

Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali

Année 1983

No 3

**Nouvelle Contribution à l'Etude des Hemoglo -
bines et du deficit en G6 PD au Mali**
(A propos de 11506 electrophoreses de l'hemoglobine et 8844
dosages de G6 PD)

T H E S E

Présentée et soutenue Publiquement le... 19... Mars... 1984
devant l'Ecole Nationale de Medecine et de Pharmacie du Mali

Par: **Mlle Daïdia Mahamane**

Pour Obtenir le Grade de Docteur en Pharmacie et le « Diplôme d'Etat »

Examineurs

PRESIDENT :	Professeur Bernard DUFLO
	Prof Brehima KOUMARE
MEMBRES :	Prof Yaya FOFANA
	Dr Ibrahim I. MAIGA

ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI

ANNEE ACADEMIQUE : 1982 - 1983

Directeur Général	: Professeur Aliou BA
Directeur Général Adjoint	: Professeur Bocar SALL
Secrétaire Général	: Monsieur Demba DOUCOURE
Econome	: Monsieur Philippe SAYE
Conseiller Technique	: Professeur Philippe RANQUE

PROFESSEURS MISSIONNAIRES

Professeur Oumar SYLLA	: Pharmacie Chimique
-"- Francis MIRANDA	: Biochimie
-"- Michel QUILICI	: Immunologie
-"- Humbert GIONO-BARBER	: Pharmacodynamie
-"- Jacques JOSSELIN	: Biochimie
-"- Alain GERAULT	: Biochimie
-"- Jean Pierre BISSET	: Biophysique
Docteurs MAGNAN	: O.R.L.
-"- Alain DURAND	: Pharmacie Chimique
-"- Jean Pierre REYNIER	: Galénique
-"- Paula GIONO-BARBER	: Anatomie-Physiologie Humaine
Monsieur Mackthar WADE	: Bibliographie

.../.....

PROFESSEURS RESIDANT A BAMAKO

Professeur Aliou BA	: Ophtalmologie
- Bocar SALL	: Orthopédie-Traumatologie-Secourisme
- Mamadou DEMBELE	: Chirurgie générale
- Mohamed TOURE	: Pédiatrie
- Souleymane SANGARE	: Pneumo-Phtisiologie
- Mamadou KOUMARE	: Pharmacologie-Matière Médicale
- Mamadou Lamine TRAORE	: Obstétrique-Médecine Légale
- Aly GUINDO	: Gastro-Entérologie
- Abdoulaye Ag RHALY	: Médecine Interne
- Sidi Yaya SIMAGA	: Santé Publique
- Sinè BAYO	: Histo-Embrye-Anatomie Pathologie
- Abdel Karim KOUMARE	: Anatomie-Chirurgie Générale
- Bréhima KOUMARE	: Bactériologie
- Mamadou Keréissi TOURE	: Cardiologie
- Yaya FOFANA	: Hématologie
- Philippe RANQUE	: Parasitologie
- Bernard DUFLO	: Patho.Méd. Thérapeut. Physiologie Hématologie
- Marc JARRAUD	: Gynécologie-Obstétrique
- Bouba DIARRA	: Microbiologie
- Sélikou SANOGO	: Physique
- Niamanto DIARRA	: Mathématiques
- Oumar COULIBALY	: Chimie Organique
- Yéya TOURE	: Biologie Génétique
- Amadou DIALLO	: Zoologie-Biologie
- Moussa HARANA	: Chimie Minérale

...../.....

ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteur	Abderhamane Sidèye MAIGA	: Parasitologie
-	Sory Ibrahima KABA	: Santé Publique
-	Noctar DIOP	: Sémiologie Chirurgicale
-	Balla COULIBALY	: Pédiatrie-Médecine du Travail
-	Bénitiéni FOFANA	: Obstétrique
-	Boubacar CISSE	: Dermatologie
-	Boubacar CISSE	: Toxicologie-Hydrologie
-	Souleymane DIA	: Pharmacie Chimique
-	Sanoussi KONATE	: Santé Publique
-	Issa TRAORE	: Radiologie
-	Claude FERRACCI	: Dermatologie-Vénérologie-Léprologie
-	Mme SY Aïssata SOW	: Gynécologie
-	Jean Pierre COUDRAY	: Psychiatrie
-	Mahamane MAIGA	: Néphrologie
-	Abdoul Alassane TOUNE	: Chirurgie Orthopédique Traumatologie
-	Baba KOUMARE	: Psychiatrie
-	Kalilou OUATTARA	: Urologie
-	Mahamane	: Néphrologie
-	Amadou DOLO	: Gynéco-Obstétrique
-	Aly DIALLO	: Médecine Interne
-	Mamadou Marouf KEITA	: Pédiatrie
-	Moussa TRAORE	: Neurologie
-	Salif DIAKITE	: Gynécologie

...../.....

CHARGES DE COURS

Docteur Gérard GAUCHOT	: Microbiologie
- Gérard TRUSCHEL	: Anatomie-Sémiologie Chirurgicale
- Boukassoum HAIDARA	: Galénique-Diététique
- Saïbou MAIGA	: Galénique
- Jacqueline CISSE	: Biologie
Professeur N'Golo DIARRA	: Botanique-Cryptogamie-Biologie Végétale
- Souhdymane TRAORE	: Physiologie générale
Monsieur Cheick Tidiani TANDIA	: Hygiène du Milieu.
Docteur Hama CISSE	: Chimie Générale
- M.L. DIOMBANA	: Stomatologie
- Zakaria MAIGA	: Obs Gynécologie
- Mamadou K. SARR	: Médecine du Travail
- SAMAKE	: Gynéco-Obstétrique
- Djibril SANGARE	: Chirurgie
- Toumani SIDIBE	: Pédiatrie

JE DEDIE CE TRAVAIL

A mon Père

A ma Mère

A mes Frères et Soeurs.

Toute mon affection.

A mes Oncles

A mes Tantes

A mes Cousins et Cousines

Toute ma reconnaissance et
mon profond attachement.

A tous mes amis.

De peur d'oublier, je préfère ne pas les citer ;
ils se reconnaîtront.

A Feu Sidi BOUKANEM.

La mort vous a enlevé très tôt à notre affection.
Puissent votre courage, votre compétence et vos qualités
humaines nous servir d'exemple dans la vie.

A tous mes collègues internes

A tous mes collègues de promotion.

Pour leur amicale collaboration.
Mes sincères remerciements

A tout le Personnel de Médecine interne du P^tG. (I et II)

A tout le Personnel du laboratoire

Pour leur franche collaboration.

A tous les étudiants de l'école Nationale et de Médecine.

Courage !

A ma chère Grande Soeur Mme CISSE Oumma CAMARA

qui a permis l'achèvement de ce travail
Mes sincères remerciements.

Au Directeur de l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali.

A tout le Personnel et Corps Professoral de l'I.N.M.P.

AUX MEMBRE DU JURY

A NOTRE PRESIDENT DE JURY.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE BERNARD DUFLO.

Maître de conférences agrégé à la Faculté de Médecine de Paris.
(Groupe hospitalier. Pitié Salpêtrière.)

Nous ne saurions apprécier à leur juste valeur l'immensité de
votre culture, la richesse de votre connaissance médicale.

Vous m'aviez fait l'honneur de me confier ce travail, au cours
duquel vous n'avez ménagé aucun effort pour me guider.

Soyez toujours assuré de mon attachement et ma sincère reconnaissance.

AU PROFESSEUR BREHIMA KOUMARE

Chef de Bactériologie à L'I.N.R.S.P.

Je regrette de n'avoir pas pu profiter de vos connaissances en
classe.

Vos m'honor^ez en acceptant de bien vouloir juger ce travail.

Nous vous prions de croire à notre respectueuse reconnaissance.

AU PROFESSEUR YAYA FOFANA

Biologiste des hôpitaux
Institut Marchoux

Vous me faites l'honneur en acceptant d'être parmi nos juges.

Nous avons bénéficié de vos connaissances combien parfaites en
classe et au Laboratoire.

Soyez-assuré, de notre profonde reconnaissance.

AU DOCTEUR IBRAHIM IZETIEGOUMA MAIGA

Chef du service du Laboratoire de l'Ecole Nationale de Médecine
et de Pharmacie du P^t-G.

La réalisation de ce travail qui est le vôtre a été faite grâce à
votre esprit de franche collaboration et à votre disponibilité permanente.

Mes remerciements les plus sincères.

INTRODUCTION

Plusieurs travaux ont été consacrés à l'étude des hémoglobinopathies et du déficit en G_6PD au Mali.

Nous avons entre autres ceux effectués à l'Hôpital du point. G. dont :

"Contribution à l'étude de certaines hémoglobinopathies chez l'adulte".
de J.C. BEGAT (14)

"Les hémoglobinopathies de l'adulte en milieu hospitalier Bamakois".
A.C. HAIDARA. (52)

"Intérêt de l'étude des hémoglobines à Bamako (Hémoglobinoses, Thalassémies et hémoglobinoase glycosylée)". I.I. MAIGA. (69)

"Etude densitométrique des électrophoreses de l'hémoglobine à Bamako"
de S. TEME. (97)

"Déficit en G_6PD au Mali à propos de 308 dosages" de K. TOURE (99)

"Incidence et rôle pathologique du déficit en G_6PD au Mali"
A. DIALLO. (32)

"Nouvelle contribution à l'étude du déficit en G_6PD au Mali"
M.Z. SIDIBE (92)

D'autres travaux tels-que les nombreuses enquêtes menées, aussi bien en milieu urbain qu'en milieu rural ont couronnés ces études.

Dans leurs travaux les autres ont mis l'accent sur l'importance de l'étude des hémoglobinoses, notamment leur gravité.

Ces études ont toujours été limitées parce-que l'échantillon était restreint, soit par manque de matériel adéquat. pour mener à bien les analyses, conduisent ainsi les auteurs à utiliser des méthodes lentes et peu onéreuses.

Notre étude porte sur 11 506 électrophoreses de l'hémoglobine, 8 844 dosages de G_6PD , englobant l'ensemble des études menées à l'Hôpital du pont. G. de 1977 à 1983.

Nous nous intéressons à l'épidémiologie et aux aspects biologiques des hémoglobinopathies et du déficit en G_6PD ; suivis du commentaire de nos résultats.

MALADES - ETUDES ET METHODES

1ere PARTIE

I. MALADES ETUDIÉS :

Cette étude faite d'Octobre 1977 à Novembre 1983 nous a permis d'avoir un effectif de 11.506 électrophoreses et 8 844 dosages de G_6 P.D.

1.1. : Origine des Malades :

La plupart de nos malades étaient hospitalisés dans les services de médecine première (Service du Prof. DUFLO) et II (Service du Dr. Brigitte - MOREAU) et avaient subi un bilan systématique à l'entrée.

Certains étaient les hospitalisés des autres services de Médecine interne du Pont G. Médecine (IV. (Prof. Ag Rhaly) Neurologie, Phtisie) Asychiatrie, cardiologie, chirurgie et des hospitalisés de Pédiatrie (Prof. TOURE) Gastro-entérologie. (Prof. GUINDO) de l'Hôpital Gabriel Touré.

Enfin les autres malades étaient des consultants externes adressés au Laboratoire par certains cliniciens de la ville pour des raisons diverses.

1.2. : Répartition par âge et sexe :

Le tableau (1) montre que sur les 11.506 sujets, le sexe de 9 918 a été précisé, on retrouve 5 724 soit (57,4%) hommes contre 4 253 soit (42,6%) femmes.

AGE SEXE	0-10	10-20	20-30	30-40	40-50	50-60	60-70	> 70	TOTAL
HOMMES	316 (6%)	702 (12,3%)	1150 (20,1%)	931 (16,3%)	918 (16%)	757 (13,2%)	587 (10,3%)	333 (5,8%)	5 724 (100%)
FEMMES	200 (4,7%)	656 (15,4%)	1248 (27%)	837 (19,7%)	532 (12,5%)	412 (9,7%)	305 (7,2%)	163 (3,8%)	4 253 (100%)
TOTAL	546	1 358	2 298	1 768	1 450	1 169	892	499	9 978

Tableau N°1 : Repartition par Age et Sexe des malades étudiés

1.3. : Répartition Ethnique :

Notre échantillon comporte tous les groupes ethniques du Mali.

Nous avons par ordre de fréquence décroissante :

- Bambara au nombre de 3 860 soit 37,1%		
- Peulh	2 124	20,4%
- Sarakolé	1 238	12,5%
- Malinké	1 266	12,2%
- Sonrhâi	466	4,5%
- Senoufo-Minianka	293	2,3%
- Dogon	244	2,3%
- Kashonké	206	2%
- Bozo-Somono	150	1,5%
- Maure	143	1,4%
- Touareg	43	0,5%
- Bobo	68	0,8% ensuite les Ouolofs et autres.
- Toucouleur		

ETHNIE	Effectif	%
BAMBARA	3 860	37,1%
PEULH	2 124	20,6%
SARAKOLE	1 298	12,5%
MALINKE	1 266	12,2%
SONRHAI	466	4,5%
SENOUFO-MINIANKA	293	2,3%
DOGON	244	2,3%
KASHONKE	206	2%
BOZO-SOMONO	150	1,5%
MAURE	163	1,4%
BOBO	68	0,8%
TOUAREG	49	0,5%
TOUCOULEUR	49	0,5%
AUTRES	177	1,7%
TOTAL	10 394	100%

Tableau N°2 : Repartition ethnique des malades étudiés

II. METHODES :

2.1. : Electrophorese de l'Hb et densitométrie :

L'électrophorese de l'Hb a été systématique chez tous nos malades, par contre la densitométrie n'a été faite que chez certains d'entre eux. (étude commencée à partir du 15 Mars 1982 avec l'utilisation de la densitométrie).

2.1.1. : Electrophorese Standard :

L'électrophorese Standard consiste à faire migrer un hémolysat sur une plaque d'Acetate de cellulose (suivant la méthode des laboratoires HELENA).

Les différentes hémoglobines migrent plus ou moins rapidement suivant leur charge électrique.

L'électrophorese proprement dite est suivie d'une coloration au rouge ponceau, permettant une meilleure identification des différentes hémoglobines.

Cette méthode est simple, rapide et permet l'étude d'un grand nombre d'échantillons, mais elle ne permet pas de distinguer les hémoglobines A₂, C et S d'une part et les hémoglobines G, D et d'autres part.

2.1.1. : Densitométrie :

La coloration des bandes au rouge ponceau est suivie d'une décoloration, une déshydratation à l'alcool, une transparence, enfin les bandes sont séchées et prêtes pour la densitométrie.

Le principe est assez simple : un dispositif mécanique déplace régulièrement devant une fente lumineuse la bande d'électrophorese, une cellule photo-électrique enregistre les variations de la densité optique induites par les différentes bandes hémoglobiniques.

Ces variations et leur intégrale sont enregistrées sur deux courbes. Un dispositif électronique sépare les différents pics et mesure la densité optique totale de chaque bande, il donne directement le pourcentage des différentes fractions hémoglobiniques.

Le seuil de sensibilité de l'appareillage est d'environ 1%.

2.2. : Dosage de la G₆ - PD :

Le dosage de la G₆ PD a été effectué par plusieurs méthodes.

- le dosage spectrophotométrique en 1981
- Test d'ELLS et KIRK MAN qui dérive du test de MOTULSKY de 1977 à 1983.

Le principe de ce test est le suivant :

La catalyse par la G₆ PD de la déshydrogénation du glucose - 6 - phosphate en phosphogluconate couplée à la réduction du NADP⁺ en NADPH⁻. Le NADP réduit décolore le dichlorophenyl indophenol. En cas de déficit en G.6. P.D. la décoloration est retardée ou nulle.

2.3. : Electrophorèse de la G.6. P.D. :

De 1977 à 1978 A. DIALLO dit Kossy. (32.) a effectué l'électrophorèse de la G.6. P.D., de même qu'en 1981.

Mise au point par ELLIS et ALPERIN, la technique consiste à faire l'électrophorèse sur plaque d'acetate de cellulose d'un hémolysat de globule rouges. Elle fait migrer les hémoglobines et la G.6. P.D.

La G₆ P.D. est ensuite révélée par un réactif dérivé du tétrazolium.

2.4. : Autres examens hématologiques :

2.4.1. L'hémogramme :

La numération des G.R. a été faite à la cellule de malassez jusqu'en mars 1979, depuis on l'effectue à l'aide d'un compte. globule électronique Coulter D.N. jusqu'en juin 1981, puis grâce à un compte-globule électronique coulter-Z.F.

