

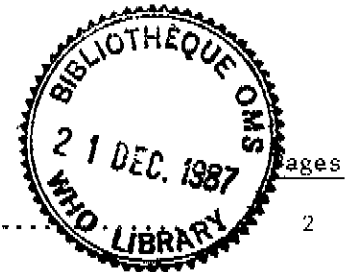


PROPOSITION POUR UNE ETUDE DE FAISABILITE CONCERNANT LA LUTTE  
 CONTRE LA DREPANOCYTOSE EN AFRIQUE

Rapport d'une consultation informelle de l'OMS

Genève, 6-7 février 1987

Table des matières



1. Nécessité d'entamer la lutte contre la drépanocytose en Afrique .....	2
2. Stratégie recommandée .....	3
3. Services assurés par chaque projet .....	3
4. Stratégie éducative .....	4
5. Organisation des centres du projet .....	4
6. Priorités .....	5
7. Références .....	5
8. Participants .....	5
ANNEXE 1 Manifestations cliniques de la drépanocytose .....	6
ANNEXE 2 Proposition de budget pour un projet d'une durée de cinq ans .....	7
ANNEXE 3 Perspectives de la prévention de la drépanocytose en Afrique .....	9

This document is not a formal publication of the World Health Organization (WHO), and all rights are reserved by the Organization. The document may, however, be freely reviewed, abstracted, reproduced or translated, in part or in whole, but not for sale or use in conjunction with commercial purposes.

The views expressed in documents by named authors are solely the responsibility of those authors.

Ce document n'est pas une publication officielle de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) et tous les droits y afférents sont réservés par l'Organisation. S'il peut être commenté, résumé ou cité sans aucune restriction, il ne saurait cependant être reproduit ni traduit, partiellement ou en totalité, pour la vente ou à des fins commerciales.

Les opinions exprimées dans les documents par des auteurs cités nommément n'engagent que lesdits auteurs.

## 1. Nécessité d'entamer la lutte contre la drépanocytose en Afrique

En Afrique, environ 14 % de la population possèdent une hémoglobine anormale : on compte en effet 65 millions de personnes ayant une hémoglobinose S ou une hémoglobinose C.

Tous les ans, quelque 170 000 enfants naissent en Afrique avec une forme grave de drépanocytose, ce qui représente 2 % de toutes les naissances.

Ce problème se produit à 90 % dans les régions tropicales de l'Afrique, où l'on trouve jusqu'à 30 % de la population présentant une anomalie de l'hémoglobine.

On ne possède que des informations partielles sur la survie des enfants atteints d'hémoglobinopathie en Afrique. Il est certain qu'une grande proportion d'entre eux meurent dans leur petite enfance d'infections, parmi lesquelles le paludisme, l'ostéomyélite et les infections à pneumocoques, ainsi que d'anémie. La mortalité de ces enfants est au moins deux à trois fois supérieure à celle des autres, et la drépanocytose compte au minimum pour 10 % de la mortalité actuelle de la totalité des jeunes enfants. La plupart des survivants présentent des manifestations cliniques de la maladie pendant toute leur vie, dont une anémie chronique, des épisodes algiques récurrents et autres complications, qui exigent souvent leur hospitalisation.

On ne connaît pas de traitement de la drépanocytose (à part la greffe de moelle osseuse, qui fait courir un risque de mortalité inacceptable). Toutefois, une surveillance régulière et des mesures simples de protection, telles qu'une prophylaxie antipaludique continue et l'administration d'acide folique, peuvent grandement améliorer la survie et la qualité de la vie. En outre, la plupart des complications réagissent à un traitement médical approprié, mais un tel traitement exige souvent des services et des personnels spécialisés ainsi qu'une hospitalisation prolongée. L'annexe 1 résume les complications les plus courantes de la drépanocytose.

La prévention de la drépanocytose est possible. On peut identifier les couples courant le risque d'avoir des enfants atteints de cette maladie au moyen d'examen du sang peu coûteux et fiables et établir un diagnostic prénatal sûr, à partir de neuf semaines de grossesse, par prélèvement de la villosité chorionale pour analyse de l'ADN. L'adoption de telles mesures doit aller de pair avec une éducation sanitaire judicieuse. L'expérience a clairement démontré que décourager les mariages à risque n'est pas un moyen efficace et peut même être dangereux, mais que des conseils génétiques associés à l'offre d'un diagnostic prénatal sont susceptibles de conduire à une importante diminution des naissances d'enfants atteints de la maladie. Bien entendu, il convient d'appliquer cette approche conformément aux trois principes fondamentaux de la génétique médicale, c'est-à-dire l'autonomie de l'individu ou du couple, son droit à une information adéquate et complète et la confidentialité la plus stricte.

