

Patients drépanocytaires : quel accompagnement médical spécifique lors de l'adolescence ?

Sickle cell disease patients, sickness and medical accompanying questioning related to specific adolescent period

S. De Pauw, J. Maccioni et A. Efira

Clinique d'Hémo-Oncologie, C.H.U. Brugmann

RESUME

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine, appelée aussi anémie à hématies falciformes. C'est la maladie génétique la plus fréquente au monde. Elle est pourtant encore assez méconnue du grand public et même parfois du monde médical. Les patients qui en sont atteints souffrent, outre d'une anémie chronique, de crises vaso-occlusives extrêmement douloureuses et éventuellement de diverses complications. L'allongement de leur durée de vie, dû à des progrès médicaux importants, les amène actuellement à fréquenter le milieu hospitalier adulte.

L'objet de cet article est de tenter de dessiner un portrait de ces patients et des multiples obstacles auxquels ils sont confrontés. Ces adolescents ou jeunes adultes doivent en effet faire face à des problèmes physiques importants qui ont un impact psychologique non négligeable. Comment concilient-ils adolescence et gestion de la maladie ? Comment le milieu hospitalier peut-il accueillir au mieux ces " nouveaux " patients ?

Rev Med Brux 2014 ; 35 : 87-95

ABSTRACT

The sickle cell disease is a genetic disease of the hemoglobin, also called sickle-cell anemia. It is the most common genetic disease in the world. It is nevertheless still enough underestimated by the general public and even sometimes by the medical world. The patients who are affected suffer, besides a chronic anemia, extremely painful vaso-occlusive crises and possibly diverse complications. Because of the extension of their life expectancy, due to important medical progress, the patients are required to go to the hospital for adults.

The object of this article is to try to draw a portrait of these patients and the multiple obstacles with which they are confronted. These teenagers or grown-up young people have indeed to face important physical problems which have significant psychological impact. How do they reconcile adolescent crisis and management of the disease ? How can the hospital welcome at the best these " new " patients ?

Rev Med Brux 2014 ; 35 : 87-95

Key words : sickle cell disease, adolescence, transition

INTRODUCTION

Bien que la drépanocytose soit la maladie génétique la plus fréquente au monde, puisqu'elle affecte plus de 300.000 nouveau-nés chaque année^{1,2}, elle est paradoxalement classée dans les maladies rares ou orphelines. Elle a fait et fait encore l'objet de nombreux travaux de médecine ou de biologie et

pourtant peu de médecins la connaissent bien. Malgré des décennies de recherche médicale, il n'existe aucun traitement pour en guérir, hormis les rares cas pouvant bénéficier d'une greffe de moelle allogénique. Néanmoins, des progrès scientifiques très significatifs ont permis un allongement de vie majeur : en 1973, l'espérance de vie était de 14 ans, alors qu'elle est passée à 50 ans en 2003³.

On peut supposer que les principaux facteurs responsables de cette réduction de la mortalité sont, selon un ordre chronologique, la pénicillinothérapie préventive, les vaccinations, le dépistage néonatal, la mise au point d'une politique transfusionnelle de qualité, l'hydroxyurée (médicament ayant comme fonction de majorer le taux d'hémoglobine fœtale (F) dont la présence dans le globule rouge a pour effet de diminuer la polymérisation de l'hémoglobine S : l'hémolyse est diminuée et l'anémie améliorée), la détection et le traitement de la vasculopathie drépanocytaire, et le développement des techniques de greffe⁴. Les patients, qui auparavant étaient nombreux à rester hospitalisés dans les services pédiatriques, sont amenés du fait de leur espérance de vie plus importante à se faire traiter dans les services pour adultes.

L'objet de cet article est donc de parler du jeune patient drépanocytaire (la plupart étant nés après les années 70), des incidences de cette maladie sur leur vie quotidienne et de ce dont nous sommes spectateurs et acteurs. En effet, du fait de la proximité géographique et de la collaboration avec une structure hospitalière pédiatrique, nous prenons de plus en plus en charge de patients drépanocytaires adultes. C'est donc l'occasion également d'évoquer cette transition entre service pédiatrique et service adulte. Transition redoutée par les enfants et leurs parents et objet de multiples interrogations.

DEFINITION DE LA MALADIE

La drépanocytose est une maladie héréditaire causée par une anomalie structurale de l'hémoglobine nommée hémoglobine S (HbS). L'hémoglobine produite, différente de l'hémoglobine normale de l'adulte, altère la forme et la consistance des globules rouges. Ceux-ci, lorsqu'ils sont dépourvus d'oxygène, bloquent les petits vaisseaux sanguins et occasionnent de très vives douleurs (crises vaso-occlusives), provoquant des complications multiples (complications cérébrovasculaires, hypertension pulmonaire, insuffisance rénale, nécrose osseuse, priapisme, infection grave, etc.) qui peuvent engendrer des séquelles invalidantes et causer la mort. La maladie affecte les deux sexes et ne se manifeste dans sa forme grave que lorsque l'individu a hérité du gène de ses deux parents (état homozygote).

Elle est particulièrement répandue en Afrique subsaharienne du fait de la protection relative contre le paludisme qu'elle confère aux porteurs sains (hétérozygotes). L'Inde, l'Afrique, les Antilles, le Moyen-Orient, le Sud des Etats-Unis et le Brésil sont aujourd'hui les épïcêtres de la drépanocytose⁵.

