

La drépanocytose aujourd'hui

« Tous étaient atteints..., mais tous ne mourraient pas »

(Jean de La Fontaine)

Jean Fidèle
KALUILA Mamba
Médecin
spécialisé dans la
Drépanocytose
Hôpital CMMASS/Yolo
jfkkm@hotmail.com
Henri de la
KETHULLE, Jésuite.
delakethullesj@
gmail.com

La drépanocytose est une maladie génétique à transmission récessive due à la présence, dans le globule rouge, d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S, du fait d'une mutation du 6^e codon du gène bêta de la globine. Dans sa forme grave, elle est caractérisée par l'apparition, très tôt dans l'enfance, de complications à type de crises douloureuses à répétition, d'anémie grave et d'infections sévères. Ces complications sont responsables d'hospitalisations fréquentes, source d'un absentéisme scolaire important, et de problèmes relationnels et financiers très fréquents chez les parents des drépanocytaires.

Sortie de la nuit des temps, la drépanocytose cohabite avec le paludisme endémique depuis plusieurs millénaires, partout où la malaria décimait des populations entières, qui ne connaissaient ni hôpitaux, ni pharmacies, ni laboratoires. C'est bien une mutation génétique 'salutaire', comme il s'en produit régulièrement dans le monde des vivants. Celle-ci permettra aux populations africaines, menacées d'extinction par la malaria, de survivre, en générant des individus hétérozygotes AS, porteurs sains du trait 'S' et géniteurs potentiels d'individus 'SS'. Les 'AS' ont alors acquis et développé une résistance relative, magnifique parade contre cette hécatombe causée par le paludisme, surtout le paludisme à *Plasmodium Falciparum*. En effet, la malaria tue aujourd'hui encore environ un million d'individus chaque année et fait beaucoup de ravage dans les populations drépanocytaires SS et chez les individus AA, en particulier en Afrique.

Dans plusieurs situations, telles l'hypoxie, le stress, la déshydratation..., l'hémoglobine S devient dure et déforme les globules rouges, qui prennent alors la forme de faucille – (*drepanon* en grec) –, appelés « drépano-cytes ». Les drépanocytes sont rapidement détruits dans la rate, aggravant ainsi l'anémie. Ils ne peuvent plus traverser les petits vaisseaux sanguins qu'ils obstruent, provoquant des douleurs souvent atroces et invalidantes au niveau des os, des articulations, des intestins... C'est le cas des crises vaso-occlusives.



Causes du déclenchement des crises *hypoxie ou manque d'oxygène*

Le manque d'oxygène provoqué par l'altitude (à partir de 1500 mètres), l'effort prolongé et l'aération insuffisante de la maison (chambre).

Des statistiques franchement déroutantes et ahurissantes

Aujourd'hui, la malaria peut être prise en charge et on en guérit aussi facilement. Mais l'ignorance empêche encore le dépistage de nos populations qui, de ce fait, continuent à mettre au monde chaque année plus de 300.000 nouveau-nés drépanocytaires. En outre, plus de 90% de ces bébés drépanocytaires naissent en Afrique : là où tout manque, surtout les soins appropriés pour cette catégorie de malades généralement très démunis.

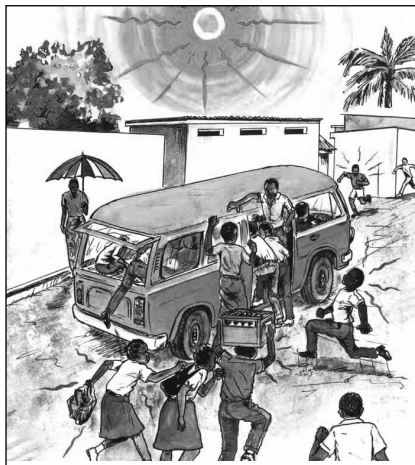
En République démocratique Congo, un tiers de la population, – soit plus de 20.000.000 –, est constituée de porteurs sains AS, dits drépanocytaires hétérozygotes. Presque tous s'ignorent tels ou feignent de l'ignorer, espérant un miracle qui leur épargnerait la naissance d'enfants anémiques-SS (drépanocytaires homozygotes).

