



# medpress

N°3  
Le Magazine Estudiantin

## LES MALADIES DE SURCHARGE

**Iron Overload** p.24

All in Moderation, Nothing in Excess

صفراء فاقع لونها p.33

سَوَادٌ صُوفٍ عَلَى بَيَاضٍ صَلْصَالٍ p.37

**L'An V de la Révolution Algérienne** p.57  
Frantz FANON

Édition Spéciale

p.42

**Économie de Santé**  
Interview avec le Pr. Omar AKTOUF

p.68

**Hommage**  
Pr. Kouider BESSAKRA

# Équipe Éditoriale

## Directeur de la Publication

Nazih Mohamed Zakari KOUIDRAT

## Responsables de Rubriques

Yanis AFIR & Rihab FELLAH - ScienSea  
Thinhinane SARI - Cultiv'Art  
M'hamed BELBOUAB - Livroscope

## Responsable de la Communication

Nabil GUERBOUKHA

## Rédacteurs

Yanis AFIR - Arslan ALLOUACHE - M'hamed BELBOUAB  
Mohamed Amine BORDJA - Abir Amina CHEKROUNI  
Djamel BOUMAHAMMED - Reda Mohammed DJABOUR  
Rihab FELLAH - Nabil GUERBOUKHA - Youcef IZRARENE  
Mehdi KHETTAB - Nazih Mohamed Zakari KOUIDRAT  
Hadya LAGGOUN - Nourhene NOUREDDINE  
Nour El Houda MAHDI - Thinhinane SARI

## Contributeurs

Feu Kouider BESSAKRA, Professeur de Physique

## Designer

Nesrine BELEKMARI

## Mention spéciale

Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude  
A Monsieur Abderrezak MERABET, Étudiant en Architecture  
A Monsieur Omar AKTOUF, Professeur de Management  
A Monsieur Bachir AMOKRANE, Consultant en Économie  
A Monsieur Nadjib BOUZNAD, Photographe

## Contact



[www.medpress-dz.org](http://www.medpress-dz.org)



Medpress



@Medpress\_dz



Contact@medpress-dz.org

# S o m m a i r e

## ScienSea



**Glycogen Storage Diseases - A Complex Problem Behind Complexed Sugar**

Rihab **FELLAH**  
P7

**La Maladie de Wilson**  
Nour El Houda **MAHDI**

P13

**La Maladie de Gaucher - Vue d'Ensemble**

Yanis **AFIR**  
P17

**Iron Overload - 'All in Moderation, Nothing in Excess'**

Hadya **LAGGOUN**  
P24

## Cultiv'Art



القادمون من الخلف  
يوسف ازرارن  
31ص

صفراء فاقع لونها  
Thinhinane **SARI**  
P33

سَوَادُ صُوفِي عَلَى بِيَاضِ صَلْصَالِ  
محمد أمين بركة  
37ص

« Sans Titre » 2019  
Tableau réalisé par Abir Amina  
**CHEKROUNI**  
P40

**Conscience**  
Feu Kouider **BESSAKRA**  
P41

## Livroscope



**Esquisse d'un Tableau Historique des Progrès Humains - N. de Condorcet**  
Nazih Mohamed Zakari  
**KOUIDRAT**  
P47

**Essai sur l'Orgine des Langues - Jean-Jacques Rousseau**  
Mehdi **KHETTAB**  
P51

**Technique & Civilisation - Lewis Mumford**  
Arslan **ALLOUACHE**  
P53

**La Révolte d'un Peuple Frantz Fanon - L'An V de la Révolution Algérienne**  
Nabil **GUERBOUKHA**  
P57

## Satellite Évènements



**MedPress Shares Polyreaders' Words**  
Rihab **FELLAH**  
P62

الملتقى الوطني للقراءة - بسكرة تقرأ  
محمد أمين بركة  
ص 64

**Économie de Santé - Interview avec le Professeur Omar AKTOUF**

P42

## “Ligne Éditoriale”

**Le Magazine dénommé « MedPress » est une initiative estudiantine portée par des étudiants de la Faculté de Médecine d’Alger, qui croient en l’idéal de : « l’Étudiant Algérien, un Homme Total ».**

## “Les Idées Totalitaires”

Que sais-je ? Rien, répondrait Socrate. Le savons-nous ? Socrate au moins le savait. La vie pratique serait impossible sans affirmations, sans certitudes, comme ces lignes visant à les bousculer... mais elle serait plus stimulante avec le doute.

De prime abord, le doute supposerait un état d’hésitation, de tourmente et de désorientation par rapport à la boussole de la vérité, alors qu’en réalité, le doute ne fait que secouer l’arbre des certitudes pour faire tomber les idées mortes. Il sert à aguerrir et à éprouver la résistance de nos certitudes. Il représente une balise nécessaire dans la route de la connaissance pour nous permettre de retenir non pas ce qui est certain mais ce qui est probable, car la rationalité n’est qu’une logique de vraisemblance.

Dans ce sillage, le thème du quatrième numéro (N°3) « *Les Maladies de Surcharge* », sera développé avec adresse dans la Rubrique *ScienSea* à travers les articles « *Iron Overload - All in Moderation, Nothing in Excess* » et « *Glycogen Storage Diseases - A Complex Problem Behind Complexed Sugar* », qui mettent en lumière les fines interactions biologiques dont l’adaptation méticuleuse assure un équilibre parfait entre les besoins internes et les changements de conditions externes. Des processus complexes qui abhorrent toutes les sortes d’exagération.

Peut-on avoir une pensée équilibrée avec autant de certitudes dogmatiques ? La certitude est-elle un gage de vérité ? L’année qui vient de s’écouler a engagé l’Algérie dans un mouvement révolutionnaire, caractérisé par une succession d’événements inspirant l’espoir mais surtout le flou et l’appréhension, cependant, elle fut paradoxalement surchargée de certitudes. Au moment où nous avons le plus besoin de lunettes correctrices pour mieux voir, alors que l’information fiable se faisait rare, l’ana-

lyse, l’interprétation sur les réseaux sociaux sont devenues une marchandise, produite à grande échelle. Certains intellectuels ont eu l’idée étrange d’entrer dans le Cinéma. Chaque jour offre un scénario, une fiction, un film. Avec zéro recul, un degré de certitude déconcertant, des liaisons abracadabrantes, des conclusions loufoques tirées de prémisses invérifiables. Un « on dit » suffisait pour faire éclater des combats d’arguments où le but est d’en aligner le maximum, en supposant avec une naïveté génératrice de satisfaction infantile, que l’interlocuteur est exposé pour la première fois à de telles élucubrations. Si toutefois les sciences humaines s’avèrent être les sciences de l’intuition, comment diable peut-on être convaincu de ses propres conjectures ?

Les statuts d’analyse sur Facebook deviennent une marchandise, gratuite certes, mais produite en série grâce à son uniformisation, conduisant à l’uniformisation de celui qui la reçoit. Les avis, les couleurs, les courants des différentes strates sociales, feignent la diversité d’opinion. En réalité, il ne s’agit que de producteurs qui uniformisent des masses, qui se chamaillent entre elles pour qui uniformisera l’autre : l’objet change, le système reste. Le consommateur devient passif, soumis et aliéné comme dans un régime totalitaire, où le producteur également devient l’esclave de ceux qui l’écoutent pour se rassurer mutuellement et se maintenir dans cet état d’hypnose où le souci est de transmettre ce qui est utile et non pas ce qui est vrai.

C’est pourquoi, dans la Rubrique *Cultiv’Art*, l’article « *سَوَادٌ صُوفِيٌّ عَلَى نِيَّاسٍ ضَلَّالٍ* » nous transportera dans un voyage authentique au temps où l’on cherchait sincèrement à s’abreuver de ce qui est à la fois vrai et utile.

Comment les plessimètres de la Nation peuvent-ils en arriver là ? Etre aussi clivés et clivants ?

La certitude ? Mais laquelle ? La certitude du néant dans la production du vide ? La pondération est *quasi* absente, la réserve inespérée, le doute un affront pour celui qui veut « avoir raison », en ayant raison de la raison.

En conséquence, la rhétorique s'hypertrophie à mesure que la vérité ou la vraisemblance s'atrophient. Face à un fait, la rhétorique étudie les alternatives de ce qui pourrait être (ou ne pas être), de sorte que le rhéteur puisse défendre toutes les idées possibles, mêmes celles qui sont opposées.

L'alternative proposée à l'étude des alternatives est : la dialectique. Contrairement à la rhétorique, la dialectique ne cherche pas à convaincre un groupe particulier mais à dégager des principes généraux et les conclusions qu'elle apporte ne permettent aucune certitude. Quand la rhétorique cherche, dans ses conclusions, à effacer un problème pour apporter une solution rassurante, consolante et surtout utile, la méthode dialectique aide seulement à englober et à dominer le sujet pour le rendre moins explosif et moins polémique, sans tenter d'effacer le problématique, qu'au contraire elle met à nu, pour mieux le voir. Dans la dialectique la vérité et la justice sont une fin alors que dans la rhétorique elles ne constituent que des alternatives.

En ce qui concerne la Rubrique *Livroscope*, il est question d'un autre type de combat pour la vérité et la justice à travers l'article « *Frantz Fanon - L'An V de la Révolution Algé-*

*rienne* », et une critique des dérives du développement scientifique « *Technique & Civilisation - Lewis Mumford* », notamment l'autodestruction de la raison ; la dialectique de la raison qui se retourne contre elle-même.

Une alternative ? La méthode dialectique ? La méthode scientifique ? Une autre méthode ? Même pas ! Supposer le doute et admettre sa faillibilité suffiraient. Pas le doute sécurisant, qui rejette tout et dispense de réfléchir, mais le doute provisoire, méthodique qui cherche à être dépassé. Vingt-cinq siècles déjà que Platon affirme que la vérité n'est pas de ce monde et que Socrate prône la recherche de la vérité derrière la pluralité de ses formules apparentes, alors que Descartes appelle à la suspicion. Le savoir, au final, ne doit pas être une marchandise à accumuler mais doit émanciper celui qui le reçoit et celui qui le propage contre la raison qui devient totalitaire. Embrasser une opinion et faire un choix tout en comprenant voire excusant celui qui a fait le choix opposé. Le choix fait, le parti pris, l'opinion exprimée, teintés d'un doute confessé à autrui, rendent les positions humbles, douces, tranquilles et surtout hostiles à l'extrémisme.

Ainsi, nous rêvons du jour où nous ne serons plus satisfaits de la justesse de nos vues, nos analyses ou nos prédictions quand la moitié du peuple semble être dans le faux...

Pour conclure, ces lignes n'ont pas la prétention d'apporter des réponses ou des solutions, encore moins une vérité. Il ne s'agit que de questions et d'idées.

Nazih Mohamed Zakari **KOUIDRAT**

# ScienSea

## Glycogen Storage Diseases - A Complex Problem Behind Complexed Sugar

Par Rihab **FELLAH**

## La Maladie de Wilson

Par Nour El **HOUDA MAHDI**

## La Maladie de Gaucher - Vue d'Ensemble

Par Yanis **AFIR**

## Iron Overload - 'All in Moderation, Nothing in Excess'

Par Hadya **LAGGOUN**



# Glycogen Storage Diseases

## A Complex Problem Behind Complexed Sugar

Rihab **FELLAH**

**“The ability of a cell to carry out all these interlocking metabolic processes simultaneously - obtaining every product in the amount needed and at the right time, in the face of major perturbations from outside, and without generating leftovers - is an astounding accomplishment.”**

**Albert Lehninger, David L. Nelson, Michael M. Cox.**

**G**lycogen metabolism, like most phenomena in the human body, has been illuminated by the different defects involving its different enzymatic steps. These enzymatic defects resulted in a group of pathologies termed glycogen storage diseases. Both pathology and physiology of glycogen metabolism were rigorously studied by the impressive couple: Carl F. Cori and Gerty T. Cori. This team of husband and wife have trained in medical studies in Europe right after World-War I (impressively, Mrs. Cori finished her premedical and medical studies in one year). Afterwards, they opened their laboratory for biochemical studies in Washington in which they pursued their research. They were subsequently awarded the Nobel prize of physiology in 1947.

In order to tackle the issue of glycogen storage diseases or GSDs, we must first explain some of the Coris lives' work involving Glycogen synthesis and breakdown as well as their regulating mechanisms.

### Glycogen metabolism

Glycogen is a branched glucose polymer that consists mainly of these monomers linked through an  $\alpha$  1-4 glycosidic link on the main chains. They can be secondarily branched through an  $\alpha$  1-6 glycosidic link. It is the most important form of glucose storage and the fastest source of energy during exercise for it provides the muscles (both skeletal and myocardial) with the necessary glucose during the first 30 minutes (i.e gluconeogenesis and other energy producing pathways take time). On the liver however falls the responsibility of maintaining stable blood glucose levels necessary for the energetic needs of all tissues during fasting. This is particularly important for certain tissues that only use glucose as fuel, as in the case of the brain.

‘Why is glycogen branched?’ you might ask. Well,

because for starters it lowers the mass of water absorbed by all this sugar molecules which could disrupt the cell's osmotic equilibrium (concentration of dissolved glucose in the cytoplasm is 0,4M while glycogen's concentration is 0,01 $\mu$ M). A polymer made of a single chain of glucose could: (1) be toxic to cells, (2) limit enzymatic action on the molecule (glycogen phosphorylase and glycogen synthase can only start working from a chain's nonreducing end). Therefore, this rose-like branched polymer of glucose gives multiple ends for enzymes to work on, is harmless for the cell and is more soluble.

Glycogen is synthesized from glucose. First glucose is phosphorylated on its 6<sup>th</sup> carbon molecule and becomes Glucose-6-Phosphate (G6P). G6P can either be used in glycolysis to produce energy or go into storage in the form of glycogen. When the latter pathway is taken G6P becomes G1P through the work of the enzyme phosphoglucomutase. G1P is then attached to a nucleotidic group called UDP (Uracyl-Di-Phosphate) therefore becoming UDP-Glucose: a sugar nucleotide, an indispensable intermediate for sugar polymerization.

These molecules are then polymerized through a 1-4 glycosidic links via the activity of the enzyme glycogen synthase.

However, this enzyme can only extend an existing glycosidic chain. That is why glycogenesis is initiated by a self-glycosylating protein called glycogenin. It is the primer of the process and links itself to 7 UDP-glucoses via an intrinsic enzyme that has a glycosyltransferase activity. Once this chain of glycogenin and 7 glucose units is formed, glycogen synthase begins adding on glucose units through  $\alpha$ -1-4 glycosidic links.

Of course, glycogen synthase as said before can only

extend starting from a non-reducing end. So, after 4 to 7 sugars in length, a Glycogen Branching Enzyme (GBE) commences the branching of a side chain from the main one by linking two glucose units by an  $\alpha$  1-6 glycosidic link.

Evidently, glycogen synthesis is stimulated by insulin, the main hypoglycemic and anabolic hormone of sugar metabolism. It is therefore inhibited by glucagon and other hyperglycemic hormones such as epinephrine (aka adrenalin).

The direct opposing process of glycogenesis is glycogenolysis or glycogen breakdown. It is catalyzed by the first phosphorylase to be ever discovered (it is still referred to honorarily as THE phosphorylase in scientific literature), the famous glycogen phosphorylase (GP).

Phosphorolysis is different from hydrolysis (glycogen and starch breakdown by amylase during digestion) in the fact that, in breaking the  $\alpha$  1-4 glucosidic link and forming a phosphor ester such as G-1-P, it preserves some of the breakdown energy.

Phosphorylase is present in two interchangeable forms: phosphorylase a, the active catalytic form, and phosphorylase b, the quiescent form of the enzyme.

The passage from the inactive unphosphorylated form to the other active phosphorylated form is catalyzed by a phosphokinase b (PKb). This enzyme is activated by chain of reactions induced by adrenalin's or glucagon's binding to their membrane receptors and causing an elevation in intracellular cyclic AMP. This concept has awarded Sutherland, one of the Coris' partners, a Nobel prize in physiology in 1971.

It is important to note that GP stops when only 4 glucose units are left to an  $\alpha$  1-6 branch point. Here comes the role of the Glycogen Debranching Enzyme (GDE) that can break the lateral  $\alpha$  1-6 bonds and provide more nonreducing ends for the phosphorylase to act on. This action requires two steps: first, GDE moves the lateral chain to the main one leaving one glucose at the branch point. This final unit is then freed alone when the  $\alpha$  1-6 bond is broken.

As to glycogenolysis, whether in the liver or muscle, it results in the formation of G1P and G6P through the activity of the phosphoglucomutase. Once G6P is formed, it is either glycolyzed and that occurs in the muscle; or it is transported to the endoplasmic reticulum (ER) through a specific transporter termed Glucose-6-Phosphate Transporter or T1 and then catalyzed into glucose and Pi by an

enzyme specific only to the liver called glucose-6-phosphatase. Thereafter, the resulting glucose is transported to the cytoplasm and from there to the blood.

When dietary provisions are low, hepatic release of glucose after glycogen breakdown is the only way to prevent hypoglycemia, because the liver has Glucose-6-phosphatase. This enzyme is absent in adipose and muscle tissue, therefore neither can help replenish blood glucose levels.

Glycogen synthase and Glycogen phosphorylase are said to be rate-limiting enzymes of glycogenesis and glycogenolysis respectively. This signifies that they catalyze the steps where the most energy is needed for the reaction to occur and therefore this can slow the whole process by lack of ATP. They can also be controlled hormonally (via the action of hypoglycemic or hyperglycemic hormones) and allosterically (i.e when these enzymes are bound to certain molecules such as phosphate, they change conformation taking either activated or deactivated form).

Let's explain further: glycogen phosphorylase is activated via phosphorylation by the action of glucagon and epinephrine. Glycogen synthase on the other hand, is deactivated when phosphorylated. This promotes glucose liberation and hyperglycemia. In contrast, insulin binding to its receptor activates a chain of reaction which finally induces dephosphorylation of both glycogen synthase and glycogen phosphorylase, activating the former and deactivating the latter and therefore favoring glucose storage.

Another pathway through which glycogen breakdown can occur is glycophagy or autophagy. Indeed, in the lysosome exists an acid maltase that can break down  $\alpha$  1-4 glycosidic bonds. It is called GAA or acid  $\alpha$  glucosidase. GAA is synthesized in ER and transported under an inactive form to the lysosome while carried by IGF2R (Insulin-like Growth Factor 2 Receptor). Its association to this specific receptor requires the existence in its composition of a certain amount of mannose 6 phosphate. Once in the lysosome, GAA is activated by the acid environment and begins breaking down polyosidic chains that have been transported into the lysosome. IGF2R is found in different levels of the endosomic-lysosmic pathways. It is also expressed in different levels on cell membranes. We'll see later how this is important.

Why this second Glycogen breakdown pathway exists? We do not know. We are however aware that they are both necessary for the good functioning of cells and glycogen metabolism. They are complementary and any pathological defect in either can cause serious consequences as we're about to see.

As we're finishing with our overview of the bioche-



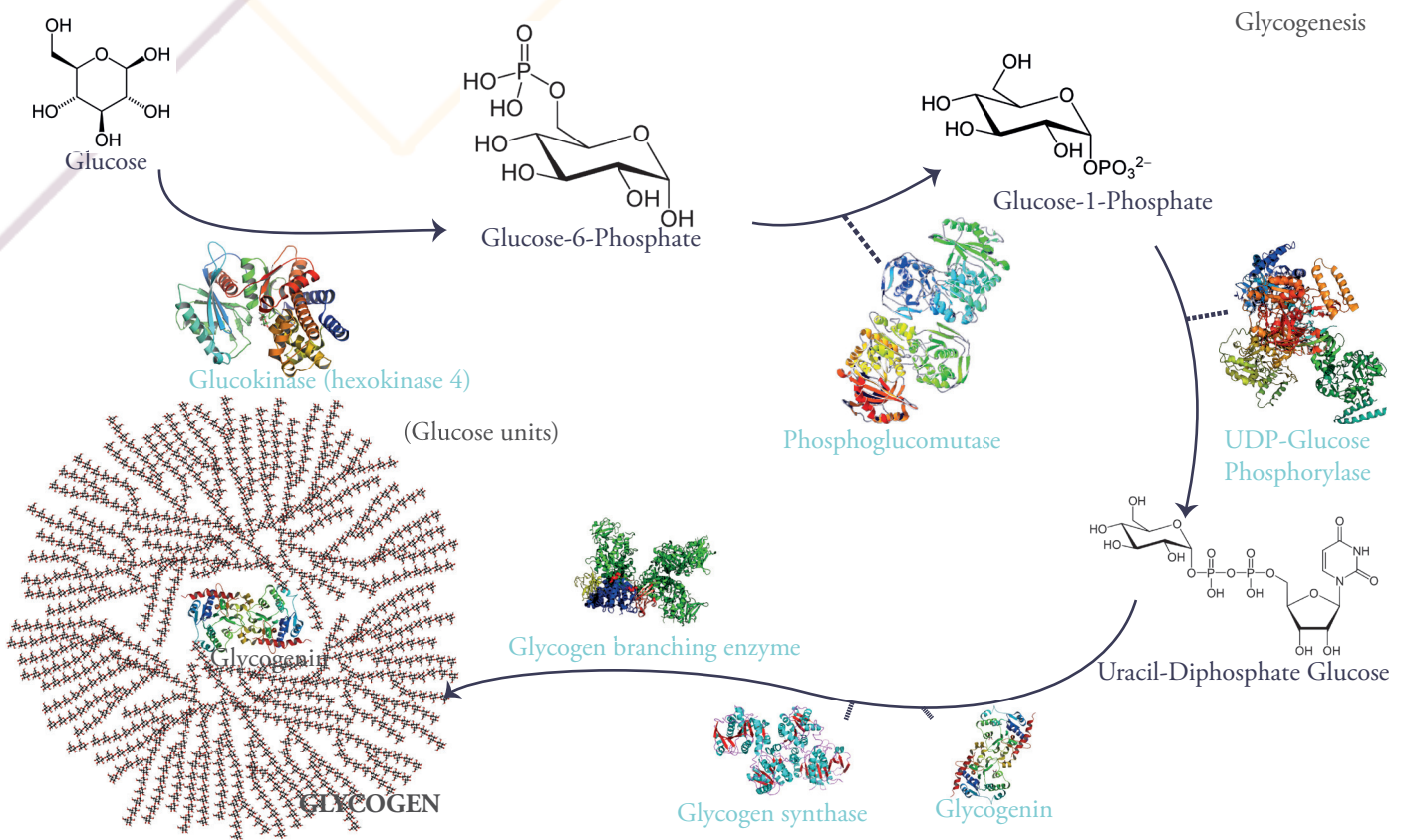


Figure 1: Glycogenesis

Reproduced from <https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/c/c2/Glycogenesis.png>

mistry behind glycogen synthesis and breakdown, the readers must've concluded (or not, because we talked too much) that glycogen metabolism is mainly hepatic or muscular and they aren't quite mistaken. Nonetheless, in the last two decades, scientific focus has turned towards some neurological disorders that seem to be caused by an excess of some type of glycogen in the brain. More light needs to be shed on these particularities to understand the physiologic processes governing them.

### Pathology of glycogen metabolism

Glycogen storage diseases have grown in numbers throughout the years. They are numbered chronologically as of the enzymatic defect's time of discovery. As our understanding of the underlying biochemical reactions became clearer, the classifications have changed through the years. So don't be flustered if by chance you stumbled upon a different classification than the one we're about to enumerate.

GSD 0 is related to the partial or total defect in glycogen synthase. GSD I, or von Gierke disease, is due to the lack of glucose-6-phosphatase or glucose-6-phosphate transporter (T1). GSD II, or Pompe's (pronounced pompey) disease, owing to the partial or total lack of GAA. GSD III, or Cori/Forbes' disease, resulting from the lack

of the debranching enzyme. While GSD IV, or Anderson's disease, is occasioned by the lack of the branching enzyme. GSD V and VI, or MacArdle's and Her's diseases, caused by a deficiency in muscular and hepatic phosphorylase respectively.

Some of the newly discovered GSDs include Lafora disease due to the pathological storage of an abnormal form of glycogen in nervous cells.

There are many more that have been added but due to issues of conciseness we unfortunately won't be getting into them.

### GSD 0: deficiency in glycogen synthase

The lack of glycogen synthase makes this pathology the only one in glycogen storage diseases where there is no glycogen storage whatsoever. Its symptoms vary depending on the mutations involved.

If the gene of muscular glycogen synthase is defective, the patient would present cardiomyopathy (disease of the cardiac muscle) and exercise intolerance. Because glycogen breakdown covers the first 30 minutes of exercise, no glucose would be released into the muscle due to the lack of glycogen and the delay it takes gluconeogenesis to produce glucose.

When hepatic glycogen synthase is absent or non-functional, the disease would have variable signs and symptoms depending on mealtimes. Postprandial time is characterized by hyperglycemia (no glucose is stored) and hyperlactatemia (erythrocytes break excess glucose without oxygen due to their lacking in mitochondria, thus producing lactate). Fasting hypoglycemia would cause cells to solicit other energy-producing pathways such as fat and protein breakdown therefore inducing hyperlipidemia, ketonic acidosis and hyperuricemia.

Diagnosis is difficult due to diversity of symptoms throughout the day but when suspected the disease would be confirmed by a muscle biopsy or DNA sequencing in leucocytes.

Treatment is mainly symptomatic by the consumption of hyperprotidic diet (to refuel gluconeogenesis), and of cornstarch at regular intervals (made of complex glucose-containing polysaccharides that are hydrolyzed slowly, permitting a gradual release of glucose that would maintain stable blood glucose levels especially during night). Patients are also advised against fasting.

#### GSD I: von Gierke disease

It is the lack of glucose-6-phosphatase that characterizes this entity. Since this enzyme is only present in liver and kidney, the accumulation of G6P would mainly affect these two organs causing hepatomegaly and renal failure. The inability of the liver to convert G6P to glucose is compromised, therefore it is unable to maintain stable blood glucose levels throughout the day and especially during fasting. Consequently, fasting ketonic hypoglycemia occurs and can even be complicated by hypoglycemic seizures (the brain's favorite fuel is glucose, remember?), and just like in GSD 0, the body's other energy producing pathways will be solicited and therefore hyperuricemia and hyperlipidemia occur.

Now, if glucose-6-phosphatase is present in the endoplasmic reticulum and no G6P can access it, the same symptoms develop. This is encountered in case of G6P transporter (T1) deficiency. Another subtype of von Gierke disease.

Diagnosis is difficult because there exists numerous similarities with other GSDs and only genetic studies can rule things out.

In this case, the treatment is mainly symptomatic too through avoiding fasting and regularly eating cornstarch. A multidisciplinary management of these patient by a hepatologist, a nephrologist and an endocrinologist is primordial.

#### GSD III: Cori/Forbes' disease

This is the case, when the debranching enzyme is absent, phosphorylase would stop breaking down glycogen 4 residues away from an  $\alpha$  1-6 branch. Therefore, an abnormal accumulation of branched glycogen happens. This accumulation in the liver causes hepatomegaly and hepatic adenomas with growth retardation due to coma after hypoglycemia ketoacidosis and hyperlipidemia. Hepatic adenomas may favor the evolution to chronic liver disease, augmenting thus the risk of hepatocellular carcinoma.

On the other hand, accumulated branched glycogen in the muscle will cause hypertrophic cardiomyopathy that'll lead to arrhythmia and heart failure. While skeletal muscle wasting and hypotonia as well as weakness would be present touching mainly distal musculature.

#### GSD IV: Anderson's disease

It happens to affect the branching enzyme. Its defect would cause the synthesis of linear glycogen called polyglucosan. It can be developed *in utero* resulting in *hydrops fetalis*, cardiac dysfunction and consequently death. There exists infantile forms, late childhood onset forms and forms touching adults, depending on the severity of enzymatic defect.

Similarly to Cori's disease, the accumulation of this abnormal form of glycogen causes hepatomegaly, muscular weakness and wasting; and in severe forms cardiomyopathy. Hypoglycemia isn't an early sign of the disease but comes later in the picture as a feature of hepatic failure in its advanced forms. Neural involvement seen especially in adults due to overload of polyglucosan in both central and peripheral nervous system has been described. This form is called Adult Polyglucosan Body Disease (APBD).

The diagnosis remains genetic sequencing or histologic study of liver biopsy.

Sadly, no specific treatment exists. Symptomatic management consisting of liver transplantation has shown in some cases a slowdown in extrahepatic disease. However, in many patients, disease progresses despite transplantation. As for the neurological signs of APBD, rapamycin, a GS inhibitor, seems to diminish polyglucosan neurotoxicity *in vitro*, suggesting potential therapeutic effects.

#### GSD V and VI MacArdle's and Her's diseases

These entities are caused by a deficiency in muscular and hepatic phosphorylase respectively.

In the former case, disease will be displayed as cramps, myalgia (mainly intermittent and exercise-induced muscular pain), fatigue and sometimes muscle swelling. Associated laboratory findings include elevation in CPK (non-specific

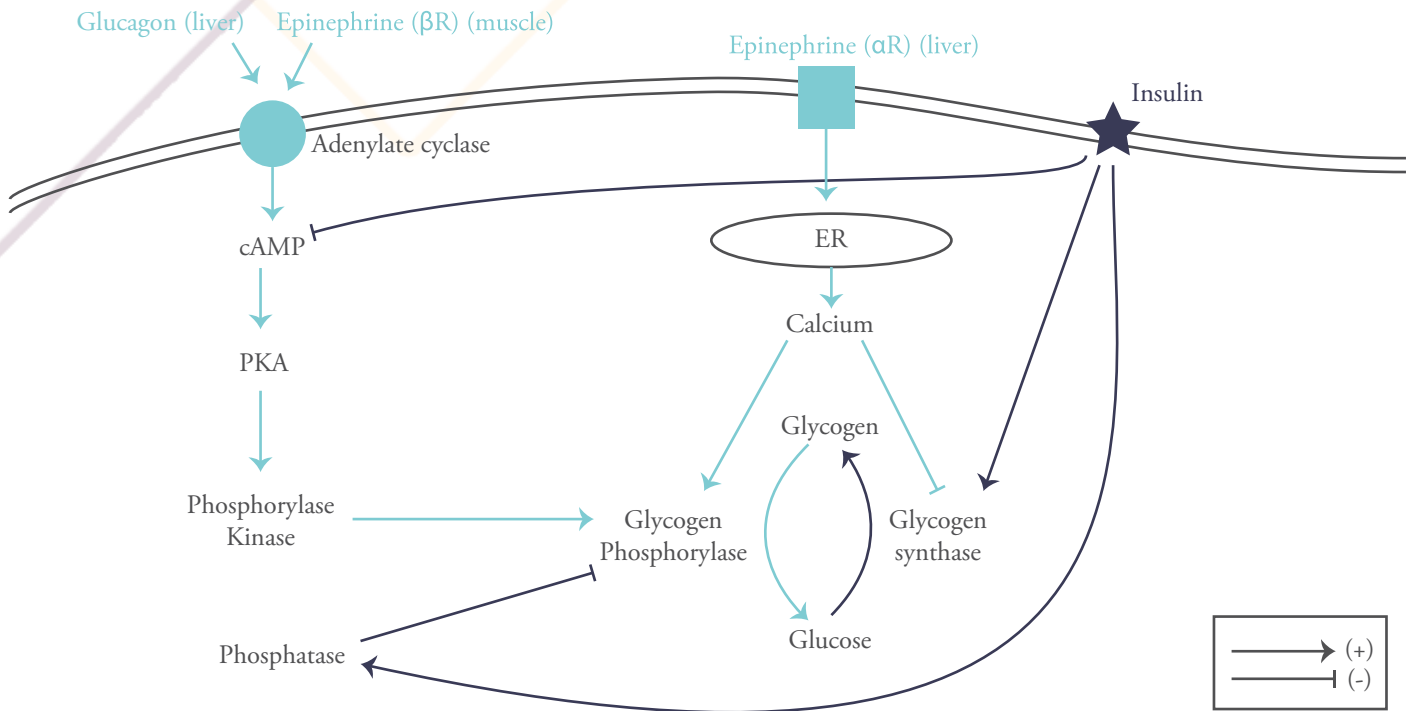


Figure 2: Hormonal regulation of glycogen metabolism

intramuscular biochemical marker) and myoglobinuria. Patients may describe a “second wind” phenomenon after approximately 10 minutes of exercise in which symptoms are alleviated spontaneously. That is due to energy intake from fatty acid catabolism and elevated blood flow that procures hepatic glucose. If rhabdomyolysis occurs, acute renal injury may consequently follow.

