Drépanocytose

Enjeux psychiques, représentations, comportements de santé et interventions chez l'enfant et l'adulte

Gay Marie-Claire, Oudin-Doglioni Damien (1) et Lehougre Marie-Pierre (2)

(1) Laboratoire CLIPSYD, Université Paris-Nanterre
(2) Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge, Centre de référence national pour la prise en charge des syndrômes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies rares du globule rouge et de l'érythropoïèse – CHU Henri Mondor Créteil

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue au monde et l'on estime à 300 000 le nombre de naissances d'enfants drépanocytaires chaque année (Piel, Steinberg, & Rees, 2017). Elle est présente sur l'ensemble du continent africain (à l'exception de l'Afrique du Sud), le pourtour méditerranéen, l'Inde et le Moyen-Orient. Les populations caribéennes et américaines du sud et notamment brésiliennes sont également concernées, de même que toutes celles qui se sont construites sur les déplacements de population lors de l'esclavage ou les courants migratoires. En France, elle est la première maladie génétique, avec un taux de 1 naissance sur 780 en 2010 en Île-de-France (Galactéros, 2012) La drépanocytose est responsable, aujourd'hui encore, du décès d'un enfant drépanocytaire sur deux avant 5 ans dans de nombreux pays en voie de développement. La mise en place du dépistage néonatal et l'administration d'une antibioprophylaxie chez les bébés découverts malades, a permis de faire chuter le taux de mortalité à 2% dans les pays industrialisés (Gardner *et al.*, 2016).

Malgré d'indéniables progrès dans sa prise en charge, la drépanocytose reste encore aujourd'hui, pour celui qui en est atteint et pour sa famille, imprégnée de la permanence d'un danger qui se révèle au mieux en termes de risque, mais qui le plus souvent prend la forme d'une condamnation à mort. Les représentations de la maladie restent en effet puissamment associées au risque de décès précoce et beaucoup relatent les discours catastrophiques qui les accompagnent depuis l'enfance.

1 Étiologie et triade physiopathologique de la drépanocytose : douleur, anémie et risques infectieux

La drépanocytose est une pathologie génétique autosomique récessive de l'hémoglobine dans les globules rouges. La mutation des chaines ß de l'hémoglobine induit une falciformation des hématies (les globules rouges prennent la forme d'une faucille) qui, en perdant leurs capacités de déformation, provoquent des phénomènes de vaso-occlusion dans la microcirculation appelés « crises vaso occlusives » (CVO). Comme maladie de système, elle convoque toutes les spécialités médicales et comme pathologie chronique du globule rouge et donc du sang, elle fait émerger des représentations en lien avec l'identité, que renforce encore son caractère héréditaire.

En interrompant l'activité d'oxygénation des tissus en aval, les amas globulaires falciformés sont à l'origine de lésions ischémiques tissulaires pouvant survenir de façon imprévisible et brutale en toutes zones du corps. Ces accidents itératifs engendrent des douleurs paroxystiques parfois difficilement contrôlables, en particulier lorsqu'ils ont lieu dans l'os. Outre la douleur qui est le phénomène le plus stable et récurrent dans la drépanocytose, l'anémie est quasi constante en raison d'une destruction accélérée des globules rouges drépanocytaires. L'aggravation de l'anémie est fréquente et ses causes en sont nombreuses. Il arrive que la transfusion sanguine constitue une nécessité vitale. Le troisième volet de la maladie est une sensibilité accrue aux infections bactériennes ou parasitaires.

La survenue d'une CVO chez l'enfant, comme chez l'adulte, constitue toujours une urgence médicale, nécessitant une prise en charge et une surveillance rigoureuse en milieu hospitalier spécialisé. Le traitement est avant tout dirigé vers la douleur et est constitué d'antalgiques majeurs (morphine sous forme injectable) associés à une hydratation. Chez le nourrisson, les crises se situent le plus souvent au niveau des mains et des pieds (syndrome Pied-Main) ou dans l'abdomen. Chez l'adulte elles peuvent siéger en toutes parties du corps et comporter, comme c'est le cas pour le syndrome thoracique (atteinte pulmonaire aiguë d'étiologie complexe), un risque vital majeur (Bartolucci *et al.*, 2016).

Il faut noter qu'à la douleur aigüe, laquelle conduit souvent les patients aux urgences, s'ajoute la stigmatisation du corps médical qui, mal informé, assimile souvent la demande de morphiniques à une addiction. Ces patients attendent en moyenne 25% de plus que les patients de la population générale avant d'être pris en charge (Haywood *et al.*, 2013 ; 2014) et ont des difficultés à obtenir une prescription d'antalgiques majeurs (Gillis *et al.*, 2012).

2 Perspectives de guérison et traitements

La greffe de cellules souches hématopoïétiques à partir d'un donneur apparenté et compatible et, depuis peu, la thérapie génique (Tanhehco & Bhatia, 2019) offrent de réels espoirs de guérison. Ces thérapeutiques curatives stoppent la survenue des crises et réparent même les lésions ischémiques dans l'os, le cerveau, les reins . . . , mais cette transformation biologique induit aussi une perte des repères notamment identitaires et un déséquilibre affectif majeur (Lehougre, 2018).

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

Plus communément, les traitements proposés sont symptomatiques : médicaux (e.g. échanges transfusionnels) et chimio-prophylactiques (e.g. hydroxyurée, supplémentation en acide folique, vaccination élargies, antibiothérapie). S'y ajoute un certain nombre de règles d'hygiène et de précautions à appliquer au quotidien, comme le maintien d'une bonne hydratation et une régulation de l'activité physique (Habibi *et al.*, 2015). Au fil du temps et des crises, la drépanocytose sera responsable de multiples dégradations, silencieuses et souvent inéluctables, obligeant le malade à une surveillance médicale, clinique, biologique et par imagerie, des plus rigoureuses. Et bien que de plus en plus efficaces, les traitements s'avèreront source d'une forte iatrogénie, et convoqueront, chaque fois, bénéfices et risques dans la balance décisionnelle.

