



HAL
open science

Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires : point de vue du patient à partir d'un questionnaire en ligne

Fanny Trinh

► To cite this version:

Fanny Trinh. Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires : point de vue du patient à partir d'un questionnaire en ligne. Médecine humaine et pathologie. 2022. dumas-04217247

HAL Id: dumas-04217247

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04217247v1>

Submitted on 18 Dec 2023

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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'Etat de docteur en médecine. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 122.4

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 335.2 - L 335.10

UNIVERSITÉ DE PARIS

Faculté de Santé

UFR de Médecine

Année 2022

N°

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le : 29/11/2022

Par

Fanny TRINH

**PLACE DU MÉDECIN TRAITANT DANS LA PRISE EN CHARGE DES
PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES : POINT DE VUE DU PATIENT A
PARTIR D'UN QUESTIONNAIRE EN LIGNE**

Dirigée par M. le Docteur Christian KASSASSEYA

JURY

M. le Professeur Pablo BARTOLUCCI

Président

Mme la Docteure Alice WEIL

Membre du jury

M. le Docteur Jean-Laurent THEBAULT

Membre du jury

M. le Docteur Christian KASSASSEYA

Directeur

Remerciements

Aux membres du jury,

A Monsieur le Professeur Pablo BARTOLUCCI, président du jury, merci de l'intérêt que vous avez porté à ce travail depuis ses débuts. C'est un honneur que vous me faites de présider cette thèse, je vous adresse mes sincères remerciements.

A la docteure Alice WEIL, pour la grande aide que tu m'as apporté tout au long de ce travail. Un grand merci d'avoir accepté de faire partie de ce jury.

Au docteur Jean-Laurent THEBAULT, je vous remercie sincèrement d'avoir accepté de juger mon travail.

A mon directeur de thèse, le docteur Christian KASSASSEYA, d'avoir accepté d'encadrer ce travail de thèse. Merci infiniment pour tous tes précieux conseils et ta disponibilité depuis le tout début de ce travail.

Aux médecins que j'ai pu croiser,

Aux docteurs Constance GUILLAUD, Georgeta LASCU, Noémie SAADA et Issa SOUARE, médecins du DAU de Mondor : pour ce super semestre au DAU, pour m'avoir transmis un peu de votre savoir. C'était un réel plaisir de travailler avec vous.

Aux médecins des urgences du CHIC, pour m'avoir accompagnée pour mes premiers pas d'interne.

A l'équipe du Planning Familial de Paris de m'avoir si bien accueillie.

A mes maîtres de stage que j'ai rencontré pendant mon internat, Docteure Isabelle LESAGE et Docteur Laurent WORMSER qui m'ont fait découvrir l'exercice de la médecine générale, toujours avec bienveillance et gentillesse.

Au docteure Marie M'SIKA RAZON, pour tout ce que tu m'as appris et la confiance que tu m'accordes depuis le début, c'est un vrai plaisir de continuer de travailler avec toi.

Aux médecins du Cabinet Médical Montparnasse : Marie Gautier, Christèle, Noémie et tous les collègues du cabinet, merci de m'avoir si bien accueillie interne, puis remplaçante.

Aux médecins de la Maison de Santé Maryse Bastié, de m'avoir prise dès mes débuts de remplaçante dans votre belle structure.

A mes amis et tous mes anciens co-internes devenus des amis,

A la CHIC-team : Sophie, Victoria, Maxime, Nicolas et Chris, pour ce premier semestre mouvementé mais inoubliable aux urgences. (Mais plus jamais les gardes de 24h.)

A mes co-internes du DAU de Mondor : Kévin, Meg, Félicien, pour avoir rendu notre semestre covidé (et confiné en stage) des plus agréables, c'était un plaisir de venir tous les matins grâce à vous.

Aux (nombreux) co-internes de pédiatrie du CHIC et notre peur commune des bébés.

A mon groupe de GEP, pour avoir été là pour ne rien comprendre à l'URSSAF ensemble.

A Félicien, pour tous tes avis médicaux d'interniste et surtout pour toutes les photos d'animaux envoyées à pas d'heure et par dizaine, mon portable s'ennuierait sans toi.

A Gabriella, pour notre amitié née de nos nombreux stages en commun.

A Céline, merci de me supporter depuis quasiment toujours.

A Nolwenn et Maëla, et notre amitié depuis le collègue.

Aux amis de longue date, Laurent, Bertrand, Olivia, Emilie, Yasmine...

A Rajae et Lennie, pour votre soutien et votre présence en toutes circonstances depuis presque 10 ans maintenant. Merci d'être là tout simplement !

A toute ma famille,

A ma maman, ma première supportrice depuis toujours et même avant.

A mes grands-parents, mes tantes et oncles et mes cousins Christophe, Isabelle et Daniel.

A mon père, qui j'espère est fier de moi de là-haut.

Aux patients ayant contribué à ce travail, et à tous ceux que je n'ai pas cités et qui ont contribué de près ou de loin à ce travail, merci à vous !

Résumé et indexation en français

Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires : point de vue du patient à travers un questionnaire en ligne.

Introduction. Les recommandations de bonnes pratiques de la Haute Autorité de Santé (HAS) confèrent une place prépondérante au médecin traitant (MT) dans la prise en charge des patients drépanocytaires avec des missions spécifiques : vaccination, soutien psychologique et suivi des complications. Il semblerait néanmoins que les patients sont souvent mal informés de ce rôle et accordent à leur MT une place limitée dans la prise en charge de leur maladie.

Méthode. Cette étude observationnelle prospective était basée sur un auto-questionnaire en ligne de 29 items, diffusé en consultation au CHU Henri MONDOR (Créteil) et en ligne via des associations de patients drépanocytaires. Les questions concernaient le suivi du patient par le spécialiste et par le médecin traitant, le bon suivi des recommandations de la HAS, la fréquence des recours aux urgences et des hospitalisations, ainsi que la satisfaction du patient concernant la prise en charge de sa maladie.

Résultats. Cent trois patients atteints de drépanocytose ont été inclus, parmi lesquels 100 (97,1%) étaient suivis par un spécialiste référent, et 92 (89,3%) avaient un MT déclaré qu'ils consultaient pour des motifs liés à la drépanocytose dans 76% des cas (69/90). Seuls 32 patients (31,1%) connaissaient les recommandations de la HAS. Les patients ayant un MT étaient significativement plus âgés (39 vs 26 ans ; $p=0,001$) et ont rapporté moins de passages aux urgences (2 vs 5 ; $p=0,03$) et moins d'hospitalisations (1 vs 4 ; $p=0,02$) sur les 12 derniers mois. Ces deux observations restaient valides dans la sous population des patients âgés de 30 ans et moins. Le lieu de résidence n'était corrélé ni à la probabilité d'avoir un MT, ni aux recours à l'hôpital. Sur l'échelle de satisfaction, les patients ayant un MT étaient globalement plus satisfaits de leur suivi (8 vs 7 ; $p=0,02$). Pour 90% des participants, le suivi le plus approprié serait coordonné entre le médecin traitant et le spécialiste.

Conclusion. La grande majorité des patients drépanocytaires avait un médecin généraliste référent, mais peu étaient informés de son rôle spécifique. La place du MT apparaît pourtant essentielle dans la drépanocytose, car il était associé à un nombre inférieur de passages aux urgences et d'hospitalisations, ainsi qu'à une prise en charge globale jugée plus satisfaisante.

Spécialité :

Médecine Générale

Mots clés français :

Drépanocytose

Soins de santé primaire

Relation médecin-patient

Continuité des soins

Forme ou Genre :

fMeSH : Dissertation universitaire

Rameau : Thèses et écrits académiques

Résumé et indexation en anglais

Role of the general practitioner in the management of sickle cell disease: the patient's point of view based on an online questionnaire

Introduction. The good practice recommendations of the French High Authority for Health gave a prominent place to the general practitioner (GP) in the management of sickle cell disease (SCD) patients with specific missions: vaccination, psychological support and follow-up of complications. However, it seems like patients are often poorly informed about the general practitioner's roles and therefore give him a limited place.

Method. This prospective observational study was based on an online self-questionnaire of 29 items, distributed at the Henri MONDOR Hospital (Creteil, France) and online with the help of SCD patient associations. The questions concerned the follow-up of patients by the specialist and by the GP, the follow-up of the recommendations of the High Authority of Health, the frequency of emergency room visits and hospitalizations, and the overall satisfaction of the patient concerning his care.

Results. One hundred and three patients with SCD were included. One hundred (97.1%) were followed by a referring specialist, and 92 (89.3%) had a GP of whom 69/90 (76%) declared that they consulted their GP for reasons related to their SCD. Only 32 patients (31.1%) were aware of the recommendations. Patients with a GP were significantly older (39 vs. 26 years; $p=0.001$) and reported fewer emergency room visits (2 vs. 5; $p=0.03$) and fewer hospitalizations (1 vs. 4; $p=0.02$) over the previous 12 months. Both observations remained valid in the subpopulation of patients aged 30 years and younger. Place of residence was not correlated with either the probability of having a GP or to go to the hospital. On the satisfaction scale, patients with a GP were more satisfied overall with their follow-up (8 vs. 7; $p=0.02$). For 90% of participants, the most appropriate follow-up would be coordinated between the GP and the specialist.

Conclusion. The vast majority of SCD patients had a GP as a referent, but few were informed of his specific role. The role of the GP appears to be essential in SCD, as it was associated with a lower number of emergency room visits and hospitalizations, and a better global satisfaction.

