

CHAPITRE 10

Rupture d'alliance contre rupture de filiation Le cas de la drépanocytose

Doris Bonnet

La drépanocytose est une maladie génétique qui provient d'une anomalie de l'hémoglobine¹ et qui se caractérise par un mode de transmission autosomique récessif suivant les lois de Mendel. Elle concerne essentiellement les populations issues d'Afrique sub-saharienne et des Antilles, et, à une moindre fréquence, d'Afrique du Nord, de Madagascar, des Indes et enfin du Bassin méditerranéen, par exemple le Portugal et la Sicile. Classée en France dans la catégorie des maladies chroniques invalidantes, elle peut provoquer, essentiellement dans ses formes homozygotes, des crises de douleur par vaso-occlusion des globules rouges, prédisposant aux infections principalement broncho-pulmonaires, et à des aggravations de l'anémie hémolytique chronique qui nécessitent, dans certains cas, des transfusions sanguines pour éviter le décès².

1. Les syndromes drépanocytaires majeurs regroupent plusieurs « types » les homozygotes « SS », les « SC » formes atténuées, et les « S bêta-thalassémiques ».

2. Pour une connaissance plus approfondie de la maladie, nous avons eu un entretien avec Frédéric Galactéros, Josué Feingold et Dominique Labie. Qu'ils soient ici remerciés. Nous recommandons la lecture de leurs travaux et en particulier : J. Feingold et J.-L. Serre *Génétique humaine. De la transmission des caractères à l'analyse de l'ADN*, INSERM-Nathan, 1993, Dossiers documentaires : 79. A. Goldcher, F. Galactéros et D. Bachir, *La Drépanocytose*, Les guides de l'AP-HP, Doin, 1997, 55 p. D. Labie et J. Elion, « Modulation polygénique des maladies monogéniques : l'exemple de la drépanocytose », *Médecine/Sciences*, 1995, 12, p. 341-349.

Décrite la première fois à Chicago par James B. Herrick en 1910 chez un jeune homme afro-américain de vingt ans, ce n'est qu'en 1955 que les chercheurs Vandepitte et Colart signalent un cas de drépanocytose en Afrique sub-saharienne. D'après l'OMS³, 70 % des cas de drépanocytose se produisent en Afrique sub-saharienne tandis qu'aux États-Unis 10 % de la population y est exposée. En Afrique sub-saharienne, son taux de prévalence (population porteuse de l'Hb S) est estimé autour de 10 % de la population d'Afrique de l'Ouest et de plus de 15 % d'Afrique centrale (Cameroun, Congo, ex-Zaïre).

La maladie ne présentant aucun signe particulier à la naissance, de nombreux enfants des pays du tiers monde naissent et grandissent sans que la maladie soit décelée⁴. En revanche, ceux qui ont une forme sévère de drépanocytose risquent, dans ce contexte, de décéder dans les premières années de leur vie, les infections à répétition et les poussées d'hémolyse pouvant être fatales à la survie de l'enfant. Pourtant, de bonnes conditions de vie et une prise en charge régulière réduisent considérablement les risques de morbidité et de mortalité.

Au croisement de la génétique et de contextes socio-culturels différents

En France, ces enfants sont dépistés à la naissance depuis 1990. Il s'agit d'un dépistage « ciblé », effectué chez les bébés dont les parents sont issus d'une des régions citées plus haut. Quatre-vingt-dix mille tests environ ont été effectués en 1996 ; ils ont diagnostiqué un syndrome drépanocytaire majeur chez 121 bébés, soit une incidence de 1/715 naissances⁵. De nombreux enfants drépanocytaires sont suivis dans des services spécialisés et bénéficient des progrès de la médecine, même si des problèmes d'information persistent tant du côté des malades, que de celui de l'Éducation nationale⁶, ou même en prove-

3. OMS, 1997, *Rapport sur la santé dans le monde*.

4. Une étude réalisée dans l'ex-Zaïre déclare que « le diagnostic clinique est rarement évoqué avant l'âge de deux ans ». Les auteurs précisent que, dans la plupart des cas, c'est à l'occasion d'une crise d'anémie. Les résultats de ces travaux sont à consulter dans cet article : L. M. Tshilolo, R. M. Mukendi et S. Wembonyama, « Analyse des problèmes pathologiques et médico-sociaux de l'enfant drépanocytaire zaïrois. Expérience de l'hôpital Gécamines de Kolwezi », *Pédiatrie en Afrique*, 1993, 12, p. 23-28.

5. Mariane de Montalembert, *Implications du diagnostic prénatal de la drépanocytose*, 1994, thèse de doctorat de l'université Paris-V René-Descartes, mention Éthique, 186 p.

6. Nombre d'instituteurs ne connaissent pas la maladie et ne savent pas comment les familles doivent la gérer. Ce constat provient d'une enquête que j'ai réalisée en 1998-1999 auprès de familles drépanocytaires suivies à Necker-Enfants-Malades (consultation de M. de Montalembert).

nance des médecins non spécialisés. En France, un diagnostic prénatal est proposé aux femmes à risques (celles qui sont porteuses du « trait drépanocytaire ») avec possibilité d'effectuer une interruption médicale de grossesse pour les femmes porteuses d'un foetus homozygote SS. En Afrique sub-saharienne où le diagnostic prénatal n'existe pas, les recommandations reposent généralement sur des conseils prénuptiaux : proposer au futur conjoint une analyse de l'hémoglobine afin d'éviter ceux qui sont porteurs du trait drépanocytaire. Si les deux partenaires maintiennent leur union, celle-ci se constitue « en connaissance de cause ». Dans les familles aisées, certaines femmes viennent en France pratiquer un diagnostic anté-natal⁷ et éventuellement un avortement thérapeutique lorsque leurs convictions ou croyances religieuses ne sont pas incompatibles avec cette décision ; mais une interruption volontaire de grossesse est difficilement acceptée par le couple, même bien informé, car, en Afrique, l'avortement est généralement pratiqué de manière clandestine lorsque l'enfant à naître est le fruit de l'adultère ou d'une grossesse prémaritale⁸. Au contraire, l'enfant drépanocytaire est, dans la plupart des cas, un enfant désiré et pour lequel il est difficilement imaginable d'anticiper un mauvais état de santé.

Malgré son importance, la drépanocytose est une maladie peu connue en France et même aussi en Afrique. Elle fait du reste partie, pour les scientifiques, des maladies dites orphelines. Pourtant, les progrès actuels de la biologie et de la génétique (greffes de moelle osseuse et de sang de cordon ombilical) s'appliquent déjà à la drépanocytose. De maladie incurable à maladie chronique, elle est en passe de devenir une maladie dont on peut guérir. Son étude est donc intéressante car elle se situe au croisement de la modernité génétique et de contextes géographiques et socio-culturels différents (États-Unis, Antilles, Métropole, Afrique). De plus, paradoxalement, les interrogations que font apparaître les sociétés du Sud lorsqu'elles sont confrontées aux maladies génétiques et aux protocoles médicaux qui les accompagnent, ne sont pas éloignées de celles que nous sommes amenés à nous poser dans les pays du Nord : jusqu'où maîtriser

7. D'après les médecins ivoiriens, les femmes de milieu très aisé qui avaient recours autrefois au dépistage prénatal en France seraient moins enclines à le faire aujourd'hui. Elles ont appris, disent-ils, à gérer la maladie de leurs enfants, à prévenir les crises et ont pris l'habitude de se rendre rapidement à l'hôpital en cas de fortes fièvres et/ou d'anémie.

8. Des études récentes permettent d'observer une évolution des pratiques d'avortement provoqué en zone urbaine africaine, celles-ci se substituant de plus en plus souvent à la régulation ou à l'espacement des naissances, soit à la planification familiale. Consulter à ce sujet Agnès Guillaume, *La Chronique du CEPED*, Paris, 2000, 37, 4 p.

l'hérédité, à quel moment commence la vie de la personne humaine, quelles sont les conséquences d'un mariage consanguin, la connaissance des maladies génétiques ne risque-t-elle pas de modifier le choix du partenaire conjugal, comment répondre de la mort de l'autre avant qu'il ne soit né, comment les sujets intègrent-ils progressivement les normes médicales, jusqu'où faut-il informer les patients, comment déterminer son droit à choisir sa descendance ?

