

### PREMIER CAS D' $\alpha$ -THALASSÉMIE IDENTIFIÉ A MADAGASCAR

Par GUY CHARMOT et C. AUGER (\*)

Parmi les hémoglobulines anormales, seule l'hémoglobine S a été, jusqu'à présent du moins, reconnue à Madagascar, avec une fréquence de 3 0/0 dans la race Merina (Plateaux) et de 15 à 20 0/0 dans les races côtières. Aussi pensons-nous intéressant de rapporter un cas d' $\alpha$ -thalassémie.

OBSERVATION. — RTZ. E., âgé de 19 ans, de race Merina, admis le 6 septembre 1964 à l'Hôpital Girard et Robic, est un avorton, affligé d'une gibbosité monstrueuse, compliquée d'une paraplégie et, surtout, d'une insuffisance cardio-respiratoire majeure, qui devait entraîner le décès à la date du 24 novembre 1964.

Le bilan hématologique qui, seul, nous retiendra, met en évidence une anémie hémolytique, au lieu de la polyglobulie à laquelle on pouvait s'attendre :

- érythrocytes : 2.140.000 par millimètre cube ;
- valeur globulaire : 0,85 ;
- volume globulaire moyen :  $76 \mu^3$  ;
- réticulocytose : 6 0/0 ;
- présence d'érythroblastes normo-chromatiques (6 pour 100 éléments blancs) ;
- anisocytose, poïkilocytose ;
- diamètre moyen des hématies :  $7 \mu 5$  ;
- myélogramme : réaction érythroblastique (33 0/0) ;
- fer sérique :  $150 \mu\text{g}$  0/0.

Malgré plusieurs transfusions, le malade présente jusqu'à son décès une anémie modérée oscillant entre 3.000.000 et 3.500.000 hématies par millimètre cube, avec une valeur globulaire comprise entre 0,85 et 0,90 et une réticulocytose plus ou moins élevée (3 à 6 0/0).

L'hémoglobine de ce malade a été étudiée par le Docteur LEHMANN, que nous remercions vivement.

Un premier examen devait montrer un taux abaissé de la fraction A<sup>2</sup>, sans autres anomalies. Une deuxième électrophorèse, pratiquée sur un nouvel échantillon de sang, confirme la diminution

(\*) Séance du 13 avril 1966.

de la fraction  $A^2$  et montre, en outre, la présence d'une fraction anormale migrant comme l'hémoglobine H.

Par ailleurs, l'activité G6PD est normale et les tests de Coombs, direct et indirect, sont négatifs.

Le malade était orphelin de mère. L'examen du père montre :

- une anémie discrète (3.900.000 G. R.) avec une valeur globulaire à 0,9, sans signes cliniques ;
- un abaissement de la fraction  $A^2$ , sans autres anomalies.

En résumé, il s'agit d'un jeune Malgache présentant une anémie hémolytique et chez lequel l'électrophorèse révèle la présence d'hémoglobine H et la diminution de la fraction  $A^2$ .

#### COMMENTAIRE

L'association de ces deux anomalies permet d'identifier une  $\alpha$ -thalassémie, ce que corrobore d'ailleurs l'abaissement de la fraction  $A^2$  chez le père.

En effet, la répression des chaînes  $\alpha$ , qui caractérise ce type de thalassémie, ralentit la synthèse de chacune des trois fractions de l'hémoglobine, c'est-à-dire de  $A^1(\alpha^2\beta^2)$ , de  $A^2(\alpha^2\delta^2)$  et de  $F(\alpha^2\gamma^2)$ . A l'inverse de la  $\beta$ -thalassémie, il n'y a donc jamais d'élévation des fractions  $A^2$  et F dans l' $\alpha$ -thalassémie. Par contre, les chaînes  $\beta$  en excès forment un tétramère  $\beta^4$ , qui est l'hémoglobine H de l'enfant ou de l'adulte, alors que, chez le fœtus et le nouveau-né, les chaînes  $\gamma$  en excès forment un tétramère  $\gamma^4$ , qui est l'hémoglobine Bart's. Par la suite, les chaînes  $\beta$  prennent la prépondérance et la synthèse des chaînes  $\gamma$  et  $\delta$  est déprimée, d'où diminution, non seulement de la fraction  $A^1$ , mais aussi de  $A^2$  et de F et formation du tétramère  $\beta^4$  de l'hémoglobine H.

L' $\alpha$ -thalassémie est, probablement, létale à l'état homozygote. Chez les hétérozygotes, le diagnostic est difficile et l'étude de la fraction  $A^2$  en est probablement la meilleure approche. On sait que des accidents d'hémolyse médicamenteuse ont été signalés chez les porteurs d'hémoglobine H. Peut-être en a-t-il été ainsi dans notre observation.