In this form of the disease, no hepatic anomaly is observed.

In the case of hepatic phosphorylase deficiency, hypoglycemia occurs associated as always with hyperlipidemia, hyperuricemia and ketonic acidosis. Growth retardation is also observed as well as hepatomegaly due to glycogen accumulation and disrupted glucose levels.

No muscular manifestation is observed though and muscular function is conserved.

Another disease may mimic either Her’s or MacArdle’s. It is the deficiency in phosphokinase b. Since glycogen phosphorylase is activated when phosphorylated by phosphokinase b, the last of a cascade of steps initiated by glucagon’s or epinephrine’s interaction with their respective membrane receptors. If phosphokinase b is deficient glycogen phosphorylase stays in its inactive form (phosphorylase b). Depending on whether the PKb affected is muscular or hepatic, disease manifestation would either resemble those observed in MacArdle’s or Her’s diseases.

### Lafora disease

It is a glycogen storage disease that touches mainly the brain. It is due to the lack of Laforin, an enzyme that is thought to regulate Glycogen synthesis. When lacking, an accumulation of hyperphosphorylated glycogen in most tissues happens but particularly in nervous cells. Histologically, the build-up of this unnatural substance is characteristically observed as Lafora bodies, that ultimately damage cells.

### GSD II: Pompe’s disease

Last but not least, we’re talking about Pompe’s disease. Not because we dislike it but because it is the only GSD who has specific treatment. It is also a crossroad between two groups of pathologies. Indeed, it is both a glycogen storage disease and a lysosomal storage disease.

GSD II is characterized by a defect in GAA which action requires a low pH and therefore takes place in the lysosome. This results in lysosomal accumulation of glycogen which ultimately destroys lysosomes, disrupts the lysosomal-endosomal compartment, and eventually damages the cell.

When there’s complete lack of GAA, an early onset form of the disease ensues. It involves infants and is characterized by hepatomegaly, hypertrophic cardiomyopathy and muscular weakness touching essentially proximal muscles and critical when it involves respiratory muscles. It is fatal within a few years of life if not treated.

For adults, partial GAA activity is responsible of isolated muscular manifestations of the disease without cardiac involvement.

Newborn screening for Pompe's disease is implemented in many countries around the world because ever since 2006 enzyme replacement therapy (ERT) has revolutionized its treatment. It comes in the form of recombinant human GAA or rhGAA. This therapy helps stop disease progression in infants and adults and reduce mortality due to cardiomyopathy and respiratory muscles' affection.

The problem remains in the fact that some patients do not respond to ERT. As we've mentioned above, GAA transport to lysosomes is guaranteed by its interaction with IGF2 receptor. This interaction happens because this particular receptor recognizes GAA if it is rich enough in mannose-6-phosphate. Some rhGAA either aren't rich enough in M6P, or certain patients lack sufficient numbers of IGF2R on cell membranes to deliver it to lysosomes.

Another problem with this therapy is that it can be immunogenic and therefore be neutralized before getting to its targeting tissues.

Others speculate that sometimes lysosomal destruc-

tion is so bad that it disrupts all the endosomal-lysosomal system affecting therefore lysosomal trafficking. That damage can't be repaired by ERT alone.

That is why gene therapy (delivering genetic information via viruses to hepatic and/or muscular cells to induce GAA synthesis) can bypass both those problems and is currently under investigation.

Chaperone therapy too seems promising. The principle of this treatment is to administer molecules that stabilize both mutant GAA and improve lysosomal trafficking in order to facilitate the delivery of recombinant GAA. Undergoing trials are investigating safety, tolerability and efficacy of these treatments.

In conclusion, glycogen storage diseases are paradoxically variable and quite similar in many aspects. They aren't easily diagnosed because they aren't that frequent. Additionally, no specific treatment exists to most GSDs except for Pompe's disease. However, gene therapy seems hopefully the solution. Perhaps, one day we will be talking of a definitive therapy for all GSDs as we are doing today for Pompe's disease. This day couldn't come soon enough.

## References

1- Craigen WJ, Darras BT. Overview of inherited disorders of glucose and glycogen metabolism. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

2- Craigen WJ. Liver phosphorylase deficiency (glycogen storage disease VI, Hers disease). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

3- Craigen WJ, Darras BT. Glycogen branching enzyme deficiency (glycogen storage disease IV, Andersen disease). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

4- Craigen WJ, Darras BT. Glycogen debrancher deficiency (glycogen storage disease III). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

5- Ellingwood S, Cheng A. Biochemical and clinical aspects of glycogen storage diseases. *Journal of Endocrinology*. 2018;238(3):R131-R141.

6- Kakhlon O, Glickstein H, Feinstein N, Liu Y, Baba O, Terashima T et al. Polyglucosan neurotoxicity caused by glycogen branching enzyme deficiency can be reversed by inhibition of glycogen synthase. *Journal of Neurochemistry*. 2013 :101-113.

7- Lehninger A, Nelson DL, Cox MM. *Lehninger's Principles of Biochemistry*. Fourth edition. (2008). Chapter 15: Principles Of Metabolic Regulation: Glucose And Glycogen; pp 562-591.

8- Merritt JL II. Lysosomal acid alpha-glucosidase deficiency (Pompe disease, glycogen storage disease II, acid maltase deficiency). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

9- Merritt JL II. Myophosphorylase deficiency (glycogen storage disease V, McArdle disease). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

10- Nascimbeni A, Fanin M, Masiero E, Angelini C, Sandri M. Impaired autophagy contributes to muscle atrophy in glycogen storage disease type II patients. *Autophagy*. 2012;8(11):1697-1700.

11- Sun A. Glucose-6-phosphatase deficiency (glycogen storage disease I, von Gierke disease). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.

12- Vita G, Vita G, Musumeci O, Rodolico C, Messina S. Genetic neuromuscular disorders: living the era of a therapeutic revolution. Part 2: diseases of motor neuron and skeletal muscle. *Neurological Sciences*. 2019;40(4):671-681.

# La Maladie de Wilson

Nour El Houda MAHDI

**La maladie de Wilson est une affection génétique qui résulte d'un déficit dans le transport hépatocellulaire du cuivre, conduisant à son accumulation toxique dans le foie et d'autres tissus. Elle est consécutive à des mutations du gène ATP7B et entraîne des manifestations cliniques très variables d'ordres hépatique, neurologique, hématologique et oculaire. Diagnostiquée sur un faisceau d'arguments, cette pathologie est l'une des rares maladies génétiques à pouvoir être traitée efficacement. Le traitement repose sur des chélateurs du cuivre associés à un régime pauvre en ce métal.**

## Introduction

La maladie de Wilson a été décrite pour la première fois en 1912 par Kinnear Wilson, en tant que maladie familiale caractérisée par un dysfonctionnement neurologique léthal progressif avec cirrhose du foie et une anomalie cornéenne caractéristique : l'anneau de Kayser-Fleischer (KF). Dans cette maladie, l'excrétion hépatique inadéquate du cuivre entraîne son accumulation dans le foie, le cerveau, les reins et la cornée. La prévalence estimée dans la plupart des populations est de l'ordre de 1 cas sur 30 000 naissances.<sup>4</sup>

## Physiologie du cuivre

En raison de ses propriétés redox, le cuivre est un métal essentiel, agissant comme un cofacteur polyvalent de nombreuses enzymes essentielles.<sup>1</sup> Il s'agit essentiellement de la Lysyl Oxydase, impliquée dans la production de tissu conjonctif et la réticulation de l'élastine ; la Superoxyde Dismutase Cu/Zn, un piègeur (scavenger) de radicaux libres cytoplasmique ; la Cytochrome C Oxydase, qui fait partie intégrante de la phosphorylation oxydative mitochondriale ; la Tyrosinase, nécessaire à la production de pigments ; et enfin la  $\beta$ -dopamine Monooxygénase, impliquée dans la neurotransmission.<sup>4</sup>

Bien que l'organisme ait besoin du cuivre pour son bon fonctionnement, il utilise des quantités inférieures à celles qui sont apportées par l'alimentation. Une fois absorbé dans l'intestin, le cuivre se lie à l'albumine sérique et à divers acides aminés, notamment l'histidine, qui le distribuent vers différents tissus, dont principalement le foie.<sup>1,4</sup> Le cuivre faiblement lié aux acides aminés est filtré par les reins et réabsorbé ultérieurement.

Au niveau du foie, le cuivre est internalisé dans les hépatocytes par le transporteur CTR1 (Human Copper Transporter 1). À l'intérieur de la cellule, il n'est

jamais libre. Il se lie aux métallochaperones (ATOX1, SCO1/COX17 et CCS), des protéines de faible poids moléculaire dont chacune délivre ce métal à une protéine cible spécifique : l'ATP7B, Wilson-ATPase ; la Cytochrome C Oxydase ; et la Superoxyde Dismutase, respectivement.<sup>4</sup>

Lorsque les cellules hépatiques ou intestinales sont surchargées en cuivre, les métallothionéines, une classe de protéines riches en cystéine de faible poids moléculaire, sont activées et séquestrent le cuivre sous une forme non toxique. Le cuivre peut aussi former des complexes avec le glutathion intracellulaire.<sup>4</sup>

La voie prédominante de l'excrétion du cuivre est la voie hépatobiliaire. Les reins ne représentent que moins de 5% de l'excrétion totale, sauf si la capacité de réabsorption tubulaire rénale est dépassée, comme il se produit dans la maladie de Wilson.<sup>1</sup>

## Pathogénèse de la maladie

Il existe deux maladies humaines impliquant le transport du cuivre qui sont dues à des adénosines triphosphatases de type P transportant des métaux (ATPases) : (1) la maladie de Menkes liée au chromosome X, qui est un défaut de transport du cuivre à partir de l'intestin dû à des mutations de l'ATP7A entraînant une carence en cuivre ; et (2) la maladie de Wilson, un trouble autosomique récessif dû à des mutations de l'ATP7B, qui entraîne au contraire une surcharge en cuivre.<sup>4</sup>

Le gène anormal dans la maladie de Wilson (ATP7B) se trouve sur le chromosome 13. Il a été cloné par une combinaison d'analyse de liaison conventionnelle et de cartographie physique de la région concernée du chromosome 13 (13q14) et, enfin, en se basant sur son homologie étendue avec le gène de la maladie de Menkes.<sup>1</sup>

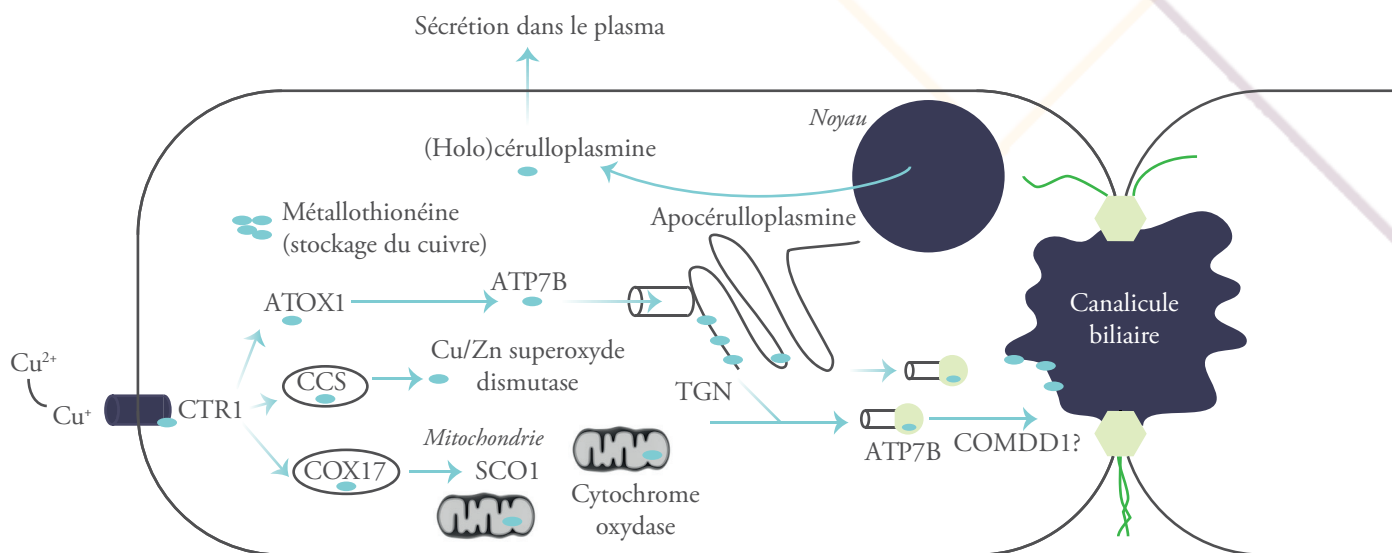


Figure : Les voies du métabolisme de cuivre dans l'hépatocyte  
 Reproduite à partir de Sanyal, Arun J. Zakim and Boyer's *Hepatology*. SAUNDERS, 2017. Fig 59-2, page 928.

Ce gène code pour l'ATP7B, ou Wilson-ATPase, une protéine transmembranaire de type P ATPase localisée préférentiellement dans le foie, mais aussi dans le cerveau. Elle a un domaine de liaison au cuivre composé de 6 unités de liaison en tandem, chacune présentant le motif CXXC, en plus d'une région ATPase en boucle et de 8 segments transmembranaires qui forment un pore.<sup>1</sup>

L'ATP7B présente 2 localisations subcellulaires : le réseau trans-Golgi et les vésicules cytoplasmiques.

Dans le réseau trans-Golgi, l'ATP7B assure la médiation du transport du cuivre pour son incorporation dans l'apoceruloplasmine pour produire la céruloplasmine, une  $\alpha 2$ -glycoprotéine qui contient 6 molécules de cuivre<sup>4</sup> et qui possède une activité enzymatique similaire à la ferroxidase. À noter qu'environ 95% du cuivre du plasma est intégré au sein de la céruloplasmine.<sup>2</sup>

Dans les vésicules cytoplasmiques, le transport du cuivre médié par l'ATP7B séquestre l'excès de cuivre dans des vésicules pré-lysosomales, qui sont ensuite excrétées dans la bile par exocytose à travers la membrane canaliculaire apicale des hépatocytes et ultérieurement éliminées dans les selles.<sup>2, 4, 7</sup>

Des études *in vitro* utilisant diverses lignées cellulaires continues ont montré que l'emplacement intracellulaire de la Wilson-ATPase change avec la concentration de cuivre. Lorsque la concentration de cuivre intracellulaire est élevée, la Wilson-ATPase se redistribue du réseau trans-Golgi aux vésicules dans la région apicale de l'hépatocyte : à savoir, le voisinage de la membrane canaliculaire biliaire.<sup>1</sup>

Plus de 500 mutations de l'ATP7B ont été décrites, la

H1069Q est la plus fréquente. Ces mutations altèrent le fonctionnement de la protéine ATP7B et donc l'excrétion biliaire du cuivre et son incorporation dans la céruloplasmine. Ceci entraîne une accumulation excessive de cuivre dans les hépatocytes. Ce cuivre est lié initialement à la métallothionéine. Lorsque la capacité tampon de cette dernière est dépassée, le cuivre est libéré dans les cellules, endommageant ainsi les hépatocytes.<sup>2</sup>

La céruloplasmine dépourvue de cuivre (apoceruloplasmine) a une demi-vie plasmatique brève et donc une concentration faible, ce qui contribue au diagnostic de la maladie.<sup>5</sup>

### Conséquences de la surcharge en cuivre

Les mécanismes des lésions hépatocytaires dues au cuivre ne sont pas complètement élucidés. La nécrose et l'apoptose peuvent être rencontrées.<sup>2</sup> La nécrose est principalement due à des lésions oxydatives liées à une production accrue de radicaux libres car le cuivre est un pro-oxydant et induit une capacité de réduction cellulaire altérée qui se traduit par de bas niveaux de glutathion réduit.<sup>2</sup> Cette observation s'est appuyée sur la découverte d'un dysfonctionnement mitochondrial sévère<sup>7</sup> associé à des lésions oxydantes accrues des lipides et de l'ADN.<sup>8</sup>

L'apoptose, quant à elle, est liée à la sécrétion induite par le cuivre de la sphingomyélinase à partir des leucocytes, ce qui libère la céramide, entraînant une mort hépatocyttaire accrue et, enfin, une cirrhose du foie.

La céramide déclenche également l'apoptose des érythrocytes, par une exposition de la phosphatidylsérine à la surface des cellules qui déclenche leur phagocytose, avec pour conséquence une anémie hémolytique.<sup>9</sup>

Une teneur accrue en cuivre hépatique combinée à des dommages hépatocytaires entraîne la libération de cuivre dans le sang, et conduit à une augmentation de sa concentration sérique sous forme libre (cuivre non lié à la céruloplasmine), bien que les niveaux sériques totaux de cuivre puissent ne pas être élevés en raison de la concentration réduite de la céruloplasmine. Cette augmentation est vraisemblablement la cause immédiate des dépôts de cuivre et de la toxicité résultante dans le cerveau et les autres tissus.<sup>2</sup>

La toxicité du cuivre dans le cerveau semble également impliquer un stress oxydatif. Des concentrations élevées de cuivre dans le milieu entourant les neurones modifient l'activité d'enzymes clés contenant le cuivre pouvant contribuer aux dommages neuronaux.<sup>1</sup>

### Manifestations cliniques

La présentation clinique de la maladie est protéiforme, atteignant plusieurs organes, dont principalement le foie, le cerveau et l'œil.

**Atteintes hépatiques :** elles varient largement, allant des anomalies biochimiques et la stéatose asymptomatique jusqu'à l'hépatite fulminante et l'insuffisance hépatique aiguë, en passant par l'hépatite chronique et la cirrhose.

**Atteintes neurologiques :** à l'image de l'atteinte hépatique, différents syndromes neurologiques sont décrits, se manifestant principalement par deux modèles : (1) un trouble du mouvement accru ou anormal, qui peut être caractérisé par des tremblements, une perte de contrôle de la motricité fine ou une dystonie, ou (2) une perte relative du mouvement qui ressemble à la rigidité parkinsonienne.<sup>1</sup> À noter que divers troubles de la parole peuvent survenir avec l'une ou l'autre de ces manifestations.<sup>3</sup>

**Atteintes psychiatriques :** les symptômes comportementaux et psychiatriques sont variables et plus fréquents chez les patients présentant une atteinte neurologique que chez ceux présentant une atteinte hépatique. La dépression est le symptôme le plus courant. Les changements de personnalité, les phobies, le comportement incongru et l'irritabilité ont été rapportés. Chez la plupart des patients présentant des caractéristiques purement psychiatriques, le diagnostic est reporté à un âge avancé (par exemple, ces manifestations peuvent être attribuées à la puberté).<sup>3,4</sup>

**Atteintes oculaires :** l'atteinte ophtalmique est caractérisée par l'anneau de Kayser-Fleischer : un dépôt de cuivre de couleur brune dans la membrane de Descemet de la cornée. Il est évocateur de la maladie de Wilson car observé chez environ 98% des patients présentant des manifestations neurologiques et 50% des patients présentant des manifestations hépatiques.<sup>3</sup> Bien qu'il puisse être visible à l'œil nu, il est mieux observé à la lampe à fente. Un examen ophtalmologique doit donc être demandé en cas de suspicion de maladie de Wilson.<sup>5</sup>

**Atteintes hématologiques :** l'anémie hémolytique à test de Coombs négatif peut être le seul symptôme initial de la maladie de Wilson. Cependant, une hémolyse marquée est souvent associée à une maladie hépatique sévère.

**Autres :** la maladie de Wilson peut se manifester par des atteintes néphrologiques (syndrome de Fanconi), articulaires (arthrite) et cardiaques (cardiomégalie ; arythmies cardiaques).<sup>1</sup>

### Diagnostic

Le degré de variabilité clinique de la maladie rend souvent la confirmation du diagnostic très difficile.

En règle générale, la combinaison de l'anneau de Kayser-Fleischer et d'un faible taux sérique de céruloplasmine (< 0,1 g/L) est suffisante pour établir un diagnostic. Or lorsque l'anneau de Kayser-Fleischer n'est pas présent (comme cela est courant dans la manifestation hépatique de la maladie de Wilson), le niveau de céruloplasmine n'est pas toujours fiable. Par conséquent, une combinaison de tests reflétant un métabolisme du cuivre perturbé peut être nécessaire mais aucun d'entre eux n'est *per se* spécifique (la céruloplasmine sérique, le cuivre sérique « libre » ou « échangeable », la cuprurie des 24 heures et le cuivre intrahépatique). Un score diagnostique basé sur tous les tests disponibles a été proposé par un groupe de travail lors de la 8<sup>e</sup> réunion internationale sur la maladie de Wilson, Leipzig 2001.<sup>10</sup>

### Traitement

Administré à vie, le traitement vise principalement à corriger la surcharge en cuivre, en association avec un régime sans cuivre.

Trois armes thérapeutiques sont reconnues : la D-pénicillamine, la trientine et le zinc. La chélation avec le tétrathiomolybdate reste expérimentale.

Le traitement doit être envisagé en deux phases : (1) éliminer le cuivre tissulaire qui s'est accumulé et (2) prévenir la réaccumulation. L'élimination du cuivre est obtenue par l'administration de chélateurs puissants.

Le premier chélateur qui a été utilisé est la D-pénicillamine, cependant 30% des patients ne tolèrent pas cette thérapie à long terme. La trientine est une alternative de traitement fréquemment utilisée dans cette situation mais peut être utilisée en première intention.

La prévention de la réaccumulation peut être obtenue avec des chélateurs ou en utilisant des sels de zinc. Le zinc oral agit en empêchant l'absorption du cuivre par augmentation de la métallothionéine endogène, mais également hépatique.<sup>6</sup>

## Références

1- Sanyal A, Lindor K, Boyer T, Terrault N. Zakim and Boyer's Hepatology. 7th ed. Elsevier; 2018.

2- Schilsky ML. Wilson disease: Epidemiology and pathogenesis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>

3- Schilsky ML. Wilson disease: Clinical manifestations, diagnosis, and natural history . Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>

4- Feldman M, Friedman L, Brandt L. Sleisenger and Fordtran's gastrointestinal and liver disease. Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier; 2016.

5- Schilsky ML. Wilson disease: Diagnostic tests . Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>

6- Schilsky ML. Wilson disease: Treatment and prognosis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>

La transplantation hépatique reste l'arsenal thérapeutique souvent nécessaire pour les patients présentant une insuffisance hépatique aiguë ou une cirrhose décompensée due à la maladie de Wilson.<sup>10</sup>

## Conclusion

Bien que la maladie de Wilson soit une affection rare, elle est souvent létale. Savoir l'évoquer devant des manifestations typiques peut améliorer le pronostic vital par l'utilisation d'un traitement chélateur et l'éviction alimentaire du cuivre.

7- Gu M, Cooper J, Butler P, Walker A, Mistry P, Dooley J et al. Oxidative-phosphorylation defects in liver of patients with Wilson's disease. *The Lancet*. 2000;356(9228):469-474.

8- Einer C, Leitzinger C, Lichtmanegger J, Eberhagen C, Rieder T, Borchard S et al. A High-Calorie Diet Aggravates Mitochondrial Dysfunction and Triggers Severe Liver Damage in Wilson Disease Rats. *Cellular and Molecular Gastroenterology and Hepatology*. 2019;7(3):571-596.

9- Lang P, Schenck M, Nicolay J, Becker J, Kempe D, Lupescu A et al. Liver cell death and anemia in Wilson disease involve acid sphingomyelinase and ceramide. *Nature Medicine*. 2007;13(2):164-170.

10- EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's disease. *Journal of Hepatology*. 2012;56(3):671-685.



# La Maladie de Gaucher

## Vue d'Ensemble

Yanis AFIR

La maladie de Gaucher est une maladie lysosomale rare caractérisée par un déficit en glucocérébrosidase, qui entraîne l'accumulation de glucocérébrosides au sein des lysosomes macrophagiques ayant pour conséquence des dysfonctions multiples par des mécanismes complexes. Cliniquement, elle se caractérise essentiellement par une hépato-splénomégalie, une atteinte osseuse et, pour certaines formes, une atteinte neurologique. C'est l'un des rares déficits métaboliques héréditaires pour lequel il existe un traitement substitutif. Dans la majorité des cas, le pronostic vital n'est pas engagé mais le pronostic fonctionnel peut être sérieusement affecté. Le présent article aspire modestement de faire un bref tour d'horizon de la maladie pour mettre en exergue ses aspects les plus importants.

### Introduction

La maladie de Gaucher fait partie des maladies lysosomales. Pour rappel, le lysosome est un organite formé à partir du réticulum endoplasmique, contenant de nombreuses enzymes, appelées hydrolases acides, qui digèrent les macromolécules (glucides, protéines, lipides, ADN, ARN, etc.) absorbées ou produites par la cellule.

Les maladies lysosomales, en anglais *Lysosomal Storage Diseases*, sont des affections dues au déficit héréditaire de la fonction d'une ou de plusieurs des enzymes lysosomales ou de leurs protéines activatrices et dont la conséquence est l'accumulation des macromolécules non dégradées au sein de différentes cellules. Ce sont des maladies multisystémiques et évolutives.<sup>5</sup>

Bien que rares individuellement, les maladies lysosomales ont une fréquence cumulée estimée à 1 cas pour 5000 naissances.<sup>5</sup> Parmi elles, la maladie de Gaucher est la plus fréquente (15%).<sup>1</sup>

### Définition et généralités

La maladie de Gaucher est une maladie lysosomale rare, due essentiellement à une mutation du gène GBA1 (chromosome 1q21), entraînant un déficit dans l'activité de la glucocérébrosidase (ou glucosylcéramidase ou  $\beta$ -glucosidase acide, ou simplement Gcase). Elle est de transmission autosomique récessive. Plus de 400 mutations différentes ont été décrites, dont 80% sont des substitutions d'un seul nucléotide.<sup>2</sup> Exceptionnellement, elle peut être due à un déficit de l'activateur de la GCase, la saposine C.

La maladie fut décrite pour la première fois par Philippe Charles Ernest Gaucher, en 1882, chez une jeune femme souffrant d'une hépato-splénomégalie massive sans leucémie.<sup>6</sup> Vingt ans plus tard, Nathan Brill démontre le caractère autosomique récessif de la maladie et lui donne l'éponyme de « Maladie de Gaucher ». Ce n'est que dans les années 60 que Roscoe Brady découvre le mécanisme physiopathologique à l'origine de la maladie et la lie au déficit de la Gcase.<sup>7</sup>

L'incidence de la maladie est estimée à environ 1 cas pour 50,000 naissances dans la population générale. Elle est plus fréquente dans la population juive ashkénaze où elle peut atteindre 1 cas pour 800 naissances.<sup>1</sup>

Quatre-vingt-dix pourcent des patients ont une maladie de Gaucher de type 1, dite forme non-neurologique (les formes cliniques sont détaillées plus bas), nettement plus fréquente chez la population juive ashkénaze. La maladie de Gaucher de type 2 est dite neuronale aiguë et touche tous les groupes ethniques, avec une incidence estimée à 1 cas pour 150,000 naissances.<sup>2</sup> Quant au type 3, dit neuronal chronique, il est également pan-ethnique mais particulièrement fréquent dans les populations européennes nordiques, en Egypte et en Asie de l'est.<sup>2</sup> Son incidence est estimée à 1 cas pour 200,000 naissances, donc moins fréquent que le type 2, mais sa prévalence est nettement supérieure à celle de ce dernier en raison de la survie plus longue des patients.<sup>2</sup>

### Physiopathologie

La maladie de Gaucher résulte le plus souvent d'un déficit en glucocérébrosidase (Gcase), enzyme lysosomale dont le

principal substrat est le glucocérébroside (Gcer), un composant de la membrane cellulaire. Rarement, le déficit peut concerner la protéine saposine C (mutation du gène PSAP<sup>1</sup>) qui se charge de présenter le Gcer à la Gcase.<sup>2</sup>

En conséquence il y a accumulation du Gcer au sein du lysosome de certaines cellules, notamment les macrophages de type M2 qui jouent un rôle important dans la dégradation de la membrane des hématies et des leucocytes, particulièrement riches en glucosphingolipides.<sup>6</sup>

Le Gcer accumulé au sein de ces macrophages prend l'aspect d'agrégats fibrillaires torsadés et leur donne l'image caractéristique de cytoplasme dit en « papier froissé ». Ils sont alors appelés cellules de Gaucher<sup>1</sup> (fig. 1).

Pour des raisons encore inconnues, les cellules de Gaucher, ainsi que les macrophages environnant, se mettent à sécréter des enzymes lysosomales, des molécules inflammatoires telles que l'IL6, l'IL8, l'IL10 ou les MIPs (Macrophage Inflammatory Proteins), et des facteurs chémotactiques tels que le CXCL 2, 9, 10, 11 et le CCL18.

Les cellules de Gaucher infiltrent tout l'organisme. Elles sont particulièrement présentes au niveau de la rate, du foie et de l'os. Leur accumulation au niveau de la rate et du foie est responsable d'hépatomégalie et de splénomégalie. Cette dernière entraîne la séquestration de cellules sanguines, avec pour conséquence des thrombopénies, voire des pancytopénies.