La drépanocytose est aussi représentative de types de questionnements qui s'appliquent à d'autres maladies génétiques d'une manière générale (eugénisme, désir d'enfant « parfait ») : faudra-t-il bientôt fournir, avant le mariage, son patrimoine génétique au conjoint, au médecin de famille, voire à l'État, qui décideront du bien-fondé de cette union dans une culture de santé publique où il s'agira d'éradiquer un certain nombre de maladies génétiques à la prise en charge trop coûteuse pour la société ? En outre, le patient, exigeant son droit à l'information, pourra-t-il en demander toujours plus au médical et revendiquer une société sans « tares » ? Dans ce futur eugénisme, le médecin risque de devenir responsable des tares qu'il n'a pas su dépister ou éviter et être soumis aux pressions ou aux revendications juridiques (demande de dommages et intérêts) des malades, ou même des porteurs sains, qui veulent mettre au monde des bébés bien-portants⁹.

Cette orientation de la sélection est déjà intégrée par certains malades africains qui, comme nous le verrons plus loin, s'interrogent sur l'attitude à adopter face à la maladie : choisir son conjoint selon son patrimoine génétique, ou décider d'un avortement thérapeutique ? La volonté de certains médecins en poste en Afrique dans les années 1960 de réglementer les unions, voire d'établir des certificats pré-nuptiaux (comme il a été pratiqué un temps pour la syphilis en France), avait déjà pour but d'éliminer une transmission héréditaire par des voies légales et institutionnelles. Aujourd'hui, la création, dans les mégapoles africaines, de services hospitaliers spécialisés en hématologie modifie le contexte médical africain des années 1960, même si les enfants des campagnes ne bénéficient toujours pas d'une bonne orientation vers ces services car le polymorphisme de cette patho-

9. Cet article a été rédigé avant l'affaire du petit Nicolas Perruche, enfant handicapé âgé de sept ans, dont la mère avait contracté une rubéole non décelée par le corps médical durant la grossesse. Les parents ont porté plainte au nom de l'enfant pour que soit reconnu ce préjudice irréparable. Ce qui pose la question de la responsabilité civile du préjudice et celle de la capacité de la victime à demander une réparation pour un dommage qu'elle n'aurait pas dû subir, soit, dans ce cas, pour le fait d'être né. Consulter à ce sujet le compte rendu n° 25 de la séance du mardi 7 novembre 2000 de l'Assemblée nationale (Délégation aux droits des femmes et à l'égalité des chances entre les hommes et les femmes).

logie (anémie, douleur des membres, yeux jaunes) peut orienter les agents de santé villageois vers des erreurs de diagnostic, notamment l'hépatite. Ainsi, « en l'absence de traitement curatif [...], l'histoire naturelle de la drépanocytose est très dépendante des conditions du diagnostic, de l'âge auquel il est porté, du génotype sous-jacent au syndrome clinique, des ressources sanitaires de la région où vit le sujet atteint, du degré d'information et des possibilités de collaboration de sa famille, de la nature des mesures préventives et curatives mises en œuvre de façon soutenue ¹⁰ ».

Un destin mortifère

La drépanocytose a la particularité de ne pas reposer, au sein des populations rurales africaines, sur un modèle nosographique local de la maladie. Il s'agit plutôt, comme on le verra, d'un tableau de symptômes ressentis, pour l'essentiel, à partir de la douleur. En revanche, le discours médical développe un savoir sur la maladie que le patient doit appréhender, même *a minima*, pour la réussite de la prise en charge. Le malade doit accéder, ainsi, à une culture médicale qui engage, à son insu, la conception qu'il se fait de la vie et de sa communauté familiale.

La maladie qui « tue les enfants »

Des enquêtes menées à Abidjan ¹¹ auprès de la population, le plus souvent en milieu hospitalier, ont permis de constater que la drépanocytose ne s'appuie pas sur un terme vernaculaire spécifique comme il en existe d'un point de vue culturel pour d'autres maladies (par exemple, la crise convulsive souvent d'origine épileptique qui a un nom, une description et un ensemble d'interprétations dans la plupart des langues africaines). La drépanocytose, comme de nombreuses pathologies, se manifeste par des symptômes polymorphes qui peuvent pour chacun d'entre eux être associés à d'autres affections : par exemple, les douleurs osseuses aux rhumatismes, l'ictère à l'hépatite, etc. D'une manière générale, les langues africaines ont des termes qui désignent des ensembles de symptômes pouvant correspondre, quelquefois, à un syndrome spécifique, mais le plus souvent

10. C. Berchel, J.-P. Diara, H. Loret, L. Foucan, Le C. Turdu, et Y. Samuel, « Histoire naturelle de la drépanocytose », *La Revue du praticien*, 1992, 15, p. 1891.

11. La mission effectuée en Côte-d'Ivoire en 1998 a été financée par l'Institut de la recherche pour le développement et par l'Union européenne.

ces termes recouvrent différentes maladies de notre système nosologique. Certains symptômes associés à des plaintes en matière de douleurs (pieds/ poignets enflés, douleur des membres) sont évoqués mais ils ne constituent pas en eux-mêmes une entité nosologique locale différenciée ¹².

Dans le cas particulier de la drépanocytose, les personnes interrogées, et surtout celles qui n'ont pas été confrontées à la maladie directement, évoquent plutôt des termes métaphoriques du type « la maladie qui fait mal aux os » ou bien celle qui « tue les enfants ». Les expressions « la maladie qui fait diminuer le sang » ou bien « la maladie dont le sang manque » sont aussi utilisées ; mais il est vraisemblable qu'elles correspondent à la reprise populaire d'une tentative de vulgarisation du discours médical par le personnel soignant, à l'instar de cette assistante sociale d'un service spécialisé d'Abidjan utilisant fréquemment ces formules dans ses annonces de la drépanocytose. Expliquer à quelqu'un qui n'a jamais été à l'école que celle-ci est affaire de globules rouges et d'hémoglobine est très difficile, voire impossible, même en utilisant des images métaphoriques. Même si l'image est compréhensible au moment de l'explication, la plupart des malades ne retiennent finalement que la formule : « C'est une maladie du sang. » Et ils la retiennent d'autant mieux qu'elle renvoie à des conceptions populaires sur la nature du sang et de son dérèglement : représentations d'un sang sale pour la maladie et sa circulation, ou coagulé pour expliquer la douleur. Par ailleurs, le fait que les malades soient fréquemment transfusés leur donne aussi le sentiment qu'on leur ajoute du sang dans le corps. La transfusion est censée augmenter la quantité de sang dans le corps que la maladie fait diminuer. Le malade va mieux ; puis, lorsqu'il va à nouveau mal, il pense que son sang recommence à diminuer.

La maladie n'est pas, dans les milieux analphabètes, évoquée par un terme médical qui aurait pu être repris d'une manière profane et populaire comme cela est le cas, surtout en ville, pour le « palu » ou le « sida » ou encore plus anciennement pour la « méninzite » ou le « so-pissi » (chaude-pisse), etc. ; mais cette situation est probablement en train de changer sous l'impact des campagnes d'informations sur la drépanocytose. Les personnes ayant atteint un certain niveau scolaire (études secondaires) connaissent le terme « drépanocytose », mais souvent à condition qu'elles aient été confrontées à la maladie

12. La douleur (et non plus essentiellement la fièvre) devient depuis peu d'années un motif de consultation dans les services de pédiatrie en Afrique sub-saharienne.

soit directement, soit au niveau de l'entourage. Certaines parlent de « drépano » mais sont incapables de l'expliquer. D'autres parlent de la « SS¹³ ». Il s'agit dans ces cas d'une « connaissance de proximité », c'est-à-dire d'individus qui ont appris l'existence de cette maladie parce qu'ils ont été concernés directement par la maladie ou parce qu'ils ont fréquenté des personnes atteintes. Il ne s'agit donc pas d'une « connaissance publique ».

