Représentations de la transmission de la drépanocytose chez les jeunes passés de la pédiatrie à la médecine pour adultes

Maria TEIXEIRA(1), Alain EPELBOIN(2), François LIONNET(3), Malika BENKERROU(4), Eliane RAFFET(5), Corinne ALBERTI(6), Hélène MELLERIO(7), Serge GOTTOT(8), Constant VODOUHE(9)

(1) Maîtresse de conférences, Université de Paris, ECEVE, UMR 1123/INSERM,
(2) Chargé de recherche UMR 7206 & USM 104, Ecoanthropologie et ethnobiologie, CNRS MNHN,
(3) Médecin spécialiste de la drépanocytose, APHP Hôpital Tenon
(4) Pédiatre spécialiste de la drépanocytose, APHP Hôpital Robert Debré
(5) Psychologue spécialiste de la drépanocytose, APHP Hôpital Robert Debré
(6) PU-PH, Université de Paris, ECEVE, UMR 1123/INSERM
(7) Pédiatre, Université de Paris, ECEVE, UMR 1123/INSERM
(8) MCU-PH, Université de Paris, ECEVE, UMR 1123/INSERM
(9) Président de l'association DORYS de lutte contre la drépanocytose

Résumé : En Ile-de France, les jeunes franciliens atteints de drépanocytose ont des difficultés à penser les mécanismes biologiques de l'hérédité de leur pathologie, tout en ayant parfaitement intégrer l'idée qu'il leur faut éviter le cumul de l'identique. Ces représentations de la transmission et de l'hérédité ont un impact sur leur existence sociale et affective, sur le choix de leur conjoint et leur projet d'enfant.

Mots-clés : jeunes drépanocytaires, transmission, maladie rare, maladie génétique, représentations.

1 Introduction

Françoise Héritier et Marc Augé (1982) appelaient de leurs vœux les études sur les notions de transmission et d'hérédité et sur le rapport entre théorie génétique et théorie sociale affirmées par les théories locales afin de faire la théorie de la théorie. Dans le cas des maladies génétiques, la notion de transmission et d'hérédité est empreinte de représentations négatives. Ces représentations sont modelées dans le cas de la drépanocytose par un mélange complexe alliant des savoirs profanes et des savoirs savants

en fonction des individus, de leurs diverses appartenances sociales, de la société où ils vivent, de leur position au sein de cette société, mais aussi de leur reconnaissance sociale de malade, d'aidant ou de professionnel de santé.

Sans prétendre élaborer une « méta théorie », nous nous attacherons à comprendre quelles sont les représentations de l'hérédité et de l'engendrement de jeunes Franciliens d'origine africaine atteints de drépanocytose rencontrés en Ile-de-France, alors qu'ils avaient tous connu un processus de transition entre médecine pour enfant et médecine pour adulte. Nous nous demanderons quelles représentations ont-ils de leur corps et quels affects mobilisent-ils dans leurs représentations de l'engendrement.

Les réflexions sur le corps et les affects confrontent les humains à des « butoirs de la pensée », pour reprendre une expression de Françoise Héritier. Ces butoirs dans le cas de la drépanocytose sont la maladie, la souffrance, la mort, l'hérédité. En effet, cette maladie dans sa forme la plus grave touche une majorité de personnes d'origine africaine, ce qui contribue à une racialisation de la maladie, nous y reviendrons. La classification des humains en « races » différentes par l'ancienne anthropologie physique, rend compte de constructions sociales différenciant les groupes humains et de rapports sociaux nord sud, anciens et toujours en défaveur de la figure de l'Autre d'un point de vue européanocentré.

« [O]n peut estimer que le corps a constitué pour l'homme, dès les origines et comme condition de la pensée, la donnée première de l'expérience, en même temps que le monde dans lequel ce corps est plongé. » (Héritier, 2006 : 41-42). Les sensations corporelles intimes se forgent par le contact avec un environnement physique et social, par l'expérience et l'éducation. Ces sensations permettent d'appréhender le réel et de l'interpréter. Certaines de ces expériences sont partagées par l'ensemble des hommes et des femmes : la faim, la soif, le froid, la chaleur, la fatigue… La manière de vivre ces expériences corporelles et le sens qui leur est donné peut varier d'une communauté à l'autre, comme l'avait déjà analysé Marcel Mauss (1921, 1936) au début du XX^{e} siècle. Ces expériences sont particulièrement variées et attestées par de nombreuses ethnographies et analyses en anthropologie du corps, de la santé et de la maladie (Gélard, 2013 ; Figueiredo-Biton, 2001 ; Fortier, 2001 ; Héritier, 1996). Les sensations du corps et l'interprétation qui est donnée à la transmission des maladies génétiques sont des leviers permettant de comprendre l'expérience de certaines communautés de malades au sein d'un monde médical ne maitrisant pas toujours les dernières avancées de la science sur cette maladie encore catégorisée comme rare en France, même si elle est la plus fréquente des maladies rares sur ce territoire. La société française considère encore comme exogène cette maladie (Gernet *et al.,* 2012) et cette pathologie est surtout une affaire de spécialistes ayant une expertise très pointue sur la maladie. Le grand public connait encore très mal la drépanocytose. Par exemple la mucoviscidose, maladie beaucoup moins fréquente que la drépanocytose concerne 7,4 personnes pour 100 000 cas en Europe, tandis que la drépanocytose concerne 10 personnes pour 10 000 cas en Europe (Orphanet, 2020).

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

2 La drépanocytose dans le monde et sa prise en charge

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive ce qui signifie que les hommes et les femmes sont également touchés. Elle se manifeste chez les personnes porteuses de deux allèles mutants du gène codant l'hémoglobine, l'un reçu du côté paternel et l'autre du côté maternel. Les porteurs de deux allèles mutants sont malades, tandis que ceux qui n'ont hérité que d'un seul allèle, soit du père soit de la mère, sont qualifiés par le monde médical de « porteurs sains » et ne souffrent pas de la maladie. Cependant ils peuvent transmettre leur gène mutant à leur descendance. L'allèle A est normal, les allèles mutants S, C ou β pour la thalassémie transmettent la maladie. Cette mutation favorise l'apparition de globules rouges rigides, cassants et de forme allongée qui peuvent provoquer l'obstruction des petits vaisseaux empêchant ainsi une bonne circulation sanguine. Les tissus en aval sont mal oxygénés, ce qui les endommage et peut déclencher une crise vaso-occlusive. Celle-ci :

> « […] est caractérisée par l'apparition plus ou moins brutale de douleurs en rapport avec des phénomènes d'occlusion microvasculaire survenant le plus souvent dans les os. La principale caractéristique de la douleur est son intensité, qui peut être extrêmement forte. Elle peut intéresser les os longs, le bassin, le rachis, le sternum, les côtes etc., et généralement plusieurs territoires sont atteints simultanément. La douleur est migratrice ». (Lionnet *et al.*, 2018 : 5).

Cette maladie se manifeste aussi par une anémie importante, une sensibilité particulière aux infections, des séquestrations spléniques et des syndromes thoraciques aigus (Rees *et al.,* 2010).

Les zones géographiques où l'on trouve cette mutation génétique sont certaines régions d'Afrique, du Moyen Orient, d'Asie, et du pourtour méditerranéen. L'Afrique concentre 75 % des cas de drépanocytose SS, la forme la plus sévère (Piel, 2013). Sur ce continent, la mortalité des enfants de moins de 5 ans atteints de drépanocytose peut aller jusqu'à 90 % en fonction des régions. Beaucoup meurent dans l'adolescence. Cependant il existe des régions en Afrique ou des progrès ont été faits dans la prise en charge de la maladie, notamment en milieu urbain. Lorsque l'on observe une carte de l'épidémiologie de la maladie, on constate que la mutation s'est développée dans les zones impaludées (Piel *et al.,* 2010). En effet, la diffusion de la maladie s'explique par le fait que les « porteurs sains », c'est-à-dire les personnes qui n'ont qu'un seul allèle atteint et non pas les deux, non seulement ne sont pas malades, mais présentent l'avantage d'être plus résistants face au paludisme (Rees *et al.,* 2010). Ces gènes mutants se sont répandus en dehors de ces zones impaludées du fait de la traite négrière et de l'émigration (Piel, 2013). Dans les pays occidentaux, la qualité de la prise en charge permet une espérance de vie médiane qui oscille entre 40 et 60 ans (Piel *et al.,* 2017).

