



HAL
open science

Éducation thérapeutique pour les enfants drépanocytaires : justifications à la mise en place et initiation de ce projet au CHU de Grenoble

Olivier Dreux

► **To cite this version:**

Olivier Dreux. Éducation thérapeutique pour les enfants drépanocytaires : justifications à la mise en place et initiation de ce projet au CHU de Grenoble. Médecine humaine et pathologie. 2012. dumas-00667409

HAL Id: dumas-00667409

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00667409>

Submitted on 7 Feb 2012

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE JOSEPH FOURNIER

FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE

ANNEE 2012

N° :

**EDUCATION THERAPEUTIQUE POUR LES ENFANTS
DREPANOCYTAIRES :
JUSTIFICATIONS A LA MISE EN PLACE ET INITIATION
DE CE PROJET AU CHU DE GRENOBLE**

THESE

PRESENTEE POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT

Olivier DREUX

Né le 12 septembre 1980 à CANNES

THESE SOUTENUE PUBLIQUEMENT
A LA FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE*
Le 23 JANVIER 2012

DEVANT LE JURY COMPOSE DE :

Président du jury : Monsieur le Professeur Dominique PLANTAZ

Membres :

Madame le Docteur Catherine LLERENA, Directrice de thèse
Monsieur le Professeur Thierry DEBILLON
Monsieur le Professeur Jean-Yves CAHN
Madame le Docteur Corinne ARMARI-ALLA

* La faculté de médecine de Grenoble n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions sont considérées comme étant propres à leurs auteurs.

REMERCIEMENTS

A mes parents, Françoise et Philippe, ma sœur, Nathalie : mes trois piliers, c'est si rassurant de savoir que quoiqu'il arrive je pourrai toujours compter sur vous ; je vous Aime!

A ma femme, Marlène : que de bonheur partagé au cours de ces 4 dernières années ! Tu me demandes parfois pourquoi je ne m'inquiète jamais, pourquoi je suis toujours optimiste, mais en vivant à tes côtés je sais pertinemment que l'on dépassera toutes les difficultés qui pourraient se présenter, que notre avenir sera forcément rempli de bonheur.

A mes amis, Damien et Juliette, Delphine et Greg, Bernard, Alexandre et Patricia ... : vous êtes tous si différents mais chacun de vous est primordial à mes yeux. Nos chemins se sont croisés à divers moments de ma vie et c'est certain qu'ils évolueront en parallèle encore des décennies.

A ma *belle*-famille, Michèle et Michel, Jeanine et Jacques, Mappy et Max, Noëlle et Hervé, Chantal et André, tous les « Martin » : je ne soulignerai jamais assez votre implication dans la réussite de tous mes récents projets (mariage, maison, thèse), merci de m'avoir accueilli au sein de cette magnifique famille.

A tous les pédiatres Grenoblois qui m'ont accordé leur confiance et plus particulièrement ceux de Fontaine, Marie-Jo, Thierry, Michel et Anne-Claire : quel plaisir de travailler chaque jour à vos côtés, de m'enrichir de vos expériences.

A toutes les équipes du CHU (médecins, co-internes, infirmières, *diététiciennes*...) : durant ces 4 années vous m'avez bien sûr permis d'apprendre mon métier mais aussi d'évoluer en tant qu'être humain, toujours dans cette excellente ambiance qui a fait que je n'ai pas vu le temps passé !

A Monsieur le Professeur Plantaz,

Vous me faites l'honneur de présider mon jury de thèse et je vous en remercie.

Vous m'aurez accompagné de mon premier stage au B2 à cette ultime étape avec ce mélange de professionnalisme et d'humanité décrit de façon unanime par toutes les personnes qui vous ont côtoyé.

A Madame le Docteur Llerena,

Tu me fais l'honneur de diriger cette thèse et je t'en remercie.

Je n'oublierai pas tes encouragements lors de ma première garde et dernière garde à tes côtés, ils ont été primordiaux pour la réussite de mon internat.

A Monsieur le Professeur Debillon,

Vous me faites l'honneur de juger cette thèse et je vous en remercie.

Vous tenez parfaitement ce rôle d'encadrement auprès de tous les internes. Chacun de nous sait et vous remercie pour le temps et l'énergie que vous déployez pour notre formation. Ce sera un plaisir de poursuivre cette collaboration en profitant de vos compétences à travers le réseau « Naitre et Devenir ».

A Monsieur le Professeur Cahn,

Vous me faites l'honneur de juger cette thèse et je vous en remercie.

En espérant que ce travail trouve un écho au sein du monde des adultes.

A Madame le Docteur Armari-Alla,

Tu me fais l'honneur de juger cette thèse et je t'en remercie.

Quel beau projet nous attend, je ne me serai pas lancé dans cette aventure si elle ne l'avait pas été aux côtés de la fameuse équipe de l'hôpital de jour.

TABLE DES MATIERES

REMERCIEMENTS	2
TABLE DES ILLUSTRATIONS	6
LISTE DES ABREVIATIONS	7
RESUME	9
INTRODUCTION	10
I. La Drépanocytose	11
A. Une histoire vieille de 4000ans...	11
B. Epidémiologie	14
C. Evolution des thérapeutiques décrite à travers la compréhension de la maladie	16
D. La symptomatologie	19
II. Education Thérapeutique du Patient	23
A. Quelques définitions	23
1. Critères de qualité établit par l’OMS pour les pratiques en ETP	23
2. Les compétences s’inscrivent dans différentes dimensions	24
B. Une activité structurée	26
C. Déroulement du programme d’ETP	27
1. Le diagnostic éducatif ou bilan éducatif partagé	28
2. Contrat d’ETP ou programme d’éducation personnalisé	28
3. Les séances d’ETP	29
4. L’évaluation	29
5. Quelques notions indispensables en ETP	30
III. ETP et drépanocytose : revue de la littérature	31
A. Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires (ROFSED) quelques résultats spectaculaires	32
B. Evaluation de programmes	34
C. Evaluation des « coping strategy »	36
D. Evaluation d’un outil thérapeutique	38
IV. Cohorte de Grenoble	39
A. Objectifs	39
B. Matériel et méthodes	40
C. Résultats	41
1. Description de la cohorte	41

2. Hospitalisations et consultations au PU/HDJ	42
a) Nombre d'hospitalisations	42
b) Motif d'hospitalisations	42
c) motif de consultations aux urgences ou en HDJ non programmées	45
3. Transfusions et programme d'échanges transfusionnels	46
a) Transfusions	46
b) Programme d'ET	47
4. Autres	48
a) Hydréa® et Ursolvan®	48
b) Le bilan annuel	49
c) Greffe	50
D. Discussion	50
V. Education thérapeutique pour les enfants drépanocytaires : l'état des lieux en France Métropolitaine	53
A. Objectif	53
B. Matériel et méthodes	53
C. Résultats	53
1. Nombre d'enfants drépanocytaires recensés en France	53
2. Etat des lieux en 2011 des différents projets d'éducation thérapeutique au sein des CHU	55
a) Ile de France	55
b) Province	56
3. Conclusion	57
VI. Mise en place du programme d'ETP au CHU de Grenoble	59
A. Un programme à intégrer au parcours de soin déjà existant	59
B. La parole aux patients et leur entourage...	63
C. L'ETP en pratique	66
1. Les fiches de compétences	66
2. Les conducteurs de séances et outils thérapeutiques	67
3. Le dossier ARS	68
CONCLUSION	69
REFERENCES	71
ANNEXES	75
SERMENT D'HIPPOCRATE	86

TABLE DES ILLUSTRATIONS

FIGURES

- Figure 1 : Schéma du gène globine et de la mutation β S**
- Figure 2 : Haplotypes du cluster β S globine**
- Figure 3 : Répartition du gène de la Drépanocytose à travers le monde**
- Figure 4 : Compétences à acquérir par le patient au terme d'un programme d'ETP**
- Figure 5 : Répartition des 52 patients en fonction de leur âge en 2010**
- Figure 6 : Motifs d'hospitalisation**
- Figure 7 : Fréquence des principaux motifs d'hospitalisation répartis en fonction de l'âge de survenue**
- Figure 8 : Motifs de consultation en HDJ/PU**
- Figure 9 : Fréquence des principaux motifs de consultations en HDJ/PU répartis en fonction de l'âge de survenue**
- Figure 10 : Répartition des transfusions en fonction de l'âge de survenue**
- Figure 11 : Efficacité du programme d'échanges transfusionnels**
- Figure 12 : Répartitions des enfants Drépanocytaires en France**
- Figure 13 : Suivi des enfants Drépanocytaires : intégration du programme d'ETP**
- Figure 14 : Classeur Imager, conçu par l'équipe du ROFSED**
- Figure 15 : Exemple de documents à remettre aux patients/parents en fin de séance**

TABLEAUX

- Tableau 1 : Résultats de pré et post-test entourant des séances d'ETP menées par les équipes du ROFSED en 2006 auprès de 30 parents et 10 adolescents : mesures préventives**
- Tableau 2 : Résultats de pré et post-test entourant des séances d'ETP menées par les équipes du ROFSED en 2006 auprès de 30 parents et 10 adolescents : complications**
- Tableau 3 : Etat des lieux sur les projets d'ETP en France en 2011**

LISTE DES ABREVIATIONS

AFDPHE : Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfance

ARM : Angiographie par Résonance Magnétique

ARS : Agences Régionales de Santé

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CVO : Crise Vaso-Occlusive

DOM : Départements d'Outre-mer

DTC : Doppler Trans-Crânien

DU : Diplôme Universitaire

ET : Echange Transfusionnel

ETP : Education Thérapeutique du Patient

HAS : Haute Autorité de Santé

Hb : Hémoglobine

HDJ : Hôpital De jour

HPST : Hôpital Patients Santé et Territoires

INPES : Institut National de Prévention et d'Education à la Santé

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PAI : Projet d'Accueil Individualisé

PU : services des Urgences Pédiatriques

QCM : Questionnaire à Choix Multiples

ROFSED : Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires

SSA : Séquestration Splénique Aigue

STA : Syndrome Thoracique Aigu

UTEPT : Unité Transversale d'Education thérapeutique du Patient

**EDUCATION THERAPEUTIQUE POUR LES ENFANTS
DREPANOCYTAIRES :
JUSTIFICATIONS A LA MISE EN PLACE ET INITIATION
DE CE PROJET AU CHU DE GRENOBLE**

RESUME

En 2005 l'HAS publie des recommandations pour la prise en charge de la Drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. L'éducation thérapeutique du patient (ETP) y tient un rôle important. Après une mise au point sur la Drépanocytose et avoir redéfini l'ETP qui fut récemment l'objet de plusieurs rapports veillant à davantage structurer les nombreux programmes ayant vu le jour, notre travail a pour principal objectif de justifier la mise en place d'un programme d'ETP pour les enfants Drépanocytaires et leur entourage au sein du CHU de Grenoble.

Une revue de la littérature met en évidence qu'une simple information délivrée lors des consultations de suivi n'est plus suffisante. Des temps spécifiques d'ETP sont indispensables pour acquérir les compétences requises pour la prise en charge d'un enfant drépanocytaire. Les publications évaluant ces programmes aux Etats-Unis insistent sur un moindre taux de recours aux services de soins et sur le bénéfice des « coping strategy » (compétences, comportements utilisés par l'enfant en réaction à un stress).

L'analyse des données épidémiologiques réalisée sur la cohorte du CHU de Grenoble (52 patients fin 2010, 270 années cumulées de suivi) confirme dans un premier temps l'immense différence de symptomatologie entre les patients : 10% d'enfants asymptomatique lorsqu'un quart des patients de plus de 5ans bénéficient d'un programme d'échanges transfusionnels, 90% ont déjà été hospitalisés et 50% transfusés. Outre les crises douloureuses, les infections ORL sont responsables d'une large majorité des recours aux soins, en particulier avant 5 ans et doivent bénéficier pleinement de l'apport d'un programme d'ETP.

Une enquête menée auprès des médecins responsables du suivi des enfants drépanocytaires au sein des CHU de France métropolitaine souligne la dynamique nationale actuelle avec la mise en place récente de programme d'ETP pour une majorité de ces centres ayant en charge au moins une quarantaine d'enfants.

Cet engouement national se concrétise par la création en 2009 d'un groupe de travail sur l'ETP pour les enfants drépanocytaires et leurs familles auquel nous participons. Dans une volonté d'harmoniser les pratiques et établir un programme d'éducation formalisé répondant aux recommandations de l'HAS et du cahier des charges inclus dans le projet de la loi HPST, différents documents ont été ou sont en cours de création : fiches de compétences, conducteurs de séances, outils thérapeutiques.

Des entretiens ont été menés auprès de familles suivies au CHU de Grenoble, pouvant être assimilés à une analyse de besoins, un des premiers temps d'un programme d'ETP. Ils confirment que les patients sont favorables à la création d'un tel programme et surtout mettent en lumière certaines difficultés insoupçonnées jusqu'à présent si ce temps spécifique ne leur avait pas été consacré.

L'ensemble des arguments développés permet de conclure à la nécessité d'intégrer un programme d'éducation thérapeutique du Patient à la prise en charge déjà bien structurée des enfants drépanocytaires. Pour cela une réflexion devra être menée sur la réorganisation du temps de travail de l'équipe soignante et la façon de replacer le pédiatre ou médecin généraliste au centre de ce programme.

MOTS CLEFS : Drépanocytose, Education Thérapeutique du Patient, Pédiatrie

INTRODUCTION

La drépanocytose représente la maladie génétique la plus fréquente en France. Depuis les premiers cas recensés dans les années 50 le nombre de patients drépanocytaires n'a cessé de croître d'une part suite aux mouvements d'immigration important provenant du Nord, de l'Ouest et Centre Afrique et d'autre part des français originaire des Antilles et de la Guyane Française ayant rejoint la métropole. On estime à environ 7000 le nombre de drépanocytaires en France et ce nombre est amené à croître rapidement puisqu'environ 350 nouveau-nés sont dépistés chaque année. Ces enfants et leurs familles devront vivre avec cette maladie toute leur vie, et ce parfois des mois avant même l'apparition des premiers symptômes. Chez les patients drépanocytaires un certain nombre de complications peuvent être évitées ou rendues moins fréquentes grâce à différentes mesures. Parmi celles-ci on retrouve l'éducation thérapeutique des enfants drépanocytaires et de leurs parents, permettant à l'enfant de se familiariser avec la prise en charge de sa maladie et aux parents d'acquérir les compétences nécessaires à la gestion de la maladie au quotidien. En 1998, l'OMS a mentionné dans son rapport un certain nombre de pathologies pour lesquelles l'Education Thérapeutique du Patient (ETP) serait bénéfique dont la Drépanocytose.

Devant le développement récent pour de nombreuses pathologies chroniques de programme d'ETP et afin d'éviter toutes dérives, le gouvernement oblige désormais le personnel médical à bénéficier d'une formation reconnue et mettre en place un projet qui soit structuré (cahier des charges dicté par la loi HPST) et validé par l'Agence Régionale de Santé (ARS).

L'objet de ce travail, après une mise au point sur la Drépanocytose et l'ETP, sera de justifier l'intérêt de développer un tel programme pour les familles d'enfants Drépanocytaires au sein du CHU de Grenoble en s'appuyant sur les données de la littérature existante, l'expérience des autres CHU et enfin (et surtout) l'histoire de ces familles à travers une enquête épidémiologique rétrospective puis de quelques entretiens individuels. Pour conclure ce travail on présentera des documents élaborés nécessaire à la mise en place d'un programme d'ETP.

I. La Drépanocytose

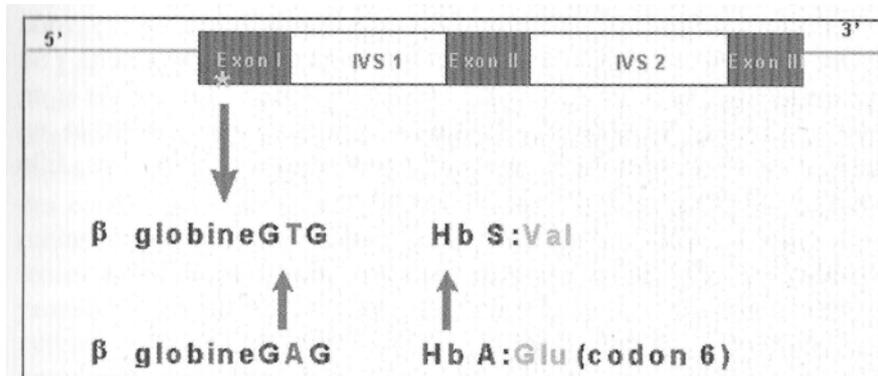
A. Une histoire vieille de 4000ans...

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine, se transmettant sur le mode autosomique récessif. Elle est due à une mutation unique, ponctuelle du gène β -globine situé sur le chromosome 11 (11p 11-5).

La mutation du 6^{ème} codon de l'exon I (transition Adénine \rightarrow Thymine) entraîne la substitution de l'acide glutamique N6 présent dans l'hémoglobine A par une valine dans la chaîne protéique correspondante. (Figure 1)

A l'état homozygote elle provoque la synthèse d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S (Hb S).

Figure 1 : schéma du gène globine et de la mutation β S.



Source : Kéclard L., *Epidémiologie des gènes globines dans le bassin caribéen*. In: Lainé A. *La drépanocytose- Regards croisés sur une maladie orpheline*. Paris, Editions Karthala, 2004.

Le mot Drépanocytose vient du grec « drepanon », qui signifie « faucille », désignant la forme recourbée, caractéristique, que prennent les globules rouges dans certaines circonstances. C'est une traduction via le grec, faite par les biologistes français du nom « sickle cell disease » (sickle = faucille) donné à la maladie par les américains, qui fut longtemps nommée sicklémie ou sicklanémie par les francophones [1].

Le gène responsable de la fabrication de l'Hb anormale est désigné par la lettre « S » dont la forme évoque curieusement celle de l'hématie falciforme autant qu'elle est l'initiale du mot « sickle ».

Rare dans les régions tempérées, cette mutation est très fréquente dans les régions tropicales et forestières d'Asie et d'Afrique, d'où elle s'est répandue aux cours des siècles par voie des migrations.

L'Inde, l'Afrique, les Antilles, le Moyen-Orient, le sud des EU et le Brésil sont aujourd'hui les épices de la Drépanocytose.

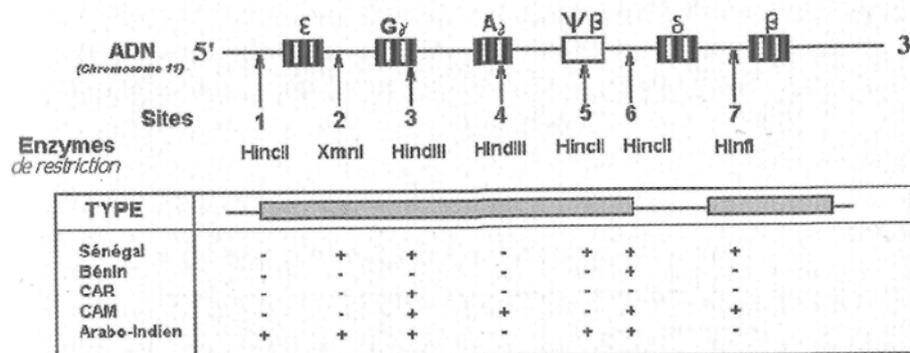
En effet cette maladie génétique est apparue à plusieurs reprises : il y a 2 ou 3000 ans en Afrique, peut être 4000 en Indes.

Les études en biologie moléculaire ont montré que la mutation drépanocytaire est entourée sur le chromosome 11 d'une configuration génétique particulière (ou haplotype) caractérisée par l'association non aléatoire de sites de restriction.

C'est ainsi que 4 haplotypes ont été décrits en Afrique, et un en Indes (*Figure 2*)

On comprend ainsi que le gène était apparu en plusieurs endroits du monde et que les foyers indiens et africains n'étaient pas reliés.

Figure 2 : Haplotypes du cluster β S globine



CAR : Centre Afrique

CAM : Cameroun

Source : Kéclard L., *Epidémiologie des gènes globines dans le bassin caribéen*. In: Lainé A. *La drépanocytose- Regards croisés sur une maladie orpheline*. Paris, Editions Karthala, 2004.

Son développement ultérieur a coïncidé avec celui du paludisme, lui-même favorisé par la sédentarisation des populations et le développement des zones d'irrigations permettant l'agriculture.

Devant l'énigme représentée par la forte proportion de Thalassémie et Drépanocytose dans ces régions (habituellement la sélection naturelle élimine les homozygotes) Haldane en 1949, formule l'hypothèse que ces facteurs devaient représenter un avantage : le trait protège d'une manière ou d'une autre leur porteur d'une pathologie fréquente par rapport aux individus à l'hémoglobine normale.

Cette pathologie perdure et cela peut être expliqué par la théorie du polymorphisme équilibré : la perte du gène S lié au décès des homozygotes (décédant souvent avant l'âge de procréation) venant compenser l'augmentation de la fréquence du gène liée à l'avantage sélectif conféré par le milieu aux hétérozygotes. Au bout d'un certain nombre de générations la fréquence du gène arrive à un point d'équilibre et demeure stable en l'absence de modification structurelle liée à un changement de milieu ou des événements venant affecter ces populations comme les migrations par exemple.

Force est de constater que la maladie a d'abord été une curiosité, un fossile de la préhistoire.

Les migrations des peuples ayant une fréquence élevée du gène muté ont disséminé le gène à travers l'Afrique subsaharienne, puis l'Afrique du nord et le bassin méditerranéen (où l'on retrouve une majorité de type « Bénin »).

La mutation n'est pas présente chez les Amérindiens, et la dispersion de la drépanocytose aux Antilles et en Amérique est la conséquence du trafic des esclaves, à partir du 16^{ème} siècle, puis plus récemment de l'immigration d'origine méditerranéenne vers les Etats-Unis.