Ce type de distinction assez courant, entre malades analphabètes et malades lettrés, s'il est pertinent à un certain niveau, l'est cependant beaucoup moins à un autre. En effet, de nombreux travaux ont largement démontré les relations établies entre le niveau scolaire des parents de l'enfant et son état de santé. Une famille qui assimile le discours médical peut plus facilement comprendre les consignes thérapeutiques et sanitaires, et de nombreuses mères de famille scolarisées sont, effectivement, devenues des actrices actives en matière de soins, parvenant à prévenir des crises aiguës de drépanocytose et à éviter, de fait, l'hospitalisation. Mais attribuer à l'illettrisme, comme on le fait trop souvent, tous les problèmes d'observance revient à opposer, d'une manière sommaire, la culture « traditionnelle » du patient au système moderne de soins. Ainsi, une gynécologue ivoirienne qui suit des femmes enceintes drépanocytaires me fit la remarque suivante : « Dire que les femmes analphabètes ont un problème, c'est peut-être aussi une façon de nous couvrir nous médecins. » Et elle ajoute : « dire qu'elles ne vont pas comprendre, c'est faux ». Car « l'idée, c'est d'éviter les signes d'appel ; et si tu leur expliques quelques chose simplement, elles comprennent ». Dans cette situation, évoquée avec honnêteté par ce médecin, c'est une certaine culture du prestataire de soins qui peut être préjudiciable à l'observance des protocoles de soins, et non celle des patients : on n'explique pas les examens que l'on prescrit, on communique les résultats par personne interposée, on ne croit pas à l'idée que le patient peut comprendre, on ne croit pas, non plus, au bénéfice du dialogue, etc.

Une coupure tranchée entre savoir médical et représentations populaires

D'une manière générale, en Côte-d'Ivoire et ailleurs en Afrique, la drépanocytose participe d'une coupure assez tranchée entre savoir

13. D'après les patients congolais rencontrés à la consultation de Necker-Enfants-Malades, il semble que la drépanocytose soit plus communément appelée « la SS » dans cette région d'Afrique (Congo et ex-Zaïre) qu'en Afrique de l'Ouest. Cela correspond peut-être à la plus forte prévalence de la maladie dans cette région.

médical et représentations populaires, entre médecins et patients supposés ne pas en comprendre les mécanismes. Coupure d'autant plus nette et durable que pour l'heure les politiques nationales comme les organisations internationales n'en ont pas fait la matière d'un problème de santé publique, laissant la prise en charge de la maladie à quelques services spécialisés.

Le dépistage de la drépanocytose s'effectue par un examen biologique appelé électrophorèse¹⁴, d'un coût moyen de trente cinq francs français. Il est prescrit par les médecins ivoiriens aux femmes enceintes car l'anémie du dernier trimestre peut leur être fatale. Cependant, celles-ci ne s'exécutent que très rarement, ne voyant dans ce dépistage qu'une dépense supplémentaire qu'aucun régime de sécurité sociale ou qu'aucune mutuelle ne va rembourser. De fait, la plupart des parturientes ne savent pas si elles sont drépanocytaires. En outre, comme la drépanocytose n'est pas un problème prioritaire de santé publique - dans la mesure où elle exigerait de l'État ivoirien un engagement financier important - les nouveau-nés ne sont soumis à aucun dépistage systématique. De sorte que, bien souvent, les malades apprennent qu'ils ont cette anomalie génétique ou que leurs enfants en sont atteints à l'occasion d'une hospitalisation pour anémie ou à la suite d'une série d'infections. Encore faut-il que le sujet ait la possibilité de rencontrer un médecin au fait de cette pathologie, car une consultation uniquement motivée par une forte fièvre ou même la douleur ne suscitera pas une demande d'électrophorèse.

Dans d'autres cas, certaines personnes ont une connaissance de la maladie mais ne se soumettent pas à l'examen par crainte des conséquences de son annonce : pourquoi, en effet, rechercher la vérité d'une maladie dont on ne guérit pas et dont l'entourage est susceptible de s'emparer pour meurtrir l'intéressée (annoncer la mort de l'enfant à naître, conseiller au conjoint de quitter la malade)? Cette attitude est comparable à ce qui a été observé à l'occasion du dépistage des VIH¹⁵. De nombreux malades du sida préfèrent encore ne pas connaître leur statut sérologique, sachant qu'ils n'auront pas accès aux traitements et que, de plus, la connaissance du résultat risque de les exclure de leur milieu familial (rejet du conjoint et de la belle-famille, etc.) et professionnel (licenciement). Mieux vaut ne pas savoir qu'appâter les malveillants...

14. Méthode d'analyse biologique de l'hémoglobine.

15. René Collignon, Marc-Éric Gruénais et Laurent Vidal (dir.), 1994, « L'annonce de la séropositivité au VIH en Afrique », *Psychopathologie africaine*, XXVI, 2, Dakar-Fann (Sénégal), 291 p.

À la différence du dépistage du VIH qui reste étroitement associé aujourd'hui en Afrique, à l'annonce d'une mort certaine, celui de la drépanocytose devrait en principe, et selon les médecins, susciter une moindre peur puisque la médecine est censée prendre en charge les malades et leur assurer une existence durable. Mais c'est en fait là tout le dilemme des médecins hospitaliers ivoiriens qui souhaitent que le dépistage ne fasse plus peur mais qui se heurtent toujours à la représentation d'un test synonyme de stigmatisation et de mort. Ainsi, une mère de famille drépanocytaire ivoirienne me cite l'exemple d'une jeune fille de dix-sept ans qui lui révéla qu'elle ne prévenait plus son entourage au moment des crises « pour en finir ». « Elle disait, continue la femme, qu'elle se laissait mourir, qu'elle attendait que le peu de sang qui lui reste finisse. » Et cette femme d'ajouter qu'une telle envie de mourir est partagée par beaucoup d'autres jeunes drépanocytaires. Ce que les médecins, qu'ils soient français ou ivoiriens, confirment de leur côté en expliquant que l'adolescence est une période difficile et qu'en conséquence elle rend singulièrement problématique la prise en charge de la maladie.

Aussi, quelles que soient les explications qu'ils fournissent et les améliorations qu'ils disent pouvoir apporter à la prise en charge de la maladie, les médecins ivoiriens ne laissent d'être interpellés par les adolescents et parfois même par des plus jeunes (onze-douze ans) sur leur pronostic vital. Or, s'ils le sont autant, c'est que ces jeunes drépanocytaires n'ont cessé, durant toute leur enfance, d'entendre des adultes de leur entourage dire qu'ils n'atteindraient pas l'âge de quinze ans. Les médecins représentent donc pour eux une figure ambivalente qui peut tout à la fois infirmer ou confirmer cette prédiction fatale.

La drépanocytose n'en finit donc pas de véhiculer les représentations d'un enfant toujours sur le point de mourir et d'adultes qui ne sont que des survivants prisonniers de leurs douleurs. Des représentations durcies par des actes de langage proférés par l'entourage qui, sans détours, en font des sujets marqués par une mort prochaine.

Tout cela conduit les drépanocytaires à taire leur souffrance pour justement donner la moindre prise possible à tous ceux qui pourraient accroître la malveillance de leurs proches, notamment en termes de manigance sorcellaire.

À les écouter, on les croit toujours en deuil, comme s'ils préparaient psychiquement la mort attendue de l'enfant ou leur propre départ prématuré. Cet univers de mort, de silence et de repli sur soi ne permet pas, à l'évidence, une reconnaissance sociale de cette maladie. Malgré

cela, aucun suivi psychologique n'est assuré par les différents services, que ce soit en Côte-d'Ivoire ou en France. On conseille aux malades, dans certains cas, de consulter un psychologue mais cette recommandation individuelle, dissociée d'une prise en charge familiale, ne peut pas être réellement suivie d'effets.

L'association de malades ivoirienne intitulée « Vermeil » créée en 1996 poursuit un travail qui vise notamment à lutter contre le désespoir des familles. L'élaboration de brochures d'information, la diffusion d'émissions télévisées, de conférences réalisées avec l'aide de médecins spécialistes, l'organisation de diverses activités culturelles au profit d'enfants drépanocytaires, toutes ces actions apportent une information précieuse et de qualité auprès des malades et de leur famille. Pourtant les membres de l'association sont soumis aux mêmes difficultés que celles que rencontrent les associations françaises contre la drépanocytose¹⁶ : beaucoup de patients ne veulent pas adhérer à ce type d'initiative, de crainte d'être reconnus en tant que malades ou parents de malades et d'être l'objet de mauvaises paroles, de moqueries, ou de menaces de mort imminente. Une mère de drépanocytaire homozygote, membre de l'association, déclare néanmoins que l'information qu'elle y a reçue lui a permis d'acquérir du courage et des réflexes car « ces enfants crient à la mort ».