Aujourd'hui, en France, des centres hospitaliers de référence de la drépanocytose existent. Cependant en dehors de ces établissements spécialisés et d'une grande compétence, cette pathologie reste mal connue y compris des professionnels de santé,

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

notamment en ce qui concerne la nécessaire rapidité de la prise en charge de la douleur et les doses massives d'antalgiques qui doivent être administrées pour soulager les personnes drépanocytaires en crise vaso-occlusive (Dzierzynski *et al.*, 2016). Cette mauvaise prise en charge de la douleur est un problème récurrent et, parfois, l'occasion de maltraitances (Teixeira *et al.,* 2019).

Des études américaines ont montré une racialisation de la prise en charge de la douleur dans les hôpitaux. Un article américain (Pletcher, 2007) montre qu'aux urgences, les patients blancs douloureux étaient plus susceptibles de recevoir un opioïde (31 %) que les patients noirs (23 %), hispaniques (24 %) ou asiatiques/autres (28 %). Selon une autre recherche américaine (Lazio *et al.,* 2010), la rapidité de prise en charge de la douleur selon qu'elle atteint des populations blanches ou noires n'est pas la même. Le délai d'attente médian avant de recevoir un traitement contre la douleur d'une personne blanche souffrant de coliques néphrétiques était de 60 minutes contre 90 minutes pour les personnes drépanocytaires noires bien que ces dernières indiquaient souffrir d'une douleur plus intense que celles qui souffraient de colique néphrétiques. De nombreux articles rapportent, tout comme nous l'avons également constaté sur notre terrain francilien, qu'aux urgences les personnes drépanocytaires sont parfois l'objet de scepticisme et considérées comme des toxicomanes en manque plutôt que comme des malades en crises vaso-occlusive qui doivent être soulagés au plus vite (Fullwiley, 1998 ; Bemrich-Stolz, 2015 ; Rouse, 2011 ; Royal, 2011 ; Jenerette *et al.,* 2014a, 2014b ; Pecker *et al.,* 2019 ; Lionnet, 2013 ; Teixeira *et al.,* 2019). Aujourd'hui, dans les centres de référence de la drépanocytose en Ile-de-France, les personnes drépanocytaires sont prioritaires lorsqu'elles arrivent aux urgences.

3 Du biologique à la génétique

Dès 1949 les travaux de Lehmann ont contribué à développer, dans le milieu biomédical, la conviction que le gène S était un marqueur biologique de la « race noire ». Toutefois du fait de la mort prématurée des personnes drépanocytaires en Afrique les chercheurs observent surtout la présence du gène aux USA où de meilleures conditions de vie donnent une espérance de vie plus longue aux malades. Aussi en 1950 dans une Amérique ségrégationniste, un chercheur comme Raper pense que le gène a acquis une forme pathologique avec le déplacement vers les USA et le métissage (Lainé, 2004). Nous voyons donc qu'il y avait dans le milieu scientifique non seulement une pathologisation d'une supposée « race » noire, mais aussi une pathologisation du métissage. En 1954 Linus Pauling, prix Nobel de chimie, fait des travaux pionniers sur la molécule d'hémoglobine. Sachant que les porteurs asymptomatiques d'un gène mutant sont parfois dans l'ignorance de leur statut génétique et qu'ils peuvent, s'ils se marient ensemble, avoir des enfants malades, il suggère afin d'éviter de tels mariages « qu'on appose un symbole tatoué sur le front de chaque jeune personne porteuse du gène… ». Aux États-Unis, les personnes drépanocytaires étaient discriminées pour accéder à l'emploi, aux prêts bancaires, aux assurances (Tchernia, 2004).

Du fait des politiques coloniales et néocoloniales françaises dans les années 60, on conseillait « le recours à l'exogamie et au mariage interethnique pour prévenir la maladie […]. N'épousez-pas vos cousines est un message sanitaire qui perdure encore

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

dans certains pays » (D. Bonnet, 2009 : 33-34). Ainsi à la pathologisation de certains groupes de population et du métissage vient s'ajouter une pathologisation des mariages préférentiels. À partir des années 1960-1970, la recherche génétique a montré que la maladie est due à une mutation indépendante des autres gènes. On ne considère plus la « race », mais des milliers de gènes plus ou moins indépendants, dont celui de la drépanocytose. Mais bien qu'au cours de la seconde moitié du XX^{e} siècle les recherches aient montré la présence du gène S au sein de populations blanches et l'absence de gène S au sein de populations noires (Lainé, 2004 : 33), cette maladie est toujours fortement racialisée.

Aux USA, la drépanocytose a été révélatrice de fractures sociales et a provoqué des luttes politiques et identitaires importantes, car cette maladie a été négligée par la recherche et la clinique. Les Black Muslims, les Black Panthers et le mouvement américain des droits civiques ont lutté pour la reconnaissance sociale de l'existence de cette maladie et pour que le dépistage néonatal soit mis en place ainsi qu'un accompagnement des personnes atteintes (Lainé, 2004 ; Bonnet, 2009). Pour apaiser ces tensions, en 1971 Nixon promet le financement de la recherche sur la maladie et le développement de sa prise en charge.

Si aujourd'hui en France, le milieu scientifique n'admet plus la notion de « race » biologique, la drépanocytose apparait tout de même comme « une maladie des origines » (Bonnet, 2009) du fait notamment d'un dépistage néonatal de la maladie qualifié de systématique par les autorités, mais qui depuis 1995 reste ciblé sur les origines des parents. Nous dirons donc qu'il est systématiquement ciblé. Les origines prises en compte sont déclaratives, avec toutes les incertitudes que cela suppose. Elles sont dépendantes du patronyme et du phénotype des personnes avec tous les aléas inhérents à l'apparence physique (Lainé, 2016) et aux modalités de la transmission du nom. Le dépistage universel n'a toujours pas été mis en place comme cela est le cas aux USA, en Belgique ou au Royaume-Uni (Cavazzana *et al.*, 2018). Cependant aux Antilles françaises, des programmes de dépistage néonatal universels existent depuis 1983 (Bougerol, 1994). Ainsi une racialisation du risque génétique persiste, or la « race » et l'ethnie sont des constructions sociales et ces constructions ne sont pas totalement fiables pour évaluer le risque (Hinton *et al.,* 2011).

De février à mai 2017, en Ile-de-France, une expérimentation a été réalisée par une équipe de médecins. Pour la mener à bien, deux groupes de population ont été constitués, l'un composé de personnes normalement ciblées par le dépistage néonatal, en fonction de l'origine géographique qu'elles déclaraient (originaires d'Afrique, d'Inde, du pourtour méditerranéen) et l'autre rassemblait les personnes non ciblées (européens avec un patronyme qui n'est pas originaire du pourtour méditerranéen). Or le gène a été trouvé dans les deux bras même si la fréquence était moindre dans le second bras. Cependant, « Le nombre de malades par rapport aux porteurs du trait AS/AC s'est révélé identique dans les deux populations ». Les résultats de cette recherche démontrent que le dépistage ciblé est inadapté et plaident pour le dépistage universel (Cavazzana *et al.,* 2018 : 310).

Ce qui nous interroge est le fait qu'il existe une perte de chance acceptée par la Haute Autorité de Santé (HAS) concernant les personnes non ciblées, mais qui pourraient

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

être porteuses du gène muté. L'argument avancé par la HAS est financier. Il serait peu rentable de faire un test universel. Pourtant, lorsque l'on s'intéresse à la mucoviscidose, nous pouvons voir que cette maladie est moins fréquente que la drépanocytose et que le test pour la dépister est plus cher que celui de la drépanocytose. Ici, l'argument financier n'est pas pris en considération. Mais, il est vrai que les associations de patients atteints de mucoviscidose ont réussi à faire entendre leur voix dans les médias.

Dans les pays industrialisés épargnés par le paludisme, il n'y a pas de sélection positive des personnes porteuses asymptomatiques du gène muté. Les personnes dites « porteuses saines » du gène étaient plus résistantes face au paludisme, or en l'absence de paludisme, leur espérance de vie n'est pas supérieure à celle des personnes qui ont une hémoglobine normale (Flint *et al.,* 1998) et qui résistaient moins au paludisme. Les travaux d'anthropologie génétique montrent que sans utilité, le taux d'un gène muté tend à diminuer au sein d'une population, même si d'autres facteurs peuvent intervenir dans la diminution globale du trait drépanocytaire comme le montre Braxton aux États-Unis où un différentiel de fertilité favorise les personnes sans hémoglobine mutée (Braxton, 1980). Les avancées de la science auront aussi un impact sur la distribution du gène.