Des unions AS-AS ou AS-SS sont susceptibles de donner naissance à plusieurs bébés drépanocytaires. Dans la seule ville de Kinshasa, – dix millions d'habitants –, on dénombre plus de 80.000 malades drépanocytaires homozygotes-SS.

Leur prise en charge médicale (PEC) nécessite en moyenne entre 500 et 1000\$ par an, selon les cas ; alors que le pouvoir d'achat du congolais moyen est de 30 et 50€ par mois, soit 360 à 600€ par an. Les nombreux décès s'expliquent par l'absence des soins et par la méconnaissance de la maladie, aussi bien par un grand nombre de soignants que par la grosse majorité de la population elle-même. Et pour offrir des soins médicaux de qualité à ces 80.000 drépanocytaires chaque année, il faudrait déboursier, seulement à Kinshasa, près de 80.000.000 \$.

En cas d'absence de soins appropriés, et c'est précisément le cas en Afrique, environ 60 à 80% d'enfants drépanocytaires ne fêtent pas leur 5^e anniversaire, laissant leurs familles désemparées et sans aucune explication rationnelle. Eminemment fragiles, comme la porcelaine de Sèvres, les anémiques-SS nécessitent des soins particuliers et une vigilance de tous les instants. Les survivants restent confinés dans l'antichambre de la mort, en sursis de vie ou de mort. Cette dernière les guette et peut les frapper à l'occasion d'une complication grave et imprévisible, comme un accident vasculaire cérébral (AVC) drépanocytaire, une accentuation de l'anémie, une défaillance multi viscérale, une séquestration splénique... Les derniers rescapés de cette hécatombe, adolescents ou adultes, accumulent des lésions chroniques et dégénératives, sources de multiples handicaps définitifs : séquelles neurologiques d'AVC drépanocytaire avec diverses paralysies, séquelles cognitives ou orthopédiques (boiterie post nécrose aseptique des têtes fémorales, bassin vicié) et complications oculaires, telles la rétinopathie drépanocytaire, voire la cécité... Qualifiée, il y a encore quelques décennies, de « maladie essentiellement confinée à la race noire », la drépanocytose s'est émancipée et s'est échappée de ce carcan à connotation raciste pour envahir notre planète toute entière, empruntant, comme tout le monde, les routes et autoroutes des flux migratoires et de la mondialisation : traite négrière et viol des femmes noires, migration choisie ou clandestine, tourisme, mariages interraciaux...

En Belgique, le dépistage néonatal systématique réalisé dans toutes les maternités bruxelloises et dans quelques maternités de Liège a permis de relever une prévalence de 0,06% de malades (72/123.113 naissances), soit 1 drépanocytaire pour 1.710 naissances à Bruxelles et de 0,11% de malades (5/4.713 naissances), soit 1 drépanocytaire pour 943 naissances à Liège. Il existe en Europe, des pays ou des régions dans lesquelles la drépanocytose est autochtone, en particulier dans le bassin méditerranéen, où elle cohabite avec la « Thalassémie » : le Sud de l'Italie, la Grèce, le Sud de l'Espagne, l'Albanie, la Turquie, avec des fréquences de porteurs du trait entre 1 et 5% de la population. Dans d'autres pays européens, la maladie est apparue avec les flux migratoires, ou à la suite d'un passé colonial en Afrique, au Moyen Orient ou en Asie : c'est le cas du Royaume-Uni, de la France, de la Belgique et des Pays-Bas...



Causes du déclenchement des crises

Déshydratation (Soif)

La déshydratation peut être causée par une forte chaleur, une course à pied trop rapide, un effort prolongé, une fièvre élevée, etc.