La drépanocytose étant une maladie grave avec laquelle la personne doit vivre au quotidien comme avec une épée de Damoclès, il n'est pas surprenant qu'elle génère une diminution de la qualité de vie sur les plans physique et psychologique (Luboya, Tshilonda, Ekila, & Aloni, 2014). Ainsi les taux d'anxiété varient entre 6.7% et 20% selon les études (Levenston, 2008 ; Master, 2016) et une revue de la littérature montre qu'environ 34% des personnes atteintes de Drépanocytose dans la population américaine ont des scores de dépression au-dessus des seuils cliniques, ces chiffres devant être reprécisés pour l'Europe et les autres parties du monde. La dépression est un problème d'autant plus important qu'elle entraine une majoration de la douleur et une moins bonne gestion au quotidien (Anie, 2002) La prise en charge somatique se doublera fréquemment d'une intervention du psychologue selon des modalités adaptées à la problématique de chacun : travail psychothérapique et/ou modalités thérapeutiques dirigées sur la gestion de l'anxiété et de la douleur notamment. Il est surprenant de ne pas trouver dans la littérature de programmes visant à évaluer l'impact de techniques de prise en charge des troubles psychologiques dans cette population. Les interventions se sont plutôt centrées sur la gestion de la douleur.

3 Interventions psychosociales en direction de la gestion de la douleur

Les approches cognitives et/ou comportementales sont les plus étudiées, avec le plus souvent une composante relaxation. Des approches fondées sur le soutien social ou l'hypnose sont également proposées. Ces techniques sont proposées au patient, en individuel ou en groupe. Les interventions se fondent sur le résultat des recherches sur l'influence des émotions dans le ressenti de la douleur (e.g. Gay, Philippot, & Luminet, 2002) et sur le constat que les cognitions négatives sont associées à un ressenti douloureux plus élevé et à une plus grande consommation des services de soin (médicaments, consultations, hospitalisations) (e.g. Anie, 2002).

Deux équipes ont travaillé activement sur l'évaluation de programmes cognitivo-comportementaux de gestion de la douleur en direction des patients drépanocytaires, à la fin des années quatre-vingt-dix : l'équipe de Karen Gil aux Etats Unis et l'équipe de Veronica Thomas en Grande Bretagne. Ces programmes visaient à augmenter l'utilisation d'un coping actif ou à modifier les représentations de la douleur pour en abaisser le seuil.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

L'équipe de Gil a développé un ensemble de programmes d'entraînement aux compétences d'ajustement (coping) à la douleur en direction des adultes (Gil & al, 1996 ; 2000). Il s'agit de programmes courts de trois séances, menés en individuel, ayant pour contenu l'apprentissage de formulations d'énoncés de soi calmants, de stratégies de réinterprétation de la douleur ainsi que de techniques de relaxation et de stratégies de distraction (concentration sur la respiration, imagerie, comptage, fixation de l'attention sur l'environnement). Comparés à un groupe contrôle ayant reçu de l'éducation thérapeutique sur la même durée, les adultes ayant bénéficié du programme ont montré une pensée moins négative et un coping plus actif. Soumis à un test de douleur en laboratoire, ils déclaraient une douleur moins forte et étaient capables de différencier davantage de nuances dans les stimuli douloureux que les participants du groupe contrôle. Les résultats se maintenaient à trois mois. En revanche, aucune différence n'a été enregistrée entre les deux groupes sur les critères médicaux (nombre d'hospitalisations, usage des services de santé) ni sur les seuils de douleur évalués dans un cadre clinique.

Thomas et son équipe ont développé un programme (Thomas *et al.*, 1998 ; 1999 ; 2000 ; 2001) de huit séances de prise en charge pour les adultes, en groupe, à un rythme hebdomadaire. Ce programme consistait à apprendre aux patients à identifier les cognitions négatives associées à la douleur et à les modifier, de façon à modifier la signification de la douleur et à en diminuer l'intensité. Les patients apprenaient également la relaxation et recevaient des éléments d'éducation thérapeutique. Les résultats indiquaient des temps d'hospitalisations plus court et un coût moindre lié aux soins de santé six mois après la fin du traitement comparé au groupe témoin. Cependant il n'y avait pas de différence significative entre les groupes concernant les seuils de douleur. Un autre protocole mené auprès d'adolescents et de jeunes adultes à partir d'un même format, a montré un meilleur contrôle de la douleur et moins d'émotions négatives, mais n'a pas pu montrer d'impact sur la consommation de soins ni sur la douleur chez le groupe clinique, comparé à un groupe contrôle suivi en soins courants.

Gil a adapté son programme à une population d'enfants (Gil *et al.*, 1997 ; 2001), à partir d'une séance unique centrée sur les techniques d'ajustement à la douleur, suivie d'une séance de révision. Les enfants ayant bénéficié du programme, comparés à un groupe contrôle, ont adopté un coping plus actif en situation de crise : les enfants rapportaient ainsi moins d'impact sur leurs activités quotidiennes et moins de recours aux services de soins. Par contre la prise en charge n'a pas eu d'impact sur les seuils de douleur.