> « La distribution actuelle des hémoglobinopathies est probablement un arrangement temporaire, susceptible d'être nivelé par la dissémination de mutations qui offrent une protection contre le paludisme, mais n'affectent pas gravement leurs porteurs (même si le contrôle du moustique vecteur, l'avortement sélectif des fœtus porteurs d'hémoglobinopathie et l'introduction d'un vaccin contre le paludisme efficace modifiera probablement en premier la distribution) » (Flint *et al.,* 1998 : 41)[1].

Aujourd'hui, en France, la fécondation in vitro avec sélection d'embryons pour éviter la maladie est en théorie possible pour la drépanocytose, et acceptée d'un point de vue éthique, mais le manque d'infrastructures, de matériel et de professionnels pour faire les manipulations de laboratoire rendent le recours à cette technique difficile d'accès.

4 Des représentations savantes et profanes de l'hérédité

Françoise Héritier interviewée par Lionel Fouré et Claude Obadia (Fouré *et al.,* 2009) nous rappelait la connaissance relativement récente des processus conduisant à la procréation et :

> « que c'est grâce aux lentilles optiques et à la découverte de l'infiniment petit et de l'infiniment grand, à la fin du XVIII^{e} siècle, qu'est mise en évidence la présence conjointe des ovules et des spermatozoïdes. Et ce n'est que depuis le XX^{e} siècle, grâce au progrès de la génétique, qu'on sait que

[1] The current distribution of haemoglobinopathies is probably a temporary arrangement, likely to be levelled out by the dissemination of mutations that afford protection against malaria but do not severely affect their carriers (although control of the mosquito vector, selective abortion of haemoglobinopathy-bearing foetuses and the introduction of an effective malaria vaccine are likely to alter the distribution first).

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

> les hommes et les femmes participent de la même manière à la constitution d'un nouvel enfant, que l'héritage biologique et génétique provient des deux organismes. Mais en raison de l'asymétrie physiologique, il se trouve que seules les femmes donnent naissance aux enfants. Nous n'avons pas encore intégré, dans les systèmes de représentation, cette nouveauté importante qui consiste en ce qu'un homme ne fait pas un enfant "de son sang", selon la parlante expression française, mais qu'un homme et une femme font ensemble un enfant. C'est pour cela que je dis qu'il faudra du temps. Les modèles scientifiques ne sont pas transposables immédiatement dans les modèles populaires. La contamination se produit progressivement dans le temps » (2009 : 18-19).

D'un point de vue génétique, la transmission de la drépanocytose suit un modèle mendélien. Ce modèle est expliqué par les médecins aux malades ainsi qu'aux parents susceptibles d'avoir un enfant atteint par la maladie ou qui viennent d'en avoir un. Voici ci-dessous trois cas de figure, montrant les probabilités pour un couple, en fonction de leur statut génétique, d'avoir des descendants en bonne santé, porteurs asymptomatiques ou malades. Nous ne représentons, ici, que les cas ayant un intérêt pour notre démonstration.

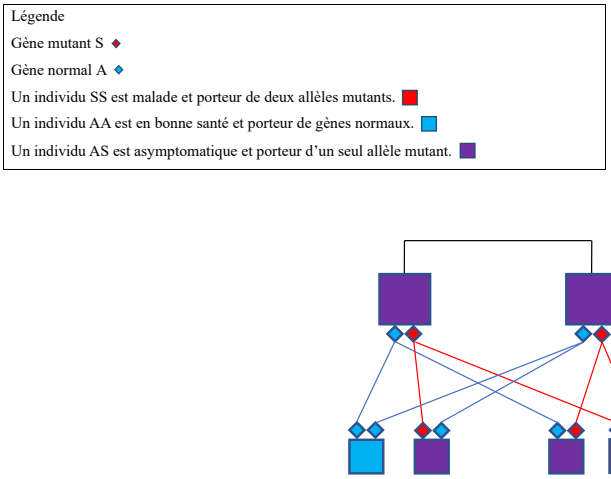


FIG. 1 : Un couple formé par deux individus asymptomatiques (AS) a un risque sur quatre d'avoir un enfant drépanocytaire. C'est le cas le plus compliqué, car les parents parfois ignorent leur statut génétique car ils ne sont pas malades. Les trois autres enfants ne souffriront pas de la maladie. Parmi eux un sera en bonne santé et ne portera aucun gène mutant et les deux autres seront porteurs asymptomatiques du gène mutant. Les jeunes que nous avons interviewés sont tous des enfants issus de ce type d'union.

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

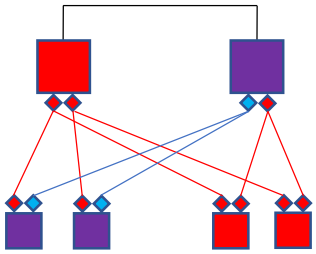


Fig. 2 : Un couple formé par un individu malade (SS), tel l'un de nos interviewés, et un individu asymptomatique (AS) a deux risques sur quatre d'avoir un enfant malade, les deux autres seront asymptomatiques.

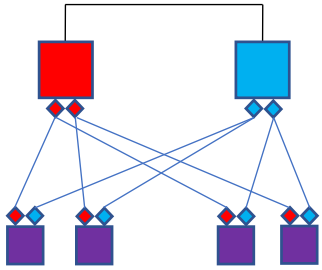


Fig. 3 : Un couple formé par un individu malade (SS), tel l'un de nos interviewés, et un individu en bonne santé (AA) n'a aucun risque d'avoir un enfant malade, ils seront tous asymptomatiques.

Ces schémas de la transmission de la maladie ne sont pas si simples à retenir, ni pour les parents ou futurs parents, ni pour les enfants pris en charge en pédiatrie. La transmission leur est expliquée, mais c'est surtout aux parents que le pédiatre s'adresse, et l'enfant ne se sent par toujours concerné par la question. Aussi, au moment de la transition entre la médecine pédiatrique et la médecine adulte, les jeunes ont de nouvelles questions sur la sexualité et la procréation avec la maladie qui ne sont pas maitrisées. De plus, en médecine pour adulte, ces questions sont abordées en cas de projet de procréation imminent. La non-maitrise de ces schémas a un impact sur leur vie sexuelle et affective, ainsi que sur les représentations qu'ils ont de leur corps, de leur sang, de leur maladie et de sa transmission.

De surcroit, ces données scientifiques de la transmission de la maladie, côtoie des représentations locales faisant la part belle, soit à une transmission prépondérante de la part masculine dans la fabrication d'un enfant, soit de la part féminine. Souvent, les deux lignées sont impliquées dans la constitution d'un enfant, mais de manière différente. Ces représentations mettent à l'œuvre des processus physiologiques complexes.

Françoise Héritier (1996) a discuté l'exemple des Bemba matrilinéaires d'Afrique Australe où seul le « sang » de la mère entre dans la constitution de l'enfant : mais il n'y a pas d'équivalence entre la filiation et les représentations de l'engendrement, par exemple chez les amérindiens Navaho également matrilinéaires, les enfants proviennent du sang de leur père. Nous sommes en présence d'un continuum et entre ces

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

deux extrémités, la procréation se fait par une contribution égale des deux sexes ou alors différenciée, chaque sexe transmettant des attributs particuliers. Ainsi dans les communautés à transmission bilinéaire, les substances transmises par ligne utérine ou agnatique ne sont pas les mêmes. Chez les Manjak de Guinée Bissau, tout ce qui ne disparait pas après la mort, les os, les ongles d'une personne, viennent du sperme du géniteur, mais la chair et tout ce qui se dégrade après la mort vient de la génitrice, bien que des sources se contredisent à propos du sang qui, pour certains, vient du géniteur (Teixeira, 2004).

Maurice Godelier en s'appuyant sur un terrain en Papouasie Nouvelle-Guinée (2010), a théorisé l'idée qu'il est nécessaire dans la procréation, qu'une troisième composante soit à l'œuvre. Un homme et une femme ne suffisent pas pour faire un enfant : il faut qu'un ancêtre revienne s'incarner dans l'enfant ou qu'une divinité intervienne. La volonté de ces puissances invisibles est indispensable pour que le fœtus reçoive en fonction des sociétés, un souffle vital, un principe de vie, un esprit, une ou plusieurs « âmes ».