English keywords:

Sickle Cell Anemia

Primary Health Care

Physician-patient relation

Continuity of patient care

Publication type:

MeSH : Academic Dissertation

Liste des abréviations

- AAH : Allocation Adulte Handicapé
- AINS : Anti Inflammatoire Non Stéroïdien
- ALAT : Alanine Aminotransférase
- ALD : Affection Longue Durée
- ASAT : Aspartate Aminotransférase
- AVC : Accident Vasculaire Cérébral
- BU : Bandelette Urinaire
- CHU : Centre Hospitalier Universitaire
- CMV : Cytomégalovirus
- CNIL : Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés
- CVO : Crise Vaso-Occlusive
- DREES : Direction de la Recherche, des études, de l'évaluation et des Statistiques
- DOM : Départements d'Outre-Mer
- GGT : Gamma-Glutamyltranspeptidase
- G6PD : Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase
- HAD : Hospitalisation à Domicile
- HAS : Haute Autorité de Santé
- HDJ : Hôpital de Jour
- HbA : Hémoglobine A
- HbF : Hémoglobine Foétale
- HbS : Hémoglobine S
- HEGP : Hôpital Européen Georges-Pompidou
- HTA : Hypertension Artérielle
- HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire
- HTLV : Human T-Lymphotropic Virus
- INSEE : Institut National de la Statistique et des Études Économiques
- IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
- IQ : Interquartile
- LDH : Lactate Déshydrogénase

- MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées
- MT : Médecin Traitant
- Nb : Nombre
- NFS : Numération Formule Sanguine
- NHLBI : National Heart, Lung and Blood Institute
- ORL : Oto-Rhino-Laryngologiste
- PAL : Phosphatase Alcaline
- RoFSED : Réseau de l'ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires
- SCD : Sickle Cell Disease
- STA : Syndrome Thoracique Aigu
- UMGR : Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge
- VHB : Virus de l'Hépatite B
- VHC : Virus de l'Hépatite C
- VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine

Table des matières

Remerciements	4
Résumé et indexation en français	6
Résumé et indexation en anglais	8
Liste des abréviations	10
Table des matières	12
1. Introduction	14
1.1. Généralités sur la drépanocytose	14
1.1.1. Définitions	14
1.1.2. Physiopathologie	14
1.1.3. Mode de transmission et syndromes drépanocytaires	16
1.2. Diagnostic et épidémiologie	18
1.2.1. Méthode de diagnostic.....	18
1.2.2. Circonstances de diagnostic	19
1.2.3. Épidémiologie en France et dans le Monde	19
1.3. Évolution et complications	21
1.3.1. Crises vaso-occlusives (CVO)	21
1.3.2. Anémie	22
1.3.3. Complications infectieuses.....	22
1.3.4. Complications chroniques	22
1.4. Prise en charge et traitements de la maladie	24
1.4.1. Importance de la prise en charge multidisciplinaire et coordonnée.....	24
1.4.2. Rôles attribués au médecin généraliste	25
1.5. Problématique et hypothèses	29
2. Matériel et méthodes	31
2.1. Type de l'étude	31
2.2. Choix de la population	31
2.3. Le questionnaire	31
2.4. Méthode de recrutement	33
2.5. Aspects réglementaires	33
2.6. Méthode statistique	34
3. Résultats	35
3.1. Caractéristiques de la population	36
3.2. Analyse descriptive	37
3.2.1. Le suivi du patient drépanocytaire	37
3.2.2. Les consultations chez le médecin traitant : motifs et freins	38
3.2.3. Missions attribuées au médecin traitant par la HAS	39
3.2.4. Satisfaction quant au suivi de la maladie et propositions d'améliorations	40

3.3.	Analyses comparatives.....	42
3.3.1.	Selon la présence ou non d'un médecin traitant déclaré.....	42
3.3.2.	Selon le nombre de consultations chez le médecin traitant	43
3.3.3.	Selon l'âge des patients.....	44
4.	Discussion	46
4.1.	Caractéristiques générales de la population	46
4.2.	Réponses aux objectifs.....	46
4.2.1.	Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires en France.....	46
4.2.2.	Effet de la présence d'un médecin traitant	49
4.3.	Forces et limites de l'étude	51
4.3.1.	Forces de l'étude	51
4.3.2.	Limites	52
4.4.	Perspectives.....	53
5.	Conclusion.....	55
6.	Bibliographie.....	56
7.	Table des figures	60
8.	Table des tableaux	61
9.	Annexes	62
9.1.	Annexe 1 : Calendrier vaccinal 2022 en population générale	62
9.2.	Annexe 2 : Conseils à destination du médecin généraliste	63
9.3.	Annexe 3 : Fiche de thèse.....	64
9.4.	Annexe 4 : Fiche d'évaluation du projet de thèse par la commission	69
9.5.	Annexe 5 : Questionnaire en ligne distribué aux patients	71
9.6.	Annexe 6 : Flyer avec le QR-code menant au questionnaire distribué aux patients en consultation et en HDJ de l'UMGGR	84
9.7.	Annexe 7 : Extraits des remarques à la dernière question du questionnaire	85
9.8.	Annexe 8 : Abstract anglais	88

1. Introduction

1.1. Généralités sur la drépanocytose

1.1.1. Définitions

La drépanocytose, aussi appelée anémie falciforme, est une maladie génétique de transmission autosomique récessive induisant une anomalie de structure de l'hémoglobine. Considérée comme une pathologie rare, elle est néanmoins la maladie génétique la plus répandue en France et dans le monde. Elle est associée à de nombreuses complications aiguës et chroniques pouvant engendrer à terme des atteintes de tous les organes, responsables d'une espérance de vie réduite.

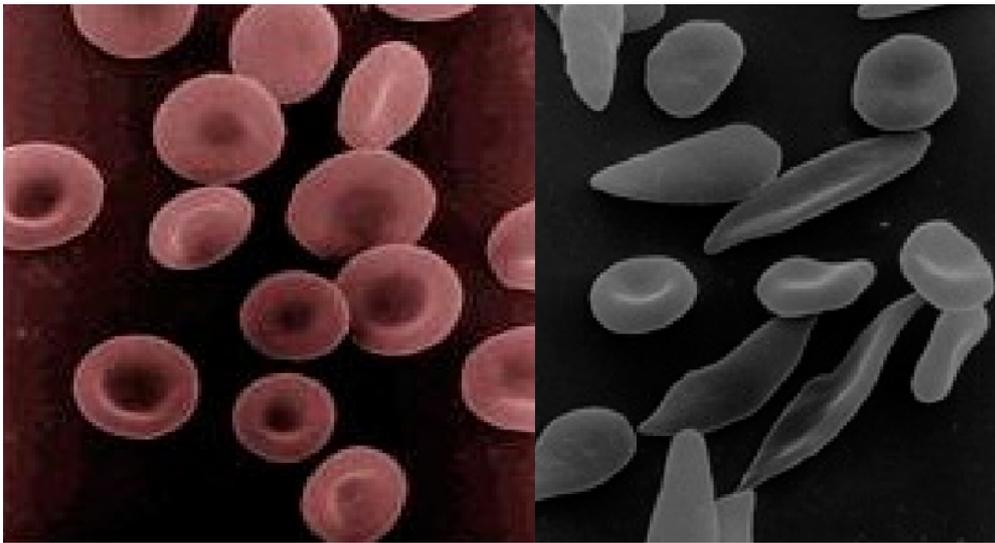
Bien que reconnue comme priorité de santé publique par le gouvernement français en 2004, elle reste en grande partie méconnue de la médecine de ville, le suivi se faisant dans la majorité des cas en milieu hospitalier, dans des centres de référence encore trop peu nombreux.

1.1.2. Physiopathologie

La drépanocytose est une maladie héréditaire de transmission autosomique récessive. Elle est la conséquence d'une mutation unique touchant le chromosome 11, et plus précisément l'allèle codant pour la bêta-globuline. Cette mutation ponctuelle engendre une modification au niveau du 6^{ème} acide aminé de la chaîne β de l'hémoglobine avec le remplacement de l'acide glutamique hydrophile par la valine, hydrophobe. Il en résulte un changement de la morphologie et des propriétés de l'hémoglobine : l'hémoglobine anormale ainsi produite est appelée hémoglobine S (HbS), par opposition à l'hémoglobine A normale (HbA). (1, 2)

[Figure 1]

Figure 1 : Globules rouges normaux sous forme de disques biconcaves à gauche, Globules rouges déformés sous forme de faucille chez le patient drépanocytaire à droite



Source : Dr Noguchi, Rodgers et Schechter of National Institute of Diabetes, Digestive and Kidney Diseases (NIDDK), "Study points to role for nitric oxide in sickle cell anemia", 1999

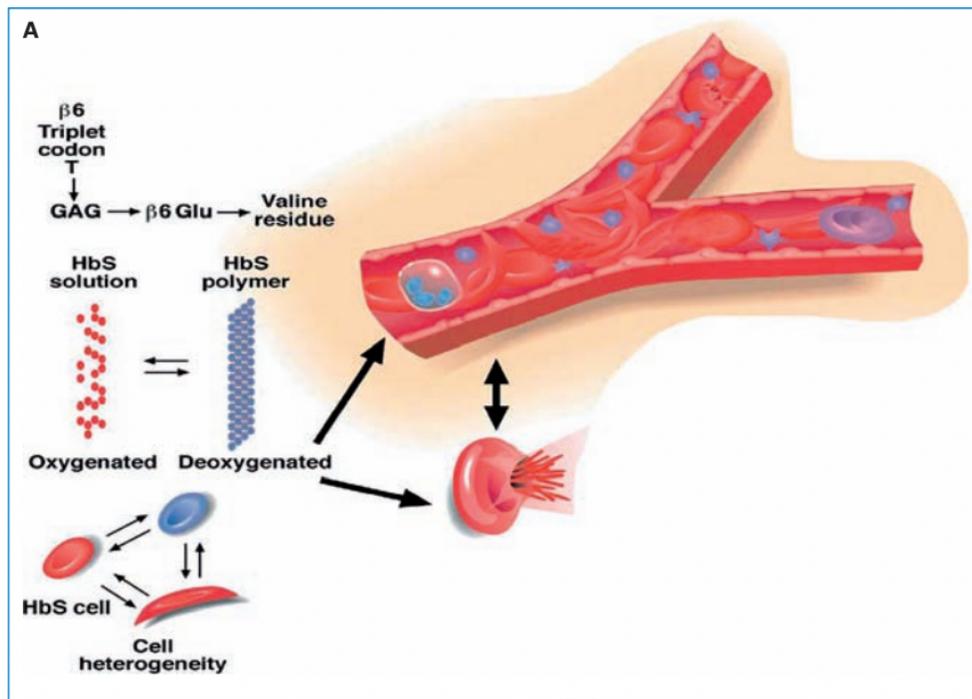
Consultable sur <https://clinicalcenter.nih.gov/about/news/newsletter/1999/nov99/index.html>

