

Toutankhamon et sicklanémie

Tutankhamun and sickle-cell anaemia

J.-F. Pays

Reçu le 7 septembre 2010 ; accepté le 29 septembre 2010
© Société de pathologie exotique et Springer-Verlag France 2010

Résumé Après avoir mis en doute la responsabilité du paludisme dans la mort de Toutankhamon [6], l'auteur fait remarquer que l'hypothèse d'une drépanocytose homozygote, ou d'une double hétérozygotie HbS/ β_0 thal, n'est guère plus crédible. Pour avoir une chance d'être valide, une telle hypothèse devrait faire appel en effet au cumul d'au moins trois raretés : la survie jusqu'à l'âge de 19 ans d'un drépanocytaire homozygote né avec une espérance de vie au-delà de cinq ans probablement inférieure à 5 %, avec, pour toutes séquelles et anomalies osseuses, une ostéonécrose caractéristique, par sa localisation, non pas d'une drépanocytose, mais d'une maladie de Freiberg-Köhler, affection elle aussi rare, mais, par contre, totalement compatible avec l'état du squelette de la momie. **Pour citer cette revue : Bull. Soc. Pathol. Exot. 103 (2010).**

Mots clés Paludisme · Toutankhamon · Drépanocytose · Maladie de Freiberg-Köhler · Paléopathologie · Égypte ancienne

Abstract After casting doubt on malaria as the cause of death for Tutankhamun [6], the author points out that the hypothesis of homozygotic sickle-cell anaemia, or a double HbS/ β_0 thal heterozygosis, is hardly more credible. To have any chance of being valid, any such hypothesis would have to involve a combination of at least three rare factors: survival until the age of 19 of a subject with homozygotic sickle-cell anaemia, with a probability at birth as to a life expectancy of more than five years probably standing at less than 5%, and with, for all bone sequelae and anomalies, osteonecrosis whose location is characteristic, not of sickle-cell anaemia, but rather of a case of Freiberg-Köhler syndrome, which is also rare, but which is on the other hand fully compatible with the condition of the mummy's skeleton. **To cite this journal: Bull. Soc. Pathol. Exot. 103 (2010).**

J.-F. Pays (✉)
Faculté de médecine René-Descartes-Necker,
156, rue de Vaugirard, F-75015 Paris, France
e-mail : pays@necker.fr

Keywords Malaria · Tutankhamun · Sickle-cell disease · Freiberg-Köhler syndrome · Paleopathology · Ancient Egypt

Dès la publication de Hawass et al., *Ancestry and Pathology in King Tutankhamun's family* [3], nous avons fait part de nos doutes quant à la responsabilité du paludisme dans la mort de Toutankhamon, du moins telle qu'elle était présentée par les auteurs, en liaison avec on ne sait quel état immunodépresseur ou débilitant secondaire à une maladie de Freiberg-Köhler ou à une fracture de jambe [6]. Quelques mois plus tard, Timmann et Meyer [7] arrivaient aux mêmes conclusions sans prendre en compte, toutefois, la possibilité d'un accès pernicieux classique toujours possible chez un adulte jeune, dans le cadre d'un paludisme instable à transmission saisonnière.

Ils ont également émis l'hypothèse qu'une drépanocytose homozygote (sicklanémie), ou qu'une double hétérozygotie HbS/ β_0 thal, pouvait être à l'origine de l'ostéonécrose de la tête des second et troisième métatarsiens du pied gauche de la momie, considérée par Hawass et al. [3] comme due à une maladie de Freiberg-Köhler. Il n'en a pas fallu davantage pour que les médias amplifient l'information comme s'il s'agissait d'un fait avéré et prouvé, de la même manière qu'ils l'avaient fait pour le paludisme, et que les tenants d'une Égypte « nègre », mère de tous les savoirs du monde méditerranéen, ne s'en servent pour conforter leur idéologie.

Nous ne souscrivons pas à l'idée que Toutankhamon était atteint de sicklanémie ou de double hétérozygotie HbS/ β_0 thal pour les raisons suivantes :

- le nombre de drépanocytaires homozygotes atteignant sans traitement l'âge de la puberté dans les conditions de vie et d'hygiène similaires à celles qu'a connues Toutankhamon est très faible (95 % de mortalité avant cinq ans [5]), même si certains facteurs (haplotype de restriction et taux d'hémoglobine F, microsatellites, séquences régulatrices en trans...) peuvent intervenir pour atténuer la gravité de la maladie dans des proportions limitées. Le pronostic des doubles hétérozygoties HbS/ β_0 thal n'est pas meilleur ;