En raison de l'ampleur du problème de santé publique que posent les hémoglobinopathies, il est urgent de disposer d'une approche globale pour lutter contre ces maladies. Actuellement, une grande partie de la population africaine n'est pas suivie ou ne reçoit aucun soin pour ces affections. L'amélioration des soins de santé primaires améliore la survie des malades, mais à mesure que le public prend conscience du problème les malades se trouvent stigmatisés car aucune éducation appropriée n'est dispensée : ainsi, en l'absence de toute stratégie, la situation se détériore-t-elle rapidement. Les quelques centres qui possèdent des moyens diagnostiques et thérapeutiques depuis plusieurs années croulent sous le nombre de patients ayant besoin d'être suivis régulièrement ou d'un traitement périodique. Comme cela se produit pour toutes les affections chroniques, l'amélioration de la prise en charge de la maladie crée une demande cumulative de services. Il est donc impératif, d'une part, que le diagnostic et la surveillance soient assurés au niveau communautaire par le système de soins de santé primaires et, d'autre part, que des moyens de prévention soient mis en place aussi rapidement que possible.

Il existe de nombreux besoins de santé publique en Afrique mais, s'agissant de la drépanocytose, la disproportion entre l'ampleur du problème et le peu de choses faites pour le résoudre est extrême.

## 2. Stratégie recommandée

Pour commencer à corriger, partiellement au moins, la disproportion évoquée ci-dessus, il faut lancer quelques projets de lutte contre la drépanocytose à assise communautaire. Ces projets devraient englober éducation, diagnostic, services de conseils, surveillance, prise en charge et diagnostic prénatal. Par ailleurs, ils permettront de recueillir l'information nécessaire sur l'histoire naturelle de la maladie en Afrique et l'impact qu'auront sur elle toutes ces prestations.

Nous ne proposons pas de mettre sur pied suffisamment de projets pour couvrir chaque pays, mais seulement d'en lancer dans quatre endroits situés dans différentes parties d'Afrique et choisis pour leur diversité. Les centres devront démontrer la faisabilité de la lutte contre la drépanocytose, élaborer des approches techniques appropriées à l'Afrique et identifier les manières les plus efficaces d'introduire ces services dans le système de soins de santé primaires. Il leur faudra donc être à la fois un modèle et un guide pour l'introduction d'approches semblables à plus grande échelle.

Les problèmes associés à la drépanocytose sont semblables dans toute l'Afrique tropicale; néanmoins, en raison de leur ampleur et de leur densité au Nigéria ainsi que du niveau d'expérience existant dans ce pays, il conviendrait qu'un projet au moins y soit implanté.

Un groupe de travail régional OMS sur la drépanocytose, qui se réunit annuellement, constitue une instance appropriée pour l'élaboration de nouvelles méthodes et leur diffusion dans la région.

Afin de sensibiliser les décideurs régionaux, un stage OMS sur la drépanocytose devrait avoir lieu aussi rapidement que possible. L'objectif serait d'exposer aux médecins responsables les conditions sociales et les moyens de laboratoire à réunir pour lancer la lutte contre la drépanocytose.

## 3. Services assurés par chaque projet

Une unité de soins de santé primaires d'environ 50 000 personnes constituerait une bonne population à étudier. Le diagnostic des hémoglobinopathies falciformes dans le cadre des soins de santé primaires devrait être conçu comme l'une des parties d'une approche plus large de toutes les formes d'anémie. Il conviendrait que l'on dispose sur place de moyens permettant de déterminer ou de réaliser avec exactitude :

- la concentration en hémoglobine
- les hématies concentrées
- le dosage de la protoporphyrine érythrocytaire libre (pour un diagnostic précis et bon marché d'une carence en fer)
- les indices érythrocytaires tels que volume globulaire moyen et teneur moyenne des hématies en hémoglobine (souhaitable, mais non indispensable)
- une épreuve de falciformation ou un test de solubilité
- l'électrophorèse de l'hémoglobine.

Il devrait être possible de procéder à des prélèvements de la villosité choriale sous échographie dans une unité d'obstétrique située à une distance raisonnable.

Un laboratoire de diagnostic génétique pourrait desservir plusieurs projets et prendre en charge les couples à risque qui se présenteraient spontanément.

La stratégie diagnostique sera axée sur les groupes cibles suivants de la population étudiée :

- a) Sujets présentant des symptômes qui évoquent la drépanocytose (voir annexe 1).
- b) Enfants de moins de quatre ans. Ce groupe devrait finir par englober la plupart des enfants à la naissance ou peu après.

c) Les femmes enceintes au stade le plus précoce possible de leur grossesse. Pour ce groupe cible, l'objectif est double : i) identifier les femmes atteintes de drépanocytose qui exigeront une prise en charge spéciale; ii) procéder à l'identification prospective de celles qui risquent de porter un enfant drépanocytaire. Il sera demandé aux femmes dont il a été déterminé par électrophorèse qu'elles ont une HbAS d'amener leur mari pour subir des examens. Les maris se prêteront plus ou moins volontiers à ces examens en fonction de facteurs culturels et autres, de telle sorte que leur caractère acceptable est en lui-même un sujet qui mérite d'être étudié.

Les couples à risque ainsi identifiés et ceux qui ont déjà eu des enfants drépanocytaires recevront une information complète et se verront proposer un diagnostic prénatal. On observera l'usage qu'ils en feront afin d'en tirer des conséquences pour une future politique.