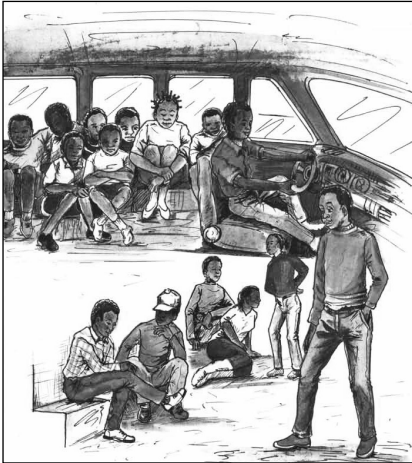
Selon Frédéric Galactéros, hormis la Grèce où l'incidence dépasse peut-être 10 par million d'habitants et par an, on enregistre 160 à 190 nouveau-nés/drépanocytaires par an en Grande Bretagne, 290 à 335 par an en France et 20 en Belgique. Le paludisme endémique, n'ayant été éradiqué en Calabre et en Sicile que dans les années 50, il n'est donc pas impossible de penser qu'il ait pu exister, dans cette contrée d'Europe ou même ailleurs, comme c'est le cas en Grèce, une mutation semblable à celle qui a provoqué et entretenu le gène responsable de la drépanocytose en Afrique et en Asie.

Une menace mondiale

Le monde est devenu aujourd'hui un village planétaire où les mariages mixtes ignorent les frontières et mélangent les races, les sangs, les chromosomes et les gènes. Le métissage répété et intensif a produit des métis qui sont « plus blancs et moins métis ». Aujourd'hui, quelques enfants tout blancs, ayant des ancêtres très lointains d'ascendance africaine, sud-européenne ou asiatique, sont aussi atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur (anémie SS, thalasso-drépanocytose, anémies SC, SD^{Pundjab}, SO^{Arab}, SE).

Nous sommes tous concernés par cette maladie grave et très invalidante, physiquement, financièrement, moralement et socialement. Nous sommes solidairement condamnés à partager les efforts que nous impose la lutte contre la drépanocytose. Le temps presse ! Aujourd'hui, la drépanocytose ignore les frontières administratives et raciales. Qu'elle soit une drépanocytose autochtone ou d'importation, qu'importe ! Aujourd'hui, la drépanocytose ne tue pas seulement en Afrique, mais partout où elle s'est invitée.

Il est temps que le monde ouvre enfin les yeux et se penche un peu plus sur cette maladie grave, qui ne frappe pas que les autres mais menace toutes les races et toutes les nations !



Comment prévenir la survenue des crises ?

Eviter tout ce qui peut ralentir ou bloquer la circulation du sang : pas de vêtements serrés, ne pas rester les jambes croisées pendant trop longtemps comme dans les bus « Esprit des morts ».

Ignorance, Pauvreté, Rupture, Douleur !

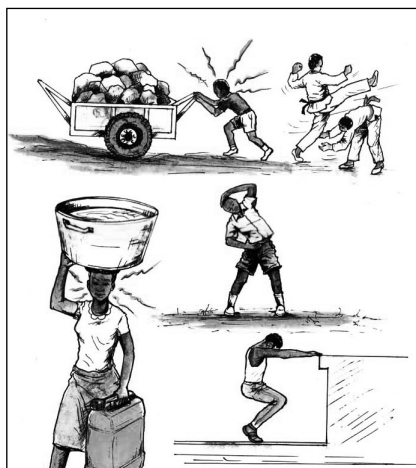
Maladie de l'ignorance

Ignorance à tous les niveaux ! Non seulement dans les populations victimisées qui, pour une bonne part, ignorent sa nature, son incidence et ses méfaits ; mais aussi dans le chef des agences nationales et internationales, dont on serait en droit d'attendre programmes d'éradication et appui financier conséquent pour la prise en charge médicale des malades. Cette maladie génétique et héréditaire, la plus répandue au monde, cataloguée en haut lieu comme souci majeur de Santé Communautaire, semble avoir été reléguée « once and for all », au compte des Maladies Orphelines ! En Afrique, la perception de cette affection est souvent irrationnelle, versée au compte de nuisances occultes.

Maladie de la pauvreté

Les foyers à revenu modeste sont, plus que d'autres, engagés par ignorance dans des unions à risque du genre AS+AS : ces *couples kamikaze* dont naissent des enfants drépanocytaires. Leur condition socio-économique déjà très fragile est d'autant plus précarisée qu'un ou plusieurs enfants anémiques exigent des

soins excessivement coûteux. Et c'est le début d'une dégringolade intolérable pour le foyer, qui s'appauvrit de plus en plus. La présence d'un enfant-SS déboussole toute la famille et à la clé : déni de paternité et de responsabilité, stigmatisation de la génitrice...