Enfin les migrations plus récentes liées à la pauvreté des pays africains ont disséminé le gène à travers différents pays européens industrialisés.

Tout ceci confirme l'intérêt des gènes et globines en tant que marqueur anthropologique.

Ainsi, bien connaître ses gènes permet aussi de mieux appréhender son histoire et de mieux se connaître.

La pathologie drépanocytaire essentiellement associée à la tare génétique et aux souffrances inhérentes à la maladie pourrait-elle alors être perçue sous un autre aspect, comme un élément de la recherche identitaire.

B. Epidémiologie

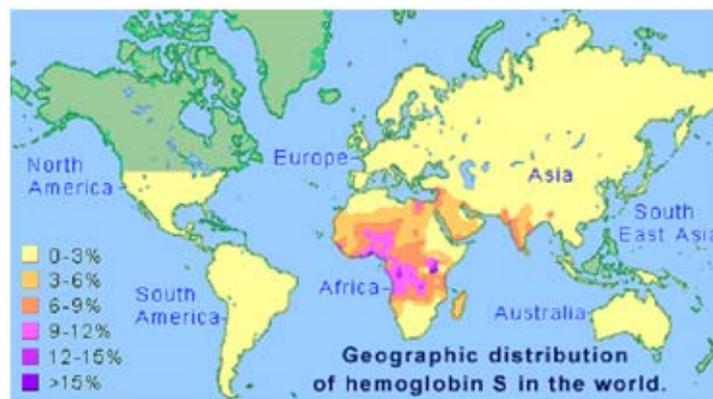
Sous l'une ou l'autre forme (hétéro ou homozygote) le gène est porté par 0 à 35 - 40% de la population selon les régions du monde (*figure 3*)

Les porteurs du trait drépanocytaire sont estimés à 120 millions de personnes à travers le monde et notamment à 25% de la population d'Afrique centrale, 20% en Afrique de l'ouest, 10 à 12% dans les DOM antillais, 1 à 15% selon les régions méditerranéennes [2].

La prévalence du trait en Europe des 25 est estimée à environ 1/150 [3].

En France métropolitaine, l'Ile de France est la région de prédominance avec 1/700 nouveau-nés atteints soit 3,5% de porteurs du trait.

Figure 3 : Répartition du gène de la Drépanocytose à travers le monde



Source: Bloom M., Understanding Sickle Cell Disease, 2006

Environ 50 millions de personnes seraient touchées par cette maladie [4].

En France 350 nouveau-nés sont dépistés chaque année (200 à 220 en Ile de France, 80 à 90 aux Antilles) avec une forte disparité régionale : 0.2 % de prévalence au sein des populations à risque en Ile de France et 0.05% dans le nord et le sud [5].

La population totale est estimée à plus de 7000 dont 3000 en île de France, où elle est devenue la maladie génétique la plus fréquente et 2000 dans les DOM.

La Drépanocytose est à l'origine de 5% des décès d'enfants de moins de 5 ans sur le continent africain, plus de 9% en Afrique de l'Ouest, voir 16% dans certains pays [6].

En Afrique sub saharienne les estimations font penser que plus de la moitié des drépanocytaires meurent avant l'âge de 5 ans.

Aux USA, la survie médiane est estimée en 1994 à 42 ans pour l'homme et 48 ans pour la femme [6].

En Jamaïque en 2001 elle est estimée à 53 ans pour les hommes et 58.5 pour la femme (10% des patients meurent entre 6 et 12 mois malgré l'absence de paludisme et une expérience correcte en termes de diagnostic et traitement).

Ces chiffres ne cessent de s'améliorer dans les pays industrialisés puisque les résultats en 2010 publiés par l'équipe de Quinn, à Dallas [7], portant sur une cohorte 940 sujets, avec en moyenne 9.2 ans de suivi, affiche un taux de survie à 5 ans de 99.2% (85.6% en 2004) et à 18 ans estimé à 93.9%. (98.4% pour les formes SC et Sbthal).

L'incidence de la mortalité est plus élevée maintenant chez les plus de 15 ans. L'âge moyen de décès est évalué à 3 ans de 1983 à 90, 3.1 ans de 91 à 2000 et 17.1 ans de 2001 à 2007.

En Angleterre, l'équipe de Telfer, en 2007 publie des résultats aussi spectaculaires (cohorte de 252 enfants) avec une estimation du taux de survie à 16 ans de 99%, et à 20 ans de 97.8% [8].

En France, le nombre de décès liés à la drépanocytose est de 35 par an depuis 10 ans. Près de la moitié surviennent dans les DOM et un tiers en Île-de-France.

Sur une récente période de 25 ans (1981-2005), un quart des décès ont eu lieu avant l'âge de 10 ans.

La part des décès chez les moins de 5 ans a chuté de moitié en 25 ans et l'âge moyen du décès est passé de 22 ans à 31 ans lorsque la drépanocytose est codée en cause initiale et de 29 à 43 ans lorsqu'elle est codée en cause associée [9].

Ceci est dû en grande partie aux avancées thérapeutiques de ces dernières années.

En effet il y a encore peu de temps la mortalité des enfants était essentiellement liée aux infections et aux séquestrations spléniques avec un pic de mortalité entre 1 et 3ans [10].

Les études menées en Californie [11] et Jamaïque [12] ont démontré que les mesures de prévention (Oracilline® dès les premiers mois de vie, vaccination, éducation des personnes ayant en charge l'enfant sur les signes motivant une consultation en urgence, l'hygiène de vie) réduisent significativement la mortalité de la maladie.

L'équipe de Lee [12] montre aussi une diminution de la mortalité par séquestration splénique aigue car les parents bien informés amènent plus vite leur enfant à l'hôpital.

La mise en place du dépistage néonatale en France [13] va être dictée par les avancées thérapeutiques de ces 20 dernières années.

Il sera mis en place en France au cours des années 80 : 1983 en Martinique, 85 à Marseille, 86 pour Créteil.

En 1990 à l'initiative de l'association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfance (AFDPHE), ce programme coordonné a été lancé en accord avec la caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAMTS).

L'AFDPHE a choisi à partir de 1995 de poursuivre dans certains centres le dépistage chez des populations à « risque » c'est-à-dire dont 1 parent au moins est originaire de pays où la prévalence de la drépanocytose est élevée, puis il sera généralisé à tout le territoire à partir de 2000.

Une étude menée à Créteil portant sur 90 patients diagnostiqués à la naissance versus (VS) 88 enfants appariés de même âge et découvert à l'occasion d'une complication a montré une diminution significative de la morbidité notamment une réduction significative des crises douloureuses et des séquestrations spléniques [14].

Néanmoins on retrouve 2 décès dans la population dépistée ce qui illustre bien la nécessité d'accompagner cette politique de dépistage par un effort soutenu d'éducation puisqu'un des 2 décès est survenu chez un enfant n'ayant été amené à l'hôpital qu'après 48h de fièvre élevée.

C. Evolution des thérapeutiques décrite à travers la compréhension de la maladie

Ces symptômes multiples sont insidieux car peu sont visibles, paradoxe d'une maladie mortelle et terriblement douloureuse mais qui ne se voit pas et peut faire passer le malade pour un simulateur. L'invisibilité, la multiplicité des manifestations de la maladie et le décès précoce en l'absence de soins préventifs et curatifs appropriés, expliquent qu'elle fut tardivement identifiée par la médecine clinique.

Herrick donne à Chicago en 1910, la première description de la maladie chez un étudiant noir. Celui-ci souffrait d'infections à répétitions, de crises douloureuses et de fatigue, qu'Herrick a le génie de rapprocher d'une anomalie de la forme des globules rouges observée au microscope.

Le rapprochement entre la falciformation des globules rouges et l'état de faible oxygénation est opéré par Hahn et Gillespie en 1927.

En effet cette région de l'hémoglobine (Hb) subit des changements conformationnels minimes entre l'état R oxygéné et T désoxygéné.

Ceci aboutit à la découverte d'une nouvelle propriété de l'Hb : la polymérisation, possible en solution d'HbS concentrée comme c'est le cas dans le globule rouge.

C'est un processus coopératif qui demande un certain délai d'initiation alors que la phase ultérieure est extrêmement rapide. Ce délai joue un rôle clé dans les manifestations cliniques, course de vitesse entre le temps de passage dans le goulot d'étranglement pré capillaire et le délai de polymérisation transformant une molécule flexible en une rigide et donc susceptible de se coincer in-situ.

La ré oxygénation provoque la dissociation des polymères.

Cette polymérisation provoque donc au niveau des globules rouges une diminution drastique de la déformabilité, propriété essentielle de cette cellule circulant dans des vaisseaux capillaires de diamètre inférieur au sien.

Si la polymérisation se prolonge, les hématies dont la membrane est déformée par les fibres d'HbS polymérisées prennent une forme de faux : il s'agit du processus de falciformation.

Les premiers traitements (fer, extraits de foie, vitamine B12, acide folique) dispensés dans les années 30-40 s'avèrent inefficaces.

En 1948 Watson fait une suggestion intéressante en proposant comme explication un taux d'Hb fœtale élevé pour expliquer l'absence de symptômes à la naissance.

Pauling publie dans ce contexte un article reliant pour la première fois de l'histoire médicale une cause d'une maladie à une anomalie de structure d'une protéine.

Sept ans plus tard Ingram, en établissant la séquence de structure de la chaîne β de l'Hb, caractérise définitivement l'anomalie moléculaire qui se résume en le remplacement d'un acide aminé par un autre.

A partir de 1960 les essais les plus variés sont tentés pour prévenir ou renverser les modifications de forme de la molécule d'Hb responsable de la forme en faucille, compris comme étant à l'origine d'anomalie circulatoire expliquant la genèse de la plupart des symptômes. Mais ces essais échouent dans leur totalité.

Au milieu des années 1970, seules semblaient être utiles les transfusions, la réanimation au moment des crises, la prévention des infections et de la carence en acide folique.

A défaut d'avoir pu trouver des molécules chimiques à usage clinique, les médecins doivent revenir à une vision plus large et traditionnelle de leur métier qui les conduit à concentrer leurs efforts sur une prise en charge pragmatique, empirique, continue et générale, complétée par le traitement des complications quand celles –ci apparaissent.

L'observation selon laquelle un statut social élevé semble améliorer la survie des enfants atteints suggère qu'un environnement favorable est un élément déterminant du pronostic de l'affection.

La prévention basée sur l'éviction des facteurs connus comme étant susceptibles de déclencher les crises ou des infections représente un objectif thérapeutique majeur : hygiène de vie individuelle et collective, la vaccination notamment contre le pneumocoque, la pénicilline, l'exposition au froid, l'altitude, l'hydratation correcte devant l'incapacité à concentrer leurs urines: toutes ces notions fondamentales sont reconnues dès la fin des années 70.

Puis il est accepté que l'accident moléculaire initial, cause du changement de forme des globules rouges, est la désoxygénation, source de la polymérisation de l'Hb S.

La liste des facteurs physico-chimiques impliqués dans la genèse de ce phénomène (oxygène, taux d'Hb S, concentration intra corpusculaire d'HbS, température, pH) sert de guide pour l'interprétation des situations à risque (désoxygénation, taux élevé d'HbS, déshydratation, acidose, hyperthermie) et pour le choix des solutions (oxygénation, taux élevé d'HbF, hyponatrémie, absence de fièvre, alcalose..).

L'état d'hydratation étant rapidement apparu comme étant un facteur clé du succès du traitement.

L'hydroxyurée, fait suite à des observations des années 1980 montrant la possibilité de l'utiliser dans d'autres indications que la chimiothérapie des cancers. Celui-ci entraînant chez certains patients une augmentation du taux d'HbF par un mécanisme impliquant la prolifération des globules rouges contenant cette forme d'Hb douée d'une affinité particulière pour l'oxygène.

Des essais multicentriques publiés en 1995 ont mis en évidence les bénéfices qui pouvaient être attendu de ce médicament et ses indications : il diminue la fréquence des crises et des syndromes thoraciques aigus (STA).

Si la drépanocytose avec les autres anomalies de l'Hb a servi de modèle pour la compréhension des maladies génétiques et a permis de codifier les politiques de dépistage néonatal comme de structurer le conseil génétique, c'est surtout sur le terrain de l'organisation de la prise en charge précoce des maladies génétiques qu'elle a été innovante.

Ainsi de nos jours la prévention des infections reposant sur l'administration quotidienne d'Oracilline® (pénicilline V) dès l'âge de 2 mois, les vaccinations, la fréquence des consultations, l'éducation concernant l'hygiène de vie, la surveillance de la température, les apports hydriques, mesures de soutien psychologique, la prévention des complications, la préparation à la puberté, l'information sur la sexualité et des risques pour la descendance représentent autant d'opérations planifiées de la naissance à l'âge de 18 ans, et autant de notions à intégrer pour ces familles.

D. La symptomatologie

La drépanocytose est classée parmi les maladies chroniques invalidantes.

De sévérité variable, ses conséquences potentielles sont multiples :

→ Anémie hémolytique chronique et ses complications : anémie aigue, trouble nutritionnel secondaire, hypersplénisme aigue et chronique, complication lithiasique des voies biliaires, trouble du métabolisme du fer, effet secondaire des transfusions.

L'hémolyse est responsable de la pigmentation jaune des yeux, représentant souvent le seul signe apparent de la maladie.

→ Risque infectieux secondaire à l'asplénie fonctionnelle (dysfonctionnement précoce de la rate par micro infarctus répétés), notamment bactérien en majorité (pneumocoque, haemophilus, mycoplasme, salmonelle).

→ Accidents Vaso-Occlusif : l'atteinte osseuse étant la plus fréquente

Priapisme, infarctus rénal, STA, infarctus placentaire.

- Atteinte vasculaire évolutive : rétinopathie, artériopathie cérébrale, hépato ou néphropathie ischémique, myocardiopathie, ulcère de jambe
- AVC, le plus souvent hémiplégique de survenue à l'âge moyen de 7 ans, et qui laisse des séquelles motrices dans 80% des cas. Risque de récurrence de 50 à 67% sans traitement.
- Séquelles des nécroses antérieures : atteinte osseuse aseptique des fémurs et humérus, syndrome restrictif pulmonaire, surdité, impuissance, déficit moteur
- Iatrogène
- Multiples souffrances : psychologique, sociale.

Mais comme nous l'avons déjà mentionné la symptomatologie est extrêmement variable d'un patient à l'autre. Ceci explique la grande difficulté de donner un conseil génétique car l'on peut observer 3 formes de gravités différentes au sein d'enfants issus du même couple ou entre un enfant et un parent atteint.

On peut savoir à peu près que sur 100 enfants vivant en Europe de l'Ouest ou aux USA, 1 va décéder le plus souvent d'une complication infectieuse dans ses 3 premières années de vie, certains seront totalement asymptomatiques, la moyenne sera hospitalisée environ 1 semaine /an.

Une avancée importante consisterait à pouvoir identifier des facteurs de gravité, le plus tôt possible, permettant de connaître rapidement quels enfants seront susceptibles de développer une forme grave de la maladie, justifiant alors un suivi très rapproché, mais permettant surtout de pouvoir rassurer une grande partie des familles et alléger le rythme des consultations.

Alors que l'équipe de Platt et Miller [15] pensait démontrer que la survenue dans la première année d'une crise vaso-occlusive type pied-main conférerait un risque relatif de 2.6 de développer une forme sévère de la maladie (mortalité, AVC, fréquence des crises douloureuses, récurrences de syndrome thoracique aigu) l'équipe de Quinn à Dallas [16] infirma cette hypothèse en 2005.

Cette dernière étude fut menée sur 264 sujets de moins de 20 ans (12.1 ans de moyenne), ayant bénéficié d'une première visite avant l'âge d'un an et d'au moins 5 années de suivi. Les facteurs prédictifs de gravité de la maladie étudiés furent une hospitalisation dans les 3 premières années de vie, l'atteinte pied-main et une douleur autre que cette dernière atteinte.

Ainsi la douleur et ce syndrome pied-main avant 3 ans ne sont pas prédictifs de mortalité précoce, AVC ou STA dans le futur.

Par contre la survenue d'un STA avant 3 ans serait prédictive de récurrence de STA. Dès lors ils en déduisent une approche pour réduire ce risque consistant à dépister et traiter de façon agressive les symptômes d'asthme.

Cette attitude étant en accord avec les travaux de Boyd [17] publiés en 2007, qui affirme que l'asthme est associé de façon significative avec une croissance du risque de mortalité, avec une médiane de survie pour ceux qui atteignent les 5 ans, passant de 64.5 à 52.5 ans pour ceux qui développent un asthme dans l'enfance. Le risque de mortalité étant doublé pour les patients associant asthme/STA VS STA seul. Ceci est attribué à l'inflammation chronique avec présence de mucus et œdème obstruant les bronches. L'hypoxie résultante touchant le tissu pulmonaire évidemment mais également d'autres atteintes favorise la falciformation et les infarctus locaux.

Ce symptôme n'est pas à négliger puisque selon Webber [18] 15% des enfants afro-américains présenteraient des symptômes d'asthme.

Faute de bénéficier d'avantages de facteurs pronostics, tous les enfants doivent donc bénéficier d'un suivi régulier, au sein duquel la douleur et sa prise en charge devront être évaluées en permanence.

En effet Shapiro [19] à la fin des années 90 mit en évidence malgré les avancées thérapeutiques à quel point la douleur était toujours présente et handicapante au quotidien pour ces enfants symptomatiques.

Il demanda à 18 enfants et adolescents (7 à 17 ans, avec au moins 4 crises douloureuses sur la dernière année), sur 10 mois de tenir un journal quotidien soit 4756 jours (complaisance de 75%).

Certaines données semblent importantes à retenir :

- la douleur est gérée à la maison pour 89% des épisodes douloureux.
- un faible temps de sommeil est noté pour 43% des jours où la douleur est notée contre 3% pour les jours sans douleurs (significatif)
- les enfants ont manqué l'école 41% des jours où la douleur est notée, contre 9% s'il n'y a pas de douleur, soit en moyenne 6-8 semaines /enfant dans l'année scolaire.

Dampier dans une étude plus récente [20] et concernant tous les enfants drépanocytaires met en évidence la survenue de douleur en moyenne 1j/semaine avec prise d'antalgique dans 85% des cas.

D'autres publications viennent appuyer les effets délétères de la douleur, expériences vécues trop souvent pour beaucoup de ces enfants et dont on sous-estime parfois les conséquences. Ainsi pour Graumlich la douleur interfère avec les activités journalières des enfants et peut être à l'origine de dépression, d'une baisse de l'estime de soi-même et d'anxiété [21].

Les épisodes douloureux fréquents sont associés négativement à la relation avec leurs pairs, la famille et plus généralement l'activité quotidienne [22].

En 2005 une étude de Kofi [23] retrouve une fréquence élevée de problèmes psychologiques incluant anxiété, dépression, retrait social, agression, faible relation avec autrui, baisse des performances scolaires.

Cette étude nous rappelle qu'il est important de garder en mémoire l'impact de ces crises chez les parents pour lesquels il a été retrouvé un haut niveau d'anxiété, une surprotection, et surtout un sentiment de culpabilité.

En 98, une autre publication concernant 103 familles avec un enfant drépanocytaire diagnostiqué depuis 5 ans au moins [24] relate les conséquences majeures de cette maladie au sein du cercle familial.

Ainsi un sentiment de pitié pour l'enfant est noté dans 92% des cas, une insomnie 82.5%, la frustration 76%, la peur du décès 73% et ce notamment pour les parents les moins instruits et ceux vivant seuls. 86% reconnaissent surprotéger leur enfant.

La Drépanocytose est directement responsable de la séparation de 7 couples sur 26 (27%), et la détérioration de 11/63 soit 17.5% pour ceux qui sont toujours ensemble. On retrouve 25% de couples séparés contre 3.3 % dans la population générale.

Abrams rapporte un sentiment de désespoir et de frustration pendant les épisodes de CVO.

Cette maladie est souvent identifiée par les parents comme la maladie des os, maladie qui donne les yeux jaunes, maladie qui anémie, voir la maladie qui empêche de grandir, celle qui tue les enfants avant 15 ans...

Il faut d'un côté rassurer les parents suffisamment, et très vite l'enfant qui perçoit l'angoisse sous-jacente, pour qu'ils puissent avoir la vie la plus normale possible et de l'autre leur rappeler constamment les urgences vitales. Tout ceci n'est pas aisé et fait appel à d'authentiques compétences qu'à la fois ces familles mais également les soignants sont amenés à développer.

En 2005, la volonté d'améliorer et d'homogénéiser les pratiques de soins a conduit la Haute Autorité de Santé (HAS) à rédiger des recommandations pour la prise en charge médicale des enfants et adolescents. En conclusion de ce document, les experts souhaitent que se développent des actions structurées d'éducation thérapeutique de l'enfant et l'adolescent [25].

II. Education Thérapeutique du Patient

A. Quelques définitions :

Confondue avec l'information et le conseil, qui se résument trop souvent à un discours du soignant, l'ETP vise l'acquisition et l'appropriation par le patient (et son entourage si cela est possible) de compétences qui lui permettent de vivre d'une manière optimale avec une maladie et son traitement [26]. Le choix de ces compétences devra nécessairement être dicté par le patient, adapté à ses besoins.

1. Critères de qualité établit par l'OMS pour les pratiques en ETP (d'après Alain Deccache)

L'éducation du patient doit être un processus systématique d'apprentissage centré sur le patient.

Elle doit prendre en compte d'une part, les processus d'adaptation du patient à la maladie (coping, locus contrôle, aspects socioculturels, représentation de la santé et de la maladie..) et d'autre part les besoins objectifs et subjectifs, exprimés ou non des patients.

Elle doit être intégrée aux traitements et aux soins.

Elle concerne la vie quotidienne du patient et doit impliquer autant que possible la famille et l'environnement proche.

C'est un processus continu, devant être adapté en permanence à l'évolution de la maladie et de l'état de santé du patient.

Elle doit être structurée, organisée et proposée systématiquement à tous les patients.