Il est recommandé de recourir au dépistage des femmes enceintes dans la population étudiée comme manière d'aborder dans un premier temps le problème des conseils génétiques; en effet, on peut espérer obtenir ainsi un maximum de résultats en minimisant le risque de stigmatisation des intéressés ou d'autres conséquences indésirables. A mesure que la communauté connaîtra mieux la maladie, le dépistage des porteurs et les conseils génétiques seront de plus en plus demandés dans d'autres situations; c'est pourquoi il faudrait rendre ces services facilement accessibles.

#### 4. Stratégie éducative

Le succès de la prise en charge et de la prévention des hémoglobinopathies dépend également de stratégies éducatives et techniques. Les programmes d'éducation doivent s'adresser aux groupes cibles suivants :

a) Les "décideurs" responsables de la politique de santé publique.

b) Les professionnels de la santé : il conviendrait que le programme d'études des médecins et des infirmières comporte des cours sur la transmission et la prise en charge clinique de la drépanocytose ainsi que sur les conseils concernant cette maladie. Les techniciens ont besoin d'une formation leur permettant d'exécuter les examens de laboratoire pertinents avec précision et d'en interpréter les résultats. Les conseillers à tous les niveaux du système de santé devront apprendre à transmettre correctement et avec tact les informations génétiques, et étudier les manifestations cliniques et la prise en charge de la drépanocytose.

c) Le grand public : en dernière analyse, le succès du projet dépendra de la connaissance qu'aura le public de la drépanocytose, or cette connaissance ne peut s'acquérir que lentement. C'est pourquoi il faudra d'abord concentrer les ressources éducatives sur la section de la communauté où elles auront le plus d'impact, c'est-à-dire sur les personnes en âge de procréer ou s'approchant de cet âge. Incorporer des informations sur la drépanocytose dans les programmes scolaires au niveau secondaire est peut-être une méthode particulièrement appropriée et efficace.

Au départ, ces efforts éducatifs devraient être limités à la zone du projet, car c'est une erreur en matière d'éducation du public de créer une demande que l'on ne peut satisfaire faute de services.

L'élaboration des programmes et des matériels éducatifs sera une fonction importante du groupe de travail régional OMS recommandé.

L'engagement de la communauté représente une puissante force d'éducation qui peut prendre la forme d'associations de malades ou de parents de drépanocytaires destinées à soutenir les familles touchées et à fournir des informations à la communauté. Chaque projet encouragera la mise en place d'organisations d'entraide de ce type.

#### 5. Organisation des centres du projet

On pense enregistrer quelque 2500 naissances par an dans la population d'environ 50 000 personnes sur laquelle il est proposé que porte l'étude. Chaque année, environ 200 femmes

enceintes courent le risque de mettre au monde un enfant drépanocytaire, et on comptera effectivement à peu près 50 naissances d'enfants atteints par la maladie. Il faudra procéder à environ 10 000 examens du sang par an à des fins diagnostiques.

Pour poser un diagnostic sur cette population et la conseiller, on aura besoin d'un centre doté de deux techniciens de laboratoire, deux infirmières-conseillères, deux chauffeurs et deux camionnettes et un directeur du projet possédant les qualifications médicales nécessaires.

Le directeur du projet coordonnera le travail de l'équipe, maintiendra la productivité et veillera au respect des normes, formera les conseillères, améliorera l'éducation pour la santé et résoudra les problèmes cliniques et diagnostiques qui se poseront. Il ou elle aura également pour responsabilité d'analyser et de présenter les données de la recherche. Les infirmières-conseillères seront chargées de surveiller les malades et de conseiller les familles et les couples à risque, ainsi que de fournir un appui psychologique. Le projet de budget nécessaire pour la mise en oeuvre de ces projets est présenté en annexe 2.

#### 6. Priorités

- a) Lancement d'un programme de dépistage des nouveau-nés avec suivi de l'évolution des malades, mise sur pied de l'un des quatre projets et de l'un des deux laboratoires de diagnostic génétique.
- b) Formation d'un groupe de travail sur la lutte contre la drépanocytose en Afrique.
- c) Organisation d'un cours de formation sur la prévention et la prise en charge de la drépanocytose en Afrique.

#### 7. Références

Les chiffres cités dans le rapport sont tirés de :

- a) Update of the Progress of Haemoglobinopathies Control: Report of a WHO Working Group 1984 and 1985. Document OMS non publié (HMG/WG/85.8).
- b) Anémies héréditaires : bases génétiques, caractéristiques cliniques, diagnostic et traitement, Groupe de travail OMS, Bulletin de l'Organisation mondiale de la Santé, 61 (2) : 179-198 (1983).
- c) Sickle Cell Disease: Graham R. Serjeant, Oxford Medical Publications, Oxford University Press: 1985.