2.4.2. Dosage de l'hémoglobine : est déterminé par le dosage spectrophotométrique de la cyanemethemoglobine.

2.4.3. L'hémotocrite : est déterminé par microhematocrite centrifuge à 12.000 tour/mm pendant 3 minutes jusqu'en juin 1981, depuis on lit directement au coulter Z.F. couplé à la numération des G.R.

2.4.4. Leucocytes :

La numération fut faite à la cellule de malassez jusqu'en Mars 1979, puis au compte globule électronique coulter D.N.

La formule leucocytaire est établie sur frottis mince coloré au May - Grunwald - Giemsa.

2.5. Exploitation Informatique :

Le nombre des dossiers étant très grand, il est presque impossible de pouvoir l'exploiter manuellement.

Ce qui nous a amené à exploiter nos dossiers au centre informatique de l'école Nationale de Médecine et de Pharmacie.

Ce centre est doté de deux micro-ordinateurs : Goupil-2.

2.5.1. : Fichiers :

Le Goupil 2, permet la création de fichiers, de données, organisés comme des tableaux comportant autant de colonnes qu'il y a de variables et autant de rangées qu'il y a d'individus à étudier.

La dimension des tableaux étant limitée par la capacité de la mémoire centrale, il est indispensable de segmenter les données en plusieurs tableaux.

2.5.2. Programmes :

- Ils sont écrits en basic et se repartissent en programmes de saisies de données.

- . Programmes de vérification et de modification des données sur le fichier
- . Programme d'exploitation statistique,

- Dans le programme de saisies, on définit le nombre de variables à étudier pour chaque individu et le code numérique de chacune de ces variables. Connaissant le nombre de variables à étudier (colonnes) et la capacité de la mémoire centrale, il est facile de prévoir le nombre d'individus pouvant rentrer dans chaque fichier

- Programmes de vérification et de modification des données.

Toutes les statistiques courantes sont possibles :

- . Etude des caractéristiques des différentes variables
- . Tableau de contingence entre deux variables qualitatives.
- . Comparaison des moyennes d'une variable quantitative en fonction d'une ou deux variables qualitatives avec analyse de la variance.
- . Etude des corrélations de deux variables quantitatives ou de la régression d'une variable qualitative sur une autre.
- . Tous ces programmes peuvent s'appliquer sur l'ensemble des sujets ou sur une partie d'entre-eux ; ils peuvent également faire l'objet d'une standardisation visant à corriger les écarts de l'échantillonnage par rapport à une population standard de référence.

RESULTS

2ème PARTIE

1- HEMOGLOBINOSES :

1.1. Prévalence des types hémoglobiniques :

1.1.1. Hémoglobine AA normale :

Elle est rencontrée chez 72,9% des sujets.

1.1.2. Hémoglobine S et Hémoglobine C :

- 13,5% des sujets ont une drepanocytose hétérozygote AS
- 7,5% des sujets ont une hémoglobinoze déterozygote AC,
- D'après la loi de Hardy - Wenberg qui stipule que dans une population la fréquence d'une combinaison générique est égale au produit de :

fréquence de chaque genre, on déduit que, à la naissance, on doit avoir à Bamako.

- . 1,8% drepanosytose homozygote ($0,135 \times 0,135$)
- . 0,6% H^{nc} globinoze C homozygote ($0,075 \times 0,075$)
- . 1,0% double heterozygote SC ($0,135 \times 0,075$)

Il est intéressant de comparer ces prévalences calculées à celles observées dans notre série.

- Drepanocytaire homozygote : 1,2% (SS = 0,7% + 80% des SF soit 0,7%)
- Hb SC = 1,6%
- Hb CC = 0,4%

Ces valeurs sont difficiles à interpréter car d'une part la forte létalité dans l'enfance des hémoglobinozes majeures réduit leur prévalence chez l'adulte, d'autre part ces hémoglobinozes majeures sont plus souvent hospitalisés que les sujets sains.

Type d'Hb	Effectifs	Taux de Prévalence
AA	8 293	72,9%
AS	1 549	13,5
AC	860	7,5
AF	371	3,2
SS	80	0,7
SF	75	0,7
SC	179	1,6
CC	47	0,4
SA	22	0,2
CA	21	0,2
Rapide	9	0,1
TOTAL	11 806	100%

Tableau N° 2 : Prevalence des différents types Hemoglobiniques

1.1.3 Thalassemie :

La simple électrophorèse de l'hémoglobine ne donne qu'une idée fragmentaire.

- 3,2% des sujets ont une hémoglobinoase AF, mais il peut s'agir :

- . de nourrissons
- . de véritable β thalassemie hétérozygote. (variable β .F.)
- . de syndrome de persistance héréditaire de de l'hémoglobine.

- 0,7% des sujets ont un profil SF mais il peut s'agir de :

- . drepanocytaire homozygote
- . de double hétérozygotisme β O - thalassemie-hémoglobinoase S.
- . de double hétérozygotisme P.H.H.F. hémoglobinoase S.

- 0,2% ont une hémoglobinoase SA et 0,2% hémoglobinoase CA. Il s'agit de double hétérozygotisme.

β + thalassemie - hémoglobinoase S ou

β + thalassemie - hémoglobinoase C

- Le problème des thalassemies sera revu plus en détail ultérieurement au chapitre de la densitométrie (qui permet le dosage de l'Hb A₂ donc l'identification de plusieurs formes de thalassies minimes.

1.1.4. Hémoglobinoses rapides :

0,1% des sujets ont une hémoglobine rapide dont une a été identifié comme étant une hémoglobine K. Wolwich

1.2. Prévalence des différents types hémoglobiniques en fonction du sexe

Le tableau n° 3 montre qu'il n'y a aucune différence significative entre les deux sexes, puisque la transmission génétique des hémoglobinoses est autosomique

Type d'Hb \ Sexe	♂	♀	TOTAL
AA	4 664 (72,7%)	3 432 (71,4%)	8 096 (72,2%)
AS	821 (12,8%)	682 (14,2%)	1 503 (13,4%)
AC	527 (8,2%)	312 (6,5%)	839 (7,5%)
AF	174 (2,7%)	192 (4%)	366 (3,3%)
SS	46 (0,7%)	32 (0,7%)	78 (0,7%)
SF	34 (0,5%)	35 (0,7%)	69 (0,6%)
SC	92 (1,4%)	81 (1,7%)	173 (1,5%)
CC	27 (0,4%)	18 (0,4%)	45 (0,4%)
SA	13 (0,2%)	7 (0,1%)	20 (0,2%)
CA	12 (0,2%)	9 (0,2%)	21 (0,2%)
R	5 (0,1%)	4 (0,1%)	9 (0,1%)
TOTAL	6 415	4 804	11 219

Tableau N°3 : Prevalence des hemoglobinoses en fonction du Sexe

1.3. Prévalence des hémoglobinoses en fonction de l'âge :

Le tableau n°4 montre que la prévalence du trait drepanocytaire et celles des AS, AC et AF ne diminuent pas avec l'âge, bien au contraire elle semble plus élevée chez l'adulte que chez l'enfant.

La fréquence de la drepanocytose homozygote diminue avec l'âge, cela s'explique par la forte létalité de la maladie à l'enfance. En effet 94,1% des sujets drepanocytaires ont moins de 30 ans. Quant à l'hémoglobinoase CC, elle ne diminue pas l'espérance de vie.

Les sujets porteurs du double hétérozygotisme SC et SA ont une espérance de vie plus longue que les drepanocytaires homozygotes. 67,6% des sujets SC ont moins de 30 ans de même que 50% des sujets SA. L'hémoglobine

Notons également que l'hémoglobinoase CA ne diminue pas l'espérance de vie.

Les tableaux n° 5 et 6 confirment les remarques précédentes. L'âge moyen des sujets AS, AC, CC, CA, et AF ne diffère pas d'une manière statistiquement significative de l'âge moyen des sujets normaux AA.

- Par contre celui des sujet SS ($14,62 \pm 9$) ; SF ($16,58 \pm 9,07$) est nettement inférieur à la moyenne d'âge des sujets normaux AA.

- En ce qui concerne les sujets SC leur âge moyen ($24,93 \pm 13,56$) est intermédiaire entre celui des sujets SS et SF et la moyenne des sujets normaux.

Hb / AGE	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	TOTAL
0-10	390 (66,3%)	71 (12,1%)	42 (7,1%)	27 (4,6%)	24 (4,1%)	11 (1,9%)	17 (2,9%)	2 (0,3%)	3 (0,5%)	1 (0,2%)	-	588 (100%)
10-20	957 (70,3%)	162 (11,9%)	91 (6,7%)	51 (3,7%)	22 (1,6%)	30 (2,2%)	37 (2,7%)	5 (0,4%)	2 (0,1%)	4 (0,3%)	-	1 361 (100%)
20-30	1 660 (71,8%)	311 (13,5%)	166 (7,2%)	80 (3,5%)	18 (0,8%)	12 (0,5%)	49 (2,1%)	11 (0,5%)	2 (0,1%)	1 -	1 -	2 311 (100%)
30-40	1 278 (71,9%)	250 (14,1%)	128 (7,2%)	62 (3,5%)	4 (0,2%)	3 (0,2%)	30 (1,7%)	13 (0,7%)	6 (0,3%)	1 (0,1%)	3 (0,2%)	1 778 (100%)
40-50	1 086 (74%)	200 (13,6%)	117 (8%)	39 (2,7%)	-	-	11 (0,7%)	5 (0,3%)	-	7 (0,5%)	2 (0,1%)	1 467 (100%)
50-60	888 (75,5%)	156 (13,1%)	100 (8,4%)	25 (2,1%)	-	1 (0,1%)	4 (0,3%)	1 (0,1%)	-	2 (0,1%)	1 (0,1%)	1 176 (100%)
60-70	674 (75,3%)	117 (13,1%)	75 (8,4%)	16 (1,8%)	-	-	3 (0,3%)	5 (0,6%)	1 (0,1%)	3 (0,3%)	1 (0,1%)	895 (100%)
> 70	380 (76,5%)	59 (11,9%)	44 (8,9%)	12 (2,4%)	-	-	1 (0,2%)	-	-	1 (0,2%)	-	497 (100%)
TOTAL	7313 (72,6%)	1324 (13,1%)	763 (7,61)	312 (3,1%)	68 (0,7%)	57 (0,6%)	152 (1,5%)	42 (0,4%)	14 (0,1%)	20 (0,2%)	8 (0,1%)	10073 (100%)

Tableau N°4 : Prévalence des Types Hémoglobiniques en fonction de l'âge

Hb AGE	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	TOTAL
0-10	228 (65,9%	46 13,3%	25 17,2%	12 3,5%	18 5,2%	7 0,2%	6 1,7%	1 0,3%	2 0,6%	1 0,3%	-	346 100%
10-20	494 70,4%	78 11,1%	51 7,3%	23 3,3%	12 1,7%	14 2%	22 3,1%	4 0,6%	2 0,3%	2 0,3%	-	702 100%
20-30	809 70,3%	149 13%	97 8,4%	44 3,8%	12 1%	6 0,5%	25 0,2%	5 0,4%	1 0,1%	1 0,1%	1 0,1%	1150 100%
30-40	493 74,4%	116 12,5%	72 7,7%	17 1,8%	1 0,1%	-	18 1,9%	7 0,8%	5 0,5%	-	2 0,2%	731 100%
40-50	685 74,6%	114 12,4%	82 8,9%	23 2,5%	-	-	7 0,8%	5 0,5%	-	2 0,2%	-	918 100%
50-60	563 74,4%	102 13,5%	72 9,5%	14 1,8%	-	-	3 0,4%	-	-	2 0,3%	1 0,1%	757 100%
60-70	452 77%	65 11,1%	55 9,4%	6 1%	-	-	1 0,2%	4 0,7%	1 0,2%	2 0,3%	1 0,2%	587 100%
> 70	255 76,6%	34 10,2%	30 9%	12 3,6%	-	-	1 0,3%	-	-	1 0,3%	-	333 100%
TOTAL	4179 75% 73%	706 12,3%	484 8,5%	151 2,6%	43 0,8%	27 0,5%	83 1,5%	26 0,5%	11 0,2%	11 0,2%	5 0,1%	5720 100%

Tableau N°5 : Prévalence des Types Hémo-globiniques en fonction de l'âge chez les hommes

Hb / AGE	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	TOTAL
0-10	123 70,1%	25 12,5%	16 8%	35 7,5%	6 3%	4 2%	9 4,5%	1 0,5%	1 0,5%	-	-	200 100%
10-20	160 70,1%	84 12,8%	40 6,1%	28 4,3%	10 1,5%	16 2,4%	15 2,3%	1 0,2%	1 0,2%	2 0,3%	-	656 100%
20-30	142 73,3%	159 13,9%	68 5,9%	36 3,1%	6 0,5%	6 0,5%	24 2,1%	6 0,5%	1 0,1%	-	-	1148 100%
30-40	178 69,1%	132 15,8%	55 6,6%	45 5,4%	3 0,4%	3 0,4%	12 1,4%	6 0,7%	1 0,1%	1 0,1%	1 0,1%	837 100%
40-50	391 73,5%	81 15,2%	33 6,2%	16 3%	-	-	4 0,8%	-	-	5 0,9%	2 0,4%	532 %
50-60	318 77,2%	52 12,6%	28 6,8%	11 2,7%	-	1 0,2%	1 0,2%	1 0,2%	-	-	-	412 100%
60-70	220 72,1%	51 16,7%	20 6,6%	10 3,3%	-	-	2 0,7%	1 0,3%	-	1 0,3%	-	305 100%
> 70	125 76,7%	24 14,7%	16 8,6%	-	-	-	-	-	-	-	-	163 100%
TOTAL	3057 71,9%	688 14,3%	274 6,4%	161 3,8%	25 0,6%	30 0,7%	67 1,6%	16 0,4%	3 0,1%	9 6,2%	3 0,1%	4253 100%

Tableau N°6 : Prévalence des Types hémoglobinique en fonction de l'âge chez les femmes.

TYPE HB	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
Age	36,31	36,09	37,46	31,61	14,62	16,58	24,93	32,9	25,14	36,95	43	35,77
Moyenne	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm
	18,39	18,08	18,87	18	9	9,07	13,56	15,25	15,32	18,05	13,98	18,42

Tableau N°7 : Age moyen et écart type des sujets en fonction de leur types homoglobiniques.

1.4. Prévalence des types hémoglobiniques en fonction de l'ethnie :

L'examen du tableau n°8 permet les constatations suivantes :

- La fréquence du trait drepanocytaire ne varie pas de manière significative chez les bambara, Peulhs, MalinkésSarakolés, Sonrhaf, Toucouleurs Senoufo-Minianka, Maures et Kashonkés. Par contre elle est basse chez les touaregs. Il est a priori surprenant de constater la présence de l'Hbs chez des Maures et des Touaregs qui en principe devraient être indénues car appartenant à la race blanche.

Deux hypothèses peuvent expliquer ce paradoxe :

. Confusion entre hémoglobine S et hémoglobine D dont la vitesse de migration en (milieu) PH α lc α lin est identique :

. Confusion entre les véritables Touaregs ou Maures et leurs anciens commensaux.

- La prévalence de l'hémoglobinoase AC est plus élevée chez les bobo-mossi que chez les autres ethnies.

La différence est statistiquement hautement hautement significative - $\chi^2 = 12,72$
 $d-d-1 = 1$; $\alpha = 0,001$. Mais la fréquence de l'Hb AC ne diffère pas de manière significative chez les dogons, Bozo-Somono, Senoufo-Minianka, Sonrhaf et Maures. Par contre elle est plus faible chez les Sarakolés et les Touaregs : la différence est statistiquement significative (seuil : 0,01 pour les Sarakolés, seuil inférieur à 0,01 pour les Touareg.

La remarque faite à propos de l'HbS chez les Touareg et les Maures s'applique aussi à l'HbC.

- Enfin signalons que 7 des hémoglobines rapides ont été dépistées chez les Bambaras.

- Les tableaux N° 9 et 10 montrent que les constatations ci-dessus se vérifient dans les deux sexes.

Tableau N°8 : Prevalence des types hémoglobiniques en fonction de l'ethnie.