Elle doit utiliser des méthodes et moyens variés d'éducation et d'apprentissage.

Elle est multi professionnelle (toutes catégories de soignants) et multidisciplinaire (approches de santé, de soins, et de sciences humaines) et nécessite un travail en réseau.

Elle doit inclure une évaluation du processus d'apprentissage et de ses effets.

Elle est réalisée par des personnels de soins formés à cet effet.

Adaptées aux besoins du patient, les compétences sont fondamentales.

Etre atteint de maladie chronique donne lieu à une transformation qui passe d'une part par l'acquisition de compétences spécifiques (en lien avec la drépanocytose) et globales (estime de soi...) et d'autre part l'identification de ses propres besoins.

L'ETP doit mettre en lien ces deux dimensions afin de dégager des objectifs pédagogiques qui débouchent sur des séquences pédagogiques.

Viser les compétences, c'est éviter de reconduire l'erreur classique de penser qu'il suffit de prescrire des connaissances pour aider le patient à résoudre des problèmes, à surmonter des obstacles qu'inévitablement il rencontrera dans sa vie quotidienne.

Ces compétences lui confèrent une nouvelle présence dans le milieu soignant et dans son entourage familial et social. Elles le singularisent jusqu'à lui permettre d'acquérir cette autre compétence : être capable de refuser au soignant, même bienveillant, de penser et de faire à sa place.

2. Les compétences s'inscrivent dans différentes dimensions

D'après R.Gagnayre et J.F. Ivernois [27], la description de l'activité d'ETP doit être basée sur les compétences à atteindre par le patient suite à une éducation thérapeutique.

Elle est donc centrée sur le patient éduqué plutôt que sur le soignant qui éduque.

Pour le soignant, il s'agit d'une relation éducative difficile, dont le premier acte est de croire le patient dans ce qu'il dit, dans sa potentialité à mobiliser des compétences favorables pour sa santé et qui aient du sens pour lui.

Les auteurs ont établi une matrice de huit compétences transversales à acquérir par le patient après le suivi d'un programme d'ETP (*figure 4*). Du fait de ce caractère transversal elles peuvent se retrouver dans le plus grand nombre de maladies.

Leur acquisition-appropriation par le patient renforce sa perception de pouvoir agir sur son affection, d'en maîtriser le traitement.

Ces compétences font appel à différents domaines taxonomiques (cognitif, sensori-moteur, émotionnel, relationnel...). Toutes ces compétences n'ont pas le même stade de complexité et par conséquent requièrent un investissement en durée, en ressources éducatives différent.

Figure 4 : Compétences à acquérir par le patient au terme d'un programme d'ETP

Compétences à acquérir par le patient au terme d'un programme d'éducation thérapeutique, quels que soient la maladie, la condition ou le lieu d'exercice	
Compétences	Objectifs spécifiques (exemples)
1. Faire connaître ses besoins, déterminer des buts en collaboration avec les soignants, informer son entourage	Exprimer ses besoins, ses valeurs, ses connaissances, ses projets, ses attentes, ses émotions (diagnostic éducatif)
2. Comprendre, s'expliquer	Comprendre son corps, sa maladie, s'expliquer la physiopathologie, les répercussions socio-familiales de la maladie, s'expliquer les principes du traitement
3. Repérer, analyser, mesurer	Repérer des signes d'alerte des symptômes précoces, analyser une situation à risque, des résultats d'examen. Mesurer sa glycémie, sa tension artérielle, son débit respiratoire de pointe...
4. Faire face, décider...	Connaître, appliquer la conduite à tenir face à une crise (hypoglycémie, hyperglycémie, crise d'asthme...), décider dans l'urgence...
5. Résoudre un problème de thérapeutique quotidienne, de gestion de sa vie et de sa maladie, résoudre un problème de prévention	Ajuster le traitement, adapter les doses d'insuline. Réaliser un équilibre diététique sur la journée, la semaine. Prévenir les accidents, les crises. Aménager un environnement, un mode de vie favorables à sa santé (activité physique, gestion du stress...)
6. Pratiquer, faire	Pratiquer les techniques (injection d'insuline, auto-contrôle glycémique, spray, chambre d'inhalation, peak flow). Pratiquer les gestes (respiration, auto-examen des œdèmes, prise de pouls...). Pratiquer des gestes d'urgence
7. Adapter, réajuster	Adapter sa thérapeutique à un autre contexte de vie (voyage, sport, grossesse...). Réajuster un traitement ou une diététique. Intégrer les nouvelles technologies médicales dans la gestion de sa maladie
8. Utiliser les ressources du système de soins. Faire valoir ses droits	Savoir où et quand consulter, qui appeler, rechercher l'information utile. Faire valoir des droits (travail, école, assurances...). Participer à la vie des associations de patients...

Source : Ivernois (d') J.F, Gagnayre R. *Mettre en œuvre l'éducation thérapeutique du patient. ADSP, 2001. 36 : 11-1*

En aucune façon il ne peut être reproché au patient de ne pas avoir voulu ou pu développer les compétences thérapeutiques.

En aucune façon il ne pourrait lui être reproché l'apparition de complications, faute de ne pas avoir mis en œuvre les compétences attendues.

Dans l'ETP il ne saurait être question de légitimer l'inacceptable qui consisterait à abandonner le patient dans sa gestion des soins parce qu'elle relèverait de sa responsabilité et de sa compétence.

B. Une activité structurée

Malgré de nombreuses alternatives thérapeutiques disponibles, 30 à 70% des patients ne prennent pas ou ne suivent pas les recommandations médicales [1].

Si le manque d'information des patients a été pointé dans un rapport de L'OMS –Europe, ce même groupe de travail a reconnu l'importance de développer l'ETP et signalé la nécessité de la structurer et l'organiser.

Si l'intention éducative est présente dans les actes de soins comme l'expriment souvent les soignants, elle est dorénavant insuffisante pour aider le patient à développer ses compétences. Des temps d'ETP spécifiques, de durées plus ou moins longues sont devenus nécessaires. Des lieux d'ETP spécifiques sont à organiser, tandis que les soignants doivent être préparés à proposer cette éducation. L'ETP ne s'improvise pas, et requiert une formation des soignants à leur rôle d'éducateur.

L'ETP conduit à des transformations significatives des pratiques, des organisations, des soins à l'hôpital ou en ville.

Au sein de l'hôpital, l'UTEP joue un rôle prépondérant. En effet cette unité transversale a pour mission de favoriser le développement des activités d'ETP auprès des équipes hospitalières.

En ville certains réseaux de soins comme le réseau « Dromardiab » pour le DNID intègrent pleinement l'ETP dans la prise en charge des patients.

Au cours des 10 dernières années différents rapports, plan nationaux ont mis en avant et permis de structurer les différents programmes d'ETP :

➤ 2001 : le Plan National d'éducation pour la Santé (PNS 2001) puis les programmes nationaux d'actions élaborés par le ministère de la santé : diabète en 2001, maladies cardio-vasculaires et asthme en 2002.

➤ En juin 2007, l'HAS et l'INPES publient un guide méthodologique.

C'est l'un des axes du « plan pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011 » et la loi HPST précise expressément dans son article 22 que l'éducation thérapeutique fait partie de la prise en charge du patient et de son parcours de soin.

Cette loi inscrit les pratiques d'ETP dans le cadre de la santé publique créant un cadre pour permettre de favoriser son développement et sa pérennisation.

➤ En septembre 2008 est remis au ministre de la santé le rapport Saout « pour une politique Nationale d'Education thérapeutique du Patient » puis le rapport Dr Hecquard en avril 2009 à l'ordre des médecins.

Les compétences sont acquises dans un programme d'éducation thérapeutique qui obéit à une démarche structurée et planifiée.

La loi HSPT rappelle que « les programmes d'ETP doivent répondre à un cahier des charges national dont les modalités d'élaboration seront définies par un arrêté du ministre chargé de la santé. Ils seront mis en œuvre au niveau local après autorisation des Agences Régionales de Santé (ARS) ». (*Annexe 1*)

C. Déroulement du programme d'ETP

Il se caractérise par la succession d'une phase d'éducation initiale correspondant à la découverte et l'installation de la maladie ; et de phases de suivi éducatif en cas de « fonctionnement » sans incident du patient ou de reprises éducatives lorsque les objectifs pédagogiques et cliniques ne sont pas atteints par le patient, en cas d'apparition ou

d'évolution des complications, ou au cours de phases de développement de l'enfant ou d'un évènement de la vie.

Chaque phase est l'occasion de travailler les compétences du patient sur une durée plus ou moins longue et en fonction de stratégies éducatives.

1. Le diagnostic éducatif ou bilan éducatif partagé

Tout programme débute par ce diagnostic éducatif et la réponse à un certain nombre de questions portant sur le patient et son entourage :

→ *Qui est -il ?* Cette question reprend la dimension psychologique du patient, permet d'identifier ses intérêts, son projet, sa motivation, son stade d'acceptation de la maladie.

But : repérer les aspects facilitant et limitant de l'éducation.

→ *Qu'est ce qu'il a ?* Dimension biologique.

Identifier le diagnostic médical, infirmier, diététique.

But : repérer les besoins et les problèmes de santé qui influenceront sur la démarche éducative.

→ *Qu'est ce qu'il fait ?* Dimension socio professionnelle.

Identifier le niveau d'études, les loisirs, les activités, l'intégration sociale.

But : découvrir comment il vit au quotidien.

→ *Qu'est ce qu'il sait ?* Dimension cognitive.

Identifier ses représentations, les connaissances sur sa pathologie, sur son traitement.

But : comprendre comment le patient a organisé ses connaissances sur la maladie et comment est construit son raisonnement

2. Contrat d'ETP ou Programme éducatif personnalisé

Le diagnostic éducatif aboutit à un programme éducatif personnalisé, entente entre le patient et l'équipe soignante qui planifie des compétences que le patient souhaite acquérir.

Le contrat d'éducation peut être une source de motivation, la connaissance préalable de « où l'on va » stimule et facilite l'apprentissage et la valeur d'engagement mutuel de la part du patient et soignant.

C'est un outil de planification qui permet de définir des paliers d'apprentissage.

Ce contrat n'est pas figé, évolue selon les durées d'apprentissage, les nouveaux événements dans la vie du patient ou les changements de besoins.

3. Les séances d'ETP

Une alternance de guidance individuelle et de séquences collectives confèrent au programme une possible personnalisation tout en associant des processus de socialisation et d'entraides entre les patients.

Les séances suivent un plan préétabli par des « conducteurs de séances » où sont récapitulés les déroulés des séances. Le professionnel utilisera différents « outils pédagogiques » validés au préalable afin de permettre au patient d'acquérir ses compétences mais aussi les évaluer.

4. L'évaluation

Elle évalue les acquis du patient mais aussi le processus (la qualité de l'enseignement, l'outil d'évaluation lui-même...)

Il est indispensable de définir avec précision ce que l'on veut mesurer, donc déterminer les objectifs de l'apprentissage.

Elle se fait :

- Intégrée au temps d'enseignement, par exemple la rétro information ou le dépistage d'erreurs.
- En période spécifique pour vérifier l'atteinte des objectifs et valider l'enseignement.

L'instrument d'évaluation doit : être valide (= mesurer ce qu'il a pour objet de mesurer), fiable (= constant dans la mesure d'une variable), objectif (= ne pas varier en fonction de la personne qui évalue), commode (= facile d'utilisation), acceptable pour le patient.

Plusieurs méthodes d'évaluations sont disponibles en fonction du domaine exploré.

- Domaine cognitif : QCM à choix simple, à choix multiples, en cas pratiques, QCM avec résolution de problèmes, interrogation orale individuelle, échelle analogique, échelle de Likert...

- Domaine des habiletés gestuelles et des attitudes : grille d'évaluation, grille d'observation.

L'évaluation peut mener à redéfinir des objectifs d'éducation.

5. Quelques notions indispensables en ETP

Pour le Dr Peller (auteur néerlandais), une éducation efficace tient compte de la manière dont le patient intègre les informations reçues. Il faut donc garder à l'esprit que nous ne retenons que 20% de ce que nous avons entendu, 30% de ce que nous avons vu, 40% fait, 50% vu et entendu, 80% dit et fait.

Konrad Lorenz « dit mais pas entendu, entendu mais pas compris, compris mais pas accepté, accepté mais pas fait, mis en pratique, mais pour combien de temps ».

Comment une personne se souvient-elle des informations reçues :

Elle oublie la plus grande partie de ce qu'on lui dit.

Instructions et conseils sont plus vite oubliés que d'autres informations.

Plus on dit, plus il oublie.

Les gens se souviennent de ce qui a été dit en premier et de ce qu'ils considèrent comme important.

Les personnes modérément anxieuses se rappellent mieux que les personnes très anxieuses.

Certaines connaissances antérieures aident (si elles sont justes).

Certaines attitudes sont donc nécessaires au soignant pour une ETP efficace :

➤ Etre empathique :

Le soignant doit être capable de ressentir les émotions du patient, être attentif notamment à l'anxiété du patient.

➤ Etre réceptif :

Le soignant doit être calme, choisir le bon moment, examiner la demande du patient, s'informer sur l'historique du problème.

➤ Comprendre :

Le soignant doit s'adapter aux connaissances préalables et au niveau de compréhension du patient.

➤ Vouloir :

Expliquer pourquoi on donne ce conseil, discuter avantages et inconvénients des conseils, discuter de l'influence des autres, demander son point de vue au patient.

➤ Faire :

Le soignant donne des instructions simples et claires ; discuter des problèmes possibles, même quand le patient suit les instructions.

Il ne sert à rien d'expliquer quelque chose à un patient quand il n'est pas réceptif.

Inutile de motiver un patient pour quelque chose qu'il ne comprend pas.

Après avoir redéfini de façon successive la Drépanocytose puis l'ETP nous allons tenter de démontrer que ces 2 sujets vont de paire et que l'on ne peut de nos jours plus concevoir de prendre en charge des familles dont un membre est atteint par cette maladie sans les intégrer au sein d'un programme d'ETP.

III. ETP et drépanocytose : revue de la littérature

La première façon de démontrer l'utilité d'un tel programme au CHU de Grenoble serait de s'appuyer sur des études réalisées en France par d'autres équipes.

Hors dans le domaine de l'éducation thérapeutique, la Drépanocytose contrairement à d'autres pathologies chroniques telles que l'asthme ou le diabète, n'a fait l'objet que de très peu de publications.

En effet la seule retrouvée dans la littérature en France et datant de 2009, avait pour objet l'établissement d'une fiche de compétence pour les enfants de 5-6ans [28].

A. Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires (ROFSED) : quelques résultats spectaculaires

Ce réseau, créé en 2005 et composé d'une équipe pluridisciplinaire (médecin, infirmière, psychologue, secrétaire, présidé par le Dr De Montalembert) représente un des précurseurs de l'ETP dans le domaine de la Drépanocytose en France.

Il remplit différentes missions : formations médicales spécifiques, formations des soignants à l'ETP, éducation thérapeutique des patients et leur entourage (possibilité de déplacement au domicile), information et sensibilisation du grand public et des autres professionnels, création de matériel éducatif.

Le réseau organise des séances d'ETP de groupe au sein du CHU de Necker et des CH de proximité sur des thèmes prédéfinis : douleur, infection, anémie, vie quotidienne, relai adulte...

Le ROFSED a publié sur son site internet des résultats démontrant l'impact des séances spécifiques d'ETP sur la connaissance de la maladie par les patients et leur entourage. (*Tableaux 1 et 2*). Il s'agit de pré et post test réalisés auprès de 30 parents et 10 adolescents en 2006. Les pré-test ayant été effectués avant une séance d'ETP et les post test au moins 6 mois après (souvent 1an).

Ces chiffres viennent confirmer le constat effectué par beaucoup d'équipes que malgré les conseils donnés très régulièrement en consultation il persiste parfois une incompréhension :

- de la symptomatologie et des complications de la maladie
- des conduites à tenir en cas de survenue d'une complication et connaissance du circuit d'urgence à mettre en place
- des intérêts de la mise en place des mesures préventives et du traitement de fond.

Tableau 1 : Résultats de pré et post-test entourant des séances d'ETP menées par les équipes du ROFSED en 2006 auprès de 30 parents et 10 adolescents : mesures préventives

Mesures préventives (% de réponses correctes)

	Parents avant éducation	Parents après éducation	Adolescents avant éducation	Adolescents après éducation
Intérêt de l'Oracilline	32,5	83,9	33,3	83,3
Intérêt de la spéciafoldine	15	73,2	8,3	83,3
Hygiène de vie	47,5	89,3	66,7	100
Prévention des CVO	25	83,9	50	91,7
Recommandations avant un voyage en Afrique	32,5	87,5	41,7	100

Tableau 2 : Résultats de pré et post-test entourant des séances d'ETP menées par les équipes du ROFSED en 2006 auprès de 30 parents et 10 adolescents : complications

Complications (% de réponses correctes)

	Parents avant éducation	Parents après éducation	Adolescents avant éducation	Adolescents après éducation
Reconnaître l'anémie	55	91,1	33,3	100
Prise en charge de la fièvre	45	87,5	33,3	75
Prise en charge de la douleur	55	89,3	41,7	91,7
Circuits d'urgences	50	92,9	66,7	100
Signes de gravité	57,5	94,6	66,7	100

Pour trouver des publications dans la littérature concernant l'apport d'un programme pouvant être assimilé à de l'ETP il faut se pencher sur la littérature américaine.

B. Evaluation de programmes

Les études suivantes choisissent comme critère principal d'évaluation de l'efficacité de leur programme « le recours aux soins ».

→ En 2003, Blood [29] publie une étude menée au Bénin, pays où 25% de la population est porteuse du trait drépanocytaire.

Cette étude porte sur 236 enfants de 8 mois à 12 ans (35 mois en moyenne), de 1993 à 99 avec une durée de suivi de 18 à 78 mois.

Il instaure un programme comprenant des informations sur la maladie (facteurs favorisant les crises, prise de température avec un thermomètre, palpation de la rate, hydratation, hygiène...), des conseils pour améliorer le statut nutritionnel, la vaccination, une prophylaxie vis à vis du paludisme, on insiste sur l'importance de respecter les rendez-vous de suivi avec des visites mensuelles pendant 6 mois puis tous les 3 mois.

L'analyse des courbes de poids et taille met en évidence une amélioration significative de ces courbes pour 78% des enfants, venant définir le groupe 1. Groupe dans lequel on note également une amélioration significative de Hb de 78 +/- 11 g/l à 83 +/- 11, une diminution significative du taux de réticulocytes de 118 à 105 et en général une amélioration de l'ictère, partielle ou totale régression de la splénomégalie, et de l'état de santé en général.

Une partie importante de cette étude est que pour les 22% restants (=groupe 2) une reprise intensive et individualisée durant 1 an de la motivation et des informations a été mise en place car les auteurs émettent l'idée d'un problème de compréhension des informations.

Cette seconde partie du programme n'est pas sans nous rappeler une phase de reprise éducative d'un programme d'ETP.

Il a alors été noté une amélioration pour 48% des enfants l'année suivante des courbes de poids, taille, et surtout une réduction en terme de fréquence et sévérité des événements relatifs à la maladie.

La fréquence d'hospitalisation est réduite de moitié, sachant que le coût d'une hospitalisation est de 100 \$ contre seulement 40/an pour ce programme incluant les visites médicales, le traitement habituel, les différentes analyses sanguines.

Ce programme a permis de changer les attitudes irrationnelles de certains parents à propos de la maladie.

→ Une étude plus ancienne [30] portant sur 391 patients dans l'Alabama, met en évidence les économies réalisées lorsque les familles bénéficient d'un programme pouvant s'apparenter à un programme d'éducation thérapeutique.

Comme dans l'étude précédente, ils développent une approche multidisciplinaire afin de répondre aux besoins physiques mais aussi psychologiques et sociaux des patients.

Ce programme a pour but d'acquérir une certaine autonomie par rapport aux soins à domicile en apprenant à gérer les symptômes (« cope ») en utilisant notamment des moyens personnels, familiaux et ceux de la communauté.

Alors que les patients n'utilisant pas ce système de suivi (=groupe 1) ne représentent que 33.5% des patients (ils consultent essentiellement lors d'épisodes aigus), ils constituent 71% des visites aux urgences et 42.3% des hospitalisations.

Les patients bénéficiant de ce suivi étaient responsables de façon significative d'un moindre coût en terme de dépense totale de santé : coût total par patient : 12.431 \$ pour le groupe 1 contre 5.315 \$ pour groupe 2.

→ De précédentes publications ont déjà démontré [31] qu'une simple information comme cela peut être fait en consultation est moins efficace qu'une intervention pluridisciplinaire pour procurer une modification de comportement. Cela est d'autant plus vrai lorsque l'enfant participe de façon active et que ces interventions sont intégrées de façon régulière dans le processus de soin.

Une étude fut menée en 2007 [32], pouvant être assimilée à l'étape de reprise du diagnostic éducatif dans les suites d'une hospitalisation.

Elle insiste sur l'importance d'une prise en charge efficace de la douleur à l'admission, puis la mise en place de groupes de travail (30 minutes) dans les services de façon mensuelle avec éducation des patients et leurs parents par une infirmière.

Il fut choisi comme critère de qualité de soins le taux de réadmission à 30 jours.

Les critères d'inclusion étaient un enfant âgé de plus de 12mois, hospitalisé, ayant bénéficié d'opioïdes (groupe1 : 68 enfants pour 89 hospitalisations), avec création d'un groupe contrôle

n'ayant lui pas bénéficié de ce programme dans les suites de l'hospitalisation (gr 2 :56 enfants pour 85 hospitalisations).

Le taux de réadmission fut significativement moins élevé dans le groupe 1: 11% contre 28%.

Il est à noter un antécédent d'asthme pour 52% des enfants hospitalisé et 35% au moment de leur hospitalisation pour douleur.