5 Représentations de la transmission de la maladie

L'enquête, présentée ici, a été réalisée entre 2014 et 2016 et porte sur la transition de la pédiatrie à la médecine pour adultes et le rapport des jeunes malades à la maladie et à la médecine. Cette recherche a adopté une méthodologie qualitative par entretiens semi-directifs. Le recrutement dans la recherche s'est fait pas l'intermédiaire d'un médecin pour adulte exerçant dans un centre de référence de la drépanocytose.

22 jeunes de 18 à 26 ans (11 jeunes filles et 11 jeunes hommes) ont été interviewés. Parmi eux 9 sont nés en Afrique. Le profil de ces jeunes gens était varié, 17 d'entre eux avaient au moins le baccalauréat et parmi eux 10 poursuivaient des études supérieures.

Ils nous ont proposé des représentations multiples de l'hérédité et de l'engendrement. Parfois, c'est une représentation patrilinéaire qui était mise en avant.

> Robert[2] : *C'est que c'était par rapport à mon père qui avait des traces de drépanocytose, qui n'en souffrait pas, mais qui avait des traces, donc je me suis dit que c'est par rapport aux gènes quoi !*
>
> Maria : *Donc la drépano, elle te vient de ton père ?*
>
> Robert : *Oui, enfin je pense. Puisqu'on m'a dit qu'il avait des traces de drépanocytose, mais sans en souffrir, donc moi automatiquement je me suis dit que c'est dans ses gènes à lui que j'ai dû moi développer cette maladie.* [...]
>
> Maria : *Et ta maman, elle a pas des traces ?*
>
> Robert : *Pas à ce que je sache, je pense pas.*

Nous pouvons noter diverses imprécisions et beaucoup de flou dans ces représentations. Ainsi Amadou[3] sait que « *Ça se transmet par les liens de sang* », mais il n'a

[2] 26 ans, en master.
[3] 20 ans, en licence.

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

aucune idée du mode de transmission de la maladie tout comme Modibo[4] pour lequel les deux parents doivent être porteurs du trait drépanocytaire pour transmettre la maladie sans pouvoir être plus précis, notamment sur les différentes probabilités d'avoir des enfants malades. Gaby[5] a elle aussi des difficultés avec le modèle mendélien de la transmission du trait drépanocytaire, puisqu'elle pense que deux personnes AS auront forcément un enfant SS.

Ainsi plusieurs jeunes que nous avons rencontrés croient pouvoir avoir un enfant SS avec un partenaire AA. Binta[6] la seule jeune femme mariée de notre population d'étude, a épousé une personne AA. Elle venait d'avoir un tout jeune enfant avec lui. Vu le statut génétique de son mari, elle n'a aucun risque d'avoir un enfant drépanocytaire : toutefois, elle nous a fait part avec beaucoup d'angoisse de sa peur que son enfant fasse des crises vaso-occlusives[7]. Toutes ces imprécisions ont un impact, non seulement sur la vie affective des jeunes, le choix de leurs partenaires, mais aussi sur leurs projets de procréation et sur leurs relations avec leurs enfants.

C'est dans ce contexte fait d'incertitudes et d'imprécisions que ces jeunes, en âge de procréer commencent leur vie affective. Paul[8] veut choisir sa partenaire en fonction de son supposé statut génétique, « *Je crois que je suis SS, donc faudrait que je pioche AS, en espérant que ça prenne juste un S de chez moi et que ça fasse AS, enfin bref, un truc comme ça* ». Il n'évoque pas l'idée d'avoir une partenaire AA qui pourtant lui permettrait de manière certaine de n'avoir aucun enfant drépanocytaire. Les jeunes savent que des analyses génétiques existent et que la constitution d'un couple stable avec projet d'enfant devrait être l'occasion de connaitre le statut génétique de leur partenaire. Brahim[9] croit qu'une prise de sang permet de voir « *les germes* » de la maladie (il veut probablement dire gènes), car « *il y en a qui sont atteints mais juste dans le sang ça ne se voit pas* », faisant ainsi référence aux porteurs asymptomatiques de la maladie.

Il existe aussi des amalgames avec une autre maladie, le sida. Il y a une confusion entre maladie génétique de l'hémoglobine avec transmission des gènes mutants aux descendants et une maladie infectieuse avec une charge virale identifiable dans le sang, transmissible par contamination entre partenaires sexuels ou de la mère au fœtus. Cela semble être le cas de Boubacar[10] qui confond le mécanisme de contamination par le sida et la drépanocytose « *Ma drépanocytose est élevée* [.] *il y a de fortes chances que ma descendance hérite de mon, de ma maladie* [...] *ça me fait un peu peur* ». Avant de concevoir, il est médicalement recommandé d'arrêter certains traitements qui peuvent avoir un effet négatif sur la fécondité. Or, Boubacar craint qu'un arrêt de son traitement augmente son risque d'avoir un enfant drépanocytaire. Mais revenons à Paul qui a quelques difficultés à se figurer la transmission de la maladie et l'on voit

[4] 19 ans, en CAP.
[5] 26 ans, en licence.
[6] 21 ans, a un bac pro.
[7] Il arrive que des porteurs dits « sains » se plaignent de douleurs. De plus amples recherches sur le sujet mériteraient d'être réalisées.
[8] 20 ans, en IUT.
[9] 24 ans, en licence.
[10] 24 ans, formation d'aide à la personne.

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

bien qu'il réfléchit en même temps qu'il répond, à nos questions, comme s'il ne s'était pas vraiment interrogé sur ce sujet auparavant.

> Paul : *Oui. Que par le sang, on peut l'attraper je crois.*
>
> Maria : *C'est-à-dire « on peut l'attraper » ?*
>
> Paul : *Ben le sang en contact d'un autre sang, et encore, je pense que c'est dans les gènes en fait, on m'a jamais vraiment expliqué ça, je crois que c'est une infirmière elle m'a dit ça au passage et tout, et je l'ai gardé dans ma tête.*
>
> Maria : *Alors c'est dans les gènes ou c'est par contact de sang d'après toi ?*
>
> Paul : *Moi j'ai entendu par le sang mais…*
>
> Maria : *Mais tu sais pas exactement… ?*
>
> Paul : *Oui, je sais pas, mais je pense pas que ce soit par le sang.*

Nous voyons ici Paul se contredire, reflétant ainsi une incertitude et des savoirs peu précis.

Ces imprécisions s'accompagnent d'une peur de la stigmatisation, notamment lors des émois amoureux. Il est difficile de dire à sa partenaire que l'on est drépanocytaire, comme ce fut le cas pour Robert que nous retrouvons ici.

> *Je me disais « peut-être qu'elle va croire que c'est quelque chose de grave ». Parce que c'est ce qui s'est passé, elle a cru que c'était contagieux par exemple, elle a cru que c'était un truc grave et après elle s'est renseignée, elle a vu ce que c'était et tout. Elle a vu que voilà, c'était pas, c'est pas une maladie qui s'attrape comme ça, elle a rien à craindre quoi ! Mais en général oui, dans mes relations en général avec le sexe opposé du coup, j'ai toujours eu cette appréhension en fait. J'en parle jamais.*

Parfois, ce sont les jeunes eux-mêmes qui intériorisent une stigmatisation faisant référence à des représentations racialisées de la maladie, à des origines géographiques. Robert poursuit en ces termes :

> *Ben, je lui disais étant donné qu'elle est européenne, elle, ben il y a pas de risque de ce que moi je sais. Mais je lui disais : « On peut toujours poser la question et faire des examens ou quoi, mais c'est une maladie qui touche le peuple on va dire africain, sud ». Enfin africain, on va dire pas que africain, vu qu'il y a aussi le peuple antillais ou le peuple américain qui est un peu touché par cette maladie, mais je lui disais que elle est européenne donc il y a pas de risque. […] Selon les, peut-être les, comment dire ? La provenance, enfin la provenance, comment dire ? L'espèce de la personne on va dire. Si c'est un Noir ou si c'est un Blanc ou si c'est, ça dépend.*

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

Des références à la préservation d'une prétendue « *pureté du sang* », à un « *bon sang* », sont avancées par Gaby, que nous retrouvons ici : « *J'ai compris que si le mari avait un bon sang, ça pouvait faire en sorte que nos enfants, ben, n'aient pas forcément ma maladie* […] *de telle manière que le, le sang soit pur et préservé* ».