Les études fondées sur une prise en charge de groupe et fondé sur le soutien social et le partage d'expérience entre patients, bien que moins bien contrôlées que les protocoles fondés sur les approches cognitivo-comportementales, ont des conclusions qui vont dans le même sens : les patients ont une meilleure gestion de la douleur (Butler & Beltran, 1993 ; Nash & Kramer, 1994), sans pour autant avoir d'impact sur les seuils de douleur. Quelques études ont utilisé le biofeedback, l'hypnose et la relaxation, avec des résultats positifs enregistrés sur des cas cliniques mais qui restent à vérifier dans des études contrôlées (e.g. Dinges *et al.*, 1997 ; Walco, 1999). Ainsi, les programmes

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

cognitivo-comportemental ou de soutien permettent une meilleure autogestion de la douleur. Leur action est indirecte, car ils ne permettent pas de la supprimer ni d'en diminuer l'intensité, en particulier en situation de crise, même si les études en laboratoire à partir d'un dispositif expérimental enregistrent des résultats positifs. Les travaux de Gil sont classés comme probablement efficaces, selon les critères des EST édités par Chambless mais demandent à être reproduits par une équipe indépendante pour obtenir le label. Si les résultats obtenus sont encourageants, nous avons cependant besoin de recherches complémentaires portant sur le nombre optimal de séances, leur contenu et leur administration (en groupe ou en individuel) ainsi que sur une évaluation de la douleur en situation réelle et non de laboratoire. Les nouvelles recherchent doivent intégrer des évaluations d'impact sur l'usage des services de santé car les résultats des études actuelles sont contradictoires. Enfin, il est surprenant que l'hypnose, dont la rapidité d'action devrait en faire une indication princeps dans les douleurs aigües, n'ait pas donné lieu à des recherches soutenues dans la drépanocytose. Une autre question centrale dans la gestion de la maladie drépanocytaire est celle de l'observance, question qui n'est pas sans lien avec la douleur et qui n'est pas non plus résolue, loin s'en faut.

4 Observance thérapeutique chez les patients atteints de drépanocytose

Si la gestion de la maladie demande une bonne observance pour en contenir les symptômes, les études rapportent cependant un taux très élevé de non-observance chez l'adulte, variant de 37% à 71% selon les études (Gernet, 2010 ; Viswanathan, Swaminathan, Viswanathan, & Lakkaraja, 2015 ; Walsh *et al.*, 2014), avec comme conséquence l'augmentation des Crises Vaso-oclusives (CVO) et du nombre d'hospitalisations. Quelques études nord-américaines ont montré l'existence de barrières socio-économiques telles que l'absence d'assurance, la distance des lieux de soins, l'absence de centres experts "comprehensive sickle-cell center" (Brandow & Panepinto, 2010 ; Haywood, Lanzkron, Strouse, Bass, & Segal, 2009). En Europe de manière générale et en France plus spécifiquement, de tels liens n'ont pas été mis en évidence. Ainsi, les facteurs susceptibles d'expliquer la non observance chez ces patients sont encore peu clairs. Plusieurs programmes ont été étudiés, avec pour objectif d'amener une meilleure connaissance de la maladie, avec pour présupposé qu'une meilleure connaissance amènerait un changement comportemental et une meilleure observance.

5 Programmes d'éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique consiste en l'administration d'informations sur la maladie (symptômes, étiologie, traitements), parfois combinée à des connaissances pratiques sur la façon de détecter rapidement les symptômes et à des recommandations médicales en matière de santé. Les deux approches se fondent sur le présupposé qu'une meilleure connaissance de la maladie entraîne un meilleur respect des recommandations médicales et de l'observance, et que l'identification rapide des symptômes associée à une intervention adaptée réduit la gravité des crises. Trois études peuvent être citées. L'étude de Kaslow (Kaslow *et al.*, 1997) visait à augmenter les connaissances

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

sur la maladie. Le protocole consistait en une thérapie familiale administrée par un thérapeute afro-américain et comportant un suivi individuel de six mois. Les résultats indiquaient une amélioration des connaissances sur la drépanocytose à 6 mois comparé à un groupe contrôle ayant eu des interactions avec l'équipe mais sans intervention structurée. L'observance n'était pas évaluée.

Deux études avaient pour objectif l'augmentation de l'observance aux antibiotiques chez les enfants. L'étude « Family connections » (Day, Brunson, & Wang, 1992) conjuguait différents supports en direction des parents : une information papier sur les aspects génétiques et héréditaires de la maladie, des contacts téléphoniques ainsi que des visites à domicile, sur une durée de 6 à 9 mois. Comparés aux taux d'infection rapportés dans d'autres publications sur des populations similaires, les infections chez les enfants étaient beaucoup plus basses. Les parents avaient également une excellente connaissance de la maladie. Cependant l'étude ne comportait pas de groupe contrôle et les conclusions sont donc limitées. L'étude de Berkovitch (Berkovitch *et al.*, 1998) reposait quant à elle sur une intervention de 8 semaines auprès des familles d'enfants atteints. Elle combinait récompense comportementale pour les enfants (un autocollant pour chaque jour de prise d'antibiotiques) et éducation thérapeutique en direction des parents sur les risques d'infection et sur l'avantage des antibiotiques dans la prise en charge de la drépanocytose. Les résultats n'indiquent cependant pas d'augmentation de l'observance chez les patients du groupe expérimental comparés au groupe témoin d'enfants suivi en soins courants.

D'autres interventions se sont fondées sur le soutien social pour augmenter l'observance thérapeutique, à partir de résultats d'études indiquant que les minorités ethniques comptaient davantage sur une personne respectée de leur communauté que sur les professionnels de santé (Holmes, 1991), l'idée étant alors de créer des groupes d'entraide avec des patients experts formés pour servir d'intermédiaires informels. Ces études (e.g. Vichinsky, Johnson, & Lubin, 1982) rapportent un impact sur les comportements de santé mais les protocoles ne comportant pas de groupe témoin, il est impossible de statuer sur leur efficacité. Nous pouvons par contre retenir que ces groupes fondés sur le soutien social sont bien accueillis par les patients et les familles et qu'ils pourraient servir de base à des études interventionnelles contrôlées.

Les résultats des travaux sur l'éducation thérapeutique dans la drépanocytose indiquent sans ambiguïté qu'il est possible d'augmenter la connaissance de la maladie chez les patients et les parents d'enfants atteints. Par contre le lien entre la connaissance de la maladie et l'observance thérapeutique reste à être mis en évidence. Ainsi nous ne disposons que d'une seule étude bien contrôlée, celle de Berkovitch, qui échoue à mettre en évidence ce lien : une meilleure connaissance de la maladie est enregistrée sans modification des comportements de santé.