→ Une autre étude menée en milieu scolaire [33] en Caroline du Nord, met en évidence suite à l'intervention d'infirmière scolaire une amélioration du score psychosocial d'enfants drépanocytaires, rappelant l'importance de former le personnel à l'école, lieu où l'enfant passe une grande partie de son temps, loin de la surprotection habituelle de ses parents.

C. Evaluation des « coping strategy »

Par ailleurs plusieurs études portent sur l'acquisition de « coping strategy ».

Le terme de « coping » fait référence à l'ensemble des processus qu'un individu interpose entre lui et un évènement éprouvant, afin d'en maîtriser ou diminuer l'impact sur son bien-être physique et psychique.

Les individus ne subissent en effet pas passivement les situations difficiles qui s'imposent à eux, mais interviennent constamment pour établir des conditions qui leur soient propices.

Cette tentative de maîtrise poursuit deux buts essentiels : éliminer ou réduire les conditions environnementales stressantes, mais aussi le sentiment de détresse qu'elles induisent.

L'éthymologie du verbe anglais to cope (affronter, faire face, venir à bout, s'en tirer) trouverait son origine dans le vieux français : coup, couper (frapper) ; et au-delà le latin colpus et le grec kolaphos : frapper de façon vive et répétitive. Cela souligne le caractère actif et conscient du processus, qu'il convient donc de distinguer des mécanismes de défense.

Ceci intègre le travail pour la reconnaissance de la douleur et sa prise en charge pharmacologique mais pas seulement.

Exemples de « coping strategy »: écouter de la musique, respirer profondément, utiliser des techniques de relaxation, se distraire, prendre les médicaments prescrits, résoudre le problème en famille, être plus impliqué dans les activités scolaires, essayer de prendre sa propre décision, communiquer avec le professionnel de soin à propos de la douleur.

A l'adolescence le patient change souvent sa « coping strategy », devenant plus passif et négatif qu'en étant plus jeune [34].

Lors de leurs précédentes études [34] l'équipe de Gil mit en évidence que ces coping strategy expliquent une part significative de la variabilité dans le ressenti de la douleur (« pain report ») et les ajustements psychologiques et fonctionnels des patients drépanocytaires.

Ils ont notamment démontré que l'utilisation de méthodes cognitivo-comportementales pour lutter contre la douleur était associée avec une baisse des visites aux urgences et que les patients étaient plus actifs durant les crises.

De plus les enfants qui présentaient davantage de pensées négatives pendant les crises douloureuses avaient plus de symptômes de dépression et d'anxiété.

→ Une étude menée par Gil en 2000 [35] permit de démontrer l'intérêt de développer ces « coping strategy ».

Le programme comporte des sessions d'entraînement initiales (technique de relaxation avec profonde respiration, imagination plaisante, se parler de façon à se calmer) puis remise au patient d'une cassette audio afin de poursuivre au domicile ces exercices au quotidien, avec appel par un thérapeute de façon hebdomadaire pendant 1 mois.

Les critères étudiés étaient : la sensibilité à la douleur, l'élaboration de coping strategy durant les crises, le recours aux personnels de soins, la détresse psychologique. Pour cela les patients tenaient un journal quotidien recensant la douleur, les traitements, le contact avec le personnel soignant, l'activité quotidienne.

46 patients (12ans en moyenne) furent assignés de façon randomisée en 2 groupes.

Il a été démontré que lorsque les enfants sont confrontés à une douleur plus importante, ceux qui utilisent plus fréquemment leur capacité type « coping » ont significativement moins de contacts avec les urgences ou d'hospitalisations et restent plus impliqués dans les activités scolaires. De plus lorsqu'ils sont soumis à des niveaux faibles de stimulations douloureuses, la sensibilité à la douleur est meilleure chez les patients utilisant ces stratégies.

→ Broome en 2001 [36] publie une autre étude sur les bénéfices de ces fameuses stratégies.

Après une formation initiale théorique sur la drépanocytose, 3 groupes furent créés de façon randomisée :

- Apprentissage de techniques cognitivo-comportementales : relaxation, respiration, visualisation d'images agréables permettant de focaliser l'attention lors du stimulus douloureux pour quelque chose de plus plaisant.
- Art thérapie : création de dessins ayant pour but d'exprimer leurs sentiments et préoccupations aux cours d'interactions sociales avec d'autres enfants en utilisant des points d'intérêts communs.
- Un groupe contrôle : visites au musée, pique-nique.

Ce programme concernait 35 enfants (6-12ans) et 18 adolescents (13-18ans) avec pour critères d'inclusion : 1 hospitalisation pour douleur, 2 visites aux PU, plus de 10 jours d'absence à l'école, au moins 1 épisode /mois douloureux géré à la maison sur la dernière année.

Lors de l'évaluation à distance, pour les adolescents on note une augmentation significative du nombre total d'utilisation de « coping strategy » au cours des crises mais également de la perception de leur efficacité par les enfants eux-mêmes.

Une diminution significative du recours aux services de soins (PU et hospitalisation) est notée.

On mentionne également qu'un plus grand nombre de « coping strategy » est développé même au sein du groupe contrôle, ce qui démontre qu'un enseignement théorique initial peut être efficace seul.

De tels résultats doivent nous amener à intégrer ces « coping strategy » aux futurs programmes d'ETP, idéalement lors de séances collectives au cours desquelles les enfants, adolescents, parents pourront partager leurs expériences, leurs propres techniques.

D. Evaluation d'un outil thérapeutique

Cette étude menée en Floride [37] porte sur la validité d'un outil tel que le CD ROM afin d'acquérir des compétences chez des enfants de 6 à 14ans.

Les thèmes abordés par le CD ROM sont : les facteurs favorisant les crises, savoir prendre soin de sa santé et la prise en charge de la douleur, le tout à l'aide de questions avec mise en situation (plusieurs choix possibles avec explication en cas de mauvaise réponse).

Il a été réalisé un pré et post-test de 15 questions sur le contenu du CD avec 3 réponses possibles et établissement d'un taux de confiance en leur réponse à l'aide d'une échelle cotée de 1 à 10.

L'étude met en évidence une amélioration significative de la connaissance ($t= 2.828$, $p= 0.010$) et de leur confiance (majorée de 2.36 points) ($t : 3.759$, $p= 0.001$) (t-test, a paired-sample : échantillon apparié)

Ceci confirmant la capacité des enfants à apprendre en peu de temps des comportements d'auto management et avoir confiance en eux dans leur capacité à réaliser ces nouveaux apprentissages.

Cette étude venant valider l'apport du CD ROM « La drépano au quotidien avec Lili et Teddy », créé par l'équipe du ROFSED, outil pouvant être intégré facilement au programme d'ETP pour les enfants de plus de 10 ans.



Le contenu de CD ROM peut également être consulté en ligne à partir du site internet du ROFSED à l'adresse suivante :

<http://www.rofsed.fr/rofsed-et-vous/notre-jeu-la-drepano-au-quotidien>

IV. Cohorte de Grenoble

A. Objectifs

Cette enquête épidémiologique a pour principal objectif de mettre en évidence les données pouvant être améliorées par un programme d'ETP. Elles pourraient alors être utilisées comme critères d'évaluation de ce programme.

L'objectif secondaire est de pouvoir apporter des éléments de réponses aux nombreuses interrogations des parents (exemple : bénéfice espéré d'un programme d'échanges transfusionnels pour leur enfant).

B. Matériel et méthodes

→ Les dossiers de 52 enfants sur les 54 suivis ont ainsi été analysés de façon rétrospectives et ce jusqu'en juillet 2010. Les 2 dossiers manquant ayant été perdus.

→ Description des symptômes :

Une crise vaso-occlusive (CVO) a été définie comme un évènement douloureux ayant requis une consultation dans un service de soin (hôpital de jour, urgences, hospitalisations).

Le terme d'« infections diverses » a été retenu pour une consultation secondaire à un phénomène infectieux autre qu'une ostéomyélite ou d'une méningite. Ils regroupent donc les atteintes ORL type rhinopharyngite et otites, les bronchiolites, les gastro-entérites, les pneumopathies, les pyélonéphrites.

Le diagnostic d'ostéomyélite a été considéré sur une association de données cliniques évocatrices et radiologiques (par Imagerie à Résonance Magnétique).

Le syndrome thoracique aigu a été défini par une nouvelle image infiltrative à la radiographie pulmonaire associée à une douleur thoracique et une anomalie à l'examen clinique (dyspnée, toux, frisson).

Une séquestration splénique est définie par une majoration de la splénomégalie d'au moins 3 cm associée à une chute d'au moins 2g/dl de l'hémoglobine.

Un accident vasculaire cérébral est défini par une symptomatologie neurologique secondaire à une occlusion des artères cérébrales ou une hémorragie intracrânienne, prouvée par une image radiographique.

C. Résultats

1. Description de la cohorte

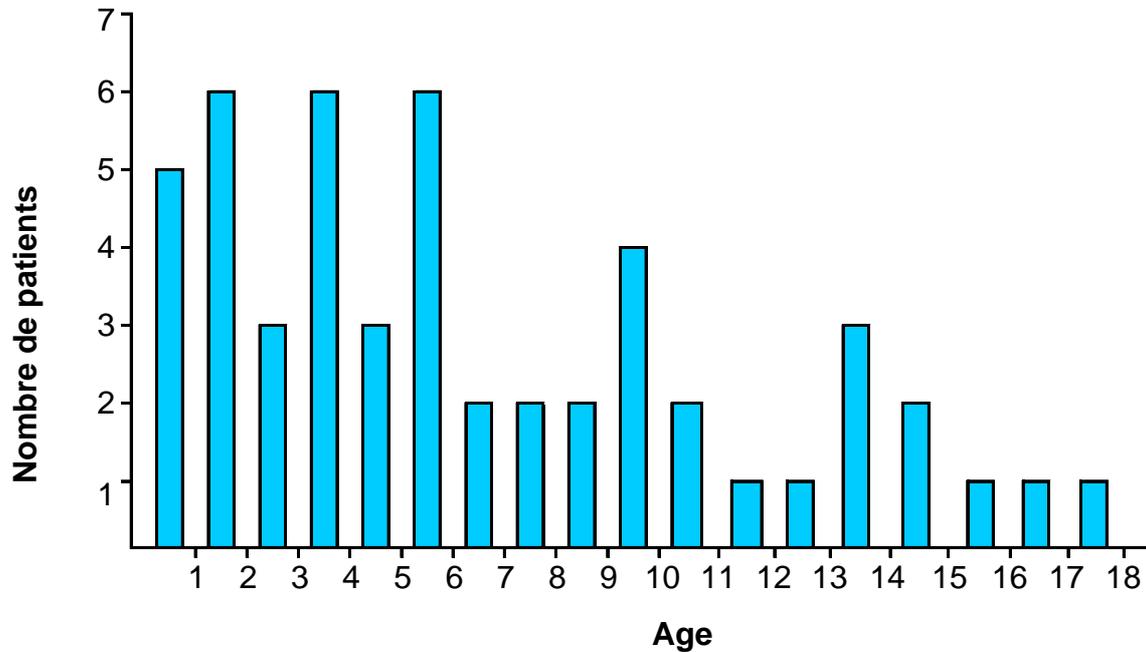
L'âge moyen est de 6 ans 6 mois (allant de 6 mois à 17 ans 9 mois).

Le sexe-ratio est de 1 (26 garçons pour 26 filles).

44% ont moins de 5ans (23/52) et 76% moins de 10ans (40/52) (*Figure 5*)

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 5.8 mois pour les enfants (n= 35) nés en France après 2000 contre 22 mois pour les enfants nés à l'étranger (n =12).

Figure 5 : Répartition des 52 patients en fonction de leur âge en 2010



NB: L'âge moyen est de 6,5ans.

Cette enquête porte sur 269,33 années cumulées de suivi dont 228,5 assurées par l'équipe de Grenoble.

Trente sept enfants sont de génotype « SS » soit 71% de la cohorte, huit sont « SC » soit 15.5%, six sont « S-βthalassémique » soit 11.5%, un « S-Oarab ».

3 patients (=5%) présentent un déficit en G6PD associés.

18 parents sont originaires d'Atlantic west Africa (Sénégal, Mali, Guinée) soit 21.5% ; 15 de North Equatorial Central Africa (Benin, Togo, Niger, Cotes d'Ivoire, Burkina Fasso) soit 18.5% ; 35 de South Equatorial Central Africa (Congo, Cameroun, Gabon, Angola) soit 43% ; seulement 2 des French West Indies (Guyane, Antilles) soit 2.5% ; 11 du Maghreb (Algérie, Tunisie) soit 13.5% et une d'Espagne soit 1%.

Lorsqu'il a pu être identifié (n=19 ; 36%) l'âge moyen auquel survient la première CVO est de 26 mois.

Pour seulement 9 enfants (21%) ayant au moins 2 ans (n=43) nous n'avons pas recensé au moins une crise douloureuse.

Parmi ces neuf enfants 3 ont tout de même nécessité au moins une transfusion, ce qui fait chuter le nombre à 14% d'enfants « asymptomatiques », ce qui est proche (12%) de ce que publia en 2000 [38] une équipe parisienne pour une cohorte de 299 enfants.

2. Hospitalisations et consultations au PU/HDJ

a) Nombre d'hospitalisations

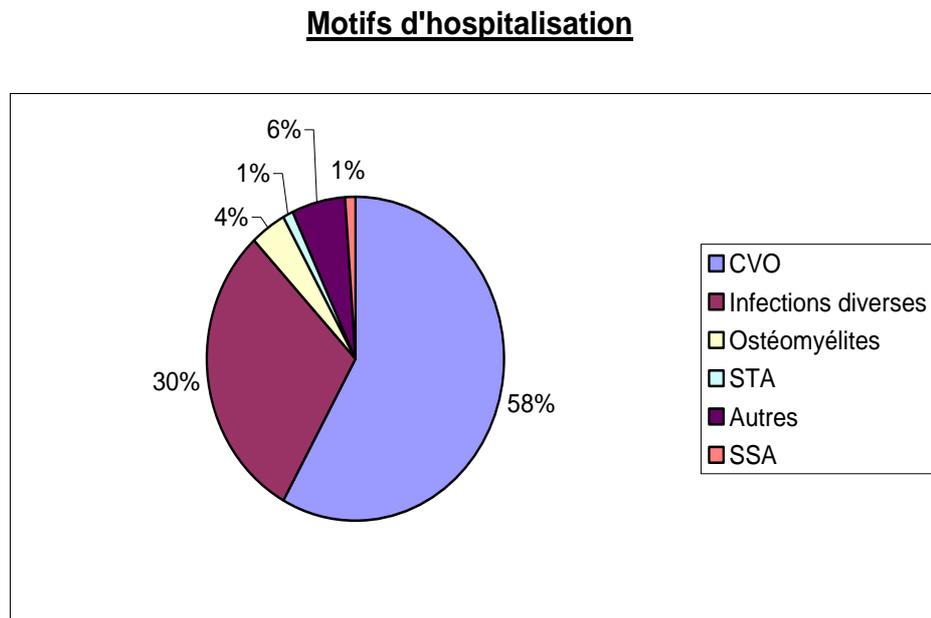
239 hospitalisations ont été recensées soit 4.6/enfants mais ce chiffre doit être relativisé puisque ce chiffre varie de 0 à 34/enfants !

Seulement 11% (5/43) des enfants ayant au moins 2 ans n'ont pas été hospitalisés.

46% des enfants ont été hospitalisés avant l'âge de 2 ans.

b) Motif d'hospitalisations

Figure 6 : Motifs d'hospitalisation



→ La majeure partie correspond aux CVO (n=137, 57%). Celles-ci étant bien réparties durant les 10 premières années (*figure 6 et 7*).

En effet 71 hospitalisations (51%) sont recensées avant l'âge de 5 ans (la moitié avant 2 ans), 46(33%) entre 5 et 10 ans, 20(14%) entre 10 et 15 ans et 0 après 15 ans.

La durée moyenne d'hospitalisation pour une CVO est de 4,96jours.

32% (n=45) des hospitalisations nécessitent de la Morphine par voie IV (pour 25% des enfants drépanocytaires).

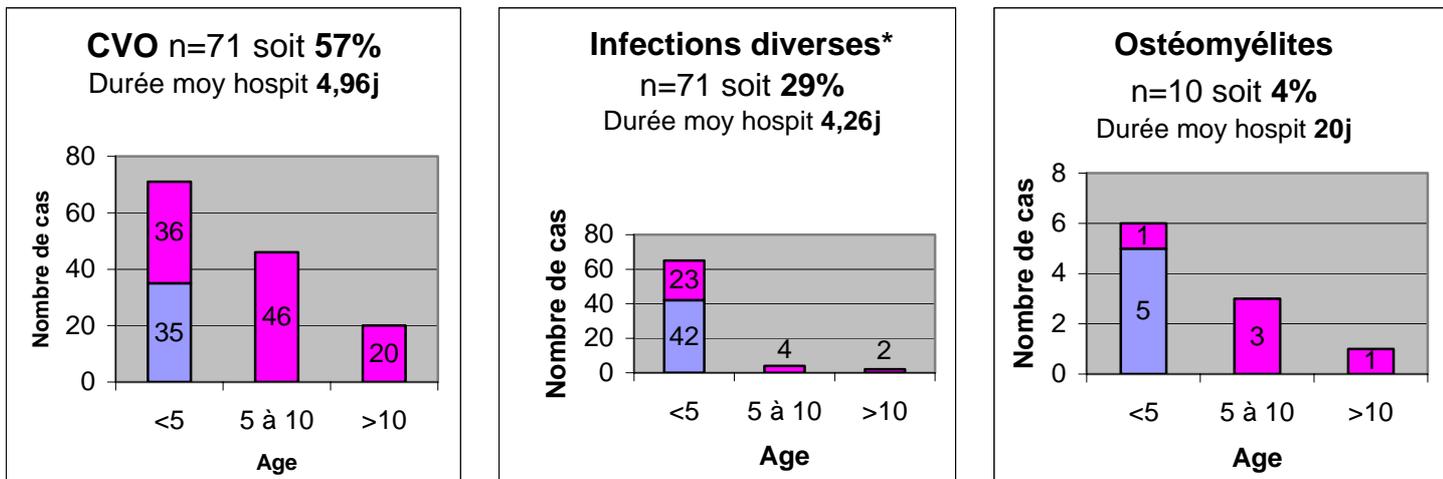
→ Les « infections diverses » représentent 29% (n=71) des hospitalisations dont la grande majorité avant 5 ans (91.5%), voir 2 ans (66%) (*Figure 7*)

Dont 65 séjours (91.5 %) avant 5ans (les 2/3 avant 2 ans), 4 (5.5%) entre 5 et 10 ans, 2 (3%) entre 10 et 15 ans.

Parmi ces infections on note 11% de pneumopathies (n=8) et 4% de pyélonéphrites aiguës (n=3).

La durée moyenne d'hospitalisation pour ces infections diverses est de 4,26 jours.

Figure 7 : Fréquence des principaux motifs d'hospitalisation répartis en fonction de l'âge de survenue



*Atteintes ORL (Rhinopharyngites et otites), bronchiolites, gastro-entérites, pneumopathies, pyélonéphrites.

Avant 2 ans

→ On recense 4% d'hospitalisation pour des ostéomyélites (n=10, dont 5 avant 2 ans) concernant 6 enfants. Ce chiffre est 3 fois moins élevé (12%) que celui retrouvé par l'équipe de Paris [38], qui note également une survenue le plus souvent avant 5 ans.

La durée moyenne d'hospitalisation est alors de 20 jours.

→ Le syndrome thoracique aigu est responsable de seulement 3 hospitalisations (1.2%) pour 3 enfants différents alors que celui-ci a été retrouvé chez 45% des enfants de la cohorte parisienne [38].

La durée moyenne d'hospitalisation est alors de 11,5 jours.

Parmi ces 3 enfants, 2 ont été mis sous Hydréa® et le dernier a nécessité une exangino-transfusion avant de débiter un programme d'ET.

→ La séquestration splénique est responsable d'une seule hospitalisation de 4 jours chez un enfant de moins de 5 ans alors qu'une anémie aiguë avec nécessité de transfusion est à l'origine de 3 hospitalisations.

On relèvera que seulement 4 épisodes de SSA ont été notés au cours de cette étude dont 3 chez le même enfant, qui a été alors splénectomisé. L'âge moyen pour ces crises était de 3 ans.

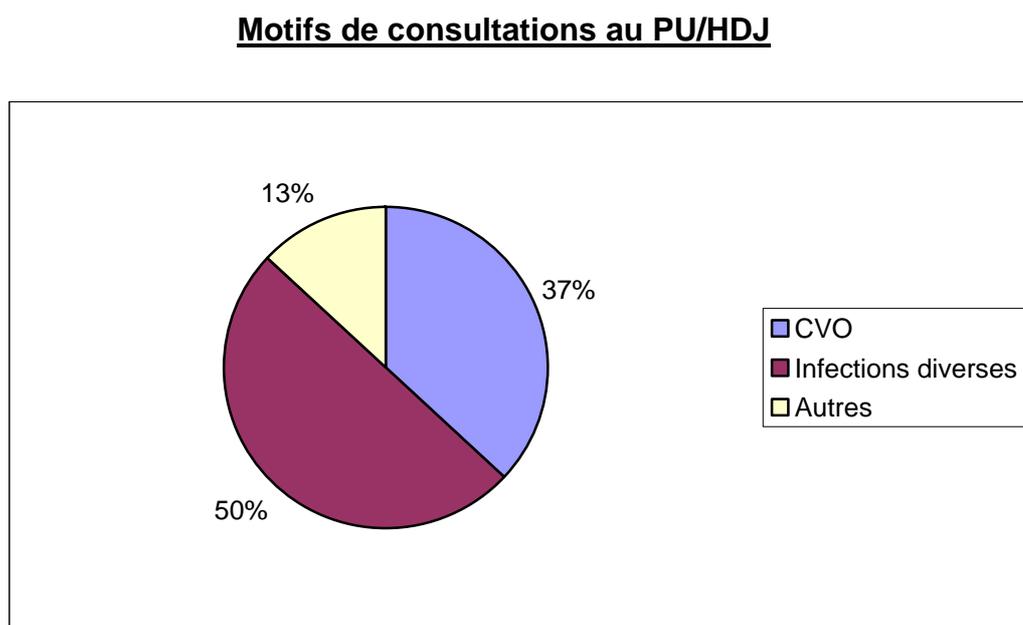
→ On recense une seule splénectomie à 5 ans (durée d'hospitalisation de 12 jours)

→ 6% (n=14) des hospitalisations le sont pour d'autres raisons: pleurs, amygdalectomie, bilan d'un retard psychomoteur, oxymétrie nocturne, ictère néonatal, prise en charge malformation ano rectale.

c) motif de consultations aux urgences ou en HDJ non programmées

232 consultations ont été répertoriées soit 4.4/enfants avec toujours cette grande disparité propre à la variabilité importante des manifestations cliniques de la drépanocytose (de 0 à 27). En effet 6 enfants représentant 115cs soit 50% (*Figure 8 et 9*).