Au niveau osseux, l'infiltration massive des cellules induit une expansion de la cavité médullaire au détriment du tissu osseux<sup>9</sup> ; ceci, associé à la dysfonction des ostéoblastes provoquée par les molécules inflammatoires, induit une diminution de la densité minérale et une fragilisation osseuse. De plus, la compression des vaisseaux qui résulte de l'infiltration prédispose aux infarctus osseux.<sup>8</sup> Enfin, des fibroses de la moelle osseuse entravent l'hématopoïèse, participant ainsi également à la pathogénie des cytopénies.<sup>2</sup>

Des données nouvelles indiquent que les mécanismes pathogéniques de la maladie de Gaucher sont multiples et loin d'être tous élucidés. À titre d'exemple, en 2010, Mistry *et al.* ont identifié une voie métabolique alternative pour le Gcer qui est favorisée lorsque la voie classique de la Gcase est déficiente.<sup>17</sup> Dans cette voie, le Gcer est transformé en glucosphingosine par une céramidase. Au sein du cytoplasme, la glucosphingosine est à son tour métabolisée par une autre Gcase, active à pH neutre (gène GBA2), en sphingosine et sphingosine-1-phosphate (S1P).<sup>6</sup>

La sphingosine serait particulièrement toxique pour l'os et les neurones. C'est d'ailleurs la principale hypothèse expliquant l'atteinte neurologique dans la maladie puisque les cellules de Gaucher ne pénètrent pas dans le cerveau.<sup>6</sup> En effet, les études *in vitro* ont démontré que la

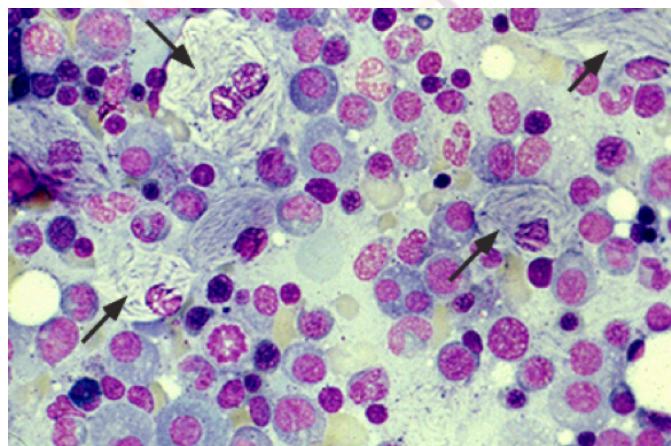


Figure 1 : Cellules de Gaucher vues au microscope optique sur ponction de moelle osseuse.

Image tirée de D. Hughes, E. Sidransky. *Gaucher disease: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis* (2019). S. Hahn (Ed.), UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.

sphingosine augmentait la libération de  $Ca^{2+}$  intracellulaire induisant une apoptose des neurones.<sup>5, 13</sup>

À noter que le turnover du Gcer dans les neurones est très faible et son accumulation n'est significative que lorsque l'activité de l'enzyme est très basse, c'est-à-dire uniquement pour certains types de mutations (voir plus bas).

La S1P a également un rôle dans la différenciation et la migration de plusieurs cellules comme les lymphocytes et les macrophages, contribuant sans doute à l'état d'inflammation observé.<sup>6</sup>

De même, le déséquilibre du ratio sphingosine/Gcer est à l'origine d'une perturbation de la formation de la barrière épidermique, responsable de l'ichtyose congénitale observée dans certains phénotypes de la maladie (voir plus bas).

### Maladie de Gaucher et syndrome parkinsonien

Une prédisposition des patients atteints de la maladie de Gaucher pour le syndrome parkinsonien a été observée. Elle est probablement due au fait que la dysfonction de l'enzyme Gcase perturbe la dégradation lysosomale d'une protéine nommée  $\alpha$ -synucléine, induisant l'accumulation de ses oligomères. Ceux-ci sont ensuite stabilisés par les Gcer et s'accumulent pour former des corps de Lewy. À noter que l' $\alpha$ -synucléine inhibe à son tour la Gcase, induisant ainsi un cercle vicieux.

Aussi, une seule mutation du gène GBA suffit à prédisposer au syndrome parkinsonien, même si 2 mutations sont nécessaires pour l'apparition de la maladie de Gaucher.

### Génétique

Comme mentionné plus haut, la maladie de Gaucher est à transmission autosomique récessive et est essen-

tiellement liée à une mutation du gène GBA1 sur le chromosome 1 (1q21). Parmi les nombreuses mutations décrites, 3 sont particulièrement fréquentes :

- La mutation N370S (Asn<sup>370</sup> → Ser) est la plus fréquente, particulièrement retrouvée dans la population juive ashkénaze. La protéine Gcase s'en trouve altérée mais garde une activité résiduelle, expliquant sans doute que la majorité des patients présentant cette mutation a une maladie de Gaucher de type 1, sans atteinte neurologique. En d'autres termes, la présence de cette mutation dans au moins un des allèles suffit à procurer une activité enzymatique suffisante pour protéger des effets neurologiques, et ce, quel que soit le type de mutation que peut subir l'autre allèle.<sup>7</sup> Aussi, les formes homozygotes de N370S sont celles avec les manifestations les moins sévères.<sup>9,12</sup>

- La mutation L444P (Leu<sup>444</sup> → Pro) est particulièrement fréquente dans les populations nordiques européennes. Le phénotype a tendance à être plus sévère, souvent de type 3, et particulièrement en cas de forme homozygote.

- Enfin, la mutation c.84insG correspond à l'insertion d'une seconde Guanine au niveau du 84<sup>ème</sup> nucléotide. C'est une mutation non-sens où aucune protéine n'est synthétisée. Les patients atteints sont hétérozygotes, car la forme homozygote serait létale *in utero*.

## Clinique

La maladie de Gaucher comprend une hépato-splénomégalie ainsi qu'une atteinte osseuse et médullaire chez quasiment tous les patients. L'atteinte neurologique s'y associe dans certaines formes. La sévérité de la maladie est très variable, pouvant être totalement asymptomatique ou rapidement létale. Le début de la symptomatologie peut survenir à n'importe quel âge. De manière générale, plus le déficit enzymatique est profond, plus la maladie est sévère et survient précocement.<sup>5</sup>

Il est également utile de mentionner que les différentes atteintes n'évoluent pas au même rythme, les atteintes hématologiques et viscérales ayant généralement l'évolution la plus rapide.<sup>15</sup>

Au final, il est classique de distinguer 3 types dans la maladie de Gaucher, le type 1 étant la forme non-neurologique, le type 2, le plus sévère, comportant des manifestations neurologiques aiguës et sévères, et le type 3 des manifestations neurologiques chroniques et moins sévères. Cependant, il est nécessaire de garder à l'esprit qu'il existe un continuum de phénotypes qui se superposent partiellement.

## Maladie de Gaucher de type 1

Classiquement, le type 1 est défini par l'absence d'atteinte neurologique. C'est le type le plus fréquent (90% des cas) ; l'âge moyen du diagnostic est entre 10 et 20 ans<sup>6</sup> mais peut se manifester dès 1 an, ou rester asymptomatique tout au long de la vie.<sup>2</sup> Il peut parfois mettre en jeu le pronostic fonctionnel, mais exceptionnellement le pronostic vital.

De manière générale, la maladie progresse rapidement chez l'enfant et plus lentement chez l'adulte. De ce fait, toute altération rapide chez un adulte doit faire rechercher une cause concomitante ou faire évoquer un diagnostic différentiel. Aussi, une stabilisation de la maladie et même une régression spontanée ont été rapportées chez des adultes non traités.<sup>3</sup>

La symptomatologie se résume essentiellement en une hépato-splénomégalie et une atteinte osseuse et médullaire avec leurs conséquences respectives. Aussi, on note une asthénie dans la moitié des cas ainsi qu'un retard de croissance ou un retard pubertaire chez environ le tiers des enfants.

La splénomégalie, retrouvée chez 90% des patients, est due à l'accumulation de macrophages au sein de la rate. Sa taille peut être très importante, atteignant plusieurs dizaines de fois le volume splénique normal.<sup>2,9</sup> Elle peut être alors symptomatique ou se compliquer d'infarctus splénique, rare, ou de rupture de la rate, exceptionnelle.

L'hépatomégalie est notée chez 70% des patients, elle est également due à l'accumulation de macrophages au niveau du foie. Elle est généralement moins importante que la splénomégalie, le foie ayant un volume 2 à 3 fois plus important que son volume normal.<sup>2</sup> L'évolution vers la cirrhose est rare.<sup>1</sup> Une lithiase cholestérolique est souvent retrouvée.<sup>10</sup>

Il est important de noter que le diagnostic de la maladie de Gaucher devant une hépato-splénomégalie n'est pas évident et est souvent retardé, car d'autres pistes sont privilégiées. Il faut savoir suspecter le diagnostic en l'absence d'étiologie évidente et surtout si l'hépatosplénomégalie est accompagnée de thrombopénie, d'hyper- $\gamma$ -globulinémie ou encore d'hyperferritinémie. Aussi, chez plus de 40% des patients, l'hépatosplénomégalie se présente sous la forme de tuméfactions focales sous forme de nodules, appelés Gaucheromes. Là encore, il faut éliminer en priorité les diagnostics différentiels, notamment tumoraux.<sup>6,9</sup>

L'atteinte hématologique est fréquente. Il s'agit le plus souvent d'une thrombopénie, responsable d'un syndrome hémorragique, à laquelle sont associés des

troubles de la coagulation ou de l'hémostase primaire et une thrombopathie.

Les autres lignées peuvent être également atteintes ; une anémie est retrouvée chez 30 à 50% des patients, la leucopénie est plus rare. Notons que dans ce dernier cas il s'agit plus souvent d'une lymphopénie que d'une neutropénie, orientant vers le diagnostic de maladie de Gaucher plutôt que vers une hémopathie maligne.<sup>2</sup>

L'examen biologique montre souvent une hyper- $\gamma$ -globulinémie polyclonale, et parfois un pic monoclonal. Aussi, des auto-anticorps (antinucléaires, anti-phospholipides) ont été décrits, habituellement sans traduction clinique.<sup>1</sup>

L'atteinte osseuse est la principale source de morbidité et celle qui conditionne le pronostic fonctionnel.

Les premières manifestations, avant l'apparition des signes cliniques, sont représentées par une infiltration osseuse et des troubles du remodelage osseux avec élargissement de la région métaphyso-diaphysaire de l'extrémité distale du fémur, donnant un aspect en « fiole d'Erlenmeyer »<sup>8</sup> (Fig. 2). Même si cet aspect n'est pas pathognomonique de la maladie de Gaucher, les diagnostics différentiels sont limités.<sup>2</sup>

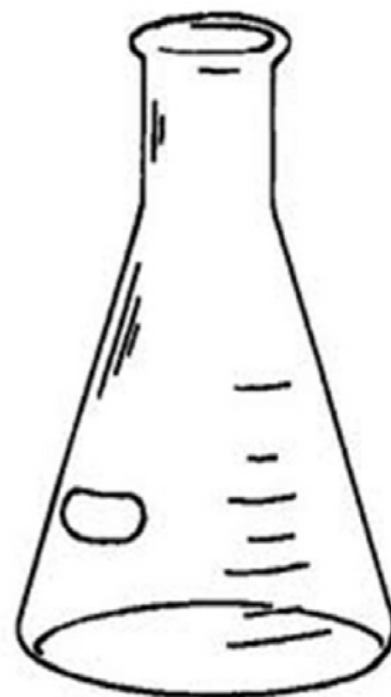
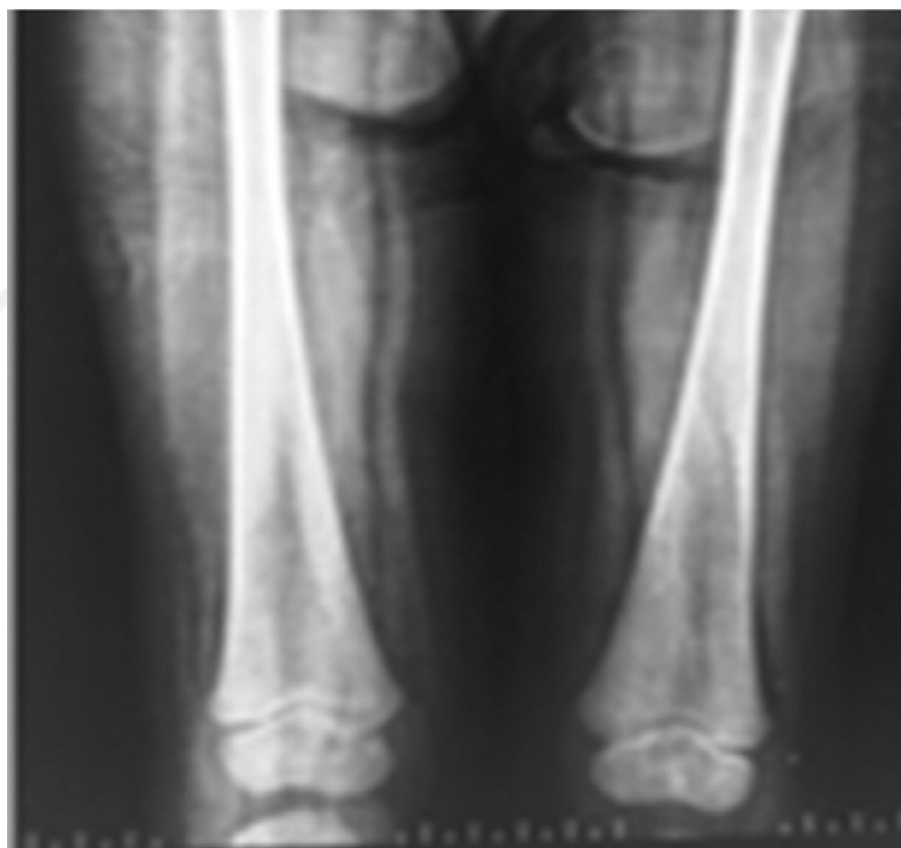
L'atteinte osseuse est ponctuée de crises douloureuses aiguës et intenses correspondant à des infarctus osseux.

Elles sont plus fréquentes chez l'enfant où elles peuvent mimer une ostéomyélite.<sup>6</sup>

Aussi, il est fréquent d'observer une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, une ostéoporose ainsi que des fractures pathologiques. Ces événements peuvent être très invalidants pour le patient. L'atteinte osseuse est la plus lente à se normaliser après instauration de l'enzymothérapie<sup>14</sup> et les lésions une fois acquises sont généralement irréversibles.<sup>8</sup>

**Autres atteintes :** à côté des manifestations classiques de la maladie, une multitude d'autres organes peuvent être impliqués. Nous citons à titre indicatif, et de manière non exhaustive, l'atteinte pulmonaire interstitielle, qui peut se voir lorsque les cellules de Gaucher infiltrant l'interstitium, où elles peuvent occlure les capillaires pulmonaires et ainsi engendrer une hypertension portale, et se compliquant rarement d'un syndrome hépato-pulmonaire. Aussi, une atteinte rénale, traduite par une hématurie et une protéinurie, peut rarement se voir lorsque les cellules de Gaucher infiltrant les glomérules. La peau peut être touchée, avec une hyperpigmentation aux tibias et aux joues.

Comme mentionné précédemment, un retard statural ou pubertaire est fréquent chez les enfants. Cepen-



**Erlenmeyer Flask**

Figure 2 : Déformation osseuse en « fiole d'Erlenmeyer »

Image tirée de Nagral, A. (2014). *Gaucher Disease. Journal Of Clinical And Experimental Hepatology*, 4(1), 37-50.

dant celui-ci reste le plus souvent modéré, dans le cas contraire il faut éliminer une autre cause.

Un risque accru de cancers, particulièrement hématologiques (leucémies, lymphomes et myélome multiple) a été rapporté.

Des anomalies métaboliques ont été décrites telles qu'une résistance à l'insuline, des troubles du métabolisme lipidique ou une augmentation du métabolisme de base.

Enfin, même s'il est classique de dire que le type 1 ne s'accompagne pas d'atteinte neurologique, il a été constaté une prévalence des neuropathies périphériques supérieure à celle de la population générale, et comme expliqué plus haut, les patients atteints de la maladie de Gaucher ont un risque accru de développer un syndrome parkinsonien ( $\times 4$  à  $20$ ). Celui-ci est généralement précoce, agressif et résistant aux agonistes dopaminergiques.<sup>1</sup> Cependant, la plupart des patients ne développent pas de syndrome Parkinsonien, suggérant que la maladie ne ferait qu'accroître le risque chez des personnes déjà prédisposées.<sup>2</sup>

### Maladie de Gaucher de type 2

C'est la forme neuronopathique aiguë, elle représente 1% des cas.<sup>9</sup> Elle se traduit par une atteinte neurologique précoce et sévère, débutant la première année, associée à une atteinte systémique.

L'atteinte neurologique comprend une triade très évocatrice associant<sup>1</sup> : une paralysie oculomotrice avec strabisme, typiquement la première manifestation,<sup>2</sup> et plus tard des opisthotonos et des signes bulbaires (en particulier des troubles sévères de la déglutition).

À un stade plus évolué apparaissent divers signes tels qu'une hypertonie (avec trismus) et une rigidité, des spasmes laryngés responsables d'apnées, et des convulsions. Le développement psychomoteur est également altéré.

Les manifestations viscérales sont similaires au type 1 hormis l'atteinte osseuse qui est absente dans le type 2.

Le décès survient généralement avant l'âge de 2 ans, des suites d'une inhalation massive ou d'une apnée prolongée. Le traitement enzymatique est inefficace.

Une forme particulière de la maladie est la forme fœtale, la plus rare et la plus grave. Elle se révèle souvent par la mort *in utero* due à une anasarque fœto-placentaire. L'enfant peut toutefois survivre après la naissance et présenter alors une ichtyose congénitale (bébé collodion).

### Maladie de Gaucher de type 3

C'est la forme neuronopathique subaiguë ou chro-

nique. En plus de l'atteinte viscérale similaire à celle du type 1, on observe des manifestations neurologiques se résumant essentiellement en une paralysie oculomotrice supra-nucléaire, qui peut rester longtemps le seul symptôme ou s'associer à des myoclonies, une démence ou même une ataxie cérébelleuse. Son absence n'élimine pas le diagnostic.

La symptomatologie apparaît généralement avant 20 ans, plus tard que pour le type 2 mais parfois au même âge, rendant le diagnostic délicat. Aussi, les signes neurologiques peuvent apparaître longtemps après l'atteinte viscérale et donc souvent chez des patients initialement étiquetés comme de type 1.

On peut diviser le type 3 en trois formes, même si cette approche est loin d'être consensuelle tant les manifestations se ressemblent et se chevauchent<sup>2</sup> : le type 3a est caractérisé par une atteinte neurologique sévère et des manifestations viscérales légères ; à l'inverse, dans le type 3b les manifestations neurologiques sont limitées, mais la viscéromégalie est massive et l'atteinte osseuse sévère, entraînant une cyphose. Celle-ci n'est pas due à la destruction osseuse et pourrait être liée à l'effet mécanique de la splénomégalie, à un effet neurologique ou d'origine génétique par mutation d'un gène voisin du gène GBA.<sup>15</sup>

Le type 3c quant à lui est rare et unique. Il associe une paralysie oculomotrice et une atteinte cardiovasculaire se manifestant par des calcifications aortiques et valvulaires. Il est associé à la mutation D409H homozygote, retrouvée dans les populations du bassin méditerranéen et au Japon.<sup>12</sup> On peut également retrouver des cardiomyopathies dues à l'infiltration du myocarde par les cellules de Gaucher.<sup>9</sup>

Les exceptionnels déficits en saposine C comportent quasiment toujours une atteinte neurologique comparable à celle du type 3.

### Biomarqueurs

Les principaux biomarqueurs de la maladie de Gaucher sont la chitotriosidase et le CCL18.

La chitotriosidase, une enzyme dont la fonction est inconnue, est produite par les cellules de Gaucher. L'analyse de sa cinétique évolutive renseigne sur la réponse au traitement et aurait une valeur pronostique. Cependant l'activité chitotriosidase est soumise à une grande variabilité individuelle rendant l'interprétation difficile.

La CCL18 quant à elle est une chimiokine produite par différentes cellules immunitaires, dont les cellules de Gaucher. Cependant, des taux élevés

peuvent également se voir au cours des maladies inflammatoires chroniques. Sa variabilité interindividuelle est moins importante que pour la chitotriosidase car il n'existe pas de polymorphisme génétique et son évaluation est indispensable lorsque le patient est déficitaire en chitotriosidase.

À côté de cela, il est utile de doser la ferritine, bien que non spécifique, car son taux pourrait être prédictif de la survenue de complications osseuses.

À noter que la sphingosine décrite précédemment pourrait servir de biomarqueur nettement plus sensible et plus spécifique.<sup>1</sup>

### Diagnostic de certitude

La mise en évidence du déficit enzymatique est le seul test de certitude. Il repose sur la mesure de l'activité de la Gcase sur prélèvement sanguin (tube EDTA).

Dans le type 1, on observe généralement une activité enzymatique résiduelle (10 à 15% de la valeur normale). Les types 2 et 3 ont une activité enzymatique nettement inférieure mais ne peuvent être différenciés l'un de l'autre.

Un diagnostic prénatal est possible par mesure de l'activité enzymatique dans les villosités chorales mais n'est pas de pratique courante.

Un exceptionnel déficit en saposine C doit être recherché en cas d'activité GCase normale alors que le tableau clinique et les biomarqueurs sont en faveur du diagnostic, sa recherche se fait par séquençage du gène PSAP.

Le myélogramme n'est pas nécessaire pour confirmer le diagnostic de maladie de Gaucher mais il est souvent réalisé dans l'investigation initiale pour éliminer les diagnostics différentiels. Il montre des cellules de Gaucher très évocatrices mais difficiles à repérer pour un cytologiste non expérimenté, elles sont encore plus difficilement différenciées des cellules pseudo-Gaucher retrouvées dans certaines hémopathies malignes ou infectieuses (myélome multiple ou maladie de Waldenström, lymphomes ou leucémie myéloïde chronique, mycobactérioses atypiques).

Enfin, la recherche des mutations du gène GBA1 par biologie moléculaire apporte des informations utiles pour le pronostic, en raison des possibles corrélations génotype-phénotype.

### Traitement

Les principaux objectifs du traitement sont l'amélioration des symptômes et la qualité de vie ainsi que la prévention des complications irréversibles. À cela s'ajoute

l'optimisation de la croissance staturale chez l'enfant.<sup>4</sup> La découverte des traitements spécifiques a révolutionné le pronostic de la maladie. Cependant, le traitement n'est pas justifié chez tous les patients, même si tous nécessitent un suivi régulier.

Les 2 principales armes thérapeutiques sont le traitement enzymatique substitutif et le traitement par réduction de substrat.

Le traitement de première intention est l'enzymothérapie substitutive. Plusieurs molécules ont été développées, globalement d'efficacité similaire<sup>1</sup> et toutes avec un coût exorbitant.

Dans le type 1, le traitement est indiqué dans les formes sévères, c'est-à-dire chez les patients ayant une thrombopénie ou une anémie symptomatiques ou sévères, une viscéromégalie symptomatique ou une atteinte osseuse ou des autres organes. Il est également indiqué chez l'enfant en cas de retard de croissance ou de retard pubertaire.

Les patients répondent généralement bien au traitement, les premières améliorations étant constatées dès 6 mois et pouvant se poursuivre jusqu'à 10 ans. Hormis les nécroses et les remodelages osseux, la plupart des atteintes sont réversibles.

Le traitement est généralement bien toléré. Les réactions allergiques sont peu fréquentes. Certains patients développent des anticorps contre l'enzyme substitutive, habituellement sans traduction clinique ; leur recherche systématique n'est pas recommandée.<sup>4</sup>

Concernant le type 3, le traitement est indiqué dans tous les cas, y compris dans les formes asymptomatiques ayant un génotype prédisposant au type 3.<sup>1</sup> Les atteintes viscérales et squelettiques répondent bien au traitement mais pas les troubles neurologiques car l'enzyme recombinante ne traverse pas la barrière hémato-encéphalique.

Enfin, pour le type 2, le traitement n'est généralement pas initié car inefficace de toute façon.

Le traitement par réduction de substrat est le traitement de deuxième intention dans la maladie de Gaucher. Il vise à diminuer la production des Gcer. Il est efficace sur la viscéromégalie mais moins sur les troubles hématologiques et osseux. De même, son efficacité sur les troubles neurologiques n'est pas démontrée, malgré son passage à travers la barrière hémato-encéphalique. À noter qu'il est formellement contre-indiqué en cas de grossesse.

Les indications précises et les conduites thérapeutiques, délibérément non détaillées dans le présent article, sont largement commentées dans les différentes

recommandations internationales, que nous vous invitons à consulter.<sup>18-22</sup>

Nous finissons par une brève mention des autres armes thérapeutiques : la greffe de moelle osseuse pourrait théoriquement guérir la maladie mais à l'heure actuel, et étant donné l'efficacité du traitement substitutif et les risques de la greffe, ce traitement n'est réservé qu'à une minorité de patients. La splénectomie quant à elle, autrefois utilisée pour prévenir les cytopénies, est de moins en moins utilisée en raison de sa tendance à aggraver les signes osseux, pulmonaires et hépatiques de la maladie, en plus de ses risques propres.

## Références

- 1- Berger M, Stirnemann J. Maladie de Gaucher. EMC - Hématologie 2016;11(1):1-16 [Article 13-012-I-10].
- 2- Hughes D., Sidransky E. Gaucher disease: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis (2019). Hahn S. (Ed.), UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.
- 3- Hughes D., Sidransky E. Gaucher disease: Initial assessment, monitoring, and clinical course (2019). Hahn S. (Ed.), UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.
- 4- Hughes D., Sidransky E. Gaucher disease: Treatment (2019). Hahn S. (Ed.), UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.
- 5- Atul B. Mehta. Common hereditary lysosomal storage diseases. BMJ Best Practice. Feb 2019.
- 6- Stirnemann et al. (2017). A Review of Gaucher Disease Pathophysiology, Clinical Presentation and Treatments. International Journal of Molecular Sciences, 18(2), p.441.
- 7- Dandana, A. et al. (2015). Gaucher Disease: Clinical, Biological and Therapeutic Aspects. Pathobiology, 83(1), 13-23.
- 8- Mucci, J., & Rozenfeld, P. (2015). Pathogenesis of Bone Alterations in Gaucher Disease: The Role of Immune System. Journal Of Immunology Research, 2015, 1-6.
- 9- Huang WJ, Zhang X, Chen WW (2015). Gaucher disease: A lysosomal neurodegenerative disorder. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2015;19:1219-1226.
- 10- Nagral, A. (2014). Gaucher Disease. Journal Of Clinical And Experimental Hepatology, 4(1), 37-50.
- 11- Baris H.N., Cohen I.J., Mistry P.K. (2014) Gaucher Disease: the metabolic defect, pathophysiology, phenotypes and natural history. Pediatr. Endocrinol. Rev. 2014;12(0 1):72-81.
- 12- Cassinerio. E., Graziadei. G., & Poëriali. E. (2014). Gau-

## Conclusion

En conclusion, il apparaît assez clairement que la maladie de Gaucher est autant embêtante à diagnostiquer que barbant à étudier (très judicieux de ne mentionner cela qu'à la fin de l'article !); et même si il y a peu de chance qu'elle soit rencontrée par un praticien général, le simple fait d'y penser et d'orienter correctement le patient peut lui éviter des complications fâcheuses, voire graves. Gardons la donc soigneusement dans un coin de notre esprit.

cher disease: A diagnostic challenge for internists. European Journal Of Internal Medicine, 25(2), 117-124.

13- Pastores, G. (2010). Neuropathic Gaucher disease. Wiener Medizinische Wochenschrift, 160(23-24), 605-608.

14- Charrow, J., & Scott, C. (2015). Long-term treatment outcomes in Gaucher disease. American Journal Of Hematology, 90, S19-S24.

15- Mistry, P. et al. (2015). Understanding the natural history of Gaucher disease. American Journal Of Hematology, 90, S6-S11.

16- Roshan Lal, T., & Sidransky, E. (2017). The Spectrum of Neurological Manifestations Associated with Gaucher Disease. Diseases, 5(1), 10.

17- Mistry et al. (2010). Glucocerebrosidase gene-deficient mouse recapitulates Gaucher disease displaying cellular and molecular dysregulation beyond the macrophage. Proceedings Of The National Academy Of Sciences, 107(45), 19473-19478.

18- Hughes, D. et al. (2007). Recommendations for the management of the haematological and onco-haematological aspects of Gaucher disease. British Journal Of Haematology, 138(6), 676-686.

19- Weinreb, N. et al. (2004). Gaucher disease type 1: Revised recommendations on evaluations and monitoring for adult patients. Seminars In Hematology, 41, 15-22.

20- Eliglustat for treating type 1 Gaucher disease. National Institute for Health and Care Excellence. 2017.

21- Kaplan, P. et al. (2012). Revised recommendations for the management of Gaucher disease in children. European Journal Of Pediatrics, 172(4), 447-458.

22- Pastores GM, et al. (2004). Therapeutic goals in the treatment of Gaucher disease. Semin Hematol. 2004;41(4 Suppl 5):4-14.

# Iron Overload

## 'All in Moderation, Nothing in Excess'

Hadya LAGGOUN

**Iron is an essential trace mineral for many biological processes, including hemoglobin synthesis, oxidation-reduction reactions and cellular proliferation. Conversely, iron is extremely toxic when present in excessive amounts. Thereby, a tight regulation of iron balance is essential to avoid iron overload. This review highlights recent advances that have changed our understanding of iron metabolism and its regulation, in order to assimilate the pathophysiology of iron overload diseases and their consequences. An approach to evaluating individuals with suspected iron overload is presented here as well.**

**B**ody iron metabolism is a semi-closed system; its regulation involves the interaction of a number of specific proteins as well as the interplay between iron absorption, recycling and iron loss (figure 1).

### **There are no physiologic mechanisms to eliminate excess iron from the body<sup>1,3,4</sup>**

Maintaining homeostatic balance requires only 1 to 2 mg of absorbed iron per day (i.e. one tenth of the iron content of the normal food bolus) to offset the equivalent losses that come out through the digestive, cutaneous and urinary routes. Because there are no physiologically regulated means of iron excretion, dietary iron absorption is highly regulated.

Firstly, iron absorption varies according to the form of iron in the diet. Indeed, heme dietary sources (fish, poultry, and meat) have a higher bioavailability than do non-heme (cereal, breads, fruits, and vegetables) ones (30 versus 10 percent). Thus, heme iron is absorbed more efficiently than non-heme iron; the molecular mechanisms of intestinal heme absorption remain poorly understood.<sup>5,6</sup>

Moreover, intraluminal factors can affect absorption: ascorbic acid and meat sources enhance the absorption of non-animal sources of iron, whereas tannates (teas), bran foods rich in phosphates, and phytates inhibit it.