Nous avons ainsi un grand besoin de nouvelles études portant sur l'étude du lien entre éducation thérapeutique et observance, qui nous permettront de statuer sur l'impact de l'éducation thérapeutique sur l'observance dans le cas spécifique de la Drépanocytose. Cette question est d'autant plus importante que les connaissances objectives ne recouvrent pas nécessairement les croyances plus ancrées de la maladie, ce qui pourrait expliquer le paradoxe apparent de ces résultats. Nous pourrions ainsi nous

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

trouver confrontés à un double niveau de construction de la représentation de la maladie ne permettant pas la métabolisation des connaissances nouvellement acquises en changements comportementaux effectifs. Les études en cours sur le lien entre la représentation de la maladie et l'observance thérapeutique chez les patients drépanocytaires nous fournissent un éclairage intéressant de ce point de vue et ouvrent de nouvelles perspectives dans ce domaine clinique.

6 Composantes de la représentation de la maladie et leurs liens à l'observance thérapeutique

Plusieurs études principalement anthropologiques portant sur les représentations de la drépanocytose ont mis en évidence, à partir d'une méthodologie fondée sur l'analyse d'entretiens qualitatifs, que, dans les populations originaires d'Afrique Subsaharienne, l'une des populations les plus touchées par la maladie, drépanocytose rime non seulement avec marginalisation, stigmatisation, mais également avec l'attribution de causes surnaturelles à la maladie (Bonnet, 2001). Une attribution causale externe pourrait ainsi constituer une piste pour expliquer la non-observance.

La recherche en psychologie, à partir d'une méthodologie fondée sur l'analyse quantitative de réponses à des questionnaires, a confirmé qu'il existe effectivement un lien entre les représentations que se fait la personne de sa maladie (en termes de perception des causes de la maladie, de chronicité, d'efficacité des traitements…) et le vécu de celle-ci (Leventhal, Phillips, & Burns, 2016). Le modèle développé en 1980 par Howard Leventhal, Daniel Meyer et David Nerenz connu comme le Modèle de Sens commun d'Auto-régulation (Common sens Model of Self Regulation, CSM), apparaît comme la synthèse de deux grands courants de théorisation du comportement en psychologie de la santé : les théories comportementales et les théories socio-cognitives et émotionnelles (Cameron & Moss-Morris, 2010). Suivant le CSM, la représentation de la maladie stockée en mémoire peut être définie comme le fruit de la synthèse des connaissances propres du malades sur sa maladie, des informations sur sa maladie apportées par des sources extérieures reconnues et de l'expérience personnelle de la maladie et de ses symptômes.

Les trois postulats fondant le CSM : (1) L'individu est pensé comme un agent actif résolvant des problèmes liés à sa santé. En cherchant à comprendre son état de santé, il tentera de réduire l'écart entre la perception qu'il en a et celui auquel il aspire ; (2) Dans le domaine de la santé, les représentations profanes des patients peuvent s'opposer aux représentations scientifiques véhiculées par le corps médical. Elles sont personnelles et se construisent à partir du vécu propre de la maladie, du discours émanant de tiers de confiance et du discours médical. (3) La représentation de la maladie ainsi construite conduit l'adaptation à cette dernière puis l'individu va procéder aux évaluations subséquentes qui confèrent le caractère dynamique au modèle. C'est au niveau de ces boucles de feed-back qu'une intervention cognitivo-comportementale peut se faire.

Le CSM postule une réponse parallèle tant émotionnelle que cognitive à la représentation construite par le malade de sa maladie dont cinq dimensions peuvent être évaluées (Moss-Morris *et al.*, 2002) :

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

— *Identité* : l'étiquette ou nom qui est donné à la maladie et aux symptômes qui y sont associés. Elle détermine la sévérité perçue de sa maladie
— *Cause* : l'ensemble des idées personnelles sur les causes ayant entraîné sa maladie, même si elles ne sont pas scientifiquement correctes. Compte tenu de l'hétérogénéité des causes avancées pour expliquer la maladie, il est difficile de généraliser des résultats pour l'observance thérapeutique. ;
— *Chronologie /cyclicité* : les croyances prédictives sur la durée de sa maladie. Elles auraient une influence sur l'observance par la perception de la nécessité de prendre son traitement. Par ailleurs, les patients qui perçoivent leur maladie comme variable au cours du temps sont moins enclin à prendre leur traitement comme prescrit, dans l'hypertension par exemple ;
— *Conséquences* : les représentations personnelles sur les conséquences de la maladie et leurs impacts sur la vie du patient qui n'entraînent pas nécessairement une augmentation de l'observance thérapeutique
— *Curabilité / contrôlabilité* : croyances quant à la guérison ou au contrôle possible sur la maladie et l'implication du patient dans ce processus. La croyance dans la capacité du traitement à réduire les symptômes (curabilité) est liée à une meilleure observance thérapeutique alors que la perception de son contrôle personnel sur la maladie est liée à une faible observance thérapeutique. Les patients (e.g. hypertension) ayant un fort sentiment de contrôle investissent d'autres méthodes pour contrôler leur maladie (e.g. sport, nutrition, etc.).

Ces représentations, positives ou négatives, justes ou erronées, déterminent la façon dont le patient va s'adapter à sa maladie et les actions qu'il va mettre en place pour la gérer au mieux. La représentation que se fait la personne de sa maladie, de ses causes mais également de son évolution et de ses traitements, va ainsi influencer son état de santé à partir de décisions ancrées dans le quotidien pour faire face aux risques encourus.