Figure 8 : Motifs de consultation en HDJ/PU



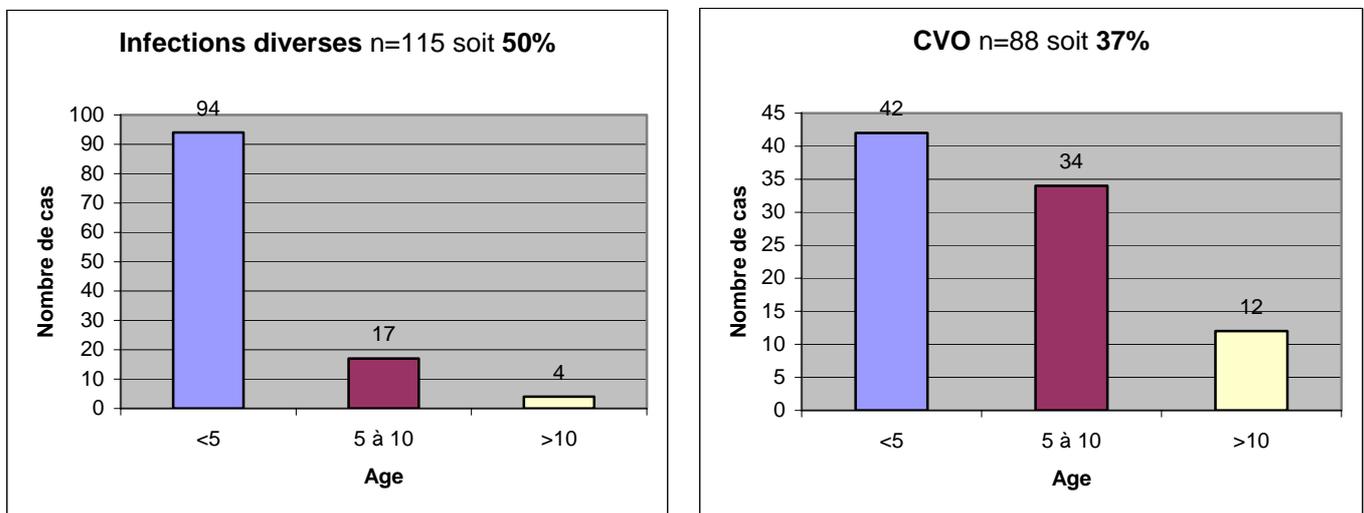
Les CVO représentent 37% (n=88) de ces demandes de soins, dont la moitié avant 5 ans (n=42), 38% (n=34) entre 5 et 10 ans, 13% après 10 ans (n=12)

Les « infections diverses » sont responsables de 50% (n=115) de ces venues dont la grande majorité avant 5 ans (81.5%).

81.5% avant 5 ans (=94), 15% entre 5 et 10 ans (17) et 3.5% après 10 ans (4cs)

Le reste des consultations (n=29, 12%) l'est pour des motifs variés (pleurs, fatigue, pâleur, céphalée, douleur abdominale), et pour 83% (n=24) des cas avant 5ans.

Figure 9 : Fréquence des principaux motifs de consultations en HDJ/PU répartis en fonction de l'âge de survenue



3. Transfusions et programme d'échanges transfusionnels

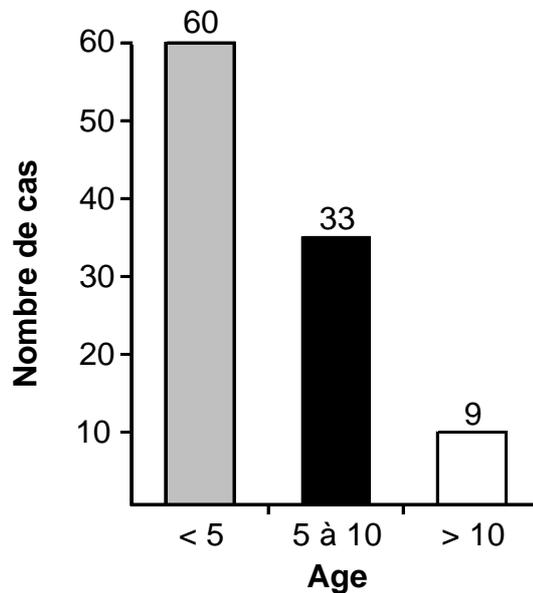
a) Transfusions

113 transfusions (T) en urgence ont été pratiquées dont 10% d'Echange Transfusionnel (ET) soit 2.17 transfusions/enfants (hors ET programmé).

Comme toujours dans cette pathologie on note une grande différence interindividuelle puisque seulement 24 enfants (46%) ont nécessité des transfusions, ce qui correspond à 4.17 T/enfant et encore plus marquant : 6 enfants (=11%) ont bénéficié de 60T soit 53% du total (Figure 10)

Figure 10 : Répartition des transfusions en fonction de l'âge de survenue

Transfusions n=113 pour **24 enfants**
Nombre de transfusion moyenne par enfant transfusé: **4,17**



b) Programme d'ET

Concernant le programme d'échange transfusionnel, il concerne 8 enfants (=15%) et surtout 25% (n=7) de ceux âgé de plus de 5ans (*Figure 11*)

Les raisons ayant nécessité la mise en place d'un tel programme sont :

- CVO à répétitions: 4
- Doppler Trans-Crânien (DTC) et IRM pathologique : 2
- Syndrome Thoracique Aigu (STA) : 2

Ce programme a été débuté en moyenne à 8.5 ans.

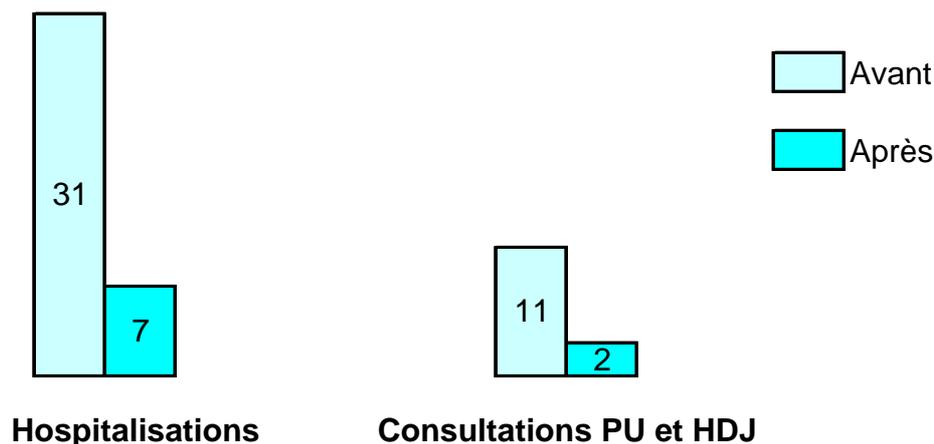
L'efficacité du programme est toujours spectaculaire puisque lorsque l'on reprend sur une même durée* le nombre de CVO pour ces 4 enfants dont ce fut la raison de début du programme, on constate 4.4 fois moins d'hospitalisations (7 VS 31) et 5.5 fois moins de consultations en HDJ ou urgences (2 VS 11).

Pour les 2 enfants ayant des DTC et ARM cérébrale pathologique on note une normalisation des DTC et une amélioration spectaculaire des ARM.

Les 2 autres enfants n'ont pas récidivé de STA par la suite.

*exemple : pour un enfant bénéficiant du programme d'ET depuis 8 mois, on recense alors le nombre de crises sur les 8 mois précédant le début des échanges et sur les 8 mois du programme.

Figure 11 : Efficacité du programme d'échanges transfusionnels



4. Autres

a) Hydréa® et Ursolvan®

→ 7 enfants (= 13%) ce sont vus proposer un traitement par Hydréa®, débuté en moyenne à 7.8ans, correspondant à 27% des plus de 7ans (7/22).

Le motif était toujours des CVO à répétitions.

Parmi ces 7 enfants, comme nous l'avons vu 4 ont bénéficié ensuite d'un programme d'Echange Transfusionnel (ET) car ce traitement n'apportait pas les effets escomptés (13 hospitalisations avant le début de l'Hydréa®, 18 sur la période suivante*, 3 consultations aux urgences VS 6 ensuite).

Pour les 3 patients pour qui il n'a pas été nécessaire de recourir au programme d'ET les effets de l'Hydréa® sont spectaculaires puisque l'on passe de 16 hospitalisations à 1 seule* et de 12 visites au PU/HDJ à 2.

Sur les sept, 2 enfants prennent encore de l'Hydréa®, 2 ont dû l'interrompre suite à des problèmes cutanés (type ulcérations), 2 lors du début du programme d'ET et 1 fut arrêté car il ne faisait plus de CVO depuis longtemps.

→ 6 enfants (11%) ont nécessité un traitement par Ursolvan® car ils présentaient des calculs biliaires à l'échographie, débuté à 8,75 ans en moyenne.

Ceci correspond tout de même à 25% des enfants âgés de plus de 8ans.

Pour l'instant un seul a été cholécystectomisé mais les 5 autres devraient se voir proposer une telle chirurgie dans le futur au vu des dernières recommandations.

b) Le bilan annuel

→ Echographie cardiaque :

Une dilatation ventriculaire secondaire à l'anémie chronique a été mentionnée à un moment donné chez 21% (11/52) des enfants. Le plus souvent elle se normalise avec le temps.

Un seul enfant présente des signes échographiques d'insuffisance cardiaque et bénéficie d'un suivi rapproché (pas de traitement médicamenteux pour l'instant). Il est à noter que cet enfant n'est pas né en France et présentait déjà ces signes à son arrivée.

→ Radiographie du rachis :

Des tassements vertébraux ont été retrouvés chez 17% des patients mais surtout 32% des plus de 6 ans avec un âge moyen de découverte à 9,8ans.

2 scolioses sont également recensées.

→ Doppler Trans-Crânien (DTC)

Pour 13% des patients (n=7) le bilan annuel a permis d'identifier un DTC pathologique, motivant alors la réalisation d'une Angio-IRM.

Deux d'entre elles ont alors justifié la mise en place d'un programme d'échange transfusionnel.

La première retrouvait un aspect de sténose d'une artère cérébrale moyenne associée à de nombreuses lacunes ischémiques cortico-souscortico frontales bilatérales et la seconde des séquelles d'AVC jonctionnel entre l'artère cérébrale antérieure et moyenne droite.

Pour les 5 autres l'ARM réalisée fut rassurante et la surveillance est bien sur poursuivie par des DTC annuels.

Aucun diagnostic d'AVC n'a été fait cliniquement.

NB : il est à noter que 3 IRM réalisées dans le cadre d'un bilan systématique ont mis en évidence des séquelles d'AVC alors que les DTC étaient normaux.

c) Greffe

Une seule greffe a été réalisée mais ce dossier n'est pas pris en compte dans notre cohorte puisqu'il faisait parti des 2 dossiers perdus.

De plus aucun décès n'a été recensé sur cette période mais malheureusement un enfant est par la suite décédé en novembre 2010 dans les suites d'une péritonite appendiculaire.

D. Discussion

Parmi toutes ces données épidémiologiques, certaines semblent importantes à relever puisqu'elles pourront être utilisées à différentes étapes du programme d'ETP.

→ Tout d'abord elles permettront d'argumenter les réponses aux inévitables interrogations des parents avec des résultats correspondant aux enfants suivis par l'équipe du CHU de Grenoble et non une équipe Américaine ou Parisienne. Il est possible de les informer par exemple :

- environ 10% des enfants sont asymptomatiques,
- 80% auront au moins une crise de CVO (la première étant attendue vers 2ans)
- 90% seront hospitalisés au moins une fois (50% avant l'âge de 2ans) pour une durée de 5 jours en moyenne, le nombre d'hospitalisations étant imprévisible. Le motif étant pour 60% une CVO et 30% une infection.
- 50% bénéficieront d'au moins une transfusion (le nombre étant également imprévisible)

- Le programme d'échanges transfusionnels, qui concerne 1 enfant sur 4 à partir de 5ans, s'est toujours montré très efficace vis-à-vis du motif initiateur (CVO, STA, DTC pathologique).
- L'hydréa® concerne également un enfant sur 4 à partir de 7ans. En cas de doute sur son efficacité il faudra proposer rapidement l'entrée dans un programme d'ET.
- Un enfant sur 4 est porteur de calculs biliaires à 8ans et se verra vraisemblablement proposer une cholécystectomie.
- 30% des enfants de plus de 6ans présentent un tassement vertébral.

→ Ce qui saute aux yeux lors de l'analyse de cette enquête est la forte proportion de consultations en HDJ/PU pour des « infections diverses », soit 50%.

C'est probablement sur cette donnée que l'éducation thérapeutique doit notamment pouvoir être bénéfique. En effet la majorité de ces consultations sont des viroses banales qui devraient être traitées en ville, à condition bien sûr que ces parents connaissent les critères d'urgences nécessitant une venue à l'hôpital (défini comme des « compétences de sécurité ») et qu'ils puissent compter sur un relai avec un médecin traitant. La maîtrise de ce circuit d'urgence devra être évaluée lors du diagnostic éducationnel puis réévaluée lors de ces consultations en HDJ.

Pour ce faire nous avons réalisé un questionnaire type (*Annexe 2*) pouvant être utilisé par le personnel soignant accueillant l'enfant.

Une réponse négative aux questions en italique permettra de proposer ultérieurement une séance d'ETP sur ce thème.

De plus l'objectif de baisse de la proportion de consultations aux PU/HDJ pour des viroses pourrait constituer un excellent critère d'évaluation du programme d'ETP à long terme. En effet comme nous l'avons vu le dossier ARS oblige les organisateurs du programme à définir au préalable certains critères d'évaluation.

→ Ces différents chiffres doivent également nous amener à nous poser quelques questions sur nos pratiques.

En effet seulement 3 STA ont été diagnostiqués alors que dans la série parisienne [38] 45% de leurs patients (âgés en moyenne de 10 ans) ont présenté au moins un épisode de STA en majorité avant l'âge de 5ans.

Ceci soulève le fait que le syndrome est probablement sous diagnostiqué et parfois confondu et traité comme une simple pneumopathie alors qu'il est reconnu comme un facteur de gravité

de la maladie et qu'en découle alors une attitude thérapeutique particulière (introduction notamment de l'Hydréa®, voir mise en route d'un programme d'ET en cas de récurrence). Une sensibilisation des différents internes et médecins officiant en HDJ et aux urgences semblent importante.

De même 4 SSA seulement ont été notées (dont 3 pour le même enfant), ce symptôme est également certainement sous évalué. L'apprentissage de la palpation abdominale pour son enfant ou plus tard par l'enfant lui-même, s'intégrant dans la reconnaissance des signes évoquant une anémie aigue devra faire l'objet d'une séance individuelle d'ETP si nécessaire.

Enfin on relèvera qu'aucun diagnostic d'AVC n'a été réalisé alors que Telfer [8] dans sa série à Londres recense des AVC pour 4.5% de ses patients et la série parisienne 6.7% avec une grande majorité des faits entre 10 et 15 ans [38].

Ce dernier critère peut expliquer que nous n'ayons pas recensé d'épisode dans notre cohorte dont l'âge moyen est de 6.5ans. Ceci doit nous rendre d'autant plus vigilant dans les prochaines années à condition bien sur que le personnel soignant et les parents connaissent l'existence de ce type de manifestation de la maladie. En effet une étude réalisée par Katz au USA [39] montrait que 35% des parents ne pensaient pas que l'AVC pouvait être un des symptômes de la maladie et 50% ne pouvaient en citer la symptomatologie, ce résultat chutant à 11% pour les enfants alors que selon les directeurs des soins 82% des parents et 50% seulement des enfants avaient reçu l'information.

Le diagnostic est primordial car selon Gribbons [40] il y a 70% de risque de récurrence si cela n'est pas pris en charge. La mise en place d'un programme d'ET en maintenant le taux d'hémoglobine S sous les 30% permet notamment de réduire de 90% le risque de récurrence.

V. Education thérapeutique pour les enfants drépanocytaires : l'état des lieux en France Métropolitaine

A. Objectif

Ce projet d'éducation thérapeutique envisagé, nous avons décidé de faire le point concernant l'éducation thérapeutique en France métropolitaine pour les enfants drépanocytaires. L'objectif étant de savoir si ce projet peut être réalisé dans d'autres centres que les CHU d'Iles de France où le nombre d'enfants drépanocytaires suivis est sans commune mesure avec ceux des CHU de Province.

B. Matériel et méthodes.

A l'aide d'un questionnaire (*Annexe 3*) adressé par mail aux médecins responsables du suivi des enfants drépanocytaires au sein de tous les CHU de France j'ai d'abord recensé le nombre de patients suivis sur le territoire. En effet il n'existait pour l'instant pas de registre contenant ces renseignements.

La seconde question plus détaillée avait pour but de déterminer pour chaque CHU de Province si un programme d'ETP est envisagé/ instauré et quelles en sont les modalités pratiques.

Une réponse a été obtenue de la part de tous les CHU.

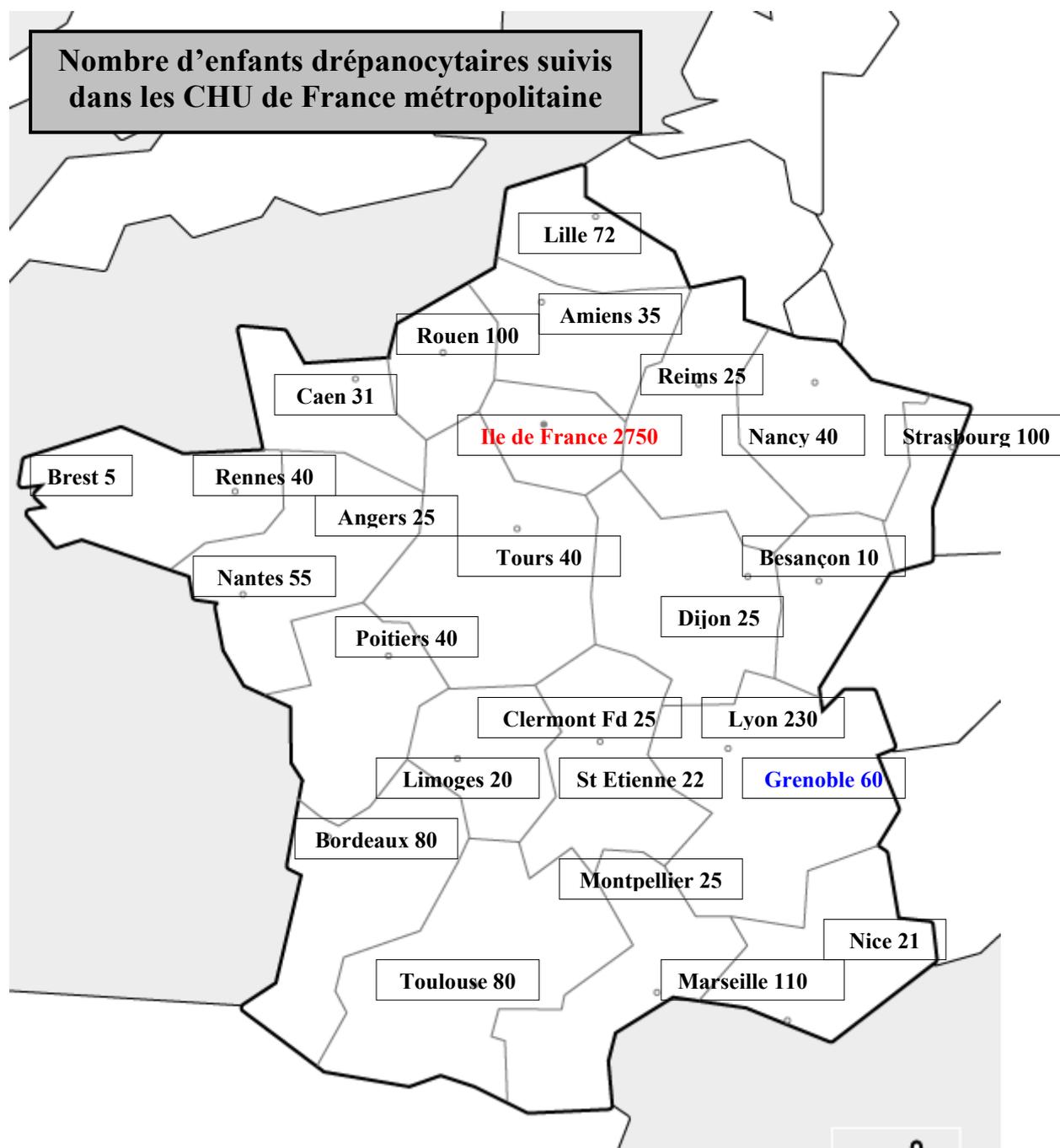
C. Résultats

1. Nombre d'enfants drépanocytaires recensés en France

La *Figure 12* détaille la répartition des enfants drépanocytaires.

Le nombre total avoisine donc les 4000 avec une large majorité soit 70% d'enfants suivis en île de France.