Les jeunes montrent quelques difficultés à se représenter la transmission de la maladie et à identifier les personnes potentiellement transmetteuse, ce qui a un impact sur leurs choix affectifs et sur leurs projets d'enfants.

6 Complications dans la vie affective et les projets de procréation

La difficulté est de savoir s'il faut choisir ou non son conjoint en fonction de son statut génétique, et de la probabilité d'avoir des enfants malades. Téa[11] prendra ses précautions en choisissant son partenaire. Si le test génétique révèle qu'il porte le gène muté, elle ne poursuivra pas la relation, car cela signifie que la plus grande partie de leurs enfants serait drépanocytaire, 3/4 dit-elle (en réalité la probabilité est plus faible 2/4). Son argument est qu'elle ne sait pas comment elle pourra s'occuper de son enfant si tous deux sont en crise en même temps. Gaëlle[12] aussi souhaite sélectionner son partenaire en fonction de la génétique. « *Personnellement ça va me déranger s'il n'est pas compatible, je donnerais pas tout mon amour, en tous cas parce que je sais qu'après on va se séparer et tout* ». La possibilité d'avoir un enfant malade a un impact certain sur la vie affective des jeunes atteints de drépanocytose. Caroline est moins radicale que Gaëlle, mais songe aussi à la séparation d'avec un partenaire porteur du trait drépanocytaire. « *Si je l'aime à la folie ben, je ferai avec, et si c'est pas la folie ben, je chercherai quelqu'un d'autre* ». Ainsi les partenaires ayant un statut AS seront évités tandis que d'autres acceptent le risque, tel Emmanuel qui ne veut pas choisir sa femme en fonction de sa maladie ou Christine[13] qui dit : *Je ne vais pas aller chercher euh… chaque personne dans la rue je vais lui dire : « T'as quoi ? T'as S ou t'es ou t'as deux A ou t'as deux S, hein ? Pour avoir un enfant. » Après s'il a la drépano il l'a ! Après je sais comment ça se passe donc tant pis.*

Des jeunes font référence à l'adoption telle Caroline[14] qui ne voit pas de solution pour procréer sans risque avec un partenaire AS.

> Caroline : *Adopter, pourquoi pas, et puis même si…, même si j'ai des enfants à moi pourquoi pas*
>
> […]
>
> Maria : *Oui ? Pour un parent biologique avec un partenaire AS est-ce qu'il y a une solution ?*
>
> Caroline : *Ben, je vois pas…, non, enfin je vois pas laquelle, là c'est on fait des enfants ou on les fait pas quoi, enfin il y a pas de…, […] je regrette pas d'être là non plus hein, mais…, voilà, je ferai quand même particulièrement attention à ça, parce que…, c'est la vie mais en même temps c'est pas une*

[11] 25 ans, a eu le bac.
[12] 18 ans, en IUT.
[13] 23 ans, a eu le bac pro.
[14] 21 ans, en licence.

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

> *vie et en même temps c'est…, c'est énormément de souffrances et en même temps…, si on peut épargner de la souffrance à un enfant…*

La solution suggérée de manière implicite par Caroline, l'interruption médicale de grossesse, est destinée à éviter de mettre au monde un enfant malade pour lui épargner les souffrances qu'elle-même éprouve dans son corps. Cependant, elle ne regrette pas d'être venue au monde, c'est pourquoi une telle décision n'est pas si simple.

Retrouvons Gaëlle qui aborde la question clairement et souhaite avoir un partenaire AA pour ne pas se retrouver face au dilemme d'avorter ou de mettre au monde un enfant malade.

> *C'est dur, perdre un enfant et on te dit « vous êtes enceinte et votre enfant a votre maladie », bon, on essaye d'enlever…, j'aimerais pas perdre…, en tous cas j'aimerais pas, j'aimerais bien…, j'aimerais bien garder cet enfant et…, ça me fera du mal d'accepter de le voir souffrir avec cette maladie en fait, ça va vraiment me déranger, alors pour ne pas que ça me dérange à l'avenir faut déjà mieux se prémunir, mieux se préparer déjà.*

L'idée de faire un diagnostic prénatal et d'ensuite interrompre la grossesse si l'enfant à venir est drépanocytaire est une option rejetée par la majorité de ces jeunes. L'idée d'avoir recours à l'avortement leur répugne. C'est pourquoi Téa que nous venons de voir, souhaite avoir un partenaire de statut génétique AA. Lorsque la mère de Téa était enceinte d'elle, elle ne savait pas que Téa était drépanocytaire, mais elle l'a su lorsqu'elle était enceinte de son frère cadet.

> *Ma mère je sais qu'ils lui avaient fait, ils avaient diagnostiqué mon petit frère, et donc elle, elle a pu savoir avant qu'il l'était, avant sa naissance, mais en même temps non, mais même, je veux dire, je me vois pas aussi… avorter sous prétexte qu'il est drépanocytaire après, c'est-à-dire que pour moi la solution elle se fait bien avant, c'est-à-dire que pour moi voilà, la décision je la prends avant, si maintenant il est drépanocytaire je vais pas…, je vais pas avorter sous prétexte qu'il est drépanocytaire, mais je vais pas aussi non plus faire le choix de me dire que il sera…, prendre le… et lui dire « oui, tu seras drépanocytaire », comme si c'était…, voilà, c'était moi qui décidais.*

Minu[15], quant à lui acceptera l'enfant à venir comme il est et pour justifier ce choix, il fait référence aux bons moments de sa vie, même si d'autres le sont moins. « *Même si je peux être amené à avoir un enfant drépanocytaire ben, je l'accepterais et je me dirais pas "non, c'est un enfant drépanocytaire, j'en veux pas"* […] *enfin même si c'était difficile au final j'ai quand même eu une belle enfance* ». Peu d'entre eux parlent de la fécondation in vitro avec sélection d'embryon comme Graciela[16] ou

[15] 21 ans en IUT.

[16] 20 ans, a eu le bac pro et va commencer une formation d'auxiliaire de puériculture.

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

Gabrielle[17] qui nous dit « *Ça va être plus une aide à la fécondation entre guillemets pour pouvoir séparer s'il y a des gènes porteurs de drépanocytose, pour pas avoir d'enfant drépanocytaire, donc voilà* ». Remarquons que toutes deux s'orientent vers des métiers de la santé. D'autres tels Minu, dont nous venons de parler, ont une connaissance peu précise de la technique et de ses possibilités et amalgament le fait de réaliser un diagnostic pré-implantatoire pour éviter une maladie génétique grave ne pouvant pas être guérie au moment du diagnostic et de l'eugénisme.

> *J'avais vu aussi un reportage sur le fait de choisir précisément les gènes, si je veux avoir un enfant, par exemple qui a les cheveux blonds on va prendre le gène…, mais je sais pas si ça se fait pour…, après faut connaître le nom du gène, enfin avec le…, enfin avec les autres détails, mais je pense que c'est possible mais je suis pas sûr […] Je pense qu'on peut le faire pour ça, mais peut-être que ça pose aussi des problèmes d'éthique.*

Le diagnostic préimplantatoire et l'interruption médicale de grossesse (l'IMG à ne pas confondre avec l'interruption volontaire de grossesse l'IVG) sont encadrés juridiquement. Il s'agit de pratiques qui sont discutés au sein du Comité consultatif national d'éthique et encadrées par la loi de bioéthique. Cela concerne des maladies génétiques particulièrement graves et incurables au-delà de la drépanocytose et de la β thalassémie, telles que, pour ne citer que les plus connues, la mucoviscidose, la maladie de Huntington, l'hémophilie A et B, la maladie de Charcot-Marie-Tooth, la dystrophie musculaire de Duchenne… La recherche sur ces maladies avance, et des espoirs de thérapie génique existent aujourd'hui pour la drépanocytose (Ribeil, 2017). En théorie les jeunes que nous avons rencontrés se disent majoritairement contre l'interruption médicale de grossesse qui met fin à une grossesse attendue et désirée. En ce qui concerne l'interruption volontaire (et non pas médicale) de grossesse, nous n'avons rencontré qu'un seul cas. Marielle qui avait eu une grossesse non prévue[18] a décidé avec son partenaire porteur asymptomatique de la maladie d'interrompre la grossesse. Ils ne connaissaient pas le statut génétique du fœtus, mais pour eux, ce n'était pas le bon moment pour avoir un enfant.