Comment prévenir la survenue des crises ?

Eviter les efforts prolongés, les sports violents et de compétitions. Une gymnastique adaptée est autorisée.

Maladie de la rupture

Le déni de paternité se solde fréquemment par l'abandon du foyer par le père. Ce cas se présente assez régulièrement dans les familles à orientation matrilineaire. Le père n'est que partiellement responsable de ses enfants surtout s'ils sont malades et pèsent lourdement sur le maigre budget familial. C'est alors à l'oncle maternel qu'il revient d'assumer la responsabilité et de supporter les frais de santé de la progéniture de sa sœur.

Maladie de la douleur

Affecté par une maladie caractérisée par des crises vaso-occlusives à répétition, l'anémique-SS est sujet à d'indescriptibles et intolérables souffrances. Douleurs handicapantes exigeant transfusions et administration d'antalgiques de plus en plus puissants : opiacés, morphines. On comprend alors la réaction de David-SS : « *Je ne veux pas souffrir et faire souffrir !* » En grandissant et toujours aux prises avec 'Goliath', le mal qui l'habite, le monstre qui lui impose d'épuisants corps-à-corps, David-SS a conscience du désarroi qu'il provoque dans sa famille. Souffrir est inévitable, mais « *je ne veux pas faire souffrir !* »

Guélore, Dorcas, Jonathan et les autres, ...

Guélore, 19 ans. Jonathan, 14 ans. Deux frères font, coup sur coup, leurs adieux à leurs parents. Guélore le premier : « Maman, porte-moi dans tes bras. Maman, toi et papa, je vous ai causé beaucoup de peines. Pardonnez-moi toutes mes fautes. Au revoir ! » Deux ans plus tard, c'est le tour de Jonathan : « Maman, il ne faut plus qu'on te prenne encore du sang pour moi. Pardonne-moi... Au revoir, maman ! »

Taylor Fixy, qui une autre fois titrait 'Tsunami au Corps' et, dans « Le Beau et la Bête » se révoltait : « La bête cherche à m'épouser. J'enrage ; il n'en sera jamais question. » Cette fois-ci, plus apaisé : « J'avais demandé la santé pour faire de grandes choses. Dieu m'a donné l'infirmité, pour que je fasse des choses merveilleuses ! Je veux vivre ce que j'ai à vivre, ce qui me reste à vivre ; ce que j'aimerais vivre et ce que je dois vivre.... Donc, vivre avant de mourir, vivre avant de ne plus vivre ; vivre ma vie...Avoir la joie de vivre. Vivre pour mourir un jour, le plus tard possible... ! Alors la vie est-elle tout simplement injuste ? Non, je ne crois pas : c'est la mort qui est une injustice ! »

*'In Memoriam' pour Elie Musoki et Dorcas Papa
(jeunes adultes de Kikwit en République démocratique du Congo)*

« Vous nous avez quittés dans la fleur de l'âge, la tête encore pleine de projets. D'autres *Sans-Soucis*, la plupart plus jeunes que vous, ont pris le même chemin. Ils sont passés sur l'autre rive. Nous vous avons connus tour à tour Souffrant puis Souriant. Souffrir+Sourire, tel était votre cheminement. Vous avez forcé l'admiration de tous ceux qui vous étaient chers. Nous sommes fiers de vous qui n'avez jamais capitulé. Vous êtes morts en héros, combattants acharnés. On est tenté de dire que la maladie a triché avec vous ! Vous devriez être encore à nos côtés, hérauts d'un autre temps, clamant haut et fort que toute vie est si sacrée, qu'on ne peut vendre sa peau que très, très chèrement ! Vous y avez mis le prix : un prix qu'on ne marchandait pas. Pour nous, qui vous avons très bien connus, vous êtes toujours rigoureusement debout, ressuscités, comme après chaque crise. Reprenant le dessus et carguant à nouveau les voiles pour une traversée chahutée, en route vers l'autre rive ! »

Paul de Tarse a pour vous ces mots. « Pressés de toute part, nous ne sommes pas écrasés ; dans des impasses, mais nous arrivons à passer. Pourchassés mais jamais rejoints ; terrassés mais jamais achevés. Sans cesse, nous portons dans notre corps l'agonie de Jésus, afin que la vie de Jésus soit manifestée dans notre corps. » ■

SE)

L'ANÉMIE SI (LA DRÉPANOCYTOSE)
EN MILIEU SCOLAIRE AU NIVEAU SECONDAIRE

LIVRET DE L'ÉLÈVE
NIVEAU SECONDAIRE.