QUESTIONNEMENTS AUTOUR DE LA MALADIE ET DU PATIENT

*" Toute maladie somatique crée un bouleversement dans la vie du sujet et pousse à des remaniements de son psychisme, de son rapport aux autres, à son corps et au monde en général "*⁶.

Problèmes physiques et retentissement sur la vie quotidienne

Compliance au traitement

Divers traitements sont à notre disposition pour traiter cette maladie (cf. introduction). En outre, il est vivement conseillé au patient drépanocytaire, pour diminuer la fréquence des crises vaso-occlusives de se tenir à certaines règles d'hygiène de vie : éviter le froid, la déshydratation, le stress, les efforts intenses, la chaleur excessive, les problèmes durant le sommeil (ronflements ou apnées prolongées), les séjours en altitude, les voyages en avion, le tabagisme et l'alcool⁷. C'est évidemment dans les maladies au long cours que la compliance thérapeutique est le plus souvent mise en défaut⁸. Les échecs thérapeutiques liés à une non-observance et les conséquences en termes de morbidité, de mortalité et de dépenses de santé en font un problème de santé publique majeur. L'adolescence apparaît comme la période où ces comportements se révèlent et au moins pour certaines pathologies, celle où l'observance est la plus mauvaise⁹.

Trois types de sujets non compliant sont décrits dans la littérature⁸ : l'accidentel qui oublie son traitement, l'invulnérable qui pense que l'oubli ou l'arrêt de son traitement n'aura pas de conséquence sur lui, le décidé, chez qui la non-observance résulte d'un choix volontaire. Au-delà de cette typologie, il est surtout nécessaire de chercher à comprendre quels mécanismes conscients sous-tendent l'apparition de ces comportements chez l'adolescent. La maladie chronique quelle qu'elle soit, s'oppose frontalement aux besoins de l'adolescence¹⁰⁻¹² et à ses tâches développementales : la subjectivation (devenir un sujet à part entière, se trouver une identité propre), la sexualisation et l'autonomisation.

Le refus de se soumettre aux exigences thérapeutiques, les " aménagements " apportés au traitement par le patient ou la révolte contre la maladie apparaissent donc naturellement liés à l'adolescence¹³. Cette phase de non-observance est un passage quasi obligé, correspondant à l'expérimentation et à la découverte de soi. Après avoir vérifié et touché ses limites, le jeune adulte pourra se réapproprier son identité et son histoire dans laquelle s'inscrit l'affection chronique.

A l'opposé de ce passage dynamique, la mauvaise observance a souvent chez l'adolescent une composante dépressive. Malgré ses efforts, le jeune a douloureusement conscience de ne pas être comme les autres. Il peut aussi ressentir la culpabilité d'être le mauvais patient auprès des soignants, ce qui ne fait que renforcer les sentiments négatifs.

Pour d'autres patients, c'est l'incapacité de penser et d'élaborer l'expérience de la maladie chronique qui domine, ce qui peut conduire à des situations dangereuses car le patient n'a pas

conscience du danger auquel il s'expose (déli).

La position des parents joue un rôle primordial dans l'observance thérapeutique des adolescents. Ils ont été les premiers interlocuteurs des soignants. Au moment de l'adolescence, il existe fréquemment chez les parents une certaine ambivalence, mélange d'inquiétude, de culpabilité et d'agressivité face à la maladie de leur enfant¹³. La réticence naturelle des parents à l'autonomisation des adolescents est renforcée dans le cadre de la maladie chronique, les conduisant parfois à adopter une attitude rigide, intrusive, dictée par la conviction plus ou moins consciente qu'autonomie rime avec catastrophe. Ils ne laissent pas d'autre alternative que la soumission ou la révolte.

Du côté des soignants, la question se pose de savoir quelle est la démarche optimale à aborder avec ces patients. Comme pour toute maladie, il est évidemment essentiel de veiller à informer le patient et sa famille sur la maladie, le traitement et les effets escomptés. Les problèmes de non-observance font partie de la vie avec une maladie chronique, et en parler n'est pas incitateur de mauvaise observance¹⁴. En revanche, si le sujet est tabou, il sera encore plus difficile de les aborder lorsqu'ils se présenteront.

La douleur et ses impacts psychologiques

La douleur est généralement le symptôme le plus mis en avant par les patients, la raison de la plupart des hospitalisations en urgence et le signifiant le plus communément rattaché à la maladie.

A ce même symptôme, chaque patient réagit différemment par des signes physiques (expression du visage, grimaces, certaines attitudes du corps, etc.) et vocaux (cris, gémissements, verbalisations, etc.).

Le patient est à chaque crise confronté à une sensation qui lui échappe totalement. Il ne peut fuir la douleur puisqu'elle est inscrite dans son corps¹⁵. Il est donc poussé à trouver du sens à ce vécu insensé en prélevant des éléments de son histoire. Bien que des explications claires et adaptées soient fournies au patient sur l'origine et l'expression de la maladie, bien qu'intellectuellement il semble en avoir une parfaite maîtrise, il en est autrement de son vécu affectif.

A la douleur physique s'ajoutent la tristesse voire la dépression : la douleur chronique est démoralisante, accablante, elle engendre peur, anxiété et solitude. Les douleurs physiques intenses et l'anxiété sont généralement mêlées. Bien que la première cause de mortalité soit due aux infections, le caractère massif de la douleur fait craindre le pire. Cette douleur ravive les expériences passées d'hospitalisation et parfois également les décès de membres de la famille ou de proches atteints également de drépanocytose.