Hb	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
Ethnie												
Bambara	2732 70,7%	472 12,2%	367 9,5%	148 3,8%	24 0,6%	21 0,5%	58 1,5%	16 0,4%	6 0,2%	9 0,2%	7 0,2%	3860 100%
Malinké	903 71,3%	198 15,6%	69 5,5%	38 3%	15 1,2%	16 1,3%	24 1,9%	1 0,1%	1 0,1%	1 0,1%	-	1266 100%
Peulh	1597 75,2%	294 13,8%	110 5,2%	55 2,6%	9 0,4%	10 0,5%	30 1,4%	11 0,5%	4 0,2%	3 0,1%	-	2124 100%
Sarakolé	975 75,12%	173 13,32%	59 4,54%	20 3,8%	8 0,6%	9 0,7%	15 1,15%	4 0,3%	3 0,2%	1 0,1%	1 0,1%	1297 100%
Kashonké	162 78,6%	23 11,2%	7 3,4%	3 1,5%	4 1,9%	2 1%	3 1,5%	-	1 0,5%	-	-	206 100%
Dogon	171 70,1%	25 10,2%	32 13,1%	4 1,6%	-	1 0,4%	8 3,3%	1 0,4%	1 0,4%	1 0,4%	-	244 100%
Sonrhāi	312 67%	77 16,5%	48 10,3%	11 2,4%	1 0,2%	2 0,4%	10 2,1%	2 0,4%	-	3 0,6%	-	466 (100%)
Bozo- Somono	108 72%	16 10,66%	20 13,3%	3 2%	-	-	-	2 1,3%	-	-	-	150 100%
Senoufq- Minianka	195 66,55%	38 12,9%	36 12,2%	10 3,4%	2 0,6%	1 0,3%	6 2%	4 1,3%	-	1 0,3%	-	293 100%
Toucouleur	40 81,6%	7 14,3%	-	1 2%	1 2%	1 2%	-	-	-	-	-	49 100%
Bobo- Mossi	49 54,4%	14 15,5%	16 17,7%	6 6,6%	-	2 2%	1 1%	2 2%	-	-	-	90 100%
Touareg	43 87,8%	3 6,1%	2 4,1%	-	-	-	-	-	1 2%	-	-	49 100%
Maures	108 75,5%	17 11,9%	13 9,1%	1 0,7%	-	-	1 0,7%	1 0,7%	1 0,7%	1 0,7%	-	143 100%
Autres	37 63,7%	11 15%	6 10,3%	1 1,7%	-	-	2 3,4%	1 1,7%	-	-	-	58 100%
TOTAL	7507 72,2%	1381 13,3%	780 7,5%	334 3,2%	65	64	160	45	18	20	9	10383

- 24 -
Type Hb en fonction de l'ethnie chez les hommes
Tableau N° 9 : Prévalence des différents types hémoglobiniques en fonction
de l'ethnie chez les hommes.

Hb Ethnie	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	TOTAL
Bambara	1604 71,5%	254 11,3%	237 10,6%	74 3,3%	19 0,8%	5 0,2%	25 1,1%	9 0,4%	5 0,2%	5 0,2%	5 0,2%	2242
Malinké	504 71%	114 16,1%	46 6,5%	14 2%	5 0,7%	11 1,5%	15 2,1%	0 0	0 0	1 0,1%	0 0	710
Peulh	847 74%	162 14,1%	70 6,1%	29 2,5%	6 0,5%	4 0,3%	18 1,6%	5 0,4%	2 0,2%	2 0,2%	-	1145
Sarakol	537 75,5%	93 13%	38 5,3%	19 2,6%	3 0,4%	4 0,5%	10 1,4%	4 0,5%	2 0,3%	1 0,1%	-	711
Kashonk	92 82,9%	9 8,1%	2 1,8%	2 1,8%	2 1,8%	2 1,8%	1 0,9%	-	1 0,9%	-	-	111
Dogon	94 71,8%	12 0,2%	17 13%	1 0,8%	-	1 0,8%	4 3,1%	1 0,8%	-	1 0,8%	-	131
Sonrhah	188 68,1%	47 15,6%	32 11,6%	5 1,8%	-	-	5 1,8%	2 0,7%	-	0,4%	-	276
Bozo- Somono	63 70,7%	5 5,6%	16 18%	3 3,3%	1 1,1%	-	-	1 1,1%	-	-	-	89
Senoufa Minianka	139 71,6%	19 9,7%	24 12%	5 2,5%	-	1 0,5%	4 2%	2 1%	-	-	-	194
Toucou- leur	27 87,1%	2 6,5%	-	1 3,2%	1 3,2%	-	-	-	-	-	-	31
Babor Moasi	37 58,7%	8 12,6%	12 19%	2 3%	-	1 1,5%	1 1,5%	2 3%	-	-	-	63
Toua- reg	32 88,9%	2 5,6%	1 2,8%	-	-	-	-	-	1 2,8%	-	-	31
Maure	57 78,1%	8 11%	7 9,6%	-	-	-	-	-	1 1,4%	-	-	73
Autres	60 75,9%	8 10,1%	5 6,3%	4 5%	-	-	1 1,2%	-	-	-	-	78
TOTAL	428 72,7%	739 12,5%	507 8,6%	159 2,7%	37 0,6%	29 0,5%	84 1,4%	27 0,5%	12 0,2%	11 0,2%	5 0,1%	5891

Tableau N° 10 : Prévalence des différents types hémoglobiniques en fonction de l'ethnie chez les femmes.

Hb	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	TOTAL
Bambara	1100 69,6%	214 13,5%	127 8%	74 4,7%	5 0,3%	15 0,9%	31 2%	7 0,4%	1 0,1%	4 0,3%	2 0,1%	1880 100%
Malinké	389 72%	80 14,8%	23 4,3%	23 4,3%	10 1,9%	5 0,9%	8 1,5%	1 0,2%	1 0,2%	-	-	540 100%
Peulh	732 77,1%	126 13,3%	37 3,9%	25 2,6%	3 0,3%	5 0,5%	12 1,3%	6 0,8%	2 0,2%	1 0,1%	1 0,1%	950 100%
Sarakolé	435 75,2%	77 13,3%	19 3,2%	31 5,3%	5 0,8%	5 0,8%	5 0,8%	-	1 0,2%	-	-	578 100%
Kashonké	70 73,7%	14 14,7%	5 5,3%	1 1,1%	2 2,1%	-	2 2,1%	-	-	-	1 1,1%	95
Dogon	70 67,3%	12 11,5%	15 14,4%	3 2,9%	-	-	4 3,8%	-	-	-	-	104 100%
Sonrhāi	123 65,1%	34 18%	16 8,5%	6 3,2%	1 0,5%	2 1,1%	5 2,6%	-	-	2 1,1%	-	189 4,3%
Bozo-Somono	44 74,5%	10 16,9%	4 6,7%	-	-	-	-	1 1,7%	-	-	-	59
Senoufo Miniank	56 56,5%	19 19,2%	12 12,1%	5 5%	2 2%	-	2 2%	2 2%	-	1 1%	-	99
Toucou- leur	12 70,6%	5 29,4%	-	-	-	-	-	-	-	-	-	17
Bobo- Yossi	11 44%	6 24%	3 12%	4 16%	-	1	-	-	-	-	-	25
Touareg	11 (84,6%)	1 7,7%	1 7,7%	-	-	-	-	-	-	-	-	13
Maure	48 71,6%	9 13,4%	6 9%	1 1,5%	-	-	1 1,5%	1 1,5%	-	1 1,5%	-	67
Autres	51 67,1%	16 21%	6 7,8%	-	-	-	3 3,9%	-	-	-	-	76
TOTAL	3152 71,8%	623 14,2%	274 6,2%	173 3,9%	28 0,6%	33 0,8%	73 1,7%	18 0,4%	5 0,1%	9 0,2%	4 0,1%	4392

1.5. Etude quantitative des différentes hémoglobines en fonction des types hémoglobiniques :

1.5.1. : Etude densitométrique des différents types hémoglobiniques :

2 900 sujets ont une étude densitométrique de leur hémoglobines.
(Tableau 11).

2 079 sujets (71,6%) sont AA, le taux moyen de A chez ces sujets est de $96,47 \pm 6,57$, celui de l'Hb A₂ est de $2,09 \pm 1,74$.

L'HbF se présente sous forme de traces chez ces sujets, ils sont donc normaux.

- 411 sujets soit (14,1%) sont AS, leur taux moyen d'HbA est de 60,35, celui de l'HbS est de $36,81 \pm 10$, l'Hb A₂ est a 2,52 et celui de F est de 0,19

- 251 sujets (8,6%) sont AC, leur taux moyen d'HbA est de 59,8, celui d'HbC est de 39,93 et celui de F étant de 0,01.

- 43 sujets soit 1,48% sont AF, leur taux moyen d'HbA est de $94,23 \pm 3,8$, celui de A₂ est de $3,43 \pm 2,49$ et enfin de celui de F = $2,37 \pm 2,05$

- 12 sujets soit 0,4% sont des drepanocytaires homozygotes avec un taux moyen d'HbS de $92,58 \pm 10,73$, alors que 27 sujets (0,9%) portent une HbSF qui sont pour la plupart des drepanocytaires homozygotes. le taux moyen d'HbS chez ces sujets est de $68,44 \pm 22,5$, celui de F = 19,59 et le taux de A₂ est de 2,15

- 43 sujets sont SC (1,48%) leur taux d'HbS est de 50,72, celui d'HbC = 45,79

- 13 sujets sont CC soit (0,4%), leur taux moyen de l'HbC est de 91,85%

- 11 sujets sont SA avec un taux moyen de A = 37,73 celui de S est de 58,91 et celui de A₂ = 3,36.

- 9 sujets (0,3%) sont CA, leur taux de A₁ = 33,58, celui de C chez ces sujets est de 66,44.

Notre étude comporte un seul cas d'Hb rapide hétérozygote (Hb rapide = 35, HbA = 61 et celui de A₂=4.

Signalons que l'étude densitométrique de l'Hb A₂ n'est pas possible chez les porteurs d'HbC puisque ces deux hémoglobines ont la même vitesse de migration sur acetate de cellulose en milieu alcalin.

Tableau N°11 : Taux moyen des différentes hémoglobines dans les différentes hémoglobinopathies.

Hb	Effectif	Moyenne et Ecart Type				
		HbA ₁	HbA ₂	HbS	HbC	HbF
AA	2079	96,47+65,7	2,09 +1,74	-	-	-
AS	411	60,35+11,73	2,52+0,62	36,81+10	-	0,19+1,71
AC	251	59,8+10,52	-	-	39,93+10,88	0,01+0,2
AF	43	94,23+3,79	3,4+2,49	-	-	2,37+2,85
SS	12	-	3,33+3,55	92,58+10,73	-	-
SC	43	-	0,07+0,33	50,72+10	45,79+8,76	-
CC	13	-	0,08+0,28	-	91,85+27,6	-
SA	11	37,73+33,41	3,36+2,33	58,91+32,72	-	-
CA	9	33,56+14,23	-	-	66,44+14,23	-
BOEADE	1	35 + à	4 + 0	61 + 0	4,28 + 13,84	-
SF	27		2,15+2,25	68,44+22,48		19,59+8,64

1.5.2. Distribution du taux d'HbS chez les sujets de type hémoglobiniques AS.

La figure n°1 et le tableau n°12 montrent les constatations suivantes. Il existe deux populations marginales :

- Une première dont le taux d'HbS est inférieur à 20%, il s'agit probablement de sujets normaux transfusés par du sang de sujets AS avant l'électrophorèse de l'Hb.

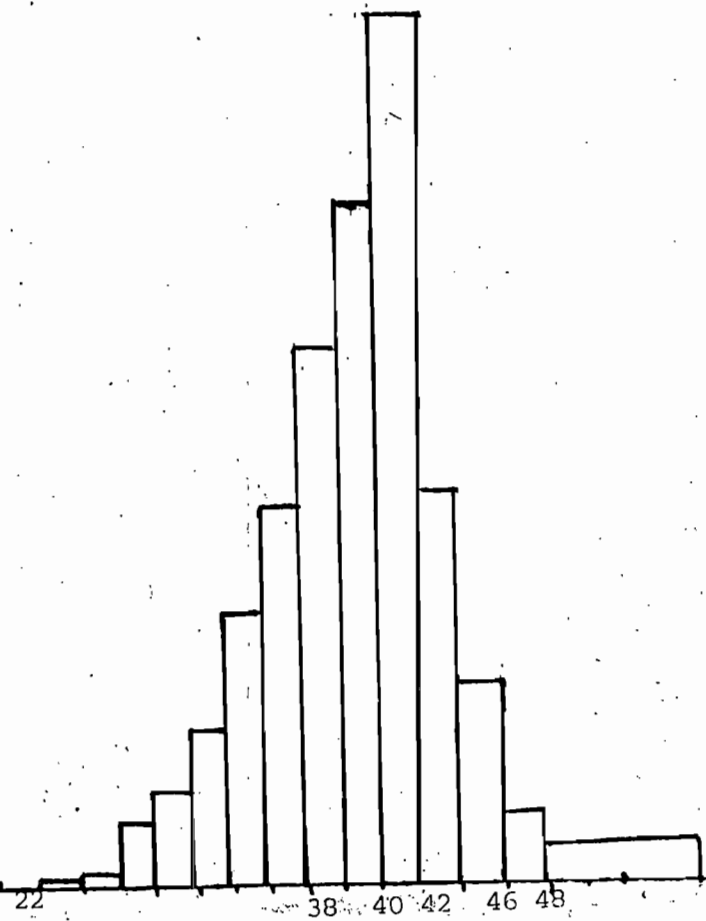
- Une deuxième population dont le taux d'HbS est supérieur à 50%, ce sont trois sujets (0,7%) qui portent une HbSA ; Ces malades sont atteints de double hétérozygotisme B + thalasso - drepanocytose.

- Pour les sujets porteurs de vraie hémoglobinose AS, la répartition est bimodale, le mode était à 41% ceci suggère qu'il n'existe au Mali qu'une seule mutation P, responsable de la drepanocytose, alors que d'autres études suggèrent la présence de 2 génes B.S.)

Fig. N°1 : Mistogramme des sujets de type hémoglobinique AS

Effectif

90



g de S

Tableau n°12 : Distribution de l'HbS chez les sujets de type hémoglobinique AS.

% de S	Effectifs	Pourcentage
Moins de 20%	13	3%
20 - 22	-	
22 - 24	1	0,2%
24 - 26	2	0,5%
26 - 28	7	1,7%
28 - 30	9	2,2%
30 - 32	17	4,3%
32 - 34	27	6,8%
34 - 36	38	9,5%
36 - 38	54	13,5%
38 - 40	69	17,3%
40 - 42	90	22,6%
42 - 44	39	9,8%
44 - 46	19	4,8%
46 - 48	6	1,5%
48 - 50	4	1%
+ 50	3	0,7%
Total	398	100%

1.5.3. Distribution du taux d'Hbc chez les sujets de type
hemoglobinique AC

L'examen du tableau n° 13 et de la figure n°2 permet les remarques suivantes :

Il existe là aussi deux populations marginales :

- . 4 sujets (1,6%) ont un taux d'Hbc inférieur à 20%, ce sont des sujets AA transfusées par du sang de sujets AC avant l'électrophorèse de l'Hb.
- . 4 sujets ont un taux d'Hbc supérieur à 50%, parmi eux, trois sont CA (double heterozygotisme + thalassemie HbC) et un sujet CC.

Pour les 203 autres sujets qui ont une vraie hemoglobinose AC, la repartition de l'hemoglobine C est unimodale à 43%. Au Mali, comme ailleurs, il ne semble exister qu'une seule mutation Bc.

Fig. N°2 : Histogramme. Les sujets de type hémoglobinique AC.