L'hémoglobine S est responsable de la plupart des manifestations cliniques de la drépanocytose. Dans diverses circonstances (hypoxie, déshydratation, acidose, hyperthermie...), l'HbS a la propriété de se polymériser. Ces polymères forment des grandes fibres déformant les hématies, qui prennent la forme de faucilles : c'est la falciformation, d'où le nom d'anémie falciforme. (3) [Figure 2]

La formation des polymères n'est possible qu'en dessous d'un certain seuil d'oxygène et est réversible lors de la réoxygénation. Les hématies ayant subi plusieurs cycles de désoxygénation deviennent plus fragiles, phénomène responsable d'une hémolyse chronique. Les globules rouges déformés sont aussi plus rigides, pouvant provoquer une occlusion vasculaire, diminuant encore l'apport en oxygène dans les organes touchés. Ces crises, dites vaso-occlusives, représentent l'une des grandes manifestations de la maladie. Elles se produisent principalement dans la microcirculation post capillaire et peuvent atteindre tous les organes vascularisés, ce qui explique le caractère systémique de la maladie. (3)

Pendant la vie in utéro et dans les premiers mois de vie, le nouveau-né produit de l'hémoglobine fœtale (l'HbF), qui est un puissant inhibiteur de la polymérisation et donc un facteur protecteur de la maladie. Ceci explique l'absence de symptomatologie durant les 3 à 6 premiers mois de vie. L'HbF est ensuite progressivement remplacée par l'hémoglobine adulte mutée HbS, dont l'expression débute un peu avant la naissance.

Figure 2 : Physiopathologie de la falciformation.



Source : Schmutge M, Speer O, Ozsahin A, Martin G. La drépanocytose en Suisse. 1re partie: Physiopathologie, Clinique Consultable sur <https://pdfs.semanticscholar.org/a7d6/7d3ed491ddcb8dae288fba9010f9118ea798.pdf>

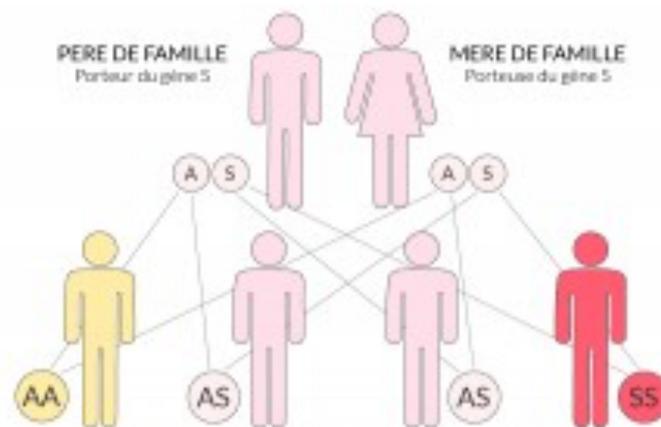
1.1.3. Mode de transmission et syndromes drépanocytaires

La maladie étant autosomique récessive, il est nécessaire d'être porteur de 2 allèles mutés pour être atteint : chaque parent doit donc transmettre l'allèle muté pour que l'enfant soit malade. (4, 5) L'allèle sain est nommé A (aboutissant à l'HbA), l'allèle porteur de la mutation est l'allèle S (donnant l'HbS) [Figure 3].

- Les patients sains sont A/A.
- Les patients hétérozygotes A/S sont dits porteurs sains : ils ne présentent classiquement pas les complications de la maladie et ne sont pas désignés comme drépanocytaires, même si certaines études tendent néanmoins à montrer l'existence d'un surrisque de mortalité et de complications dans cette population. (6)
- La forme la plus fréquente et la plus sévère est la drépanocytose homozygote S/S ou syndrome drépanocytaire majeur.
- On trouve aussi des formes hétérozygotes composites : (4)

- La forme S/C, due à une mutation C sur le gène de la β -globuline qui a pour conséquence un syndrome drépanocytaire majeur dont l'expression clinique est atténuée par rapport aux sujets S/S.
- La forme S/ β -thalassémique, qui résulte d'une expression absente (β^0 thalassémie) ou diminuée (β^+ thalassémie) d'un gène β -globuline, et donne une clinique similaire (β^0 thalassémie) ou atténuée par rapport à la forme S/S.
- Plus rarement, d'autres formes hétérozygotes composites, correspondant à des mutations différentes sur le gène de la β -globuline, aboutissent à des formes symptomatiques de la maladie : S/D-Punjab, S/O-Arab, SAntilles/C...

Figure 3 : Représentation du mode de transmission de la drépanocytose à partir de 2 parents hétérozygotes



Source : Association pour l'Information et la Prévention de la Drépanocytose, 2013
 Consultable sur <https://apipd.fr/wp-content/uploads/2013/01/transmission-drepanocytose1.jpg>

1.2. Diagnostic et épidémiologie

1.2.1. Méthode de diagnostic

Le diagnostic de la drépanocytose repose sur une étude de l'hémoglobine, qui regroupe 4 techniques et doit être pratiquée à distance d'une transfusion (3 mois minimum). (1, 7)

- L'isoélectrofocalisation est la méthode de référence. Elle sépare les hémoglobines de migration identique et de pH isoélectriques différents. Elle possède une bonne sensibilité et spécificité.
- L'électrophorèse en citrate d'agar à pH acide en est le complément indispensable. Elle permet d'identifier l'HbS qui présente une migration spécifique.
- Le test de solubilité permet de mettre en évidence in vitro la polymérisation de l'HbS.
- La chromatographie en phase liquide à haute performance permet de quantifier les différentes fractions d'hémoglobine.

Ces examens permettent de confirmer l'absence d'hémoglobine normale A, la présence d'hémoglobine anormale S ou C, la proportion d'hémoglobine fœtale F, et éventuellement d'hémoglobine A2 présente dans les β -thalassémies [Figure 4].

Enfin, des tests génétiques utilisant des méthodes de biologie moléculaire peuvent être pratiqués : ils permettent d'identifier la mutation précise du gène de la β -globuline impliquée dans la maladie chez l'enfant et les parents. (5)

Figure 4 : Tableau récapitulatif des principaux composants de l'hémoglobine

Hb A	$\alpha_2\beta_2$	Hémoglobine normale
Hb A2	$\alpha_2\delta_2$	Augmentée dans les β -thalassémies
HB C	$\alpha_2\beta^c_2$	Hémoglobine drépanocytaire due à une mutation C du gène de la β -globine
HB F	$\alpha_2\gamma_2$	Hémoglobine fœtale (facteur protecteur si > 5 %)
HB S	$\alpha_2\beta^s_2$	Hémoglobine drépanocytaire due à une mutation S du gène de la β -globine

Source : HAS, Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte, Janvier 2010

Consultable sur https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_guide_drepano_adulte_web.pdf

1.2.2. Circonstances de diagnostic

Le diagnostic se fait le plus souvent en période néo natale à la 72^{ème} heure de vie, via un prélèvement de sang sur le talon du nouveau-né, le test de Guthrie. (4, 8)

Il a été introduit initialement en Ile de France en 1995 puis étendu progressivement à toute la France à partir des années 2000. C'est un dépistage ciblé, c'est-à-dire qu'il ne concerne pas tous les enfants mais uniquement ceux dont les parents sont originaires de régions à risque : principalement Afrique subsaharienne, Antilles, Amérique du Sud, Inde, Moyen Orient et pourtour Méditerranéen. Le dépistage est en revanche systématique dans les départements d'Outre-Mer. (2)

Le plus souvent diagnostiqué dans l'enfance, il se peut néanmoins que la maladie soit de découverte tardive chez des nouveaux arrivants ou des patients peu symptomatiques, à l'occasion d'une grossesse ou de manifestations aiguës.

1.2.3. Épidémiologie en France et dans le Monde

Bien que la drépanocytose soit la maladie génétique la plus fréquente dans le monde et en France, son épidémiologie exacte reste imprécise.