D'une manière générale, les malades ont donc tendance à cacher leur maladie ou celle de leurs enfants, à se replier sur eux-mêmes et à vivre leur souffrance de façon solitaire, bénéficiant peu de soutien familial ou amical. Ils refusent dans certains cas les dispenses de gymnastique scolaire que leur proposent les médecins de crainte que l'enfant ne soit assimilé à un « handicapé », celui-ci étant déjà l'objet de moqueries de la part de ses camarades à cause de ses « yeux rouges ».

De nombreux migrants d'Afrique sub-saharienne installés en France restent d'ailleurs dans ce pays d'accueil non seulement pour que leurs enfants soient bien soignés (meilleur accès aux médicaments, remboursement des soins, plus grande sécurité au niveau de la transfusion sanguine), mais aussi afin de s'éloigner d'une famille élargie et d'un voisinage qui désignent publiquement ces enfants, et parfois devant eux, comme « ne pouvant pas avoir longue vie » ou encore « proches

16. La prise en charge de la maladie étant plus ancienne en Guadeloupe qu'en Afrique, il semble que les associations de malades drépanocytaires, en France, aient essentiellement des membres antillais et peu d'Africains. En ce qui concerne l'étude de cette maladie auprès de malades antillais, consulter Christiane Bougerol, « Approche anthropologique de la drépanocytose chez les malades antillais », *Sciences sociales et santé*, 1994, XII, 3, p. 47-68.

du cercueil¹⁷ ». De plus, ils savent maintenant qu'un enfant bien suivi peut avoir une espérance de vie comparable à un enfant porteur sain vivant dans les mêmes conditions matérielles et sanitaires.

Une « responsabilité » maternelle

Les femmes « porte-malheur »

La drépanocytose, comme on l'a vu, appartient davantage au registre de la mort qu'à celui de la maladie. Dans les enquêtes effectuées à Abidjan, les personnes interrogées font souvent référence aux « femmes porte-malheur » pour justifier les décès à répétition des enfants en bas âge et dont beaucoup succombent des conséquences de cette affection¹⁸.

Dans ce contexte, elles sont souvent répudiées alors qu'elles sont déjà frappées par le deuil de leurs enfants. Dans les campagnes, nous dit un pédiatre, les familles drépanocytaires, celles qui ont connu de nombreux décès, sont stigmatisées. On dit aux hommes du village « n'épousez pas cette fille, dans cette famille ils sont tout le temps malades, il y a des morts, dans cette famille ils ont un sort ». D'après les malades interrogés, la répudiation n'est pas un phénomène marginal. Du côté médical, les discours ne sont pas homogènes. Certains médecins considèrent que l'amélioration de la prise en charge ainsi que les campagnes de sensibilisation engagées par les spécialistes ont eu pour effet de dédramatiser la maladie, de la faire connaître et de diminuer ses conséquences sociales, notamment la répudiation des femmes. Pour d'autres, de nombreuses personnes ne connaissent toujours pas la drépanocytose, n'ont pas accès aux services spécialisés, ne reçoivent donc pas les conseils et traitements appropriés, et les femmes continuent à être répudiées. On peut penser que les différents points

17. Cette question est évoquée dans l'article de Doris Bonnet, « Au delà du gène et de la culture », *Hommes et migrations*, numéro spécial « Santé. Le traitement de la différence », mai-juin 2000, 1225, p. 23-38.

18. Nous n'avons pas rencontré d'interprétations faisant référence au « retour » du même enfant « qui va et qui vient » d'un monde à l'autre par insatisfaction affective. Pourtant, cette interprétation était souvent évoquée dans de précédents travaux, en zone rurale burkinabè, sur l'explication des décès à répétition. Consulter à ce sujet Doris Bonnet, « L'éternel retour ou le destin singulier de l'enfant », *L'Homme*, 1994, 131, XXXIV, 3, p. 93-110, Personnellement, j'aurais tendance à penser, considérant la forte mortalité infantile des régions concernées, qu'un panel d'interprétations relatives aux décès à répétition s'offre au devin ou à la pensée populaire lorsqu'il y a la nécessité de donner du sens au malheur. L'orientation vers une interprétation ou une autre s'effectue en fonction d'un contexte individuel et familial (la répétition d'un décès pour les enfants d'une même femme ou au sein d'un groupe familial), et selon des critères plus ou moins arbitraires (par exemple, le choix du devin, les événements qui ont précédé le décès, etc.).

de vue ne sont pas contradictoires, compte tenu qu'ils reposent sur des observations spécifiques et donc relatives.

La non-reconnaissance du caractère récessif

Certains couples ne comprennent pas pourquoi leur enfant atteint d'une drépanocytose majeure (Hb SS) est malade alors qu'eux-mêmes ne le sont pas (Hb AS). Une femme refuse de faire une électrophorèse et déclare « si j'avais la maladie depuis ma naissance, je serais fatiguée ». Transmettre une maladie, alors qu'on n'a jamais vécu cette maladie (absence de symptômes), est une idée difficile à admettre pour les parents ¹⁹.

Les hommes refusent fréquemment de se soumettre aux examens biologiques que le médecin propose à l'ensemble de la famille lorsqu'un enfant a été dépisté. La crainte d'être impliqué dans la maladie peut être un facteur explicatif même si l'on observe une difficulté à comprendre et à admettre le principe de récessivité lorsqu'il est expliqué par le médecin. Cette difficulté se justifie, en partie, par le faible niveau scolaire de nombreux patients mais elle s'appuie aussi sur des représentations villageoises de la transmission des maladies où la femme est souvent perçue comme une actrice privilégiée de la contamination. De fait, le mari reconnaît difficilement son implication et cherchera, au contraire, comme cela a été évoqué, à se débarrasser de son épouse ensorcelée.

Prenons l'exemple d'un homme polygame (à l'hémoglobine AS). Sa première épouse est aussi porteuse de l'hémoglobine AS tandis que la seconde est de type AA. Cet homme risque dans 25 % des cas d'avoir des enfants SS avec la première épouse, alors qu'il aura des enfants AA ou AS (donc asymptomatiques) avec la deuxième. Dans ce cas, la responsabilité masculine n'est pratiquement jamais évoquée bien que le médecin se soit efforcé d'expliquer au mari le principe de récessivité. Si la première épouse ne met au monde que des enfants SS, et si, par malchance, ceux-ci décèdent, elle risque d'être répudiée alors que, génétiquement, son hémoglobine a le même « statut » (AS) que celle de son mari. La femme doit, en quelque sorte, se débrouiller pour

19. Une étude nigériane révèle que 53 % des mères d'enfants drépanocytaires interrogées, qui ont atteint le niveau scolaire du secondaire, ne connaissent pas le rôle des parents dans la transmission de la maladie. À propos de cette étude, consulter M. A. Durosini, A. I. Odebiyi, I. A. Adediran, N. O. Akinola, D. E. Adegoriye et M. A. Okunade, « Acceptability of prenatal diagnosis of sickle cell anaemia (SCA) by female patients and parents of SCA patients in Nigerian *Social Science and Medicine*, 1995, 41, 3 p. 433-436.

être compatible avec son mari²⁰. Le pouvoir de répudiation et le statut social de ces femmes influencent-ils cette « incapacité » à admettre, de la part du mari, le principe de récessivité²¹ ? Qu'en serait-il si la femme avait le pouvoir social de répudier son conjoint ? Cela signifie-t-il que les représentations de la transmission sont subordonnées aux règles sociales ? Cette situation va-t-elle se maintenir dans des contextes de modernité conjugale ?

Certaines mères de famille rencontrées lors d'entretiens, notamment celles qui ont intégré le discours médical, individualisent la transmission génétique. Elles déclarent vivre avec un sentiment de culpabilité même si elles savent que les deux partenaires sont impliqués²².