- en dehors de l'ostéonécrose de la tête des second et troisième métatarsiens du pied gauche, on ne retrouve, chez Toutankhamon, aucune autre séquelle d'infarctus osseux, notamment au niveau des vertèbres ainsi que de la tête ou du col du fémur ;
- on ne trouve pas non plus d'hyperostose ostéoporotique, ni de signe d'hyperplasie médullaire, comme l'élargissement du diploé, classiques dans la drépanocytose homozygote ;
- la localisation de l'atteinte osseuse qui fait débat n'est pas habituelle chez les sicklanémiques, en dehors de la séquelle peu vraisemblable d'un syndrome main-pied survenue dans la petite enfance ;
- la localisation de cette atteinte, associée à l'élargissement de l'interligne articulaire [3], est par contre caractéristique de la maladie de Freiberg-Köhler, une ostéochondrose d'étiologie inconnue, touchant surtout les filles ayant un pied grec, c'est-à-dire un pied dont le second doigt est plus long que tous les autres. Nous sommes, bien entendu, dans le cas de Toutankhamon, garçon — sans jeu de mots — aux pieds égyptiens, à l'opposé de ce profil.

Un des arguments invoqué pour conforter l'hypothèse de la sicklanémie de Toutankhamon serait, selon ses auteurs, une prévalence relativement élevée (9–19 %) de porteurs du trait HbS dans les oasis de l'Égypte moderne, mais rien ne permet de dire que cette prévalence soit un reflet de celle qui existait dans la région de Thèbes, il y a 3 500 ans. En effet, la prévalence de la drépanocytose chez les Égyptiens du XXI^e siècle est liée à l'importation massive d'esclaves en provenance de l'Afrique sub-saharienne à partir du VII^e siècle après Jésus-Christ, suite à la conquête arabomusulmane, tandis que celle de l'Égypte ancienne était due aux contacts permanents (expéditions, mercenaires, prisonniers de guerre, concubines, immigration) entretenus à cette époque par l'Égypte avec la Nubie (Ouatouat et Koush). La reine Tiye, grand-mère de Toutankhamon, selon la filiation, discutée et discutée, proposée par Hawass et al. [3], était probablement originaire de Nubie, et les incestes entre frères et sœurs, père et filles, étaient courantes chez les souverains et les princes de la XVIII^e dynastie.

Outre celles concernant la responsabilité du paludisme dans la mort de Toutankhamon et la filiation du jeune pharaon, d'autres critiques ont été formulées concernant les

conclusions de l'article *Ancestry and Pathology in King Tutankhamun's Family* [3].

Elles portent notamment sur la validité des résultats des examens pratiqués sur l'ADN des différentes momies [4], sur la réalité du pied bot varus équin gauche de Toutankhamon [2] et sur l'identité de la momie KV55 [1] considérée, sans preuve formelle, comme étant celle d'Aménophis III-Akhénaton, mais que d'autres égyptologues considèrent comme étant plus vraisemblablement celle de Smenkhare, probable demi-frère, corégent, puis successeur d'Akhénaton. Toutankhamon, en effet, n'est pas le successeur immédiat d'Aménophis III comme on le pense habituellement.

Le roman scientifique de la momie du jeune roi est donc loin d'être clos. Bien entendu, l'hypothèse dont nous venons de débattre pourrait être assez facilement validée ou invalidée par des techniques de biologie moléculaire portant sur le gène de la β -globine, mais rien n'a été publié sur ce sujet et très peu de scientifiques ont accès à l'ADN du pharaon, chasse gardée et presque secret d'État.

On ne peut que se réjouir de l'engouement du public et des paléopathologistes pour les énigmes posées par la mort prématurée et la momie de Toutankhamon, à condition qu'il ne donne pas naissance à une égyptologie de pacotille où la recherche du scoop primerait à tout coup sur la rigueur, et le phantasme, sur la réalité des faits.

Conflit d'intérêt : aucun.

Références

1. Baker BJ (2010) King Tutankhamun's family and demise. *JAMA* 303(24):2471–2
2. Gamble JG (2010) King Tutankhamun's family and demise. *JAMA* 303(7):2472
3. Hawass Z, Gad YZ, Ismail S, et al (2010) Ancestry and pathology in King Tutankhamun's family. *JAMA* 303(7):638–47
4. Lorenzen ED, Willerslev E (2010) King Tutankhamun's family and demise. *JAMA* 303(24):2471
5. Molineaux L, Fleming AF, Cornille-Brögger R, et al (1979) Abnormal haemoglobins in the Sudan savanna of Nigeria. III. Malaria, immunoglobulins and antimalarial antibodies in sickle cell disease. *Ann Trop Med Parasitol* 73(4):301–10
6. Pays JF (2010) *Plasmodium falciparum* « *toutankhamonensis* ». *Bull Soc Pathol Exot* 103(2):65–8
7. Timmann C, Meyer CG (2010) King Tutankhamun's family and demise. *JAMA* 303(24):2473