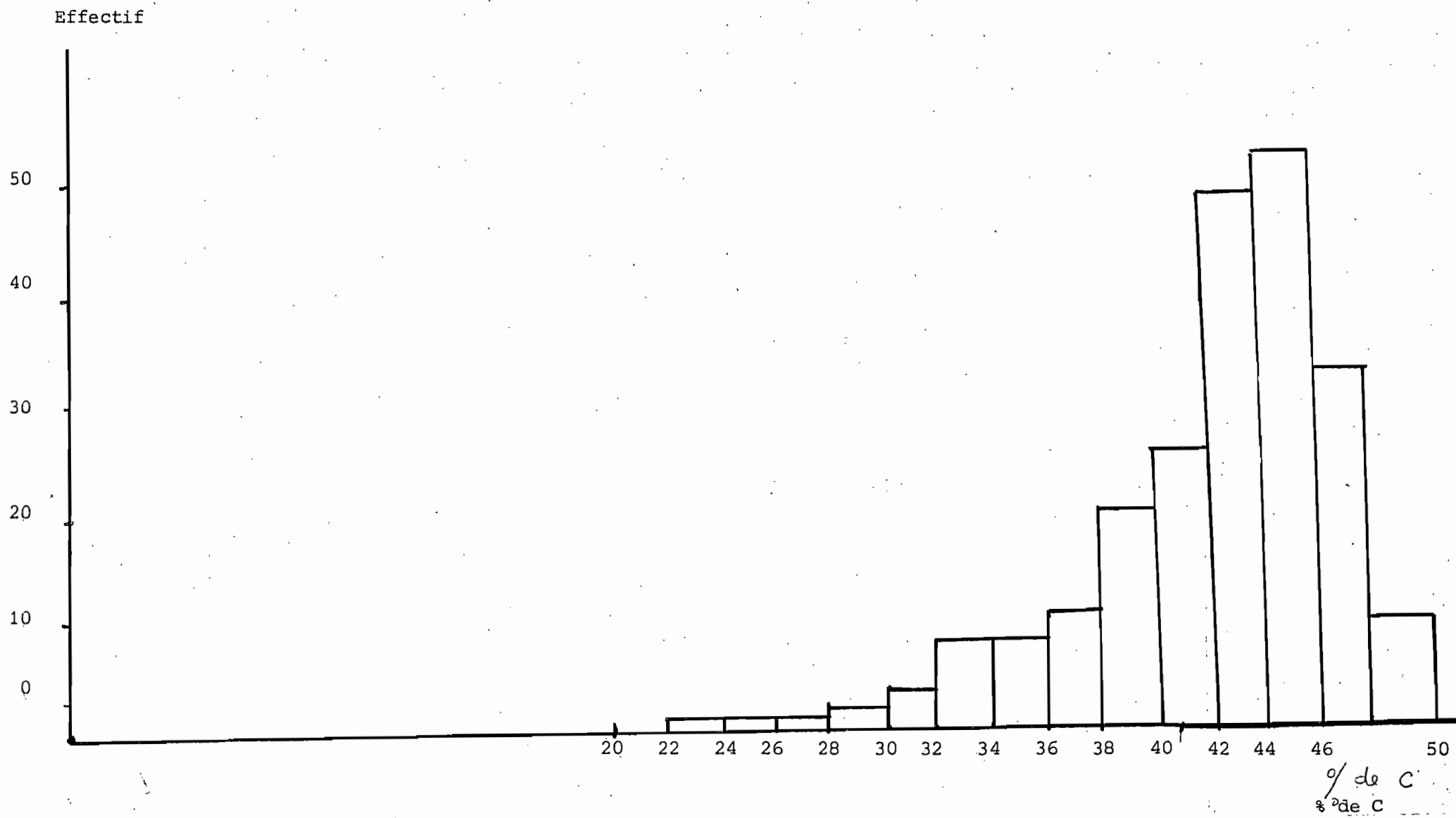


Tableau N° 13 : Distribution de C chez les sujets de type hémoglobinique AC.

% de C	Effectif	% Pourcentage
20	4	1,6%
20 - 22	-	-
22 - 24	-	-
24 - 26	1	0,4%
26 - 28	1	0,4%
28 - 30	2	0,8%
30 - 32	3	1,2%
32 - 34	9	3,7%
34 - 36	9	3,7%
36 - 38	11	4,5%
38 - 40	20	8,3%
40 - 42	25	10,3%
42 - 44	48	19,9%
44 - 46	51	21,1%
46 - 48	33	13,7%
48 - 50	10	4,1%
50	4	1,6%

1.5.4. Distribution de l'HbA₂ chez les sujets de type hémoglobinique AA.

A l'examen du tableau n°14 et de la figure n°3 nous faisons les constatations ci-dessous :

- 155 sujets (7,5%) ont un taux d'HbA₂ inférieur à 1%.

Il peut s'agir :

- . de sujets dont le taux d'HbA₂ est abaissé à cause d'une carence mortrale.
- . de S ou B.S. thalassémie
- . de δ thalassémie
- 1 744 sujets (83,8%) ont un taux d'HbA₂ compris entre 1 et 5%, ils sont normaux.
- 175 sujets (8,4%) ont un taux de δ_2 supérieur à 5% : ils sont atteints de B thalasseemies hétérozygotes.

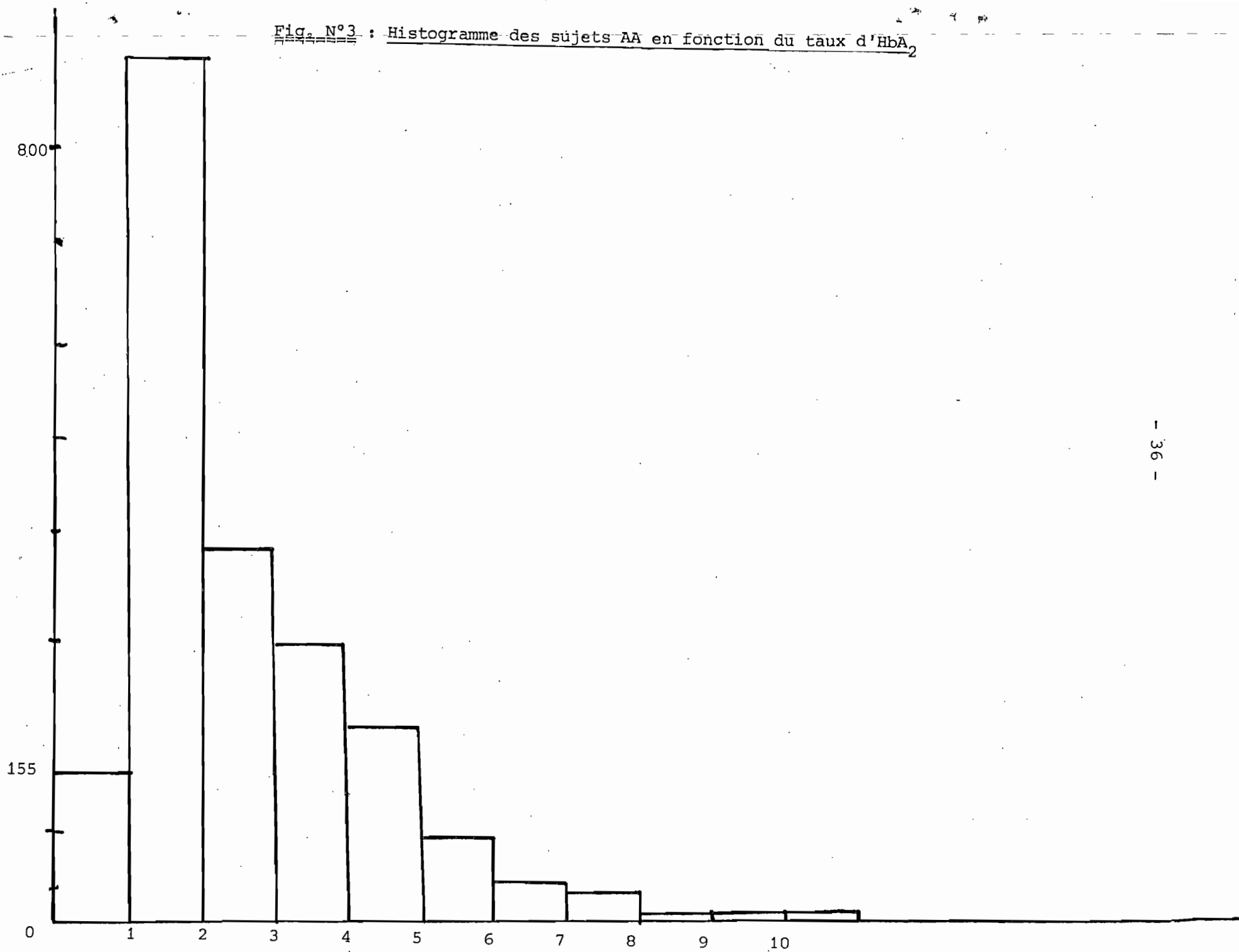
Dans le cas des B - Thalasseemies, le diagnostie est affirmé ou informé par le volume, globulaire moyen la concentration corpusculaire moyenne et l'enquête familiale.

% de A ₂	Effectifs	Pourcentage
Moins de 1%	155	7,5%
1 - 2	891	43%
2 - 3	383	18,5%
3 - 4	289	13,9%
4 - 5	181	8,7%
5 - 6	94	4,5%
6 - 7	40	1,9%
7 - 8	29	1,4%
8 - 9	4	0,2%
9 - 10	5	0,2%
> 10	3	0,1

Tableau n°14 : Distribution de l'HbA₂ chez les sujets de type hémoglobinique

AA.

Fig. N°3 : Histogramme des sujets AA en fonction du taux d'HbA₂



1.5.5. Distribution du taux de l'hémoglobine F et A_2 chez les sujets de type hémoglobinique AF.

L'examen du tableau N°15 et de la figure n°4 permet les remarques suivantes.

- 13 sujets (30,2%) ont un taux d'HbF inférieur à 1%, il s'agit de sujets normaux.

- 22 sujets (51,1%) ont un taux d'HbF compris entre 1 et 4%.

- 8 sujets (8,6%) ont un taux d'HbF supérieur à 5%.

Chez les sujets dont le taux d'HbF est supérieur à 1%, 4 éventualités sont possibles ; il s'agit soit :

- de nourrissons de 0 à 30 ans

- de β thalassémie (variété B.F.)

- de persistance héréditaire de l'HbF

- d'une élévation acquise de l'HbF

(syndromes myeloprolifératifs).

Dans tous les cas, l'âge, l'enquête familiale, l'hémogramme, le V.G.M. le test de Kleihauer, permettent de trancher.

Notons que le test de Kleihauer permet la différenciation entre la persistance héréditaire de l'Hb foetale et ^e les β thalassémies en effet une répartition homogène de l'HbF dans les globules rouges confirme une persistance héréditaire de l'HbF alors qu'une répartition inhomogène de l'HbF dans les G.R. plaide en faveur d'une β - thalassémie.

Le tableau n°16 suggère les remarques suivantes : 13 sujets (30%) ont un taux d' HbA_2 à 1%, dans ces cas où le taux de A_2 est bas il s'agit d'une β .S. thalassémie ou d'une persistance héréditaire de l'HbF.

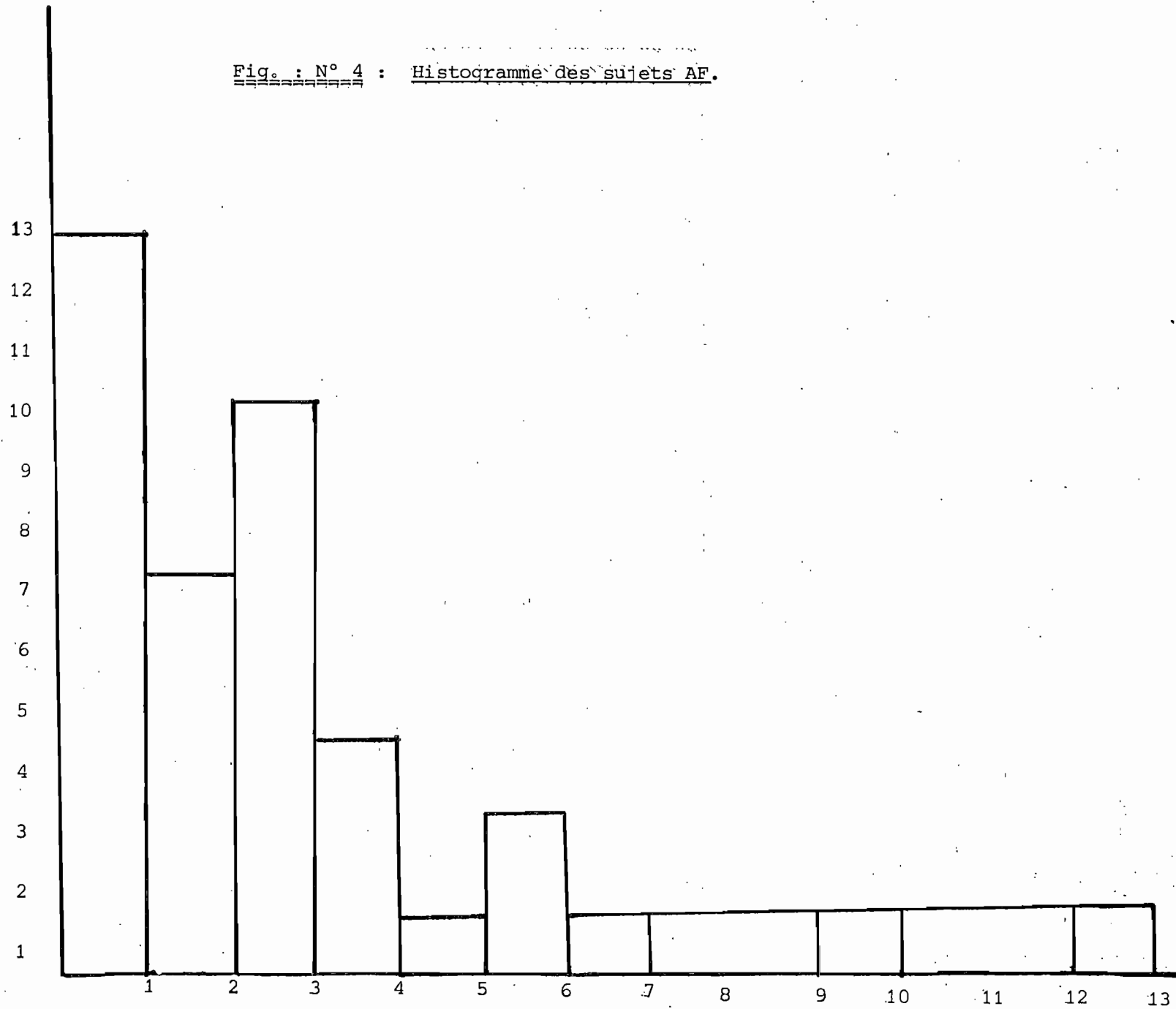
Dans les autres cas, le taux de A_2 varie de 1 à 9%, il s'agit de β thalassémie ou P.H.H.F..

Dans tous les cas le test de Kleihauer et l'enquête familiale permettent de trancher.

Tableau N° 15 : Distribution de l'HbF chez les sujets de type hémoglobinique AF.

% de F	Effectifs	Pourcentage
< 1	13	30,2%
1 - 2	7	16,3%
2 - 3	10	23,3%
3 - 4	4	9,3%
4 - 5	1	2,3%
5 - 6	3	7 %
6 - 7	1	2,3%
7 - 9	1	2,3%
9 - 10	1	2,3%
10 - 12	1	2,3%

Fig. : N° 4 : Histogramme des sujets AF.



$\% A_2$	Effectif	Pourcentage
1	2	4,7
1	11	25,6
2	5	11,6
3	7	16,3
4	7	16,3
5	3	7
6	2	4,7
7	1	2,3
8	3	7
9	2	4,7

Tableau N°16 : Distribution de l'hémoglobine A_2 chez les sujets de type Hb AF.

1.5.6. Distribution de l'HbS et F chez les sujets de type SS ou SF

Chez les sujets SF il s'agit soit :

- d'une drepanocytaire homozygote si le V6M est normal ou élevé.
- d'une B.O. thalassemie drepanocytose si le V6M est bas et le Kleih inhomogène
- d'une P.H.H.F. drepanocytaire si le V6M bas et Kleihoeur homogène.

1.5.7. Distribution des HbS et C chez les sujets de type SC.

Les tableaux N° 17 et N° 18 montrent les remarques suivantes :

- Le taux d'HbS varie de 25 à 66% avec un pic de fréquence à 51%.
- le taux de l'HbC varie de 33 à 74% avec un pic de fréquence à 45% et un autre pic à 48 et 49%.

% de S	Effectif	Pourcentage
25	1	2,4
38	1	2,4%
42	1	2,4%
47	1	2,4%
50	4	9,5%
51	11	26,2%
52	5	11,9%
53	4	9,5%
54	3	7,1%
55	5	11,9%
56	1	2,4%
57	1	2,4%
60	3	7,1%
66	1	2,4%

Tableau N° 17 : Distribution de l'HbS chez les sujets de types hémoglobinique

SC.

% C	Effectif	%
33	1	2,4%
40	3	7,1%
43	2	4,8%
44	1	2,4%
45	8	29%
46	3	7,1%
47	4	9,5%
48	9	21,4%
49	9	21,4%
53	1	2,4%
74	1	2,4%

Tableau n° 18 : Distribution du taux de l'HbC chez les sujets de
type Hb SC.

1.5.8. Distribution du taux de l'HbS chez les sujets de type hémoglobinique SA
(B + thalassodre panocytose).

L'examen du tableau n°19 permet de constater l'existence de deux populations marginales qui ne sont pas de vrais SA.

. Un sujet a un taux d'HbS de 45%, ce sujet est en fait probablement un SAA₂ ou SAFA₂.

. Deux autres ont un taux d'HbS supérieur à 95% il s'agit probablement de drepanocytaire homozygotes transfusés par du sang de sujets AA avant l'électrophorèse de l'Hb.

. Six sujets ont un taux d'HbS qui varie de 57 à 72%, il s'agit de véritables hémoglobinoses SA.