Figure 12 : Répartitions des enfants Drépanocytaires en France



2. Etat des lieux en 2011 des différents projets d'éducation thérapeutique au sein des CHU

On peut classer ces projets en 3 catégories (*Tableau 3*) :

- programme d'ETP déjà installé
- programme en cours : personnels en formation, dossier ARS envisagé.
- pas de programme formalisé prévu.

Bien entendu en ce qui concerne la troisième catégorie, les pédiatres référents dispensent le plus de conseils possible durant le temps de leurs consultations de suivi mais ils ne bénéficient pas d'un temps exclusivement réservé à cette activité, ne peuvent pas évaluer réellement si ces conseils ont été assimilés par les patients.

a) Ile de France

→ Necker (650 enfants), le Kremlin Bicêtre (150 enfants) : l'ETP est assurée par le Rofsed (Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires).

→ Robert Debré (1200 enfants) :

L'équipe est composée de 4 médecins, d'1 infirmière coordinatrice et d'éducation, d'1 psychologue qui font cela en plus de l'activité clinique de soins.

Le projet existe depuis 1992, propose des séances collectives pour le suivi, et individuelles pour l'initial et les reprises. Les groupes collectifs sont constitués en fonction de l'âge des enfants, 1 fois par mois, avec 10 à 15 enfants par séance. Le dossier ARS a bien sur déjà été validé.

→ En ce qui concerne l'hôpital de Trousseau (260 enfants drépanocytaires suivis) il n'y a pas de programme d'éducation thérapeutique formalisée en raison d'absence de moyen humain (1.3 équivalents temps plein médicaux, pas d'infirmière dédiée au centre). L'éducation thérapeutique se fait donc de façon informelle au cours des consultations médicales.

b) Province

→ Projets mis en place (= personnels formés en ETP, séances individuelles et/ou collectives dédiées à l'ETP, dossier ARS déposé).

- Amiens (35 enfants) : l'équipe est formée de 2 médecins, 2 puéricultrices, 1 diététicienne et 1 psychologue. Les séances de groupe se déroulent une fois par an et les séances individuelles suivent la consultation de suivi.

- Nantes (55 enfants) : l'équipe est formée d'un médecin, d'une puéricultrice (séances réalisées sur son temps personnel), d'un ingénieur qualité, d'une secrétaire dédiée à l'ETP. Les séances de groupe se déroulent tous les 2 mois.

- Toulouse (80 enfants) : Voici le temps dont bénéficient les acteurs du programme : 40% ETP médecin, 20% ETP infirmier, 20% ETP auxiliaire de puériculture, 20% ETP psychologue (en théorie), 10% ETP assistante sociale. Une séance individuelle est réalisée lors des hospitalisations pour bilan annuel. Une séance de groupe a été organisée.

- Tours (40 enfants) : L'équipe se compose d'un médecin, une infirmière et un kiné formés en ETP, avec le concours d'un autre médecin, d'une psychologue et d'une assistante sociale à 20% non formée en ETP. Deux autres infirmières vont se former. Les séances de groupe se déroulent tous les 3 mois (parents d'enfant < 6 ans, groupe de 3 à 5 enfants de même tranche d'âge).

→ Projets en cours (personnels en cours de formation, dossier ARS prévu).

- Bordeaux (80 enfants) : l'équipe se forme : puéricultrices, cadre infirmière. Des réunions de groupe de parole sont déjà organisées.

- Lille (72 enfants) : les puéricultrices, formées à l'ETP débutent l'étape du diagnostic éducatif à la fin des consultations de suivi.

- Marseille (110 enfants) : dossier ARS en cours

- Reims (25 enfants) : une IDE en train de se former

- Rennes (40 enfants) : projet en cours, personnels en cours de formation.

- Rouen (environ 100 enfants) : dossier ARS présenté cette année avec une équipe en formation.

NB : Pour Poitiers (40 enfants) le projet d'ETP pour les enfants drépanocytaires est un objectif à court terme.

→ Pas de projet d'ETP formalisé à court terme :

Angers (25 enfants suivis), Besançon (10), Brest (5), Caen (31), Clermont- Ferrand (25), Dijon (25), Limoges (20), Montpellier (24), Nancy (une quarantaine), Nice (21), Saint-Etienne (22).

NB : En ce qui concerne les villes de Lyon (230 enfants) et Strasbourg (une centaine d'enfants), il existe dans ces 2 villes des associations très actives dans le domaine de la Drépanocytose (respectivement SOS Globi et Dréparvie) organisant régulièrement des groupes de parole et ayant déjà créé des outils comme une bande dessinée.

3. Conclusion

Cet état des lieux nous confirme donc que l'ETP pour les enfants drépanocytaires est une volonté imminente et même parfois déjà une réalité pour la majorité des CHU de Province suivant au moins une quarantaine d'enfants drépanocytaires.

Ainsi l'idée de monter un tel projet au CHU de Grenoble (environ 60 enfants suivis actuellement) semble appropriée, voir nécessaire pour compléter la prise en charge dans un avenir proche de ces familles.

Tableau 3 : Etat des lieux sur les projets d'ETP en France en 2011

CHU	Nombres d'enfants suivis	Mise en place d'un programme d'ETP
Ile de France	2750	oui
<i>Créteil</i>	590	oui
<i>Necker</i>	600	oui
<i>Robert Debré</i>	1200	oui
<i>Trousseau</i>	250	non
<i>Bicêtre</i>	100	oui
Lyon	230	non (SOS Globi)
Marseille	110	en cours
Rouen	100	en cours
Strasbourg	100	non (Drépvie)
Bordeaux	80	en cours
Toulouse	80	oui
Lille	72	en cours
Grenoble	60	en cours
Nantes	55	oui
Nancy	40	non
Poitiers	40	en cours
Reims	40	en cours
Tours	40	oui
Amiens	35	oui
Caen	31	non
Angers	25	non
Clermont Ferrand	25	non
Dijon	25	non
Montpellier	25	non
Reims	25	en cours
Saint Etienne	22	non
Nice	21	non
Limoges	20	non
Besançon	10	non
Brest	5	non

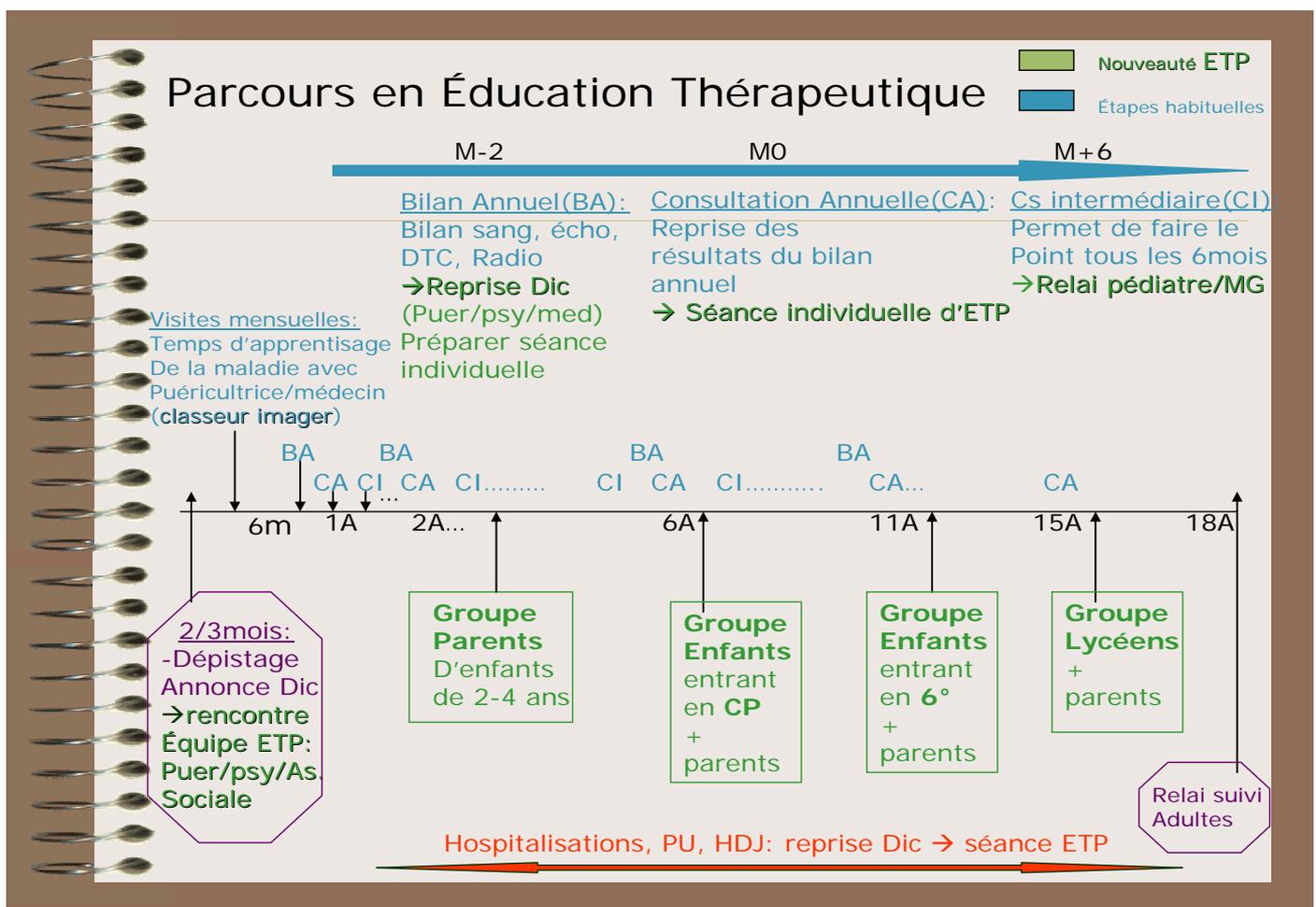
Au total : **3984** enfants dont **70%** suivis en **Ile de France**

VI. Mise en place du programme d'ETP au CHU de Grenoble

A. Un programme à intégrer au parcours de soin déjà existant

Le programme d'ETP va s'intégrer, compléter le suivi habituel, bien organisé de chaque enfant drépanocytaire (*Figure 13*)

Figure 12 : Suivi des enfants Drépanocytaires : intégration du programme d'ETP



→ Ainsi vers 2/3 mois est organisée la 1^{ère} consultation afin d'annoncer aux parents une suspicion hémoglobinopathie type drépanocytose secondaire au dépistage néonatal.

Cette consultation est réalisée par le médecin référent au CHU, à qui l'on pourrait joindre une psychologue, sur le modèle de ce qui est fait à l'hôpital de Necker.

De même cette consultation pourrait n'être annoncée aux parents, à l'instar de ce qui est pratiqué avec la mucoviscidose que dans les 48h précédentes afin d'éviter aux parents cette attente de parfois 1 mois entre le moment où ils reçoivent la lettre de convocation et le rendez vous avec le pédiatre référent.

→ Dans le mois qui suit une 2nde consultation est organisée afin de confirmer aux parents le diagnostic de Drépanocytose.

Ce rendez vous pourrait permettre à la famille de rencontrer la puéricultrice référente en ETP drépanocytose, ainsi que l'assistante sociale.

Ce moment serait alors choisi, si l'état émotionnel des parents le permet, de présenter le parcours de soins (et l'organisation des différentes consultations au CHU, bilans annuels...) mais également le projet d'ETP et réaliser le premier temps de ce programme, à savoir le diagnostic éducatif (*Annexe 4*).

→ S'en suivent alors des consultations mensuelles jusqu'à 6 mois en HDJ pour contrôle de la Numération Formule Sanguine (et plus particulièrement le Taux d'Hb).

Ces venues rapprochées permettront alors, une fois le choc de l'étape du diagnostic franchie de débiter l'éducation individuelle avec les parents à l'aide du classeur imagé (*Figure 14*) et la remise de documents permettant aux parents de garder une trace écrite de ces nombreuses informations. Ils ont été conçus par l'équipe du ROFSED et chaque CHU avec leur accord peut les imprimer par ses propres moyens (fichiers fournis au format PDF®, *Figure 15*)

Certaines compétences de « sécurité » devront être acquises rapidement : pouvoir reconnaître et prendre en charge une crise douloureuse, une hyperthermie, une anémie aigue.

Figure 14 : Classeur Imager (Conçu par l'équipe du ROFSED)

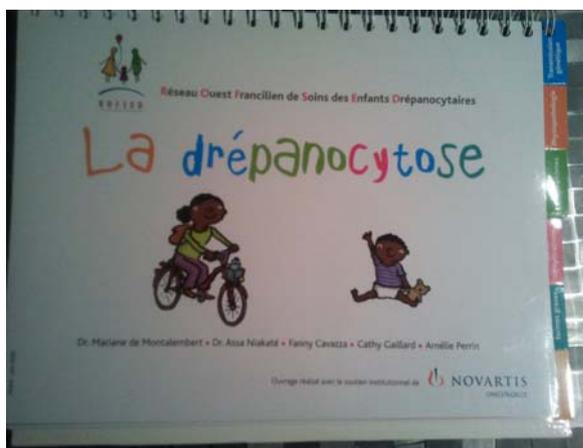


Figure 15 : Exemple de documents à remettre aux patients/parents en fin de séance



→ A partir de 1an : réalisation d'un bilan annuel comprenant une radiographie pulmonaire, une échographie abdominale, un Doppler Trans-Crânien, une échographie cardiaque, un bilan sanguin.

Chacune de ces venues peut être l'occasion pour un membre de l'équipe de réaliser une reprise du diagnostic éducatif, et plus particulièrement s'il a été noté un évènement intercurrent (cf. infra) depuis le dernier entretien.

Cette étape de reprise du diagnostic éducatif peut prendre la forme d'une question : qu'est ce qui peut améliorer pour vous le vécu de la maladie ?

→ Consultation secondaire au bilan annuel avec le médecin référent.

Dans les suites immédiates de cette consultation, une séance d'ETP individuelle peut être effectuée en fonction de la reprise du diagnostic éducatif.

→ Consultation intermédiaire à 6mois, permettant éventuellement une consultation avec la psychologue, assistante sociale, voir une nouvelle séance d'ETP individuelle.

Une autre possibilité à terme serait d'intégrer pleinement le pédiatre/médecin généraliste suivant l'enfant dans ce schéma. En effet la cohorte ne cessant de s'accroître chaque année et du temps devant déjà être trouvé pour dispenser les séances d'ETP, il faudra sûrement faire des modifications dans ce suivi. Le pédiatre pourrait alors assurer la consultation intermédiaire avec pour modèle une fiche à retourner au médecin référent du CHU reprenant tous les items importants à surveiller, comme cela est déjà instauré pour les enfants prématurés (réseau Naitre et Devenir).

→ Evènements intercurrents : hospitalisation, visites non programmées au PU/ HDJ :

Possibilité d'utiliser la fiche déjà présentée en *Annexe 2*, à intégrer au dossier de l'enfant, permettant à toutes personnes (externes, internes qui sont souvent en première ligne) de ne pas oublier de points importants mais surtout de rechercher ce qui pourrait être amélioré lors de séances individuelles ultérieures.

→ Relai avec le service d'hématologie adulte à l'aide de consultations conjointes. Ce moment est également une période très importante dans la vie de ces patients.

→ De façon parallèle seront mises en place des séances collectives, classées par tranche d'âge : parents d'enfants de moins de 4ans, enfants de 6/7ans (entrée en CP), enfants de 11/12ans (entrée au collège), adolescent.

En effet lors des différents entretiens individuels que j'ai pu mener, tous les parents ou enfants rencontrés se sont montrés désireux de bénéficier de ces séances.

Cet engouement provient probablement de la volonté de constater que l'on n'est pas seul dans cette situation, pouvoir échanger ses difficultés, ses craintes avec d'autres familles soumises aux mêmes contraintes, qui vont pouvoir les écouter sans les juger.

Lors des entretiens on note que rares sont les familles ayant dans leur entourage proche d'autres personnes atteintes de cette maladie, certaines n'osant pas évoquer la maladie de leurs enfants parfois même au sein du cercle familial.

Une étude publiée en 2000 par Anie démontra qu'une intervention de groupe aide à identifier les questions et préoccupations des enfants et adolescents drépanocytaires [41].

Les connaissances acquises peuvent améliorer le support psychologique en procurant une meilleure façon de s'adapter (coping) à leur condition. Ceux qui se sentent isolés peuvent bénéficier de l'apport et la motivation des autres par le partage de leurs expériences.

La publication de Broome [36] met en avant l'efficacité des thérapies cognitivo-comportementales, aboutissant à une diminution des recours aux services de soins.

Les interventions cognitives ont pour but de modifier les pensées négatives inappropriées pour amener le patient à une vie plus productive et satisfaisante pour lui. Les interventions comportementales ayant elles pour objectif de modifier les comportements inadaptés (lors d'une CVO par exemple).

Ainsi les interventions psychologiques devraient être offertes comme une évidence, de façon standardisée pour la prise en charge de ces enfants, en complément des soins médicaux. Ces interventions sont appropriées à partir de l'âge de 7ans.

L'idéal serait bien entendu de bénéficier d'une psychologue formée à ces techniques mais dans un premier temps les formations en ETP obligatoires pour mener des séances collectives permettent d'acquérir certaines bases pour permettre aux patients de communiquer ensemble et ainsi échanger leurs expériences personnelles. Ces formations sont assurées pour les membres du CHU par l'équipe de l'UTEF.

Toutes ces informations « théoriques » sont utiles mais les enfants, parents suivis au CHU de Grenoble sont-ils demandeur de ces séances, eux qui passent déjà tant de temps à l'hôpital. La présentation du projet peut nous amener quelques renseignements.

B. La parole aux patients et leur entourage...

L'ETP dans le domaine de la Drépanocytose est une notion récente comme en atteste le peu de publications existantes.

La première étape de l'ETP correspond donc au diagnostic éducatif.

Nous avons ainsi réalisé depuis quelques mois, lors de la présentation du projet à différentes familles, des entretiens faisant suite à la consultation du Dr Armari-Alla et suivi la trame présentée en *Annexe 4*.

Il faut noter que toutes les familles rencontrées n'avaient jamais entendu parler d' « éducation thérapeutique pour les enfants drépanocytaires » mais 2 ont déjà suivi un programme d'ETP à l'école de l'asthme du CHU de Grenoble « Les jeux de l'air ».

Les réponses qui suivent apportées par les parents et enfants mettent en évidence la nécessité d'un temps d'éducation individualisée.

Par contre chacune de ces réponses ne constitue qu'un constat. Ce n'est qu'une fois traités (sélection, classement) puis analysés (mise en lien des phénomènes entre eux pour donner un sens) que de plusieurs constats pourra être conçu un diagnostic éducatif partagé puis un projet éducatif partagé.

Ainsi outre l'extrême variabilité en terme de symptomatologie, le niveau de compréhension de la maladie et des réflexes à acquérir, l'intégration sociale avec la maîtrise de la langue, la possibilité de se véhiculer, l'isolement sont autant de paramètres primordiaux à prendre en compte afin d'accompagner au mieux ces familles si différentes.

Lorsqu'une mère d'un enfant de 10 ans évoque pour définir la maladie les notions d' « anémie falciforme, hémolyse, obstruction des vaisseaux pouvant être provoquée par la déshydratation, les variations de température, l'altitude », une autre d'un enfant de 4 ans avoue qu'elle « ne connaît pas trop la maladie, (elle) a lu beaucoup de choses mais en fait (elle dit) ne rien

comprendre. (Elle) a lu 2 livres mais n'a pas trop compris » (cette maman sait lire le français mais ne comprend pas tous les mots).

Elle conclue par « J'ai envie de savoir. Je veux avoir d'autres enfants ». Voici un bon thème pour une prochaine séance d'éducation individuelle...

De plus lorsqu'une maman d'un enfant S β Thal évoque pour expliquer la transmission de la maladie « que c'est par rapport aux origines noires de son père», une autre d'un enfant de 1 an évoque « la transmission avec le sang ». Si une meilleure connaissance de la transmission génétique est notée comme un besoin du patient en prenant en compte plusieurs constats similaires, une séance d'ETP pourra être dédiée à ce thème.

A travers ces entretiens, la maîtrise d'un certain nombre d'objectifs de sécurités (tels que la prise en charge de la douleur, savoir reconnaître une crise douloureuse, une anémie, une séquestration splénique, le circuit d'urgence...) sera abordée.

Voici quelques réflexions de parents sur lesquelles le soignant pourra, si elles sont étayées par d'autres constats du même ordre, s'appuyer lors de l'élaboration du diagnostic éducatif :

- Une maman « met des compresses froides sur le ventre » de son enfant lorsqu'il a de la température
- Une autre mère pense que « le sirop (l'Oracilline®) est utile pour la circulation du sang »
- Cette maman d'un enfant de 1 an qui reconnaît qu'elle « ne sait pas lire la température, demande à son mari » puis file « directement à l'hôpital en cas de fièvre ou douleur ».
- Une dernière qui lorsqu'elle « trouve son enfant pale lui donne de la viande car il y a du fer dans l'alimentation ».

L'apport des séances d'ETP prend également tout son sens lorsqu'un enfant de 6 ans réclame « vouloir comprendre ce que j'ai, qu'elle maladie j'ai », question à laquelle sa mère avoue « ne pas connaître les mots pour lui expliquer ».

Aider ces enfants, parents à mieux comprendre la maladie a également pour objectif de faciliter l'intégration sociale, scolaire mais de façon plus surprenante familiale permettant alors d'éviter les situations telles que cette fille de 5 ans qui « est exclue du groupe à cause de sa maladie » selon sa mère car elle ne peut l'expliquer ou cette autre maman désabusée car ses proches « lui reproche de prendre trop soin de sa fille, notamment par rapport au froid. Ils ne

comprennent rien. Les autres disent qu'elle n'a rien, ils rigolent ». Mais fautes d'arguments, de documents, la maman ne peut qu'éviter les confrontations et de ce fait s'exclure du groupe.