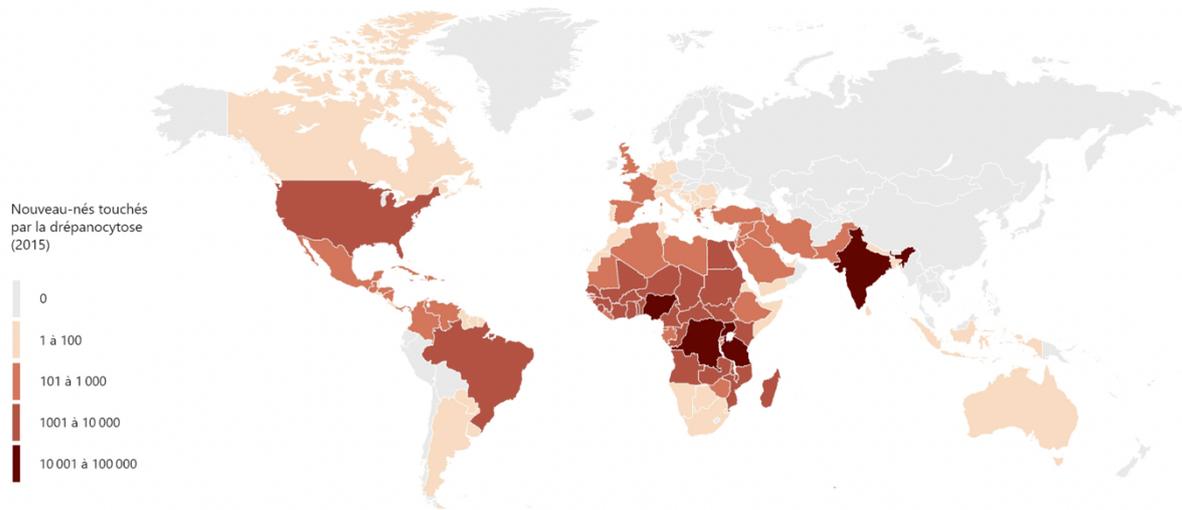
On estime à 120 millions le nombre de porteurs d'une mutation drépanocytaire, soit 2,3% de la population mondiale. Environ 50 millions d'individus seraient atteints d'une forme homozygote, ce qui représenterait 300 000 naissances par an dans le monde. (7)

Si la drépanocytose est surtout présente sur le continent Africain, en Inde, au Moyen Orient, aux Antilles et sur le bassin méditerranéen, elle s'est sensiblement répandue à travers le globe, en conséquence des nombreux mouvements migratoires [Figure 5].

Les chiffres d'incidence en France métropolitaine [Figure 6] restent estimés et imprécis, le dépistage néonatal de la drépanocytose en métropole étant ciblé sur les populations à risque.

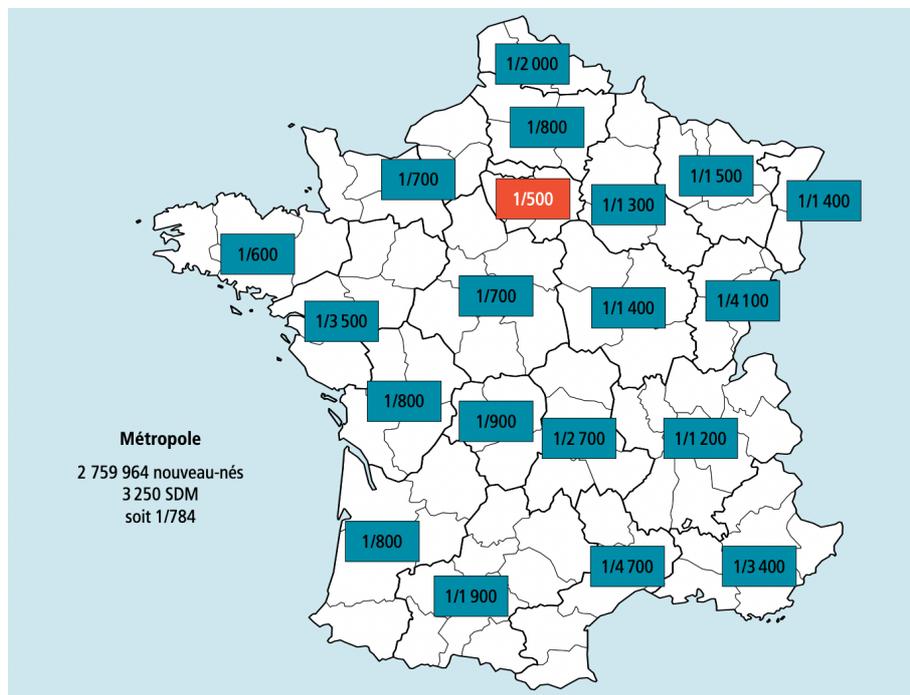
En 2019, 586 enfants ont été dépistés drépanocytaires en France, soit 1 enfant pour 1303 naissances. (2) En Ile de France, où vivent environ 60% des patients drépanocytaires de métropole, la prévalence y atteindrait 1 naissance sur 590. Cette prévalence atteint 1 sur 384 dans les départements d'Outre-Mer. Au total, environ 80% des cas dépistés de drépanocytose le sont en Ile-de-France et dans les DOM. (2)

Figure 5 : Répartition géographique des nouveaux nés touchés par la drépanocytose en 2015



Source : Association drépanocytose-ils-osent, Nombre de nouveaux nés touchés par la drépanocytose en 2015, 2016
 Consultable sur <https://www.drepanocytose-ils-osent.fr/qu-est-ce-que-la-drepanocytose>

Figure 6 : Incidence de la drépanocytose en population ciblée en France métropolitaine depuis le début du dépistage néonatal (mis en place progressivement de 1995 à 2000) jusqu'en 2010



Source : Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE). Bilan d'activité 2010.
 Paris : AFDPHE ; 2010. 96 p. Image disponible sur :
https://www.revuebiologiemedicale.fr/images/Infos_bio/317_DREPANOCYTOSE_BEH.pdf

1.3. Évolution et complications

La sévérité de la maladie et de ses complications est extrêmement variable d'un individu à l'autre et au cours du temps. Pour les raisons évoquées précédemment, les premiers symptômes apparaissent généralement après 3 à 6 mois de vie.

La drépanocytose est caractérisée par trois principales manifestations : les crises vaso-occlusives, l'anémie chronique et la susceptibilité accrue aux infections. A cela s'ajoutent de nombreuses complications chroniques intéressant principalement les sujets adultes.

1.3.1. Crises vaso-occlusives (CVO)

Les crises vaso-occlusives sont les complications les plus fréquentes chez les patients drépanocytaires adultes. Elles sont secondaires à la présence de globules rouges rigides, donc peu déformables, obstruant les vaisseaux de petit calibre. Elles se manifestent par l'apparition brutale de douleurs parfois très intenses d'une ou plusieurs parties du corps (thorax, rachis, bassin, membres...). Elles sont favorisées entre autre par la déshydratation, l'hypoxie, les infections et les variations de température. (9)

Chez les nourrissons, ces crises peuvent se manifester par un syndrome main-pied ou dactylite, responsable d'une tuméfaction douloureuse du dos des mains et des pieds, parfois première manifestation de la maladie.

Les crises douloureuses durent en moyenne de 3 à 7 jours.

La principale complication de la CVO est le syndrome thoracique aigu (STA), associé à une forte morbi-mortalité. Il est défini par l'apparition d'un infiltrat pulmonaire radiologique associé à l'un ou plusieurs des symptômes suivants : fièvre, toux, dyspnée, douleur thoracique. Il survient généralement 3 jours après le début des symptômes et fait désormais l'objet d'un score prédictif permettant d'identifier rapidement les patients les plus à risque (score PRESEV) (10). C'est une complication grave qui nécessite une prise en charge et une hospitalisation d'urgence. (1, 11, 12)

1.3.2. Anémie

Les patients drépanocytaires ont une anémie chronique de degré variable. Elle est secondaire à une hémolyse chronique, destruction précoce de globules rouges fragilisés par la polymérisation de l'hémoglobine et les cycles de désoxygénation répétés. Elle est généralement bien tolérée compte tenu de son caractère chronique.

Cette anémie peut parfois s'aggraver de manière brutale, notamment si un événement intercurrent vient interrompre l'érythropoïèse : infection à parvovirus B19, carence en folates, iatrogénie, inflammation prolongée. Elle représente alors une urgence diagnostique et thérapeutique. (9)

1.3.3. Complications infectieuses

Les patients drépanocytaires sont caractérisés par une susceptibilité accrue aux infections bactériennes, tout particulièrement lors de l'enfance et de l'adolescence. (4)

En effet, les CVO à répétition engendrent progressivement une atrophie splénique, aboutissant à une asplénie fonctionnelle. Les patients sont donc à risque d'infections à germes encapsulés (pneumocoques, haemophilus, méningocoques) et à salmonelles notamment : sepsis sévère, méningite, pneumopathie, pyélonéphrite, ostéomyélite...

Du fait de l'hémolyse chronique, le risque de lithiases biliaires et donc de cholécystite et d'angiocholite est aussi accru.

Par ailleurs, toute infection est à risque de déclencher et/ou aggraver une CVO, d'où l'importance de détecter et de traiter précocement ces complications.

1.3.4. Complications chroniques

Les complications chroniques concernent les patients de tout âge, mais sont surtout présentes chez les adultes.

L'hémolyse chronique déjà décrite libère dans les vaisseaux sanguins de grandes quantités d'hémoglobine libre et d'hème notamment. L'hème libéré est délétère pour l'endothélium vasculaire. De plus, les produits de dégradation de l'hémoglobine dégradent aussi le

monoxyde d'azote nécessaire à la dilatation des vaisseaux et au bon flux sanguin. Enfin, les plaquettes, les globules blancs et l'endothélium vasculaire joueraient également un rôle dans l'atteinte vasculaire de la maladie. (9)

Ainsi, les vaisseaux sont une cible privilégiée dans la drépanocytose. La maladie est donc susceptible de toucher tous les organes vascularisés, d'où son caractère systémique (13).