#### 8. Participants

Dr O. Akinyanju, Department of Medicine, University of Lagos, Nigéria : Président

Dr G. Honig, Sickle Cell Centre, University of Illinois, Chicago, Etats-Unis d'Amérique

Dr L. Luzzatto, Royal Postgraduate Medical School, Londres, Royaume-Uni

Dr B. Modell, Department of Obstetrics and Gynaecology, University College, Londres, Royaume-Uni : Rapporteur

Dr M. Rabb, Sickle Cell Centre, University of Illinois, Chicago, Etats-Unis d'Amérique

#### Secrétariat OMS

Dr V. Bulyzhenkov, Responsable, Programme Maladies héréditaires, Division des Maladies non transmissibles, OMS, Genève : Secrétaire

### MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA DREPANOCYTOSE

En présence des manifestations suivantes, les agents de santé primaires doivent envisager la drépanocytose.

1. Anémie avec ou sans splénomégalie : chez presque tous les patients atteints d'hémoglobino-  
nose SS et de nombreux malades souffrant d'hémoglobino-  
nose SC.
2. Syndrome mains-pieds (dactylite) : se produit entre l'âge de 6 mois et 4 ans; gonflement  
douloureux de diverses zones des extrémités.
3. Crises algiques : épisodes de douleur aiguë et débilitante durant en moyenne quelques jours.
4. Prinipisme : fréquent chez les pré-adolescents et les adultes à la suite d'une occlusion  
vasculaire chronique.
5. Ulcères de jambe : fréquents chez les jeunes adultes.
6. Retard de croissance et de développement : particulièrement courant à la puberté, généra-  
lement rattrapé par la suite.
7. Douleurs osseuses et articulaires ("rhumatisme") : surtout si récidivantes.
8. Détérioration inexplicquée de la vue : peut être due à une rétinopathie drépanocytaire  
proliférante.
9. Anomalies neurologiques (accident cérébrovasculaire) : particulièrement chez les enfants
10. Ictère

PROPOSITION DE BUDGET POUR UN PROJET D'UNE DUREE DE CINQ ANS (EN US DOLLARS)

	<u>Par an</u>	<u>Pour 5 ans</u>
<u>Personnel</u>		
1 médecin (directeur du projet)	20 000	100 000
2 infirmières-conseillères	10 000	50 000
2 techniciens de laboratoire	10 000	50 000
1 obstétricien à mi-temps	10 000	50 000
<u>Matériel</u>		
1 microscope	500	} 20 000
4 cuves d'électrophorèse	4 000	
2 batteries	15 000	
1 compte-globules automatique	500	
1 centrifugeuse à microhématocrite	5 000	25 000
produits renouvelables	5 000	15 000
matériel éducatif		30 000
2 véhicules à moteur (15 000 chacun)		25 000
2 chauffeurs (2500 chacun par an)	6 000	30 000
frais d'entretien des véhicules (3000 chacun)	6 000	200 000
matériel échographique + ordinateur personnel		<u>200 000</u>
TOTAL		595 000

## PROPOSITION DE BUDGET POUR UN LABORATOIRE GENETIQUE PENDANT 5 ANS (EN US DOLLARS)

	<u>Par an</u>	<u>Pour 5 ans</u>
<u>Personnel</u>		
1 scientifique	20 000	100 000
1 technicien	10 000	50 000
<u>Matériel</u>		
1 ultracentrifugeuse		50 000
autres		10 000
produits renouvelables	10 000	50 000
entretien		10 000
TOTAL		<u>270 000</u>

## ESTIMATION DE TOTAL DES COUTS PENDANT 5 ANS (EN US DOLLARS)

Quatre projets d'étude de la lutte contre la drépanocytose	2 380 000
Deux laboratoires génétiques	540 000
Groupe de travail (30 000 x 5 : 1 par an)	150 000
Cours de formation (25 000 x 2 : 2 pendant 5 ans)	50 000

PERSPECTIVES DE LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE EN AFRIQUE

Par

OLU AKINYANJU, FRCP  
Professeur de médecine  
College of Medicine  
University of Lagos  
P.M.B. 12003  
Lagos  
Nigéria

## RESUME

En Afrique, les principales régions touchées par la drépanocytose comprennent environ 34 pays subsahariens dont la population totale s'élève actuellement à 370 millions d'habitants et atteindra sans doute 590 millions d'habitants en l'an 2000. Les taux d'hétérozygotes sont extrêmement variables mais pourraient se situer en moyenne à 20 %. En raison d'une forte natalité, d'une mortalité infantile élevée, d'un lourd chômage et d'une économie fragile, la majorité de cette population ne vit pas dans des conditions acceptables et la plupart des enfants atteints de drépanocytose ont peu de chance de survie. Dans ces circonstances, la survie, plutôt que la prévention de la drépanocytose, est la préoccupation majeure. Il semblerait que pour ces populations la stratégie fondamentale et logique soit d'améliorer l'éducation générale, la nutrition, la régulation du mouvement de la population et la lutte contre la maladie. Dans ces pays, la minorité importante et sans cesse croissante qui bénéficie de meilleures conditions de vie et survit mieux à la drépanocytose demande des mesures de prévention de la maladie, ce qui est en effet souhaitable pour limiter le fardeau qu'elle fait peser sur les familles touchées et empêcher que les sujets hétérozygotes soient stigmatisés, comme cela ne manquerait pas de se produire sans programmes crédibles d'éducation, de conseils, de traitement et de prévention. Il est donc nécessaire de mettre au point des mesures de lutte appropriées, car la stratégie OMS de prévention des hémoglobinopathies, qui a été appliquée avec un immense succès à la prévention de la thalassémie dans les pays méditerranéens, n'a guère de chances d'avoir le même effet sur la drépanocytose en Afrique. Dans l'état actuel des connaissances, on a de bonnes perspectives à long terme d'abaisser le nombre de naissances d'enfants drépanocytaires, mais pas d'empêcher toutes ces naissances. L'objectif principal consisterait donc à améliorer la prise en charge des enfants drépanocytaires, de telle sorte que leurs parents puissent considérer que les élever est une alternative valable à l'avortement.