L'attitude des pères

Le désistement des pères est une observation signalée par le personnel soignant ivoirien. Malades et médecins révèlent que, dans de nombreux cas, les pères de famille ne parviennent pas ou plus à prendre en charge financièrement les frais médicaux qu'occasionne la maladie de leurs enfants. « On ne peut pas mettre tout le revenu d'une famille sur un enfant », me dit un pédiatre. Et il ajoute : « Sur dix malades qu'on reçoit, cinq familles arrivent à suivre les frais de traitement. » Ce médecin cite le cas d'un enfant atteint de priapisme abandonné par son père lorsque celui-ci a appris qu'il devait subir une intervention chirurgicale. L'enfant n'a pas survécu à cette absence de soins. Les dépenses hospitalières²³ engagent une responsabilité paternelle qui n'évite pas ou qui explique la démission de certains hommes face au coût élevé de la maladie. Cependant, ce cas est plutôt extrême. Une des conséquences sociales les plus fréquentes de la drépanocytose chez l'enfant est la déscolarisation pour raisons finan-

20. Des enquêtes sont actuellement menées par des chercheurs en ethnologie sur la perception de la drépanocytose au Mali, au Niger et au Sénégal. Elles permettront de révéler si les interprétations sont de même nature que celles présentées à Abidjan.

21. Une responsable d'association de malades déclare qu'après une émission de télévision où des médecins avaient expliqué le principe de récessivité de la maladie, des personnes l'avaient contactée pour s'assurer que la transmission était bien uniquement maternelle.

22. On peut penser que le sentiment de culpabilité est concomitant d'une individualisation de la personne.

23. Pour donner un ordre d'idées, le coût mensuel des médicaments en Côte-d'Ivoire en 1998 se situe entre 20 000 et 30 000 F CFA (100 F CFA = 1 FF), celui d'une consultation de pédiatrie en milieu hospitalier peut s'estimer à environ 2 000 F CFA, une numération sanguine, 4 000 F CFA, l'électrophorèse 3 500 F CFA, et un électrocardiogramme (en milieu hospitalier), 8 000 F CFA. En cas de transfusion sanguine, les poches de sang sont gratuites si les parents paient l'hospitalisation. S'ils souhaitent acheter des poches de sang sécurisé, il leur en coûtera 120 000 F CFA le culot (2 culots par enfant). L'hospitalisation coûte 7 000 F CFA la journée.

cières²⁴. Un médecin me signale l'histoire d'un enfant qui avait des troubles ophtalmiques consécutifs à la maladie. Le médecin conseilla le port de lunettes. Le père de l'enfant se retourna vers son fils âgé d'environ sept-huit ans et lui dit : « Tu choisis, c'est l'école ou les lunettes. » Une femme déclare, au cours d'une consultation, que « c'est le manque d'argent qui a enlevé son enfant de l'école ; c'est l'école ou les médicaments ». En fait, me dit un médecin, « chez les pauvres, ils sont retirés de l'école, chez les riches, ils polarisent l'attention ».

D'autres se plaignent de l'absentéisme des pères aux consultations médicales : « On convoque les pères mais on ne les voit pas. » La plupart du temps, les enfants sont amenés par leur mère dans le cadre d'une première consultation ou en cas de crise. Par contre, lorsque l'enfant se rend à l'hôpital pour un suivi, il est souvent accompagné d'un frère ou d'une sœur aîné, parfois d'un jeune oncle. D'une manière générale, les mères de milieux précaires sont souvent seules à supporter la prise en charge médicale et psychologique de l'enfant.

Une maladie incurable

Dans les pays industrialisés, la prise en charge s'appuie sur une bonne information médicale et génétique²⁵ : l'évitement des crises, l'intervention rapide en cas de douleurs (prise d'antalgiques, hydratation), la prévention des infections (prise d'antibiotiques), la gestion en urgence de la maladie en cas de forte hyperthermie (hospitalisation). Ces comportements demandent une véritable éducation thérapeutique de la personne en charge de l'enfant. De plus, il est impératif de renouveler à chaque consultation cette éducation pour que les gestes deviennent à la longue des réflexes car on sait que l'amélioration de la prise en charge peut nettement diminuer la morbidité et la mortalité de la maladie.

En ce qui concerne les enfants ivoiriens, la prise en charge est de même nature, exception faite pour l'administration préventive d'antibiotiques réalisée en France quotidiennement jusqu'à l'adolescence,

24. J'ai rencontré cette même attitude au cours d'enquêtes menées auprès d'enfants épileptiques au Burkina-Faso. Consulter à ce sujet Doris Bonnet, « Identité et appartenance : interrogations et réponses moose à propos du cas singulier de l'épileptique », *Cahiers des sciences humaines*, numéro spécial intitulé « Identités et appartenances dans les sociétés sahéliennes », Claude Fay (éd.), ORSTOM, 1995, 2, p. 501-522.

25. Une estimation de la prévention et du traitement de la maladie chiffrait en 1994 en France entre 550 000 F et 1 140 000 F la prise en charge d'un adulte drépanocytaire depuis la naissance jusqu'à l'âge de vingt ans (Mariane de Montalembert, 1994, *op. cit.*).

et qui n'est pas pratiquée par les médecins ivoiriens pour des raisons médicales (crainte de résistance) et économiques (la plus grande partie des familles ne pourraient jamais en supporter le coût). Un suivi de visite est recommandé avec un espacement d'un mois et demi environ, selon la fréquence des crises et des infections. En cas d'hyperthermie, il est demandé aux familles d'amener l'enfant à l'hôpital. Si celui-ci présente une anémie, il est transfusé selon la sévérité de l'anémie (généralement à partir de 5 g/l d'hémoglobine) et selon la tolérance du malade. En cas de douleurs, des antalgiques sont administrés.

Les frais d'examen, le coût des traitements et celui de l'hospitalisation, sans compter l'achat de poches de sang sécurisé (120 000 CFA le culot) dont on parlera plus loin, ne permettent pas d'établir un bon suivi de l'enfant ²⁶, compte tenu des difficultés financières de la plupart des familles. Du reste, le manque d'observance, que les médecins associent en particulier à des raisons financières, est la principale difficulté qu'ils évoquent dans l'exercice de leur spécialité.

Certains malades salariés, notamment les fonctionnaires, ont une assurance ou une mutuelle mais une femme m'a révélé qu'une assurance lui avait été refusée au motif « qu'ils assuraient des risques éventuels et non pas des risques permanents ».

Les difficultés relatives au suivi thérapeutique (consultation irrégulière des familles en dehors des crises) s'expliquent aussi par l'idée qu'une consultation hospitalière ne se fait que dans un contexte de crise. On ne se rend pas à l'hôpital si on n'est pas souffrant. Une assistante sociale d'un service hospitalier dit à une femme : « Le rendez-vous qu'on te donne, c'est quand il n'est pas malade, s'il est malade, il faut venir sans rendez-vous, ne va pas au dispensaire ou à la PMI, viens tout de suite ici », l'assistante sociale se tourne vers moi et me dit : « En Afrique, les gens ne viennent pas quand ils ne sont pas malades, ils attendent la crise ²⁷. » La reconduction des ordonnances permet de revoir des familles, même si les plus pauvres d'entre elles attendent une nouvelle crise pour l'achat d'antalgiques et de foldine.