Parmi ces complications, on retrouve :

- La vasculopathie cérébrale (1, 11), caractérisée par une sténose de l'artère carotide interne et/ou de ses branches, qui représente la première étiologie des accidents vasculaires cérébraux (AVC) chez l'enfant et le jeune adulte avec un risque de survenue majoré comparativement aux enfants non drépanocytaires. (42)
- Des atteintes cardiaques et pulmonaires : HTA, cardiopathies hypertrophiques ou dilatées, hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), troubles ventilatoires restrictifs ... (1, 7, 11)
- Des néphropathies drépanocytaires, avec des atteintes glomérulaires et/ou tubulaires, se manifestant souvent à bas bruit par une protéinurie, des troubles ioniques ou une acidose métabolique, mais pouvant évoluer jusqu'à l'insuffisance rénale terminale et la dialyse.
- Des hépatopathies en lien avec l'évolution de la maladie (CVO intra-hépatiques répétées, susceptibilité aux infections virales) ou secondaires à sa prise en charge (hémochromatose post transfusionnelle)
- Des atteintes ophtalmologiques, notamment des rétinopathies secondaires à l'occlusion vasculaire périphérique pouvant aboutir à une cécité en l'absence de traitement.
- Des atteintes ostéoarticulaires, au premier rang desquels des ostéonécroses aseptiques, survenant chez 15 à 40% des adultes et touchant préférentiellement les têtes fémorales.
- Des troubles de l'érection avec un risque accru de priapisme.
- Des ulcères cutanés, prédominant aux jambes, plus fréquents chez les hommes. (1, 11)

1.4. Prise en charge et traitements de la maladie

1.4.1. Importance de la prise en charge multidisciplinaire et coordonnée

La drépanocytose étant une maladie aux complications multiples et susceptibles de toucher tous les organes, sa prise en charge se doit d'être pluridisciplinaire et intégrée dans un parcours de soin coordonné entre tous les intervenants. Le patient est idéalement pris en charge dans un réseau de soins, avec comme pivot le médecin référent spécialiste de la maladie (médecin interniste, hématologue) autour duquel s'articulent tous les acteurs participant à la prise en charge : médecin généraliste, spécialistes d'organe (néphrologue, cardiologue, neurologue, urologue, ophtalmologue, gastroentérologue...), urgentiste, radiologue, biologiste, psychologue, psychiatre, infirmier, masseur-kinésithérapeute, intervenants sociaux...

Le suivi a pour objectif d'éviter les complications aiguës et chroniques, mais aussi d'améliorer la qualité de vie. Il s'articule autour de plusieurs axes : éducation thérapeutique, mise en place de traitements de fond, dépistage des complications (biologies et imageries régulières), prise en charge rapide et optimisée des crises douloureuses notamment.

Dans ce contexte, les recommandations officielles de la Haute Autorité de Santé, datant de janvier 2010, rappellent la mission centrale de la médecine générale dans la prise en charge globale des patients drépanocytaires. **La HAS donne notamment trois rôles précis au médecin généraliste : la conduite du programme vaccinal, la surveillance des complications et le soutien psychologique.** Ces recommandations précisent aussi que le médecin traitant doit « être régulièrement tenu informé de l'évolution de la maladie, des résultats des examens et des stratégies thérapeutiques mises en place », pour permettre une meilleure coordination entre la prise en charge hospitalière et ambulatoire. (1)

1.4.2. Rôles attribués au médecin généraliste

1.4.2.1. Vaccinations

Le patient drépanocytaire ayant un risque infectieux majoré par rapport à la population générale, il est essentiel de tenir à jour son calendrier vaccinal, mission confiée au médecin généraliste par la HAS. (5, 11)

Il faut rappeler qu'il n'existe aucune contre-indication vaccinale chez le patient drépanocytaire, y compris pour les vaccins vivants atténués et ce, même sous hydroxyurée (HU) au long cours (14).

Le schéma vaccinal est le même que pour la population générale [Annexe 1], avec néanmoins une attention particulière pour le vaccin antipneumococcique (15, 16, 17) :

- Chez un adulte non antérieurement vacciné : primo vaccination par une dose de PREVENAR 13, puis une dose de PNEUMO23 (ou PNEUMOVAX) 2 mois après.
- Chez un adulte ayant reçu une dose de PNEUMO23 ou PNEUMOVAX : une dose de PREVENAR 13 à un an de la dose de PNEUMO23 ou PNEUMOVAX, puis une dose de PNEUMO23 ou PNEUMOVAX à 5 ans.
- Chez un adulte ayant eu PREVENAR 13 et PNEUMO23 (ou PNEUMOVAX) : une nouvelle injection de PNEUMO23 ou PNEUMOVAX tous les 5 ans.

Une vaccination contre la grippe est aussi vivement recommandée chaque année, dès l'âge de 6 mois. (11)

De même, les patients drépanocytaires étant à risque de développer une forme grave de COVID-19, avec un risque majoré au-delà de 45 ans, il est aussi vivement recommandé de les vacciner contre la COVID-19 selon les recommandations en cours. (18, 38)

1.4.2.2. Suivi et prise en charge des complications

La drépanocytose est une pathologie relevant de l'exonération du ticket modérateur (ALD 10, au titre d'hémoglobinopathie sévère) et bénéficie donc d'une prise en charge à 100%.

Les patients drépanocytaires peuvent avoir accès aux dispositifs d'aides et d'allocations de la Maison Départementale des Personnes handicapées (MDPH) : une demande d'Allocation Adulte Handicapé (AAH) peut être faite, à l'aide du médecin traitant. (1, 17)

La HAS (1) mais aussi les Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte (version actualisée 2015, Habibi *et al.*) (11) préconisent des examens complémentaires, à la fois au moment du diagnostic mais également selon un rythme annuel, pour dépister précocement ou suivre d'éventuelles complications. Si ces explorations sont souvent organisées par le spécialiste référent, il convient à la médecine de ville de vérifier la bonne planification de ce suivi au long cours.

Les examens recommandés sont (1, 11) :

- Un bilan biologique initial comprenant : étude de l'hémoglobine avec recherche d'un déficit en G6PD et en pyruvate kinase, groupe sanguin avec phénotypage érythrocytaire étendu et recherche d'agglutinines irrégulières (RAI), numération de la formule sanguine (NFS) avec dosage des réticulocytes, ionogramme sanguin, créatininémie, calcémie, phosphorémie, 25-OH vitamine D3, bilan hépatique complet (comprenant ASAT/ALAT, GGT, phosphatases alcalines et bilirubine), LDH, acide urique, bilan lipidique, bilan martial, électrophorèse des protides, diverses sérologies (VHB, VHC, VIH, CMV, HTLV, parvovirus B19, toxoplasmose, rubéole) et recherche de protéinurie sur bandelette urinaire (BU).
- Un bilan biologique annuel comprenant : NFS avec dosage des réticulocytes, RAI, ionogramme sanguin, créatininémie, LDH, bilan hépatique complet, ferritine, recherche de protéinurie sur BU.
- Un électrocardiogramme : au moment du diagnostic puis annuel.
- Une échographie cardiaque : initiale puis à répéter selon l'évolution et les symptômes du patient.
- Des radiographies du thorax, des hanches et du bassin : initiales puis selon symptomatologie.
- Des épreuves fonctionnelles respiratoires : au diagnostic puis selon symptomatologie.
- Une échographie abdominale : initiale puis annuelle en l'absence de cholécystectomie.
- Une consultation stomatologique avec panoramique dentaire : annuelle.
- Une consultation ophtalmologique avec fond d'œil : annuelle.

- Échographie-doppler transcrânienne annuelle durant l'enfance pour évaluer le risque d'AVC. A l'âge adulte, cet examen est difficilement réalisable et non indiqué compte tenu de la fermeture des fenêtres osseuses.
- D'autres examens sont à apprécier au cas par cas en fonction de la symptomatologie : angioIRM cérébral, consultation ORL...

Il convient aussi de vérifier la tolérance et l'observance des traitements du patient : acide folique systématique à vie, antalgiques de palier 1 et 2 en si besoin, antibioprofylaxie antipneumococcique par Oracilline chez les enfants jusqu'à l'âge de 5 ans au minimum. (4)
Les traitements spécifiques de la drépanocytose doivent être connus même si leur prescription relève du spécialiste (programme transfusionnel ou d'échange transfusionnel, programme de saignée, hydroxyurée...). (5)

Certains médicaments sont contre indiqués dans la drépanocytose et le médecin généraliste doit donc en être averti et éviter de les prescrire sans l'avis du médecin référent :

- Les corticoïdes qui majorent le risque de déclencher une CVO
- Les benzodiazépines qui augmentent le risque d'hypoventilation
- Ne pas corriger une carence martiale ou prescrire un traitement de supplémentation martiale notamment chez la femme enceinte sans l'avis du médecin référent. (1, 11)

Tous ces critères très importants du suivi doivent être vérifiés à l'occasion des consultations chez le médecin traitant. [Annexe 2]

Parmi la prise en charge de ces complications, il n'est pas rare que les crises vaso-occlusives soient gérées en ambulatoire. Devant toute CVO, il est impératif de rechercher le facteur favorisant en s'assurant notamment de l'absence de transfusion récente devant faire évoquer une hémolyse post-transfusionnelle retardée, d'éliminer une infection en cours et d'instaurer un traitement antalgique adapté et efficace. (1, 11)

Le traitement de la crise peut ainsi se faire à domicile lorsque la douleur est légère à modérée.

Il repose sur :

- Des antalgiques de palier I et II (paracétamol codéiné)
- Une hydratation par voie orale efficace : 2 à 3L d'eau et 0,5 L de Vichy par jour, en évitant les sodas
- Un environnement calme et chaud, l'arrêt de toute activité physique, l'arrêt du travail si besoin
- Une réévaluation clinique idéalement toutes les 24 h, avec adressage rapide du patient à l'hôpital en cas d'apparition de signes de gravité ou d'échec du traitement à domicile

Figure 7 : Signes de gravité et critères d'hospitalisation chez un patient drépanocytaire

Signes de gravité
Tout signe de gravité respiratoire
Tout signe neurologique ou altération de la conscience
Fièvre élevée > 39°C
Signes d'intolérance d'une anémie aiguë
Signes de défaillance hémodynamique
Défaillance viscérale connue (insuffisance rénale, HTAP)
La grossesse constitue une situation à risque
Critères d'hospitalisation
Tout facteur de gravité
Échec des antalgiques de palier II à posologie optimale
Tout signe inhabituel dans une CVO
Tout signe fonctionnel pulmonaire
Douleur abdominale ou thoracique
Patient isolé sans aide ni surveillance extérieure
Pas de possibilité d'assurer une hydratation correcte
Tout évènement survenant dans les 3 semaines après une transfusion

Source : Habibi A, Arlet JB, Stankovic K, Gellen-Dautremer J, Ribeil JA, Bartolucci P, et al. Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. La Revue de Médecine Interne. 2015;36(5, Supplement 1):5S3-84.