## INTRODUCTION

Il est réconfortant d'apprendre que la stratégie mise au point par l'OMS pour lutter contre les hémoglobinopathies a donné des résultats dignes d'éloge dans la diminution des naissances d'enfants atteints de bêta-thalassémie majeure au Royaume-Uni et dans certains pays méditerranéens, tels que la Grèce, l'Italie (district de Ferrare), la Sardaigne et Chypre (1). Les difficultés qui subsistent semblent principalement tenir à des problèmes de logistique pour appliquer les techniques aux communautés plus vastes du Royaume-Uni, de la Grèce et de la Sardaigne. La stratégie utilisée englobait l'éducation de la communauté, le dépistage des hétérozygotes, les conseils génétiques et le diagnostic foetal avec possibilité d'interruption de la grossesse en cas de maladie. Le fait que les couples à risque aient fréquemment choisi cette option a conduit aux résultats souhaités. L'un des atouts essentiels de la stratégie est la faisabilité technique et la précision de la méthode de diagnostic foetal, qui est en fait plus simple et plus fiable pour la drépanocytose que pour la thalassémie. Ayant apporté la preuve que sa stratégie de lutte contre la thalassémie est viable, il n'est que normal que l'OMS porte maintenant son attention sur le problème de la drépanocytose qui est plus grave et dont la prévalence est plus élevée sur le continent africain, notamment dans les régions se trouvant entre les deux grands déserts du Sahara, au nord, et du Kalahari, au sud. On examinera donc dans cette étude les perspectives de la lutte contre la drépanocytose dans ces régions d'Afrique, en se fondant largement sur la connaissance intime du Nigéria que possède l'auteur et sur la stratégie déjà mise au point par l'OMS pour le programme de lutte contre les hémoglobinopathies.

## L'AMPLEUR DU PROBLEME

La région d'Afrique considérée comprend environ 34 pays dont la liste figure sur le tableau 1; elle couvre une superficie d'environ 19 millions de kilomètres carrés (2). Économiquement, la plupart de ces pays sont classés comme pays à faible revenu et le reste comme pays à revenu intermédiaire (tranche inférieure), ce qui les situe au-dessous des pays à revenu intermédiaire (tranche supérieure) comme le Brésil, la Grèce et le Portugal (2). Au milieu de

l'année 1985, on estimait la population totale de ces pays à 342 millions de personnes, largement dispersées dans des villages isolés, encore que l'on observe une concentration de plus en plus marquée dans les centres urbains. On y enregistre une croissance démographique élevée supérieure à 3 % par an et l'on considère que leur population dépassera 550 millions en l'an 2000. Le profil démographique révèle une pyramide des âges avec de nombreux jeunes à charge de chaque adulte actif (2).

La polygamie qui, jadis, servait à assurer des fortunes respectables malgré l'excès de femmes dans la population et à fournir un supplément de main-d'oeuvre dans les exploitations agricoles est encore largement pratiquée dans de nombreuses régions. Les taux de mortalité infantile sont élevés et l'accès à des services de santé modernes est généralement médiocre, avec un faible coefficient médecin ou infirmière par habitant. De récentes pénuries de médicaments et autres fournitures en raison de difficultés économiques ont rendu plus minces encore les bienfaits des consultations médicales, quand celles-ci ont lieu. La survie est la principale préoccupation des gens dans de nombreuses régions; le taux d'analphabétisme est élevé et l'accès à l'éducation est limité. Les communications sont généralement difficiles; les croyances et les remèdes d'origine superstitieuse sont très répandus pour de nombreuses maladies. S'il n'est toujours pas facile d'obtenir des informations de base précises, on peut présumer que la situation est meilleure qu'il y a 20 ans, ainsi que l'indique une réduction importante des taux de mortalité infantile et juvénile depuis 1965 (2). On observe également l'émergence d'une classe moyenne, qui grandit dans chaque pays à un rythme extrêmement variable.

On ne connaît pas avec précision la prévalence du gène de la drépanocytose dans la totalité de la région, mais on est probablement en deçà de la réalité en l'estimant à une moyenne de 20 %. Au Nigéria, environ 25 % de la population sont hétérozygotes (3,4) et, dans certaines parties d'Afrique de l'Est, on a rapporté des taux d'hétérozygotes allant jusqu'à 45 % (5). Ces taux varient à l'intérieur d'un même pays en raison de l'origine hétérogène de sa population. Il est important de comprendre qu'une infection paludique à falciparum non contrôlée qui, au départ, conférait un avantage de survie aux personnes possédant le trait drépanocytaire HbAS est encore prévalente dans de nombreuses zones rurales d'Afrique où la proportion d'hétérozygotes pourrait continuer d'augmenter. Nous nous apprêtons donc à réfléchir à la lutte contre la drépanocytose sur le continent africain où l'on compte actuellement 68 millions d'hétérozygotes au moins et où on en comptera probablement plus de 100 millions en l'an 2000.