Les  $\alpha$ -thalassémies ont été observées chez des Grecs, des Turcs, des Chinois, des Indonésiens, des Birmans, des Malais. Or, notre malade appartenait à la race Merina, dont l'origine malaise, ou indonésienne, est généralement admise. A ce sujet, il pourrait être intéressant de rechercher systématiquement l'hémoglobine Bart's dans le sang du cordon des nouveau-nés, pour essayer de préciser l'incidence de l' $\alpha$ -thalassémie dans la population de Madagascar.

### RÉSUMÉ

Observation du premier cas d' $\alpha$ -thalassémie identifié à Madagascar (présence d'hémoglobine H et diminution de la fraction A<sup>2</sup>).

### SUMMARY

First case of  $\alpha$ -thalassemia reported in Madagascar.

A case has been identified at Madagascar in a young Malagasy presenting a hemolytic anemia. Electrophoresis demonstrated the presence of H hemoglobin and a decrease of the A<sub>2</sub> fraction.

### LE GOITRE ENDÉMIQUE DANS LA RÉGION DE DEMNATE (Province de Marrakech)

Par J. CLIER et K. GUNNING (\*)

Dix-huit années au service de la Santé Publique dans l'Anti-Atlas puis de part et d'autre du Grand Atlas avaient tout naturellement amené l'un de nos Médecins-Chefs de la Province de Marrakech à se pencher sur le problème du goitre endémique dans les Zones montagneuses du Sud du Maroc.

L'affectation du second, à la tête de la Circonscription Sanitaire Rurale de Demnate au moment où le Ministère de la Santé Publique lançait le vaste programme de son plan quinquennal matérialisé par la construction de six Dispensaires Ruraux et l'affectation de dix-huit Infirmiers brevetés dans cette seule Circonscription Sanitaire, allait permettre de mener à bien l'enquête sondage portant sur l'examen de dix mille personnes dans les hautes vallées du versant Nord du Grand Atlas à l'Est de Marrakech.

Cette enquête allait d'autre part combler une lacune certaine car si l'on s'en tenait à la récente publication *O. M. S.* « Le goitre endémique » parue en 1962 seules deux enquêtes similaires avaient été menées jusqu'alors au Maroc, l'une par MANUEL AMARO dans les Béni Jaled et l'autre par MANUEL ROMEO dans les Béni Ahmed, mais aucune ne semblait avoir été réalisée dans la région du Grand Atlas.

(\*) Séance du 13 avril 1966.

Il faut mettre en avant que cette enquête sondage n'a pu être menée à bien que grâce à deux atouts indispensables :

— Le concours le plus entier des Autorités Locales qui se sont associées au maximum à notre travail.

— La mise en place de l'infrastructure Santé Publique et de ses Infirmiers, mise en place dans l'optique générale « Eradication du Paludisme » et qui a prouvé qu'elle pouvait et devait être polyvalente. C'est ainsi qu'avant l'enquête Médicale toute la population a été reconnue, fichée conformément aux objectifs « reconnaissance géographique » ; lors de l'examen par le Médecin, chacun était appelé par son nom selon le registre, douar par douar et souvent par groupe d'âge ; sans la reconnaissance géographique préalable, les fiches familiales et les fiches de maison, le travail aurait été incomplet donc sujet à caution et les pourcentages faux.

#### DONNÉES GÉOGRAPHIQUES

Ont été choisies pour l'enquête les Communes Abachkou et Aït Tamelil situées à environ trois heures de Jeep au Sud de Demnate en pleine Zone montagneuse du Grand Atlas creusée par la vallée de la haute Tessaout, Communes les plus éloignées de toute pénétration médicale jusqu'à ce jour. Le recensement officiel de la Population en 1961 donnait 19.652 habitants pour 203 douars.

*Il ne nous a pas été possible de nous rendre dans 203 douars mais 136 ont été successivement visités et 9.861 personnes ont été examinées par le Médecin. Nous devons admettre que 9.861 personnes représentaient environ 65 0/0 de la population.*

On a l'habitude de réunir cette population en quatre fractions dont les noms reviendront fréquemment au cours de l'enquête : *Aït Oumdis, Aït Mgoun, Aït Mdioual, Aït Bou Oulli.*

Dans chaque douar la population a été répartie en trois groupes d'études.

- Groupe I : Hommes et femmes > 15 ans.
- Groupe II : Garçons et filles de 6 à 15 ans.
- Groupe III : Garçons et filles de < 6 ans.

#### CLASSIFICATION ADOPTÉE

La distinction entre goîtres toxiques et non toxiques étant d'ordre purement fonctionnel nous avons préféré adopter la classification préconisée par l'O. M. S.