Une étude¹⁶ menée à propos de la

communication de la douleur a fait ressortir ce que Rolland¹⁷ appelle " la phase de transition " du cycle de vie, dans laquelle l'adolescent recherche normalement à augmenter son autonomie. Mais dans ce cas-ci, la maladie chronique, par des crises imprévisibles mais récurrentes, crée des contradictions qui rendent l'adolescent périodiquement dépendant, d'abord de sa famille, puis du personnel médical. Elle menace la création de son identité sociale face à ses pairs, en risquant de lui conférer une étiquette de malade. Mais au fur et à mesure qu'ils grandissent, certains adolescents maîtrisent de mieux en mieux les paramètres sociaux de leur maladie (par exemple le fardeau familial lié à la prise en charge des crises vaso-occlusives). Malheureusement, tous ne traversent pas cette phase de transition avec le même succès. Et on peut craindre une marginalisation de certains d'entre eux, surtout en cas d'échec scolaire.

Il ressort de l'étude de Cook et Tursz¹⁶ que l'existence de centres spécialisés dans la maladie est ressentie comme un facteur très positif dans la prise en charge non seulement pour le malade (concernant entre autres sa douleur), mais aussi pour les familles. Dans le même ordre d'idées, une étude anglaise¹⁸ montre bien qu'une organisation des soins et une prise en charge inappropriée de la douleur entraînent une démission du malade devant ses responsabilités dans la prise en charge de la maladie et une dépendance hospitalière.

Les patients sont la plupart du temps experts dans le traitement de leur propre douleur. Ils connaissent les traitements et les paliers thérapeutiques, mais, arrivés aux urgences, dans un milieu non spécialisé, il arrive que le personnel ne réponde pas de manière adéquate à l'intensité de la douleur ressentie dans ces moments-là.

La peur de l'usage de la morphine se nourrit de 3 peurs : la peur de la toxicomanie, la peur de la mort programmée, et la peur de la mort accidentelle¹⁹. Pourtant, le suivi de plusieurs milliers de patients ayant bénéficié d'opiacés à des fins antalgiques a bien montré que le risque d'induire une toxicomanie est quasiment nul¹⁹. Les craintes de certains soignants peuvent également être renforcées par l'attitude-même du patient en crise douloureuse : chez certains en effet, la douleur est uniquement verbalisée par des mots et leur visage reste neutre faisant douter le personnel soignant de l'authenticité de la douleur.

L'utilisation d'une échelle d'intensité de la douleur (EVA : échelle visuelle analogique) chez les patients adultes, malgré sa subjectivité, reste encore le seul moyen de mesurer cette douleur et d'en rendre compte au personnel soignant. La prise en compte de cette douleur doit mener à une prise en charge rapide facilitée par un protocole de soins bien défini. En outre, la formation des patients, de leur famille et du personnel des urgences reste fondamentale pour une prise en charge optimale²⁰.

La fatigue, le manque d'énergie, l'amointrissement physique, autres conséquences directes de la maladie, liées à l'anémie quasi constante dont ils sont porteurs, suscitent bien souvent des sentiments de tristesse, d'accablement et de culpabilité. Comme la douleur, la fatigue est un symptôme qui ne se voit pas. Les limites imposées par la maladie assignent le patient à une place particulière. Certains pourront en retirer des bénéfices secondaires tandis que d'autres subissent cette réalité dans la frustration (limitation dans les activités sportives par exemple).

Comme il sera abordé plus loin dans le texte, la maladie est souvent cachée par peur d'être stigmatisé et rejeté par ses pairs ; les adultes peuvent craindre de perdre leur emploi dans une société en crise économique qui valorise la performance.

Le patient drépanocytaire et l'autre

Les patients drépanocytaires pris en charge dans le service d'hématologie sont relativement jeunes par rapport aux autres patients affectés de troubles hématologiques. On les assimile facilement à une population adolescente malgré parfois un âge biologique d'"adulte". Ils présentent des questionnements relatifs aux débuts de l'âge adulte : séparation d'avec les parents, réflexions autour de la sexualité, du choix d'un partenaire amoureux, de la procréation. En outre, certains de ces patients vivent entre deux cultures qui ne considèrent pas cette maladie de la même manière.

Interaction avec la famille

La présence d'une maladie chronique chez un enfant renforce les liens de dépendance entre l'enfant et ses parents. Ces liens renforcés peuvent constituer des entraves plus ou moins sérieuses au processus même d'adolescence.

Les difficultés liées à la situation de dépendance de l'enfant devenu adolescent, vis-à-vis de ses parents, sont en grande partie déterminées par la manière dont la maladie a été jusque là intégrée au sein des questionnements et des fantasmes parentaux et de la façon dont parents et enfants ont pu ou non élaborer la conflictualité inhérente à cette situation²¹. En effet, l'adolescent doit devenir adulte et pour cela accéder à une autonomie plus forte, aussi bien physique, spatiale, que psychique. L'adolescent, en se séparant, doit aussi s'individualiser, c'est-à-dire devenir un sujet lui-même, avec ses caractéristiques propres, menant sa vie à sa façon. Par conséquent, il paraît évident que, plus le lien parents-enfants a été symbiotique, plus la séparation obligatoire de l'adolescence est difficile, provoquant alors ce qu'on peut appeler des "pathologies de l'arrachement", terme utilisé par Epelbaum (troubles alimentaires, dépression sévère avec phénomènes auto-agressifs, efflorescence psychotique, etc.)²². En outre, plus ce lien est fort, plus l'adolescent a des

sentiments teintés d'ambivalence entre amour et agressivité envers ses parents, favorisant alors des comportements provocateurs, de non-observance par exemple. L'adolescent réinterroge le lien en l'agressant par le biais de son propre corps, enjeu entre lui et ses parents.