#### CONSCIENCE ET COMPREHENSION DU PROBLEME DE LA DREPANOCYTOSE EN AFRIQUE

Malgré la forte prévalence du gène Hb S, la conscience du problème de la drépanocytose est très faible. Il est difficile de trouver des chiffres mais, en Ouganda (6) comme au Nigéria, les agents de santé ont l'impression très nette que la population n'a pratiquement aucune idée de la maladie. Il est aisé de déduire les raisons probables de cette situation.

Jusqu'à il y a peu de temps, les drépanocytaires passaient virtuellement inaperçus. Ils ne survivaient tout simplement pas assez longtemps pour être reconnus, jusqu'à l'amélioration relativement récente des taux de mortalité infantile et juvénile. Cette amélioration est bien sûr plus marquée dans les familles qui forment l'élite éduquée ou nantie et qui, pour la plupart, vivent en milieu urbain. Le tableau est différent s'agissant des habitants démunis des campagnes. En 1979 encore, on observait que si 2 % de tous les nouveau-nés d'un village nigérian assez reculé étaient atteints de drépanocytose, on ne pouvait trouver aucun survivant parmi les enfants de 9 ans de ce village (7). La mauvaise survie des drépanocytaires était masquée par la mauvaise survie infantile en général, que l'on pouvait attribuer à des infections. Ce n'est que quand les taux de mortalité infantile générale s'abaissèrent de façon spectaculaire que l'on s'aperçut que les drépanocytaires étaient extrêmement désavantagés. Le degré de compréhension des troubles drépanocytaires est également médiocre, même parmi les gens conscients de la maladie. Chez les malades, nombreux sont ceux qui ignorent que la drépanocytose est héréditaire. Certains médecins haut placés ont une attitude simpliste vis-à-vis de la lutte contre cette maladie qui consiste à dire "pourquoi" n'interdisons-nous pas ou tout au moins ne décourageons-nous pas le mariage d'hétérozygotes. On ne se rend pas toujours compte que l'application d'une telle politique entraînerait une grave stigmatisation des porteurs, et notamment des femmes.

## EDUCATION DE LA COMMUNAUTE ET CONSEILS GENETIQUES

Il n'y a pas plus de programme efficace d'éducation du public quant aux troubles drépanocytaires au Nigéria que, j'imagine, dans la plupart des autres pays d'Afrique. Les efforts d'éducation pour la santé ont été à juste titre concentrés sur l'amélioration de l'assainissement, l'amélioration de la nutrition et la lutte contre les infections. Ces efforts ont eu, bien entendu, des effets bénéfiques sur la survie et le bien-être des enfants atteints de drépanocytose. Aujourd'hui, l'absence de services génétiques généraux ou de services spécialisés en matière de drépanocytose se fait sentir de façon aiguë dans les zones urbaines où les enfants drépanocytaires survivent en plus grand nombre. La population a besoin d'informations appropriées, et ce besoin est loin d'être satisfait. Les contre-vérités et les mythes prolifèrent donc, ce qui augmente la perplexité de nombreux malades et parents. Pour remédier à cette situation, une association non gouvernementale de parents et de malades dénommée The Sickle Cell Club of Nigeria a été formée en 1974 et possède des antennes dans de nombreuses villes. Depuis 1974, cette association est devenue assez active et dynamique à Lagos : elle fait connaître la maladie, améliore la compréhension qu'en a le public et a organisé un stage de formation pour 36 conseillers en août 1986, qui était le tout premier du genre, pour autant qu'on ait pu le vérifier. Les stagiaires regroupaient des médecins, des infirmières, des travailleurs sociaux et des enseignants qui, à la fin du stage, ont reconnu qu'il était nécessaire qu'un enseignement semblable fasse partie du programme d'études de leurs propres institutions de formation.

## SERVICES DE DIAGNOSTIC

Les services de diagnostic sont rares. On les trouve dans les hôpitaux universitaires, dans quelques hôpitaux généraux et dans certains laboratoires privés. Les grands établissements sont de moins en moins en mesure d'offrir des prestations crédibles ou même n'en offrent plus du tout en raison de diverses contraintes financières, techniques et gestionnaires. Quant aux laboratoires privés, leurs travaux ne sont soumis à aucun examen ou contrôle de la qualité et, de toute façon, ils sont trop peu nombreux et trop coûteux pour devenir des outils efficaces de diagnostic ou de dépistage de la population. Pouvoir obtenir facilement un diagnostic précis est une nécessité qui n'est devenue que trop évidente à la fin du récent stage de formation des conseillers, quand les stagiaires ont réalisé qu'il s'agissait là d'une condition préalable de tout entretien au cours duquel seront dispensés des conseils.