1.4.2.3. *Soutien psychologique et éducation thérapeutique*

Comme pour toute pathologie chronique, un des autres rôles importants du médecin généraliste est la prise en compte du vécu psychologique de la maladie. La drépanocytose est une pathologie lourde, qui nécessite parfois des hospitalisations multiples et longues, avec un retentissement important sur la vie personnelle et professionnelle. Il convient donc d'accorder une importance particulière au versant psychologique de la maladie, qui s'intègre complètement dans la prise en charge globale.

L'éducation thérapeutique est aussi à promouvoir par le médecin généraliste. Il convient ainsi régulièrement de :

- Rappeler les règles hygiéno-diététiques, notamment l'alimentation variée et équilibrée, et l'hydratation abondante surtout en cas d'effort physique.
- Conseiller d'éviter les situations favorisant les crises vaso-occlusives : situations d'hypoxie (effort inhabituel, altitude, vêtements trop serrés...), expositions au froid, déshydratation, prises d'excitants (alcool, tabac...).
- S'assurer que le patient connaît les symptômes devant le mener à consulter en urgence. (13)

1.5. Problématique et hypothèses

La drépanocytose est donc une maladie complexe, susceptible de toucher tous les organes et nécessitant une prise en charge multidisciplinaire. Le médecin traitant occupe un rôle prépondérant, en lien avec le médecin spécialiste référent, autant dans le suivi spécifique de la maladie que pour la prise en charge des complications aiguës, comme préconisé par les recommandations de 2010 de la HAS. Son rôle est d'autant plus important que la population drépanocytaire ne cesse de croître en France, avec pour conséquence une diminution de la disponibilité des spécialistes dans les rares centres de référence et une saturation des services d'urgence, phénomène accentué depuis la pandémie du COVID-19.

A ce jour, seuls de rares travaux de thèse (19-24), la plupart qualitatifs et portant sur un nombre réduit de patients, se sont intéressés à la relation des patients drépanocytaires avec la médecine de ville.

Il en ressortait que la majorité des patients drépanocytaires avaient un médecin traitant déclaré (plus de 75% des patients interrogés dans toutes les études) (19-22 ; 37-38), mais que seul un faible pourcentage d'entre eux le sollicitait de façon régulière. Une grande proportion des patients drépanocytaires interrogés disait consulter exclusivement le médecin spécialiste et jamais le médecin traitant, alors même que certains motifs de consultation auraient pu relever d'une prise en charge ambulatoire en médecine générale.

Dans ce contexte, l'objectif principal de ce travail était d'étudier le rôle que confère le patient au médecin traitant dans sa prise en charge. Le patient drépanocytaire consulte-t-il son médecin traitant dans le cadre du suivi de sa maladie ? Si oui, à quelle fréquence et pour quels motifs précisément ? Si non, quelles en sont les raisons ?

Secondairement, il semblait intéressant de se demander si un suivi régulier par le médecin traitant pourrait diminuer la fréquence de consultation chez le spécialiste, le nombre de passages aux urgences et les hospitalisations.

L'hypothèse principale étant que, bien que la plupart ait un médecin traitant déclaré, ces patients souvent jeunes sont mal informés de la place attribuée au médecin généraliste dans leur prise en charge et lui accordent donc un rôle très limité.

2. Matériel et méthodes

2.1. Type de l'étude

L'étude réalisée était observationnelle, quantitative, prospective, à partir d'un auto-questionnaire distribué aux patients atteints de drépanocytose.

2.2. Choix de la population

L'effectif de recrutement envisagé était de 100 inclusions.

Les critères d'inclusion étaient :

- Age supérieur ou égal à 18 ans
- Diagnostic de drépanocytose homozygote S/S, hétérozygote S/C ou S/ β thalassémique
- Suivi en France

Les patients exclus de l'étude étaient ceux :

- Ne comprenant et/ou ne parlant pas le français
- Ne sachant pas lire et/ou écrire

2.3. Le questionnaire

Le questionnaire était standardisé et auto-administré, le patient répondant lui-même aux questions en toute autonomie sans intervention extérieure.

Il était accessible en ligne sur la plateforme Google Forms :

- Soit via un lien internet :
<https://docs.google.com/forms/d/1bMfrSNQ4EcNnbv7nA2FYyyeU072FgLY0V9fZiGnNqJU/edit> [Annexe 5]
- Soit via un flyer muni d'un QR-code [Annexe 6]

Le questionnaire comprenait au total 29 questions, dont 28 questions fermées à choix simples ou multiples, et une question ouverte en fin de questionnaire.

Le questionnaire pouvait être divisé en quatre parties :

- La première concernait les caractéristiques générales du patient : sexe, âge, lieu d'habitation, couverture sociale.
- La deuxième section s'intéressait au suivi du patient : existence ou non d'un médecin traitant et d'un médecin spécialiste déclarés, nombre de consultations chez ces médecins sur les 12 derniers mois, mais aussi nombre de passages aux urgences et d'hospitalisations sur l'année écoulée.
- La troisième partie s'attardait sur la place que le patient attribuait à son médecin traitant dans sa prise en charge, avec des questions spécifiques concernant les trois missions identifiées par les recommandations de la HAS.
- Enfin, la fin du questionnaire était consacrée à l'évaluation de la satisfaction du patient concernant sa prise en charge, ainsi qu'aux perspectives et outils qui pourraient être mis à disposition pour une meilleure information sur les rôles du médecin traitant. La satisfaction du patient a été évaluée par une échelle allant de 0 (pas du tout satisfait) à 10 (très satisfait).

Pour certaines questions, le déroulé du questionnaire dépendait de la réponse à la question précédente. Certaines questions laissaient la possibilité de répondre par un texte libre (en cochant la case « Autre »). Le tout dernier item permettait au participant de rédiger un éventuel commentaire de son choix au sujet de l'étude. [Annexe 7]

Il a été décidé de ne pas interroger les patients sur leur génotype, complications chroniques ou traitements de fond éventuels, afin de rendre le questionnaire aussi concis et simple que possible, et ainsi favoriser l'adhésion des patients à l'étude.

Les réponses étaient totalement anonymes.

2.4. Méthode de recrutement

Le questionnaire a été diffusé en milieu hospitalier et via internet afin d'élargir au maximum le recrutement de la population d'étude :

- Des flyers avec un QR-code menant directement au questionnaire ont été distribués en salle d'attente de consultation et en hôpital de jour (HDJ) de l'Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge (UMGGR) du Centre Hospitalier Universitaire Henri Mondor.
- Le lien menant au questionnaire a été partagé sur la page Facebook de l'Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge du CHU Henri Mondor.
- Le lien du questionnaire a aussi été diffusé à plusieurs associations françaises de patients drépanocytaires : SOS GLOBI, SICKLELINK, DREPACARE, DREPAVIE, DREPA31, ENSEMBLE POUR VAINCRE LA DREPANOCYTOSE, ESPOIR HOPE ELIKIA, APIPD.

2.5. Aspects réglementaires

Le recueil des données était anonymisé.

Les informations concernant l'étude, la population cible, le déroulé du questionnaire et la confidentialité des données recueillies apparaissaient en première page du questionnaire et sur le flyer distribué.

Conformément aux recommandations de la CNIL (Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés), les patients avaient un droit de regard sur les données fournies, en matière d'accès et de rectification. Cette démarche suivait les principes de finalité (usage exclusif pour la thèse, sauf accord pour utilisation ultérieure), de transparence et de sécurité (informations limitées aux personnes autorisées).

2.6. Méthode statistique

Les réponses au questionnaire ont été extraites à partir de Google Forms sur un tableau Excel.

Les analyses statistiques ont été réalisées sur le Logiciel SPSS 21 (IBM Armonk, New York, USA).

Dans un premier temps, une analyse descriptive de l'ensemble des variables a été menée. Les variables quantitatives ont été exprimées sous forme de moyenne, médiane et intervalle interquartile. Les variables qualitatives étaient rapportées en nombre et pourcentage.

Dans un second temps, des analyses univariées en sous-groupe ont été effectuées afin de rechercher d'éventuels facteurs pouvant influencer la qualité des soins proposés aux patients. Ont été comparés les patients ayant déclaré ou non un médecin traitant, puis ceux l'ayant consulté régulièrement (2 fois ou plus) ou non (moins de 2 fois) au cours de l'année écoulée. La barre de 2 consultations a été fixée selon les recommandations de suivi (HAS, 2013), qui préconisent 2 consultations par an minimum pour le suivi des pathologies chroniques en médecine générale.

Le test de Mann Whitney a été utilisé pour les valeurs quantitatives et le test du khi-deux de Pearson pour les valeurs qualitatives, avec un test exact de Fisher pour les échantillons de moins de 5 patients. Le seuil de signification a été fixé à p inférieur ou égal à 0,05.

3. Résultats

3.1. Caractéristiques de la population

Au total, 103 patients ont été inclus entre le 12 janvier 2022 et le 11 mai 2022.

Les questionnaires étaient tous entièrement complétés et les 103 réponses ont donc pu être exploitées pour l'analyse statistique.