Certains enfants, ceux dont les parents parviennent à supporter ces coûts, sont suivis durant toute leur enfance à l'hôpital. Les relations médecins/malades dans la drépanocytose sont très personnalisées. Les médecins ivoiriens disent tous que cette maladie demande une disponibilité totale, et, dans de nombreux cas, ils suivent les enfants depuis

26. Les enfants doivent être aussi vaccinés contre l'hépatite B et les méningites A et C.

27. Je n'ose pas l'interrompre pour lui dire que les familles françaises, en particulier en situation de précarité, ont la même attitude.

de longues années (dix-quinze ans). Ils connaissent l'histoire familiale et même certains secrets de famille, voient, quelquefois, les frères et soeurs drépanocytaires et savent les drames qu'ils ont tous vécus. L'un d'entre eux nous déclare que « cette maladie demande une grande disponibilité car il faut recevoir à tout moment ». Il ajoute : « Notre disponibilité rassure les parents. On vit leurs problèmes. On fait avec eux des arbres généalogiques. On leur demande, plus tard, de venir avec leur fiancé(e). »

Le caractère incurable de la maladie tend à maintenir certaines familles dans une quête thérapeutique interminable²⁸ et à les conduire vers des traitements traditionnels de coûts pourtant, eux aussi, élevés²⁹. Les malades continuent à chercher le traitement qui donnera la guérison définitive. On attend du médecin non seulement qu'il soigne mais aussi qu'il guérisse. Comme pour d'autres pathologies, médecine herboriste, divination et recours hospitalier se conjuguent³⁰. Une mère déclare (devant le médecin) : « quand mon fils a mal, je lui fais des médicaments indigènes³¹, si je vois que c'est trop fort, je vais à l'hôpital. »

Informé le patient qu'il s'agit d'une maladie incurable pose aux médecins ivoiriens des questions d'ordre éthique. Ils considèrent, comme en France, que le patient doit connaître au mieux son statut et être un véritable acteur de sa prise en charge. Mais cette idée, comme on le verra plus loin, relève d'une culture médicale qui n'existe pas ou peu en Afrique.

Un sidéen en perspective ?

La prise en charge de l'enfant drépanocytaire nécessite en cas d'anémie sévère une transfusion sanguine. Or, jusqu'aux débuts des années 1990, lorsque la Côte-d'Ivoire n'avait pas encore mis en place

28. Des études sur l'épilepsie considérée dans de nombreuses sociétés africaines comme une maladie incurable (« puisque la maladie revient lorsqu'on arrête les traitements »), m'avaient permis d'évoquer cette notion de quête thérapeutique (Doris Bonnet, 1995, *op. cit.*).

29. Une consultation auprès d'un guérisseur où j'ai acheté les plantes médicinales destinées au traitement de la drépanocytose m'a coûté 20 000 F CFA.

30. Aujourd'hui, en Côte-d'Ivoire, des thérapeutes traditionnels demandent à leurs consultants d'apporter les résultats d'examen et même les radiographies de l'hôpital. Celles-ci peuvent être utilisées pour valider le traitement phytothérapeutique. Après l'administration de plantes durant un mois, le guérisseur demande au malade d'effectuer un nouvel examen pour évaluer l'efficacité de son traitement (par exemple dans le cas de kystes).

31. La pharmacopée a la réputation d'avoir des effets sur la douleur. Le but du traitement traditionnel est aussi de « nettoyer le sang » sale qui est censé s'évacuer par l'urine et les selles. Les dimensions phytothérapeutiques et symboliques sont donc étroitement associées. La pharmacopée béninoise est particulièrement réputée.

une politique transfusionnelle, les enfants drépanocytaires transfusés représentaient un groupe à risque élevé pour les infections à HIV1 et HIV2. Une mère d'enfant drépanocytaire déclare qu' : « Un enfant drépanocytaire, avec le sang qu'il reçoit quand il est transfusé, est un sidéen en perspective. »

Une étude réalisée pour l'obtention d'une thèse de médecine par le Dr Aho-Magloire (1989-1990)³² et conduite de novembre 1986 à juillet 1987 dans plusieurs services hospitaliers a montré que, sur 493 drépanocytaires âgés de 4 à 40 ans (259 hommes, 234 femmes), 60 étaient séropositifs (33 personnes de sexe masculin et 27 de sexe féminin). L'auteur de la thèse indique que les porteurs de l'hémoglobine SS étaient les plus atteints, vraisemblablement parce que les plus transfusés. Sur un effectif de 65 drépanocytaires séropositifs âgés de 4 à 21 ans, 42 enfants étaient âgés de 4 à 9 ans, 22 de 10 à 15 ans et 1 de 16 à 21 ans. Ces résultats renforcent la probabilité de la séropositivité par transfusion sanguine (et non uniquement par transmission maternelle), à une époque de la vie (4-9 ans) où les enfants contaminés par leur mère seraient, pour certains d'entre eux, déjà décédés et où les relations sexuelles ne sont pas encore une source possible de contamination. La fréquence de la séropositivité chez les drépanocytaires transfusés, de 4 à 40 ans, est de 14 % alors que, chez les drépanocytaires non transfusés, elle est de 8 %. L'auteur, qui évoque aussi les nombreuses possibilités de contamination par injection, en conclut que la prévalence des HIV chez les drépanocytaires était de l'ordre de 10 % à l'époque de son enquête, c'est-à-dire avant que soient mises en place une banque de sang et une politique transfusionnelle à Abidjan.

Ces quelques chiffres sont étayés par d'autres études, notamment en provenance du Gabon³³, où une enquête rétrospective portant sur l'analyse des causes de décès de 23 enfants drépanocytaires âgés de 6 mois à 16 ans révèle que 5 décès étaient attribuables aux complications de la transfusion (hépatite, choc transfusionnel, sida). Les auteurs attribuent aux complications post-transfusionnelles l'absence d'une banque de sang à Libreville. Ils écrivent : « En effet, durant la période d'étude, la plupart des transfusions se faisaient souvent en urgence, en l'absence de tout contrôle infectieux préalable, à partir de donneurs recrutés dans la famille³⁴. » Ils citent une autre étude réalisée

32. Dr Aho-Magloire, *Contribution à l'étude de la prévalence des HIV chez les drépanocytaires*, 1989-1990, université de médecine d'Abidjan.

33. J. Koko, D. Duffillot, J. M'Ba-Meyo, D. Gahouma et F. Kani, « Mortalité des enfants drépanocytaires dans un service de pédiatrie en Afrique centrale », *Arch. Pédiatr.*, 1889, 5, Elsevier, p. 965-969.

34. J. Koko et alii, *op. cit.*, p. 976.

dans leur service de pédiatrie en 1990 portant sur le statut virologique de 104 enfants drépanocytaires : 4 % d'entre eux avaient une sérologie HIV positive. Enfin, ils se réfèrent aussi à une étude menée par S. Nzingoula, M. Lallemand et autres à Brazzaville en 1991 où 26 % des patients drépanocytaires étaient séropositifs pour le VIH³⁵.

Tous ces travaux témoignent de la sous-estimation de la réalité du sida transfusionnel en Afrique par les organismes qui se consacraient à l'étude et à la prévention du sida, à cette époque. Si les recommandations en matière de comportements sexuels à risque (port du préservatif) sont fondées, celles qui s'appliquent à l'évitement du sida transfusionnel (notamment la création de banques de sang) auraient mérité et nécessitent encore une plus large audience³⁶. Aujourd'hui, le responsable du Centre national de la transfusion sanguine d'Abidjan déclare que le risque de transmission du VIH par transfusion est tombé de 1 sur 350 avant les années 1990, à 1 sur 1500 en 1998³⁷. Plus de 30 % des poches de sang du CNTS partent dans les services de pédiatrie.

Si ces chiffres, malgré les efforts accomplis, restent inquiétants, que doit-on penser des pays africains qui n'ont pas mis en place une véritable politique transfusionnelle? Car si l'on parle ici des drépanocytaires, on sait aussi qu'il existe d'autres pathologies qui requièrent une transfusion du malade.

Conseil génétique : rupture d'alliance ou rupture de filiation ?

Pour pallier la méconnaissance de la maladie, une équipe de médecins franco-ivoiriens dirigée par le Dr Cabannes s'est attelée au début

35. S. Nzingoula, M. Lallemand, S. Lallemand-Le Cœur, G. Moyen, H. Mayanda, V. Fourcade, *et alii*, « Infection par HIV1 chez les enfants hospitalisés pour drépanocytose au CHU de Brazzaville ». Communication à la IV^e Rencontre franco-africaine de pédiatrie, Paris, 13 oct. 1990, *Bull. Soc. Pathol. Exot.*, 84, p. 200-201.

36. D'après le Dr Konaté, directeur du Centre national de transfusion sanguine d'Abidjan, un projet de politique transfusionnelle soutenu par l'OMS est actuellement en cours au niveau de quinze pays africains francophones, notamment la Mauritanie; l'ex-Zaïre et le Niger (com. pers.).