Additionally, non-heme iron is absorbed in the duodenum, where acidic gastric secretions enhance iron solubility. Ferrous iron ( $\text{Fe}^{2+}$ ) is taken at the mucosal side via a ferrous iron transporter, such as the Divalent Metal Transporter 1 (DMT1).<sup>7,8</sup> Conversely, luminal iron is prominently ferric ( $\text{Fe}^{3+}$ ) requiring reduction prior to uptake by the enterocyte, in part by the apical membrane reductase Duodenal Cytochrome B (DCYTB).<sup>9</sup>

Most of the iron taken up from either source is then stored in the form of ferritin and is lost upon sloughing of the senescent enterocyte. The iron that joins the circulation is transported through the basolateral membrane by the duodenal iron exporter, ferroportin. Upon its release, the ferrous iron is oxidized to the ferric form and loaded onto transferrin. This oxidation process involves ceruloplasmin, a known copper dependent multioxidase.

Notably, iron released from enterocytes (and macrophages, see below) binds to free sites on the specific plasmatic iron-transport protein: transferrin. Each transferrin molecule can bind at most 2 iron atoms. This chelation renders the iron soluble and prevents iron-mediated free radical toxicity.

The distribution of iron to tissues relies almost entirely on the abundant plasma protein transferrin, but it is normally less than 45% saturated with iron.

Finally, the regulation of each previous step (reduction, absorption, storage, and transfer) is mediated by signals reflecting oxygen tension in enterocytes, intracellular iron levels, and systemic iron needs. The hypoxic environment of intestinal mucosa enhances iron absorption through its effects on the transcription factor Hypoxia Inducible Factor 2 $\alpha$  (HIF-2 $\alpha$ ) which increases the expression of both key genes, DMT1 and DCYTB.<sup>10,11</sup> The enterocyte iron content also regulates iron absorption through its effects on Iron Regulatory Protein (IRP) types 1 and 2 and their subsequent effects on messenger RNAs (mRNAs) encoding DMT1, ferroportin, ferritin, and HIF-2 $\alpha$ .<sup>12</sup>

Despite the cellular mechanisms noted above, intestinal iron absorption is primarily regulated at the enterocyte basolateral membrane through control of iron release into extracellular fluid and plasma. This systemic regulation



is mediated by the hepatic peptide hormone hepcidin, which binds to the iron exporter ferroportin and induces its degradation; thus, decreasing the transfer of iron from enterocytes to the circulation.

### **Iron economy is dominated by the production and turnover of red blood cells<sup>13</sup>**

The normal iron content of the body is 3 to 4 grams, two thirds of which is in red blood cells (RBC) and is recycled from senescent RBCs' breakdown by macrophages of the reticuloendothelial system.

In fact, blood iron circulates in 2 main forms: erythrocytic iron, which accounts for half of the body iron stores (about 2-2.5 g), and plasma iron, quantitatively much smaller than erythrocytic iron, around 3 to 7 mg in total.

Erythrocytic iron, a component of heme in hemoglobin, is derived from the bone marrow where the erythroid precursors express high levels of Transferrin Receptor 1 (TfR1). Erythropoietic activity is an important regulator of hepcidin expression (see "Hepcidin: the master regulator of systemic iron homeostasis", below). On the other hand, plasma iron has a dual source : the absorption of dietary iron through the duodenum and, mostly (quantitatively), the plasma release of splenic iron originating from erythrophagocytosis.

In point of fact, unlike other body cells, reticuloendothelial cells obtain most of their iron from the phagocytosis of senescent erythrocytes. After release from heme, the resulting iron is released into the circulation through ferroportin and taken up by transferrin to regain the bone marrow. It can also be stored in ferritin according to the body needs and to the local concentration of hepcidin. Effectively, reticuloendothelial cells serve as the major hepcidin-regulated iron repository, as we are about to explain.

It is important to highlight that, at equilibrium, approximately 20 to 25 mg of iron are released daily from reticuloendothelial cells. Since the pool of circulating transferrin iron amounts to 3 mg, the rate of iron turnover by these cells is quite high (8 to 10 times). As a result, hepcidin-mediated changes in iron export can induce rapid and marked changes in serum iron concentrations.

Similar to reticuloendothelial cells, hepatocytes are an important site of iron storage in the form of ferritin. Most importantly, hepatocytes play a central role in iron homeostasis as the principal site of regulated production of the hormone hepcidin.

### **Hepcidin: the master regulator of systemic iron homeostasis<sup>1, 14, 15</sup>**

The peptide hormone hepcidin functions as the "hypoferremia hormone". In a remarkably streamlined regulatory mechanism, it orchestrates systemic iron flux by binding to the only known mammalian cellular iron exporter (ferroportin) on the surface of iron-releasing cells (macrophages and enterocytes), blocking cellular iron release into the circulation.

Hepcidin is feedback-regulated by iron status and strongly modulated by erythropoietic demand and signals reflecting oxygen tension or inflammation. Even so, the iron sensing and signaling pathway involving hepcidin is complex and not fully elucidated.

Transcription of hepcidin in response to increased plasmatic or tissue iron is mediated by Bone Morphogenetic Proteins (BMP) which requires hemojuvelin (HJV) as a coreceptor, and is SMAD-dependent. Supporting this model, BMP6 and/or Smad4 inactivation in mice causes severe iron overload with low hepcidin.<sup>16</sup>

Plasma iron-signal regulating hepcidin is provided by transferrin, which, upon binding iron, serves as a ligand for 2 hepatocellular receptors: TfR1 and TfR2. This signal appears to be modulated by the physical interaction of these 2 receptors with the hemochromatosis protein HFE: a major histocompatibility complex class I-like molecule without iron-transport properties. Whether and how the HFE-TFR2 complex, that is formed in the presence of increased diferric transferrin, cooperates with the BMP-HJV-SMAD pathway for hepcidin activation is uncertain. However, in HFE-/- mice, the BMP pathway is indeed less active, and treatment with BMP6 appears to ameliorate iron overload.<sup>17</sup>

Erythropoietic activity has a greater influence on hepcidin expression than does body iron status. Since most iron is used by maturing erythroid cells, and to favor iron acquisition, hepcidin expression is markedly decreased in several conditions in which erythropoiesis is increased, including phlebotomy, hemolysis, erythropoietin administration, iron deficiency anemia, hypoxia, erythropoietic expansion and ineffective erythropoiesis. The existence of a regulator of iron absorption produced by erythroblasts was first proposed based on ferrokinetic studies. Candidate signaling molecules include Growth Differentiation Factor 15 (GDF15) and Erythroferrone (ERFE).<sup>18, 19</sup>

Under hypoxic conditions, hepcidin is downregulated to allow increased iron export through ferroportin. Lastly, the inflammatory signal up-regulating hepcidin

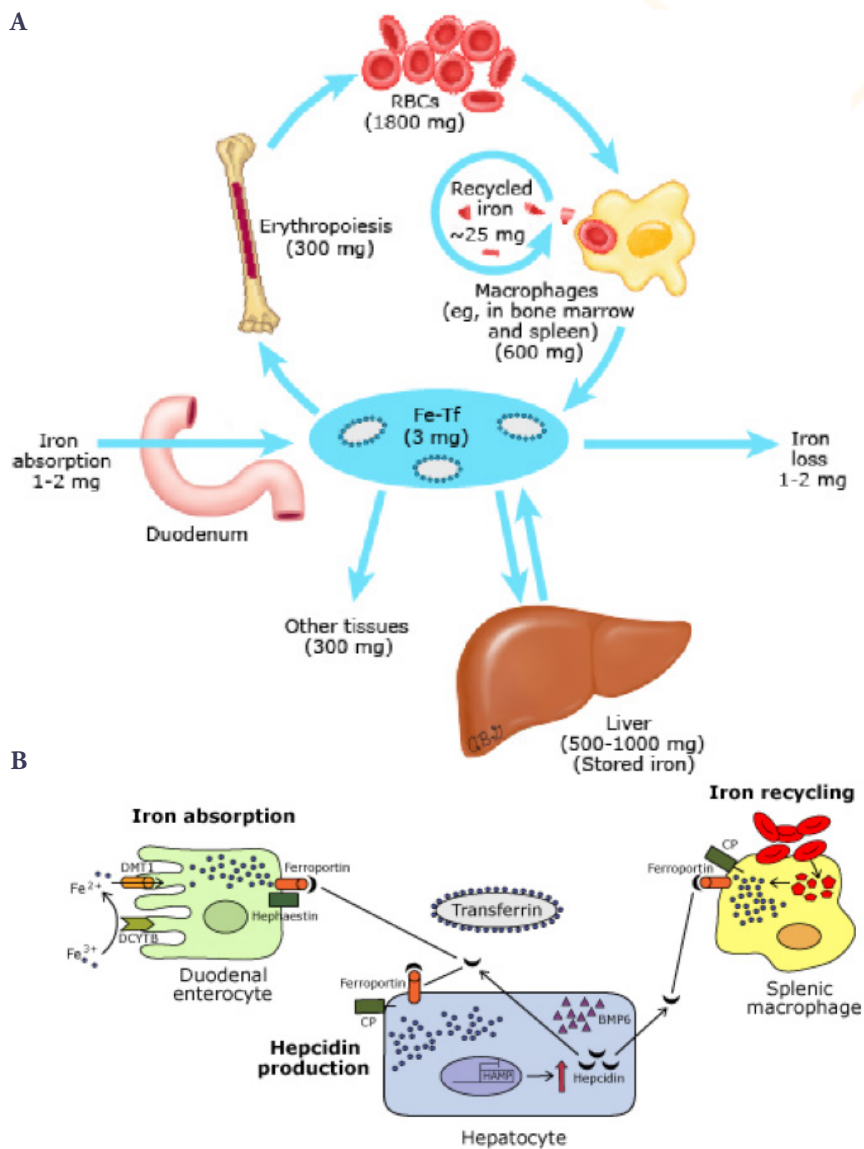


Figure 1: (A) Iron cycle. (B) Reduced iron absorption and recycling in iron overload

RBCs: red blood cells. Fe-Tf: transferrin-bound iron. DMT1: divalent metal transporter. DCYTB: duodenal cytochrome B. CP: ceruloplasmin. BMP6: bone morphogenetic protein 6. HAMP: hepcidin antimicrobial peptide (hepcidin gene).

Taken from Camaschella C. Regulation of iron balance. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.

expression is largely mediated by IL-6, IL-1 $\beta$  and lipopolysaccharide.<sup>20</sup> There is a crosstalk between the two pathways of hepcidin activation (inflammatory and iron-dependent) as demonstrated in the improvement of hepcidin control by compounds inhibiting BMP-SMAD pathways in inflammation.<sup>21</sup>

**Iron overload is either the result of dysregulated iron-status signal or erythroid signal and the consequent inadequate hepcidin expression<sup>2, 13, 22</sup>**

Knowledge regarding the complexities of human iron metabolism has increased significantly in the last two decades and the classification of iron overload diseases has become more detailed as shown in table 1.

Each iron-overload disorder by defect in the hepcidin-ferroportin axis represents mainly a form of pri-

mary iron overload and a subtype of hemochromatosis. By far, the most common cause in this category is type 1 hemochromatosis related to mutations of the HFE gene, typically homozygous C282Y/C282Y or compound heterozygous C282Y/H63D. Affecting caucasian populations, individuals with type 1 hemochromatosis can absorb as much as 2 to 4 mg of dietary iron per day (twice the normal rate). This increased absorption can result in an additional 3 mg per day in excess of needs. Over time, iron accumulation can thus occur in the range of 1g per year (10g per decade). This explains the typical presentation of adult males with signs and symptoms of hemochromatosis in the 4<sup>th</sup> to 5<sup>th</sup> decades, and the slightly later presentation of women, who have additional iron losses due to menstruation, pregnancy, and lactation.

Mutations in other iron regulatory genes have also been reported including hemojuvelin (HJV) gene, hepcidin gene (HAMP), ferroportin gene (SLC40A1), mutations in transferrin receptor 2 or ceruloplasmin. All these non-HFE gene hemochromatoses are rare or exceptional, however they are not limited to caucasian populations.

Despite the lack of genetic background, iron overload is commonly observed as a secondary condition. Frequently, it occurs in patients requiring long-term blood transfusion for anemia unrelated to iron deficiency. Examples include thalassemias (in which iron overload is compounded by increased absorption due to ineffective erythropoiesis), as well as sickle cell disease, other inherited anemias, aplastic anemia, myelodysplastic syndromes, other hematologic malignancies and hematopoietic cell transplantation.

In addition to these classical conditions, there are many diseases that show mild iron deposition or dysregulation of body iron distribution. Such conditions include liver diseases, especially alcoholic liver disease and chronic hepatitis.

Other less common causes of increased iron stores include gestational alloimmune liver disease (GALD), increased intake due to an iron-loaded diet such as in African iron overload and excessive use of iron supplements or therapeutic infusions of iron-containing products such as hemin, used to treat certain porphyrias.

### **Toxic effect of iron overload on organ function is due to the overproduction of ROS<sup>2,23</sup>**

As the body content of iron increases beyond that needed, the plasma iron-binding protein, transferrin, becomes saturated. Once transferrin saturation exceeds about 70%, non-transferrin-bound iron (NTBI) appears.

NTBI consists of iron-binding to other proteins and molecules, including albumin, citrate, acetate, and others. It is described as a high-speed iron species, with a parenchymal target which is unregulatable and potentially damaging. Indeed, this iron is taken up by cells that have active uptake mechanisms for NTBI; liver, heart, joints, skin, and endocrine organs appear to be especially susceptible. In these affected organs, NTBI is known to facilitate excessive Reactive Oxygen Species (ROS) generation exceeding the capacity of cellular antioxidant systems; which causes lipid peroxidation, oxidation of amino-acids with consequent protein-protein cross-links, protein fragmentation and DNA damage. Therefore, NTBI contributes to the develop-

ment of tissue damage, inflammation and fibrosis.

Recently, the ion channel SLC39A14 (Solute Carrier Family 39 Member 14; ZIP14) was identified as the specific importer of NTBI in hepatocytes and pancreatic cells.<sup>24</sup>

Liver and heart demonstrate the highest propensity to accumulate iron. Thus, typical manifestations include, on one hand, hepatic involvement with biochemical abnormalities in liver function, inflammation, fibrosis and eventually cirrhosis; and on the other hand, cardiac involvement with cardiomyopathy, heart failure and/or arrhythmias.

Besides, clinical features include diabetes mellitus, arthropathy, hyperpigmentation (bronze skin) by pancreatic, joints and skin involvement respectively. Iron may also be deposited in other glands, such as the pituitary, gonadal, parathyroids and less commonly the thyroid, with consequent endocrine dysfunction (hypogonadism, impotence...).

By the time clinical findings have developed (hepatic fibrosis, heart failure, cardiac conduction defect), it is likely that significant iron deposition and tissue injury has occurred.

### **Importance of early diagnosis before symptomatic disease lies in preventing organ damage and limiting disease progression<sup>13,25</sup>**

The signs and symptoms of iron overload are insensitive and nonspecific. Therefore, early diagnosis of iron overload, before organ damage occurs, requires consideration of this possibility when the physician is faced with such common findings as chronic fatigue, joint pain, impotence, osteoporosis, diabetes and predisposition to infections.

The relative likelihood of iron overload versus other causes of organ dysfunction depends on a number of factors that affect the likelihood of possible diagnoses, including patient age, family history, other symptoms and other comorbidities. Thus, iron overload is more likely to be a cause of organ damage in middle aged men or postmenopausal women, those with a family history of hemochromatosis and those with a history of multiple RBC transfusions.

Iron overload may also be suspected in the presence of unexplained organ damage such as liver disease, cardiac disease, endocrine disease, or an incidental finding of increased serum ferritin or increased transferrin saturation (TSAT).

### Hereditary hemochromatosis and related disorders

Hereditary hemochromatosis	- Type 1: HFE gene (6p21.3) mutation - Type 2: Subtype A: hemojuvelin gene (1q21) mutation Subtype B: hepcidin gene (19q13) mutation - Type 3: transferrin receptor 2 gene (7q22) mutation - Type 4: ferroportin gene (2q32) mutation
Ferritin gene mutation	H-ferritin gene mutation (mRNA iron-responsive-element mutation)
DMT1 gene mutation	
Ceruloplasmin gene mutation	
Atransferrinemia	Transferrin gene mutation

### Secondary iron overload

Ineffective erythropoiesis	Thalassemia, sideroblastic anemia, myelodysplastic syndromes
Administration of iron for long periods	Oral or intravenous injection
Transfusion for long periods	
Dietary iron overload	Eg: African iron overload
Liver dysfunction	Alcoholic liver injury, chronic hepatitis (type C), non-alcoholic steatohepatitis
Other	Porphyria

Table 1: Causes of iron overload

Reproduced from *Y. Kohgo et al. Body iron metabolism and pathophysiology of iron overload. Int J Hematol. 2008; 88(1): 7–15.*

### The diagnosis of iron overload requires clinical correlation of the sign and symptoms with an estimation of total body iron accumulation/stores<sup>2,26,27</sup>

In addition to a thorough clinical evaluation, all patients with suspected iron overload should have the following laboratory tests: a complete blood count (CBC) with RBC indices, routine iron studies and a metabolic panel including hepatic enzymes (alanine aminotransferase [ALT], aspartate aminotransferase [AST]).

Routine iron studies include serum iron, transferrin (also reported as Total Iron Binding Capacity [TIBC]), and ferritin; the transferrin saturation (TSAT) is calculated as the ratio of serum iron to TIBC and expressed as a percentage (TSAT = iron ÷ TIBC x 100).

The results most useful for evaluating iron overload are the ferritin and TSAT. A low or normal serum ferritin or TSAT is helpful in eliminating the possibility of iron overload. Ferritin levels above 200 ng per milliliter (449 pmol per liter) in women or 300 ng per milliliter (674 pmol per liter) in men without significant inflammation and transferrin saturation above 40% in women or 45% in men are consistent with iron overload but are not particularly specific.

There are several factors that may confound ferritin and TSAT measurements, including diet, acute infection or inflammation, malignancy and comorbidities, especially liver disease. It is important to distinguish these other causes of abnormally high ferritin/TSAT in order to avoid unnecessary invasive testing and/or

delays in treatment. Consequently, it is ideal to obtain at least 2 independent measurements, and liver function testing is often helpful.

The CBC and iron studies are interpreted together, because the presence of anemia influences the evaluation. For instance, a normal CBC with increased ferritin and transferrin saturation is suggestive of hemochromatosis, microcytic anemia with increased ferritin and transferrin saturation is strongly suggestive of thalassemia whereas macrocytic anemia suggests that there is an underlying cause of anemia such as hemolysis or megaloblastic anemia.

Other testing such as hepatic or cardiac MRI or liver biopsy with iron staining are generally limited; on one hand to individuals with laboratory evidence of iron overload, in order to estimate the extent of iron overload and severity of tissue damage, which determines the need for and urgency of therapeutic interventions; or on the other hand, in those for whom there is diagnostic confusion, in order to definitively establish or exclude the presence of increased tissue iron.

Removal of iron with a course of therapeutic phlebotomy (at least 5 to 6 phlebotomies in individuals who do not have significant anemia or other comorbidities) with normalization of ferritin level is also in favor of an iron overload diagnosis.

Additional testing (eg, genetic testing for HFE mutations) is needed to determine the underlying cause(s) of iron overload so that it can be addressed with a long-term treatment plan.

## The major treatments for iron overload include phlebotomy and chelation therapy

Means for both the early detection and treatment of iron overload are fortunately available now and, with appropriate therapy, many of the pathological effects of iron excess can be avoided. The mainstays of treating systemic iron overload are iron removal by phlebotomy in the absence of anemia (applicable in most forms of hereditary hemochromatosis) and chelation in the iron-loading anemias. Currently, research studies are ongoing to provide newer chelating agents and novel therapeutic options for iron overload. For example, hepcidin-like molecules have been shown to ameliorate iron overload in preclinical models of HH and  $\beta$ -thalassemia and are ongoing clinical evaluation.<sup>28</sup>

Over and above, it is known that there is abundant expression of DMT1 in the proximal tubule and collecting ducts of the kidney. This raises the possibility

that there is an iron excretory pathway that is overcome by constitutive reabsorption. If this hypothesis is correct, pharmacologic blockade of this pathway could represent an important therapeutic maneuver for syndromes of iron overload.<sup>29</sup>

In conclusion, iron overload is an excess of systemic iron, leading to its progressive accumulation in vital organs. Patients with iron overload are often asymptomatic. When signs and symptoms occur, they are generally related to specific organ involvement. Fortunately, when iron overload is suspected after a history and physical examination, it can generally be diagnosed with low costs, non-invasive blood tests. The prognosis of patients with iron overload is extremely positive when diagnosed early and when treatment effectively reduces iron levels. Therefore, physicians should identify iron overload cases at an early stage and initiate prompt, suitable treatment.

## References

- 1- Camaschella C. Regulation of iron balance. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.
- 2- Bacon BR, Kwiatkowski JL. Approach to the patient with suspected iron overload. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>.
- 3- Coffey, R., & Ganz, T. Iron homeostasis: An anthropocentric perspective. *Journal of Biological Chemistry* 2017; 292(31), 12727–12734.
- 4- Muckenthaler, M. U. et al. A Red Carpet for Iron Metabolism. *Cell* 2017; 168(3), 344–361.
- 5- Shayeghi M et al. Identification of an intestinal heme transporter. *Cell* 2005; 122:789.
- 6- Fillebeen C et al. Mice are poor heme absorbers and do not require intestinal Hmox1 for dietary heme iron assimilation. *Hematologica* 2015 ; 100, e334– e337.
- 7- Illing AC et al. Substrate profile and metal-ion selectivity of human divalent metal-ion transporter-1. *J. Biol. Chem*2012; 287: 30485–30496 5.
- 8- Wang CY et al. ZIP8 is an iron and zinc transporter whose cell-surface expression is up-regulated by cellular iron loading. *J. Biol. Chem* 2012; 287: 34032–34043.
- 9- McKie AT et al. An iron-regulated ferric reductase associated with the absorption of dietary iron. *Science* 2001; 291(5509):1755-9.
- 10- Gonzalez FJ. Intestinal hypoxia-inducible transcription factors are essential for iron absorption following iron deficiency. *Cell Metab* 2009; 9:152-64.
- 11- Mastrogiannaki M et al. HIF-2 alpha, but not HIF-1 alpha, promotes iron absorption in mice. *J Clin Invest* 2009;119:1159-66.
- 12- Galy B et al. Iron regulatory proteins are essential for intestinal function and control key iron absorption molecules in the duodenum. *Cell Metab* 2008; 7:79-85.
- 13- Robert E. Fleming, and Prem Ponka. Mechanisms of Disease-Iron Overload in Human Disease. *N Engl J Med* 2012;366:348-59.
- 14- Camaschella C. Iron and hepcidin: a story of recycling and balance. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2013; 2013:1.
- 15- Ganz, T. Systemic iron homeostasis. *Physiol Rev* 2013; 93, 1721–1741.
- 16- Meynard D, Kautz L, Darnaud V, et al. Lack of the bone morphogenetic protein BMP6 induces massive iron overload. *Nat Genet* 2009; 41:478.
- 17- Corradini E, Schmidt PJ, Meynard D, et al. BMP6 treatment compensates for the molecular defect and ameliorates hemochromatosis in Hfe knockout mice. *Gastroenterology* 2010; 139:1721.
- 18- Tanno T, Noel P, Miller JL. Growth differentiation factor 15 in erythroid health and disease. *Curr Opin Hematol* 2010; 17:184.
- 19- Kautz L, Jung G, Valore EV, et al. Identification of erythroferrone as an erythroid regulator of iron metabolism. *Nat Genet* 2014; 46:678.
- 20- Nicolas G, Chauvet C, Viatte L, et al. The gene encoding the iron regulatory peptide hepcidin is regulated by anemia, hypoxia, and inflammation. *J Clin Invest* 2002; 110:1037.
- 21- Theurl I, Schroll A, Sonnweber T, et al. Pharmacologic inhibition of hepcidin expression reverses anemia of chronic inflammation in rats. *Blood* 2011; 118:4977.
- 22- Yutaka Kohgo, Katsuya Ikuta, Takaaki Ohtake, Yoshihiro Torimoto, and Junji Kato. Body iron metabolism and pathophysiology of iron overload. *Int J Hematol.* 2008; 88(1): 7–15.
- 23- Brissot P, Ropert M, Le Lan C, Loreal O. Non-transferrin bound iron: a key role in iron overload and iron toxicity. *Biochim Biophys Acta* 2011 August 9.
- 24- Jenkitkasemwong, S., Wang, C. Y., Coffey, R., et al. SL-C39A14 is required for the development of hepatocellular iron overload in murine models of hereditary hemochromatosis. *Cell Metab* 2015. 22, 138–150.
- 25- Ginzburg, Y. Z., & Vinchi, F. Iron Overload. *Transfusion Medicine and Hemostasis* 2019; 433–436.
- 26- Wood JC. Guidelines for quantifying iron overload. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2014; 2014:210.
- 27- Jensen PD. Evaluation of iron overload. *Br J Haematol* 2004; 124:697.
- 28- Pietrangelo A. Hepcidin in human iron disorders: therapeutic implications. *J Hepatol* 2011;54:173-81.
- 29- Andrews NC. Forging a field: the golden age of iron biology. *Blood* 2008; 112:219.

# Cultiv'Art

■ القادمون من الخلف  
من طرف يوسف ازرارن

■ صفراء فاقع لونها  
Par Thinhinane SARI

■ سوادُ صُوفِ عَلى بياضِ صلصال  
من طرف محمد أمين برجة

■ « Sans Titre » 2019  
Tableau réalisé par Abir Amina CHEKROUNI

■ Héritage intellectuel de Feu  
Kouider BESSAKRA  
Conscience



# القادمون من الخلف

يوسف ازرارن



تم تكديسنا في مجموعة واحدة، ننظر قديوم الرجل ذو السترة الصفراء حاملا المسدس كي يطلق النار. كان عددنا يتجاوز الثلاثمائة، خُشِرنا في مكان ضيق، نرتدي ملابس تكشف من جسمنا أكثر مما نستر، ليس حرارة الجو دخل فينا كما نرتدي، بالعكس فقد كنا في شهر جانفي وزمهرير الشتاء كان في عزّه، إستقبلنا في الصبيحة برّيح بارد ليكشف غضبه منا.

خوف وصمت رهيب كانا يعلمان المكان. كيف لا والكل يرتجف موجها نظره صوب فوهة المسدس. كنت مراقبا حينها لا أفقه الكثير في هذه الحياة (وكأنني اليوم أفعل). كل ما تغير أني لم أعد أصدق مقولة « المال لا يصنع السعادة » أو « كي تجيب الباك ترتاح ». في تلك اللحظة الرهيبة رحت ألن في قرارات نفسي كل ما أتى بي إلى ذلك المكان، وما عساه يلعب حينها مراقب في مثل ستي؟ ألن جرس هاتفي الني أيقظني لأعيش يوما كهذا، الحليب الساخن الني شربته في الفطور على عجل فأحرق لساني، سائق الحافلة الني كان يثرثر نكتا ملة طول الطريق، ومعلمة الرياضيات التي لم تعطني البارحة علامة العشرين في الإختبار بسبب مساعدتي لزميلي « عبد القادر » في الحصول على العشرة، عبد القادر أو « كادار » مثلما نناديه، كان سيُطرَد من المدرسة لو لم يحصل على العشرة، قال بأنه لا يريد ذلك، لأنه سيجد نفسه مجبرا على أن يصحب والده للتجارة في الحديد والمعادن الرخيصة...

بين تلك الكتل الهائلة من الأجسام البشرية المتكدسة، أحاول بعيني أن أحتق في المسدس منتظرا صوت الرصاص، غفلت عنه للحظة، وبلا ليتني لم أفعل، فهمت حينها ما كان يقصد مدربي حين قال « ناقصاتك الخبرة يا جوزيف ». في الثانية التي سهوت فيها تم إطلاق النار، في تلك الثانية تدفق الجمع وتشتتنا هارين، سقط البعض أرضا ومترعت أو همهم في التراب، أردت أن أعتذر للشباب الذي دُست يده عن غير قصد حين سقط أرضا لكنني لم أقدر (إن كنت تقرا هذا النص فأنا أتوجه لك باعتذار رسمي) « الله غالب خويا » لو توقفت حينها لوجدت نفس مصيرك. كما في فصل جانفي من سنة ألفين وإحدى عشر، وكان ذلك السباق الوطني لرياضة العدو.

كي أصدقكم القول، لم تكن تلك الرياضة تستهويني كثيرا، ولا يمكنني أن أكون بارعا في شيء لا أهواه. لكن بطريقة أو بأخرى، وجدت نفسي عداء في ذلك السباق، ومن بين مئات المتسابقين، ترتيبني يومها كان يشبه لحد بعيد رقم هاتفي. كانت المسافة التي ينبغي علينا قطعها تتراوح بين الأربعة والخمسة كيلومترات، وكان المضار دائريا كبيرا يخترق الغابات والحقول. حاولت تجاوز ما أقدر عليه من المتسابقين رغم أن عددهم يقدر بالمئات. كان هناك مشهد يتكرر علي كثيرا في السباق، ما إن أحاول أن أتجاوز متسابقا منكم في الطريق، حتى أراه يزيد من سرعته رافضا الإستسلام، يحاول أن يلتصق بي ويصر على ذلك بالرغم من أنه منهك، ثم لا يلبث أن يقطع الأمل وأسمعه خلفي يلهث وخطاه تتناقل رويدا رويدا. كان قد أخبرني مدربي بذلك:

- إذا أردت أن تتجاوز متسابقا، فعليك أن تتجاوز حدوده.

- أتجاوز حدوده؟

- إذا وصلت إليه، فضعاف سرعتك وحافظ عليها لئلا يقطع الأمل في الأمتار الأولى ثم لا يلبث أن يخفض من سرعته، لو خفضت من سرعتك بعدها مباشرة فسوف يتشجع ويسترجع ثقته في نفسه ويعيد الكرة حتى يتجاوزك. إبتعد عنه بالقدر الذي يجعله يستسلم ويرى بأن تتجاوزك ضرب من المستحيل.

فهمت حينها بأن الإنسان يحسد أخاه الذي يجنبه ومن نفس مستواه، لكنه لا يطمع فيما عند الإنسان الذي يتجاوز به بأشواط. فالتاجر البسيط مثلاً لا ينام له جفن حين يحقق جاره أرباحاً محممة خلال اليوم، لكن لا يهيمه إن حققت أديداس أو نايك مبيعات خيالية، فهي تتجاوز حدوده بكثير ولن يفكر حتى في مجاراتها.