Produit par le Ministère de la Santé Publique en
collaboration avec le Ministère de l'Enseignement
Primaire, Secondaire et des Universités
Avec l'appui de RDSQ DREPANO 50

Janvier 2015

CHAP 03. DREPANOCYTOSE

III.1a DEFINITION

La drépanocytose (ou anémie falciforme, transferrant son surnom) est une maladie génétique, héréditaire, due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges (l'hémoglobine). Cette anomalie entraîne la déformation des globules rouges en épave de navire.

III.2 MOIÈRES DE TRANSMISSION

La drépanocytose est une maladie transmise des parents à leurs enfants, mais elle ne peut se transmettre que si les deux parents sont atteints de la maladie (ou d'un des deux parents est atteint et l'autre est porteur sain).

Voici les schémas de transmission de la drépanocytose et de l'anémie falciforme.

1. La drépanocytose est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

2. L'anémie falciforme est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

3. L'anémie falciforme est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

4. L'anémie falciforme est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

5. L'anémie falciforme est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

6. L'anémie falciforme est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

7. L'anémie falciforme est une maladie héréditaire. Elle se transmet de génération en génération.

III.3 HISTORIQUE ET SITUATION GÉOGRAPHIQUE

1. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

2. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

3. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

4. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

5. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

6. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

7. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

8. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

9. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

10. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

11. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

12. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

13. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

14. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

15. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

16. **DRÉPANOCYTOSE** : maladie à l'échelle mondiale. Elle est la plus répandue de la maladie due à une anomalie de la protéine qui compose les globules rouges.

DRÉPANOCYTOSE, MIEUX COMPRENDRE LA MALADIE, LE TRAITEMENT, LE SUCCÈS DE LA RECHERCHE

Page 11

DRÉPANOCYTOSE, MIEUX COMPRENDRE LA MALADIE, LE TRAITEMENT, LE SUCCÈS DE LA RECHERCHE

Page 12

L'ANIMÉ 55 (LA DRÉPANCOTYOSÉ)
EN MILIEU SCOLAIRE AU NIVEAU PRIMAIRE

LIVRET DE L'ÉLÈVE DE
L'ÉCOLE PRIMAIRE



Produit par le Ministère de la Santé Publique en
collaboration avec le Ministère de l'Éducation
Primaire, Secondaire et de la Nouvelle Citoyenneté
Avec l'appui du **MSZU DRÉPANC** 88

Juin/mai 2015

L'AMÉNAGE SS (LA DREPANOCTYLOSE)
EN MILIEU SCOLAIRE AU NIVEAU PRIMAIRE

GUIDE D'ENSEIGNANT DE
L'ÉCOLE PRIMAIRE



Produit par le Ministère de la Santé Publique en
collaboration avec le Ministère de l'Enseignement
Primaire, Secondaire et de la Jeunesse et le Réseau
Avec l'appui de REZO DREPANO SS

Juivry 2015

L'ANÉMIE SS (LA DRÉPANOCYTOSE)
EN NIVEAU SCOLAIRE AU NIVEAU SECONDAIRE

LIVRET DE L'ELEVE
NIVEAU SECONDAIRE.



Produit par le Ministère de la Santé Publique en
collaboration avec le Ministère de l'Enseignement
Primaire, Secondaire et de la Nouvelle citoyenneté
Avec l'appui de REZO DRÉPANO SS

Janvier 2015

L'ANÉMIE SS (LA DREPANOCYTOSE)
EN MILIEU SCOLAIRE AU NIVEAU SECONDAIRE

GUIDE DE L'ENSEIGNANT
NIVEAU SECONDAIRE.



Produit par le Ministère de la Santé Publique en
collaboration avec le Ministère de l'Enseignement
Primaire, Secondaire et de la Nouvelle Éducation
Avec l'appui du REZQ DREPAN SS

Janvier 2015