## GROUPES D'ENTRAIDE PARENTS/MALADES

Ces groupes n'existent qu'en très petit nombre et ils sont largement en veillesse. D'après les leçons que nous avons tirées d'un groupe actif à Lagos, il semblerait que le meilleur moyen de les aider à continuer d'exister serait de créer parallèlement de meilleurs services diagnostiques, éducatifs, thérapeutiques et de lutte, car sans cela les familles frappées par la maladie se désintéressent rapidement de leurs activités.

Toutefois, le besoin de tels groupes se fait de plus en plus sentir dans les régions où l'amélioration de la survie des malades accroît le nombre de drépanocytaires. Ces groupes peuvent en effet contribuer à mieux faire connaître et comprendre la maladie, à mobiliser l'appui et l'action du public, notamment dans de nombreux pays africains où l'on trouve un drépanocytairre dans la plupart des familles nucléaires ou étendues.

## LA DEMANDE DE PREVENTION

Il existe sans aucun doute une demande de prévention, qui est forte chez la minorité au courant ou consciente de la maladie et qui a des enfants ou des parents atteints. Cette minorité ne cesse de grandir, mais l'on ignore sa taille. Sa demande est en grande partie insatisfaite, ce qui explique pourquoi ceux qui disposent de moyens se rendent en Europe ou en Amérique pour se faire soigner, conseiller ou pour faire établir un diagnostic prénatal. La majeure partie de cette demande provient de couples qui découvrent le risque parce qu'ils attendent un enfant atteint de drépanocytose. La plupart des couples à risque n'ont probablement pas eu d'enfant frappé par la maladie et, ignorant le risque qu'ils courent, n'ont demandé aucun service. Nous avons récemment constaté qu'en faisant connaître la maladie on peut créer une demande de services qu'il ne sera pas possible de satisfaire et susciter ainsi un vif mécontentement et de grandes frustrations. Ayant fait prendre conscience au public de la drépanocytose, nous n'avons pas de réponse concrète aux éditoriaux de presse et aux médecins qui préconisent, à tort selon nous, le non-accouplement de partenaires possédant le trait pour prévenir la maladie et, d'après eux, faire économiser au pays l'argent qui serait sinon consacré aux drépanocytaires. L'amélioration des services concernant la drépanocytose est donc tout à fait urgente en Afrique.

## UNE APPROCHE REALISTE DE LA LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE EN AFRIQUE

Il devrait maintenant être évident que de nombreux facteurs propres au continent africain et aux pays de ce continent exigent que des programmes de lutte et une technologie appropriés soient mis au point pour répondre aux divers besoins. Il est notamment nécessaire d'améliorer l'information sur la prévalence, la connaissance et la compréhension de la maladie, les attitudes et les moyens de soins dans les différents pays. Il conviendrait également de déterminer l'ampleur de la demande actuelle et potentielle de services de prévention.

Dans chaque pays, il faudrait identifier des collaborateurs clés dont l'intérêt et l'énergie sont indéniables, qui constitueraient le noyau d'un groupe de lutte contre la drépanocytose africaine.

Des séminaires devraient être organisés pour les responsables de la politique sanitaire au plus haut niveau dans chaque pays, afin de les sensibiliser aux perspectives et aux applications de la lutte contre la drépanocytose, ainsi qu'à la nécessité de créer des centres de recherche et d'éducation et de mieux informer les professionnels et le public sur les troubles génétiques en général.

Il conviendrait de préparer des programmes réalistes tenant compte de la situation existante et, dans chaque pays, d'en informer complètement les professionnels de la santé. Des stages de brève durée sur les techniques de diagnostic et de conseil devraient être organisés et introduits aux niveaux appropriés du système de santé du pays hôte.

L'éducation massive du public ne doit pas précéder la mise en place de structures permettant de faire face à la demande consécutive de services. Par ailleurs, les structures permettant de fournir des services crédibles à ceux qui en font déjà la demande doivent être créées pour renforcer la confiance du public. A cette fin, il faudrait introduire le diagnostic foetal dans certains centres pour tous ceux qui le demanderaient. C'est en effet la seule manière d'éviter que soit exigé avec de plus en plus d'insistance le non-accouplement des hétérozygotes et d'empêcher la stigmatisation des malades qui en résulterait. Il faudrait aussi appuyer et promouvoir activement le contrôle de la croissance démographique et la lutte contre les maladies transmissibles en tant que stratégies souhaitables pour offrir des services adéquats de traitement de la drépanocytose et de lutte contre cette maladie. Il s'agit en effet d'une priorité pour les couches défavorisées de la population qui ne connaissent pas la drépanocytose et sont avant tout préoccupées par des problèmes de survie.