A l'adolescence, on assiste à une réactivation du deuil de l'enfant idéal. En effet, tant que l'enfant est petit, le fantasme de réparation est présent chez les parents et ceux-ci pensent que l'enfant va guérir. Il peut aussi exister l'espoir d'une greffe de moelle osseuse. Or, à l'adolescence, le caractère inéluctable de la chronicité de la maladie s'impose. Parallèlement, l'enfant rencontre des difficultés à idéaliser ses parents qui n'ont pas su le protéger de la maladie. Ainsi, il existe des sentiments de rejet de part et d'autre. L'enfant et ses parents se trouvent alors confrontés à un dilemme : soit l'adolescent reste enfant et les fantasmes de réparation peuvent être maintenus, soit il devient adulte et la question de l'idéalisation se pose à nouveau. Cette autonomisation nécessite aussi un travail de deuil du côté parental. En effet, les parents doivent accepter de perdre une partie de la maîtrise des soins qu'ils avaient eue pendant l'enfance et doivent apprendre à faire confiance à l'adolescent pour gérer seul sa maladie.

Les remaniements liés à l'adolescence peuvent donc être compliqués par la présence d'une maladie chronique. Comment manifester l'agressivité nécessaire à la séparation d'avec des parents hyperprotecteurs ? Comment accepter que son enfant puisse éventuellement compromettre sa santé pour tester les limites de son propre corps et acquérir l'autonomie nécessaire pour se prendre en charge seul ?

Enfin, il est également important d'évoquer les liens fraternels. Kaës²³ évoque la relation fraternelle comme prévalente dans la construction de l'identité. S'adressant à un "presque même qu'eux", ils expérimentent dans ce groupe leurs compétences à exprimer, de façon socialisée, leurs pulsions agressives. Dans l'histoire des fratries dont un ou plusieurs membres sont atteints de drépanocytose, les enfants collatéraux s'interrogent sur la "répartition" de la maladie au sein de la fratrie, dans un sens comme dans l'autre : pourquoi est-ce tombé sur lui, pourquoi s'occupe-t-on davantage de mon frère malade que de moi ? Il leur est sans doute plus difficile d'exprimer leur agressivité vis-à-vis de l'enfant "victime" et dans un même temps, on peut imaginer une jalousie décuplée en raison de l'attention soutenue des parents à l'enfant malade. L'agressivité est alors cachée derrière des attitudes défensives : idéalisation de l'enfant malade, désir de le protéger ou désir de le réparer²⁴.

On peut imaginer que l'existence d'associations de malades apporte un soutien important, en favorisant l'adaptation des patients drépanocytaires à leur maladie dans le contexte de leur projet de vie en dehors du cercle familial empreint d'une conflictualité trop importante. Les groupes de parents quant à eux

représentent une bonne médiation pour les aider à trouver une distance appropriée par rapport à leur enfant.

Vie amoureuse, sexualité, grossesse...

L'élément déterminant de l'entrée dans l'adolescence est la puberté, c'est-à-dire la maturation biologique et sexuelle. Ce remaniement produit une crise qui affecte tous les secteurs de la vie relationnelle et intrapsychique²⁵.

Le drépanocytaire présente un retard dans le début de son développement pubertaire, s'exprimant sur sa maturation squelettique, sa taille, son poids, un retard de l'augmentation du volume testiculaire et de la pilosité pubienne et chez la fille un retard de la ménarche²⁶.

L'adolescence est un moment de crise qui survient après une période de latence durant laquelle l'individu a mis ses pulsions sexuelles au repos. Pour le patient drépanocytaire, le fait que l'évolution pubertaire du corps soit retardée entraînerait-elle un décalage entre ses pulsions et l'absence de maturation de son corps ?

La plupart des adolescents drépanocytaires ont des aspirations et des comportements sexuels identiques à ceux des adolescents en général. Or, parmi les soignants, la question de la sexualité peut être simplement occultée ou, au contraire redoutée comme source de difficultés médicales supplémentaires²⁷. Une enquête²⁸ menée au sein de la population française révèle que les patients atteints de maladie chronique sont significativement plus touchés par certains troubles de la sexualité (dyspareunie, absence de désir, anorgasmie, dysérection, éjaculation précoce, etc.).

Cette enquête met en évidence les difficultés sexuelles connues par ces patients et donc l'importance d'une écoute formée pour une meilleure prise en charge.

