

sans oublier le maintien d'une présence et d'un accueil compréhensifs et empathiques face à des sollicitations parfois incessantes.

« C'est comme si on me mettait le bras dans un étau et qu'on serrait, serrait, serrait. », Ethan, 13 ans.

**Douleurs chroniques :** crises à répétitions, hospitalisations ou plus généralement vécu douloureux trop long et / ou trop intense, ulcères, ostéonécroses (30% des patients) sont à haut risque d'induire des syndromes dépressifs qu'il faut repérer et prendre en charge.

**Evaluation de la douleur, risque d'incompréhension :**

L'hétéro-évaluation de la douleur par les soignants montre ici ses limites car elle s'appuie sur la subjectivité du patient : son discours, ses mimiques, ses postures et son comportement. Or, de nombreux patients ont développé des facultés d'abstraction de la douleur et mobilisent des techniques de distraction ou d'auto-hypnose.



Par ailleurs, la douleur étant source d'une forte angoisse elle peut aussi être surévaluée par le patient s'il craint de ne pas être pris en charge efficacement.

En outre, la crainte de la douleur conduit parfois les patients à des prises anticipatoires d'antalgiques préjudiciables dans la lutte contre la douleur lors des CVO. Il existe des risques d'accoutumance aux antalgiques induits par leur prise au long cours.

Ecouter et croire le patient est indispensable et nécessite de quitter le domaine de l'objectivité, du visible, de la preuve, pour rentrer dans celui de la subjectivité, de l'invisible voire même de l'irrationnel. Le recours à l'ETP et à une prise en charge addictologique sont alors indispensables.



**Un handicap invisible :**

La drépanocytose est très souvent décrite comme un «handicap invisible». Outre la douleur, l'anémie chronique est à l'origine d'une fatigabilité importante par la limitation ou l'impossibilité des activités qu'elle provoque. Au fil du temps et des possibles dégradations du corps, les nombreuses entraves fonctionnelles qui apparaissent sont autant d'étapes qui marquent la perte progressive de l'autonomie. Elles sont source d'un fort sentiment d'impuissance et de frustration et sont fréquemment à l'origine de dépression. Le patient doit en permanence réadapter son projet de vie.

**Intrication entre dimension psychique et dimension somatique :**

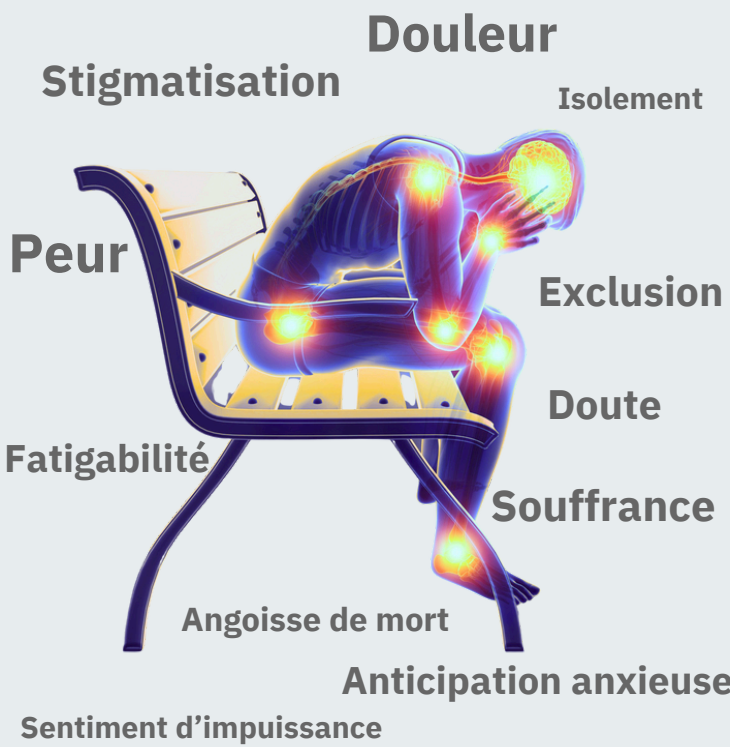
Dans la drépanocytose, douleur physique et douleur morale sont indissociables. L'ensemble des émotions, telles que stress, angoisse, colère mais aussi joie, se trouvent régulièrement incriminées dans le déclenchement de la crise. Le recours au psychologue est recommandé lorsque l'angoisse sous-jacente est repérée et / ou qu'elle influe sur l'état de santé du malade.



**Prise en charge et accompagnement au long cours :**

La prise en charge d'un patient drépanocytaire doit nécessairement reposer sur les dimensions médicale, psychologique et sociale. La construction de la prise en charge doit s'envisager comme un dialogue explicatif qui tient compte des représentations, perceptions, craintes et espoirs du patient. Les associations de patients et les personnes de confiance peuvent être un appui particulièrement précieux.

# La drépanocytose et ses retentissements psychologiques



## La drépanocytose ou anémie falciforme,

est la conséquence d'une **mutation constitutionnelle** générant une **hémoglobine anormale** : l'hémoglobine S (HbS) ; l'hémoglobine normale est l'hémoglobine A (HbA).