Dans plusieurs maladies chroniques (e.g. asthme, tuberculose, diabète, glaucome ou douleur chronique), un lien a été mis en évidence entre la représentation que se font les patients de leur maladie et leur observance thérapeutique, comme le montre la revue systématique de Kucukarslan (2012) portant sur onze études, ou l'étude de Ferreira (Ferreira *et al.*, 2010). Cette relation est différente selon les pathologies, n'engageant pas toujours les mêmes dimensions comme déterminantes d'une bonne ou d'une mauvaise observance thérapeutique. Néanmoins, l'efficacité perçue des traitements et la durée perçue de la maladie ont une influence commune sur l'observance et ce, dans l'ensemble des pathologies étudiées.

Bien que cette pathologie soit fréquente, les études en psychologie sur la drépanocytose sont rares ; elles s'intéressent surtout aux croyances liées au traitement et indiquent que les croyances négatives relatives aux traitements favorisent une mauvaise observance thérapeutique (Badawy *et al.*, 2017). Elles négligent cependant la question des représentations plus générales liées à la maladie, lesquelles sous-tendent également les croyances sur les traitements.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

7 Études en cours portant sur le lien entre représentation de la maladie et observance thérapeutique dans la drépanocytose

Cette question de la représentation de la maladie et de son impact sur les comportements est fondamentale pour comprendre comment et pourquoi certains comportements nous paraissent aller à l'encontre de l'intérêt même du malade, comme le montrent les chiffres sur l'observance. La représentation de la maladie en termes d'attribution de causes, mais également en termes de symptômes attribués, de cyclicité, durée, etc. . . . peut chevaucher les connaissances médicales, mais également s'en éloigner, même en dépit d'une information ciblée et redonnée à plusieurs reprises.

Afin de cerner plus précisément les enjeux de cette question de l'impact des représentations, deux études ont été menées entre 2016 et 2018 auprès d'adultes du Centre de référence : Syndrome drépanocytaire majeur du CHU Henri Mondor et du service de Médecine interne de l'Hôpital Européen George Pompidou, en association avec les associations de patients (EVAD, SOS Globi93) et le Réseau des psychologues de la drépanocytose. Dans ces deux études, plusieurs dimensions ont été évaluées : La représentation de la maladie avec l'Illness Perception Questionnaire revised (IPQ-R ; Moss-Morris *et al.*, 2002), adapté à la drépanocytose, l'observance thérapeutique a été mesurée avec le Morisky Medication Adherence Scale (MMAS ; Korb-Savoldelli *et al.*, 2012) et les croyances sur les médicaments ont été évaluées par le Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ ; Fall, Gauchet, Izaute, Horne, & Chakroun, 2014). Une étude pilote, menée auprès de 79 adultes a permis de légitimer la question de recherche (Oudin-Doglioni, Gay, Lehougre, Arlet, & Galactéros, 2019). Les résultats de la seconde étude, menée auprès d'un échantillon de 211 adultes atteints de drépanocytose sont présentés ici.

La population est composée à 54% de femmes et la moyenne d'âge est de 35,51 ans (±11,16). Les patients rapportent en moyenne 3,41 hospitalisations par an (±4,18) durant en moyenne 2,90 jours (±7,84). L'observance est faible (MMAS : m =4.36 ±1,76). 74,4% des participants ont un score inférieur à 6 indiquant une faible observance (n=157), 24,2% un score entre 6 et 8 indiquant une observance moyenne (n=51) et seulement 3 patients ont un score de 8 (1,4%) indiquant une bonne observance thérapeutique. Le score composite indiquant la valence des croyances sur les médicaments est faiblement positif (BMQ : m=3.81 ±6,16). Le score de nécessité perçue, soit la perception de la nécessité de prendre un traitement (cognitions positives) est légèrement supérieur au score de préoccupation liée à la prise d'un traitement (cognitions négatives), ce qui signifie une balance légèrement en faveur de la décision de prendre le médicament. Les croyances portant sur les traitements, évaluées par le BMQ, sont modérément corrélées à l'observance thérapeutique évaluée par le MMAS (r=.30 ; p<.001). Le lien n'explique ainsi pas tout. L'analyse par cluster montre que ce sont les cognitions les plus extrêmes qui ont une influence, soit positive soit négative, sur l'observance thérapeutique.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

8 La représentation de la drépanocytose

Dans l'IPQ-R, un score faible à l'une des dimensions signifie une faible perception de cette dimension. Or, il n'existe pas de norme dans la drépanocytose. Alors, pour comprendre les scores obtenus nous avons utilisé la moyenne obtenue par notre population à chaque dimension comme cut-off. Les résultats sont les suivants : 66,40% perçoivent la drépanocytose comme aigüe plutôt que chronique interrogeant sur la confusion entre la crise de douleur et la maladie elle-même ; 63,50% ne peuvent donner un sens cohérent à la drépanocytose et à ses manifestations symptomatiques ; 61,10% estiment que l'efficacité thérapeutique est faible et 55% ne pensent pas pouvoir contrôler leurs symptômes par une action propre. 50% des répondants perçoivent des conséquences négatives de la drépanocytose sur leur vie, associent à la maladie un nombre élevé de symptômes ou ressentent beaucoup d'émotions négatives. Près de 60% perçoivent une variabilité dans le temps des manifestations symptomatiques. Cette représentation s'éloigne ainsi du discours scientifique et médical pour lequel la drépanocytose est une maladie chronique avec des épisodes aigus, pour laquelle il existe des médicaments efficace, en particulier l'hydroxyurée (Steinberg *et al.*, 2003), et qu'une bonne hygiène de vie permet d'en réduire les manifestations négatives.