كنت على وشك إكمال البورة الأولى حين تتجاوزني أحد المتسابقين بهمة عالية. رحت أتأمل فيه ساخراً، لماذا قتر أن يزيد من سرعته الآن في هذا الوقت المتأخر؟ أما كان له بأن يرضى بموقعه في الخلف؟ حتى وإن تتجاوزني الآن فلن يفوز بالسباق على أية حال. عندما استندرت في بداية البورة الثانية، أخذ ذلك المتسابق في التوجه نحو خط النهاية، وراح الجميع يصفق ويهليل له، إعتقدت لوهلة بأنه أخطأ الطريق، سعيده المنظمون للسباق من دون شك! إستغرقتني الأمر لحظات كي أكتشف بأنه صاحب المرتبة الأولى والفائز بالسباق، أكمل البورة الأولى بسرعة، وها هو الآن يكمل الثانية ويبلغ خط الوصول. كنت أحسب بأنني قبله، وللحظة ظننتني عداءً أفضل منه، لكن إتضح بأنه قد تتجاوزني بدورة كاملة. رحت أسأل نفسي اليوم حين تذكرت تلك الحادثة، كم من إنسان ننظر إليه بعين الإحتقار ونحسب بأننا أفضل منه، وبأننا نتجاوز به، وبأننا نسبقه لمجرد أننا نراه دائماً خلفنا في مضمار الحياة؟ هل من الممكن أن ذلك «القادم من الخلف»، تتجاوزنا في الحقيقة كلنا... بدورة كاملة؟

المهم أنني أكملت السباق بالرغم من أن ترتيبني كان يشبه رقم هاتفي. وجدت مدربي في خط النهاية يقول «قوتك ناقصاتك الخبرة يا جوزيف». الفائز تم إعطاؤه جائزة معنوية تتمثل في بعض الأواني الزجاجية، واستدعي للفريق الوطني بعدها. أما أنا فعدت أدراجي بخفي خنين أروي ما عشته لصديقي «كادار» الذي تم طرده من المدرسة. بعدها بأشهر، سمعت بأنه إلتحق بمحل لبيع المأكولات السريعة في شارع المدينة. أما أنا، فأيقنت أن المال لا يصنع السعادة بل هو من مرادفاتنا، جبت الباك ومازال ما ريجتتش. وإذا ما بلغت الجامعة متأخراً وعاتبني صديقي أجبتة «إحذر من القادمين من الخلف».





# صفراء فاقع لونها

Thinhinane SARI



**M**aladroitement, les doigts de l'officier tapaient sur le clavier les coordonnées de mon adresse. Touche après touche, lettre après lettre. Ses mains étaient moites, son geste imprécis, son regard égaré sur un écran qui semblait l'aveugler. Il devait écrire juste et, en écriture, il était mauvais. Sur son bureau, deux ou trois dossiers poussiéreux étaient éparpillés, probablement pour la forme. Dans l'armoire d'à côté, quelques objets et accoutrements du métier, probablement pour le décor. La salle était petite, la lumière terne, l'air humide, l'odeur acide.

- Quand as-tu perdu ta carte ? Demanda-t-il.

- Il y a quelques jours, répondis-je.

Il hocha la tête, et continua de taper bruyamment, laissant à peine distinguer les informations qui grésillaient

de la radio, dans l'étagère de l'armoire. Le ton pourtant était haussé. Un grand trafiquant, connu pour ses crimes nocturnes, ayant la sève et la carrure d'un monstre mythique, dont les antécédents judiciaires étaient louches et soupçonneux, fut arrêté la matinée du même jour, caché dans un quartier oublié de la banlieue de la capitale. Recherché depuis des mois déjà dans tous les recoins de la ville, sans succès, les autorités durent investir des « moyens colossaux » afin de renforcer les rangs et les stratégies des brigades de recherche pour le retrouver. Personne ne l'avait jamais vu, mais l'affaire était nationale, classée grave, et l'accusé des plus redoutables, paraissait-il. L'officier, qui ne semblait pas écouter jusqu'à présent, répliqua :

- Il arrive chez nous, et il serait préférable que tu ne sois pas là.

En effet, depuis mon arrivée, le poste était en effervescence inhabituelle. Les allers et retours des officiers se faisaient de plus en plus fréquents. Impétueusement, ils complétaient des dossiers, passaient des appels, faisaient sortir des détenus. Corps menus, jambes grêles, visages brunis et anguleux et tuniques toutes en sueur, les officiers se ressemblaient tous, et avaient tous la même attitude machinale. Seul le Chef était différent. Visage charnu, silhouette plutôt arrondie, il était, vraisemblablement, de ces hommes qui, avec leur suffisance dans le verbe et dans l'acte, savent imposer l'ordre. A son entrée, les passages s'écartent, à sa parole les oreilles se tendent. A ses ordres les cellules s'ouvrent et se referment.

Et des cellules, il fallait en libérer. L'attendu était non seulement grand, mais dangereux. Tout dépassement, toute tentative de fuite ou de résistance, devaient être envisagés. Pour ce faire, et parmi les moyens colossaux mis à disposition, sous la supervision du Chef, l'on pouvait distinguer un dispositif de mise en garde de qualité hautement supérieure : de grosses menottes d'un diamètre d'un pied d'éléphant, des chaînes à grandes mailles d'un métal scintillant, des pulvérisateurs, des bâtons, et de lourdes cordes de ficelles tressées, dont la manipulation nécessita l'entraide de plusieurs des mains chétives des infortunés officiers. « Vite, vite ! », rudoyait le Chef d'une autorité solennelle, « il arrive ! ».

En effet, l'alarme du fourgon de police commençait à s'entendre à proximité du poste. L'agitation s'accroissait au rythme de la tonalité grandissante, qui laissait deviner l'approche du moment fatidique. « Tu restes ici », me dit l'officier, qui sortit de la salle. J'accourus vers la fenêtre blindée. Tous armés, s'organisant en rang, les officiers se tenaient là alignés, le Chef derrière, tous résignés, prêts à accueillir, neutraliser et expier l'effroyable bête sauvage, monstre épouvantable des nuits fuligineuses. Le calme s'installa.

Quelques minutes passèrent, et la voiture s'arrêta devant l'entrée du poste de police. Quatre officiers avancèrent vers la voiture. La porte s'ouvrit, l'accusé sortit.

Je ne saurai dire comment j'ai pu enfin l'apercevoir, tant je le cherchais haut dans le ciel. Un petit être, d'une taille frôlant presque le sol, à la physionomie squelettique et courbée en S, malingre, d'une chétivité malade, regard à la fois fouineur et absent, dents brunâtres, tabac à chiquer se dégageant en relief de sa lèvre supérieure, violacée de surcroît ; il était habillé d'une tenue sportive et d'une casquette occultant une chevelure rare et frisée. Il paraissait asthénique, obnubilé, étant probablement sous l'effet de quelque substance

aphrodisiaque. Rien de son allure ne correspondait à la description animale présumée, sinon sa forte ressemblance à un rat d'égout. « الفار » était son surnom, a-t-on su un peu plus tard.

Gémissant, trépigant à peine devant les tentatives d'attache, de cerclage et d'escorte des officiers, il fut conduit sans peine vers la cellule préparée préalablement à son effigie, le Chef derrière lui, bougonnant, jurant de tous les noms : « Tu fais moins le malin maintenant. Je vais te faire voir le lait de ta mère entre tes dents crasseuses. Enfermez-le, qu'il pullule en cellule ! »

- Quelle est son accusation ? Me suis-je aventurée de demander à l'officier, qui regagna la salle.

- Ah, oui, tu es toujours là ! Agressions, drogues, vols, il a tout un paquet de crimes de tous les goûts. Mais aujourd'hui, on le ramène pour l'affaire des vaches.

Nous allons l'interroger, Ajouta-t-il.

*« الفار » était un jeune homme dépassant la trentaine, issu d'une famille modeste, habitant un quartier populaire. Ayant évolué dans un milieu sordide, peu opportun à la poursuite de son éducation et son enseignement, il quitta l'école et se retrouva très vite livré aux tentations méandreuses des fléaux sociaux, et accumula sitôt une panoplie de dossiers d'accusation. Cheminement fatal, du moins pour certains. Mais pas une fin en soi. Petit à petit, il s'évertua à se reconstruire une vie et à expier ses bêtises. Il réussit à trouver un petit boulot d'agent de sécurité à la mairie de sa cité, et reconsolidait sa relation avec Dieu. Mais « الفار » est ambitieux, et de la rue, il a appris la ruse, l'intelligence et la malice. Sa situation était certes stable, avec un salaire mensuel, mais il était loin de vivre aisément, et loin encore de se satisfaire de ce qu'il avait, lui qui avait tant vu dans sa vie. Il décida donc de faire un prêt bancaire, dans le cadre d'un programme national d'aide aux jeunes qui veulent entreprendre et créer leur propre projet. On lui assigna au bureau des prêts, le projet de créer une étable d'élevage de bétail d'importation, dans la lisière de la capitale. On lui expliqua qu'il suffisait de préparer un grand dossier contenant tous les papiers administratifs nécessaires, de le déposer au bureau des prêts, puis de revenir afin de passer devant la commission le jour de sa réception, dans six mois, le temps que son dossier soit étudié « en profondeur ».*

*Il prépara laborieusement son dossier, falsifia ce qu'il pouvait falsifier de son statut de recherché et, six mois après, il revint pour son rendez-vous. La commission accepta son dossier. Le prêt fut validé. Il devint propriétaire d'une étable.*

- Epargne-nous tes harangues, misérable, tu trembles de la tête aux pieds ! S'exclama le Chef.

L'interrogatoire s'arrêta pour un moment. L'accusé, toujours obnubilé par les psychotropes, répondant difficilement aux questions, devenait maintenant fiévreux et tremblotant. Une aide médicale avait été demandée, et ne risquait pas de tarder.

*L'ambition est corrélée aux moyens ; les moyens à l'action.*

« الفار » ne comprenait rien à l'entrepreneuriat, lui l'oisif, et n'avait aucune affinité pour l'élevage et le bétail, lui le citadin, mais ayant l'esprit Thénardier\*, il avait sa petite idée. Dans une étable en un petit hameau isolé au ponant de la capitale, il reçut ses vaches hollandaises, yeux en amande, avec deux rives de cils touffus comme des branches, d'un noir authentique, au museau rosé et aux bourrelets bombés. Elles étaient belles et, à leurs sabots nettoyant leurs selles, il se sentait laid, mais il les entretenait soigneusement et les nourrissait des meilleures herbes. « Plus elles sont portantes, mieux elles rapportent » disait-il en pensant au profit escompté.

Toutefois, par des nuits sombres et froides, après des journées passées les jambes dans la fange, les mains sèches et puantes, seul, il récidivait à ses habitudes antérieures, se laissant emporter vers un paradis qu'il ne vit jamais, concentrant toutes ses envies, ses rêves, ses fantasmes, ses complexes et ses rancunes, et ses tentations les plus sombres.

Un an était passé, il toisa ses vaches. « Bien, pensa-t-il, il est temps que mes soins payent. » Il cousit un réseau de quelques contacts sûrs et, se servant des leçons apprises à la rue, il convainquit un client d'acheter ses vaches à un prix exorbitant. Cependant, la commission de surveillance du bureau des prêts devait passer inspecter l'état des lieux. Il était conscient qu'il ne pouvait pas vendre, ne possédant toujours pas les vaches administrativement. Il pouvait faire passer sous la table quelques billets pour étouffer l'affaire, mais lui qui, jamais n'avait mis sa confiance en quelqu'un, comment pouvait-il le faire maintenant ?

En Thénardier qu'il était, il avait mieux.

Il n'avait plus de vaches dans l'étable, et il devait en avoir. Il descendit alors au marché, et acheta une demi-douzaine de petites vaches chétives et crasseuses à petit prix, et les mit dans l'étable, attendant le jour opportun pour finaliser ses plans, soit la veille de la visite de la commission.

Quelques instants étaient ainsi passés, quand l'équipe médicale arriva. Elle trouva l'accusé dans un état général second, tout moite, délirant. Le conte de son histoire ayant aggravé sa condition, son score neurologique se dégradait, prélude d'un coma toxique.

- Mes vaches, maudites soient-elles ! Balbutiait-il. Qu'elles crèvent et que vous mourriez tous !

- Qu'as-tu fait, minable ? Criaient le Chef.

- Que vous mourriez tous, et que je sois à mon tour sacrifié. Dieu sait, il a dit « صفراء فاقع لونها » il savait qu'elles allaient m'aveugler, répétait-il dans une logorrhée incoercible.

- Où as-tu caché l'argent, où sont les vaches ? Insistait le Chef.

L'accusé se tut pour un moment, puis rétorqua en soliloquant : « elles ne sont plus ».

*Nuit fuligineuse, pénombre huileuse, ni étoiles ni lune lumineuse, ciel courroucé pleurant ses misères en une pluie diluvienne, grondant les hommes par des coups de tonnerre assourdissants. « الفار » se dirigea à l'étable, les vaches maigrichonnes étaient réveillées, leurs yeux percés comme des olives. Il chercha du carburant, en trouva, en arrosa le sol paillé, prit une allumette et, en un jet démentiel, mit feu à l'étable. Le feu crépitant s'étendit sans pitié en faisant briller tous les yeux, puis encore plus d'yeux. Puis tout ne fut que cendre et fumée volante.*

La commission passée le lendemain matin, trouvant l'étable brûlée et les vaches carbonisées, n'y voyant que du feu, nota sur son rapport, au bout de la visite « projet échoué », et clôtura le dossier.

Il avait désormais de la fortune, mais que pouvait-il en faire ? Il n'en savait rien. L'infortuné qu'il était, n'ayant jamais palpé de fortune, ne connaissant que les attitudes sinieuses, il continua de mener une vie misérable, et se coinça dans plusieurs autres affaires de vols et autres délits. Toutefois, en dépit de sa ruse et de sa malice, il demeurait « وليد حومة », à l'esprit égaré et au cœur sensible, ayant de la foi et de la croyance de quoi faire naître inconsciemment des remontrances. A chaque engourdissement, l'image du feu crépitant réapparaissait dans son sommeil, se voyant à chaque nuit brûler des pieds jusqu'à la tête. La police ayant élucidé l'affaire entre temps, le recherchait avec acharnement. Il tenta de fuir encore et encore, et d'oublier. Stupéfiants, drogues, somnifères, il rasait les murs le jour, et cherchait la nuit de nouveaux trous à rats, se réfugiant des fantômes de sa propre confusion. Intimement, il savait que son rêve n'était autre qu'une prophétie, révélant la misère de son sort, lui le condamné.

La société enfante le crime, les criminels n'en sont que l'outil. Quand l'école ne prépare pas l'enfant à être adulte, quand elle théorise sans expérimenter et oriente

\*Thénardier : personnage dans le roman « Les Misérables » de Victor Hugo, connu pour sa ruse.

sans évaluer ; quand la rue reçoit sans filtrer, et quand le travail paye sans récompenser, quand le rat ne connaît que l'égout, comment peut-il ne pas être rat ? Lui donner une vache ? Elle est lourde, encombrante, elle dérange quand l'espace est étroit. Plutôt faire de lui un monstre, pour ainsi le passer sur les ondes.

L'accusé se leva alors en un saut, se débattant de ses chaînes, les mains sollicitant le ciel tout puissant, en un sanglot maladif et dégénératif, frôlant la folie. « Je suis laid, ignoble et lépreux, et sur le péché je peux prêcher, mais Dieu est Clément, il me pardonnera. Il nous accueillera tous, et il nous pardonnera, nous les misérables. » Puis il ajouta, en un dernier soupir « car personne de nous ne s'est cru digne de Son Salut. »

Son corps frêle et menu, fiévreux et convulsivant, prit alors feu. Les flammes naqurent de ses membres et montèrent vers son tronc, puis vers sa tête, exactement comme dans sa prophétie. Sa peau commença

à s'ulcérer, puis à se désintégrer, ses rares cheveux se carbonisèrent, ses dents restantes tombèrent, et ses yeux rouges et secs laissèrent perler quelques larmes finales, gouttelettes ultimes de ses fluides corporels. Cris, pleurs, imprécations et remontrances, toute la cellule prit alors feu, faisant resurgir tous les accusés qu'elle a abrités, toutes les histoires et toutes les misères qu'elle a connues, pour les ensevelir enfin, à jamais dans les profondeurs de l'oubli.

Bien des années plus tard, je me rappellerai encore ce lointain après-midi où « الفار », reste d'une substance cramée, fut transporté de sa cellule, linceulé dans un petit drap froissé, porté par deux officiers vers l'ambulance à l'entrée du poste, lui qui fut entré par quatre. Attendu comme un monstre, il fut sorti dehors comme un rat, n'ayant plus que ce que son surnom lui réservait comme destinée.

# سَوَادُ صُوفٍ عَلَى بَيَاضِ صَلِّصَالٍ

محمد أمين برجة



Omar korany, <https://commons.m.wikimedia.org/wiki/File:2الخلوات في السودان.jpg>

العلوم الطبية على بُلٍ مَحْمَمَتِهَا تَبْقَى لَيْمَةً بِأَفَاعِيلِهَا، لَا هِيَ تَمْسِكُ بِمَعْرُوفٍ وَلَا تَسْرُخُ بِإِحْسَانٍ، بَلْ تَمْسِكُ ضَرَارًا لَتَعْتَدِي..! هِيَ لَيْسَ لَهَا حَلٌّ أَنْ تَأْخُذَ تَمَّا أَتَتْهَا شَيْئًا، الْوَقْتُ فِيهَا لَا يُؤْتَى بَلْ يُجْتَلَسُ! قَلِيلَةٌ وَنَادِرَةٌ هِيَ الْمَرَاثُ الَّتِي أَجْتَمَعَ فِيهَا مَعَ أَصْحَابِي فَيَتَحَرَّرُ حَدِيثُنَا مِنْ أَسْرِهَا وَنُحَلِّقُ خَارِجَ سَمَائِهَا. هَا نَحْنُ ذَا أَمَامٍ مَكْتَبَةُ الْجَامِعَةِ نَحْتَسِي أَكْوَابَ شَيْءٍ حَتَّى أُخْرِجَنَا أَحَدَ الرَّفَاقِ عَنِ الْمَعْهُودِ بِسُؤَالِهِ: « مَاذَا نَرَدُ عِنْدَمَا يَقُولُ الْمُؤَدِّنُ 'الصَّلَاةُ خَيْرٌ مِنَ النَّوْمِ' فِي آذَانِ الْفَجْرِ؟ »، وَقَدْ كَانَ أَعْرَفْنَا بِالَّذِينَ وَأَحْكَامِهِ. قُلْنَا لَهُ مَا الْمَسْئُولُ عَنْهَا بِأَعْلَمَ مِنَ السَّائِلِ، أَيْزَنَا! نَظَرَ إِلَيْنَا، تَوَسَّعَتْ حَدَقَاتَا عَيْنَيْهِ فَانْثَلَا: « أَنَا أَرَدْتُ: التَّوَمُ خَيْرٌ مِنَ اللَّهِ ». انْتَبَهَ كُلُّ مَنْ كَانَ شَارِدًا، وَانْتَفَضَ كُلُّ مَنْ كَانَ مُنْتَبِهًا « اتَّقِ اللَّهَ يَا رَجُلَ، مَا هَذَا الْكَلَامُ؟! ». رَدَّ بِهَدْوٍ وَرَاحَةٍ بِالِ، زَادَتْ مِنْ حَيْرَةٍ مِنْ حَضَرَ: « التَّوَمُ خَيْرٌ مِنَ اللَّهِ، الْهَوَاءُ خَيْرٌ مِنَ اللَّهِ، كُلُّهَا خَيْرَاتٌ مِنَ اللَّهِ! ». سَكَنَتْهَا بَرَهَةٌ مِنَ الزَّمَنِ تَمَّ انْفِجَارُنَا ضَاحِكِينَ، زَايِمِينَ إِثَاءَ بِنَظَرَةِ الْوَاقِعِ فِي كَيْمِينَ التَّلَاعِبِ بِاللُّغَةِ وَالْمَجَازِهَا. وَلَمَّا كَانَتْ اللَّغَةُ الْعَرَبِيَّةُ كَالْعُودِ، إِذَا نَقَرْتَ عَلَى أَحَدِ أَوْتَارِهِ رَنَّتْ لَدَيْكَ جَمِيعُ الْأَوْتَارِ وَخَفَقَتْ، لَمْ يَتَرَدَّدْ زَمِيلٌ آخَرَ بِسَرْدِ قِصَّةِ الْفَارِسِيِّ الَّذِي أَتَقَنَ التَّكَلَّمَ بِاللُّغَةِ الْعَرَبِيَّةِ الْفُصْحَى بِطَلَاقَةٍ، حَتَّى أَنَّ الْعَرَبَ إِذَا كَلَّمَهُمْ بِسَأَلُونَهُ مِنْ أَيِّ قِبَاةِلِ الْعَرَبِ أَنْتَ، فَيَضْحَكُ وَيَقُولُ أَنَا مِنْ بِلَادِ فَارِسٍ وَأَجِيدُ الْعَرَبِيَّةَ أَكْثَرَ مِنَ الْعَرَبِ، فِي كُلِّ مَرَّةٍ كَانَ يَعْبِدُهَا حَتَّى قَالَ لَهُ أَحَدُهُمْ: اذْهَبْ إِلَى فُلَانِ، رَجُلٍ مِنَ الْأَعْرَابِ، فَإِنَّهُ لَمْ يَعْرِفْ أَنَّكَ مِنَ الْعَجَمِ فَقَدْ نَجَحْتَ وَغَلَبْتَنَا. فَقَصِدَ بَيْتَهُ، قَرَعَ الْبَابَ سَائِلًا عَنِ الْأَعْرَابِيِّ، فَرَدَّتْ ابْنَتُهُ: « أَيُّ فَاءٍ إِلَى الْفَيْفَاءِ، فَإِذَا فَاءٌ الْفَيْءُ فَاءٌ »، (هِيَ تَعْنِي أَنَّ أَبَاهَا ذَهَبَ إِلَى الضَّحْرَاءِ، فَإِذَا حَلَّ الظَّلَامُ أَتَى)، لَمْ يَفْهَمْ مَا قَالَتْ، وَبَقِيَ يَرَاغِبُهَا وَيَسْأَلُ، وَهِيَ تَجِيبُ مِنْ وَرَاءِ الْبَابِ، حَتَّى سَأَلَتْهَا أُمُّهَا: مَنْ بِالْبَابِ يَا بِنْتِي؟ رَدَّتْ الطِّفْلَةَ: « عَجْمِي يَسْأَلُ عَنِ أَبِي يَا أَيُّ.. بِكَلَامٍ عَابِرٍ تَعْتَرُّ مَعَ الطِّفْلَةَ، مَاذَا لَوْ قَابَلَ أَبَاهَا..! تَمَّ أَجْرُنَا بَعْدَهَا فِي رُوعَةِ اللَّغَةِ وَبَيَانِهَا. مَا جَمَالَ الشَّجَرَةَ إِلَّا بِرُوعَةِ أَغْصَانِهَا، وَمَا إِيدَاعُ الْفَسِيفِيسَاءِ إِلَّا بِانْتِظَامِ أَحْجَارِهَا، كَذَلِكَ هِيَ اللَّغَةُ لَا تَكْسِبُ رُوقَهَا إِلَّا بِارْتِصَافِ حُرُوفِهَا. جُنَّاهُنَا عُدَّ بِثَمَانٍ بَعْدَ الْعَشْرِينَ، لَمْ يَخْتَلَفْ أَيُّ مَثَا فِي كِتَابَتِهَا مِنَ الْيَمِينِ، لَكِنْ فِي تَلْقِيهَا تَنَوَّعَتْ طَرِيقُ التَّلْقِينِ. مِنْ أَصْحَابِي مَنْ تَعَلَّمَهَا فِي رُوضَةِ الْأَطْفَالِ، وَآخَرَ فِي الْمَدْرَسَةِ أَوْ فِي الْمَنْزَلِ.. أَمَّا أَنَا فَتَلْقَيْتُ الْحُرُوفَ مَكْتُوبَةً بِسَوَادِ صُوفٍ عَلَى بَيَاضِ صَلِّصَالٍ:

تَعُودُ سَكَّانُ مَنْطِقَتِنَا، عَلَى غَرَارِهَا مِنَ الْمَنَاطِقِ الدَّاخِلِيَةِ الْجَزَائِرِيَّةِ، عَلَى إِرسَالِ الطِّفْلِ الصَّغِيرِ إِلَى الْمَسَاجِدِ وَالْكَتَاتِبِ حَيْثَا يَبْلُغُ سِتًّا يَكُونُ فِيهِ قَادِرًا عَلَى تَحْصِيلِ الْعُلُومِ وَتَلْقَى الْمَعَارِفَ، قَبْلَ الْوُلُوجِ إِلَى الْمَدْرَسَةِ وَالتَّعْلِيمِ التَّنْظِيمِيِّ، فَيَكُونُ بِذَلِكَ قَدْ تَلْقَى مَعْنَى الْأَسْتَاذِيَّةِ وَتَشْتَبِعُ بِالْمَبَادِيِ الْإِسْلَامِيَّةِ. لَا أَذْكَرُ إِنْ كُنْتُ قَدْ أَطْفَأْتُ شَمْعَتِي الْخَامِسَةَ بَعْدَ، حَيْثَا أَخَذَ أَبِي بِيَدِي إِلَى أَحَدِ نَجَارِيِّ قَرِيبَتِنَا، كَانَ يَحْضُرُ بَعْضَ اللُّوْحَاتِ الْخَشَبِيَّةِ وَيَضَعُهَا جَانِبًا فِي مَحَلِّهِ، خَصِيصًا لَطَلِبَةِ الْقُرْآنِ. اخْتَارَ لِي لَوْحَةً صَغِيرَةً مَرْتَبَعَةً الشَّكْلِ، يَعْتَلِمُهَا نَقْبٌ صَغِيرٌ فِي مَنْتَصَفِهَا، أَدْخَلْتُ مِنْهُ خَيْطًا فِيهَا بَعْدَ، حَتَّى أَتَمَّكَنَ مِنْ حَمَلِهَا وَتَعْلِيْقِهَا عَلَى الْحَائِطِ عِنْدَ الْإِنْتِهَاءِ مِنَ الْحَفْظِ. قَدَّمَهَا لِي بِاتِّسَامِيَّةٍ، لَوْ كَانَ الْأَمْرُ بِيَدِي لَجَزَيْتُهُ عَنْهَا أَجْرَ ثَلَاثِ الْقُرْآنِ قَبْلَ قِرَاءَتِهِ! تَمَّ ذَهَبُنَا إِلَى الْجَامِعِ، وَمَا أَنْ شَارَفْنَا عَلَى بَابِهِ حَتَّى عَلَتْ أَصْوَاتُ الطَّلِبَةِ وَاخْتَلَطَتْ تَلَاوَاتِهِمْ فِي صَوْتٍ يَبْعَثُ شَعُورًا، يَضَعُبُ عَلَى طِفْلِ فِي عَمْرِي بَيَانَ مَا هَيْتُهُ، بِالرَّهْبَةِ، بِالْفَرَحِ أَوْ بِالْحَمَاسِ.

فورَ دخولنا، وجدّ الجامع مفروشا بحصير، عليه بناتٌ وأولادٌ مُتَرَفُّضُونَ، كلٌّ يقرأ لوحته بصوتٍ عالٍ، متمايلون إلى الأمام والخلف. شيخ الجامع ينسبط على جلد غنمٍ أبيض، يُبَيِّرُ المعلمَ عن المتعلم، يدور به ثلثةً من الطلبة، كلٌّ بدوره يقرأ آيةً والشيخ يكملها له، فينكبُّ على لوحه يكتب ما أملي عليه.. وبإشارة بعيدة من أبي، وضحكةٍ من الشيخ، فهمتُ أنّها اتفاقٌ من قبل وقد تمّ قبولي. دنوت من الحلقة، ابتسم في وجهي وربّبت على كفتي، ونادى على أحد التلاميذ طالبا منه أن يعلمني ويعينني على صلصلة لوحي حتى يصبح صالحا للكتابة. قادي التلميذ وأنا حامل لوحي تحت إبطي وكل الأظفار منصّبة علي، إلى حوضٍ صغير به ماءٌ في فناء الجامع، واقتنى حجرا من الكلس قال عنه صلصال. بللٌ وجهي اللوح بالماء، ثمّ غسلها كلّها بالصلصال، ونصبا على الحائط حتى تجفّ. ونحن ننتظر جفافها سألتني عن اسمي وعن ستي. أنا لم أسأله عن كنيته فالأساء لا تفيد كما يفيد المُستَمي، سألته عن عدد الأحزاب التي يحفظها قال ١٧. كان من الصّعب عليّ استيعاب معنى «السبعة عشر» في سياق الأصابع الخمس أو حتى العشر، لكنّي بقيت أحاول أن أسقطها على أصابعي ريثما تجفّ اللوحة. بعد جفافها، أخذها بيدٍ وراح يفرّكها بالأخرى حتى يردّها ملساء قابلة للكتابة، ثمّ ناولني إياها وعدنا سوياً إلى القاعة.

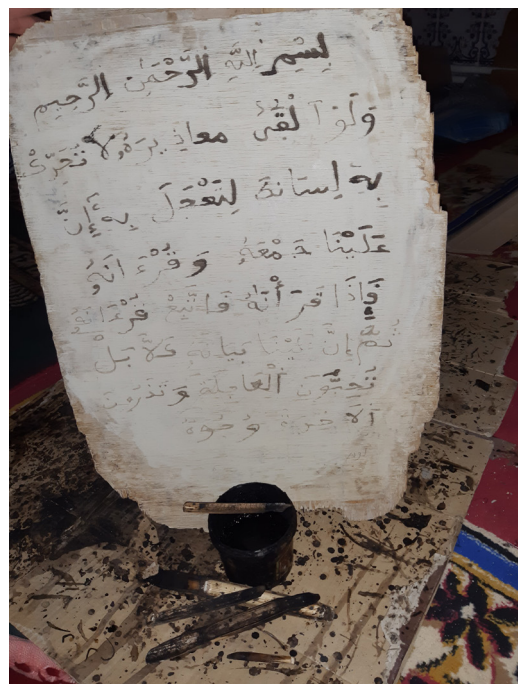
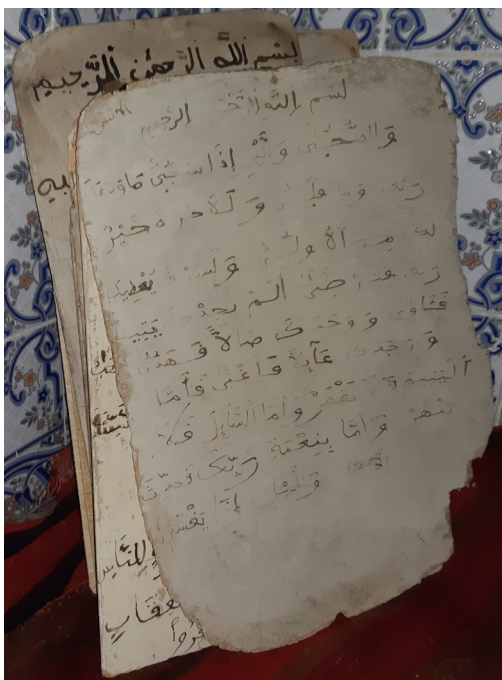
دخلت واتجهت نحو الشيخ، بقيت واقفا حتى أذن لي بالاقتراب والجلوس بجواره. حمل قلما من خشب، قلبه وخطّ لي بمؤخرة القلم البسملة وتلاها بحروف الأجدية على ترتيبها، خاتما اللوحة بعبارة (وبالله التوفيق). ناولني قلما قصيبا وطلب مني أن أتبع ذلك الخط بالدواية، ما يسمى بطريقة التتبع، طريقة تشعر الطفل بنوع من المسؤولية فتعزز ثقته بنفسه، وتمكّته من حفظ رسم الحروف التي يخطها، حتى يتمرن على الكتابة بدون خطٍ شيخه.