7 Conclusion

La drépanocytose est une maladie qui reste peu connue en France bien qu'elle soit la plus fréquente des maladies rares et qu'elle ait une longue histoire épidémiologique. Sa racialisation a des répercutions qui agissent jusqu'à présent sur les représentations de la maladie, de sa transmission et sur les politiques sanitaires de dépistage postnatal. Les jeunes personnes atteintes de drépanocytose sont confrontées à un biopouvoir qui gouverne leur corps, administre leur vie (Foucault, 1976) et celle de leurs descendants. Ce biopouvoir gouverne l'intimité de leurs couples et de leurs affects, notamment lors des consultations de conseil génétique (Lainé, 2016). Dans ce contexte, la racialisation de la maladie est parfois intégrée par les jeunes que nous avons interviewés.

[17] 23 ans, en institut de formation en soins infirmiers.
[18] 22 ans, Diplôme d'accès aux études supérieures, en formation d'agent d'escale à l'aéroport.

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

Beaucoup d'entre eux maitrisent difficilement le schéma mendélien de transmission des différents allèles à un âge où pourtant ils sont sexuellement actifs. Il faudrait donc que soit proposé au moment de la transition entre médecine pédiatrique et médecine pour adultes un rappel adapté aux connaissances de chacun.e des processus de transmission de la maladie ainsi que les différentes opportunités qui s'offrent à eux en fonction, comme nous venons de le voir, du statut génétique de leur partenaire. S'il est vrai que la drépanocytose touche en majorité des personnes originaires de certaines régions d'Afrique, d'Inde, du pourtour méditerranéen et leur diaspora, se baser sur la couleur de la peau ou l'origine géographique pour choisir son partenaire reste aléatoire tout comme décider de tester ou pas un nouveau-né en fonction de l'origine déclarée ou perçue de leurs parents, comme l'a montré la recherche de Cavazzana *et al.*

L'enjeu est qu'ils restent libres de s'intéresser ou non aux processus de transmission, cette opportunité ne doit pas être une obligation à la connaissance. Les jeunes ont le droit de ne pas savoir et la recherche de leur autonomie ne doit pas être une injonction qui relèverait plus d'une hétéronomie imposée par le corps médical (Barrier, 2010) et qui ne trouverait, chez ces jeunes, aucun écho cognitif.

Cependant, l'utilité d'un tel rappel est motivée par le fait que dans presque tous les témoignages, ces jeunes songent à fonder une famille et à avoir des enfants, et tous préfèrent éviter d'avoir un enfant malade. Pour l'instant, leurs différentes stratégies, et notamment le choix du conjoint, pour ne pas mettre au monde des enfants drépanocytaires, s'appuient sur des connaissances floues, imprécises et parfois erronées.

Les représentations du corps sont complexes et dans toutes les sociétés mobilisent « des argumentations dont l'enchaînement remonte à des données de plus en plus simples jusqu'à ce qu'elles butent sur des évidences élémentaires » (Héritier, 2003 : 15). Ces « butoirs de la pensée » que sont la procréation, la maladie et la mort, ainsi que les sensations et émotions qu'elles induisent, mobilisent des interrogations et des manipulations symboliques universelles. Bien que les réponses soient variables en fonction des sociétés, elles sont toutes construites selon Françoise Héritier à l'aide d'un même jeu de catégories empruntées pour la plupart aux sensations du corps et qui opposent deux à deux des valeurs abstraites ou concrètes : le chaud et le froid, le sec et l'humide, l'inférieur et le supérieur, etc. Pour elle, l'observation de la différence sexuée des corps est au fondement de l'opposition conceptuelle essentielle qui oppose l'identique au différent. Les témoignages des jeunes gens drépanocytaires montrent leur volonté d'éviter les partenaires qui leur sont par trop identique génétiquement. Certains, ayant une partenaire d'origine européenne croyent, à tord, qu'elle ne risque pas d'être porteuse du gène mutant. Même si les jeunes ne maitrisent pas toujours parfaitement le processus de transmission de la maladie, ils savent tous que dans leur cas, le cumul de l'identique (Héritier, 1994) ne favorise pas la constitution d'une descendance en bonne santé. Il est plus facile, pour eux, d'avoir des enfants qui ne sont pas malades s'ils sont en couple avec une personne qui n'est pas porteuses du gène de la maladie.

Une autre stratégie est plus rarement abordée par nos interlocuteurs : la fécondation *in vitro* avec diagnostic préimplantatoire. L'adoption est également peu évoquée. Pourtant, comme l'ont montré les travaux anthropologiques, la parenté est sociale,

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

puisque c'est la reconnaissance de la parentalité qui fait la famille. Être géniteur ou génitrice d'un enfant ou avoir donné du sperme ou un ovocyte ne suffisent pas à faire, des donneurs, des parents (Godelier, 2010).

Si la maladie est découverte après un dépistage prénatal, en théorie, l'IMG est majoritairement rejetée. Bien que connaissant dans leur chair les douleurs atroces et les handicaps liés à la maladie (Teixeira *et al.,* 2019), ne pas garder cet enfant, serait une remise en question ontologique de la valeur d'une personne malade. Ce serait une remise en cause de la décision de leurs propres parents, notamment lorsqu'il y a eu un dépistage prénatal de ne pas interrompre la grossesse et pour ceux nés en Afrique, du combat de leurs parents pour leur survie. Ce combat les a poussés à traverser différents pays et océans pour arriver en Europe ou de l'autre côté de l'Atlantique. Ces déplacements les ont parfois obligés à abandonner une situation professionnelle aisée pour vivre en tant que déclassés dans la migration et voir leur famille se disperser (Lainé et Teixeira, sous presse).

Interrompre la grossesse reviendrait à exprimer l'idée que la vie d'une personne drépanocytaire ne vaut pas la peine d'être vécue, ce qui remettrait en question la valeur de leur propre existence, celle des membres de leur fratrie et plus largement des membres de leur famille atteints par la maladie. Si lors d'une IVG l'enfant n'était pas désiré, il en va tout autrement des IMG. Il y aurait un travail de deuil périnatal d'un enfant attendu qui devrait être fait. Il s'agirait d'une violence faite au corps et aux affects. La mort est donnée au moment où la vie devait jaillir dans une famille qui s'apprêtait à accueillir un enfant.

Rappelons que les possibilités d'accès à l'IVG sont très restrictives en Afrique où c'est essentiellement lorsque la vie de la mère est menacée que l'avortement est autorisé. Mais même dans ce cas, l'accès à l'avortement est plus théorique que pratique (Guillaume, 2005). Les avortements illégaux réalisés dans des conditions d'hygiène et de sécurité insuffisants font des ravages sur la santé des femmes. Ces interventions peuvent provoquer la mort ou bien la stérilité, ce qui correspond à une forme de mort sociale pour les femmes en Afrique. Cette peur de la stérilité est également un frein à l'adoption de contraceptions hormonales sur ce continent (Teixeira *et al.,* 2012) : aussi nous pouvons nous demander si la peur d'une éventuelle future stérilité ne vient pas freiner l'idée de recourir à l'IMG en France où pourtant toutes les conditions sont réunies pour que l'intervention se fasse dans de bonnes conditions. D'autant que certains jeunes se posent, à juste titre, la question de leur capacité à procréer.

Les références mobilisées par les jeunes, pour prendre leur décision quant à une IMG, sont celles de leurs propres expériences de la maladie avec ses bons et ses mauvais moments, dans un contexte français où la prise en charge thérapeutique est de qualité, où la recherche médicale et notamment la thérapie génique fait des progrès constants et où il existe l'espoir, même s'il est mince, de recevoir peut-être un jour une greffe de moelle osseuse ce qui leur permettrait de guérir de la maladie.

Remerciements

Nous remercions chaleureusement la Fondation Maladies Rares, financeur de la recherche Inserdrep dans le cadre du premier appel à projets de recherche « Sciences

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

humaines et sociales et maladies rares ». Cette recherche a été menée dans le cadre du programme La Personne en médecine financé par ANR-18-IDEX-0001 que nous remercions également.