Chez les filles, la question de la maternité peut apparaître plus tôt que ce que l'on imagine. Cette question est chargée de diverses inquiétudes telles le risque de stérilité, de transmission de la maladie, plus ou moins mêlées à la culpabilité qu'une mère malade puisse nuire à son enfant. Ainsi, le désir d'enfant chez la femme drépanocytaire est souvent abordé sous la forme d'un doute, d'une interrogation. " Puis-je avoir un enfant ?... Mon état de santé le permet-il ? ". Questions d'autant plus cruciales que la maladie est liée au risque de mort. La question du désir d'enfant peut être vécue comme un paradoxe : la femme drépanocytaire qui se sent inconsciemment menacée de mort, peut-elle donner la vie ? Vouloir un enfant peut être l'expression d'un défi pour contredire le discours médical, un refus face à toutes les limitations déjà imposées, une envie de " normalité ". Souhaiter devenir mère est le signe d'un élan vital qui est souvent difficile à entendre de la

part du corps soignant qui perçoit surtout la dangerosité de cette grossesse. Les gynécologues proposent d'ailleurs assez souvent à ces femmes une interruption de grossesse en évoquant le risque vital pour la femme et le fœtus.

Cependant, une étude concernant la grossesse des femmes atteintes de drépanocytose démontre que, malgré les risques pour les patientes et leur fœtus, on peut s'attendre à des résultats favorables si on observe un suivi optimal, c'est-à-dire des conseils prénatals et des visites prénatales régulières pour l'évaluation et le traitement des événements aigus²⁹.

Le désir d'enfant chez la femme drépanocytaire ne peut être isolé de la question du risque de transmission de la maladie. La drépanocytose est aussi représentative de types de questionnements qui s'appliquent à d'autres maladies génétiques d'une manière générale (eugénisme, désir d'enfant " parfait ") : la connaissance des maladies génétiques ne risque-t-elle pas de modifier le choix de son partenaire en fonction de son capital génétique ? Faudra-t-il bientôt fournir, avant le mariage, son patrimoine génétique au conjoint, au médecin de famille, voire à l'Etat qui décideront du bien-fondé de cette union dans une culture de santé publique qui tentera d'éliminer ce genre de maladie trop coûteuse ? En outre, les patients, de plus en plus demandeurs d'informations, seront-ils en droit de revendiquer un enfant " sain " ?

Spécificités culturelles

Les patients soignés en Belgique sont pour la plupart issus du Congo en raison sans doute du contexte historique et des liens qui ont perduré entre ces deux pays après la décolonisation des belges du Congo. La maladie pose donc la question des origines.

Sans plonger dans la généralisation, il semblerait, selon de nombreux témoignages de patients, que la maladie soit perçue et gérée très différemment sur le continent africain et dans les pays occidentaux.

Comme Galacteros³⁰ le cite, en Afrique, les qualificatifs tels que " pas la peine, né pour rien, déjà mort... " sont fréquemment utilisés pour décrire ces patients. L'abord de la maladie, voire même le fait d'être reconnu comme porteur sain de la drépanocytose, a une connotation souvent différente de celle exprimée dans les pays occidentaux ; il s'agit souvent d'un sujet tabou et l'exclusion pure et simple des femmes porteuses saines par leur époux et sa famille sont encore d'actualité⁷. Il semblerait que ces représentations entraînent les patients souffrant de cette maladie à taire leur souffrance pour justement donner la moindre prise possible à tous ceux qui pourraient accroître la malveillance de leurs proches, notamment en termes de manigance, sorcellerie...

Le corps aussi est un espace marqué par la culture³¹. Il est essentiel que le milieu hospitalier puisse

tenir compte du sens qui a été donné à la maladie que ce soit par des explications naturelles (exposition au stress, infections, etc.) ou surnaturelles (mystique, animiste ou magique). Les patients semblent souvent adhérer à la culture hospitalière occidentale, mais qu'en est-il de leurs parents ? En effet, à l'hôpital des adultes, les parents s'effacent et le seul interlocuteur est souvent uniquement le patient. De quelle manière ces patients se construisent-ils une identité propre alors qu'ils naviguent entre la culture de la maison d'une part et la culture de l'hôpital et de l'école d'autre part ?

Par ailleurs, il existe aussi des cas d'enfants venus seuls en Occident. Lors de leurs hospitalisations, l'isolement familial peut être renforcé. L'impossibilité de partager sa souffrance avec des personnes de la même culture que soi peut être particulièrement pesante.

La constitution de groupes de paroles au sein de l'hôpital peut éventuellement être un média permettant de concilier la culture hospitalière et la culture du patient.

Vie adulte et responsabilités

L'Homme est un être social. De tout temps, il a tendu à aller à la rencontre de l'autre et à vivre en groupe. C'est bien d'ailleurs une des finalités de l'adolescence : s'intégrer au monde des adultes. Pour l'adolescent drépanocytaire, la question de l'intégration sociale peut s'entendre selon deux acceptations : d'une part celle de la culture africaine (la plupart des patients soignés en Belgique étant soit congolais, soit issus de parents congolais) et d'autre part celle de la maladie sous sa forme handicapante. Selon une enquête menée par Bonnet³², portant sur la spécificité de la situation d'immigré par rapport à cette maladie, il s'avère que les patients présentent de bonnes capacités à intégrer de nouveaux systèmes de pensées liées à la culture hospitalière. En ce qui concerne la seconde acceptation qui nous occupe ici, la socialisation passe par différents lieux et activités. L'école, le milieu professionnel et le sport font partie de ceux-ci et la drépanocytose peut dans ces trois domaines constituer une difficulté.