% de S	Effectif	Pourcentage
45	1	11,1
57	1	11,7
69	1	11,1
70	2	22,2
71	1	11,1
72	1	11,1
96	1	11,1
98	1	11,1

Tableau N° 19 : Distribution du taux d'HbS chez les sujets de type Hb SA.

1.5.9. Distribution du taux de l'HbC chez les sujets de type hémoglobinique CA

(B + thalassemie HbC.

L'examen du tableau n° 20 permet de constater que le taux d'HbC chez les sujets CA varie de 51 à 93%.

% de C	Effectif	Pourcentage
51	2	22,2
53	1	11,1
58	1	11,1
70	1	11,1
73	1	11,1
74	1	11,1
75	1	11,1
93	1	11,1

Tableau N° 20 : Distribution de l'HbC chez les sujets de type hémoglobinique CA.

1.6. Caratéristiques hématologiques des différents types hémoglobiniques.

1.6.1. Moyenne du taux d'hémoglobine pondérale en fonction des types hémoglobiniques.

Le tableau N° 21 permet les remarques suivantes :

. Le taux moyen d'Hb pondérale ne diffère pas de manière significative chez les sujets AA, AS, AC, AF, ce qui n'a rien de surprenant mais aussi chez les sujets SC, nous nous expliquons mal cela car l'HbSC est en principe anémiante.

. Le taux moyen d'Hb pondérale est plus bas chez les sujets CA et CC, ce qui montre que les Hb CC et CA sont anémiantes.

.Quant aux Hb SS et SF leur taux moyen d'Hb pondérale est de loin le plus bas.

. En ce qui concerne les Hb rapides leur taux d'Hb pondérale est le plus élevé.

HbM \ type _{Hb}	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
Hb moyen	117,67 ± 29,26	119,46 ± 36,85	118,57 ± 29,08	122,00 ± 28,1	78,9 ± 18,12	79,47 ± 25,3	121,29 ± 19,10	103,44 ± 26,38	98,05 ± 37,02	109,76 ± 27,09	136,57 ± 11,76	117,11 ± 38,01

Tableau n° 21 : Moyenne du taux d'Hb pondérale en fonction des types hémoglobiniques.

1.6.2. Prévalence des anémies selon les types hémoglobiniques :

Se référant au tableau n° 22 nous pouvons remarquer que :

. La prévalence des anémies ne diffère pas de manière statistiquement significative chez les sujets de type hémoglobinique AA, AS, AC et AF.

. Par contre 89,4% des sujets SS, et 84,9% des sujets SF ont un taux d'hémoglobine pondérale inférieur à 100g/l.

. En ce qui concerne les sujets SC, 33,4% seulement d'entre-eux ont un taux d'Hb pondérale inférieur à 100g/l, ce qui explique la tolérance de l'Hb SC.

Les hémoglobinoses CC, CA, SA sont aussi anémiantes, quant aux hémoglobines rapides, elles ont toujours un taux d'Hb supérieur à 120g/l.

Taux d'Hb	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	TOTAL
VI 80	818 10,6%	134 9,6%	75 9,5%	24 7,2%	38 57,6%	30 50,8%	18 11,8%	8 18,6%	6 28,6%	1 4,8%	-	1152 10,8
81 à 100	1029 13,3%	177 12,7%	112 14,2%	54 10,2%	21 31,8%	20 33,9%	33 21,6%	8 18,6%	8 38,1%	5 23,8%	-	1447 13,6
101 à 120	1877 24,3%	324 23,3%	176 22,3%	81 24,3%	4 6,1%	3 5,1%	55 35,9%	15 34,9%	2 9,5%	7 33,3%	-	2544 24%
+ 121	4010 51,8%	755 54,3%	425 53,2%	195 58,6%	3 4,5%	6 10,2%	47 30,7%	12 27,9%	5 23,8%	8 38,1%	7 200%	5473 51,6%
TOTAL	7734 (100%)	1390 100%	788 100%	334 100%	66 100%	59 100%	153 100%	43 100%	21 100%	21 100%	7 100%	10616 100%

Tableau N° 22 : Prévalence des anémies en fonction du type hémoglobinique.

1.6.3. V.6.M. en fonction du type hémoglobinique. (tableau N°23)

- Dans l'ensemble :

- . la moyenne du V.6.M. est identique chez les sujets AA, AS, AC, AF, SC et SA, elle est élevée chez les sujets SS et SF, ce qui s'explique par la forte reticulocytose des drepanocytaires homozygotes.
- . cette moyenne est basse chez les sujets CC et CA.

- chez les sujets anémiques on remarque que :

- . le V.6.M. est en moyenne plus faible que chez les sujets non anémiques, surtout une fréquence des anémies microcytaires.
- . par contre les sujets SS, SF, SA et CA déterminent des anémies fortement macrocytaires moins marquées pour les sujets SC.

type Hb V6 MN.	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
	Ensemble	85,63 ± 20,15	83,31 ± 10,12	81,09 ± 9,63	86,07 ± 10,95	91,47 ± 14,75	90,42 ± 13,24	80,29 ± 13,33	74,09 ± 11,32	85 ± 11,23	77,32 ± 12,42	87,4 ± 7,57
Anémie Sévère Hb < 80	81,81 ± 14,47	78,52 ± 13,62	74,81 ± 12,85	90,3 ± 17,51	94,11 ± 17,07	93,64 ± 11,96	76,89 ± 22,36	78,38 ± 11,21	92,5 ± 14,58	91, ± 0		81,79 ± 38,51
Anémie Modérée 80-100	83,35 ± 26,36	80,64 ± 11,8	77,86 ± 10,53	80,67 ± 14,21	86,9 ± 10,03	89,71 ± 14,16	84,52 ± 8,57	68,17 ± 4,88	84,13 ± 9,54	82 ± 12,86		82,75 ± 23,06

Tableau n° 23 : Moyenne du V6M en fonction du type hémoglobinique chez l'ensemble des sujets et les sujets anémiques.

1.6.4. CCHM en fonction du type hémoglobinique : (tableau N°24)

La moyenne de la CCHM ne varie pas avec les types hémoglobiniques.

Chez les sujets anémiques, la CCHM est dans l'ensemble basse, elle l'est cependant moins dans les hémoglobinoses majeures que dans les anémies des sujets AA.

type taux Hb-CCHM	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
Ensemble	31,24 ± 2,83	31,32 ± 3	31,89 ± 2,84	31,31 ± 2,69	30,84 ± 3,54	30,92 ± 2,73	32,31 ± 3,68	32,55 ± 3,18	31,05 ± 3,02	31,26 ± 3,96	31,33 ± 2,58	31,35 ± 24,19
Anémie Modérée 80 - 100	32,06 ±	29,96 ± 3,13	30,87 ± 2,74	29,97 ± 3,09	31,9 ± 4,31	32 ± 1,91	32,31 ± 2,02	32,5 ± 2,39	30,25 ± 2,61	29,2 ± 6,46	/	31,64 ±
Anémie Sévère Hb 80	28,27 ± 3,68	29,07 ± 3,66	29,62 ± 3,68	29,83 ± 4,27	29,91 ± 3,19	29,82 ± 2,93	31,19 ± 1,97	31 ± 4,34	31,2 ± 5,02	32 ± 0	/	28,65 ± 3,7

Tableau N° 24 : Moyenne de la CCHM en fonction du type hémoglobinique chez l'ensemble des sujets et les sujets anémiques.

1.6.5. TCHM en fonction des types hémoglobiniques :

. Dans l'ensemble comme le montre le tableau n°25, la moyenne de la TCHM chez les sujets AA est basse par rapport aux normes. Cette baisse de la TCHM est due à la fréquence des carences et des syndromes inflammatoires.

- En moyenne elle ne diffère pas entre les Hb, AA, AS, AF, SC et SA.
- Par contre chez les types SS et SF la moyenne est supérieure de celle des AA.
- La moyenne de la TCHM est plus basse chez les sujets CC et CA qu'à celle des types AA.
- Chez les sujets anémiques, on note les mêmes constatations faites ci-dessus.

type Hb	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
ENSEMBLE	25,97 ± 4,15	25,66 ± 4,21	25,36 ± 3,79	26,49 ± 4,11	27,52 ± 4,69	27,51 ± 4,18	26,04 ± 3,43	23,45 ± 3,79	26,15 ± 3,91	23,79 ± 4,99	27 ± 2,24	25,91 ± 4,14
ANEMIE MODEREE 80 - 100	24,12 ± 3,94	23,73 ± 4,52	23,65 ± 3,52	23,83 ± 4,15	27 ± 4	28,24 ± 4,97	26,87 ± 3,1	21,67 ± 2,73	24,88 ± 2,64	23,4 ± 5,9	/	24,18 ± 4,05
ANEMIE SEVERE - 80g/l	22,26 ± 5,06	22,52 ± 5,44	21,59 ± 4,7	26,74 ± 7,78	27,57 ± 5,31	27,41 ± 3,79	24,94 ± 3,94	23,63 ± 3,16	29,8 ± 5,22	29 ± 0	/	22,72 ± 5,3

Tableau N° 25 : Moyenne de la TC HM en fonction du type hémoglobinique chez l'ensemble des sujets et les sujets anémiques.

1.6.6. Reticulocytose en fonction des différents types hémoglobiniques

(Tableau 26).

La numération des reticulocytes n'a été effectuée que chez les sujets dont le taux d'Hb pondérale était inférieur à 100g/l.

Les anémies des hémoglobinoses SS, SF sont toutes régénératives ce qui n'a rien de surprenant.

Il en va de même de certaines anémies des hémoglobinoses SA, SC, CC, CA. mais pas de toutes ce qui souligne que dans ces hémoglobinoses toutes les anémies rencontrées ne sont pas hémolytiques.

Type \ Ret. moy.	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA
Ret Moy.	83,29	74,97	78,46	109,46	216,08	292,19	95,3	81,5	145,9	286
Hb < 80	\pm 12,29	\pm 5,82	\pm 6,49	\pm 8,5	\pm 13,39	\pm 19,2	\pm 10,07	\pm 6,72	\pm 9,20	\pm 0
Retycol	88,75	87,94	82,04	121,20	196,15	185,87	117,95	111,97	91,36	99,2
80 < Hb < 100	\pm 9,00	\pm 8,01	\pm 6,24	\pm 9,45	\pm 14,46	\pm 12,39	\pm 7,19	\pm 6,56	\pm 5,77	\pm 5,26

Tableau N° 26 : Moyennes et écart type du taux des reticulocytes.

1. 7. Formule lencocytaire :

Le tableau n°27 permet les constatation suivantes :

- Le taux moyen des leucocytes, des neutrophiles et des lymphocytes ne diffère pas de manière significative entre les différents types hémoglobiniques. Ce pendant notons la forte hyperleucocytose chez les sujets SS SF et CA.

Le taux élevé de neutrophile, chez les sujets SS est dû aux hémolyses chroniques rencontrées chez ces sujets.

Type Hb \	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	R	T
Lencocytes	77,37 + 9,3	78,02 + 9,7	84,07 + 10,12	75,37 + 4,54	160,63 + 9,9	143,59 + 8,11	96,32 + 5,82	91,12 + 5,36	72,33 + 4,15	183,35 + 48,4	59,89 + 2,20	79,21 + 9,53
Neutrophiles	42,37 + 4,58	43,65 + 4,15	46,97 + 5,64	39,03 + 3,30	75,91 + 3,56	65,38 + 4,76	55,46 + 5,25	49,9 + 3,89	35,95 + 2,62	90,3 + 20,85	34,22 + 2,28	43,33 + 4,68
Lymphocytes	26,96 + 4,71	24,46 + 17,35	28,07 + 2,22	29 + 2,32	63,22 + 4,89	39,58 + 1,84	33,85 + 2,18	33,39 + 2,24	26,62 + 1,82	22,58 + 1,33	22,56 + 1,14	27,16 + 4,19

Tableau n°27 : Types hémoglobiniques et formule lencocytaire.

2. DEFICIT EN G₆ PD :

2.1. : Prévalence d'ensemble :

Sur 8 864 dosages de la G₆PD on a décelé 1 652 (18,7%) déficitaires en G₆PD.

2.2. : Prévalence du G₆PD en fonction du Sexe :

Le tableau n°28 montre que la prévalence du déficit en G₆PD est plus élevée chez les hommes que chez les femmes puisque la transmission génétique de cette enzymopénie erythrocytaire se fait selon un mode gonosomique. Le sexe masculin est plus atteint car la tare est portée par le chromosome X = les hommes homozygotes ($\bar{X}Y$) sont toujours cliniquement atteints, les femmes heterozygotes ($\bar{X}X$) sont habituellement cliniquement saines à la différence des rares femmes homozygotes ($\bar{X}\bar{X}$).

G_6 PD Sexe	Déficit	Pas de déficit	Total
Hommes	1050 (21%)	4067	5147
Femmes	543 (15,4%)	2985	3528
Total	1593 (18,4%)	7052	8675

Tableau n° 28 : Prévalence G_6 PD en fonction du sexe.

2.3. Prévalence du déficit en G₆PD en fonction de l'âge :

Le tableau n°29 montre que le déficit en G₆PD ne réduit pas l'espérance de vie.

L'âge moyen des sujets déficitaires est de 38,07 ± 18,48 ans contre 36,66 ± 18,32 ans chez les sujets non déficitaires. La différence n'est pas significative.

G ₆ PD / Ages classés	Ages classés								
	0 - 10	1 - 20	21 - 30	31 - 40	41 - 50	51 - 60	61 - 70	70	T
Déficit	67 (17,6%)	169 (16,9%)	340 19%	233 (165%)	258 (21,6%)	208 21%	155 (21,7%)	82 (18,9%)	1 512 (19%)
Pas de Déficit	312 (82,1%)	831 (83,1%)	1 450 (81%)	1 175 (83,5%)	935 (78,4%)	783 (79%)	599 (78,3%)	351 (81,1%)	6436 (81%)
Total	379 (100%)	1 000 (100%)	1 790 (100%)	1 408 (100%)	1 193 (100%)	991 (100%)	714 (100%)	433 (100%)	7 848 (100%)

- 65 -

Tableau n°29 : Prévalence du déficit en G₆PD en fonction de l'âge.

2.4. Prévalence G₆PD en fonction de l'ethnie (Tableau n°30).

L'ethnie a été précisée chez 8 115 sujets.

La prévalence du déficit en G₆PD ne varie pas de manière significative chez les différentes ethnies.

Ethnie	G ₆ PD	Déficit	Pas de déficit	Total
Bambara	579 (19,3%)	2 418 80,7	2 997 (100)%	
Malinké	193 (19,3)%	804 80,6%	997 (100)%	
Peulh	270 (16,4)%	1 380 (83,6)%	1 650 (100)%	
Sarakolé	210 (20,79)%	800 (79,21)%	1 010 (100)%	
Kashonké	22 (13)%	147 (87)%	169 (100)%	
Dogon	33 (18,9)%	142 (81,1%)	175 100%	
Sonrhāi	76 (20,8)%	290 (79,2)%	366 (100)%	
Bozo + Somono	21 (18,75)%	91 (81,25)%	112 (100)%	
Senoufo + Minianka	44 (18,72)%	191 (82,23)%	235 (100)%	
Toucouleur	6 (14)%	37 (86)%	43 (100)%	
Bobo + Mossi	11 (15,07)%	60 (84,93)%	73 (100)%	
Tamacheck	7 (16,7)%	35 (83,3)%	42	
Maures	28 (23,9)%	89 (76,1)%	117	
Autres	10 (19,23)%	42 (80,27)%	52	
Total	1 531	6 584	8 115	

Tableau n°30 : Prévalence G₆PD en fonction de l'ethnie.

2.5. Caractéristiques hématologiques : (Tableau n°31).

2.5.1 Anémies et déficit en G_6PD :

- La moyenne du taux d'Hb pondérale ne diffère pas de manière significative entre les déficitaires et les normaux : le taux moyen de l'Hb pondérale est de $115,86 \pm 28,81g/l$ chez les déficitaires en G_6PD contre $117,9 \pm 29,64g/l$ chez les sujets normaux.

- La prévalence des anémies n'est pas plus élevée chez les déficitaires.

2.5.2. V6M et déficit en G_6PD :

La moyenne du V6M ne diffère pas de manière significative entre les déficitaires et les non déficitaires en G_6PD .

La moyenne du V6M est de $85,40 \pm 9,96fl$ chez les déficitaires en G_6PD contre $84,31 \pm 10,36fl$ chez les sujets non déficitaires.

2.5.3. CCHM et déficit en G_6PD :

Le déficit en G_6PD n'induit pas d'hypochromie puisque la CCHM est de $31,1 \pm 3,03$ chez les déficitaires contre $31,09 \pm 3,02$ chez les non déficients.