## CONCLUSIONS

La diminution des naissances d'enfants drépanocytaires en Afrique est un moyen souhaitable d'alléger le fardeau que cette maladie fait peser sur les familles touchées et de répondre à la demande de celles qui connaissent la maladie et comptent peut-être déjà parmi leurs membres un drépanocytaire. Cette diminution contribuera aussi à la lutte contre la stigmatisation catastrophique et très répandue des malades. Néanmoins, en raison des nombreuses difficultés que connaissent les pays en développement, il est nécessaire d'élaborer avec le plus grand soin des approches appropriées du problème, qui devraient englober l'amélioration de la santé en général et l'éducation du public. Si l'application de la technologie actuelle peut grandement contribuer à la réduction de la prévalence de la drépanocytose, la prévention complète de nouvelles naissances en Afrique n'est guère réalisable, compte tenu des grands nombres de personnes en jeu, de la pauvreté et de la probabilité qu'une proportion significative de parents informés choisissent de mettre au monde des enfants atteints par la maladie.

Les ressources financières, technologiques et humaines nécessaires indiquent que la stratégie mise au point par l'OMS pour la lutte contre les hémoglobinopathies aurait moins d'impact sur la prévention en Afrique qu'en Europe, où les communautés importantes enregistrent déjà une progression beaucoup plus lente vers un taux de naissances d'enfants affectés égal à zéro. Peut-être faut-il rappeler que la thalassémie majeure est beaucoup plus grave que la drépanocytose, et peut-être aussi faut-il faire comprendre aux gens que de nombreux drépanocytaires mènent une vie épanouie et productive, et qu'une meilleure maîtrise des crises et de l'infection est une alternative viable à la seule prévention. Inutile de le dire, certaines attitudes concernant la prévention obligatoire (attitudes que ne partagent pas les drépanocytaires eux-mêmes) ont été encouragées par le désespoir devant l'absence de moyens de soins appropriés dans presque toute l'Afrique. Rien n'est plus urgent que de remédier à cet état de fait.

## REFERENCES

1. WHO 1984. Progress in Community Control of Thalassaemia. Report of the Second Annual Meeting of the WHO Working Group on the Community Control of Hereditary Anaemias. Unpublished WHO Document HMG/WG/83.9
2. Population Growth and Policies in Sub-Saharan Africa. A World Bank Policy Study. Washington D.C., USA, August 1986
3. Edington, G. M. (1959) Annual Report of the Department of Pathology. University College, Ibadan, Nigeria
4. Gilles, H. M. (1964) Akufu: An Environmental Study of a Nigerian village. University of Ibadan Press, Ibadan, Nigeria
5. Ssebabi, E. C. T. and Buluwa, F. M. (1977) Sickle Cell Trait Anaemia in Pregnancy. East African Medical Journal, Vol. 4, 258-265
6. Ndugwa, C. M. (1982) Sickle Cell Anaemia in Pregnancy - Uganda (1971-1980). East African Medical Journal, Vol. 59, 320-326
7. Fleming, A. F., Storey, J., Molineaux, L., Iroko, E. A. and Attai, E. D. E. (1979) Abnormal Haemoglobins in the Sudan Savanna of Nigeria, I. Prevalence of haemoglobins and relationships between sickle cell trait, malaria and survival. Ann. Trop. Med. Parasitol., Vol. 73, 161-172

TABLEAU I. DONNEES LIEES A LA SANTE DANS 34 PAYS AFRICAINS SUBSAHARIENS

Pays	Population (millions)		PNB (dollars) par habitant 1983	Taux de mortalité infantile < 1 an 1983	Décès infantiles 1-4 ans 1983
	1985	2000			
Angola	8,6	13,2	NC	148	31
Bénin	4,0	6,5	290	148	31
Burkina Faso	6,7	9,2	180	148	31
Burundi	4,7	7,4	240	123	25
Cameroun	10,2	16,7	820	116	19
Congo	1,9	3,4	1 230	82	8
Côte d'Ivoire	10,3	17,3	710	121	20
Gabon	0,8	1,2	3 950	111	22
Gambie	0,7	1,1	290	200	46
Ghana	14,0	23,1	310	97	12
Guinée	6,0	8,3	300	158	36
Guinée-Bissau	0,9	1,2	180	158	36
Guinée équatoriale	0,4	0,5	NC	136	29
Kenya	20,6	36,5	340	81	14
Libéria	2,2	3,5	480	111	17
Madagascar	10,1	16,9	310	66	10
Malawi	7,0	11,4	210	164	38
Mali	7,5	11,2	160	148	31
Mozambique	13,9	21,7	NC	109	16
Niger	6,5	10,5	240	139	28
Nigéria	99,7	116,3	770	113	17
Ouganda	14,9	24,6	220	108	21
République centrafricaine	2,6	4,0	280	142	29
Rwanda	6,0	10,2	270	125	26
Sao Tomé-et-Principe	0,11	0,16	310	62	NC
Sénégal	6,6	10,1	440	140	28
Sierra Leone	3,8	5,4	330	198	54
Somalie	5,4	8,5	250	142	30
Soudan	21,7	33,4	400	117	19
Tanzanie	22,2	36,9	240	97	18
Tchad	5,0	7,3	NC	142	29
Togo	3,0	4,9	280	112	17
Zaïre	31,6	49,9	170	106	20
Zambie	6,7	11,0	580	100	19
Total ou moyenne	366,3	543,5	310	125	25