بعدما فرغت من كتابتها، سندت ظهري على أقرب حائطٍ، وأراني أحدق بلوحي، منبرها بجبالها، وكأنّ الصلصال أصلي يجذب إلى نفس معدنه فيحقيق وصلا شديدا الوثائق. وما إن جفّت الكتابة حتى التحقت بحلقةٍ صغيرة من أطفال بين الثالثة والستة أحوال، تنوّسّطهم فتاةٌ تحمل لوحٍ أحدهم وبعضا طويلا تشير إلى الحروف وتنطقها، ونحن نعيد وراءها ونعبر عن موضع التقطعة من الحرف، على نحو (ألف لا شان عليه، الباء واحدة من أسفل، التاء اثنين من فوق... الواو لا شان عليه، الياء اثنين من أسفل، همزة على السطر، وبالله التوفيق)، ثمّ نعيد ذلك مرارا وتكرارا حتى يلحق وقت الخروج فننصب ألواحنا على الحائط ثمّ نتدافع كلّنا نحو الباب.

عصر ذلك اليوم، حضّرتُ وأمي مدادا للكتابة وقلما خاصا بي حتى لا أتقلّب على أدواتٍ غيري في الجامع. قامت أمي بحرق قليل من صوف الأغنام على التار حتى أصبحت سوداء اللون، ثمّ سقّتها بقليلٍ من القهوة والماء، وبعضا من الملح حتى لا تتعفن، ووضعها في قارورةٍ زجاجيةٍ صغيرة مفتوحة الغاء. في الوقت الذي كانت أمي تحضر فيه الدواية أو ما ندعوها بالسّمق، كُتبتُ أنا أجوبّ ظلال الأشجار باحثا عن قصبة خشبية صغيرة لأضيقها بسكينةٍ وأجعل رأسها حادا، ثمّ أشقّه في منتصفه حتى يستوي له حمل المذاد، مدادٌ سيبكيه قلبي ليرسم ابتسامته لوحِي.

بقيت لوحتي حينما من الدهر تحمل في ظهرها حروف الأجدية وفي صدرها السبع المثاني حتى تمكّنتُ منها. ثمّ انتقل بي الشيخ إلى حفظ قصار السور، فمحوّت الفاتحة وكتبت بدلها سورة الناس، أما الحروف فلازمت ظهر اللوحة كي أقارن الحروف مع ما أكتب في الوجه الثاني لها. وبقيت أندرّج في الحفظ، وكلما تقدّمت، أتقنت الحروف أكثر وازدادت سعة حفظي. حتى إذا بلغت نهاية سورة الأعلى كتب لي الشيخ ﴿حزب﴾ بخط واضح وكبير، فرحّت أزخرها وأرسم فوقها قبةً وصومعيتين في صورة مسجدٍ كما جرت العادة. ولمّا فرغت من حفظها وأذن لي بمحوها، هرولتُ إلى المنزل والفرحة تهزّ قدمي، لأجد أمي قد حضّرت صينية القهوة والطّمينية (أكلة تحضّر في منطقتنا في الأفراح والنجاحات) لأقدّمها للشيخ كرمزٍ على الوفاء والإخلاص والجزاء في التوفيق.

كانت مواقيت الحفظ تختلف باختلاف الفصول ومواقيت المدرسة النظامية، ففي العطل تُخصّص الفترة الصباحية للحفظ، وفي أوقات الدراسة كُنا نتجه إلى الجامع فور وضع محافظتنا في المنزل واقتناء العسرونة، أحيانا قبل نزع مازرنا. كان الخميس يوماً يختصّ عن غيره بتكوين حلقاتٍ تضمّ طلبةً يتقاربون في عدد الأحزاب التي يحفظونها، فيقرأون بصوتٍ واحدٍ ما تقدّم حفظه خلال الأسبوع أو ما قبله. طريقة التكرار هاته تتبّث الحفظ وتقلّص هامش الخطأ، ويستغني بها الطالب عن حمل المصحف.



كبرت أنا وكبر لوعي معي ، فمذ كنت أكتب ثلاثة أسطر إلى أربعة في وجهه ، ما يناسب صغار السور ، أصبح الآن الوجه يتسع لثمان حزب أو يزيد، وانتقلت من طريقة التتبع إلى طريقة الإملاء، فتجد سبعة طلبه وأنا ثمانية وأنا تاسعهم، والشيخ يملئ على الجميع، كل في سورتها، كل في ثمنه دون أي تأخر أو تردد ولا ارتباك، يملئ الشيخ على الطالب الآية، فيكررها وراءه، ثم ينتقل إلى الطالب الذي يليه، موضحاً لتلميذه كل كلمة يملئها عليه من حركتها وكيفية كتابتها، فيقول لهذا (يملئني كمت تراباً، ألف كليها محذوفة..)، ولذلك (حتى إذا جاءنا قال يملئني.. همزة على السطر ألف محذوف). فبذلك يكون الطالب قد سمع الآية من معلمه أولاً، ونطقها بعده ثانياً ثم كتبها، فتنقش في عقله قبل أن يباشر الحفظ حتى. عند انتهائي من الكتابة، يملئ علي في الأخير الآية التي تربط الثمن بالثمن الموالي، نستعملها برأس اللوحة. ثم أخذ لوعي وأدونو من الشيخ، فيقرأ ما كتبت جهرًا حتى أتعلم النطق الصحيح للكلمات ويصحح لي ما اقترفت من أخطاء، مبيّنًا لي متى تكون الحروف في الكلمة محذوفة والأخرى التي تُرسم فيها التاء مفتوحة أو مربوطة، وما إلى ذلك من أصول الكتابة والرسم. عادة ما يصيغها في أبياتٍ شعريةٍ مقلدةٍ حتى تستقر في صدورنا وتستسيغها ألسنتنا، على نحو :

يا طَالِبٌ تَقْرَأُ وَتَقْسَمُ الحُرُوفُ \*\*\*\*\* لَا تَتَأَبَّرُوا ثَابِتٌ بِالْأَلْقَابِ مَحذُوفٌ  
يا طَالِبٌ تَقْرَأُ فِي اللُّوحَةِ \*\*\*\*\* إِنَّ شَجَرَتَ الرَّقُومِ مَفْتُوحَةٌ

ولأنّ عادةً ما يختلط على حفظة القرآن ترتيب الكلمات في الآية : ﴿الَّذِينَ اتَّخَذُوا دِينَهُمْ لَهْوًا وَلَعِبًا﴾، وفي مواضع أخرى ﴿الَّذِينَ اتَّخَذُوا دِينَهُمْ لَعِبًا وَلَهْوًا﴾، كان شيخنا في كل مناسبة وفي كل موضع يذكرنا بقول مأثور، ينهي به الخطأ ويزيل به اللبس :

اللَّهُو قَبْلَ اللَّعِبِ يَا نَفْسُ تَمُوتُ \*\*\*\*\* فِي سُورَةِ الْأَعْرَافِ ثُمَّ الْعَنْكَبُوتُ

ويعد توضيح الشيخ لتلميذه ما يستحقّ التوضيح، يصرّ عليه أن ينظر إلى اللوح أثناء حفظه ولا يقرأ عن ظهر الغيب، ويكرر القراءة ليس أقلّ من سبعين مرّة حتى يرتسم اللوح في دماغ الطالب. إلى أن يأتي وقت 'العرض' وهو تسميع الشيخ ما تم حفظه دون النظر إلى اللوح.

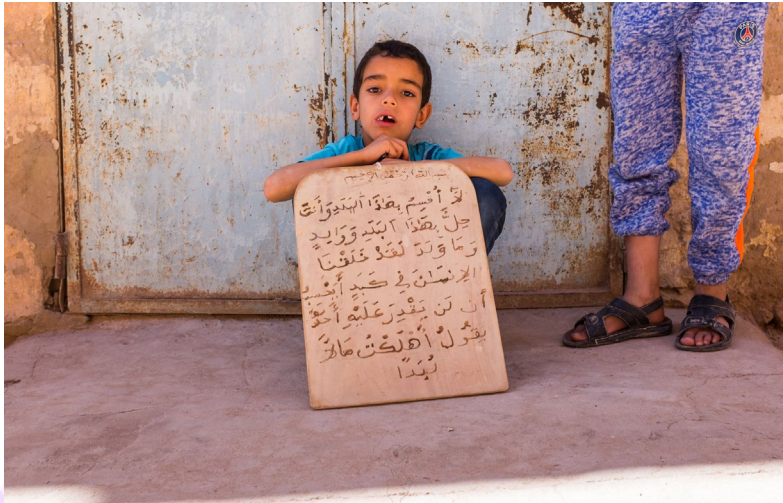
لعلّ أجلّ ما قد تحضره الأفتدة قبل الأجسام والأرواح قبل الجوارح هو يوم ختم القرآن، فيلتفت كل من في الجامع بالقارئ المقبل على الختم، والشيخ يستمع له، ليلتو الآيات الأخيرة من سورة البقرة : ﴿فَاعْفُ عَنَّا وَعِظْ لَنَا وَارْحَمْنَا أَنْتَ مَوْلَانَا فَانصُرْنَا عَلَى الْقَوْمِ الْكَافِرِينَ﴾، ثم ينكب على رأس شيخه مقبلًا جبهته، لتنتقل التكميرات والتلبيات، وتباشير الأناشيد احتفاءً به، في جوّ تصعّ فيه الملايكة أجنحتها نواضعًا، وتقف له شعرات الجسم، لا أدري هل تقف لهيبة الموقف، أم هي الأخرى تقف إجلالاً لمن اختار الإله قلبه ليصير بغرس الهدى يستأنًا، وزرعت حروف النور بين شفاهه، فتزوّعت مشكًا بغيض بيانا. ثم يتقدم الطالب من شيخه، ليلبسه عمامة من شاش أبيض على رأسه، داعيًا له أن يكون القرآن شاهدا له لا عليه. ويبيّن له بأن الرواية وحدها لا تكفي، بل يجب إلحاقها وتعزيزها بالذرية. فكل المعجزات تصيب الإنسان بسكتة عقلية تجبره على الخضوع والانقياد. أما القرآن لا يكون معجزة إلا إذا شارك فيها الإنسان بعقله. لهذا كان خطابا موجهًا دومًا لأناس يعقلون، فلو كانوا 'لا يعقلون' لما تحقّق هذا الإعجاز. وبأنه طاقة مكثفة من المعاني والدلائل، تحتاج إلى من يحزرها ويكشف عنها.

إنّا يظهر عظم الكلام بعظم المتكلم به، وشرف العلم بشرف معلومه.. فطوبى لمن جعل صدره لكلام الإله وعاء، فتحرّك به لسانه، وأضاء بنور الهدى جنّاته، فتمتّل القرآن في أخلاقه وفعاله :

يا حَافِظَ الْقُرْآنِ لَسْتَ بِحَافِظٍ \*\*\*\*\* حَتَّى تَكُونَ لِمَا حَفِظْتَ مُطَبَّقًا  
مَاذَا يُفِيدُكَ أَنْ تُسَمِّيَ حَافِظًا \*\*\*\*\* وَكِتَابَ رَبِّكَ فِي الْفُؤَادِ مُمَرَّقًا

-آيات للمنشد محمد المقيط-

تحية عطرة إلى كل من كان سببا في تعليمي حرفا من كلام الله : الشيخ محمد صغيري رحمه الله- ، الشيخ يوسف دريس حفظه الله، وعلى رأسهم الشيخ عبد العزيز بوترة، حفظه الله.



الصورة من طرف نجيب بوزناد

# « Sans Titre » 2019



Tableau réalisé par Abir Amina **CHEKROUNI**

**D**abord, le blanc. A la jetée du regard, aussi loin que les yeux puissent voir, c'est le blanc. Un blanc immaculé, d'une pureté rare, d'un reflet scintillant, n'acceptant ni relief ni déformation aucune, se cristallisant en confettis. « Viens admirer ma beauté », dit-il à l'observateur. L'observateur est tenté, il l'envie, il le désire. Avec crainte et timidité, il avance. Il commence par s'étendre, « que c'est agréable ! » pense-t-il. Dans cet isolement, il retrouve sa placidité et sa sérénité. Le temps et l'espace n'ont plus de sens, ni même les êtres et le soleil à l'horizon. Il n'y a plus que lui et le blanc. Il se laisse engourdir. Mais la nature en décide autrement. Le vent souffle, les arbres se dénudent, et les montagnes et les mares, dans un grand tintamarre. Peur, colère, ahurissement et stupeur. « Pourquoi ? bougonne-t-il

dans sa clameur, l'on vient déranger mon esprit rêveur ? » Il se lève et, avec une hâte impétueuse, va se battre avec le vent. Et le vent frappe encore, et l'observateur se débat encore. Une lutte des plus fougueuses se déclare, l'un dénudant, l'autre habillant.

Plusieurs heures passent ainsi, la fatigue commence alors à les gagner, et les blessures à les terrasser, peut-être est-il temps de céder ? « Silence, leur dit le blanc, trêve de dispute, tous deux vous savez que ça ne finira jamais, entendez sagesse, et apprenez à voir, autrement jamais vous n'arriverez à avoir gloire ! » Ils regardent autour, et sont étonnés de voir le blanc, autrefois de marbre, s'habillant désormais aux couleurs de l'arc-en-ciel.

L'artiste alors met ses pinceaux, et admire son œuvre.



---

# Héritage intellectuel de Feu Kouider BESSAKRA

---

## Conscience

Le terme conscience est assez ambigu dans les langues qui dérivent du latin, le Français en l'occurrence. Souvent, il n'a pas le même sens dans tous les cas de figure. Dans le cas « cette personne a perdu conscience », le mot conscience n'a pas le même sens que dans « cette personne n'a pas de conscience ».

Dans la première expression, il est question de ce qu'on appelle conscience psychologique, c'est-à-dire ce que M. Lalande définit comme la faculté d'avoir une connaissance intuitive d'un fait, voire « *l'intuition qu'a l'esprit de ses états, ainsi que de ses actes* ». Avoir conscience de quelque chose c'est pressentir, sentir, s'apercevoir, appréhender, juger... Avoir conscience c'est sentir qu'on sent (Goblot)... Toute conscience est conscience de quelque chose, dit Husserl ; ainsi perdre conscience c'est perdre cette faculté de saisir soit par l'esprit soit par le corps l'objet en question.

Quant à la seconde expression, c'est un pur jugement de valeur, il s'agit là de ce qu'on appelle la conscience morale, qui n'est pas témoin mais qui « juge »... « *Science sans conscience n'est que ruine de l'âme* » (Rabelais). Avoir une bonne conscience : état moral qu'on estime (parfois à tort) d'avoir bien agi et sans reproche.

La conscience psychologique révèle ce qui est, la conscience morale ordonne ce qui doit ou devrait être. Dans la plupart des langues non latines, il y a deux mots différents pour désigner l'un ou l'autre. En anglais on a « consciousness » pour désigner la conscience psychologique et « conscience » pour désigner conscience morale, en allemand on a res-

pectivement « bewusstsein » et « gewissen », en arabe respectivement « el wa'i الوعي » et « edhamir الضمير ».

En réalité, les deux types de conscience ne sont pas sans relation, et si le problème de conscience morale se pose, il ne se pose qu'en termes de cas de conscience d'abord, conscience psychologique d'un cas. En clair, l'existence de la conscience psychologique est une condition absolument nécessaire de la conscience morale, bien qu'elle n'en est point suffisante. Il est aussi certain que la conscience psychologique nous ouvre la possibilité d'un choix entre une multitude d'actes possibles. Dans ces conditions donc, la conscience morale ne peut être qu'un ensemble d'exigences, des prescriptions que nous convenons valables pour orienter ce choix.

A côté du monde des faits, il y a toujours un monde des valeurs ; si le monde des faits est universel, le monde des valeurs lui est relatif. Qu'est-ce donc qu'une valeur morale authentique ? Du moins acceptable par tous ? Il est certes plus facile (du moins il semble) d'énoncer une liste d'obligations morales, mais hélas moins aisé par contre de les justifier... « *Il est plus facile de prêcher la morale que de la fonder* » disait Schopenhauer. Et c'est justement le problème du fondement (ou du re-fondement) de la morale qu'il nous faut poser d'une façon urgente, maintenant en cette époque d'uniformisation du mode de vie, donc de mondialisation, tout en tenant compte des spécificités culturelles et des formations historiques des peuples et civilisations. Autrement dit, penser un système de valeurs conforme et adéquat, afin de refonder une nouvelle éthique qui devienne impérative.

# Économie de Santé

## Interview avec le Professeur **OMAR AKTOUF**

Omar Aktouf est un éminent économiste et intellectuel algérien. Ayant accompli la majeure partie de sa carrière en tant que professeur titulaire à HEC Montréal, il a toutefois occupé plusieurs postes importants au sein d'entreprises algériennes et étrangères.

Il est l'auteur de nombreux livres et publications scientifiques, qui lui ont valu des distinctions et les honneurs partout dans le monde.

Le professeur Aktouf nous accorde aujourd'hui cette interview sur un sujet ô combien important pour nous : l'économie de santé.

Nazih Mohamed Zakari **KOUIDRAT**  
Yanis **AFIR**



(Photo de Lyès Hebbache)

### **Peut-on considérer les prestations de santé comme une marchandise ?**

**N**on absolument pas. Les prestations de santé, ainsi que tous les besoins indispensables du citoyen, ne sont pas marchandisables ; seuls les besoins secondaires et superficiels peuvent l'être.

La maladie d'un être humain n'est pas une occasion de faire de l'argent, d'ailleurs la santé ne se chiffre pas, ne se calcule pas et ne se monnaie pas. En somme, ce n'est pas marchandisable. Il suffit de revenir au serment d'Hippocrate pour comprendre cela.

De manière plus générale, la santé, le logement, l'éducation, le transport, la nourriture et le vêtement et enfin la culture sont les 7 besoins essentiels de l'être humain que l'État doit obligatoirement garantir à tout citoyen, quel qu'il soit. Pour cela il faut aller chercher l'argent là où il est. À titre d'exemple, sachez que si l'on taxait de 0.5% les transactions financières des bourses mondiales, on aurait en une année assez d'argent pour soigner le monde entier. Cette idée fut proposée par James Tobin, prix Nobel d'économie.

Au final, la réponse est carrément non, dire que la santé est marchandisable n'a aucun sens.

## **D'après-vous, quel serait le modèle d'économie de la santé le plus adapté à notre histoire économique et notre réalité sociale ?**

Écoutez, en théorie, le meilleur modèle de santé est évidemment celui qui soigne le mieux le citoyen, mais en pratique ce n'est pas si simple et il n'y a, concrètement, pas de modèle en soi. Je vais m'expliquer là-dessus.

Il y a quelques années, j'ai eu à faire, pour le compte du gouvernement du Québec, une étude comparative des systèmes de santé. Il faut savoir qu'auparavant, le Québec avait un système de santé calqué sur le modèle suédois, c'est-à-dire que toutes les prestations de santé étaient gratuites, y compris les soins dentaires chez les enfants ou chez les plus pauvres. Cependant, petit à petit le Canada s'est aligné sur le modèle américain, qui arrange bien les businessmen puisqu'ils ne doivent payer pratiquement aucune assurance.

Alors dans mon étude, j'ai comparé 5 pays occidentaux où le modèle de santé est réputé très bon : Suède, France, Belgique, Allemagne et Angleterre (avant la période Thatcher), avec 5 pays dont le modèle de santé (publique je précise) était réputé très mauvais, avec en tête les États-Unis, où la santé est réputée la plus chère au monde, l'Angleterre de Thatcher et d'autres...

J'essayais à ce titre de comparer différents critères pour comprendre ce qui faisait qu'un système était meilleur qu'un autre. Au début, j'ai tenté de comparer la part de PNB (Produit National Brut) que consacre chaque pays à sa santé. A ma grande surprise, les pays les plus mauvais étaient ceux qui mettaient le plus d'argent dans la santé, environ 13-14% de leur PNB, le double des autres pays qui y mettaient à peine 6-7% de leur PNB.

Puisque ce n'était visiblement pas l'argent qui faisait la différence, j'ai comparé un certain nombre de critères tels que la pauvreté, la qualité des transports et de l'éducation, l'accès à la culture ainsi que le nombre de livres par habitant, de bibliothèque par habitant, centres culturels, etc. Ces critères reflètent la qualité générale de vie, un peu comme l'IDH (Indice de Développement Humain). Et là, la discrimination était totale ! Les pays où les gens sont mieux nourris, mieux transportés et mieux instruits et cultivés ont des systèmes de santé systématiquement plus performants.

Ceci m'a amené à conclure dans mon étude que l'on ne pouvait avoir un système de santé performant en soi, mais qu'il rentrait dans le cadre des prestations globales du gouvernement.

Cela est parfaitement compréhensible, une société humaine est un tout. Un homme bien nourri tombera moins souvent malade, s'il est bien transporté il est moins stressé, s'il est cultivé il saura discerner une maladie grave d'un problème banal, et n'ira pas courir aux urgences pour tout et n'importe quoi. Une société dans laquelle les citoyens sont bien traités et l'ensemble des besoins essentiels sont satisfaits, possède un système de santé qui marche bien.

Évidemment le gouvernement du Québec n'a pas tenu compte de mon travail puisqu'il ne correspondait pas à ce qu'il voulait entendre.

***“ Un système de santé performant ne peut exister que dans une société globalement performante. ”***

En somme, il n'y a pas de système de santé idéal en soi. Si on veut déterminer le modèle de santé à appliquer, il faut savoir dans quel modèle de société nous voulons vivre.

Améliorer la santé équivaut à améliorer la nutrition, l'éducation, le transport et la culture. Un système de santé performant ne peut exister que dans une société globalement performante.

Maintenant si vous me permettez de glisser un petit mot concernant le problème de la privatisation ; je voudrais réaffirmer qu'il est complètement aberrant de considérer la santé comme une occasion de faire de l'argent. Pour ceux qui prétendent que seul le secteur privé est capable d'être performant, je leur dis d'aller voir la Suède, la Norvège ou l'Allemagne, où il existe certes un système public et un système privé, mais où le système public est aussi bon, parfois meilleur, que le système privé. Le système public se doit d'assurer une offre de soin optimale, avec un personnel compétent et les derniers équipements ; maintenant, le patient qui a de l'argent et qui préfère aller au privé pour son confort est totalement libre de le faire. Cependant j'insiste sur le fait que le système public doit assurer des offres de soin convenables. C'est un peu la même chose que pour le système d'éducation, nous n'avons aucun problème avec les écoles privées ; mais à côté, on doit avoir une école publique performante et bien équipée.

## Est-il possible d'empêcher les déviations chromatistiques des entreprises dans le domaine de la santé ?

Oui c'est possible. À partir du moment où vous marchandez quelque chose, vous mettez immédiatement en marche la logique chromatistique. Ce qui intéresse celui qui gagne sa vie par une marchandise est sa valeur d'échange, pas sa valeur d'usage ; tandis qu'en médecine ce qui compte c'est la qualité du geste médical proposé et la valeur d'usage est simplement l'efficacité et la rapidité avec lesquels on est rétabli ; il n'y a pas de valeur d'échange.

Dans la logique chromatistique, on prend en compte le coût d'une marchandise et on la revend à une valeur qui nous permet de dégager un bénéfice ; cependant, on ne peut appliquer cela à la santé. La santé ne se chiffre pas, elle s'apprécie et se donne !

La logique chromatistique n'a rien à faire dans les besoins essentiels, ils doivent être fournis par l'État, et c'est à lui d'empêcher les déviations chromatistiques en finançant convenablement la santé et en rémunérant correctement ses acteurs. Les médecins, pharmaciens, infirmiers et autres employés, doivent évidemment être correctement payés au vu de leurs longues études, leurs efforts et leur travail, mais il faut garder à l'esprit que l'hôpital n'est pas une institution dont le but est de faire des profits, il fonctionne avec un budget d'équilibre. S'il y a un surplus, il doit être réinjecté pour renouveler ou améliorer les équipements, mais en aucun cas l'hôpital n'est fait pour dégager des bénéfices.

## Tel que développé dans votre œuvre "La stratégie de l'Austruche", le management comme casuistique tend à banaliser et à justifier tous les déboires de l'économisme. Vous suggérez à ce titre, un modèle d'entreprise citoyenne comme solution. Pouvez-vous nous décrire sur quelles bases fonctionne cette entreprise citoyenne ?

Vous avez deux grands modèles de capitalisme qui s'opposent dans le monde : le capitalisme financier, adopté par des pays comme les États-Unis, le Canada, la Suisse ou la France ; et le capitalisme entrepreneurial, adopté par l'Allemagne, les pays scandinaves, le Japon et maintenant la Chine.

La différence entre les deux est que pour le capita-



lisme financier, la question centrale est « How to Make Money? », c'est-à-dire que pour une certaine marchandise, on s'arrangera pour avoir la différence maximale entre ses coûts de production et sa valeur d'échange. Tandis que dans le capitalisme entrepreneurial, la question qui se pose est « How to make a good product? », c'est-à-dire que c'est le point de vue de l'ingénieur et du technicien qui prime, pas celui du financier.

De là, on a deux grands modèles d'entreprises. Un premier pour lequel l'entreprise n'est là que pour enrichir son propriétaire et dont la seule signification est de

maximiser les profits. Cette recherche incessante de richesses se fait aux dépens du travailleur, de la société et de l'environnement ; ce système finit par déborder sur les besoins primaires, et c'est là que vous avez le flacon d'insuline à 400 dollars aux États-Unis...

**“ La santé ne se chiffre pas, elle s'apprécie et se donne ! ”**

maximiser les profits. Cette recherche incessante de richesses se fait aux dépens du travailleur, de la société et de l'environnement ; ce système finit par déborder sur les besoins primaires, et c'est là que vous avez le flacon d'insuline à 400 dollars aux États-Unis...

Au sujet du second modèle d'entreprise, que j'appelle entreprise citoyenne, un nouveau mouvement émerge actuellement en France qui appelle à la « gouvernance collaborative » ou encore « l'entreprise libérée ». Ils revendiquent ce que je prône depuis 30 ans dans mes livres. Ce modèle considère que l'entreprise peut évidemment enrichir son patron et ses actionnaires, mais doit respecter certaines limites.

La première limite est le respect de l'environnement. Si pour faire des profits vous devez détruire un écosystème, excusez-moi ce ne sont plus des gains mais des pertes colossales, une catastrophe ! Je rappelle que la terre n'appartient pas qu'à nous, on l'empreinte à nos enfants. Encore une fois, c'est à l'État de veiller au respect de ces limites avec des lois fortes et strictes.

La deuxième limite est le respect de la dignité humaine. Le salaire minimum que doit payer l'entre-

prise à ses fonctionnaires doit leur permettre d'assurer convenablement leurs besoins primaires. Enfin, on ne doit faire ni de chômeurs ni de pauvres. Vous ne pouvez pas licencier alors que vous faites des gains, comme ce qui se fait actuellement dans beaucoup d'entreprises ; même à zéro profit vous êtes à l'équilibre, vous n'avez donc pas le droit de licencier.

Cette entreprise citoyenne existe bel et bien dans le monde, mais dans nos pays en voie de développement on refuse de voir cela car le modèle américain est parfait pour que nos classes dominantes s'enrichissent, corrompent, détournent, polluent et fuient la fiscalité.

Encore une fois, l'entreprise citoyenne s'inscrit dans une pensée globale, il faut arrêter de saucissonner la société et ne réfléchir que par secteurs. Toutes ces questions sont complexes et reliées entre elles.

“ *La logique chrématistique n'a rien à faire dans les besoins essentiels.* ”

# Livroscopie

## Esquisse d'un Tableau Historique des Progrès Humains - Nicolas de Condorcet

Par Nazih Mohamed Zakari **KOUIDRAT**

## Essai sur l'Orgine des Langues - Jean-Jacques Rousseau

Par Mehdi **KHETTAB**

## Technique & Civilisation - Lewis Mumford

Par Arslan **ALLOUACHE**

## La Révolte d'un Peuple - Frantz Fanon - L'An V de la Révolution Algérienne

Par Nabil **GUERBOUKHA**



# Esquisse d'un Tableau Historique des Progrès Humains

Nicolas de Condorcet

Nazih Mohamed Zakari **KOUIDRAT**

**Nicolas de Condorcet est considéré, dans l'histoire de la pensée française, comme le dernier des « philosophes » et l'unique ayant pris une part active à la Révolution. Son ouvrage consacre un résumé philosophique d'avant le XVIII<sup>e</sup> siècle, qui était voué à être une œuvre introspective et rétrospective majeure, si la mort ne guettait pas son auteur. Il s'est contenté littéralement d'une esquisse ou d'une vision panoramique sur le « progrès » qui donne un sens à la marche de l'Histoire ; c'est-à-dire un sens au passé et à l'avenir pour réaliser une biographie du genre humain.**

## Introduction

Le moteur de l'Histoire, selon la lecture de Condorcet, est représenté par l'esprit humain, qui résiste à l'extinction des hommes en se transmettant d'époque en époque sous l'aile protectrice de la « *perfection indéfinie de l'espèce humaine* ». Ceci grâce à la caractéristique accumulative toujours positive des vérités et des connaissances visant la réalisation de la raison, de sorte que l'histoire de l'Humanité devienne l'histoire du progrès ou l'histoire de la raison. Il divise alors l'Histoire en fonction de l'évolution des connaissances et non pas suivant les épisodes politiques.

Si Condorcet regarde le progrès de l'esprit humain comme le moteur de l'Histoire, il considère le besoin comme étant son carburant. Partant des besoins élémentaires des peuplades aux besoins de luxe des contemporains, les besoins stimulent et développent la science ainsi que le souci de rendre l'existence meilleure.

## Des sociétés primitives à l'invention de l'écriture

Les premiers hommes semblent d'abord s'être réunis grâce au sentiment d'attachement familial. Les familles s'agrandissent, se mélangent et s'entraident. L'attachement croît et se transmet à la terre qui les héberge ainsi qu'à la société qu'ils organisent en peuplades.

Ainsi, le premier état de civilisation de l'Homme éclot par des sociétés restreintes qui communiquent leurs besoins, leurs usages, leurs idées morales et vivent de chasse et de pêche puis d'agriculture, évoluant donc de la consommation directe, à la plantation et à la domesti-

cation des animaux. De cette manière, la division sociale du travail fut instituée par la propriété, qui déplace la propriété de groupe vers une propriété plus étroite à travers la spécialisation des fonctions des individus par la possession d'armes, de troupeaux et de parcelles de terre à cultiver.