Tableau 1 : Caractéristiques générales de la population d'étude

Caractéristiques des patients	Population globale (N=103)
Sexe, n (%)	
Femme	78 (75,7)
Age (années)	
Médiane	38 [31 ; 45]
Département d'habitation, n (%)	
75 – Paris	8 (7,8)
77 – Seine et Marne	16 (15,5)
78 – Yvelines	5 (4,9)
91 – Essonne	4 (3,9)
92 – Hauts de Seine	3 (2,9)
93 – Seine Saint Denis	15 (14,6)
94 – Val de Marne	5 (4,9)
95 – Val d'Oise	11 (10,7)
Autres régions	36 (35)
Couverture sociale, n (%)	
Prise en charge à 100% (ALD exonérante)	86 (83,5)
Régime général de la sécurité sociale seul	1 (1)
Protection universelle maladie (PUMA) (ex-CMU)	12 (11,7)
Aide Médicale de l'État (AME)	2 (1,9)
Pas de couverture sociale	2 (1,9)

La population incluse avait un âge médian de 38 ans, et était constituée majoritairement de femmes (sexe ratio femme/homme de 3,1).

Soixante-cinq pour cent des patients inclus vivaient en Ile-De-France.

Une grande majorité des patients avait une prise en charge à 100% de leur pathologie au titre de l'ALD exonérante. Seuls 2 patients n'avaient aucune couverture sociale.

3.2. Analyse descriptive

3.2.1. Le suivi du patient drépanocytaire

Tableau 2 : Le suivi au long cours des patients drépanocytaires

Type de suivi	Nombre de patients (%)
Suivi par un spécialiste	100/103 (97,1)
Incitation à un suivi en ville par le spécialiste	37/100 (37,0)
Médecin traitant déclaré	92/103 (89,3)
Médecin traitant au courant de la drépanocytose	90/92 (97,8)
Médecin traitant consulté pour la drépanocytose	69/90 (76,7)

Sur les 103 participants à l'étude, 100 (97,1%) ont déclaré être suivis par un médecin spécialiste de la drépanocytose. Parmi eux, 37% disaient avoir été incités par celui-ci à une prise en charge conjointe avec un médecin généraliste.

Dans la population totale, 92 patients (89,3%) déclaraient avoir un médecin traitant inscrit auprès de l'Assurance Maladie. Ces patients disaient avoir averti leur médecin traitant du diagnostic de drépanocytose dans 97,8% des cas (90/92). Parmi ces derniers, 69/90 (76,7%) disaient consulter leur médecin traitant pour des motifs liés à la drépanocytose.

Tableau 3 : Nombre de consultations et hospitalisations rapportées sur les 12 derniers mois

Nombre de consultations sur les 12 derniers mois	Médiane [IQR]
Médecin généraliste	4 [2 ; 7]
Spécialiste	3 [2 ; 6]
Urgences	2 [0 ; 4]
Hospitalisation	1 [0 ; 3]

Les patients ont rapporté un nombre médian de trois consultations chez leur spécialiste référent contre 4 consultations chez le médecin généraliste au cours de l'année écoulée.

3.2.2. Les consultations chez le médecin traitant : motifs et freins

Tableau 4 : Les motifs de consultation chez le médecin traitant

Motifs de consultation chez le médecin traitant	Nombre de patients (%) N = 69
Suivi chronique de la maladie	52 (75,3)
Problème aigu lié à la drépanocytose	41 (59,4)
Réévaluation en sortie d'hospitalisation	9 (13)
Autres	2 (2,8)

Soixante-quinze pourcent (52/69) des patients ayant rapporté consulter leur médecin traitant pour des motifs liés à leur drépanocytose disaient le voir pour le suivi de leur maladie, 59% d'entre eux (41/69) pour des motifs « aigus » et 13% (9/69) pour une réévaluation après une hospitalisation. D'autres motifs ont été rapportés en texte libre : le suivi gynécologique pour une patiente et la prescription d'arrêt de travail pour un autre patient.

Tableau 5 : Freins à la consultation du médecin traitant pour des motifs liés à la drépanocytose, d'après les patients

Freins à la consultation du médecin traitant	Nombre de patients (%) N = 21
Meilleure connaissance de la maladie par le spécialiste	18 (85,7)
Peu d'intérêt du médecin traitant pour la drépanocytose	5 (23,8)
Rendez-vous plus facile et/ou rapide avec le spécialiste	4 (19)
Autres	2 (9,6)

A l'inverse, 21 des 90 patients suivis par un médecin traitant avouaient ne pas le consulter pour des motifs liés à la drépanocytose.

Les raisons évoquées par les patients étaient une impression de meilleure connaissance de la maladie par le spécialiste pour 85% des interrogés, une impression de perte d'intérêt du généraliste vis-à-vis de leur maladie pour 24% d'entre eux ou encore un accès plus facile au spécialiste pour 9,6% des patients.

Les raisons évoquées en texte libre étaient l'absence de médecin généraliste disponible dans le secteur pour un patient (4,8%) et l'orientation systématique par le médecin traitant vers les urgences pour un patient (4,8%).

3.2.3. Missions attribuées au médecin traitant par la HAS

Le suivi des complications, la tenue du calendrier vaccinal et le soutien psychologique des patients drépanocytaires sont les trois rôles confiés au médecin traitant par les recommandations de la HAS. Ces missions n'étaient connues que par 31,1% des patients interrogés (32/103). Après en avoir pris connaissance, 62,1% (64/103) des patients les trouvaient adaptées à une prise en charge en ville.

Au-delà des trois points mentionnés par la HAS, 73 patients (70,9%) pensaient que d'autres rôles pourraient être attribués à leur médecin traitant.

Tableau 6 : Consultations chez le médecin traitant répondant aux missions de l'HAS

Rôles confiés au médecin traitant	Nombre de patients (%) N = 69
Suivi des complications	50 (72,5)
Vaccinations	51 (73,9)
Soutien psychologique	33 (47,8)

Soixante-douze pour cent des patients interrogés déclaraient aborder le suivi des complications avec leur médecin traitant, 73,9% d'entre eux abordaient les vaccinations. Enfin, seul 47,8% des patients pensaient que le médecin traitant a accordé de l'importance au soutien psychologique.

3.2.4. Satisfaction quant au suivi de la maladie et propositions d'améliorations

Tableau 7 : Satisfaction globale et suivi privilégié par le patient

Satisfaction globale	/10
Moyenne	7,2
Médiane	8 [6 ; 9]
Suivi privilégié par le patient	Nombre de patient (%) N = 103
Coordonné entre MT et spécialiste	93 (90,3)
Spécialiste seul	10 (9,7)
MT seul	0 (0)

La grande majorité des patients interrogés (90,3%) pensait que la prise en charge la plus adaptée serait un suivi coordonné entre le spécialiste et le médecin traitant. Dix des 103 patients (9,7%) préféreraient être suivis par leur médecin spécialiste uniquement. Aucun des patients ne souhaitait être suivi uniquement par le médecin traitant.

Enfin, pour 80 des 103 patients (77,7%), une répartition plus claire des rôles entre le médecin spécialiste et le médecin traitant permettrait une meilleure prise en charge.

Quatre-vingts pour cent des patients interrogés (83/103) ont déclaré être intéressés par le développement d'un outil d'information leur expliquant le rôle du médecin traitant dans leur suivi.

Le format privilégié de ce support serait sous la forme d'une application pour smartphone pour plus de 60% des participants.

Tableau 8 : Type de support d'information privilégié par les participants pour expliciter le rôle du médecin traitant

Type de support	N = 103 (%)
Site internet	47 (56,6)
Application pour smartphone	50 (60,2)
Fiche d'information	35 (42,2)
Autre	3 (3,6)

3.3. Analyses comparatives

3.3.1. Selon la présence ou non d'un médecin traitant déclaré

Tableau 9 : Comparaison des patients avec et sans médecin traitant

	Médecin traitant (N = 92)	Pas de médecin traitant (N = 11)	p
Âge, années	39 [34 ; 45]	26 [19 ; 34]	0,001
Nb de patients vivant en IDF	67 (66,3)	6 (54,5)	0,440
Nb de patients vivant dans le 94	5 (5,4)	0 (0)	0,430
Nb de consultations du spécialiste	3 [2 ; 6]	6 [2 ; 8,50]	0,183
Nb de passages aux urgences	2 [0 ; 3]	5 [1 ; 8]	0,028
Nb d'hospitalisations	1 [0 ; 3]	4 [1 ; 8]	0,015
Satisfaction, [0-10]	8 [6 ; 9]	7 [5 ; 8]	0,023

Les résultats sont exprimés en n (%) ou médiane [IQR]. Test de Mann Whitney pour les variables quantitatives, khi-deux Pearson pour les variables qualitatives, test exact de Fisher pour les échantillons < 5.

Consultations, passages aux urgences et hospitalisations déclarés par le patient au cours des 12 derniers mois. Satisfaction mesurée sur une échelle de 0 (pas du tout satisfait) à 10 (très satisfait).

Les patients ayant un médecin traitant étaient significativement plus âgés. Ils ont moins consulté aux urgences et ont été moins hospitalisés que ceux n'ayant pas de médecin traitant. Ils étaient significativement plus satisfaits de leur prise en charge.

Aucune différence significative n'a été retrouvée concernant le lieu de résidence et le nombre de consultations chez le spécialiste.

3.3.2. Selon le nombre de consultations chez le médecin traitant

Nous avons choisi de comparer les patients consultant 2 fois ou plus leur médecin traitant à ceux qui le consultaient moins de 2 fois par an.