37. Le sang du donneur est testé deux fois avec un délai de 35 jours entre les deux tests. Le sang est conservé avec un risque résiduel. Si le patient veut être transfusé avec un sang sécurisé sans risque résiduel, autrement dit « par quarantaine » il lui en coûtera 125 000 F CFA la poche de 250 cm³. Une poche de 250 cm³ vaut 17 250 F CFA dans une clinique privée et de 3 000 à 9 000 dans le secteur public. La transfusion d'un enfant nécessitant en moyenne deux poches, on peut estimer le coût de la transfusion entre 35 000 et 100 000 F CFA (soit 1 000 FF). Une partie de ces informations proviennent de l'article de Jean-Yves Nau, « Abidjan "fidélise" ses donneurs de sang », *Le Monde*, 13 décembre 1997, et m'ont été confirmées par le Dr Konaté.

des années 1970 à dresser l'hémotypologie de la Côte-d'Ivoire³⁸. Leurs travaux se sont appuyés sur une mise en catégories des populations ouest-africaines correspondant aux critères de regroupement ethnique et linguistique des administrateurs de l'époque coloniale.

L'équipe du Dr Cabannes répartit ainsi les sociétés rurales ivoiriennes en quatre groupes : les Kru, les Mandé, les Voltaïques, les Kwa, qui ont, pour la plupart d'entre eux, recouvert un peuplement ancien « dont quelques éléments résiduels (gagou, ega, neyo) [restent] isolés dans des zones refuges³⁹ ». Les enquêtes, effectuées en collaboration avec le centre d'hémotypologie du CNRS, révèlent que les Gagou ne possèdent pas de gène Hb S (0,08 %) alors que « l'environnement est identique à celui des populations voisines⁴⁰ ».

Pour expliquer ces écarts de chiffres, les médecins interrogés faisaient essentiellement référence aux règles d'alliance de ces différentes sociétés. En effet, un Gagou ne doit pas partager les mêmes grands-parents maternels et paternels que son conjoint (système omaha). Règle d'exogamie qui se différencie du mariage malinké avec la cousine croisée patrilatérale où les généticiens constatent un taux de 14,6 % d'Hb S et des mariages préférentiels des Akan (Baoulé, Agni) effectués entre cousins croisés matrilatéraux. D'une manière plus globale pour l'ensemble de la Côte-d'Ivoire, le Dr Cabannes signale 10 à 20 % de porteurs d'Hb S sur 29 % d'hémoglobinoopathies, et 1000 enfants sur 100 000 « destinés à en souffrir⁴¹ ».

Ces données ont influencé les programmes de dépistage du Dr Cabannes et de ses collaborateurs. En effet, en 1968, celui-ci crée une consultation spécialisée pour les maladies du sang au service d'immuno-hématologie du CHU de Cocody et de Treishville avec un laboratoire d'analyses biologiques et un service social⁴². En 1970, il déclare que « le problème de la drépanocytose en Afrique ne peut trouver de solution pratique que dans un plan d'ensemble de santé publique⁴³ ». Il revendique, pour ce faire, l'existence d'une médecine de masse tout en prônant la défense d'une médecine individuelle et la créa-

38. R. Cabannes, A. Sendrai, F. Pene, A. Sangare, F. Sombo Mambo Mambo et P. Kople Faget, « Étude de l'hémotypologie des populations de l'Afrique de l'Ouest. Référence particulière aux populations ivoiriennes et aux Peulh », *Annales de l'université d'Abidjan*, 1979, t. XIII, série B, p. 105-135.

39. *Ibid.*, p. 120.

40. *Ibid.*, p. 121.

41. Cabannes R., *Médecine d'Afrique noire*, 1969, 3, p. 245-252 ; 1976, 23, p. 225-232 ; 1981, 28, 5, p. 277-284.

42. À la fin des années 80, une consultation de drépanocytose est mise en place dans un service de pédiatrie. En 1992, un service d'hématologie est créé dans un autre CHU sous la direction du Pr Sangare.

43. Cabannes *et alii*, 1979, *op. cit.*, p. 144.

tion d'établissements spécialisés comme il en existe déjà dans les pays africains anglophones, écrit-il. Ces établissements devraient être des centres de diagnostic, de traitement, de « conseil eugénique » orientant les malades vers des services spécialisés selon leurs complications.

Le Dr Cabannes suggère de dresser des cartes pour chaque drépanocytaire avec l'inscription de son phénotype et de son groupe sanguin. Il recommande le dépistage au moment des examens pré-nuptiaux de façon à « empêcher, si possible, le mariage des sujets drépanocytaires ». Certes, ajoute-t-il, « le mariage a lieu en dehors de tout contrôle médical », mais au moins faut-il informer les malades des conséquences éventuelles de leur union. Le but est de « dissuader les unions à risques ».

De fait, même si cette politique de contrôle pré-nuptial et d'évitement d'alliances intra-ethniques procède d'une louable intention, elle n'a pas eu l'audience politique que Cabannes souhaitait lui donner, et surtout, elle a eu le tort d'induire certaines confusions dans l'esprit des populations entre alliance intra-familiale ou intra-ethnique et connaissance des mécanismes de transmission de la maladie. On m'a ainsi cité le cas d'un Malinké à qui le médecin a recommandé de ne pas épouser sa cousine. Le mariage était engagé, mais l'homme a refusé la jeune fille et est parti chercher une épouse de l'autre côté de la Côte-d'Ivoire sans penser à effectuer une électrophorèse de la fiancée. Hélas, celle-ci était drépanocytaire et le malade est venu exprimer au médecin son incompréhension lorsqu'il a appris la maladie de sa femme. Un autre exemple m'a été relaté à propos d'une femme nigérienne, avec une hémoglobine AS, fiancée à un compatriote à qui elle a demandé d'effectuer une analyse de son hémoglobine. Celle-ci s'est avérée être également AS. La jeune femme a quitté sur-le-champ son fiancé et a décidé de partir en Europe à la recherche d'un « Blanc » pour fuir cette maladie. Elle a rencontré un jeune homme italien, a été très vite enceinte et a appris avec stupéfaction à la naissance de son enfant que celui-ci était S-bêta-thalassémique⁴⁴.

L'idée qui est plus ou moins retenue est « mieux vaut se marier loin pour éviter la maladie » puisque les parents, les cousins, et même les voisins de même ethnie sont probablement porteurs de cette maladie. Elle ne permet donc pas aux malades d'avoir des comportements adaptés à la situation ou transposables à d'autres contextes et génère plutôt des comportements de méfiance, de suspicion, d'accusation de sorcellerie ou de repli sur soi.

44. Autre hémoglobinopathie.

Aujourd'hui, le conseil génétique effectué en Côte-d'Ivoire s'oriente vers une recommandation d'examen biologique des fiancés, notamment de façon à dépister l'enfant issu de l'union dès la naissance. Un des médecins rencontrés dans les CHU d'Abidjan recommande, quelquefois, aux jeunes femmes, dit-il, de dépister leur fiancé avant le mariage lorsqu'il sent qu'elles sont dans un milieu social qui risque de les répudier quelques années plus tard. Dans ce cas, le médecin préconise un examen selon le libre consentement du patient. Mon enquête, qui ne s'appuie sur aucune donnée quantitative sur ce point, me laisse, néanmoins, penser que le conseil génétique en Côte-d'Ivoire n'a pas l'ampleur que les médecins voudraient lui donner.

Une maladie familiale

La drépanocytose est tout le contraire d'une maladie individuelle. L'ensemble des membres de la famille sont « impliqués ». D'abord au niveau de la transmission, car les parents, en particulier en zone rurale, ne savent pas ou ne reconnaissent pas avoir transmis cette maladie à leurs enfants ; dans d'autres cas, ils souffrent, voire se reprochent d'avoir transmis cette maladie à leurs descendants ; ou bien l'un des deux conjoints s'en défend.

Les parents comme les enfants collatéraux s'interrogent sur la « répartition » de la maladie au sein de la fratrie, dans un sens comme dans un autre : pourquoi c'est tombé sur lui, pourquoi s'occupe-t-on davantage de mon frère malade que de moi ?

La manipulation du savoir sur cette maladie est aussi un révélateur de secrets familiaux et de tensions intra-familiales : des parents cachent le nom de la maladie à leurs enfants ou à certains d'entre eux, des conjoints refusent d'avouer un adultère commis, des enfants dissimulent leurs connaissances médicales de la maladie à leurs parents pour diverses raisons, ou la famille nucléaire obstrue l'information à la famille étendue, aux alliés et à l'entourage par crainte de stigmatisation.