Et comment mettre en doute l'intérêt de ces séances pour ce père qui selon la mère « ne veut pas venir car il a peur de ne pas pouvoir expliquer la maladie » et pour cette maman d'un garçon de 3ans qui « voudrait travailler la journée mais préfère ne pas le confier à quelqu'un d'autre » car une nounou ne peut pas comprendre la maladie... alors qu'il suffirait simplement qu'elle puisse de nouveau expliquer la maladie, les symptômes nécessitant de consulter mais elle avoue qu'elle n'a « pas très bien compris » elle-même...

Enfin l'école où selon cette maman d'un enfant de 10ans regrette de ne pas avoir mis en place un PAI plus tôt car « ils ne comprennent pas la maladie car il n'y a pas de signe extérieur », où il est difficile d' « intégrer le fait qu'ils doivent boire, éviter la chaleur ».

Outre le PAI destiné davantage aux enseignants, l'enfant peut être capable de rassurer ses camarades lorsque ceux-ci s'interrogent sur sa maladie. Cette maman a fait « expliquer à son enfant la maladie à l'aide d'une BD (créée par SOS Globi (Lyon)) car ses camarades étaient inquiets pour lui, il était toujours absent » et cela retentissait sur leurs relations.

Concernant les séances de groupe toutes les familles rencontrées y sont favorables. Plusieurs mamans se disent « très désireuse(s) de rencontrer des adultes qui pourraient expliquer s'ils travaillent, ont des enfants, une vie normale », ces derniers mots soulignant l'angoisse, les interrogations permanentes qui animent ces familles auxquelles la science est incapable d'apporter des réponses.

Les enfants également « voudrai(ent) bien rencontrer d'autres enfants ».

Parfois la demande est telle qu'une maman s'est rendue sur Lyon afin de participer à des réunions de groupe de parole. Mais cela ne fut pas aussi bénéfique que prévu car elle fut confrontée à d'autres pratiques (radiographie des hanches en systématique, discours sur l'AVC dont elle n'avait pas entendu parler comme symptomatologie possible chez les enfants drépanocytaires) soulevant de nombreuses interrogations car ces séances n'étaient pas encadrées par un professionnel.

Cette mère exprima même cette peur toujours présente née d'une séance durant laquelle quelqu'un évoqua la possibilité de rejet des transfusions, ce que notre maman traduit par le fait qu'un jour son enfant « ne pourra plus être transfusé à vie », « c'est la fin » soupire-t-elle. Cela ne serait sûrement pas arrivé si ces séances s'étaient déroulées sur Grenoble, encadrées

par des personnes avec qui elle a noué une relation de confiance au fil du temps, lui permettant d'exprimer toutes ses craintes.

C. L'ETP en pratique

Comme nous l'avons vu, l'ETP dans le domaine de la Drépanocytose est une nouvelle approche en pleine expansion dans les différents CHU de Province mais comme pour toute nouvelle expérience il y a un risque d'erreurs, que ce soit pour le contenu des séances mais également les méthodes utilisées.

Ainsi avec pour objectif de minimiser ces problèmes inhérents à un nouveau projet et d'harmoniser les pratiques au niveau national, un groupe de travail sur l'ETP pour les enfants drépanocytaires a vu le jour il y a bientôt 2 ans, avec des réunions organisée à Paris regroupant des professionnels de santé (médecin, puéricultrice, cadre de santé, psychologue) ou non (instituteurs, patient adulte, représentants d'associations) originaire de nombreux CHU (Necker, Trousseau, Bordeaux, Amiens, Rouen, Nantes, Tours...).

Ces personnes travaillent sur l'élaboration d'un classeur (comme cela est fait pour le diabète) qui permettrait à toutes les équipes de mener des séances individuelles mais surtout collectives « validées » par des professionnels reconnus comme compétents à la fois en termes de connaissance médicale mais également en termes d'ETP.

1. Les fiches de compétences

La première étape fut la création de fiches de compétences en fonction de l'âge, étape primordiale.

L'intérêt de ces fiches est de :

- Lister les compétences à acquérir par le patient afin d'optimiser la gestion de la drépanocytose
- Guider pour le choix des compétences négociées avec l'enfant et ses parents.
- Permettre d'harmoniser les pratiques
- Fournir un support pour l'élaboration et la diffusion d'un programme d'ETP

- Etablir un programme d'éducation formalisé afin de répondre aux recommandations de l'HAS et un cahier des charges inclus dans le projet de la loi HPST.

Vous trouverez en *Annexe 5* un exemple de ces fiches : enfants de 9-10ans (également créé : fiche parents d'enfant « petit » et « grand », fiche 5-6ans, 7-8ans, 11-12ans, adolescent).

2. Les conducteurs de séances et outils thérapeutiques

Une fois le diagnostic individuel établi, une séance d'éducation individuelle peut être envisagée.

Pour mener cette séance le professionnel de santé suivra un conducteur de séance, outil exigé par les nouvelles recommandations en matière d'ETP. Le contenu de ce conducteur de séance s'appuie sur les fiches de compétences déjà créées.

Ainsi en pratique pour cette maman qui « veut savoir, qui veut avoir d'autres enfants », puisque la transmission de la maladie fait partie des compétences à acquérir pour les parents d'enfants drépanocytaires et s'il fait partie du projet éducatif partagé préalablement établi avec cette famille, ce thème fera l'objet d'une séance individuelle et/ou collective en s'appuyant sur le conducteur de séance suivant que nous avons créé, ce dernier nécessitant une partie évaluation afin de s'assurer de la bonne assimilation du contenu de la séance (*Annexe 6*).

Il en va de même pour :

- la mère qui fait manger de la viande à son enfant lorsque ce dernier est pâle et le thème « être capable de prendre en charge une anémie ».

Il n'est pas question de l'empêcher de donner de la viande à son enfant mais qu'elle acquiert le réflexe dans cette situation de consulter pour quantifier cette anémie.

L'ETP est un art qui consiste à utiliser les croyances et représentations du patient pour renforcer ses apprentissages.

- celle disposant une serviette très froide sur le ventre de son enfant lorsqu'il est algique et le thème « être capable de prendre en charge une CVO » (*Annexe 7*).

Toutes ces fiches se terminent généralement par un jeu, outil thérapeutique permettant d'évaluer les connaissances acquises par le patient et la remise de documents en rapport avec le contenu de la séance.

D'autres conducteurs ont également été créés mais ne sont pas présentés dans cette thèse : « prendre en charge la fièvre », « repérer une séquestration splénique », « prendre la température », « la vie au quotidien », « repérer les situations favorisant une CVO »

3. Le dossier ARS

Afin que ce programme soit reconnu il faudra donc créer un dossier ARS, répondant au cahier des charges comme mentionné précédemment (*Annexe I*).

Mais pour prétendre bénéficier d'un accord de l'ARS le personnel devra au préalable bénéficier d'une formation en ETP reconnue comme validante.

Dans cette optique je participe cette année au DU organisé par l'UTEP, imité l'année prochaine par le Dr Armari-Alla ainsi nous l'espérons qu'une puéricultrice.

Ce n'est qu'une fois l'acceptation du dossier ARS obtenue que l'on pourra alors négocier avec l'administration du temps d'ETP pour ce programme : une demi-journée soit 10% pour un médecin, 10% pour une puéricultrice et idéalement 10% pour une psychologue et une secrétaire.

Bien entendu cette dernière étape ne sera pas la plus aisée mais elle est primordiale si l'on souhaite que ce programme reconnu comme tellement bénéfique au patient et répondant aux recommandations de l'HAS, voit le jour et se pérennise dans le temps.

THESE SOUTENUE PAR DREUX Olivier

TITRE : EDUCATION THERAPEUTIQUE POUR LES ENFANTS DREPANOCYTAIRES : JUSTIFICATIONS A LA MISE EN PLACE ET INITIATION DE CE PROJET AU CHU DE GRENOBLE

CONCLUSION

Les avancées thérapeutiques de ces 20 dernières années dans le domaine de la Drépanocytose ont permis d'atteindre un taux de survie de 99% à la fin de l'adolescence. Ce chiffre est la conséquence d'une meilleure prise en charge des épisodes aigus (crises douloureuses, infection, anémie aigue...) mais également de l'instauration de mesures de prévention avant même l'apparition des premiers symptômes de la maladie. Toutes ces notions représentent autant de compétences que le patient et son entourage vont devoir acquérir.

Les entretiens réalisés auprès des patients et les différentes publications ont confirmé l'impression souvent ressentie par les équipes soignantes qu'une simple information transmise durant le temps de consultation n'est pas, ou plutôt n'est plus suffisante.

Ainsi la maîtrise de ces compétences nécessite un temps d'apprentissage spécifique, qu'il soit individuel ou collectif, toujours adapté au besoin du patient et négocié au préalable avec lui.

Ce préambule découle directement du polymorphisme extrême de cette pathologie (10% de patient asymptomatique lorsqu'un quart de nos patients de plus de 5ans bénéficient d'un programme d'échange transfusionnel, absence de facteurs prédictifs sur la sévérité de la maladie au moment du diagnostic) et représente l'essence même d'un programme d'éducation thérapeutique du patient.

L'OMS en 98 puis l'HAS en 2005, dans une volonté d'améliorer et d'homogénéiser les pratiques de soins, ont rédigé des recommandations pour la prise en charge médicale des enfants et adolescents atteints de Drépanocytose. Ils conclurent que les experts souhaitent que se développent des actions structurées d'éducation thérapeutique de l'enfant et l'adolescent.

Conforté par ces données et en présence d'une population toujours plus jeune (4000 enfants recensés dans ce travail sur les 6-7000 Drépanocytaires de France, avec pour rappel environ 350 nouveau-nés dépistés chaque année), il existe actuellement une dynamique nationale au sein d'une majorité des équipes pédiatriques des CHU prenant en charge une cohorte d'au moins 40 enfants.

Dès lors, il sonne comme une évidence que le CHU de Grenoble avec sa soixantaine d'enfants actuellement suivis doit pouvoir bénéficier d'un tel programme.

Ce dernier pour espérer avoir l'approbation de l'ARS, devra répondre à certaines modalités reprises dans un cahier des charges et fixées par décret, au premier rang desquelles figurent la formation du personnel médical (en cours et assurée par l'équipe de l'UTEP) et la mise en place d'un programme structuré avec des fiches de compétences, des conducteurs de séances et des outils thérapeutiques.

En plus des documents présentés en annexe, le groupe de travail ayant vu le jour il y a 2 ans, composé d'une équipe pluridisciplinaire et venant de nombreux CHU a pour objectif de créer des outils validés et ainsi uniformiser les pratiques au niveau national.

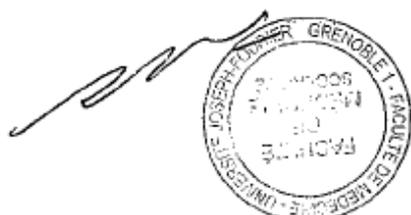
En parallèle, ce programme devra permettre d'intégrer le pédiatre ou médecin généraliste de l'enfant dans ce suivi très structuré. En plus de le replacer au centre du circuit d'urgence, la consultation dite « intermédiaire » ou « des 6 mois » pourrait lui être dévouée en suivant le modèle du réseau « Naitre et Devenir » consacré aux enfants prématurés (alternance consultation hospitalière/ville, création d'une fiche type à remplir par le médecin de ville).

Cette démarche représente probablement à terme une condition nécessaire afin de libérer des plages de consultations pour l'équipe médicale du CHU, la cohorte de Grenoble étant âgée de seulement 6 ans et ne cessant par essence de croître chaque année. Une réflexion devra être menée sur la réorganisation du suivi de ces enfants si l'on souhaite bénéficier d'un temps spécifique au programme d'ETP.

Vus et permis d'imprimer

Grenoble, le 14/12/2017

Le Doyen

The image shows a handwritten signature in blue ink to the left of a circular official stamp. The stamp contains the text: "UNIVERSITÉ GRENOBLE ALPES" around the top edge, "FACULTÉ DE MÉDECINE" around the bottom edge, and "UNIVERSITÉ GRENOBLE ALPES" in the center.

Le président de thèse

A handwritten signature in blue ink, consisting of several overlapping loops and lines.

Professeur D. PLANTAZ
Département de Pédiatrie
CHU - B.P. 217
38043 GRENOBLE Cedex 9
04 76 76 54 69

REFERENCES

1. Montalembert (de) M., *La maladie drépanocytaire*. In: Lainé A. La drépanocytose- Regards croisés sur une maladie orpheline. Paris, Editions Karthala, 2004.
2. Bardarkdjan J., Wajcman H., *Epidémiologie de la drépanocytose*. La revue du praticien, 2004. **54** :1531-1533.
3. Galactéros F., *La drépanocytose*. [En ligne]. Disponible sur : http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=232
4. Baene L., *La drépanocytose*. [En ligne]. Disponible sur : <http://www.caducee.net/Dossierspecialises/genetique/drepanocytose.asp>
5. Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires (ROFSED). *Populations touchées et épidémiologie*. [En ligne]. Disponible sur : <http://www.rofsed.fr/La-Drepanocytose/epidemiologie/>
6. Organisation mondiale de la Santé (OMS). Cinquante neuvième assemblée mondiale de la santé (A59/9) : Drépanocytose – Rapport du secrétariat, 2006, 6p.
7. Quinn T., et al., *Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease*. Blood. 2010. **115**: 3447-3451.
8. Telfer P., et al., *Clinical outcomes in children with sickle cell disease living in England: a neonatal cohort in East London*. Haematologica, 2007. **91**: 905-912.
9. L'état de santé de la population en France. Suivi des objectifs annexés à la loi de santé publique - Rapport 2009-2010 : p292-295.
10. Leikin SL., et al., *Mortality in children with sickle cell disease*. Pediatrics, 1989. **84**: 500-9

11. Vichinsky E., et al., *Newborn screening for sickle cell disease: effect on mortality*. Pediatrics, 1988. **81**: 749-55
12. Lee A., Thomas P., Cupidore L., *Improved survival in homozygous sickle cell disease: lessons from a cohort study*. Br Med J, 1995. **311**: 1600-2
13. Bardakjan J., et al., *Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France métropolitaine*. Archives de Pédiatrie, 2000. **7** : 1261-3
14. Bardakjan J., et al., *Efficacité du dépistage néonatal de la drépanocytose*. Congrès de la société française d'hématologie. Paris. mars 2000.
15. Miller S.T., *Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease*. N Engl J Med, 2000. **342**: 83-89
16. Quinn C.T., *Prognostic significance of early vaso-occlusive complications in children with sickle cell anemia*. Blood, 2007. **109** (1): 40-45.
17. Boyd J.H., et al., *Asthma is associated with increased mortality in individuals with sickle cell anemia*. Haematologica, 2007. **92**: 1115-1118
18. Webber M.P., et al., *Prevalence of asthma and asthma-like symptoms in inner-city elementary schoolchildren*. Pediatric pulmonology, 2002. **34** (2): 105-11
19. Shapiro B., *Home management of sickle cell-related pain in children and adolescents: natural history and impact on school attendance*. Pain, 1995. **61**: 139-144
20. Dampier C., Ely B., O'Neal P., *Characteristics of pain managed at home in children and adolescents with sickle cell disease by using diary self-reports*. J Pain, 2002. **3**(6):461-70
21. Graumlich S.E., Powers S.W., Bvars K.C., *Multidimensional assessment of pain in pediatric sickle cell disease*. J Pediatr Psychol., 2001. **26** (4): 203-14

22. Jacob E., *The pain experience of patients with sickle cell anemia*. Pain Manag Nurs., 2001. **2** (3): 74-83
23. Kofi A., *Psychological complications in sickle cell disease*. British journal of Haematology, 2005. **129**: 723-29
24. Assimadi J.K., *L'impact familial de la drépanocytose au Togo*. Archives de pédiatrie, 2000. **7** (6) : 615-20.
25. Haute Autorité de Santé (HAS), *Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent – Argumentaire*, 2005, 107p.
26. Ivernois (d') J.F., Gagnayre R., *Apprendre à éduquer le patient- Approche pédagogique*. 2nd Ed. Paris. Maloine, 2004
27. Ivernois (d') J.F, Gagnayre R. *Mettre en œuvre l'éducation thérapeutique du patient*. ADSP, 2001. **36** : 11-13
28. Lelong A.S., et al., *Education thérapeutique de l'enfant drépanocytaire et de sa famille : proposition d'un référentiel de compétences pour les enfants de 5-6ans et leurs parents*. Education Thérapeutique Patient, 2009. **1** (1):21-31
29. Rahimy S.C., et al., *Effect of a comprehensive clinical care program on disease course in severely ill children with sickle cell anemia in a sub-Saharan African setting*. Blood, 2003. **102** (3):834-8
30. Yang. Y.M., *Comparison of costs to the health sector of comprehensive and episodic health care for sickle cell disease patients*. Public health report, 1995. **110** (1): 80-6
31. Davis D.A., *Changing physician performance. A systematic review of the effect of continuing medical education strategies*. JAMA, 1995. **274**: 700-705

32. Frei-Jones M.B., *Multi-modal intervention and prospective implementation of standardized sickle cell pail admission orders reduces 30-day readmission rate*. Pediatric blood cancer, 2009. **53**: 401-05
33. Keehner Engelke M., *School nurse case management for children with chronic illness: Health, academic, and quality of life outcomes*. The journal of school nursing, 2008. **24**: 205-14
34. Gil K.M., et al., *Coping strategies and laboratory pain in children with sickle cell disease*. Annals of Behavioral Medicine, 1989. **19**:22-29
35. Gil K.M., et al., *Daily coping practice predicts treatment effects in children with sickle cell disease*. J Pediatr Psychol, 2001. **26** (3): 163-73
36. Broome M.E. et al., *An intervention to increase coping and reduce health care utilization for school-age children and adolescents with sickle cell disease*. Journal of national black nurses association, 2001. **12**: 6-14
37. Yoon S.L., *Enhancing self management in children with SCD through playing a CD-ROM educational game: a pilot study*. Pediatric nursing, 2007. **33** (1): 60-3
38. Neonato M.G. et al., *Acute clinical events in 299 homozygous sickle cell patients living in France*. European Journal of haematology, 2000. **65**:155-164
39. Katz ML, et al., *Knowledge of stroke risk, signs of stroke, and the need for stroke education among children with sickle cell disease and their caregivers*. Ethnicity and Health, 2002. **7** (2):115-23
40. Gribbons D., *Nursing management of children with sickle cell disease: An update*. Journal of pediatric nursing, 1995. **10** (4): 232-42
41. Anie K., et al., *Groupwork : children and adolescents with sickle cell disease*. Community Practitioner, 2000. **73** : 556-558

ANNEXES

ANNEXE 1 : cahier des charges (loi HPST) : principaux extraits

Décret n°2010-904 du 02/08/10 relatif aux conditions d'autorisation des programmes d'éducation thérapeutique du patient.

Art R.1161-3 : Les programmes d'éducation thérapeutique du patient ...sont coordonnés par un médecin, par un autre professionnel de santé ou par un représentant dûment mandaté d'une association de patients.

Un programme doit être mis en œuvre par au moins deux professionnels de santé de professions différentes...

Art R. 1161-4 : La demande d'autorisation d'un programme d'éducation thérapeutique est adressée...au directeur général de l'agence régionale de santé

Ce dossier comprend des informations relatives :

- Aux objectifs du programme et à ses modalités d'organisation ;
- Aux effectifs et à la qualification du coordonnateur et des personnels intervenant
- A la population concernée par le programme
- Aux sources prévisionnelles de financement

La composition du dossier de demande d'autorisation est fixée par arrêté du ministre chargé de la santé.

L'autorisation est valable pour une durée de 4ans. Elle peut être renouvelée par le directeur général de l'ars pour une durée identique, sur demande du titulaire de l'autorisation.

Art R 1161-7 : L'autorisation ...délivrée par l'agence régionale de santé devient caduque si :

- le programme n'est pas mis en œuvre dans les douze mois qui suivent sa délivrance
- Le programme mis en œuvre ne l'est plus pendant 6 mois consécutifs.

Décret n°2010-906 du 02/02/2010 relatif aux compétences requises pour dispenser l'éducation thérapeutique du patient.

Art. D.1161-2 : Pour dispenser l'éducation thérapeutique du patient, les professionnels disposent des compétences suivantes :

- Compétences relationnelles ;
- Compétences pédagogiques et d'animation ;
- Compétences méthodologiques et organisationnelles ;
- Compétences biomédicales et de soins.

Le référentiel déclinant ces compétences et les conditions nécessaires à leur acquisition est fixé par arrêté du ministre chargé de la santé.

Arrêté du 02/08/10 relatif aux compétences requises pour dispenser l'éducation thérapeutique.

Art.1.- Le référentiel des compétences...figure en annexe du présent arrêté.

Art.2.- L'acquisition des compétences nécessaires pour dispenser l'éducation thérapeutique du patient requiert une formation d'une durée minimale de quarante heures d'enseignement théoriques et pratiques.

Arrêté du 02/08/10 relatif au cahier des charges des programmes d'éducation thérapeutique du patient et à la composition du dossier de demande de leur autorisation.

Annexe 1 : Cahier des charges d'un programme d'éducation thérapeutique du patient.

Le programme :

Le programme concerne...une ou plusieurs des trente affections de longue durée exonérant du ticket modérateur...

Le programme s'appuie sur des données disponibles relatives à son efficacité potentielle.

Les objectifs du programme sont définis, de même que les critères de jugement de son efficacité, critères cliniques, y compris qualité de vie, autonomie, recours au système de soins, et/ou biologiques.

La population cible est définie, notamment en termes d'âges...

Le programme décrit une procédure permettant de définir pour chaque patient des objectifs éducatifs partagés et un programme d'éducation thérapeutique personnalisé.

Il existe un dossier d'éducation thérapeutique sur support papier ou informatique.

Les modalités du programme sont décrites.

Le cas échéant, les outils pédagogiques sont décrits.