L'école est un des premiers lieux de socialisation, celui de la rencontre avec les pairs, celui de l'adhésion à un groupe... A l'adolescence, spécifiquement, l'intégration et l'acceptation au sein d'un groupe de pairs sont particulièrement importantes. Ce groupe constitue un refuge ou un point d'appui pour pouvoir se séparer des parents. Le ralliement au groupe s'accompagne souvent d'un gommage des différences. L'adolescent malade chronique est souvent plus isolé, participe à moins d'activités sociales ou culturelles. Les liens particuliers qu'il entretient avec sa famille l'entravent dans l'établissement de liens avec ses pairs et les répercussions de la maladie (le retard pubertaire par exemple) peuvent entraîner un rejet des pairs³³. Les patients drépanocytaires cachent souvent leur maladie à leur entourage (en dehors du cercle strictement familial) aussi bien à leurs pairs qu'au corps

professoral. Certaines précautions ne peuvent être prises si le patient n'avertit pas l'institution scolaire de sa maladie : éviter le froid entraîne l'évitement des récréations en hiver, de la piscine obligatoire, ... autant de signes qui peuvent l'exposer à la discrimination. Que dire en situation de crises exigeant une hospitalisation ? La scolarité peut être compliquée par des absences prolongées chez les patients présentant des crises fréquentes. Cependant, la scolarité normale retrouvée chez plus de 50 % des patients dans une étude menée au Congo³⁴ permet d'exclure l'existence de déficits cognitifs liés à cette maladie.

Au niveau de la politique de l'éducation, en Belgique, en juillet 2002, la Ligue des Droits de l'Enfant avait été interpellée par des pédiatres inquiets de certaines pratiques discriminatoires en matière d'accueil d'enfants diabétiques dans les écoles. Ils se sont dès lors demandé si d'autres enfants, atteints d'autres maladies chroniques, voire de handicaps, n'étaient pas sujets à des problématiques de ce genre. Après avoir contacté un maximum d'associations de défense de jeunes patients, celles-ci ont confirmé que, si elles n'étaient pas confrontées à des problèmes aussi graves que des problèmes d'intégration, les enfants dont elles s'occupaient souffraient parfois, eux aussi, de difficultés avec l'école.

Ces difficultés proviennent, en général, d'une méconnaissance de la pathologie dont est atteinte l'enfant. Les enseignants ne sont pas formés à l'accueil d'enfants " différents " dans leurs classes. Ils ne connaissent pas les conséquences qu'a une maladie sur la vie quotidienne de l'enfant, pas plus qu'ils ne savent comment il vit cette maladie à l'école.

L'idée de la création d'une plate-forme était née. Celle-ci devait porter les revendications des associations, donc des enfants sur la place publique.

Pour mettre en œuvre cette politique d'accueil dans toutes les écoles de type ordinaire, la Ligue des Droits de l'Enfant plaide pour que l'instauration d'un projet d'accueil individualisé (PAI) soit mis au point, chaque fois que la famille en fait la demande, par le Pouvoir Organisateur de chaque établissement. Sur cette base, un Livre Blanc : " Accueil de l'enfant malade chronique ou handicapé à l'école " a été élaboré.

Le monde professionnel n'est pas non plus " prévu " pour les personnes souffrant de maladies chroniques. Dans des situations sévères, le patient fait parfois appel aux services sociaux pour une reconnaissance de handicap. S'il s'inscrit dans le monde professionnel, la question de l'information de la maladie à l'employeur se pose.

Les principales demandes au niveau social, émanant des patients souffrant de nombreuses complications consistent en des demandes d'allocations pour handicap auprès du ministère de la prévoyance sociale et un soutien des médecins auprès d'*Actiris* pour leur trouver un emploi adapté à leur capacité

physique. Pour les patients récemment arrivés sur le territoire belge, ceux-ci sont en demande d'informations quant aux démarches de régularisation pour raisons médicales et de l'octroi d'une aide médicale urgente auprès du CPAS.

QUELLE PRISE EN CHARGE POUR LES PATIENTS DREPANOCYTAIRES ADULTES ?

La maladie est susceptible d'être diagnostiquée dans les semaines suivant la naissance et le patient atteint de drépanocytose est donc très tôt amené à fréquenter l'hôpital. Celui-ci devient un passage obligé, lieu de soins, de souffrance et de soulagement. En effet, l'hôpital est l'endroit où se mêlent d'une part, la douleur liée à la crise vaso-occlusive, le fait d'être séparé de ses parents, de subir des examens parfois pénibles et d'autre part, l'aspect positif lié au soulagement de cette douleur ainsi qu'au réconfort apporté par le personnel hospitalier...

L'allongement de la durée de vie des patients a entraîné les pédiatres à confier leurs malades plus âgés à leurs confrères hématologues pour adultes. Dès lors, se pose la question des modalités et des conséquences de ce transfert.

Transfert

Il n'existe pas de moment ou d'âge idéal pour envisager la transition entre le service enfant et le service adulte. Ce moment dépend de la croissance staturo-pondérale et pubertaire du patient, de son état de santé ainsi que de sa maturité. La transition ne doit pas être proposée tant que l'adolescent n'a pas complètement terminé sa croissance, et idéalement, tant qu'il n'est pas dans une situation clinique stabilisée.

Le transfert en structure hospitalière pour adultes ne peut être efficace que si l'adolescent a acquis une capacité à gérer sa maladie en dehors de ses parents et de son équipe de soins. De ce fait, la préparation doit débiter bien en amont du transfert.