2.5.4. : Correlation entre moyenne et écart-type du taux des reticulocytes et le déficit en G_6PD (+)

Les anémies sont plus régénératives chez les sujets normaux que chez les sujets déficients en G_6PD .

Ce résultat paradoxal peut s'expliquer de deux manières :

- certains anémies hémolytiques (notamment palustres) sont moins fréquentes chez les déficitaires en G_6PD

- la reticulocytose peut masquer un déficit en G_6PD (car les hématies jeunes sont toujours plus riches en G_6PD que les hématies âgées).

	Deficit G ₆ PD	Pas de déficit G ₆ PD
Moyenne Hb	115,86 + 28,81	117,9 + 29,64
Moyenne V6M	85,4 + 9,96	84,31 + 10,36
Moyenne CCHM	31,11 + 3,03	31,09 + 3,02
Moyenne reticulocytes	85,71 + 7,4	101,50 + 14,53

Tableau n°31 : Caractéristique hématologique Moyenne en fonction du
déficit en G₆PD.

2.6. Correlation entre déficit en G₆PD et type hémoglobinique : (Tableau n°32)

La prévalence du déficit en G₆PD ne varie pas de manière significative chez les sujets AA, AS, AC. Elle est au contraire plus basse dans les hémoglobinoses majeures SS, SC et SF.

Ceci peut s'expliquer de plusieurs manières :

- ou bien le déficit en G₆PD aggrave l'hémoglobinose en entraînant une mort précoce dans l'enfance ou bien l'hémolyse induite par l'hémoglobinose gêne le dépistage du déficit en G₆PD du fait de la forte reticulocytose.

Signalons que la prévalence du déficit en G₆PD chez les sujets SA, CC, CA, et AF est intermédiaire entre celle trouvée chez les sujets SS SC, SF et les sujets AA, AS et AC.

Hb G6PD	AA	AS	AC	AF	SS	SF	SC	CC	SA	CA	T	TOTAL
Déficit	1 237 19,7%	211 (18,9%)	122 (18,2%)	44 (15,5%)	5 (8,9%)	4 (10,2%)	13 12%	6 14%	3 15,8%	3 16,7%	4 50%	1 652 18,7%
Pas de déficit	5 260 81%	904 81,1%	546 81,8%	231 84,1%	51 91,1%	35 89,8%	95 88%	35 86%	16 84,2%	15 83,3%	4 5%	7 192 81,3%
Total	6 497 (100%)	1 115 (100%)	668 (100%)	277 (100%)	56 (100%)	39 (100%)	108 (100%)	100 (100%)	19 (100%)	18 (100%)	8 100%	8 844 (100%)

Tableau n°32 : Prévalence du déficit en G6PD en fonction du type hémoglobinique.

3e PARTIE

COMMENTAIRES

I. HEMOGLOBINOSES :

Nous comparons nos résultats à ceux obtenus par différents auteurs lors d'enquêtes menées au Mali.

1.1. Enquêtes menées au Mali :

Nous avons relevé les enquêtes suivantes déjà effectués au Mali par :

- BEGAT et Mme DEFONTAINE (14) en 1974 dans les services de chirurgie de l'hôpital du point G.
- CABANNES et collaborateurs en 1964 sur l'ensemble du territoire malien (21)
- CHAVENTRE et collaborateurs en 1977 chez les touareg du cercle de Ménaka (27)
- DELMONT et collaborateurs en 1973 dans deux villages du cercle de Bamako (Banamba et Diarabougou (31)
- DUFRENOT et collaborateurs en 1970 dans différents cercles du Mali (39)
- FOFANA (1973 à 1979) parmi la clientèle essentiellement bamakoise de l'Institut National de Biologie Humaine
- GENTILINI et collaborateurs parmi les travailleurs maliens immigrés à Paris (48)
- KALIDI (en 1978 au Centre de transfusion sanguine de Bamako, d'autres part dans deux villages du cercle de Bandiagara (58)
- RANQUE et collaborateur dans les cercles de Kadiolo et Kolokani
- VOVAN dans le cercle de Gao (100).
- . ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE dans l'enquête K. BK et à SELINGUE (42 - 43).

Les résultats de HAIDARA (52), I.I. MAIGA (69) et S. TEME (97) sont additionnés aux nôtres puisqu'ils ont travaillé dans le même laboratoire que nous.

1.2. Prévalence des hémoglobinoses AS et AC au Mali :

Le tableau n°33 rassemble les résultats des différentes enquêtes faites au Mali.

La prévalence de l'hémoglobinoase AS varie de 0 (CHAVENTRE (27) à 28% (FOFANA). Celle de l'Mb AC de 0 (CHAVENTRE (27) à 16,2% (DELMONT (31).

La prévalence de l'Hb AS que nous avons trouvée se situe dans les valeurs intermédiaires, il en va de même pour l'HbAC, ces différences s'expliquent en fait aisément par la composition ethnique variable des échantillons, d'autres part certaines enquêtes sont effectuées sur des populations saines alors que d'autres portent sur des malades hospitalisés ou consultants externes, quoi qu'il en soit, la prévalence des hémoglobinoses AS et AC est très élevée au Mali : 7,06% pour l'HbAC et 16,3% pour l'HbAS, si l'on cummule l'ensemble des données brutes. Ainsi on peut estimer la prévalence au Mali.

- Hémoglobinoase SS = 2,6%
- Hémoglobinoase CC = 0,49%
- Hémoglobinoase SC = 1,12%

Auteurs	Effectif	AS	AC
BEGAT	281	35 (12,4%)	32 (11,3%)
CABANNES	4 988	489 (9,8%)	376 (7,5%)
CHAVENTRE	382	-	-
DELMONT	327	38 (11,6%)	53 (16,2%)
DUFRENOT	545	38 (6,9%)	71 (13%)
ENMP (KBK)	2 656	450 (16,9%)	75 (2,7%)
ENMP (Sélingué)	1 906	174 (9,1%)	194 (10,2%)
FOFAN	4 757	1838 (28%)	225 (5%)
GENTILINI	1 037	171 (16,4%)	66 (6,3%)
KALIDI	1 032	82 (7,9%)	142 (13,7%)
Point G.	11 506	1549 (13,5%)	860 (7,5%)
RANQUE	123	3 (2,4%)	13 (10,5%)
VOVAN	342	15 (4,3%)	4 (1,1%)
Total	29.882	4.882 (16,3%)	2.111 (7,06%)

Tableau n° 33 : Prévalence de l'Hb AS et de l'hémoglobinoase AC au Mali d'après les différents auteurs.

1.3. Prévalence des hémoglobinoses AS et AC en fonction de l'ethnie.

Les tableaux n°34 et 35 rassemblent les données disponibles, conservant la prévalence des hémoglobinoses AS et AC dans les principales ethnies au Mali.

Suivant les travaux de Kalidi (58) et le recensement de 1968 et comme le montre les tableaux 36 et 37, nous estimons : la prévalence de l'hémoglobinoase AS à 11, 9%, le nombre de porteurs à 870.368, alors que la prévalence de l'Hb AC est de 8,80 et le nombre de porteurs s'élève à 642.400.

A la naissance l'incidence des hémoglobinoses majeurs est de :

- Hémoglobinoase SS = 1,4
- Hémoglobinoase CC = 0,77
- Hémoglobinoase SC : 1,04

Ces chiffres ne diffèrent pas de manière significative des nôtres, malgré le caractère hospitalier de notre enquête.

ETHNIES	Prévalence de l'HbS	Effectif de la totalité de l'ethnie en 1968	Effectif calculé des porteurs d'Hb AS
Sonrhaf	16,5%	300.000	49.500
Malinké	15,6%	300.000	46.800
Bobo-Mossi	15,5%	117.400	18.197
Toucouleur	14,3%		
Peulh	13,8%	550.000	75.900
Senoufo-Miniańka	12,9%	434.000	55.986
Bambara	12,2%	1.665.000	203.130
Maures	11,9%	78.800	16.006
Kashonké	11,2%	75.000	8.400
Bozo-Somono	10,68%		
Dogon	10,2%	240.000	24.480
Touareg	6,1%		
Total 1968	11,9%	4.180.200	498.399
Total 1983	11,9%	7.300.000	870.368

Tableau n°34 : Prévalence des hémoglobinoses AS en fonction de l'ethnie.

ETHNIES	PREVALENCE de l'Hb AC	EFFECTIF DE LA TOTALITE DE l'ETHNIE	EFFECTIF A CALCULER DES PORTEURS d'Hb AC
Bobo-Mossi	17,7%	117.400	20.780
Bozo-Somono	13,3%		
Dogon	13,1%	240.000	31.440
Senoufo-Minianka	12,2%	434.000	52.948
Sonrhāi	16,3%	300.000	30.900
Bambara	9,5%	1.665.000	158.175
Maures	9,1%	78.800	7.170
Malinké	5,5%	300.000	16.500
Peulh	5,2%	550.000	28.600
Sarakolé	4,5%	420.000	18.900
Kashonké	3,4%	75.000	2.530
Touareg	1,1%		
Total 1968	8,80%	4.180.200	367.563
Total 1983	8,80	7.300.000	642.400

Tableau n°35 : Prévalence des hémoglobinoses AC en fonction de l'ethnie.

ETHNIES \ AUTEURS	BEGAT	CAPANNES	CHAVENTRE	DELMONT	DUPRENO	GENTILINI	K. B. K.	KALIDI	P. G.	RANQUE	SELINGUE	YOVAN	TOTAL (n)
BAMBARA	$\frac{6}{88}$	$\frac{9}{52}$		$\frac{38}{327}$			$\frac{7}{76}$	$\frac{31}{346}$	$\frac{472}{3\ 860}$		$\frac{23}{293}$		$\frac{586}{5\ 242}$
MALINKÉ	$\frac{7}{32}$	$\frac{208}{1\ 861}$					$\frac{326}{1\ 661}$	$\frac{9}{65}$	$\frac{198}{1\ 266}$		$\frac{59}{730}$		$\frac{807}{5\ 618}$
SARAKOLE	$\frac{5}{27}$	$\frac{57}{404}$				$\frac{163}{1\ 015}$	$\frac{24}{284}$	$\frac{11}{62}$	$\frac{173}{1\ 297}$				$\frac{433}{3\ 189}$
PEULH	$\frac{6}{63}$	$\frac{69}{385}$			$\frac{7}{52}$		$\frac{98}{567}$	$\frac{8}{55}$	$\frac{294}{2\ 124}$		$\frac{89}{840}$		$\frac{571}{4\ 085}$
Mintanka-Senoufo	$\frac{7}{28}$	$\frac{67}{731}$			$\frac{4}{99}$			$\frac{4}{89}$	$\frac{38}{293}$	$\frac{3}{123}$			$\frac{123}{1\ 363}$
Bobo-Somono		$\frac{48}{1\ 361}$			$\frac{25}{396}$			$\frac{4}{36}$					$\frac{77}{1\ 791}$
SONRHAI	$\frac{2}{23}$	$\frac{23}{101}$						$\frac{6}{30}$	$\frac{77}{466}$				$\frac{108}{620}$
KASHONKE	$\frac{2}{17}$					$\frac{8}{22}$	$\frac{40}{364}$	$\frac{2}{27}$	$\frac{23}{206}$				$\frac{75}{636}$
MAURE + TAMACHEK		$\frac{6}{42}$						$\frac{3}{20}$				$\frac{8}{59}$	$\frac{17}{68}$
TOUAREG	$\frac{2}{51}$	$\frac{0}{382}$							$\frac{3}{49}$			$\frac{7}{283}$	$\frac{12}{865}$
DOGON									$\frac{25}{244}$				$\frac{25}{244}$

Tableau n°36 : Prévalence de l'Hb AS en fonction de l'ethnie d'après différents auteurs.

ADTEDRS ETHNIES	BEGAT	CARNNES	CHAVENTRE	DELMONT	DUPRENO	GENTILI NI	K.B.K.	KALIDI	P ^t - G.	RANQUE	SELINGUE	VOVAN	TOTAL
BAMBARA	$\frac{10}{88}$	$\frac{5}{52}$		$\frac{53}{327}$			$\frac{8}{76}$	$\frac{92}{546}$	$\frac{367}{3860}$		$\frac{23}{293}$		$\frac{558}{5242}$
MALINKE	$\frac{5}{35}$	$\frac{22}{1861}$					$\frac{39}{1661}$	$\frac{1}{65}$	$\frac{69}{1266}$		$\frac{88}{730}$		$\frac{224}{9240}$
PEULH	$\frac{7}{63}$	$\frac{10}{385}$			$\frac{5}{52}$		$\frac{12}{567}$	$\frac{4}{55}$	$\frac{110}{2124}$		$\frac{83}{840}$		$\frac{231}{4086}$
SARAKOLE	$\frac{5}{27}$	$\frac{5}{404}$				$\frac{63}{1015}$	$\frac{10}{284}$	$\frac{4}{62}$	$\frac{59}{1297}$				$\frac{146}{3081}$
MINIANKA-SENOUFO	$\frac{3}{28}$	$\frac{123}{731}$			$\frac{13}{99}$			$\frac{10}{89}$	$\frac{36}{293}$	$\frac{13}{123}$			$\frac{198}{1363}$
BOBO-SOMONO		$\frac{203}{1361}$			$\frac{53}{396}$			$\frac{6}{36}$					$\frac{262}{1791}$
SONRHAI	$\frac{2}{23}$	$\frac{5}{10}$						$\frac{2}{30}$	$\frac{48}{466}$				$\frac{57}{529}$
KASHONKE	$\frac{0}{17}$					$\frac{3}{22}$	$\frac{7}{364}$	$\frac{1}{27}$	$\frac{7}{206}$				$\frac{18}{636}$
MAURE-TAMACHEK		$\frac{1}{42}$						$\frac{1}{20}$				$\frac{0}{59}$	$\frac{2}{121}$
TODAREG	$\frac{2}{51}$	$\frac{0}{382}$							$\frac{2}{49}$			$\frac{4}{283}$	$\frac{8}{705}$
DOGON									$\frac{32}{244}$				$\frac{32}{244}$

1.4. Léthalité et hémoglobinoses majeures :

Il ressort de nos études comme celles de nos prédécesseurs (n°52, 69, 97) que l'hémoglobine SS est fortement létale de même que l'hémoglobinoses SF. La létalité de l'Hb SC est moins élevée. Quant à l'Hb SA, elle est de connaissance récente au Mali.

1.5. Anémies et hémoglobinoses :

Nous confirmons les études antérieures, les hémoglobinoses AS et AC n'engendrent aucune anémie. Par contre les hémoglobinoses SS et SF sont fortement anémiantes.

Les hémoglobinoses SC et SA sont moins anémiantes.

1.6. Hémoglobinoses ; V6M et CCHM :

Les hémoglobinoses AC, SC, CC et AF sont microcytaires, par contre la CCHM ne varie presque pas avec les différentes hémoglobines.

1.7. Densitométrie des hémoglobinoses AC et AS :

L'étude densitométrique de ces types hémoglobiniques nous a permis de faire les remarques suivantes :

La répartition de l'Hb AC est unimodale chez les sujets AC.

La répartition de l'Hb S est unimodale chez les sujets AS alors que S. TOURE (97) trouve que cette répartition est bimodale, cela s'explique par le caractère modeste de l'échantillon de S. TEME.

2. DEFICIT EN G.6. PD.

2.1. Prévalence en fonction de l'ethnie :

Nous avons relevé les résultats des travaux menés au Mali par les auteurs suivants :

- CHAVENTRE (27) chez les touareg du cercle de Ménaka
- DIALLO A dit Kossy (32) à Mopti et GAO en 1978
- l'Ecole Nationale de Médecine (43) à Selingué en mars 1980
- l'Ecole Nationale de Médecine (42) à Kita - Bafoulabé - Kéniéba en mars 1981
- TOURE K (99) en 1977 à Bamako (enquête préliminaire).

Notre étude englobe tous les résultats de dosages effectués de 1977 à 1983 au laboratoire.

Le tableau n°38 collecte les données disponibles concernant la prévalence ethnique du déficit en G₆PD au Mali.

Dans l'ensemble la prévalence du déficit en G₆PD est de 14,6% mais elle va de 7,1% chez les Kashonkés à 23,9% chez les Maures.

Nos résultats confirment ceux de A. DIALLO dit Kossy (32) et de K. TOURE (99).

La prévalence 14,6% semble proche de la réalité.

De toutes les façons la prévalence du déficit de la G₆PD au Mali est l'une des plus élevées de l'Afrique noire K. TOURE (99).