Le programme décrit une procédure permettant l'évaluation de l'atteinte des objectifs fixés en commun avec le patient. Cette évaluation donne lieu à une synthèse écrite dans le dossier.

Les sources potentielles de financement sont précisées.

La coordination :

Des procédures de coordination...sont décrites.

Tout échange d'information ne peut se faire qu'avec l'accord du patient.

Avec l'accord du patient, le médecin traitant...est informé de l'entrée de son patient dans le programme et est rendu destinataire d'informations régulières...

La confidentialité et la déontologie :

La procédure d'information du patient concernant le programme est décrite.

Le consentement du patient est recueilli lors de son entrée dans le programme.

Le patient est informé de la possibilité de sortir du programme à tout moment...

L'évaluation du programme :

Une auto-évaluation annuelle de l'activité globale et du déroulement du programme est prévue.

Une évaluation quadriennale du programme est prévue en termes d'activité, de processus et de résultats sur des critères de jugement définis a priori.

Ces rapports sont accessibles aux bénéficiaires du programme.

ANNEXE 2 : questionnaire type pour l'accueil en urgence d'un enfant Drépanocytaire au PU/HDJ

NOM :

Date :

PRENOM :

Age :

Date de naissance :

Diagnostic: SS – SC – SB- autre:

Hémoglobine de base:

1) MOTIF CONSULTATION/ HOSPITALISATION :

- Douleur :

Début :

Localisation :

Intensité (EVA, *indiquer si non évaluée au domicile*) :

- Température :

A-t-elle été prise par les parents (vérifier la technique) ?

- Signes d'anémie aigue (paleur des conjonctives, paumes des mains/plantes des pieds, essoufflement, baisse prise alimentaire) :

Ont-ils été recherchés par l'enfant/parents ?

- Signes d'ictère (yeux jaunes/ urines foncées) :

Ont-ils été recherchés par l'enfant/parents :

- Majoration taille de la rate :

A-t-elle été évaluée par les parents/enfants notamment si douleurs abdominales ?

- Autres :

2) PRISE EN CHARGE AU DOMICILE :

- traitement antalgique (cf feuille jointe) :

- Hydratation (évaluation des dernières 24h) :

- Appel équipe médicale pour avis :

- Consultation autre médecin :

- Pose Emla® au domicile :

- Carnet de santé apporté :

- *Difficultés exprimées par le patient/les parents* (ordonnances non claires, isolement, difficulté à joindre l'équipe médicale, difficulté pour transport à l'hôpital) :

- *Stress important occasionné par cette crise et techniques développées par l'enfant pour y faire face* (discussion avec ses parents/ camarades, distraction type jeux/dessins animés, relaxation, pensées magiques, prières...) :

3) FACTEURS DECLENCHANTS :

- Déshydratation (GEA, chaleur importante non compensée par hyperhydratation) :
- Activité physique (course d'endurance...) :
- Séjour en altitude :
- Baignade en eau froide (<25°) :
- Variation de température brusque :
- Stress important (contrôle...) :
- Manque de sommeil :
- Prise de toxiques (alcool, tabac, drogue) :
- Autres :

4) EVALUATION et PRISE EN CHARGE à l'ARRIVEE à l'HDJ/ urgences :

Clinique :

- Evaluation douleur (EVA) :
- Prise en charge par antalgiques :

- Température :
- Taille de la rate :
- Signes d'atteinte thoracique évoquant Syndrome Thoracique Aigue (douleur thoracique, dyspnée, toux, SaO₂) :
- Signes d'atteinte cérébrale évoquant AVC notamment en cas de céphalées (troubles motricité/sensibilité, équilibre, visuels, convulsion...) :

Paraclinique :

- Hémoglobine :
- Plaquettes :
- Leucocytes :
- Bilan inflammatoire (CRP/VS/procalcitonine) :
- RAI :
- Autres (bilan hémolyse, fonction rénale/hépatique...) :

- Radiographie :
- Autres (échographie, scintigraphie, IRM...) :

5) Evaluation OBSERVANCE du traitement habituel sur la dernière semaine :

NB : si possible évaluation des bénéfices attendus par celui-ci selon les parents/enfant.

- Antibiotoprophylaxie par Oracilline :
- Acide folique :
- Hydréa :
- Dernière transfusion :

ANNEXE 3 : Mail adressé aux médecins responsables du suivi des enfants drépanocytaires au sein des CHU de France Métropolitaine

1) Combien d'enfants de 0 à 18ans sont suivis au sein de votre centre ?

2) Un projet d'éducation thérapeutique (ET) est-il déjà lancé (ou en cours) dans votre hôpital ?

Si oui, vous est-il possible de préciser quelques points:

a) de combien de personnes se composent votre équipe et quels sont leur profession ?
(médecin / puéricultrices / psychologues / diététiciennes)

b) sous quelle forme est mise en place l'ET : séances individuelles et /ou collectives ?
Selon quels critères sont formés les groupes (âge, complication?) Combien de personnes par groupe ? A quel rythme sont ils convoqués?

c) Existe-t-il un dossier « formalisé » avec un diagnostic éducatif, une réévaluation régulière ?

d) Depuis quand avez-vous mis en place l'ET ?

e) Avez-vous réalisé un dossier pour l'ARS (Agence Régionale de Santé) ?

f) Avez-vous créé des outils ?

ANNEXE 4 : Trame pour établir le diagnostic individuel

Questions posées en préalable au Diagnostic éducatif afin de présenter le projet :

- Avez-vous déjà entendu parler de l'ETP ?
- Seriez-vous favorable à la mise en place d'un tel projet à Grenoble?
- Sous quelle forme : Séance individuelles ? Collectives ? Les 2 ?

Trame pour établir le **Diagnostic éducatif**

L'ordre des questions s'adaptant bien sûr au fil de la conversation.

1) CLINIQUE/COGNITIF :

- Raconte-moi ta maladie et/ou Qu'as-tu (qu'avez-vous) entendu dire sur cette maladie ? (par le médecin, entourage, représentation dans le pays d'origine)
- Comment l'expliques-tu ?
- Peux-tu me dessiner ta maladie ?
- Comment prends-tu tes médicaments? A quoi servent ils ? (pour enfants > 10ans et parents)
- Que fais tu pour éviter d'avoir mal (traitement, situations à éviter?)
quand tu as mal ? (traitement, attitude, appel urgence?)
- Quels sont les signes qui vous feriez penser que votre enfant a la fièvre ? (enfant en bas âge)
- Que fais tu quand tu as de la fièvre ?
quand tu es fatigué (hémoglobine de base ?) ?
- Dans le cadre du suivi, de l'ETP qu'attend- tu du... Médecin, infirmière, assistante sociale, psychologue ?
- A quoi penses-tu lorsque tu entends le mot « drépanocytose » ?

2 FAMILIAL ET SOCIAL

- Qu'est ce qu'il fait, qui est-il : classe, métier pour les parents, langue parlée et lue, date d'arrivée en France, type de logement, moyens de transport?
- Quels sont tes projets ? (école, métier, vie, loisirs ...)
- Quel est ton médecin traitant (PMI, pédiatre, généraliste) ?
- Parles-tu de la drépanocytose dans votre entourage (famille/travail)?
- Sur quelle aide peux-tu compter (famille en France, amis) ?
- Connais-tu d'autres personnes qui ont la même maladie ? Si oui de quoi parlez vous ? Qu'est ce que vous aimez faire ensemble ?
- Quel est l'impact du traitement sur l'organisation de ta vie quotidienne ?

3 PSYCHOLOGIQUE

- Comment as-tu réagi à l'annonce de ta maladie (parents) ?
- Qu'est ce qui te paraît facile ou difficile ? Qu'est ce qui te satisfait le plus ? (valorisation)

Les réponses obtenues doivent permettre :

- d'établir le diagnostic éducatif, en mettant en avant **les ressources** et les **difficultés** du patient
- présenter **un projet de soins individualisé** avec des objectifs prédéfinis, des actions proposées pour les atteindre et bien sur une partie évaluation.

ANNEXE 5 : Fiche de compétences pour les enfants de 9-10ans

Compétences		A (Acquis) - N (Non acquis) - E (En cours d'acquisition)	Date			
			Formateur			
Comprendre sa maladie	Maladie génétique de l'hémoglobine (expliquer avec le loto de la transmission)	j'ai la drépanocytose				
		c'est une maladie des globules rouges				
		ma maladie "vient" de mon papa et de ma maman				
		je l'ai depuis ma naissance et je vais vivre avec				
		ce n'est pas contagieux				
	Falciformation des GR entraîne CVO	quand les globules rouges se déforment et bloquent les "veines", ça me fait mal				
		quand j'ai mal, je préviens un adulte				
		je préviens un adulte quand mon zizi est dur pendant plus d'une demi-heure ou qu'il me fait mal				
Hygiène de vie						
HYDRATATION	S'hydrater correctement (1,5 à 1,8 l par jour)	je bois beaucoup d'eau (3 petites bouteilles dans la journée)				
		mon urine doit être claire				
	Surveiller la couleur de ses urines (utiliser le nuancier des couleurs)	Je regarde la couleur de mon urine et de mes yeux				
		Je préviens un adulte :				
		- si mon urine est foncée - le blanc de mes yeux devient jaune				
	Adapter la quantité des apports en fonction des circonstances (chaleur, activité physique, diarrhée, vomissement,...)	quand je transpire beaucoup, je bois plus				
quand il fait chaud, je bois plus						
quand j'ai la diarrhée ou que je vomis, je bois plus						
TRAITEMENTS	Prévention des infections et de l'anémie	je prends des médicaments tous les jours				
		je prends de la Spéciafoldine (fréquence)				
		c'est une vitamine qui aide à fabriquer des globules rouges				

		je prends de l'Oracilline,(fréquence) c'est un antibiotique pour se protéger contre certains microbes				
HYGIENE CORPORELLE	Prévention des infections	je me lave les mains dès que je touche un truc sale				
		je me lave les mains : - avant de manger, - après être allé aux toilettes, - après les activités, ...				
		je me lave les dents matin et soir				
		je me lave le corps tous les jours				
		quand je me blesse, je préviens un adulte				
HYGIENE DE VIE	Sommeil	quand on me le demande, je vais me coucher				
	Variations de température	quand j'ai chaud, j'enlève mon pull				
		quand j'ai froid, je mets un pull				
		après une activité, je me couvre				
		quand je me cogne je ne mets pas de glaçons sur ma peau				
		quand l'eau me parait froide, j'evite de me baigner				
		quand j'ai froid dans l'eau je sors, je m'essuie et je me couvre				
	Couvrir les extrémités	quand il fait froid, je mets des chaussettes, des gants, un bonnet, une écharpe,...				
		à la piscine, lorsque je sors de l'eau, je me sèche et je me couvre				
		quand j'ai froid ou quand j'ai chaud, je préviens un adulte				
		quand mes vêtements sont mouillés, je me change				
Vêtements et chaussures pas trop serrés	je ne serre pas trop mes chaussures					
	mes chaussettes ne doivent pas me serrer à la cheville					
ACTIVITES PHYSIQUES	Manque d'oxygène	quand je suis essoufflé, je me repose				
		quand je fais du sport, je ne dois pas trop forcer				
ALIMENTATION	Régime riches en fibres, surveillance du transit (Préciser les fruits et légumes qui sont riches en fibres)	je mange des fruits et légumes				
		quand je suis constipé, je mange plus de fruits et de légumes riches en fibres				

ANNEXE 6 : Conducteur de séance : « Etre capable d'expliquer la transmission de la Drépanocytose »

EXPLIQUER LE MODE DE TRANSMISSION DE LA DREPANOCYTOSE, CONNAITRE LES POSSIBILITES DE DIAGNOSTIC ANTE-NATAL

Public visé : Adolescent, parents

Conditions de l'éducation : Individuelle ou collective

Nombre d'éducateurs : 1 ou 2 (dont 1 psychologue si possible)

Durée prévue de la séance : 30 à 45 minutes

Matériel à prévoir : classeur imagier. GEN'OUTIL = pinces à linge de couleurs différentes désolidarisées (1/2pince à linge), 1 photo « père », 1 photo « mère »+« bébés », 2 Sacs.

Recommandations pédagogiques

Avant de commencer

- Accueillir les patients et se présenter
- Rappeler au patient que la séance est organisée en fonction des résultats du diagnostic éducatif et du contrat élaboré avec lui
- Informer le patient quel que soit son âge du déroulement et de la durée de la séance
- Partir systématiquement des connaissances du patient

A la fin de la séance

- Demander au patient de résumer le contenu de la séance et dire ce qu'il va faire chez lui
- L'encourager à raconter à ses parents ce qu'il a fait pendant la séance

Activité soignant	Activité patient	Technique d'apprentissage	Evaluation(outils et critères)*
<p>1-Sollicite les connaissances antérieures du patient sur la transmission génétique Vérifie que la patient (parent) connaît son statut génétique (SS,SC,..) Apporte des compléments et ajuste le raisonnement du patient selon ses explications S'aide du classeur imagier ;pages 9 à 14 (en ft de son statut génétique)</p> <p>2- Aide le patient à organiser à partir de sa situation, à structurer et hiérarchiser ses connaissances par la schématisation</p> <p>3- Travaille avec le patient/parent sur la notion de hasard</p> <p>4- A l'adolescence et parent : Travaille sur la notion de transmission à la descendance et possibilité de diagnostic ante-natal</p>	<p>1-Le patient (ou parent) remplit le texte à trous à partir de 14 ans Exposé/ discussion selon les explications du patient</p> <p>2- Le patient construit à l'aide des images son arbre généalogique. Il appose les demi-pinces à linge qui représente, selon lui, la transmission de la drépanocytose dans sa famille.</p> <p>3-Pioche dans chaque sac et dispose les ½ pinces à linge sur 1 photo de bébé. Explique à haute voix le résultat obtenu</p> <p>4- le patient, à partir de la famille proposée place les ½ pinces à linge en raisonnant à haute voix</p>	<p>1- texte à trous pour identifier les connaissances antérieures des patients.</p> <p>2- Jeu : GEN'OUTIL sur la transmission de la drépanocytose : °une couleur représente le gène de la drépanocytose ° et une autre couleur celle du gène non modifié (gène sain)</p> <p>3- Jeu GEN'OUTIL : Met à disposition du patient (ou parents) les 2 sacs contenant chacun des ½ pinces à linges de couleurs différentes. Demande au patient (ou parents) de piocher 1 demi-pince à linge dans chaque sac. Activité répétée plusieurs fois pour obtenir plusieurs cas de figure (représentant le hasard)</p> <p>4-Jeu GEN'OUTIL : Met à disposition du patient la photo « père », « mère », et 2 « bébés ». Demande au patient (parent) d'envisager les différentes possibilités de transmission du gène de la drépanocytose d'un sujet atteint</p>	<p>1- Place correctement au moins 3/5 mots Le patient (parent) connaît son statut génétique : SS, SC, S Bthal...</p> <p>2- Réalise correctement l'arbre généalogique : les 2 parents = porteurs du gène de la drépanocytose en 1 seul exemplaire Patient = atteint= porteur du gène de la drépanocytose en 2 exemplaires</p> <p>3-Le patient (ou parent) évoque la notion de hasard. Le patient identifie correctement le sujet « sain », « atteint » à chaque tirage au sort.</p> <p>4-Le patient sait que le statut génétique de ses enfants dépendra aussi du statut génétique de son conjoint et qu'il est possible en cas de grossesse de savoir si le bébé est porteur de la drépanocytose.</p>

ANNEXE 7 : Conducteur de séance : « Etre capable de prendre en charge une CVO »

ETRE CAPABLE DE PRENDRE EN CHARGE UNE CRISE VASO-OCCLUSIVE

Public visé : Enfants > 10ans, parents, aidants

Conditions de l'éducation : Individuelle ou collective

Nombre d'éducateurs : 1

Durée prévue de la séance : 45 minutes

Matériel à prévoir : classeur imager, document : « La Drépanocytose, Douleur chez l'enfant drépanocytaire » (Rofsed)

jeux CD-ROM La drépano au quotidien avec Lili et Teddy : rubrique 'partir en voyage dans un pays chaud'- situation n° 5 :la douleur

médicaments type antalgiques (classe 1,2,3), échelles EVA, thermomètre, poupée, téléphone, emla. Jeux « Lili » et « Tedy »

Recommandations pédagogiques

Avant de commencer

- Accueillir les patients et se présenter
- Rappeler au patient que la séance est organisée en fonction des résultats du diagnostic éducatif et du contrat élaboré avec lui
- Informer le patient quel que soit son âge du déroulement et de la durée de la séance
- Partir systématiquement des connaissances du patient

A la fin de la séance

- Demander au patient de résumer le contenu de la séance et dire ce qu'il va faire chez lui
- L'encourager à raconter à ses parents ce qu'il a fait pendant la séance

Activité soignant	Activité patient	Technique d'apprentissage	Evaluation(outils et critères)*
<p>1- Demander au parent s'il connaît les signes devant lui faire évoquer une crise douloureuse chez son enfant. Complète et réajuste selon les explications du patient en s'aidant du classeur imagier pages 25-26</p> <p>2-Met à dispositions de l'enfant/parents des médicaments et lui demander de les classer par palier 1/2/3 et identifier les mêmes molécules. S'aider du document « la Drépanocytose, douleur chez l'enfant drépanocytaire » : 3 dernières pages</p> <p>3- Met à dispositions de l'enfant/parent une échelle EVA . Vérifie qu'il sait s'en servir et peut adapter le traitement antalgique au chiffre obtenu en lui proposant les chiffres 2, 6 et 9. S'aider du document « La Drépanocytose, Douleur chez l'enfant drépanocytaire » : 3 dernières pages.</p> <p>4- Pose la question d'appel : «dans une de ces situations, que feriez-vous ? » et laisse le patient réfléchir le temps qu'il souhaite. Utilise le jeu « Lili » (petit enfant) et « Teddy » (grand) Ou le CD-ROM rubrique 'partir en voyage dans un pays chaud'- item n°5 : la douleur ; Note les réponses du patient.</p> <p>Complète et réajuste à l'aide de son ordonnance et du « PAPE » ou du CD-ROM rubrique « plus d'information », item : conduites à tenir en cas de douleur</p>	<p>1- Le patient énonce tout ce qui lui vient à l'esprit</p> <p>2- L'enfant/parent raisonne à voix haute et classe les médicaments en 3 groupes</p> <p>3- Le parent/patient raisonne à voix haute</p> <p>4- Le patient raisonne à voix haute</p>	<p>Exposé interactif</p> <p>1- Réponses attendues : signes directs : syndrome pieds-mains chez le nourrisson, plainte de l'enfant, rougeur et/ou gonflement signes indirects : pleurs, changements de comportement (trop calme, refus de jouer, ne mange plus, sous-utilisation du membre douloureux)</p>	<p>Critères impératifs :</p> <p>1- le parent connaît le sd pied-main.</p> <p>2- Le patient/parent sait qu'il existe 3 classes d'antalgiques.</p> <p>3- Le parent/patient sait utiliser les différentes classes d'antalgiques de façon adaptée</p> <p>4- Critère impératif : Le patient sait dans quelles situations se rendre à l'hôpital (p31/32 du classeur imagier) - douleur résistante aux antalgiques et supérieure à 7 sur l'EVA. Douleur associée à : - une fièvre > 38.5° - une pâleur brutale, grande fatigue et douleurs abdominales - augmentation du volume de la rate= risque de séquestrations spléniques -de douleur thoracique et gêne respiratoire= risque de syndrome thoracique aigu.</p>

Jeux « Lili » (pour évaluer tous les objectifs du thème prendre en charge la douleur)

Lili a 18 mois. Hier elle a joué dans le parc alors qu'il faisait froid et il y avait du vent frais. Depuis ce matin elle n'a pas voulu prendre son biberon de lait. Elle est grognon, ne veut pas marcher. Elle semble avoir les pieds plus gonflés que d'habitude.

Que doivent faire les parents de Lili ?

Carte 1 :

Proposition : Prendre de l'acide folique.

Conséquence : L'acide folique ou vitamine B9 aidera le corps de Lili à fabriquer de nouveaux globules rouges (= réticulocytes) mais elle semble toujours douloureuse.

Carte 2 :

Proposition : Prendre sa température.

Conséquence : Il peut s'agir d'une infection. Si elle est supérieure à 38.5°C il faut se rendre à l'hôpital.

Carte 3 :

Proposition : Prendre de l'oracilline®.

Conséquence : Lili ne sourit toujours pas. On doit prendre tous les jours son antibiotique mais il n'a pas d'action sur la douleur.

Carte 4 :

Proposition : Boire plus d'eau.

Conséquence : Une meilleure hydratation permet de diminuer la douleur car elle permet de fluidifier le sang, ce qui facilite la circulation sanguine.

Carte 5 :

Proposition : Se reposer

Conséquence : Cela permet d'attendre que les médicaments fassent effet sans aggraver la douleur.

Carte 6 :

Proposition : Mettre une vessie de glace là où ça fait mal

Conséquence : Lili semble avoir encore plus mal.

Carte 7 :

Proposition : vérifier sa pâleur

Conséquence : Ses conjonctives sont bien colorées. Ouf car en cas de pâleur brutale associée à une douleur il aurait fallu se rendre à l'hôpital. Là bas on aurait fait une prise de sang à Lili afin de vérifier si elle n'a pas besoin d'être transfusée en globule rouge.

Carte 8 :

Proposition : prendre une dose de Paracétamol.

Conséquence : Lili semble soulagée mais il ne faut pas oublier de réévaluer la douleur au bout de 30 minutes, si il n'y a pas d'amélioration de la douleur ou qu'une complication apparait on se reporte à l'ordonnance (PAPE).

HIPPOCRATES 9.



Qui diu memorem laudes, repetimque fideles
Ingenij dotes, Hippocratisque decus.
Democriti auditor Phcebea, ô, Coë propago,
Certus an quis te tradidit artis opes?

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'HIPPOCRATE,

je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuitement à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intimité des maisons, mes yeux n'y verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.