Les enfants soignés dès leur plus jeune âge investissent affectivement le centre de soins pédiatriques de manière très intense. Cette intensité dépend de la longueur de la période durant laquelle ils ont été soignés dans ce centre et de toute la symbolique et de la réalité qu'il y a à se faire soigner chez les enfants. Le transfert dans un centre de soins pour adultes est souvent appréhendé avec beaucoup de craintes. Quitter une équipe pédiatrique pour une nouvelle équipe inconnue n'est pas sans difficultés. Se posent à ce moment là des questions de confiance quant aux compétences du nouvel hématologue, quant à sa bienveillance. Il s'agit d'une séparation importante qui peut réactiver d'anciennes ruptures vécues douloureusement¹⁵.

La spécificité de cette pathologie requiert que les patients soient dirigés vers des centres de référence ayant le personnel et les compétences nécessaires

pour pouvoir gérer les crises et les complications. Afin de démystifier l'hôpital des adultes, il serait sans doute constructif de pouvoir envisager, avant le transfert, une visite dans cette nouvelle structure hospitalière et éventuellement, durant une certaine période, une double prise en charge pédiatrique-adulte.

Un passage difficile, mais intéressant ?

La majorité des patients soignés en pédiatrie témoignent de leurs difficultés à envisager un transfert vers un centre hospitalier pour adulte : peur de l'inconnu, impression d'abandon, crainte de la méconnaissance de la maladie dans ce nouveau lieu de soins, etc.

Comme il a été mentionné précédemment, l'existence de ce transfert est assez récente étant donné l'allongement de la durée de vie de la population drépanocytaire. Nous n'avons pas encore le recul suffisant pour connaître les impacts sur les patients. Iront-ils moins régulièrement aux consultations prévues, seront-ils moins attentifs à prendre soin de leur santé... ? Concernant ces questions, comment faire la part des choses entre la question du transfert et l'entrée en adolescence ?

Pour contrecarrer ces éventuelles conséquences négatives, il serait opportun de proposer des programmes d'information et d'éducation sur la maladie (reconnaissance des signes précoces de crises, d'infection, etc.).

Hormis l'aspect strictement médical, malgré les craintes des patients et de leur famille, ce transfert ne représente-t-il pas pour ces patients justement une occasion de prouver leur autonomie, de sortir d'une régression et de devenir un adulte certes malade, mais adulte ? Et ainsi, de pouvoir aborder des questions d'adultes, tels les risques d'une grossesse, l'intégration dans le monde du travail, ...

CONCLUSION

Cet article traite essentiellement des jeunes adultes atteints de drépanocytose soignés en Occident. Nous ne nous sommes pas exprimés sur les questions de santé publique en Afrique. Les différents problèmes observés sont liés à l'inexistence d'un programme national de lutte contre la maladie, l'absence de dépistage néonatal et le manque de structures spécifiques de prise en charge. Les patients sont parfois obligés d'émigrer dans des pays qui possèdent les techniques médicales aptes à les soigner et d'avoir accès à un système social qui leur permet de s'offrir ces soins. Nous pouvons imaginer que la migration de ces patients vers des pays occidentaux dans lesquels les systèmes de santé sont plus accessibles puisse poser des questions de politique de santé publique à l'avenir.

A un niveau purement hospitalier, on ne peut que conseiller aux patients de se diriger vers des centres

de soins spécialisés, aux patients et à leur famille de s'informer au mieux sur la maladie et à l'hôpital d'être justement le plus attentif possible à mettre en place des structures apportant cette information et des modalités de prise en charge optimisée, tant dans les services d'urgence que d'hospitalisation. Les spécialistes non hématologues sont également essentiels dans cette prise en charge optimisée (gynécologue, néphrologue...), ce qui illustre bien le caractère multidisciplinaire de cette approche. De nombreuses observations concernant le transfert des patients drépanocytaires peuvent aussi s'appliquer à d'autres maladies chroniques telles que le diabète, la mucoviscidose, etc.

Comme nous avons pu l'aborder dans cet article, ces enfants qui rentrent depuis peu dans un monde adulte sont confrontés à de nouvelles problématiques (vie professionnelle, enfantement, etc.). La méconnaissance de cette maladie tant de la part de la société que de la part des patients eux-mêmes peut accroître les difficultés de ces patients à traverser ces étapes de la vie. Il est donc fondamental de pouvoir transmettre l'information au moins via les hôpitaux et les médecins qui les soignent.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