Une structure bifactorielle de l'IPQR a permis de regrouper les dimensions en deux facteurs. Un premier facteur renvoie aux mécanismes d'adaptation utilisés par le patient (PA) avec les dimensions Cohérence, Contrôle traitement, Contrôle personnel, et Chronologie. Ce facteur explique 42,28% de la variance de la représentation de la drépanocytose. La capacité de donner un sens à la maladie, de percevoir sa chronicité, l'efficacité des traitements et sa propre capacité à réguler les manifestations symptomatiques apparaissent comme des facteurs clés pour s'adapter à la maladie. Cette dimension conjugue connaissance de la maladie et adaptation active. Le second facteur renvoie quant à lui au vécu négatif de la maladie (Neg Exp) et à l'absence de contrôle. Il comprend les dimensions Cyclicité, Conséquences négatives, Représentation émotionnelle négative et Identité, et explique 24.18% de la variance de la représentation. Ces dimensions renvoient au fait de subir la maladie au quotidien, sans avoir de contrôle sur elle : la variabilité dans le temps des symptômes et l'imprévisibilité des crises de douleur, les conséquences négatives liées au fait d'être malade, les émotions négatives suscitées par la maladie, le nombre de symptômes perçus. Ces deux facteurs partagent un faible lien (r=.15 ; p<.05) et ne s'influencent que très faiblement : chaque facteur expliquant moins de 2% de la variance de l'autre.

Un modèle en équations structurales a été obtenu (F(207)=14.22 ; p<.001) expliquant 17% de la variation de l'observance thérapeutique par les deux facteurs de la représentation de la maladie (PA et Neg Exp) et les cognitions sur les traitements (BMQ). La représentation de la maladie influence donc bien l'observance thérapeutique. Ces résultats sont concordants avec ceux retrouvés par Badawy concernant les cognitions sur les traitements (Badawy *et al.*, 2017). Cependant le pourcentage de variance expliquée est faible.

Les travaux doivent ainsi être poursuivis sur des échantillons plus importants et les variables démographiques, socio-économiques, psychopathologiques et médicales doivent être introduites pour compléter le modèle.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

9 Conclusion

La drépanocytose est une maladie chronique, grave, douloureuse et les personnes atteintes doivent faire face à un quotidien souvent difficile. Les études mettent en évidence le fait que ces personnes ont une mauvaise connaissance de leur maladie et ce, même dans le cas d'une maladie génétique à l'étiologie connue dont les symptômes se manifestent dès le début de la vie, qui les accompagne donc depuis leur plus jeune âge et avec laquelle elles se construisent. Elles sont peu observantes, ce qui peut être mis en lien, au moins partiellement, avec les représentations qu'elles se font de leur maladie.

Des interventions psychosociales ont été mises en place, qui abordaient différents aspects de la maladie, afin d'en améliorer la gestion : l'éducation thérapeutique (associée ou non à l'évaluation de son impact sur l'observance), et les interventions de gestion de la douleur. L'éducation thérapeutique offre un socle de connaissances permettant un meilleur ajustement à la maladie et la mise en application de comportements de santé plus adaptés, mais les études sur la drépanocytose ne mettent pas clairement en évidence le lien entre l'amélioration des connaissances et une meilleure observance. Des études bien contrôlées sont nécessaires pour vérifier la nature du lien. Il est en effet possible que des problèmes méthodologiques soient responsables de ce manque de lisibilité. Cependant, il est également possible que l'éducation thérapeutique soit insuffisante à répondre à elle seule à des croyances plus ancrées culturellement, comme semble en témoigner les représentations de la maladie chez les patients adultes de l'étude de Damien Oudin-Doglioni, suivis pourtant depuis leur petite enfance par le corps médical mais peinant à donner du sens à leur maladie. Marie-Pierre Lehougre a un questionnement similaire, à partir de la question de l'ancrage culturel et de la refonte identitaire dans la maladie. Cette piste de recherche renvoie à la question des ressorts régissant la littéracie dans la drépanocytose.

Les travaux sur la gestion de la douleur demandent également à être complétés et développés, car si les études confirment l'efficacité des approches cognitivo-comportementales dans l'autogestion de la douleur, leur impact sur la réduction des seuils de douleur n'est pas très concluant. Une technique comme l'hypnose, connue pour son efficacité dans la douleur, et décrite en pratique clinique comme efficace avec les patients drépanocytaires devrait par ailleurs donner lieu à la mise en place de protocoles d'évaluation. Nous avons besoin également de protocoles de recherche qui prennent en compte la dépression, laquelle touche de nombreux patients et a des conséquences délétères sur la gestion de la maladie et contribue à la majoration des symptômes.

Il faut noter que si les recherches sur les interventions psychosociales ont été actives dans la dernière décennie du vingtième siècle, elles se sont quasiment arrêtées ensuite, même si les nouvelles technologies suscitent un certain attrait (McClellan *et al.*, 2009). Ceci est peut-être lié à l'introduction progressive de l'éducation thérapeutique dans les services médicaux.

De nouveaux programmes de recherche demandent à être élaborés de façon à accompagner au mieux les patients dans la gestion de la maladie au quotidien. Une perspective holistique pourrait être de combiner plusieurs niveaux d'intervention : un niveau cog-

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

nitif avec de l'éducation thérapeutique associée à une approche visant les cognitions dysfonctionnelles plus ancrées, et un niveau interventionnel visant plus directement les symptômes de la maladie (douleur, fatigue et dépression). L'usage des nouvelles technologies, comme la réalité virtuelle intégrant à la fois des éléments d'autohypnose et des techniques de distraction, fait l'objet d'une étude au CHU Henri Mondor à Créteil, en réanimation médicale, avec comme objectif de diminuer les doses de morphiniques. L'utilisation des e-technologies pourrait être ainsi intégrée à ces protocoles.

Références

Anie K.A, Steptoe A. & Bevan D. H. (2002). Sickle cell disease : Pain, coping and quality of life in a study of adults in the UK. *British Journal of Health Psychology*, *7*(3), 331-344.

Badawy, S. M., Thompson, A. A., Lai, J. S., Penedo, F. J., Rychlik, K., & Liem, R. I. (2017). Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea : A cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health and Quality of Life Outcomes*, *15*(1), 136.