Quand les hommes ont assuré leurs besoins physiques de subsistance avec facilité et abondance, ils devinrent plus enclins à éprouver leurs facultés cérébrales et à innover, notamment par le développement de la laine et les vêtements. Plus tard, une partie du surplus des récoltes fut échangé contre le travail de la terre par un autre. De plus, la diversité des produits et l'inégalité de leur distribution accéléra les échanges puis créa *in fine* la classe des marchands (qui achètent et vendent sans rien produire). Néanmoins, « *l'hospitalité, qui se pratique aussi chez les sauvages, prend chez les peuples pasteurs un caractère plus prononcé, plus solennel. Cet acte d'humanité devient un devoir social, et on l'assujettit à des règles. Comme certaines familles avaient non seulement une subsistance assurée, mais un superflu constant, et que d'autres hommes manquaient du nécessaire, la compassion naturelle pour leurs souffrances fit naître le sentiment et l'habitude de la bienfaisance* ».

Les premières institutions politiques ont pris forme lorsque la nécessité de prendre une décision qui concerne toute la peuplade s'est affirmée, particulièrement pendant les querelles, en se référant naturellement aux personnes les plus dignes de confiance (de par leur âge, expérience ou exploits). Nous nous arrêtons sur ce point pour souligner que Condorcet situe



ici les premières lueurs de l'origine de l'esclavage, qu'il définit par « *L'inégalité de droits politiques entre les hommes parvenus à l'âge de la maturité* ».

S'appuyant sur les chefs des plus puissantes familles, des conseils s'établirent, afin de constater les propriétés et les règles de succession, et d'admettre les usages dans le but de les perpétuer, formant ainsi les prémices de la jurisprudence.

Au fil des époques, le développement des sociétés devient moins uniforme, essentiellement à cause des conquêtes, de la découverte de nouveaux territoires et du brassage des peuples. En conséquence, un autre type de division a vu le jour selon que les hommes soient descendants des conquérants ou des conquis, faisant le lit des inégalités héréditaires entre les peuples vainqueurs et vaincus (noblesse héréditaire *versus* esclavage). Cette nouvelle division a favorisé le despotisme et la concentration des pouvoirs et des décisions aux mains d'un seul homme, qui exerce l'oppression à travers les forces militaires qui lui sont inféodées.

Le concours de ces mutations profondes a rendu les hommes plus sédentaires, plus proches, en communiquant à la fois leurs réalisations et leur besoin d'inventions, jusqu'à ce qu'ils éprouvèrent la nécessité de garder une empreinte de leur mémoire et de leurs usages, résistante au temps et comprise de tous. Et l'écriture fut inventée. Elle constitua une évolution majeure et inévitable de l'histoire de l'Humanité. Elle fut d'abord peinture, puis métaphore et enfin l'art d'attacher une idée à son signe : « *L'invention de l'arc avait été l'ouvrage d'un homme de génie : la formation d'une langue fut celui de la société entière* ». (Pour une autre lecture sur l'origine de l'écriture, cf article de M. KHETTAB - *Essaie sur l'Origine des Langues* - Medpress n°3 Janvier 2020).

### La civilisation gréco-romaine

La Grèce, fécondée par les lumières d'Orient (noter l'absence de détails sur cette culture dans le livre !), a fait briller sa civilisation de mille feux. Comme il n'existait pas de caste qui s'accapare de son usage, le savoir oriental était accessible à tous, à travers les écoles grecques de philosophie et de science qui l'exploitaient et le propageaient.

Cependant, les Grecs s'étaient évertués à peloter, manipuler et triturer les lettres, les mots et les expressions, de façon à en trier tout à la fois des sens propres et figurés qui justifient en même temps une idée et son contraire. Persuader, leurrer, tromper et proférer des discours, cohérents en apparence, mais défendant des idées contradictoires, devinrent une qualité, une vertu, presque une science aux mains des sophistes. La vérité et la justice ne faisaient pas partie de leurs objectifs ; naturellement, ils ne les ont que rarement atteintes, car obnubilés par l'imprégnation de leurs discours par des teintes divines et surnaturelles, afin de feindre la hauteur face à leurs semblables.

Or, cet usage peu méritoire de la rhétorique a contribué à aiguïser les esprits, affûter la pensée et acérer l'argumentation, afin de rendre l'intelligence perméable aux nouvelles idées audacieuses et l'habituer à la réflexion complexe.

Concernant la politique, elle naquit de l'observation des méthodes de gouvernance puis elle acquit de la profondeur avec Aristote et Platon. Aristote pénétra l'esprit humain et préleva de son essence les lois logiques du syllogisme pour juger de la pertinence des arguments, faisant élever le raisonnement de l'esprit humain à un niveau supérieur.

Quant à Rome, elle sut se mettre au niveau de la Grèce dans l'art, la poésie et l'histoire. Elle a également étendu toute sa puissance militaire et sa finesse politique sur les anciens territoires grecques. Parmi les aspects de l'évolution des lois, nous citons à titre indicatif que le sang romain devint sacré et la peine de mort fut interdite contre lui, ce qui a participé à l'édification d'une nouvelle science : la jurisprudence.

### Le déclin de l'Occident

La religion chrétienne prend de l'ampleur en ce qu'elle incarne la voie de consolation pour les opprimés qui, en renonçant aux biens de la terre selon la volonté de Dieu, espèrent une compensation dans l'au-delà. Son expansion à Rome était proportionnellement liée à la décadence des sciences et de la philosophie, tant l'Eglise combattait tout ce qui avait trait à la raison qui constituait un danger permanent pour ses dogmes et ses miracles.

Ici, le tableau historique sera scindé en deux, l'Occident



qui croule abruptement dans une décadence noire, où il n'a pas seulement stagné, il a reculé, désappris. L'Orient qui rayonne de tout son éclat.

Les nations barbares occidentales ont adopté grossièrement et progressivement une structure constitutionnelle similaire : un roi avec son conseil, en général un ancien militaire contrôlant sous ses ordres une armée ; une assemblée de chefs de fiefs consultée par moment ; et une assemblée du peuple.

En Orient, « *de ces nombreuses tribus, les unes devaient leur subsistance à l'agriculture ; les autres avaient conservé la vie pastorale : toutes se livraient au commerce. Elles formaient une grande nation, dont cependant aucun lien politique n'unissait les portions diverses. Tout à coup s'éleva au milieu d'elles un homme doué d'un ardent enthousiasme et d'une politique profonde, né avec les talents d'un poète et ceux d'un guerrier. L'enthousiasme qu'il a communiqué à son peuple va changer la face des trois parties du monde* ».

La science demeurant libre chez les Arabes, ils ont traduit et fertilisé les legs grecs, généralisé l'algèbre et réinventé la chimie en tant que science. C'est pourquoi les Occidentaux, enchaînés par l'Eglise, ont pu respirer le savoir oriental grâce aux échanges commerciaux et à la maîtrise de la langue Arabe : « *L'autorité des hommes était substituée à celle de la raison. On [l'Occident] étudiait les livres beaucoup plus que la nature, et les opinions des anciens plutôt que les phénomènes de l'univers. On était si loin d'avoir atteint les anciens, qu'il n'était pas temps encore de chercher à les corriger ou à les surpasser.* »

Quant aux mœurs, bien que toujours avilies, elles gagnèrent un peu plus de douceur et d'élévation par les attitudes chevaleresques et aux autres galanteries des troubadours, ainsi que le système féodal qui demeure plus humain que l'esclavage. Cependant, le peuple en était exclu et l'aristocratie garda tout son mépris et sa violence à l'encontre des serfs et des paysans.

### L'invention de l'imprimerie

En 1450, Gutenberg changea la face de l'Histoire par la réinvention de l'imprimerie. Elle a rendu facile la diffusion et la propagation du savoir. La conversion des idées orales à l'écrit les rend plus précises, plus puissantes, moins sujettes à la passion et à la déformation. En outre, les lectures solitaires et indépendantes créent des cercles de justice, de dissidence et de raison, impossibles à atteindre par la tyrannie des décideurs et les ténèbres de leur instruction officielle.

D'autres noms ont marqué cette époque, à l'instar de Bacon qui appelle dans l'étude des phénomènes de la nature à oublier tous les préjugés et de démarrer

de zéro, n'acceptant que ce qui a été rigoureusement vérifié, par l'observation, l'expérience et le calcul. Descartes fit élever cette méthode de recherche de la vérité, en l'étendant sur tous les phénomènes de l'esprit : Dieu, l'Homme, l'univers, etc. « *L'esprit humain ne fut pas libre encore, mais il sut qu'il était formé pour l'être.* »

Les sciences physiques avançaient à pas de géant grâce à Galilée et Copernic qui avaient bouleversé les connaissances de leur époque et contredit de façon brutale les dogmes de l'Eglise. En Italie, l'art et la poésie mûrissent, de même que l'intérêt porté aux outils et aux méthodes qui permettent d'expliquer philosophiquement des principes généraux. L'usage du latin dans la science a diminué pour laisser place aux langues locales. Ce changement a contribué à la généralisation des sciences aux peuples mais a freiné la propagation extraterritoriale du savoir entre les savants. Aussi, il empêcha la division des peuples en deux classes, l'une savante et l'autre ignorante, façonnant l'instauration de l'égalité de la raison entre les hommes.

L'étude des mouvements révolutionnaires touchant l'Angleterre, la France et l'Italie a donné corps à l'étude du fait politique pour déduire les principes généraux régissant la formation de l'État et de la souveraineté (Hobbes) et les principes d'établissement et la conservation du pouvoir (Machiavel). La science économique n'existait pas encore, le fait économique se résumait au pillage et au commerce. La science morale n'existait pas non plus du fait du monopole de l'interprétation de l'Eglise, qui se bornait à classer les péchés selon le genre, l'espèce ou la gravité et à rechercher inutilement les frontières entre eux.

Grâce à des convergences passagères d'intérêt, les constitutions deviennent semi-libres par des alliances tantôt avec et tantôt contre le despote, l'Eglise et les nobles. L'Homme finit par découvrir qu'il avait des droits et qu'il devait avoir le pouvoir de déterminer, par des règles communes, les moyens de les réaliser en usant de sa raison et se référant à l'avis de la majorité pour ne pas heurter l'égalité, si chère aux yeux de Condorcet. Cette majorité devra également choisir quand, à quelle durée et sous quelles conditions elle devra léguer sa raison à un autre groupe d'hommes qui la représente. De cette manière, sera évitée la division sociale entre ceux qui ordonnent et profitent, et ceux qui obtempèrent et subissent.

Cependant, parmi les outrages à la raison ayant suscité le plus d'indignation fut les pouvoirs que se sont arrogés, au nom de Dieu, certains hommes de

religion, d'expier les péchés, de vendre l'indulgence et d'acheter des places au Paradis. Luther fut l'un des premiers à se révolter contre la corruption de la religion. Il protesta par ses écrits à la fois en allemand, pour atteindre le peuple et discréditer le joug de l'Eglise latine, et en latin, pour réveiller par sa critique protestante les terres voisines.

Fort heureusement, l'habitude qu'a apportée le raisonnement scientifique à l'esprit à travers la recherche méthodique de ce qui est sûr, vérifiable, a déteint sur la formation des opinions, ce qui a précipité l'effondrement des dogmes religieux du passé. « *Il ne s'agit pas de soumettre chaque génération aux opinions comme à la volonté de celle qui la précède, mais de les éclairer de plus en plus, afin que chacun devienne de plus en plus digne de se gouverner par sa propre raison.* »

### Quelques mots sur l'optimisme utopique de Condorcet

L'originalité de Condorcet tient à son application des lois de probabilités aux sciences humaines, afin de mesurer les degrés de certitude (en ce qui touche l'opinion ou les systèmes de vote) ou de régler l'économie politique (rentes, assurances). Aussi, Condorcet procède à l'algébrisation des phénomènes sociologiques, en les transformant en données mathématiques sujettes à de multiples manipulations et interprétations, selon les principes suivants : « (1) *Nos pensées sont des combinaisons d'idées complexes.* (2) *Les idées complexes sont des combinaisons d'idées simples qui ont leur origine dans des sensations élémentaires.* (3) *Le nombre de nos idées (complexes) est proportionnel à celui de nos besoins.* (4) *L'idée peut être caractérisée par un signe stable, et ce signe, substitué à l'idée (langage scientifique précis substitué au langage commun) : Attacher de bons signes à des objets permet de mieux les reconnaître et de faciliter des combinaisons nouvelles.* (5) *L'invention (et donc, le progrès) est une combinaison nouvelle d'idées disponibles.* »

Comme la majorité des penseurs des Lumières, ce mathématicien attribue aux préjugés et aux superstitions religieuses (surtout le catholicisme) la faute du ralentissement du progrès humain.

Cela dit, la base de son postulat sur le progrès tient à sa définition naturaliste voire statistique de la « nature de l'Homme » : « *ce qui doit être le résultat des facultés communes aux hommes toutes les fois que des circonstances extraordinaires ne s'y opposent point ; ce que l'Homme fera presque toujours dans une circonstance donnée* ». Tous les hommes partagent la fa-

culté d'acquérir une morale par leur nature d'Homme. Celle-ci leur confère des droits antérieurs à toutes les constitutions sociales : liberté et égalité. C'est dans ce cadre qu'il conçoit la pratique politique dans le but de préserver et de garantir ces droits naturels, intrinsèques à tous les hommes, de toutes les nations, car partageant tous la raison (incluant les 'sauvages' qui furent souvent méprisés par ses contemporains) : « *pour juger ses actions et celles des autres d'après ses propres lumières ; pour ne pas dépendre aveuglément de ceux auxquels il est obligé de confier le soin de ses affaires ou l'exercice de ses droits ; pour être en état de les choisir et de les surveiller ; pour se défendre contre les préjugés avec les seules forces de sa raison* ». En effet, Condorcet rattache à l'Etat la responsabilité de combattre les inégalités de richesse et surtout d'instruction, par les mémoires qu'il rédige sur l'enseignement public, qui fait partie de l'une de ses plus grandes gloires. En effet, il a prophétisé des décisions audacieuses dont certaines n'ont pas été appliquées jusqu'à nos jours, par exemple la mixité, le droit de vote des femmes, et le RIC (Référendum d'Initiative Citoyenne).

### Remarque

La notion de progrès a été longtemps critiquée par les philosophes (cf article de A. ALLOUACHE - *Technique & Civilisation* - Medpress n°3 Janvier 2020), ou par la réalité des guerres et la déliquescence morale et éthique des nations des lumières. Nous tenons simplement à faire remarquer que son œuvre est loin d'englober « l'Humanité », tant son regard semble restrictif et exclusif à l'Occident, en incluant de façon anecdotique l'Orient, dont l'évolution se réduit à procurer un levier servant à propulser l'Occident pour accomplir sa mission civilisatrice, le despotisme religieux en moins.

Loin de soutenir les thèses euro ou ethnocentriques communément retrouvées chez les philosophes dits des lumières, nous tenons à préciser que cet article ne peut être que plus parcellaire que sa source, offrant une vision saltatoire et hémisphérique des transformations de l'Humanité.

En conclusion, nous espérons au lecteur de trouver dans le présent article au moins deux intérêts : le premier est celui d'apprécier le voyage en tant que tel, que nous propose Condorcet, au-delà de son interprétation idéologique. Le second est d'interagir de manière sereine et dépassionnée avec les idées qui nous sont hostiles et de chercher à extraire la part de vrai dans ce qui nous paraît faux, car au final, l'histoire des hommes n'est qu'un continuum de changements oubliés.

# Essai sur l'Origine des Langues

## Jean-Jacques Rousseau

Mehdi KHETTAB

« L'homme est un animal parlant » nous disait Aristote, faisant remonter la naissance de la pensée rationnelle humaine aux origines du langage, et par extension ou par opposition, à celles de l'écriture. La communication apparaît donc comme la clé du développement tant intellectuel que social de l'Homme. Jean-Jacques Rousseau tente alors de présenter dans cet ouvrage une somme de réflexions sur les origines du langage tant parlé qu'écrit et sur son action sur l'évolution de l'Humanité.

### De la parole

Contrairement aux thèses en vigueur à son époque, Rousseau affirme que l'invention de la parole ne vient pas des besoins mais des passions. En effet, si le besoin en avait été le motif principal, l'être humain aurait bien pu se contenter de gestes. Le geste, captant plus facilement l'attention de l'œil, en fait un outil bien plus utile à la communication que la parole. Si le langage avait été inventé pour le but de survivre, pourquoi l'Homme est-il donc le seul à avoir développé cette faculté ? Les animaux communiquent bien entre eux, mais ne se parlent pas. « *On ne commença pas par raisonner mais par sentir.* »

Rousseau avance l'hypothèse que les langues primitives sont nées du rapprochement des hommes entre eux, or, ce n'est point le besoin de survivre qui rapproche les hommes mais celui d'exprimer leurs passions et leurs sentiments, qui est à l'origine du langage. A-t-on besoin de former des sociétés pour cueillir des fruits ou chasser des proies ? « *Ce n'est ni la faim, ni la soif mais l'amour, la haine, la pitié et la colère qui leur ont arraché les premières voix.* »

L'originalité de Rousseau est donc, d'une part, d'avoir corrélié la parole et la passion, et d'autre part, d'en avoir conclu que les premiers langages furent poétiques et musicaux, et non logiques et méthodiques comme nos langues modernes. La langue, venant des passions, ne pouvait que se reposer sur la mélodie pour faire parvenir la puissance des émotions ; et donc seule la musique pouvait exploiter toute la force expressive des langues primitives.

Aussi, la parole primitive possède un caractère poétique et métaphorique : « *Le langage figuré fut le premier à naître, le sens propre fut trouvé en dernier.* » Selon Rousseau, la parole objective naquit d'une rupture entre le moi et le monde, alors que les langues originelles ne pouvaient prendre leurs racines que dans la subjectivité de l'émotion et du profondément personnel.

### De l'écriture

L'écriture, aux yeux de Rousseau, n'est pas une continuité de la parole, mais une coupure : « *L'art d'écrire ne tient point à celui de parler.* »

Avec le temps, la langue change et évolue, elle devient plus claire, plus rationnelle, plus précise, mais aussi moins expressive, plus froide. Rousseau nomme cela une « dénaturation ». D'après lui, l'évolution de l'écriture passe par trois phases :

- **Première phase** : D'abord, l'écriture dessine les objets, soit de façon figurative (l'écriture mexicaine), soit de façon allégorique (les hiéroglyphes égyptiens). Cette écriture laisse peu d'espace au symbolisme et signifie moins qu'elle ne montre. Elle convient plus aux sociétés primitives qui ne sont pas régies par des conventions ou des lois communes.

- **Deuxième phase** : Ensuite, l'écriture teinte les paroles, comme c'est le cas pour l'écriture chinoise. Cette forme d'écriture correspond à un peuple barbare uni par des lois discrètes qui garantissent les échanges entre les membres du groupe.

- **Troisième phase** : Pour finir, l'utilisation de l'alphabet décompose les mots en voyelles et consonnes. Cette phase représente l'origine de la 'rationalisation' et de la 'méthodisation' finale de la langue. « *Elle correspond aux peuples policés, soumis au pouvoir centralisateur d'un État qui détient le monopole de la puissance publique, édicte les lois et organise les relations d'échange entre les individus au sein de la société.* »

En effet, l'un des motifs principaux de la création d'un alphabet est le cosmopolitisme et le besoin des sociétés d'établir divers échanges commerciaux et culturels entre les nations. L'écriture devient donc un instrument de négociation et de relations internationales, car l'alphabet dresse un code commun qui impose aux langues des lois générales bien établies.

Néanmoins, Rousseau vient à regretter cette dénaturation, car au moment même où l'écriture représente la parole, elle la trahit : « *Elle introduit la discontinuité des lettres de l'alphabet, substituant au chant, l'articulation* ». Elle efface les sons uniques de par leur passion et leur émotion pour ne retenir que les sons communs, transcrits en caractères fixes et abstraits.

L'écriture a un 'pouvoir d'abstraction', contrairement à la parole qui a un sens propre à chaque contexte, à chaque prononciation et à chaque mélodie.

Enfin, l'écriture ne s'occupe pas d'exprimer la pensée, mais de l'analyser. Avec son évolution, l'écriture devient plus policée. La grammaire s'étend, les académies fixent les règles du langage auxquelles la parole elle-même va devoir se plier. « *L'on rend ses sentiments quand on parle (il s'agit bien entendu de la parole primitive) et ses idées quand on écrit.* »

### Conclusion

La parole et le langage, bien que de sens imparfaitement juxtaposés, sont intrinsèquement liés au développement de l'Humanité et à son devenir. De par son œuvre, Rousseau jette les bases d'une critique sociale et institutionnelle des formes modernes de communication et tente d'en tirer un modèle de référence du développement des modes d'expression et de communication à même de faire prendre conscience de l'importance de certains conflits contemporains tels que la disparition des langues vernaculaires au profit de la montée d'impérialismes linguistiques.

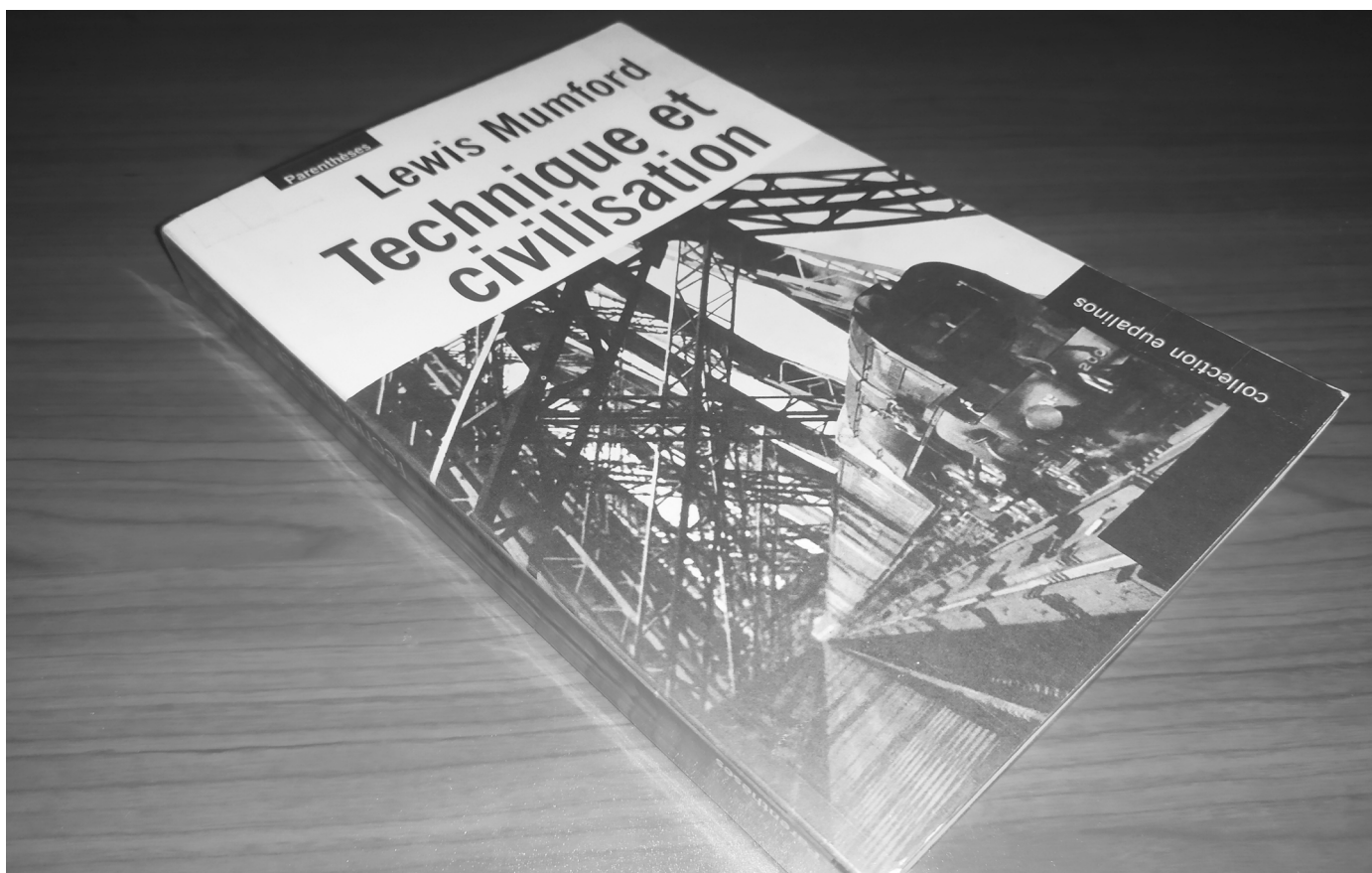
### Références

- Essai Sur L'Origine des Langues - Jean-Jacques Rousseau.
- Essai Sur L'Origine des Langues - Commentaire par Eric Zernic.
- Quelle est l'origine des langues - Par Simon Manon ; [www.philolog.fr](http://www.philolog.fr)

# Technique & Civilisation

## Lewis Mumford

Arslan ALLOUACHE



### Présentation de l'auteur

Lewis Mumford (1895-1990) est un historien américain spécialiste en histoire de la technologie, des sciences et de l'urbanisme. Il est surtout connu pour sa critique acerbe de la société industrialisée où le développement technologique profite essentiellement à un complexe militaro-industriel. Sa pensée pourrait être rapportée à ce qu'on nommerait aujourd'hui « la décroissance » ou plutôt une meilleure gestion du savoir scientifique, afin d'en user sans gaspillage, sans pollution, et surtout, avec plus d'équité dans la répartition des richesses qui en découlent. S'étant toujours mis en position de pacifiste convaincu, il fût souvent accusé d'être un partisan du socialisme, *a fortiori* dans une Amérique en pleine guerre froide. Ses ouvrages les plus connus sont « *le mythe de la machine* » et « *la cité à travers l'histoire* » ainsi que l'ouvrage présenté dans cet article. Ils ont tous pour point commun de prêcher un retour à la raison avant que la fièvre du machinisme ne finisse d'aliéner les hommes à la technique.

### Introduction

Depuis plus d'un millénaire, les fondements matériels et les formes culturelles de la civilisation ont été profondément influencés par le développement des sciences techniques et la sophistication des outils mis à la disposition de l'Humanité. Comment cela s'est-il produit ? Où et comment cela a-t-il débuté ? Quel est le degré de relation entre l'évolution de la technique et celle de la culture ? Et peut-on prévoir le devenir de l'Humanité en se basant sur son utilisation actuelle de sa technologie ? C'est à cette série de questions intrinsèquement liées à l'évolution et au devenir de l'Humanité que Lewis Mumford tente de répondre par le présent ouvrage. Ce livre, publié pour la première fois en 1934, date qu'on ne cessera de vérifier au cours de sa lecture, tant est précoce l'analyse qu'il fait des sociétés aux prises avec l'industrialisation effrénée, l'auteur n'ayant connu lors de sa rédaction ni les dangers de la pollution ni la disparition de tant d'êtres vivants, ni l'impact psychologique de l'abondance

de moyens sur l'Homme moderne, ni mêmes les horreurs de la deuxième guerre mondiale.

Cependant, ce livre est bien autre chose qu'une étude historique décrivant de manière neutre l'interrelation entre société et industrie. Notre écrivain s'étant affranchi des raideurs universitaires lors de son renoncement aux études supérieures, il propose l'ouvrage engagé d'un chercheur s'élevant contre l'aliénation de l'Homme à la croissance sans conscience de l'industrie moderne et à sa quête vers l'industrialisation sans bornes. Son regard d'historien-chercheur n'est pas tourné vers le passé, dont il ne se sert que pour comprendre l'origine du phénomène qu'il tente d'expliquer, mais vers l'avenir pour mettre en garde contre les débouchées de la trajectoire que l'Humanité est en train de prendre pour proposer, telle la synthèse d'un conflit entre l'Homme et la technique, une voie tierce permettant l'évolution parallèle des moyens techniques et des sciences sociales et des arts pour permettre une coexistence de l'Homme et de son génie. Il n'est pas sans rappeler les récits religieux qui amènent le héros, l'Humanité, de l'innocence de la découverte, à la faute de l'aliénation, puis vers la rédemption par une quête nivellatrice de la conscience humaine ayant fini par dompter sa science.

### Evolution de la technique

Mumford commence son analyse en posant des définitions claires aux concepts sur lesquels il se base pour expliquer le développement technique, c'est ainsi qu'il différencie la machine de l'outil, de par le degré d'autonomie de la machine par rapport à celui qui la manipule. L'outil ayant fait son apparition depuis des millions d'années n'est qu'une extension spécialisée du corps humain lui permettant d'user d'une meilleure manière de son énergie physique pour accomplir sa tâche. La machine en revanche est indépendante de son auteur, son énergie, souvent externe, lui est propre et lui sert à accomplir une tâche spécifique, souvent unique et très spécialisée ; l'Homme étant alors relégué au rôle impersonnel de gestionnaire ou de coordinateur de la machine. Par exemple, un moulin à vent utilise l'énergie éolienne pour accomplir sa tâche spécifique, qui est de moudre le grain, sans l'apport d'énergie physique humaine.

A partir de ces bases, il propose de retracer le cheminement du développement technologique depuis l'invention de la machine au X<sup>ème</sup> siècle, par l'entrée en scène des premiers moulins à eau, jusqu'à l'ère moderne. Ce développement pourrait être divisé en trois phases, se distinguant les unes des autres tant par la sophistication de leurs procédés que par la source d'énergie utilisée ou la relation qu'a eue l'Homme avec leur utilisation :

### 1 - Phase Eotechnique (1000 -1800)

Elle débute après l'apparition en Europe occidentale d'instruments permettant de convertir une force naturelle, telle que la force animale, dont l'usage fut facilité par l'invention du fer à cheval et du harnais, la force hydraulique ainsi que la force éolienne qui furent grandement utilisées dans la production de moulins. Cette phase se distingue par son usage de matériaux naturels, essentiellement le bois, et l'application restreinte des technologies aux domaines de l'agriculture et de l'élevage. Elle fut marquée par la généralisation des horloges, des moulins qui ont permis de libérer les hommes d'une importante charge de travail, ainsi que l'invention de l'imprimerie qui permit une large propagation des sciences et techniques, ce qui amorça une accumulation de savoirs à même de garantir l'accélération du développement des sciences qui s'est déroulée par la suite.