	BKO/ (K. TOURE)	BAMAKO notre étude	GAO A.D.	MOPTI (A. DIALLO SELINGUE	K.B.K.	MENAKA	TOTAL	PREVALENCE
BAMBARA	$\frac{49}{318}$	$\frac{579}{2997}$	$\frac{0}{2}$	$\frac{3}{7}$	$\frac{17}{295}$	$\frac{4}{57}$	$\frac{652}{3676}$	17,7%
MALINKE	$\frac{12}{104}$	$\frac{193}{997}$		$\frac{1}{3}$	$\frac{25}{730}$	$\frac{143}{1442}$	$\frac{374}{3276}$	11,4%
SARAKOLES	12/85	210/1010	-	$\frac{1}{3}$	-	$\frac{23}{228}$	$\frac{246}{1326}$	18,4%
PEULHS	7/136	270/1650	$\frac{1}{4}$	$\frac{9}{38}$	$\frac{57}{840}$	$\frac{22}{170}$	$\frac{366}{2838}$	12,9%
SONRHAI	$\frac{3}{34}$	$\frac{76}{366}$	$\frac{30}{106}$	$\frac{2}{7}$	-	-	$\frac{111}{513}$	21,6%
KASHONKE	$\frac{2}{18}$	$\frac{22}{169}$	-	-	-	$\frac{12}{315}$	$\frac{36}{302}$	7,1%
BOZO-SOMONO	0	$\frac{21}{112}$	-	$\frac{8}{36}$	-	-	$\frac{29}{148}$	19,6%
BOBO - MOSSI		11/73	-	-	-	-	$\frac{11}{73}$	15,1
SENOUPO - MINIANKA		44/235	-	-	-	-	$\frac{44}{235}$	18,7
TOUCOULEUR	0	$\frac{6}{43}$	-	-	-	-	$\frac{6}{43}$	13,9
TOUAREG	0	7/42	$\frac{2}{27}$	-	-	-	$\frac{9}{69}$	13,04
MAURES		28/117	-	-	-	-	$\frac{28}{117}$	23,9
AUTRES	9/89	10/52	4/13	6/32	-	11/287	$\frac{40}{474}$	8,4
TOTAL 94/784	$\frac{94}{784}$	$\frac{1105}{7790}$	$\frac{37}{152}$	$\frac{30}{98}$	$\frac{399}{1863}$	$\frac{215}{2499}$	$\frac{1141}{13284}$	14,6%

Tableau N°38 : Prévalence du déficit en G.6. PD dans les différentes ethnies d'après les différentes ethnies.

2.2. Retentissement du déficit en G.6. PD :

- Le déficit en G6 PD ne réduit pas l'espérance de vie puisque sa prévalence ne varie pas de manière significative avec les différentes tranches d'âge.

- Il ne semble pas anémiant dans notre série bien que des hémolyses sévères puissent s'observer occasionnellement et que certains drogues soient constamment hémolysantes. (99) ; mais par opposition à la très grande fréquence de déficit, les hémolyses sont rares et passent inaperçues au milieu des anémies d'autres natures.

CONCLUSION

Nous rapportons les résultats de 11.506 électrophoreses de l'hémoglobine et de 8.864 dosages de la G6-PD, effectués au laboratoire de l'école Nationale de Médecine et de Pharmacie de 1977 à 1983.

1. HEMOGLOBINOSES :

1.1. Epidémiologie :

- La prévalence de l'hémoglobinose AS est de 13,4%, celle de l'hémoglobine AC de 7,5%. Elles sont indépendantes du sexe et de l'âge.

- A la naissance la prévalence des SS est de 1,8%, celle de l'hémoglobinose CC est 0,6% et celle du double hétérozygotisme SC est de 1,0%.

- La prévalence de l'hémoglobinose AS est plus basse chez les touaregs que chez les autres ethnies ; celle de l'hémoglobinose AC est plus élevée chez les bobo-Mossi, plus basse chez les touaregs et les sarakolés.

- Les hémoglobinoses majeures SS, SC, SF réduisent l'espérance de vie. Les hémoglobinoses CC, CA et SA ne semblent pas réduire l'espérance de vie.

- L'étude densitométrique des hémoglobines nous a permis de constater que la répartition de l'hémoglobine S chez les sujets AS est unimodale de même que celle de l'hémoglobine C chez les sujets AC, ce qui suggère l'existence d'une seule mutation B_S et B_C .

1.2. Caractéristiques hématologiques des hémoglobinoses :

Les hémoglobinoses AS, AC et AF ne sont pas anémiantes. Par contre 89,4% des sujets SS et 84,7% des sujets SF ont un taux d'hémoglobine pondéral inférieur à 100 g/l. : l'hémoglobine SC est mieux tolérée, 33,4% seulement des sujets ont moins de 100g/l.

Les hémoglobines CC, CA, SA sont peu anémiantes.

- Le V.6.M. est en moyenne plus faible chez les sujets anémiques, néanmoins les sujets SS, SF, SA et CA déterminent des anémies macrocytaires. La macrocytose est moins marquée chez les sujets SC.

- La CCHM chez les sujets anémiques est dans l'ensemble basse, elle l'est cependant moins dans les hémoglobinoses majeures que dans les anémies des sujets AA.

- La TCHM en moyenne ne diffère pas chez les sujets AA, AS, AF, SC et SA. La moyenne chez les sujets SS et SF est supérieur à celle des sujets AA. Cette moyenne de la TCHM est plus basse chez les sujets CC, CA que chez les sujets AA.

2. DEFICIT EN G₆PD :

2.1. Epidémiologie :

La prévalence du déficit en G₆PD est de 18,7%, elle est plus élevée chez les hommes (21%) que chez les femmes (15,6%).

Elle est indépendante de l'âge et de l'ethnie.

2.2. Caractéristiques hémotologiques :

Le déficit en G₆PD ne semble pas à première vue anémiant dans notre série. En fait il peut déterminer des hémolyses médicamenteuses mais celles-ci sont relativement rares et dans une étude statistique hospitalière comme la notre elles sont noyées parmi les innombrables anémies d'autres natures.

BIBLIOGRAPHIE

1. ADAMS (J.G. et STEINBERG (M.H.) : Alpha thalassemie.
Amer - J - Haemed, 1977, 2, 317 - 25.
2. ADU (D.), ADDU (Y.) ; FOLI (A.K.) et al. Acute Renal failure in
tropical Africa - Brit - med-J., 1976, 2, 890.
3. Ahmed (I) et OLOWIE (O.) : Hémoglobinuria in Nigeria children -
Afr.-J - med - Science, 1971, 2, 101-108.
4. Ait KAIT (D.) : L'anémie hémolytique par déficit en glucose - 6 -
phosphate - deshydrogenase.
Thèse - med - Alger 1974.
5. Ait kait (D.) ; Ben Moussa (M.) ; Merad (F.) ; Benonamam (M.) ;
Benabadji (M.) et Messerschmitt. (J.) : L'anémie hémolytique par
déficit en glucose - 6 - phosphate deshydrogenase - A propos de 120 cas observés
de 1969 en 1974.
Sem - hôp - Paris 1977, 53, 905-908.
6. AKINKUKBE (F.M.) : Anemia in a rural population in Nigeria (I Lora)
Am - Trop - Med Parasito, 1980, 74, 625.
7. AKOGLUT (T.) ; OZER (F.L.), CIG (S.) et al glucose - 6 - phosphate
déshydrogenase deficiency in Cukurova Province, Turkey Intern -
J. Epidemio, 1981, 10, 27.
8. ALLAN (N.), Beale (D.), IRVINE (D.) et LEHMANN (H.)
Kb-K-Wolwich - Nature, 1965, 208, 658 - 681 -
9. ALLISSON (A.C.), Charles (L.J.) et MC-GREGOR (I.A.) : Erythrocyte
glucose - 6 - phosphate déshydrogenase, déficienty en West Africa.
Nature, 1961, 190 - 1198 - 1199
10. ARIZA (M.C.) ; GUZMAN (M.A.) - Aepatites, fièvre tiphoïde Y
déficit - 6 - fosfatodishydrogenase. Arch - Dom - Pediatr, 1978,
14, 207.
11. BARABE (P.) et CHARLES (D.). L'hénolyse chronique et ses mécanismes
dans la drepanocytose. Med trop, 1978, 32, 152.
12. BARCLAY (G.P.T.) ; JONES (M.I.) et SPLAINE (M.) : A Survey of the
incidence of sickle - cell - trait and glucose - 6 - phosphate -
deficiency in Zambia - Trans-roy - Soc, trop. Med, Hyg. 1970, 64,
78 - 93.

13. BAUFINE, DUCROCO (H.) : Anemies parasitaires et tropicales
Rev. Med. 1967.
14. BEGAT (J.C.) : Contribution à l'étude de certaines hémoglobicopathies
chez l'adulte.
Thèse Med. Bamako 1974.
15. BERNARD (J.) ; LEVY (J.P. et al. : Abrege d'hématologie, 2 ed, Paris
1973, Masson, edit.
16. BERNARD (J.) ; RUFFIE (J.) : Hématologie géographique.
Tome I, Paris, 1964, Masson édit.
17. Beutler : glucose - 6 - phosphate déshydrogenase en Côte d'Ivoire -
(Note préliminaire). Am - Université - Abidjan, 1972, 6, 97 - 103
18. Beutler (E.) ; JOHN (C.), POWARS (D.) et al. : Prévalence of glucose
phosphate déshydrogenase deficiency in sickle - cell disease
New - Engl. J - Med. 1974, 290, 826
19. BETHLENFALVAY (N.C.) ; MOTULSHY (A.G.) ; RINGELHANN (B.) ;
LEHMANN (H.) ; HUMBERT (J.R.) and KONOTEY AHULU (F.I.D.).
Hereditary persistence of foetal hemoglobin, beta, beta thalassemia,
and the hemoglobin, sigma beta Locus further family data and genetic
interpretation - Ann - J - Hum.
Genet, 1975, 27, 140 - 154.
20. BRUCE - TAGOUE (A.A.), BELCHER (D.W.) ; WURAPA (F.K.) ; TURSON (P.) ;
NICOLA (D.D.) and OFOSU - AMAAH (S.) : Haematological values in a
rural ghanian population - Trop. geogr. Med., 1977, 29, 237-244.
21. CABANNES (R.) ; BONHOMME (J.) ; PENORS (H.) ; MAURAN - SENDRALL (A.) ;
DANIEL (I.) and ARNE (D.).
Les hémoglobinopathies en Côte d'Ivoire. Med. Afrique Noire, 1972
19 n° spécial ; 81-86.
22. CABILL (I.) ; RICHTTS (C.) ; JACOBS (A.), and LEFSKY (E.) : Ery-
thropoiesis and the effect of transfusion in homozygous beta
thalassemia.
New- Engl. J. Med, 1978, 298, 776-778.

23. CHARACHE (S.), CLEGG (J.B.) and WEATERALL (D.J.) : The Negro-variety of hereditary persistence of foetal hemoglobin is a mild form of thalassemia intermedia - Blood, 1978, 52, 345-49.
24. CHARMOT (G.) et LEFEUVRE (W.PH.) : Géographie de la drepanocytose les causes de sa repartition dans l'Afrique au Sud du Sahara. Med - Trop, 1978, 38, 167-173.
25. CHARMOT (G.) et AUGER (C.) : Premier cas d'& thalassemie identifie a Madagascar - Bull - Soc - Path. Exot, 1966, 59, 258-259.
26. CHASTEL (C.) ; LEHIR (A.L.) ; BEZON (A.) et al Variations acquises du taux d'hémoglobine A₂ au cours de l'hapatiti virale. Presse Med - 1971ù 79 (28) : 1283-1284.
27. CHAVENTRE (A.) : Rapport de la mission médico-scientifique franco - malien dans le cercle de Ménaka et de Douentza. Paris - Bamako I : N.E..D. édit.
28. COULAUD : (J.P. ; DA (M.) ; PAYER (C.) et KAPLAN (J.C.) : A propos de l'effet hémolytique du niudazole chez les sujets déficients en G₆PD. Nov. Press.med 1976, 5, 2720-2721.
29. DASES (S.) ; DAS (R.J.) ; Spectrum of hémolyro anemias in Punjab north india, Trop. Geogra. Med. 1980, 82, 312.
30. DEMBELE (O.S.) Etude hémotologique et étiologique des anemies en médecine interne à Bamako . Thèse Med. Bamako, 1980.
31. DELMONT (J.) ; ARDISSONE (J.P.) ; KER GROACH (P.P.) ; ROUGEMONT (A.) : Détermination des hémoglobinoopathies S et C dans la région de Bamako (Mali). Med- Afr. noire, 1974, 21, 209-212.
32. DIALLO (A. dit Kossy) : Incidence et role pathologique du déficit en G₆PD au MaliR Thèse; Méd. Bamako 1978.
33. DIALLO (M.S.) : Ictère néo-natal et déficit en glucose - 6 - phosphate déshydrogenose chez les africains de Kakar, 1969.
34. DIEBOLT (G.) et LINHARD (J.) : Hémoglobinoses et déficiences en G₆PD chez les africains de la région de Kara - Bull - men Fac. Med. PHARM. Dakar, 1969, 17, 165.

35. DJABANOR (F.F.T.) : Threc military pilots with the Sickle cell
- Trop - Doctor, 1977, 7, 1,3.
36. DUFLO (B. ; SOULA (G.) ; TOURE (K.) ; DIALLO (A.) : Le déficit en
glucose - 6 - phosphate déshydrogénase (G₆PD) au Mali.
Dakar Med ; 1979, 24, 60.
37. DUFLO (B.) ; DIALLO (A.) ; TOURE (K.) et SOULA (G.) : Le déficit en
en glucose - 6 - phosphate deshydrogenose au Mali - Epidemiologie
et rôle pathologique. Bull - Soc - Patho+ Exot., 1979, 72, 258
38. DUFLO (B.) ; RANQUE (P.) ; QUILICI (M.) et BALIQUE (H.) ; DEMBELE (O.) ;
DIALLO (D.), DIALLO (A.N.) ; HAIDARA (S.) ; MAIGA (I.).
Déficit en glucose - 6 - phosphate deshydrogenose et paludisme
au Mali.
Nov. Presse - Med, 1982, 11, 273.
39. DUFRENOT (M.M.) ; LEGAT (J.P.) ; TRAORE (A.) : Contribution à
l'étude de la répartition des genes S et C hémoglobiniques en
Haute Volta, au Mali, au Niger.
Bull. Soc. Phath. exot, 1970, 63, 607-613.
40. DUROCHERS (J.R.) ; CLANDER (B.E.) ; GAINES (L.T.) et al. : Effect of
cyarote on erythrocyte deformability - Blood, 1974, 43, 277.
41. ELLIS (N.) et ALPERIN (J.B.). A rapid method for electrophoresés of
erythrocyte - glucose - 6 phosphate deshydrogenose on cellulose
autate phates amer - J- clum - Path, 1972, 57, 534-536
42. ENMP : Etat des population riverains avant la mise en eau du barrage
de Sélingué Bamako, 1980, 400p.
43. ENMP : Evaluation sanitaire des cercles de Kéniéba, Bafoulabé, Kita
(Région de Kayes, République du Mali).
Rapport préliminaire. Mai 1982. 79p.
Rapport final Janvier 1984. 376p.
44. ENGLAND (J.M.) and FRASER (P.M.) : Differention of Iron déficiency -
from - thalassemia trait by routine blood - count - Laucet,
1973, 3, 449 - 57.

45. ESSAN (G.J.F.) : The diagnosis of beta - thalassemia in malarious environments.
Ghana. Med, J, 1973, 12, 222-224.
46. ESSAN (G.J.F.) ; BIENZLE (U.) ; HILLER (G.) and ADESINA (T.A.O.).
Hémoglobine A₂ and malaria - Am - J - Trop. Med - Hyg. 1973,
22, 153-156.
47. GENTILINI (M.), COQUELET (M.L.), PANNETIER (J.) ; HAZEBROUQ (G.) ;
DETRAVERSE (P.M.) et DOMART (A.) : Etude de l'hémoglobine chez
650 travailleurs Sarakolés Originaires de l'Ouest Africain.
Bul - Soc. Med - Afr. Noire, 1967, 12, 811 - 812.
48. GENTILINI (M.) et PANNETIER (J.) : Résultats de l'étude de
l'électrophorèse systématique de l'hémoglobine chez quinze cent
travailleurs migrant de l'Ouest Africain (Mali-Sénégal-Mauritanie-
Am. Soc. Belge. Med. Trop., 1969, 49, 117.
49. GIBES (W.N.), Screening for glucose - 6 - phosphate deshydrogenase
deficiency in haemolytic disorders : the methylene blue reduction
test. West Indian Med. J., 1979, 28, 148.
50. GILLES (H.M.), TAYLOR (B.G.) : The existence of the glucose - 6 -
phosphate deshydrogenase deficiency trait in Nigeria and its
chemical implication - Am - Trop - med - Parasito, 1961, 55, 64.
51. Groupe scientifique de l'O.M.S. : Traitements des hémoglobinopathies et
des troubles apparents. Org. Mond. Santé, Série rapp. technique
GENEVE, 1972, 509.
52. HAIDARA (A.C.) : Les hémoglobinopathies de l'adulte en milieu
hospitalier bamakois.
Thèse Med, Bamako 1978.
53. HAIDARA (S.) : Etude épidémiologique des anémies en milieu rural -
Thèse Med - Bamako - 1980.
54. HEDAYAT (S.) ; FARHUD (D.D.) ; MONTAZAMI (K.) et al. : The pattern of
bean consumption, Laboratory finding in patients with favism,
G₆PD déficient, and a control groupe, J. Trop. Pediat, 1981, 27,
110.