- Gernet S, Mestre C, Runel-Belliard C : Du pays d'origine au pays " d'accueil " : perception de la maladie chez 26 familles drépanocytaires suivies au CHU de Bordeaux. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture* 2012 ; 25 : 309-15
- Bardakdjian J, Wacjman H : Epidémiologie de la drépanocytose. *Revue du Praticien* 2004 ; 54 : 1531-3
- Claster S, Vichinsky E : Managing sickle cell disease. *BMJ* 2003 ; 327 : 1151
- De Montalembert M, Tshilolo L : Les progrès thérapeutiques dans la prise en charge de la drépanocytose sont-ils applicables en Afrique subsaharienne ? *Med Trop* 2007 ; 67 : 612-6
- Lainé A : La drépanocytose. Regards croisés sur une maladie orpheline. Paris, Karthala, Collection Homme et Société, 2004 : 7-16
- Fine A : La maladie organique et ses remaniements psychiques. *Rev Fr Psychosomatique* 1994 ; 5 : 65-81
- Gulbis B, Ferster A, Kentos A *et al.* : La drépanocytose : une affection exotique ou un problème de santé publique. *Rev Med Brux* 2005 ; 26 : 309-13
- Jaquin P, Levine M : Difficultés d'observance dans les maladies chroniques à l'adolescence : comprendre pour agir. *Arch Pediatr* 2008 ; 15 : 89-4
- Rianthavorn P, Ettenger RB : Medication non-adherence in the adolescent renal transplant recipient : a clinical's viewpoint. *Pediatr Transplant* 2005 ; 9 : 398-407
- Courtecuisse V : Les adolescents et la maladie chronique, Symptômes et besoins. Journées Parisiennes de Pédiatrie. Paris, Flammarion Med Sci, 1985 : 267-72
- Rosen D : Pubertal growth and sexual maturation for adolescents with chronic illness or disability. *Pediatrician* 1991 ; 18 : 105-20
- Suris JC, Michaud PA, Viner R : The adolescent with a chronic condition. Part I : developmental issues. *Arch Dis Child* 2004 ; 89 : 938-42
- Marcelli D : L'observance bien tempérée, entre la soumission et la révolte. Entretiens de Bichat (TR). Paris, Expansion Scientifique Française, 1997 : 6-9
- Alvin P : La non-compliance thérapeutique : une vérité pénible à dire ou difficile à entendre ? *Arch Pediatr* 1997 ; 4 : 395-7
- Faure J, Romero M : Retentissements psychologiques de la drépanocytose. In : Girot M, Bégué P, Galactéros F : La drépanocytose. Paris, John Libbey Eurotext, 2003 : 277-87
- Cook J, Tursz A : Les adolescents drépanocytaires parlent-ils de leur douleur à leur entourage ? *Pediadol* Extrait des actes du colloque UNESCO 2001 " La douleur de l'enfant, quelles réponses ? ", Paris, 2001
- Rolland JS : Chronic illness and the life cycle : A conceptual framework. *Family Process* 1987 ; 26 : 203-21
- Maxwell K, Streetly A, Bevan D : Experiences of hospital care and treatment seeking for pain from sickle cell disease : qualitative study. *BMJ* 1999 ; 318 : 1585
- Annequin D : Du bon usage de la morphine. *Enfance et Psy* 2004 ; 25 : 67-75
- Angoulvant F, Redant S, Holvoet L, Millet B, Ferster A, Andreu-Gallien J : Prise en charge de la douleur des enfants drépanocytaires aux urgences : recommandations et état des lieux dans le Réseau Mère-Enfant de la francophonie. *Réanimation* 2011 ; 20 : 516-24
- Alvin P, de Tournemire R, Anjot MN, Vuillemin L : Maladie chronique à l'adolescence : dix questions pertinentes. *Arch Pediatr* 2003 ; 10 : 360-6
- Epelbaum C : Adolescence et maladie : du corps à la parole. *Arch Pediatr* 1998 ; 5 : 1122-31
- Kaës R : Le complexe fraternel. *Tropique* 1993 ; 51
- Ferrari P, Crochette A, Bouvet M : La fratrie de l'enfant handicapé. Approche clinique. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* 1988 ; 1 : 19-25
- Roussillon R : Manuel de psychologie et de psychopathologie clinique générale. Paris, Masson, 2007
- M'Pemba-Loufoua AB, Nzingoula S : Développement pubertaire chez le congolais drépanocytaire homozygote. A propos de 53 cas. *Médecine d'Afrique Noire* 2001 ; 48 : 5-10
- Alvin P, Rey C : Garçons et pathologies somatiques chroniques à l'adolescence. Adolescents, adolescentes, psychopathologie différentielle. Bayard, Païdos adolescence, 1995 : 58-80
- Bajos N, Bozon M : Enquête sur la sexualité en France. Pratiques, genre et santé. Paris, La Découverte, 2008
- Koshy M : Sickle cell disease and pregnancy. *Blood Rev* 1995 ; 9 : 157-64
- Galactéros F : De la drépanocytose de l'enfant à celle de l'âge adulte. Les passages. Hôpital Henri Mondor, Créteil
- Moro MR, Nathan T : Le bébé et son univers culturel. *Psychopathologie du bébé*. Paris, PUF, 1989 : 728-35
- Bonnet D : Rupture d'alliance contre rupture de filiation : le cas de la drépanocytose. In : Dozon J-P, Fassin D, eds. Critique de la santé publique : une approche anthropologique. Paris, Balland, 2001 : 257-80

33. Breton A : Travail de maladie, travail de deuil, et travail d'adolescence, ou l'adolescence de l'enfant porteur de maladie chronique. Arch Pediatr 2000 ; (Suppl 2) : 263-5
34. Tsiba JB, Nzingoula S : Scolarité de l'enfant et de l'adolescent drépanocytaire en 2004 à Brazzaville, Congo. Bull Soc Pathol Exot 2006 ; 99 : 258-60

Correspondance et tirés à part :

S. DE PAUW
C.H.U. Brugmann
Clinique d'Héмато-Oncologie
Place A. Van Gehuchten 4
1020 Bruxelles
E-mail : sandra.depauw@chu-brugmann.be

Travail reçu le 3 juin 2013 ; accepté dans sa version définitive le 10 janvier 2014.