**C'est la maladie génétique la plus fréquente au monde**

Elle est de transmission autosomique récessive dont la forme fréquente et la plus sévère est la forme SS. D'autres combinaisons sont possibles (par exemple SC, Sβ...). Les personnes porteuses d'une seule copie du gène de l'HbS (AS) sont dites porteuses saines et n'ont pas les symptômes. On parle alors de trait drépanocytaire et non de drépanocytose. En France, la drépanocytose concerne environ 27 000 personnes et fait partie des maladies génétiques dépistées à la naissance (test de Guthrie).

## PHYSIOPATHOLOGIE

L'hémoglobine S peut polymériser, donnant au globule rouge la forme caractéristique de croissant ou faucille.



Les conséquences sont doubles :

- **Perturbation du flux sanguin** (la vaso-occlusion): lorsqu'elle touche la vascularisation osseuse, il existe une situation d'hypoxie responsable de douleurs extrêmement intenses (Crise Vaso-Occlusive ou CVO). D'autres organes peuvent être touchés, par exemple les poumons (Syndrome Thoracique Aigu ou STA). Elle est responsable d'une dysfonction précoce de la rate (risque infectieux) et d'un surrisque de thrombose (Accident vasculaire cérébral ou AVC).
- **Fragilisation du globule rouge** : la destruction précoce des globules rouges (hémolyse), cause une anémie chronique qui peut être responsable d'asthénie, de dyspnée et d'un ictère (ou jaunisse). Ceci entraîne une inflammation chronique des vaisseaux responsable de dysfonctionnements d'organes.

Une surveillance régulière (bilan annuel en hôpital de jour) est donc nécessaire dès la petite enfance.



“ **Les facteurs déclenchants des crises sont le froid, la chaleur, la fièvre, la déshydratation, l'altitude et le stress. La crise doit toujours être prise en charge sans délai et induit de nombreux passages au service des urgences.** ”

### La prise en charge repose sur :

**la prévention des infections** : vaccinations, antibioprofylaxie chez les enfants ;

**la prévention de l'anémie** : supplémentation en acide folique ;

**le traitement en urgence des complications aiguës** : administration d'antalgiques (morphine), traitement d'une infection, réhydratation intraveineuse, etc. ;

**le traitement de fond** pour les patients présentant des crises fréquentes repose sur l'Hydroxyurée et / ou plus récemment sur le Voxelotor ou la L-glutamine ;

**la transfusion sanguine ou l'échange transfusionnel** ont une place très importante : ils peuvent être le traitement d'une complication aiguë sévère ou au long cours celui d'une complication chronique ;

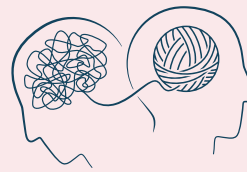
**l'éducation thérapeutique du patient et de l'entourage** ;

**les thérapies non médicamenteuses de la douleur et de l'anxiété** : hypnose, yoga, sophrologie, relaxation, etc. ;

**la guérison** est possible par la greffe de moelle osseuse, thérapie limitée par la disponibilité d'un donneur compatible. La thérapie génique est en phase expérimentale.

**La drépanocytose est une pathologie sévère s'exprimant dès les premiers mois de vie. L'espérance de vie et la qualité de vie sont globalement altérées. En fonction des pays, de l'accès aux soins et de l'observance, la maladie est responsable d'une mortalité précoce en partie évitable par la prévention, l'éducation et le dépistage des complications chroniques.**

## RETENTISSEMENTS PSYCHOLOGIQUES LIÉS À LA DRÉPANOCYTOSE



### Une maladie génétique grave :

Il peut exister chez les parents un fort sentiment de culpabilité voire de honte en lien avec la transmission génétique. **Redoutable** en l'absence de soins adaptés, la drépanocytose pâtit d'une vision catastrophiste dans de nombreux pays. Elle fait souvent l'objet de croyances et de **stigmatisations** qui poussent les familles au **secret** et à l'**isolement**.



« *Est-ce que je peux mourir d'une crise douloureuse ?* », **Hakim, 10 ans.**

**Une maladie qui structure l'identité** : le malade se construit et adapte son existence aux effets produits et aux risques induits par la drépanocytose.

### Une maladie de la douleur :

La douleur, symptôme principal, peut apparaître dans la première année de vie et accompagne ensuite le sujet tout au long de son existence.

**Douleurs aiguës** : irruption souvent brutale et imprévisible de la CVO. Douleur difficilement imaginable et mesurable au fort pouvoir traumatique, qui s'accompagne fréquemment d'angoisse de mort ou de sensation de mort imminente. Angoisses et douleurs sont extrêmement intriquées et s'alimentent l'une et l'autre. La sédation de la douleur passe par l'administration d'antalgiques de palier 3 en milieu hospitalier mais nécessite aussi de prendre en charge l'état d'angoisse qui l'accompagne.

Il est souvent indispensable de combiner plusieurs approches : médicamenteuse, psychologique, distractive...