Bibliographie

Augé, Marc ; Héritier, Françoise (1982), « La génétique sauvage », *Le Genre humain* Vol. 1, No 3-4, Seuil, France, p. 127-136. doi : 10.3917/lgh.003.0127

Barrier, Philippe (2010), « Le soin comme accompagnement et facilitation de l'individuation avec la maladie chronique », *in* Benaroyo, Lazare ; Lefève, Céline ; Mino, Jean-Christophe ; Worms, Frédéric (dir.) *La philosophie du soin. Ethique, médecine et société*, PUF, Coll. « La Nature Humaine », France, p. 155-171. doi : org/10.3917/puf.hanle.2010.01.0155

Bemrich-Stolz, Christina J. ; Halanych, Jewell H ; Howard, Thomas H. ; Hilliard, Lee ; Lebensburger, Jefrey D. (2015), « Exploring Adult Care Experiences and Barriers to Transition in Adult Patients with Sickle Cell Disease », *Int J Hematol Ther*, Vol. 1, No 1, Ommega Publishers, USA, p. 1-13. doi : 10.15436/2381-1404.15.003

Bonnet, Doris, *Repenser l'hérédité*, France, Éditions des archives contemporaines, Paris, 2009.

Bougerol, Christiane (1994), « Approche anthropologique de la drépanocytose des malades antillais », *Sciences sociales et santé*, Vol. 12, No 3, John Libbey Eurotext, Royaume-Uni, p. 47-68. doi : org/10.3406/sosan.1994.1300

Braxton, M. Alfred (1980), « Aspects of the Distribution of HbS in the United States », *American Journal of physical anthropology*, Vol. 52, Hoboken, NJ : Wiley, USA, p. 341-349. doi : 10.1002/ajpa.1330520306

Cavazzana, Marina ; Stanislas, Aurélie ; Rémus, Christelle ; Duwez, Patricia ; Renoult, Julie ; Cretet, Justine ; Fernandes, Sabrina ; Le Mée, Charlotte ; Allaf, Bichr ; Porquet, Dominique ; Munnich, Arnold ; Polak, Michel ; Gauthereau, Valérie ; Girot, Robert (2018), « Dépistage néonatal de la drépanocytose. Des données en faveur de sa généralisation », *médecine/sciences* Vol. 4, No 34, EDP Sciences, France, p. 309-311, doi : org/10.1051/medsci/20183404010

Comité consultatif national d'éthique pour les sciences de la vie et de la santé (2009), *Avis sur les problèmes éthiques liés aux diagnostics anténatals : Le diagnostic prénatal et le diagnostic préimplantatoire*. Avis n° 107. Consulté le 31/01/2021. https://www.ccne-ethique.fr/sites/default/files/publications/avis_107.pdf

Coretta, Jenerette M. ; Cheryl, Brewer A. ; Kenneth, Ataga I. (2014a), « Care Seeking for Pain in Young Adults with Sickle Cell Disease », *Pain Management Nursing*, Vol. 15, No 1, WB Saunders Co, USA, p. 324–330. doi : 10.1016/j.pmn.2012.10.007

Coretta, Jenerette M. ; Bosny, Pierre-Louis J. ; Matthie, Nadine ; Girardeau, Yasmeen (2014b), « Nurses, Attitudes Toward Patients with Sickle Cell Disease : A Worksite Comparison », *Pain Management Nursing*, Vol. 16, No 3, WB Saunders Co, USA, p. 173-181. doi : 10.1016/j.pmn.2014.06.007

Council of Europe (2017), *Document de base sur le diagnostic préimplantatoire et prénatal. Situation clinique, situation juridique*. Consulté le 31/01/2021. https://rm.coe.int/inf-2015-6-dpi-dpn-f/168078bad9

Dziezynski, Nathalie ; Stankovic Stojanovic, Katia ; Georgin-Lavialle, Sophie ; Lionnet, François (2016), « Enjeux et difficultés de la relation entre soignants et patients drépanocytaires au cours de la crise douloureuse aiguë », *La Revue de Médecine Interne*, Vol. 37, No 2, Elsevier, Pays-Bas, Royaume-Uni, p. 111-116. doi : org/10.1016/j.revmed.2015.10.352

Figueiredo, Cristina (2012), « Le maintien de soi : Maîtrise et représentations corporelles chez les Touaregs (Adagh, Mali) », *Corps*, CNRS éditions, France, Vol. 1, No 10, p. 65-74. doi : 10.3917/corp1.010.0065

Flint, Jonathan ; Harding, Rosalind M. ; Boyce, M. A. Anthony ; Clegg M. A., John B ; (1998), « The population genetics of the haemoglobinopathies », *Baillière's Clinical Haematology*, Vol. 11, No 1, Elsevier, Pays-Bas, Royaume-Uni, p. 1-51. doi : org/10.1016/S0950-3536(98)80069-3

Fortier, Corinne (2001), « Le lait, le sperme, le dos. Et le sang ? Représentations physiologiques de la filiation et de la parenté de lait en islam malékite et dans la société maure », *Cahiers d'études africaines*, Éditions de l'EHESS, France, Vol. 161, p. 97-138. doi : org/10.4000/etudesafricaines.68

Foucault, Michel, *Histoire de la sexualité I. La volonté de savoir*, Gallimard, Coll. « Tel », Paris, 1976.

Fouré, Lionel ; Obadia, Claude (2009), « Entretien avec Françoise Héritier », *Le Philosophoire*, Vrin, France, Vol. 1, No 31, p. 9-25. doi : org/10.3917/phoir.031.0009

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

Fullwiley, Duana (1998), « Race, biologie et maladie : la difficile organisation des patients atteints de drépanocytose aux États-Unis », *Sciences sociales et santé,* John Libbey Eurotext, Royaume-Uni, Vol. 16, No 3, p. 129-158. doi : https://doi.org/10.3406/sosan.1998.1438

Gélard, Marie-Luce, *Corps Sensibles. Usage et langages des sens*, PUN – Éditions Universitaires de Lorraine. Nancy, 2013.

Gernet, Stéphanie ; Mestre, Claire ; Runel-Belliard, Camille (2012), « Du pays d'origine au pays "d'accueil" : perception de la maladie chez 26 familles drépanocytaires suivies au CHU de Bordeaux », *Journal de pédiatrie et de puériculture*, Elvesier, Pays-bas, Royaume-Uni, Vol. 25, p. 309-315. doi : 10.1016/j.jp. 2012.08.003

Godelier, Maurice, *Métamorphoses de la parenté*, Flammarion, Coll. « Champs Essai », Paris, 2010.

Guillaume, Agnès (2005), « L'avortement provoqué en Afrique : un problème mal connu, lourd de conséquences, Série Santé de la reproduction, fécondité et développement ». *Document de recherche n° 7. Laboratoire population environnement développement*, UMR 151 IRD Université de Provence. Consulté le 31/01/2021. https://horizon.documentation.ird.fr/exl-doc/pleins_textes/divers16-12/010036540.pdf

Héritier, Françoise (2006), « Le corps dans le corset du sens », *Champs psychosomatique*, Vol. 2, No 42, L'esprit du temps, France, p. 39-54. doi : org/10.3917/cpsy.042.0039

Héritier, Françoise (2003), « Une anthropologie symbolique du corps », *Journal des africanistes*, Vol. 73, No 2, Société des africanistes, France, p. 9-26. doi : org/10.3406/jafr.2003.1339

Héritier, Françoise, *Masculin/féminin, la pensée de la différence*, Éditions Odile Jacob, Paris, 1996.

Héritier, Françoise, *Les deux soeurs et leurs mères. Anthropologie de l'inceste*, Éditions Odile Jacob, Paris, 1994.

Hinton, Cynthia F. ; Grant, Althea M. ; Grosse, Scott D. (2011), « Ethical implications and practical considerations of ethnically targeted screening for genetic disorders : the case of hemoglobinopathy screening », *Ethnicity & Health*, Vol. 16, No 4-5, Routledge, Royaume-Uni, p. 377-388. doi : 10.1080/13557858.2010.541902

Lainé, Agnès (2016), « Comment pratiquer une socio-anthropologie "impliquée" ? L'expérience d'une étude des conseils génétiques dans le cadre de la drépanocytose », *in* Desprès, Caroline ; Gottot, Serge ; Mellerio, Hélène ; Teixeira, Maria (dir.) (2016), *Regards croisés sur la santé et la maladie. Recherches anthropologique – recherches cliniques*, Éditions des Archives Contemporaines, France, p. 69-84.

Lainé, Agnès (dir.) (2004), *La drépanocytose. Regards croisés sur une maladie orpheline*, Paris, Karthala.