Bartolucci, P., Habibi, A., Khellaf, M., Roudot-Thoraval, F., Melica, G., Lascaux, A.-S., ... Godeau, B. (2016). Score predicting acute chest syndrome during vaso-occlusive crises in adult sickle-cell disease patients. *EBioMedicine*, *10*, 305-311.

Berkovitch, M., Papadouris, D., Shaw, D., Onuaha, N., Dias, C., & Olivieri, N. F. (1998). Trying to improve compliance with prophylactic penicillin therapy in children with sickle cell disease. *British Journal of Clinical Pharmacology*, *45*(6), 605-607.

Bonnet, D. (2001). Rupture d'alliance contre rupture de filiation : Le cas de la drépanocytose. In J.-P. Dozon & D. Fassin (Eds.), *Critique de la santé publique : Une approche anthropologique* (pp. 257–280). Paris : Balland.

Brandow, A. M., & Panepinto, J. A. (2010). Hydroxyurea use in sickle cell disease : The battle with low prescription rates, poor patient compliance and fears of toxicities. *Expert Review of Hematology*, *3*(3), 255-260.

Butler, D. J., & Beltran, L. R. (1993). Functions of an Adult Sickle Cell Group : Education, Task Orientation, and Support. *Health & Social Work*, *18*(1), 49-56.

Cameron, L., & Moss-Morris, R. (2010). Illness-relatied cognition and behaviours. In D. French, K. Vedhara, A.A. Kaplein, & J. Weinman (Eds.), *Health Psychology* (pp. 149–161). London : Blackwell.

Day, S., Brunson, G., & Wang, W. (1992). A successful education program for parents of infants with newly diagnosed sickle cell disease. *Journal of Pediatric Nursing : Nursing Care of Children and Families*, *7*(1), 52–57.

Dinges, D. F., Whitehouse, W. G., Orne, E. C., Bloom, P. B., Carlin, M. M., Bauer, N. K., ... Orne, M. T. (1997). Self-Hypnosis Training as an Adjunctive Treatment in the Management of Pain Associated with Sickle Cell Disease. *International Journal of Clinical and Experimental Hypnosis*, *45*(4), 417–432.

Fall, E., Gauchet, A., Izaute, M., Horne, R., & Chakroun, N. (2014). Validation of the French version of the Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ) among diabetes and HIV patients. *Revue Européenne de Psychologie Appliquée*, *64*(6), 335–343.

Ferreira, C., Gay, M.-C., Regnier-Aeberhard, F. & Bricaire, F. (2010). Les représentations de la maladie et des effets secondaires du traitement antirétroviral comme déterminants de l'observance chez les patients VIH. *Annales Médico-Psychologiques,* 1(169), 15-33.

Galactéros F. (2012). La drépanocytose en France : des données épidémiologiques pour améliorer la prise en charge. *Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire*, *27-28*, 311-329.

Gardner, K., Douiri, A., Drasar, E., Allman, M., Mwirigi, A., Awogbade, M., & Lay Thein, S. (2016). Survival in adults with sickle cell disease in a high-income setting. *Blood*, *128*(10), 1436-1438.

Gay, M.-C., Philippot, P., & Luminet, O. (2002). Differential effectiveness of psychological interventions for reducing osteoarthritis pain : A comparison of Erickson hypnosis and Jacobson relaxation. *European Journal of Pain*, *6*(1), 1-16.

Gernet, S. (2010). *Perception et représentation de la drépanocytose.* [Thèse de doctorat, Université de Bordeaux 2]. Theses.fr.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

Gil, K. M., Anthony, K. K., Carson, J. W., Redding-Lallinger, R., Daeschner, C.W., & Ware, R.E.(2001). Daily coping practice predicts treatment effects in children with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology, 26*, 163-173.

Gil, K. M., Carson, J. W., Sedway, J. A., Porter, L. S., Schaeffer, J. J. W., & Orringer, E. (2000). Follow-up of coping skills training in adults with sickle cell disease : Analysis of daily pain and coping practice diaries. *Health Psychology, 19*, 85-90.

Gil, K. M., Wilson, J. J., Edens, J. L., Webster, D. A., Abrams, M. A., Grant, M., *et al.* (1996). Effects of cognitive coping skills training on coping strategies and experimental pain sensitivity in African American adults with sickle cell disease. *Health Psychology, 15*, 3-10.

Gil, K. M., Wilson, J. J., Edens, J. L., Workman, E., Ready, J., Sedway, J. *et al.* (1997). Cognitive coping skills training in children with sickle cell disease pain. *International Journal of Behavioral Medicine, 4*, 364-377.

Gillis, V. L., Senthinathan, A., Dzingina, M., Chamberlain, K., Banks, E., Baker, M. R., & Longson, D. (2012). Management of an acute painful sickle cell episode in hospital : summary of NICE guidance. *Bmj*, *344*, e4063.

Habibi, A., Arlet, J. B., Stankovic, K., Gellen-Dautremer, J., Ribeil, J.-A., Bartolucci, P., & Lionnet, F. (2015). Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. *La Revue de Médecine Interne*, *36*(5), 5S3-5S84.

Haywood, C., Diener-West, M., Strouse, J., Carroll, C. P., Bediako, S., Lanzkron, S., ... Ajala, R. (2014). Perceived discrimination in health care is associated with a greater burden of pain in sickle cell disease. *Journal of Pain and Symptom Management*, *48*(5), 934-943.

Haywood C., Tanabe P., Naik, R., Beach, M. C., Lanzkron, S. (2013)The impact of race and disease on sickle cell patient wait times in the emergency department. *American Journal of Emergency Medicine, 31*(4),651-656.

Haywood C., Lanzkron, S., Strouse, J. J., Bass, E. B., & Segal, J. B. (2009). A systematic review of barriers and interventions to improve appropriate use of therapies for sickle cell disease. *Journal of the National Medical Association*, *101*(10), 1022-1033.