### 2 - Phase Paléotechnique

Cette ère débuta avec la révolution industrielle en 1750, principalement en Angleterre où le retard pris par rapport à l'Europe facilita l'implantation de nouvelles technologies et la mise en action de la nouvelle idéologie machiniste. Elle se caractérise par le remplacement des vieux procédés eotechniques par de nouvelles technologies plus autonomes, plus sophistiquées et plus spécialisées. Les matériaux utilisés furent principalement le fer et le charbon grâce à l'invention des hauts-fourneaux. Le plus marquant dans cette phase n'a pas été la révolution des procédés techniques par rapport à la phase précédente, mais le changement dans la perception de l'Homme du travail. En effet, si la société eotechnique visait la survie communautaire ou l'auto-suffisance grâce à sa technologie, le but de l'industrie à l'ère paléotechnique était uniquement de réaliser le plus de gain au moindre coût possible ; il n'est donc pas anodin que cette période sombre fut caractérisée par une course effrénée vers le profit sans se soucier de la pollution engendrée ou de la détérioration des conditions de travail des ouvriers dans les usines de l'Angleterre victorienne. Le ciel à l'ère paléotechnique n'était visible que lors des rares grèves où l'arrêt des usines permettait de distinguer une parcelle bleuâtre parmi les nuages de Smog, mélange de fumée des hauts fourneaux et de poussière industrielle. La tamise fut transformée en un vaste égout où se déversait les déchets des usines sans se préoccuper de l'action de ces produits sur la santé des citoyens, des maladies éradiquées auparavant comme le rachitisme faisaient ravage tandis que les ouvriers, avilis par un travail harassant dès leur jeune âge, à des horaires de plus de 14h/j, dans des conditions infrahumaines, vivaient et mouraient entassés dans leurs cités dortoirs sans jamais avoir connu le ciel, la forêt, l'air pur, ni même une journée de congé.

### 3 - Phase Néotechnique

Fort heureusement, le développement des sciences fut tel que certains aspects néfastes de l'ère paléotechnique furent amortis par l'avènement de nouvelles technologies au XI<sup>ème</sup> siècle. L'usage du charbon fût peu à peu remplacé par l'usage de l'électricité comme source principale d'énergie, ce qui contribua pour beaucoup à la diminution de la pollution. Le degré de sophistication des machines a atteint un niveau tel que l'ouvrier cessa d'être la force de travail de l'industrie pour s'élever au rang de régulateur et de coordinateur des machines, d'où l'amélioration relative des conditions de travail, sans toutefois diminuer les disparités salariales entre les chefs d'entreprise et leurs ouvriers. La science également s'orienta progressivement vers la découverte de l'infiniment petit et de l'infiniment grand, vers le développement de nouveaux moyens de communication et vers la découverte de nouveaux procédés permettant une meilleure exploitation des énergies naturelles renouvelables. Ce pas en avant, bien que prometteur et ayant eu d'excellentes répercussions sur la société et la culture, n'était pas suffisant pour détourner l'Humanité de la voie de l'autodestruction qu'elle avait emprunté en axant ses efforts sur le développement de l'industrie militaire, et la première guerre mondiale, appelée encore grande guerre au moment de la rédaction de cet ouvrage, en est l'exemple le plus édifiant.

#### Culture et technique

Lewis Mumford pose l'introduction de l'horloge en Europe occidentale, au début du X<sup>ème</sup> siècle, comme le héraut de l'avènement de la société industrielle. La généralisation de son usage a permis aux hommes de changer leur perception du temps et d'amorcer une longue cascade de découvertes qui contribuèrent au développement technologique, ce dernier étant autant tributaire de la culture que la culture est influencée par les moyens techniques dont elle dispose, notre auteur explique cette relation par une co-production entre la culture et la technique. En effet, dès l'avènement des horloges, le temps passa d'un concept abstrait, qu'on mesurait au gré des saisons ou des actions quotidiennes, à une dimension tangible, un quanta d'heures « *Et l'éternité cessa progressivement d'être le point de convergence des actions humaines* ». Le temps n'était alors plus une succession d'événements mais une succession d'heures, on pouvait alors le mesurer, le rationner, le répartir, le dépenser ou l'économiser, on pouvait même le prolonger ou maximiser son rendement par l'invention d'instruments diminuant la durée du travail. Il en fut de même pour une autre dimension bien connue et dominée par l'espèce humaine : l'espace. Au

moyen âge, les relations spatiales tendaient à être organisées selon un ordre d'importance et de symboles, l'objet le plus haut de la cité était le plus important, c'est ainsi que la flèche de l'église dominait les autres bâtisses symbolisant la domination de l'église sur les espoirs et les craintes des fidèles. Cette ancienne conception de l'espace fut bouleversée entre le XIV<sup>ème</sup> et le XVII<sup>ème</sup> siècle par la découverte du nouveau monde et la cartographie exacte des terres connues, l'espace cessa alors progressivement d'être une hiérarchie de valeurs pour n'incarner qu'un système de grandeurs. C'est dans cette optique que la notion de perspective fut introduite dans l'art médiéval, et la dimension qu'occupe un objet ou une personne sur la toile ne fut plus une marque d'importance mais de proximité.

L'abstraction du temps et de l'espace mesurés ruinèrent alors les anciennes conceptions d'infini, la véritable échelle de l'espace n'était plus le paradis mais le mètre, de même que la véritable échelle du temps n'était plus l'éternité, mais l'heure.

Un autre concept a joué un rôle majeur dans le développement des techniques, principalement dans l'accélération qui eut lieu lors de la fin de la phase eotechnique ainsi que toute la durée de la phase paléotechnique, il s'agit de l'introduction du capitalisme en Europe. Il amorça le passage d'une économie de troc à une économie monétaire, et donc à l'abstraction de la marchandise en quelque chose d'intangible et d'accumulable qu'est l'argent. Cette nouvelle conception favorisa l'accumulation de procédés techniques entraînant une évolution parallèle entre l'économie et la technique : le négociant accumulait les capitaux en accélérant la rotation du capital ou en découvrant de nouveaux territoires à exploiter, l'invention suivait son chemin en lui fournissant de nouveaux moyens d'exploitation et de nouvelles méthodes de production. En revanche, si le capitalisme a maintes fois favorisé le développement de la machine, il ne le faisait que lorsque ce développement était à même d'assurer un profit, ce qui détournait la science vers la recherche de nouveaux moyens de maximiser les gains de l'industrie plutôt que de faciliter la tâche de l'ouvrier, il est même arrivé que certaines avancées soient bloquées ou retardées car leur introduction constituait une menace au profit.

Bien sûr, comme expliqué dans un précédent article « *Guerre et Civilisation* » paru dans le deuxième numéro du magazine, il est très difficile de parler d'évolution des sociétés sans parler d'une activité intrinsèquement liée à l'existence de l'Homme : la guerre. En effet, dans le domaine de la guerre, il n'y a nul obstacle à l'invention meurtrière, aucune limite n'était imposée à l'esprit des inventeurs. L'armée était, et ce dès sa modernisation

au XVII<sup>ème</sup> siècle par le remplacement des groupes recrutés occasionnellement par des troupes armées fixes, disciplinées et exercées, la principale raison d'une production intensive d'armes à feu et donc le premier consommateur en fer, d'où le développement de l'industrie minière ainsi que celui des procédés de combustion, qui ont plus tard abouti à l'invention du moteur à combustion, ainsi que le développement des techniques défensives contre les armes à projectile. L'armée est le consommateur idéal des éléments produits à but guerrier car elle tend à réduire à zéro l'intervalle de temps entre la production et le remplacement rentable, le succès de la production étant dépendant de la consommation, rien ne garantit un remplacement à grande échelle mieux qu'une destruction organisée.

En résumé, l'essentiel des avancées techniques, principalement au cours du XVIII<sup>ème</sup> et XIX<sup>èmes</sup> siècles, était au service de la junte militaro-industrielle avilissant l'Homme et réduisant sa condition afin de mieux l'exploiter pour réaliser des profits ou gagner des conflits armés, d'où le retard monstrueux qu'a pris le développement des sciences humaines par rapport aux sciences techniques.

### Perspectives

La fin du XIX<sup>ème</sup> siècle a assisté à une perte de la foi inébranlable qui mouvait auparavant les scientifiques. Oswald Spengler par exemple, l'un des plus grands sociologues modernes, entrevoyait déjà le déclin de la civilisation machiniste pour laisser place à une culture organique, c'est-à-dire, une culture plus en phase avec la nature. Le déclin de cette foi absolue a des causes variables, la plus importante était que la science a atteint un niveau de destruction tel que si l'Homme continuait à en user de la même manière, il précipiterait son propre anéantissement (nous notons que l'auteur a émis cette pensée alors que la bombe nucléaire n'avait pas encore vu le jour). D'autre

part, on assista à une prise de conscience de la part du prolétariat qui comprit que la machine, dans l'industrie capitaliste, ne servait pas les ouvriers qui la manipulaient mais les propriétaires des moyens de production.

Les conceptions humaines furent donc modifiées en faveur d'un retour à la nature. L'économie serait non plus basée sur la production, la distribution puis la consommation dont le but ultime était de générer un profit, mais sur une gestion organique basée sur la conversion d'énergies naturelles intarissables en vue d'une production de biens assouvissant les besoins des sociétés leur permettant de se tourner vers la création. La clé du succès économique ne réside donc plus dans le nombre de chevaux-vapeurs produits afin de maximiser le rendement des machines mais dans le rapport entre l'effort mécanique fourni au regard des résultats sociaux et culturels.

### Conclusion

Cet ouvrage, jalon essentiel dans la bibliothèque de quiconque s'intéresserait à l'histoire, plus particulièrement à celle des techniques, dresse un tableau de l'évolution technique de l'Humanité puis détermine les principaux rapports d'influence et de co-production entre la technique et la société. Ceci dans le but de tirer une principale leçon : « *L'Homme intériorise son monde extérieur et extériorise son monde intérieur.* » Il lui est donc capital de ne pas intérioriser un monde machiniste qui ne laisserait place à aucune créativité et finirait par tuer sa qualité essentielle, son génie lui permettant de modeler les forces de la nature pour garantir son confort.

### Références

- Technique et Civilisation - Lewis Mumford, Editions Parenthèses, 2016.
- L'Homme et la Technique - Oswald Spengler, Editions Gallimard, 1969.



# La Révolte d'un Peuple

## Frantz Fanon - L'An V de la Révolution Algérienne

Nabil GUERBOUKHA

**Nous sommes en juillet 59, le peuple algérien, en ébullition permanente depuis le début de la guerre de libération, se considère d'ores et déjà libéré de la colonisation française. Il est convaincu de l'idée que rien ne sera plus comme avant et nul ne pourra désormais arrêter son chemin vers l'indépendance. Désormais, il est impossible pour le colonialisme de maintenir l'image qu'il avait de l'Algérien ni même l'image dépréciée que l'Algérien avait de lui-même. Il n'a donc plus d'autre choix que d'abdiquer devant cette réalité et reconnaître l'Algérie indépendante.**

### Introduction

Ce qui était, il y a quelques années, irréalisable voire inimaginable semble désormais comme une évidence. Cela nous pousse à s'interroger sur les raisons de cette métamorphose brutale en ce court laps de temps sur le plan de la conscience populaire. Que s'est-il passé ? Qu'a fait donc la Révolution ? Qu'est-ce qui a vraiment changé au sein de la société algérienne ?

Pour répondre à ces interrogations, Frantz Fanon, intellectuel, psychiatre et militant antillais de la cause algérienne, nous parle, dans son livre « *L'an V de la Révolution* », des mutations essentielles et profondes de la conscience du colonisé, dans sa perception qu'il a du colonisateur et dans sa situation d'homme dans le monde. Il retrace à travers des analyses psychosociologiques les principaux changements apparents ainsi que les changements minimes qui passent inaperçus et dont l'importance n'est pas moindre.

Pour cerner la réalité algérienne, l'auteur chemine à petits pas vigilents le vécu des Algériens d'avant la guerre. Il décrit dans le détail les relations entre eux et celles qu'ils avaient avec le colonisateur, et à chaque fois, il s'aventure en traversant vers la période de guerre pour mettre en exergue les principaux changements.

### Le culte, entre résistance et révolution

L'habillement est l'un des éléments importants par lequel se distingue une société. C'est à travers les traditions vestimentaires de ses membres qu'elle confirme l'appartenance à une aire culturelle donnée. En Algérie d'avant la guerre, les habits chez les hommes sont plus ou moins diversifiés et dépendants des différentes régions, tandis que chez les femmes, le voile est quasi constamment porté. La femme algérienne est donc

reconnue comme « *celle qui se dissimule derrière le voile* ».

Il est important, avant tout, de préciser que la femme constitue un pivot essentiel dans une société. Elle est souvent ciblée en premier dans une conquête pour frapper une société. C'est sur cette thèse que le colonialisme se basa pour mettre en œuvre toutes les stratégies visant à destituer tout ce qu'il restait des formes de résistance culturelle, religieuse et autres. L'administration coloniale va donc jouer le rôle du défenseur des droits des femmes soi-disant mises à l'écart par l'Algérien.





Dans leur stratégie opérationnelle, dénoncer et culpabiliser les hommes sur leurs attitudes jugées comme sauvages, faire fantasmer les femmes pour un semblant de liberté, les pousser à se dévoiler, à se libérer de leur homme, à s'aliéner à leur protecteur et donc à devenir complices de l'occupant.

*« La femme algérienne conçue comme support de la pénétration occidentale dans la société autochtone. Chaque voile rejeté découvre aux colonialistes des horizons jusqu'alors interdits, et leur montre, morceau par morceau, la chair algérienne mise à nu. »*

Sur le plan relationnel, l'Européen vit une relation complexe avec la femme algérienne voilée, la dévoiler c'est briser sa résistance et la rendre disponible à l'aventure. On décrit une agressivité et une violence, voire des troubles névrotiques. La femme algérienne s'opposait à toutes ces manigances afin de préserver le culte du voile. Les hommes ne sont pas épargnés, eux aussi reçoivent des questions sur leurs attitudes envers leurs femmes et sont parfois même forcés de transgresser les traditions pour plaire au colon et garder leur travail.

Hommes et femmes, tous deux ciblés dans de nombreuses situations contraignantes, maintiennent à tout prix leur originalité culturelle, ils réagissent à chaque élément ciblé par le colonisateur par la résistance : *« Il [l'Algérien] adopte une attitude de contre-assimilation. Il entretient ainsi 'une atmosphère de paix armée' ».*

Durant la participation des femmes à la lutte de libération nationale, le port du voile est passé par de nombreuses

phases et a subi d'importantes modifications. Leur travail impliquait parfois le déplacement dans « des territoires européens », dans le but de faire passer des messages, porter des armes, etc. Elles devaient donc se dissimuler et faire en sorte de leur ressembler, dans cette période plusieurs femmes s'étaient dévoilées et habillées à l'européenne. A partir de 1956, et avec l'augmentation de la répression, le FLN décide d'adopter une nouvelle forme de lutte jusque-là écartée, qui fut qualifiée de « terrorisme ». La pose de bombes et le port d'armes étaient plusieurs fois assurés par des femmes, mais cette fois-ci voilées qui cachèrent bien sous leur haïk, le pistolet qui va servir au « *fidai* » pour assassiner tel ou tel dirigeant colonisateur.

Nous constatons ainsi comment le culte, autrefois forme de résistance, a pu subir plusieurs métamorphoses, s'adaptant à chaque fois aux nouvelles données, et toujours, en réponse aux besoins de la lutte révolutionnaire.

### Outils de la révolution

Le poste radio était considéré avant la révolution comme l'instrument qui miroite la société coloniale et ces valeurs. C'était à la fois un moyen pour les dominants de vivre leur culture propre et de se sentir rattachés à la métropole, et d'exercer une pression culturelle sur la société dominée. Nous constatons alors une réticence de la part des Algériens vis-à-vis de cet outil considéré comme étranger, ne s'adaptant pas aux lois morales de la famille et aux traditions. Technique radiophonique, presse, transmission de messages... Pendant longtemps, on resta indifférent à ce monde de signes considérant que ce sont « *des Français qui parlent aux Français* ».

Après les crimes atroces subis lors des manifestations populaires de 1945, l'Algérie apparaît sur la scène internationale. Les postes émetteurs à partir des pays arabes comme la Syrie, l'Égypte ou le Liban en témoignent. Les Algériens commencèrent à s'intéresser à ce qui se dit sur eux dans les médias. Mais ce n'est qu'au début de la guerre de libération et le lancement de la *Voix de l'Algérie* en 1956 que cet intérêt prit de l'ampleur. L'Algérien devint alors branché sur la radio et la presse démocratique anticoloniale. A la recherche de sources d'informations fiables, il s'éloigna petit à petit des discours officiels des médias coloniaux. Il adopta ainsi les techniques qui lui permettent d'entrer en communication avec la révolution.

*« L'Algérien qui souhaite vivre au même niveau que la Révolution, a enfin la possibilité d'entendre une voix officielle, celles des combattants, lui expliquer le combat, lui raconter l'histoire de la Libération en marche, l'incorporer enfin à la nouvelle respiration de la Nation. »*

Toujours dans le domaine de la communication, les Algériens prirent en otage la langue française des oppresseurs, lui ôtèrent toutes ses significations historiques de mépris et d'insulte envers le colonisé et l'enrichirent par le caractère révolutionnaire et nationaliste.

Avant 1954, les langues arabe et amazigh étaient une des formes de résistance anti-impériale. Le français, langue des colonisateurs et de la malédiction, était systématiquement rejeté. Nous constatons que la révolution a changé la donne en matière d'utilisation des langues au niveau du territoire nationale. L'arabe au début était la seule langue utilisée par le FLN en matière d'organisation. *« Les militants de la Kabylie ou des Aurès, apprennent l'arabe à l'occasion de leurs activités nationales. »* Cependant, elle ne reste pas la seule langue des combattants, le Français a été adopté au fur et à mesure, la *Voix de l'Algérie* diffusait des émissions dans les trois langues. Paradoxalement, c'est la guerre de révolution qui a facilité l'intrusion du Français au sein de la société autochtone. *« En psychopathologie, les phrases en français perdent leur caractère automatique d'insulte et de malédiction... On assiste à une quasi prise en charge par 'l'indigène' de la langue de l'occupant. »*

L'acquisition de la langue française et des multiples techniques de communication, notamment la radiophonie, ouvrent à l'Algérien de nouveaux horizons. Cela lui a permis d'une part, d'entrer en contact avec les siens, d'assister aux victoires et aux défaites, de leur faire part de sa totale solidarité et de son engagement

pour la patrie, et d'autre part de s'exprimer et d'entrer en dialogue avec l'ennemi, de joindre sa voix à celle de la *Voix de l'Algérie* et lui transmettre les messages de son peuple en ébullition, des multiples sacrifices qu'il est prêt à faire pour la liberté, et enfin, lui faire comprendre que son existence sur ces terres n'est plus qu'une question de temps.

### Familles algériennes en lutte

La famille algérienne d'avant la guerre était sous le système patriarcal. Le père, le patriarche était le maître des décisions et le détenteur de la vérité absolue, et nul ne peut le contredire. Malgré sa résistance, la forme familiale a connu un changement progressif par le traumatisme colonial, mais c'est surtout au cours de la guerre de libération que les grandes mutations survinrent. Elle avait la responsabilité de choisir entre garder d'anciennes valeurs stériles qui ralentissent le cours de la guerre ou de les remplacer par un nouveau système de valeurs révolutionnaires. On a très vite compris que le changement est inévitable et de ce fait plusieurs valeurs anciennes se brisèrent et chaque membre a gagné en personnalité. Chacun connaît désormais ses responsabilités et son devoir envers la patrie.

*« La société colonisée s'aperçoit que pour mener à terme l'œuvre gigantesque dans laquelle elle s'est jetée, pour vaincre le colonialisme et pour réaliser la Nation algérienne, il lui faut faire un effort immense sur elle-même, tendre toutes ses articulations, renouveler son sang et son âme. »*

Des valeurs inédites et de nouveaux rapports émergent. Nous verrons qu'au début de la guerre la parole timorée du père et son avis mitigé sur l'action révolutionnaire, rejetés avec fermeté par le fils qui rejoint le maquis. Il finira par accepter et rejoindre son fils. Aussi, le statut privilégié du frère aîné dans la famille, presque similaire à celui du père, perd aussi en notoriété. Une fois dans le maquis avec ses petits frères, ils militent et souffrent ensemble. Il n'a plus obligatoirement raison et chacun définit ses nouvelles valeurs.

La jeune fille n'avait ni l'habitude ni la possibilité de développer sa personnalité ou de prendre l'initiative dans le cadre des anciennes valeurs. Dès sa puberté, elle exprime une pudeur exagérée envers les hommes de la famille. Elle était systématiquement destinée au mariage. Un mariage sous forme d'arrangement entre deux familles. Le divorce était aussi facile à conclure que le mariage.

Après quelques années du début de la révolution, et face à la férocité de l'occupant, les responsables du FLN

décidèrent d'engager les femmes. C'est de là que le statut de « femme-pour-le-mariage » céda progressivement la place à « la femme-pour-l'action ». La femme rejoint ses frères aux maquis et marque son entrée dans l'Histoire. Elle apprit à développer sa personnalité, manier les armes, soigner ses frères et sœurs blessés... de retour chez elle, elle n'a désormais plus honte de faire face aux autres membres de sa famille. Le père aussi, prenant conscience des dimensions que prends la lutte et le besoin d'impliquer tous les membres de sa famille, devint fier de sa fille. La vieille peur de déshonneur s'éclipse derrière la tragédie vécue par le peuple. *« La liberté du peuple algérien s'identifie alors à la libération de la femme, à son entrée dans l'histoire. »*

Le couple algérien est devenu également un maillon de l'organisation révolutionnaire. Militant et militante, tous deux en face d'un danger imminent, ont appris à devenir plus proches, à se comprendre, à être plus soudés que jamais. L'amour de se donner à sa patrie n'a pas remplacé l'amour conjugal, bien au contraire, il lui permettait de s'amplifier et de s'épanouir, et il créait une complicité intersexuelle sans précédent menant à bâtir ensemble la nation algérienne.

## Conclusion

Les analyses sociologiques de la révolution algérienne que comprend le livre de Fanon, illustrant quelques points essentiels des mutations, nous font comprendre que la coupure brusque avec le colonialisme en peu d'années est aussi bien la résultante d'un cumule de changements passés inapparents, tout au long de la période coloniale, mais aussi de changements brusques et flagrants de la période de la 'lutte vraie'. La somme de ces actions a mené le peuple algérien à la glorieuse indépendance nationale et à la libération du territoire.

Puissions-nous être les dignes héritiers d'un tel peuple et d'une telle histoire. Une histoire d'un combat qu'on doit lire et comprendre et en extraire les valeurs, pour qu'on puisse par la suite lui construire une continuité, toujours dans le sens de la liberté et de la dignité.

*« Aussi faut-il s'éviter les illusions. Les générations qui arrivent ne sont pas plus souples ni plus fatiguées que celles qui ont déclenché la fuite. Il y a, au contraire, raidissement, volonté d'être à la mesure des "dimensions historiques"... »*



# Satellite - Évènements



## MedPress Shares Polyreaders' Words

Par Rihab **FELLAH**

الملتقى الوطني للقراءة - بسكرة تقرأ  
من طرف محمد أمين بركة



# MedPress Shares Polyreaders' Words

Rihab **FELLAH**



Getting lost in a book is such a bewitching experience. Much like travel, it takes you to places you've never been to without moving a limb (perhaps moving a finger is necessary to turn a page in your book or scroll down your screen, but I'm sure you get the idea!).

However, I found myself on the 23<sup>rd</sup> of November moving my many limbs on a very cold and rainy Saturday to go meet some fellow readers with our MedPress team. The event named Words « كلمات », took place in the Polytechnic National School and was organised by its new reading club : Polyreaders.

My effort was soon forgotten and fully compensated for once I was at the event. The joy of seeing my teammates of course and the atmosphere of enthusiasm and curiosity have managed to chase my laziness away. Seeing how many students shared interest in reading

and writing was what dissipated the cold weather's gloominess and shone hope into our hearts.

The event covered many interesting subjects that were addressed by a variety of speakers from Algerian Youtubers and bookworms: Romeissa CHERFI and Raouf CHINE who help promote reading through social media to Moutaz Bi Allah YOUSSEFI and Mustapha Islem ZOUAGHI who spoke about the practicalities of publishing a book. Not to forget our very own Djamel Eddine BOUMAHAMMED who, if I may say with every bias possible, has nailed it in his talk on the goals of reading and its challenges.

Did I mention the interactive games that included the audience and involved storytelling? Or the 11-year-old English speaker and instructor Mohamed Younes captivating everyone with his talk about his love of astronomy?

The lectures were brought to an end by a book lottery (None of us won unfortunately! \*heavy sigh\*). Then we proceeded to my personal favourite part : the stands. Ours stood in the midst of books and artworks, amongst reading clubs and book fans. In front of us were the potterheads who were visited occasionally by several of our members. To our left were the USTHB readers playing a particular round of chess. While our right was taken by our friends: قراء النهضة who gifted us in the end with lovely bookmarks. MedPress's three issues were on paper as ready as we were to face the crowds and introduce our work to the world.

And the crowds did not disappoint asking and listening to each of us as they presented our different sections and articles, recommending personal favourites and encouraging them to take a look at our page. To our rejoice we found some of our readers amongst them.

At the end of the day, as we left the halls of this long-standing school, our spirits were high for we were inspired and content with the new acquaintances we've made and the beautiful experience we shared with our polyreading friends.



# الملتقى الوطني للقراءة - بسكرة تقرأ

محمد أمين برجعة



وأذن في معشر العقول بالفكر، يأتوك من كل فج ومن كل تخصص ساعين، لتبادل المعارف راجين، وللتحوض بالأمة طامحين. هاته المرة، كانت بسكرة مَحَجَّ أولي الفكر. حيث تجري المياه بين الواحات وتنعرج النخيل تحت ثقل النار، تلتقي العقول وتلتحم القلوب، فتردهي الأنفس وتتغنى. كان لنا شرف الدعوة للمشاركة في ملتقى القراءة الوطني في طبعته الثانية، ومن خلاله شرف ملاقاتة الأصدقاء والتعرف على ناشطي البيئة الثقافية المحلية خاصة والوطنية عامة.

تَشَارَك فريقُ مجلة Medpress حافلةً مع مجموعة تنوين لكلية الطب، وقراء النهضة -البلدية-، في جوٍّ أخوي وشباني، عشناه لسِت ساعات، مدّة الرحلة، التي خُتِمت فور وصولنا إلى مكان الإقامة، بإكرامية بسكرية، من دقلة نخيلها ولبن بعيرها !  
في الصبيحة الموالية، بعد اقتناء فطور الصباح، استقلينا الحافلة متوجهين إلى حديقة لندو، أين تمّ تنظيم ورشات عدّة لمختلف الأعمار، منها : ورشة القراءة في الهواء الطلق، وورشات كروموزوم السعادة للمصابين بمتلازمة داون، وأخرى للمكفوفين، أما نحن على غرارنا من كلّ المجموعات المشاركة فقد خُصص لنا جناح، تمكن فيه أعضاء مجلّتنا من التعريف بعملنا المتواضع، تقديمه والخوض في ماهية وجوده، مؤكّدين على أنّ العمل الثقافي تكليف قبل أن يكون تشريف، إيماناً متّاً بأنّ على الطالب الجزائري الانتقال من مقام التقني المختص البحت، إلى مقام الرجل الموسوعي المُحصّن بالمبادئ والمُحيط بالمعارف، فهو إنسان قبل أن يكون طالباً.  
في الفترة المسائية، شهدت قاعة المحاضرات بمتحف المجاهد في افتتاح منصّة تفاعلية للقراءة تحت مسمى « أبولبوس ».. عشنا خلالها أجواء تفاعلية إيجابية بين الكُتّاب الذين أفادونا بمعلوماتٍ قيّمة استنقوها من تجاربهم في الحقل الأدبي، وأفادونا بها، مع مداخلات من طرف الحضور الذي جمع ثلّة من المبدعين والمهتمين بالقراءة والمطالعة من مختلف ربوع الوطن وخارجه.

في اليوم الموالي، انتقلنا مجدداً إلى مدينة بسكرة. فكانت أول محطاتنا لذلك اليوم، منهل العلوم وبنك المعارف : المكتبة، حيث تعرّفنا عليها وما تحويه من فروع خاصة، ونوعية النشاطات التي تقوم بها. وأشرف عمالها على تأطير مسابقة حول القراءة السريعة في جوٍّ تنافسي جميل.  
ولمّا كان التّراث جزءاً من هوية الشعوب، تميّزه عن غيره وتحفظ ذاكرته، ارتأى منظّمو التظاهرة الثقافية أن يصطحبونا في جولة سياحية إلى دشرة لبشانة، جوهرة أثرية في قلب الصحراء الجزائرية، وواحدة من الآثار الحضارية التي تشهد على فترة عريقة تعود إلى العهد الروماني، يرجع تاريخ تشييدها إلى القرن الثاني ميلادي.  
وقبل الحفل الختامي، قمنا بزيارة إلى متحف المجاهد العقيد شعباني، الذي يحتوي على لباسه وأسلحته إبان الثّورة التحريرية.



نهاية الملتقى تكللت بالتكريمات وتبادل التهاني، وفتح منصة بين رؤساء النوادي المشاركة أجل تبادل الخبرات المختلفة و التجارب المكتسبة.

جزيل الشكر لجمعية بسكرة تقرأ ولكل المشاركين من جل ربيع الوطن وخارجها. فبفضل كذلك ملتقيات تمكن من تقوية عزميتنا ومضاعفة عملنا، لكي نرتقي جميعا معا بجزائرتنا !



*Page laissée intentionnellement vide*



# edpress

Le Magazine Estudiantin

“

# Hommage

Monsieur Kouider BESSAKRA nous a quittés il n'y a pas si longtemps, une éternité pour nous, ses amis, ses élèves, sa relève. Nous avons tenu à lui rendre hommage à travers ce numéro, et à présenter encore une fois nos condoléances à toute sa famille et à tous ceux qui ont eu l'immense privilège de l'avoir connu, ici et ailleurs.

Que dire, si ce n'est notre infinie tristesse, celle d'avoir perdu un homme si juste à nos côtés, un homme dont la sagesse n'avait d'égal que le caractère, haut en couleur, la sympathie qu'il inspirait et le respect qu'il imposait. Un homme dont l'amitié et la fraternité ne pouvaient avoir d'égal, dont l'humour et les connaissances ne tarissaient jamais, un homme avec qui on apprenait chaque jour davantage.

Nous avons perdu, dans notre chaire, un regard lucide, une vision éclairée, un philosophe indomptable en dehors des sentiers battus, un ami fidèle, et un maître précieux.

Maaskar a enfanté l'un des meilleurs hommes qui ont pu fouler la terre de ce pays, l'un des meilleurs qu'il nous a été donné de rencontrer, qui par-delà la Méditerranée, et ici même, n'a cessé de cultiver l'esprit et la culture, à les semer partout autour de lui, et nous portons aujourd'hui encore les graines de lumière qu'il dégageait.

Rebbi yerhamou. Nous chérirons son âme, nous veillerons à sa mémoire, et nous poursuivrons, si Dieu le veut, notre cheminement sur le sentier qu'il avait entrepris.

”