Lainé, Agnès ; Teixeira, Maria, [sous presse], « Accès aux soins et aux savoirs : le cas d'une maladie rare d'origine génétique », *in* Entelacs (dir.) *Migrations, une chance pour le système de santé ? (Ré)humaniser le soin*, Doin, Coll. « La personne en médecine », France.

Lazio, Matthew P. ; Costello, Heather H. D. ; Courtney, Mark ; Martinovich, Zoran ; Myers, Randall ; Zosel, Amy ; Tanabe, Paula (2010), « A Comparison of Analgesic Management for Emergency Department Patients with Sickle Cell Disease and Renal Colic », *Clin J Pain*, Vol. 26, No 3, Raven Press, USA, p. 199–205. doi : 10.1097/AJP.0b013e3181bed10c

Légifrance (2001), *Code de la santé publique. Livre II : Interruption volontaire de grossesse. Article L2212-1 à L2212-11*, 04 juillet 2001. Consulté le 31/01/2021. https://www.legifrance.gouv.fr/codes/section_lc/LEGITEXT000006072665/LEGISCTA000006140611/2011-07-09/\#LEGISCTA000006140611

Légifrance (2011), *Code de la santé publique. Chapitre III : Interruption de grossesse pratiquée pour motif médical. Article L2213-1 à L2213-3*, 09 Juillet 2011. Consulté le 31/01/2021. https://www.legifrance.gouv.fr/codes/id/LEGIARTI000024325480/2011-07-09/

Lionnet, François (2013), « Une crise vaso-occlusive chez un patient drépanocytaire adulte », *Hématologie*, vol. 19, No. 5, John Libbey Eurotext, Royaume-Uni, p. 348-351. doi : 10.1684/hma.2013.0839

Lionnet, François ; Stankovic Stojanovic, Katia ; Girot, Robert (2018), « Drépanocytose de l'adulte », *EMC Hématologie*, vol. 13, No. 4, Elsevier, Pays-Bas, Royaume-Uni, p. 1-18. doi : 10.1016/S1155-1984(18)68186-5

Mauss Marcel (1936), « Les techniques du corps », *Journal de Psychologie*, vol. 32, http://classiques.uqac.ca/classiques/mauss_marcel/socio_et_anthropo/6_Techniques_corps/techniques_corps.pdf

Mauss, Marcel (1921), « L'expression obligatoire des sentiments (rituels oraux funéraires australiens », *Journal de psychologie* Vol. 18, http://classiques.uqac.ca/classiques/mauss_marcel/essais_de_socio/T3_expression_sentiments/expression_sentiments.pdf

Orphanet, 2020, « Prévalence des maladies rares : données bibliographiques. Classement par prévalence ou incidence décroissante ou par nombre publié de cas », *Les cahiers d'orphanet. Série Maladies rares*, Or-

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420

phanet, France, Vol. 2. https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Prevalence_des_maladies_rares_par_prevalence_decroissante_ou_cas.pdf

Pecker, Lydia H. ; Darbari, Deepika S. (2019), « Psychosocial and Affective Comorbidities in Sickle Cell Disease », *Neuroscience Letters*, Vol. 705, Elsevier, Pays-Bas, Royaume-Uni, p. 1-6. doi : org/10.1016/j.neulet.2019.04.011

Piel, Frédéric (2013), « Distribution géographique de la drépanocytose en 2010 », EDP Sciences, France, *médecine/sciences*, Vol. 11, No 29, p. 965-967. doi : org/10.1051/medsci/20132911012

Piel, Frédéric B. ; Patil, Anand P. ; Howes, Rosalind E. ; Nyangiri, Oscar A. ; Gething, Peter W. ; Williams, Thomas N. ; Weatherall, David J. ; Hay, Simon I. (2010), « Global Distribution of the Sickle Cell Gene and Geographical Confirmation of the Malaria Hypothesis », *Nature Communications*, Vol. 1, No 104, Nature Pub. Group, Royaume-Uni, p. 1-7. doi : 10.1038/ncomms1104

Piel, Frédéric B. ; Steinberg, Martin H. ; Rees, David C. (2017), « Sickle Cell Disease », *The New England Journal of Medicine*, Vol. 376, No 16 ; Massachusetts Medical Society, USA, p. 1561-1573. doi : 10.1056/NEJMra1510865

Pletcher, Mark J. ; Kertesz, Stefan G. ; Kohn, Michael A. ; Gonzales, Ralph (2007), « Trends in opioid prescribing by race/ethnicity for patients seeking care in US emergency departments », *Jama*, Vol. 299, No 1, American Medical Association, USA, p. 70-8. doi : 10.1001/jama.2007.64

Rees, David C ; Williams, Thomas N ; Gladwin, Mark T (2010), « Sickle Cell Disease », *Lancet*, Vol. 376, London : J. Onwhyn, Royaume-Uni, p. 2018-2031. doi : 10.1016/S0140-6736(10)61029-X

Ribeil, Jean-Antoine ; Hacein-Bey-Abina, Salima ; Payen, Emmanuel ; Magnani, Alessandra ; Semeraro, Michaela ; Magrin, Elisa ; Caccavelli, Laure ; Neven, Benedicte ; Bourget, Philippe ; El Nemer, Wassim ; Bartolucci, Pablo ; Weber, Leslie ; Puy, Hervé ; Meritet, Jean-François ; Grevent, David ; Beuzard, Yves ; Chrétien, Stany ; Lefebvre, Thibaud W. ; Ross, Robert ; Negre, Olivier ; Veres, Gabor ; Sandler, Laura ; Soni, Sandeep ; de Montalembert, Mariane ; Blanche, Stéphane ; Leboulch, Philippe ; Cavazzana, Marina (2017), « Gene Therapy in a Patient with Sickle Cell Disease », *The new England Journal of Medicine*, Vol. 376, No 9, Massachusetts Medical Society, USA, p. 848-855. doi : 10.1056/NEJMoa1609677

Rouse, Carolyn Moxley (2011), « Informing choice or teaching submission to medical authority : a case study of adolescent transitioning for sickle cell patients », *Ethnicity & Health*, Vol. 16, No 4-5, Routledge, Royaume-Uni, p. 313-325. doi : 10.1080/13557858.2011.553669

Royal, Charmaine D. ; Jonassaint, Charles R. ; Jonassaint, Jude C. ; De Castro, Laura M. (2011), « Living with sickle cell disease : traversing "race" and identity », *Ethnicity & Health*, Vol. 16, No 4-5, Routledge, Royaume-Uni, p. 389-404. doi : 10.1080/13557858.2011.563283

Tchernia, Gilbert (2004) « La longue histoire de la drépanocytose », *La revue du Médecin*, Vol. 54, Global Média Santé, France, p. 1618-1621. https://doczz.fr/doc/1136457/la-longue-histoire-de-la

Teixeira, Maria (2004), « Circulation des fluides et transformation des êtres. Les Manjak de Guinée-Bissau », *in* Héritier, Françoise ; Xanthakou, Margarita (éds.), *Corps et affects*, Éditions Odile Jacob, France, p. 187-203. doi : org/10.3917/oj.herit.2004.01.0187

Teixeira, Maria ; Guillaume, Agnès ; Ferrand, Michèle ; Adjamagbo, Agnès ; Bajos, Nathalie ; ECAF group (2012), « Representations and Uses of Emergency Contraception in West Africa. A social anthropological reading of a northern medicinal product », *Social Science & Medicine*, Vol. 75, No 1, Elsevier, Pays-Bas, Royaume-Uni, p. 148-155. doi : 10.1016/j.socscimed.2012.02.038

Teixeira, Maria, Lionnet François, Benkerrou Malika, Gottot Serge, Voudouhe Constant (2019), « Douleurs et souffrances de jeunes drépanocytaires en Île de France », numéro thématique, Pradelles de Latour, Charles-Henry ; Teixeira, Maria (dir) *Enfants et jeunes d'origine africaine en contexte européen. Réaménagements familiaux, thérapies et maladies, Journal des africanistes*, Vol. , 89, No 2, Société des africanistes, France, p. 118-147. doi : org/10.4000/africanistes.8867

Published in : TEIXEIRA, Maria ; VITI, Fabio (dir.), *Les butoirs de la pensée. Corps et parenté : Hommage à Françoise Héritier*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813004420, doi : 10.17184/eac.9782813004420