55. ICZKOVITZ (J.M.) and JIM (R.T.S.) : Microcytosis iron deficiency and thalassemia trait Honof Med. (J.), 1978, 37, 201 - 211.
56. JONKIS (J.H.P.) (E dit). : Abnormal hémoglobine in Africa, Oxford, 1959, Blacwell edit.
57. JOSSERAND (C.) ; DUJEU (G.) ; SWADOGO (R.) ; PIRANE (Y.) ; Sagnet (H.) ; THOMAS (J.) ; REVIL (H.) et MAFART (Y.) : Dyshemoglobinose SC, A propos de 18 observations en Haute-Volta. Med - Trop. 1970, 30 (1), 94 - 101.
58. KALIDI (I.) : Contribution à l'étude des types hémoglobiniques au Mali - Thèse, Méd, Bamako, 1978.
59. KARPATIOS (T.), NICOLAIDOU (P.) ; KORKAS (A.) and THOMAIDIS (T.) : The hand foot - Syndrome in Sickle - cell - bêta thalassemia disease J. Amer. Med, Ass, 1977, 238, 1540-1541.
60. KATTAMIS (C.) ; METAXOTOU-MAVROMAT (A.) ; KARAMBOULA (K.-) ; NASIKA (E.) and LEHMANN (H.) : The clinical and haematological finding in children (inheri) inheriting two types of thalassemia : high-A₂ type bêta - thalassemia and high - F- type or sigma Bête thalassemia - But - J - Haemat - 1973, 25, 375-384.
61. KENDALL (A.G.) ; and OJWANG (P.J.) : The Kenya haemoglobins E.Afr. Med, J.) 1980, 57, 861-866.
62. KNIGHT (R.H.) et ROBERSTON (D.M.K.) : The /^{pre} valence of the erythrocyte G₆PD deficiency aminong african in Ugandan trous roy - Trop - Med Hyg, 1963, 57, 95.
63. KNOX (E.G.) et Mc. GREGOR (I.A.) : G₆PD deficiency in Gambian village - Trna - rog - Trop-Med. Hyg, 1965, 59, 473.
64. LAMBOTTE (C.), DURENNE (J.M.) et ISRAELE : La déficéce en glucose - 6 - phosphate déshydrogenose au Congo. Aspect genetiques cliniques et de Santé Publique. Amn - Soc - Belge - Med. Trop., 1968, 48, 473.
65. LANCASTRE (F.) : Thalassemie et psendes-thalassemie des Africains - Thèse, Méd, Paris, 1964.
66. LEFLOHIC (SA.M.) ; SELINGHIA (D.) ; JACQUEMIN (J.L.) : Hémoglobinosé et hémoglobinopathie en Rép. Centra-fricaine - BULL-Soc-Path - Exot, 1975, 68, 294-302.

67. LINHARD (J.) ; BAYLET (R.) et MALVOISIN (J.) : Premiers résultats sur les déficiences en G₆PD dans la région de DAKAR. Bull. Soc. Med. Afr. noire, 1964, 9, 269.
68. LIVINGSTONE (F.B.) : Hémoglobine history in West Africa - Hum - Biol, 1976, 48, 487-550.
69. MAIGA (I.I.) : Intérêt de l'étude des hémoglobinoses à Bamako (hémoglobinoase, thalassémie, hémoglobine glycosylée). Thèse Med. Bamako 1979.
70. MAIGA (M.F.) : Aspects épidémiologique, biologique et étiologiques des anémies au Mali. Thèse - Med ; Bamako 1981.
71. MARTIN (S.K.) et al Severe malaria and glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency in a reappraisal of the malaria/G.6.PD hypothesis - Lancet - 1979 - I, 524.
72. MISHRA (B.C.) ; IYER (P.D.) ; GANDHI (S.G.) ; RAMNATH (S.R.) and PATEL (J.C.). Diagnosis of heterozygous beta thalassemia in a population with high prevalence of - iron deficiency. Indian J. Med, Sciences, 1973, 27, 832-835.
- (MORELLI (A.) ; BENATTI (U.) ; GAETANI (G.F.) et al)
73. MOTULSKY (A.G.) : Therical and clinical problems of G₆PD deficiency its occurrence in africans and its cohabitation with hemoglobinopathy in : Jonkis - J.E.P. Abnormal - haemoglobins in Africa. Philadelphia, 1965, E.A. Sous edit.
74. NICOLAS (L.K.) : Contribution à l'étude du déficit en G₆PD (Recherche systématique chez 252 nouveau-nés. Sénégalais à Dakar. Thèse Med, Dakar, 1973.
75. NIKOLOVA (T.) et al : Glucose - 6 - phosphate dehydrogenase deficiency in the etiology of neonatal hyperbilirubinemia. God-Zb-Med Fak. Skopje, 1976, 22,185.
76. OUDART (J.L.) : Les pièges du diagnostic de la dépanocytose au Laboratoire. MedM Trop, 1981, 41, 689.

- 77. OUDART (J.L.), CASEY (R.) ; LEHMANN (H.) ; GISCARD (R.) and TOUFIC (A.) : Hemoglobine A₂ dans les populations noires de l'Ouest Africain - Bull. Soc. Pathexot, 1974, 67, 218-226.
- 78. O M S : Rapport technique, 366, Normalisation des techniques d'étude de la G₆PD, 1967.
- 79. QUATTARA (Z.). : Contribution à l'étude des anémies de la femme enceinte dans le district de Bamako. (A propos de 138 cas) Thèse Med. Bamako : 1981.
- 80. PENE (P.) ; SANKALE (M.) ; LINHARD (J.) et al : Etude de l'évolution du paludisme rural africain en fonction des G₆PD, Med. Afr. Noir 1967, 14, 257.
- 81. PEQUIGNOT (H.) ; VARET (B.) ; DUFLO (B.) ; COQUELET (M.L.) ; CHRISTOFROY (B.) ; LEVY (J.P.) : Six observations de x drepanocytoses homozygotes chez les adultes - Ann. Med. int. Paris, 1976, 127, 53-57.
- 82. PIGUET (H.) : hemoglobine in: Encyclopédie médico-chirurgical, Sang, fascicule 1300. (10.
- 83. RHALY (A. Ag) ; DOLO (M.) : A propos d'un syndrome d'adam. Stockes chez un jeune drepanocytaire. cardiol. trop., 1978, 4, 107.
- 84. RICHARD (J.) : Déficit en G₆PD en Madagascar. Arch. Inst. Pasteur. Madagascar. 1974, 42, 201.
- 85. ROBINSON (M.J.) ; LAU (K.S.) ; LIN (N.P.) et CHAN (G.) : Screening for G₆PD deficiency. Med. J. Malaysia, 1976, 30, 187.
- 86. REISS (R.R.), MOURSE (E.E.) and MICHINI : An improved method for the electrophoresis and densitometry - Am. J. clin - Path. 1975, 63, 841-846.
- 87. RICHIN (C.) ; MONJOUR (L.) ; DRUILHE (P.) FROMENT (A.) ; CHASTANG (KEYLEM (J.M.) ; GENTILINI (M.) et LABIE (D.) : Hémoglobines anormales et thalassémies dans les populations de Haute-Volta Bull. Soc. Path. Exot. 1982, 75, 212-217.
- 88. SAGNET (H?) ; THOMAS (J.) ; REVIL (H.) ; CHASLEL (C.L.) ; BERENK (J.) ; PHILIBET (H.) ; MAFART (Y.) : Thalassodrepanocytose classification, diagnostic différentiel et considérations générales (à propos d'un sujet de 20 ans originaire de Haute Volta. Marseille Med. 1968, 150, 701-703.

89. SANKALE (M.) ; DIOP (B.) ; SOW (A.M.) et al. : Etude hématologique et étiologique à propos de 300 cas d'anémie dans un service de médecine interne pour adulte à Dakar.
Med. Afr. Noire, 1977, 24, 47.
90. SERJEANT (B.E.) ; MASON (K.P.) and SERJEANT (G.R.) : The development of haemoglobine A₂ in normal Negro - infant and in sickle - cell - disease But - J. Haemet ; 1978, 39, 259-265.
91. SERJEANT (G.R.) ; SOMMERAUX (A.M.) ; STEVESON (M.) ; MASON (K.) ; et SERJEANT (B.E.) : Comparaison of Sickle - cell - bêta O. thalassemia with homozygous sickle - cell - disease But J. Haemet - 1979, 41, 83-93.
92. SIDIBE (M.Z.) : Nouvelle contribution à l'étude du déficit en G₆PD au Mali.
Thèse - Med. Bamako : 1982.
93. SCHMIDT (R.M.) ; M.D. : Laboratory diagnosis of hemoglobinopathies J.A.M.A., 1973, 224 (9) ; 1276-1280.
94. SOULA (G.) : Etude hématologique et étiologique des anémies en milieu hospitalier à Bamako.
Thèse, Med, Marseille 1979.
95. TAYLOR (J.M.) and al, : Genetic-Lesion in homozygotes alpha thalassemia (hydrops foetalis). Latur, 1974, 25, 392-393.
96. THERIZOL (M.) : Enquête sur les hémoglobines anormales des travailleurs transplantés d'Afrique Occidentale. Thèse, Med. Paris 1966.
97. TEME (S.) : Etude densitométrique des électrophorèses de l'hémoglobine à Bamako . Thèse, Med. Bamako 1982.
98. TOURE (M.) . : Aspect clinique de la drepanocytose majeure chez les enfants du Mali en milieu hospitalier : la drepanocytose, Paris 1975 - I.N.S.E.R.M. Edit, 33-34.
99. TOURE (K.) : Le déficit en glucose - 6 - phosphate deshydrogenase. (G₆P.D.) au Mali.
Enquête préliminaire. A propos de 308 dosages. Thèse - Med - Bamako 1977.

100. VOVAN (L.) ; FOFANA (Y.) ; BONY-CHAMANT (F.) ; TRAORE (M.) et al. :
Dépistage des hémoglobinopathies (HbS et HbC) chez les
nomades sédentaires de 2 villages de la région de GAO (Mali).
C.R. Soc - Biol - Ouest Africain 1977, 163, (2). 36.
101. WAJKMAN (H.) ; LABIE (D.) : Aspects actuels de la biologie de la
drepanocytose - Am - Med - Int, 1981, 132, 568-594.
102. WILLCOX (M.C.) : Thalassemia in morthen - Liberia Asurrey in the
mont Nimba area - J - Med.
Genet, 1975, 12, 63-66.

TABLE DES MATIERES

	<u>PAGES</u>
INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : I MALADES ETUDIES	3
1.1. Origine des malades	4
1.2. Répartition par âge et sexe	4
1.3. Répartition ethnique	6
II. METHODES	8
2.1. Electrophouse de l'hémoglobine et densitometrie	8
2.1.1. Electrophouse Standard	8
2.1.2. Densitométrie	8
2.2. Dosage de la G ₆ PD	9
2.3. Electrophouse de la G ₆ PD	9
2.4. Autres examens hématologiques	9
2.4.1. L'hémogramme	9
2.4.2. Dosage de l'hémoglobine	9
2.4.3. l'hémotocrite	9
2.4.4. Leucocytes	10
2.5. Exploitation Informatique	10
2.5.1. Fichiers	10
2.5.2. Programmes	10
DEUXIEME PARTIE - RESULTATS	12
1. HEMOGLOBINOSES	13
1.1. Prévalence des types hémoglobiniques	13
1.1.1. Hemoglobine AA normale	13
1.1.2. Hemoglobine S et hémoglobine C	13
1.1.3. Thalasseemies	15
1.1.4. Hemoglobinoses rapides	15
1.2. Prévalence des différents types hémoglobiniques en fonction du sexe	15
1.3. Prévalence des hémoglobines en foction de l'âge	17
1.4. Prévalence des types hémoglobiniques en fonction de l'ethnie	22

1.5. Etude quantitative des différentes hémoglobines en fonction des types hémoglobiniques	26
1.5.1. Etude densitométrique des différents types hémoglobiniques	26
1.5.2. Distribution du taux d'HbS chez les sujets de type hémoglobinique AS	28
1.5.3. Distribution du taux d'HbC chez les sujets de type hémoglobinique AC	31
1.5.4. Distribution du taux de l'HbA ₂ chez les sujets de type hémoglobiniques AA	34
1.5.5. Distribution du taux de l'HbF et A ₂ chez les sujets de type AF	37
1.5.6. Distribution du taux de l'HbS et F chez les sujets de type SS ou SF	41
1.5.7. Distribution du taux de l'HbS chez les sujets de types SC	41
1.5.8. Distribution du taux de l'HbS chez les sujets de type hémoglobinique SA (B + thalassodrepanocytose	44
1.5.9. Distribution du taux de l'HbC chez les sujets de type hémoglobinique CA (B ⁺ - thalasseemies - HbC	46
1.6. Caractéristiques hemotologique des différents types hémoglobiniques	48
1.6.1. Moyenne du taux d'Hb pondéral en fonction des types hémoglobinique	48
1.6.2. Prévalence des anemies selon les types hémoglobiniques	50
1.6.3. V 6 M en fonction du type hémoglobinique	52
1.6.4. CCHM en fonction du type hémoglobinique	54
1.6.5. TCHM en fonction du type hémoglobinique	56
1.6.6. Reticulocytose en fonction des différents types hémoglobinique	58
1.7. Formule lencocytaire	60
2. DEFICIT EN G ₆ P D	62
2.1. Prévalence d'ensemble	62
2.2. Prévalence du G ₆ PD en fonction du sexe	62
2.3. Prévalence du G ₆ PD en focntion de l'âge	64

2.4. Ethnie	66
2.5. Caractéristiques hématologiques	68
2.5.1. Anémies et déficit en G_6PD	68
2.5.2. V6M et déficit en G_6PD	68
2.5.3. CCHM et déficit en G_6PD	68
2.5.4. Corrélation entre moyenne et écart type du taux de reticulocytes et le déficit en G_6PD	68
2.6. Corrélation entre déficit en G_6PD et type hémoglobinique	70
TROISIEME PARTIE : COMMENTAIRES	72
I. MHEMOGLOBINOSES	73
1.1. Enquêtes menées au Mali	73
1.2. Prévalence des hémoglobinoses AS et AC au Mali.	74
1.3. Prévalence des hémoglobinoses AS et AC en fonction de l'ethnie	76
1.4. Lethalité et hémoglobinoses majeures	81
1.5. Anémies et hémoglobinoses	81
1.6. Hémoglobinoase ; V.6.M. et CCHM	81
1.7. Densitométrie des hémoglobinoses AS et AC	81
2. DEFICIT EN G_6PD	81
2.1. Prévalence en fonction de l'ethnie	81
2.2. Retentissement et déficit en G_6PD	84
QUATRIEME PARTIE : CONCLUSION	85
1. HEMOGLOBINOSES	86
1.1. Epidémiologie	86
1.2. Caractéristiques hématologiques	86
2. DEFICIT EN G_6PD	87
2.1. Epidémiologie	87
2.2. Caractéristiques hématologiques	88
BIBLIOGRAPHIE	88
TABLE DES MATIERES	99

SERMENT DE GALIEN

Je jure, en présence des maîtres de la Faculté, des conseillers de l'Ordre des Pharmaciens et de mes condisciples :

D'honorer ceux qui m'ont instruit dans les préceptes de mon art et de leur témoigner ma reconnaissance en restant fidèle à leur enseignement ;

D'exercer, dans l'intérêt de la Santé Publique, ma profession avec conscience et de respecter non seulement la législation en vigueur, mais aussi les règles de l'honneur, de la probité et du désintéressement ;

De ne jamais oublier ma responsabilité et mes devoirs envers le malade et sa dignité humaine

En aucun cas, je ne consentirai à utiliser mes connaissances et mon état pour corrompre les mœurs et favoriser des actes criminels.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.