Holmes, A. P., Hatch, J., & Robinson, G. A. (1991). A lay educator approach to sickle cell disease education. *Journal of National Black Nurses' Association, 5*, 26–36.

Kaslow, N. J., Collins, M. H., Loundy, M. R., Brown, F., Hollins, L. D., & Eckman, J. (1997). Empirically validated family interventions for pediatric psychology : Sickle cell disease as an exemplar. *Journal of Pediatric Psychology*, *22*(2), 213–227.

Korb-Savoldelli, V., Gillaizeau, F., Pouchot, J., Lenain, E., Postel-Vinay, N., Plouin, P.-F., ... Sabatier, B. (2012). Validation of a french version of the 8-Item Morisky Medication Adherence Scale in Hypertensive Adults. *The Journal of Clinical Hypertension*, *14*(7), 429–434.

Kucukarslan, S. N. (2012). A review of published studies of patients' illness perceptions and medication adherence : Lessons learned and future directions. *Research in Social and Administrative Pharmacy*, *8*(5), 371-382.

Lehougre, M.-P. (2018). La drépanocytose, du risque de mourir au risque de guérir. Enjeux psychiques de la greffe de moelle osseuse chez l'adulte drépanocytaire. [Thèse de doctorat, Université de Paris 7]. Theses.fr.

Leventhal, H., Phillips, L. A., & Burns, E. (2016). The Common-Sense Model of Self-Regulation (CSM) : A dynamic framework for understanding illness self-management. *Journal of Behavioral Medicine*, *39*(6), 935–946.

Luboya, E., Tshilonda, J.-C. B., Ekila, M. B., & Aloni, M. N. (2014). Répercussions psychosociales de la drépanocytose sur les parents d'enfants vivant à Kinshasa, République Démocratique du Congo : une étude qualitative. *The Pan African Medical Journal*, *19*(5).

Master, S., Arnold, C., Davis, T., Shi, R., Mansour, R. P. (2016). Anxiety, depression, pain intensity and interference in adult patients with sickle cell disease. *Blood, 128*(22), 1312.

McClellan, C. B., Schatz, J. C., Puffer, E., Sanchez, C. E., Stancil, M. T., & Roberts, C. W. (2009). Use of handheld wireless technology for a home-based sickle cell pain management protocol. *Journal of Pediatric Psychology*, *34*(5), 564-573.

Moss-Morris, R., Weinman, J., Petrie, K., Horne, R., Cameron, L., & Buick, D. (2002). The Revised Illness Perception Questionnaire (IPQ-R). *Psychology & Health*, *17*(1), 1–16.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744

Nash, K. B. & Kramer, K. D. (1994). Self-help for sickle cell disease in african-american communities. In T. J. Powell (Ed.), *Understanding the self-help organization : Frameworks and findings* (pp. 212-226). Thousand Oaks : Sage.

Oudin-Doglioni, D., Gay, M.-C., Lehougre, M.-P., Arlet, J.-B., & Galactéros, F. (2019). Les représentations de la drépanocytose comme déterminants de l'observance thérapeutique. *Annales Medico-Psychologiques*, *177*(6), 517-525.

Piel, F. B., Steinberg, M. H., & Rees, D. C. (2017). Sickle Cell Disease. *New England Journal of Medicine*, *376*(16), 1561-1573.

Steinberg, M.H., Barton, F., Castro, O., Pegelow, C.H., Ballas, S.K., Kutlar, A., ... Terrin, M. (2003). Effect of hydroxyurea on mortality and morbidity in adult sickle cell anemia : risks and benefits up to 9 years of treatment. *Journal of American Medical Association*, *289*(13), 1645-1652.

Tanhehco, Y.C., & Bhatia, M. (2019). Hematopoietic stem cell transplantation and cellular therapy in sickle cell disease : where are we now ?. *Current Opinion in Hematology*, *26*(6), 448-452.

Thomas, V.N., Wilson-Barnett, J., & Goodhart, F. (1998). The role of cognitive-behavioural therapyin the management of pain in patients with sickle cell disease. *Journal of Advanced Nursing*, 27, 1002-1009.

Thomas, V.J. (2000). Cognitive behavioural therapy in pain management for sickle cell disease. *International Journal of Palliative Nursing*, *6*(9), 434-442.

Thomas, V.J., Dixon, A.L., Milligan, P., & Thomas, N. (1999). Cognitive-behaviour therapy for the management of sickle cell disease pain : An evaluation of a community-based intervention. *British Journal of Health Psychology*, *4*(3), 209-229.

Thomas, V.J., Gruen, R., & Shu, S. (2001). Cognitive behavioural therapy for the management of sickle cell disease pain : identification and assessment of costs. *Ethnicity & Health*, *6*(1), 59-67.

Vichinsky, E.P., Johnson, R., & Lubin, B. H. (1982). Multidisciplinary approach to pain management in sickle cell disease. *The American Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, *4*(3), 328-333.

Viswanathan, K., Swaminathan, N., Viswanathan, R., & Lakkaraja, M. (2015). Caregiver's health locus of control and medication adherence in sickle cell disease. *Journal of the National Medical Association*, *107*(3), 51-55.

Walco, G. (1999). Empirically supported treatments in pediatric psychology : disease-related pain. *Journal of Pediatric Psychology*, *24*(2), 155-167.

Walsh, K. E., Cutrona, S. L., Kavanagh, P. L., Crosby, L. E., Malone, C., Lobner, K., & Bundy, D. G. (2014). Medication adherence among pediatric patients with sickle cell disease : a systematic review. *Pediatrics*, *134*(6), 1175-1183.

Published in : Muller L. ; Laguette V. ; Dany L. (dir.) (2020), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*, Editions des archives contemporaines, Coll. «Psychologie du social», ISBN : 9782813003744, doi : https ://doi.org/10.17184/eac.9782813003744