Enfin, la gestion de la maladie au quotidien est aussi familiale. Les cris de douleurs nocturnes de l'enfant malade réveillent toute la maisonnée et nécessitent aussitôt une assistance active. Durant la journée, quand les parents sont occupés, l'administration des médicaments est parfois assurée par les frères et sœurs. Et la récurrence de l'hospitalisation déstabilise la vie professionnelle des parents, tout en

ne laissant pas d'amputer lourdement leur budget. Tout ce contexte familial quotidien, occasionnant reproches et disputes, concourt à la séparation du couple et aboutit souvent, de surcroît, au retrait des enfants de l'école et parfois à leur pur et simple abandon.

Quel modèle de prévention ?

Réfléchir sur le conseil génétique induit d'aborder les questions relatives à la prévention. Les politiques et programmes de prévention de la drépanocytose en Afrique sub-saharienne ressortissent au « modèle contractuel » décrit précédemment par Jean-Pierre Dozon, à savoir un modèle où « les populations ou les usagers sont censés s'accorder pour améliorer la santé publique, c'est-à-dire participer conjointement au bien-être de tous et de chacun ». Ce contrat induit, comme le rappelle l'auteur, un « rapport de nature essentiellement pédagogique » qui « implique un large consensus ». Or, les termes du partenariat sont généralement définis par le personnel de santé même si celui-ci cherche à ajuster l'« accord » par une meilleure connaissance des systèmes de pensée et des modes d'organisation sociale des populations auxquelles il s'adresse. Les personnels soignants deviennent des formateurs. L'exemple des centres de rééducation nutritionnelle d'enfants malnutris, en Afrique sub-saharienne, témoigne de ces difficultés à passer d'une « assistance passive à une participation interactive ⁴⁵ ». Les travaux de Yannick Jaffré au Niger ⁴⁶ révèlent nombre d'incompréhensions et de malentendus entre les soignants et les mères de malnutris.

Pour en revenir au cas de la drépanocytose, le conseil génétique relève de la même logique pédagogique. Non seulement le malade doit assumer sa maladie chronique et son traitement, mais il doit aussi l'éviter pour sa descendance. En outre, comme on l'a vu, le conseil prénuptial comporte les dangers d'une racialisation ou d'une ethnisation qui rend l'information partielle et qui suscite des comportements contre-productifs. D'une part, identifier une population à une maladie (« la maladie des Noirs ») ne permet pas de transmettre une information précise. L'exemple de la Nigérienne témoigne des dangers

45. Ce type de « contrat » entre médecins et patients est développé dans l'ouvrage suivant : A. Lacroix et J.-P. Assal, *L'Éducation thérapeutique des patients. Nouvelles approches de la maladie chronique*, 1998, Vigot, 205 p.

46. Yannick Jaffré, « Dissonances entre les représentations sociales et médicales de la malnutrition dans un service de pédiatrie au Niger », *Sciences sociales et santé*, 1996, 14, 1, p. 41-71.

de cette « racialisation » de la maladie ⁴⁷ puisqu'elle avait considéré, à tort, que tous les « Blanc » étaient exempts du trait drépanocytaire. D'autre part, le conseil prénuptial basé sur la recommandation de l'évitement du mariage entre cousins n'est pas toujours compris par les populations qui en viennent à identifier des familles proches ou certains groupes ethniques à des groupes à risque, et du même coup à considérer qu'en dehors d'eux tous les autres sont sans danger. De plus, les mariages, en Afrique, sont en pleine évolution, et le choix du conjoint, surtout en zone urbaine, n'est plus toujours soumis aux mêmes règles matrimoniales qu'autrefois. Les individus voyagent à l'occasion de leurs études ou de leur activité professionnelle et se marient de plus en plus souvent à des étrangers(ères). Il est donc indispensable, là encore, que le conseil génétique ne se fonde pas sur des considérations ethniques.

De nos jours, les médecins du Sud semblent juger le diagnostic prénatal et l'interruption thérapeutique de grossesse comme des procédures propres aux pays du Nord ou, à la rigueur, aux femmes de la bourgeoisie africaine qui peuvent toujours se rendre en Europe pour effectuer ces actes. L'illégalité de l'IVG dans de nombreux pays africains ne permet peut-être pas aux médecins de proposer des protocoles de recherche sur ce sujet. Pourtant, dès 1993, une étude menée au Nigeria ⁴⁸ - où la prévalence du trait est de 26%, soit selon les auteurs la plus élevée du monde - évalue l'attitude de parents d'enfants drépanocytaires vis-à-vis du diagnostic prénatal et de l'interruption volontaire de grossesse : sur 53 mères âgées de 20 à 61 ans et 48 pères âgés de 33 à 65 ans, 93 % des mères et 85 % des pères seraient favorables au diagnostic prénatal si l'examen existait au Nigeria. Par contre, 65 % des mères et 51 % des pères envisageraient une interruption de grossesse en cas de résultat positif. Toutes les personnes enquêtées pensent, néanmoins, qu'un conseil génétique prénuptial est un meilleur contrôle qu'un diagnostic prénatal suivi d'un avortement ⁴⁹. Mais les auteurs signalent plusieurs cas de femmes informées

47. Duana Fullwiley, anthropologue américaine, a montré que l'identification de la drépanocytose à une « maladie de Noirs » aux États-Unis a favorisé une certaine construction sociale de la maladie (« la race comme catégorie pathologique ») qui a freiné l'engagement des patients dans des associations de malades. Duana Fullwiley, « Race, biologique et maladie : la difficile organisation des patients atteints de drépanocytose aux États-Unis », *Sciences sociales et santé*, sept. 1998, 16, 3, p. 129-158.

48. M.A. Durosinmi, *et alii*, 1995, *op. cit.*

49. Les convictions religieuses et la crainte des complications de l'avortement (la peur chez certaines femmes de ne pas pouvoir être à nouveau enceintes après un avortement) sont les principaux motifs de refus cités dans cette enquête.

par le milieu médical que leur union à venir était à risque, femmes de niveau scolaire élevé précisent-ils, et qui, face à la frustration d'une séparation, ont préféré se marier à un « homme à risque ». La connaissance des gènes ne protège donc pas du sentiment amoureux.

La prise en charge de la drépanocytose, en Afrique, révèle un décalage entre les progrès de la médecine (dépistage, services spécialisés, etc.) et une société civile conservatrice notamment face à l'évolution du statut de la femme (législation pour la pratique de l'IVG se référant toujours à la loi française de 1920, difficultés d'accès des femmes aux prises de décision et à la liberté de contraception, etc.) ainsi que par rapport au niveau de développement des pays concernés (familles à revenus précaires, systèmes de santé défaillants, etc.). De fait, les médecins sont confrontés à des dilemmes et, pour certains, tiennent un discours d'hospitaliers français alors qu'ils sont dans un autre contexte, dont ils ne sont pas dupes par ailleurs. En dépit du fait qu'ils aimeraient que la drépanocytose soit gérée comme une maladie chronique, celle-ci reste encore, en Afrique, une maladie associée à un pronostic vital fatal ⁵⁰.

50. Je remercie le Dr Plo, pédiatre au service de pédiatrie de Treichville, le Pr Sangare, chef du service d'hématologie du CHU de Yopougon, le Pr Sanogo du CHU de Yopougon, le Dr Anderson, pédiatre au CHU de Yopougon, Mme Hélène Etché, assistante sociale à Yopougon, le Dr Saïdou Konaté, directeur du Centre national de transfusion sanguine d'Abidjan, Mme Echimane, présidente de l'association « Vermeil », de l'accueil qu'ils m'ont réservé (entretiens individuels, possibilité d'assister aux consultations et présentation expliquée des services et du personnel). Je remercie aussi Laurent Vidal et Agnès Guillaume, respectivement anthropologue et démographe à l'IRD, en affectation à Abidjan au moment de l'enquête, pour l'aide qu'ils m'ont accordée dans les prises de contact à Abidjan, ainsi que le Dr Mariane de Montalembert pour ses avis et commentaires de lecture.