Tableau 10 : Comparaison des patients consultant 2 fois ou plus et moins de 2 fois leur médecin traitant au cours des 12 derniers mois

	MT 2 fois ou plus N = 72	MT moins de 2 fois N = 20	p
Âge	39 [35 ; 45]	37,5 [27,5 ; 45,75]	0,280
Nb de consultations spécialiste	3 [2 ; 6]	3 [1,25 ; 5,75]	0,732
Nb de consultations urgences	1 [0 ; 3]	2 [0 ; 3,75]	0,885
Nb d'hospitalisations	1 [0 ; 3]	2 [0 ; 3]	0,837
Satisfaction	8 [6 ; 9]	8 [6,25 ; 9]	0,384
Suivi HAS¹	N = 60	N = 9	
Suivi des complications	44 (73,3)	6 (66,7)	0,699
Suivi des vaccins	51 (78,3)	4 (44,4)	0,045
Soutien psychologique	28 (46,7)	5 (55,6)	0,728

Les résultats sont exprimés en n (%) ou médiane [IQR]. Test de Mann Whitney pour les variables quantitatives, khi-deux Pearson pour les variables qualitatives, test exact de Fisher pour les échantillons < 5.

Consultations, passages aux urgences et hospitalisations déclarés par le patient au cours des 12 derniers mois.

Satisfaction mesurée sur une échelle de 0 (pas du tout satisfait) à 10 (très satisfait).

Les patients consultant leur médecin traitant deux fois ou plus dans l'année abordaient plus le sujet des vaccinations que ceux le consultant moins de deux fois. Aucune autre différence significative n'a été retrouvée dans ce sous-groupe concernant les autres critères de la HAS. Il n'y a pas non plus de différence concernant le nombre de consultations chez le spécialiste, de passages aux urgences, d'hospitalisations, ni concernant la satisfaction du patient.

¹ L'effectif total de ce sous-groupe est de 69, il comprend les patients ayant un médecin traitant et abordant avec lui sa drépanocytose.

3.3.3. Selon l'âge des patients

Tableau 11 : Comparaison des patients selon leur âge

	> 30 ans (N = 79)	≤ 30 ans (N = 24)	p
MT déclaré, n	74 (93,7)	18 (75)	0,009
Nb de consultations du MT	4 [2 ; 8]	3 [1 ; 5]	0,097
Nb de consultations du spécialiste	3 [2 ; 6]	2 [1 ; 5]	0,072
Nb de consultations aux urgences	1 [0 ; 3]	3 [1 ; 7]	0,022
Nb d'hospitalisations	1 [0 ; 3]	3 [1 ; 4]	0,030

Les résultats sont exprimés en n (%) ou médiane [IQR]. Test de Mann Whitney pour les variables quantitatives, khi-deux Pearson pour les variables qualitatives, test exact de Fisher pour les échantillons < 5. Consultations avec le spécialiste, passages aux urgences et hospitalisations déclarés par le patient au cours des 12 derniers mois.

Les patients « jeunes » (30 ans et moins) ont significativement moins déclaré de médecin traitant que ceux de 30 ans ou plus. Ils consultent plus souvent aux urgences et sont plus souvent hospitalisés.

Tableau 12 : Comparaison des patients avec et sans médecin traitant dans la population des 30 ans et moins

	Médecin traitant (N = 18)	Pas de médecin traitant (N = 6)	p
Nb de consultations avec le spécialiste	2 [1 ; 4,25]	5 [1,5 ; 8,50]	0,199
Nb de passages aux urgences	2,5 [1 ; 4,25]	7,5 [3,75 ; 10]	0,047
Nb d'hospitalisations	2 [0,75 ; 3,25]	4,5 [3,25 ; 8,5]	0,018
Satisfaction, [0-10]	8 [6 ; 8,25]	6 [4,5 ; 7,25]	0,090

Les résultats sont exprimés en médiane [IQR25 ; 75]. Test de Mann Whitney pour les variables quantitatives, khi-deux Pearson pour les variables qualitatives, test exact de Fisher pour les échantillons < 5.

Consultations avec le spécialiste, passages aux urgences et hospitalisations déclarés par le patient au cours des 12 derniers mois.

Satisfaction mesurée sur une échelle de 0 (pas du tout satisfait) à 10 (très satisfait).

Dans cette population des « jeunes » de 30 ans ou moins, le groupe « médecin traitant » restait associé à moins de passages aux urgences et moins d'hospitalisations.

4. Discussion

4.1. Caractéristiques générales de la population

L'âge moyen de notre cohorte correspondait à la moyenne d'âge de la population drépanocytaire, qui est une population jeune, avec une espérance de vie qui reste réduite malgré les avancées médicales et les nouveaux traitements. Une récente étude de Elmariah (30) a montré une espérance de vie médiane de 58 ans pour les patients SS et Sβ° et de 66 ans pour les patients SC et Sβ+ alors qu'elle est en population générale de 85 ans chez la femme et 79 ans chez l'homme selon les dernières données de la DREES de 2018. (25)

On observe une majorité de femmes dans notre cohorte avec un sexe ratio de 3,1, cela peut paraître étonnant étant donné que le sexe ratio en population générale est plutôt de 1,05 (INSEE 2019). Nous n'avons pas d'explications concernant le faible nombre d'hommes ayant répondu au questionnaire, mais ce phénomène a aussi été retrouvé dans d'autres études aux plus petites cohortes (19-21).

Cette étude a été menée en Ile-De-France, mais seule 65% de la population incluse dans l'étude y vivait. La proportion de patients drépanocytaires français vivant dans cette région est estimée à 60% (2). Notre échantillon était donc constitué de patients issus d'Ile de France dans une proportion similaire à la population drépanocytaire française et a aussi inclus des patients vivant hors d'Ile de France.

4.2. Réponses aux objectifs

4.2.1. Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires en France

La grande majorité des patients (89,3%) était suivie par un médecin traitant, résultat concordant avec notre hypothèse initiale et avec les études précédemment menées : 82% des patients retrouvés par Franco *et al.* en 2015 (19) et 90% par Couderette *et al.* en 2012 (20) dans leurs travaux de thèse respectifs. En comparaison avec la population générale, selon les chiffres de l'Assurance Maladie de 2021, on estime à 11% le nombre de personnes sans médecin traitant déclaré (26, 42), ce qui reste donc superposable à nos résultats chez les patients drépanocytaires.

Seuls 37% des patients ont déclaré se sentir incités à un suivi avec le médecin traitant par leur spécialiste hospitalier. Cela s'ajoute au fait que le suivi étant en très grande partie hospitalo-centré dès l'enfance, ces patients ont probablement aussi l'habitude de privilégier leur interlocuteur hospitalier même s'ils avaient un médecin traitant de disponible.

Malheureusement, les spécialistes tendent à être surchargés par les demandes de patients. Comme vu précédemment, la population drépanocytaire est grandissante, de par les avancées médicales et donc l'allongement de l'espérance de vie (27) mais aussi secondairement aux flux migratoires. Or, nous faisons face à une saturation grandissante du système de santé et encore plus dans les hôpitaux publics. Cela laisse donc de plus en plus de patients drépanocytaires à prendre en charge avec des délais de rendez-vous de plus en plus longs.

On pourrait alors proposer dans ce contexte que lors des consultations hospitalières, un simple rappel des situations pouvant relever d'une prise en charge par le médecin traitant pourrait permettre de diminuer la charge hospitalière.

Neuf patients sur dix ont rapporté que le suivi le plus adapté devait être coordonné entre le spécialiste et le médecin traitant, et huit patients sur dix souhaitaient plus de clarté concernant les rôles de chacun. Les patients ne semblaient donc pas réticents à une prise en charge conjointe avec la médecine de ville. Une optimisation de ce lien ville-hôpital pourrait constituer une solution bénéfique en tout point pour leur prise en charge.

Les motifs de consultation du médecin traitant les plus fréquemment retrouvés étaient le suivi de la maladie (75%) et la prise en charge de complications aiguës (59%).

Les complications aiguës les plus fréquentes chez le patient drépanocytaire sont les douleurs liées aux CVO, cela laisserait donc supposer qu'une partie relativement importante des crises douloureuses seraient prises en charge en médecine de ville.

La réévaluation en sortie d'hospitalisation par le médecin traitant ne représentait que 13% des réponses. Pourtant, les recommandations de bonne pratique (28) incitent à une réévaluation rapide en ville pour assurer une meilleure continuité des soins entre la ville et l'hôpital. Cela est d'autant plus valable pour les patients drépanocytaires qui sont une population à risque élevé de ré-hospitalisation précoce. (29) Les spécialistes référents assurent probablement une grande partie de ces consultations post hospitalisation. Selon la gravité du patient et les besoins thérapeutiques, nous pourrions envisager qu'une partie de ces consultations puissent avoir lieu en ville.

Le principal motif évoqué de non-consultation chez le médecin traitant est une impression de moins bonne connaissance de sa maladie que le spécialiste. Le manque de formation spécifique sur la drépanocytose a été évoqué dans plusieurs travaux de thèse (19-22). Des solutions ont été proposées, comme des séances de formation des médecins généralistes, des postes partagés entre ville et hôpital, ou encore des sites internet d'information à destination des médecins généralistes tels que drepanoclic.fr (17). Ces solutions bien qu'existantes sont encore peu développées et mal connues par les médecins généralistes français aujourd'hui. A l'échelle européenne, le constat semble le même. Dans une étude anglaise (30) menée entre novembre 2010 et juillet 2011 sur quarante patients drépanocytaires, plus de la moitié (55%) a déclaré ne pas se tourner vers le médecin traitant en cas de problème lié à leur maladie, estimant que les connaissances du médecin généraliste étaient insuffisantes à ce sujet.

Les trois missions spécifiquement confiées au médecin traitant par les recommandations de 2010 de la HAS sont : la tenue du calendrier vaccinal, le soutien psychologique et le suivi des complications. Ces motifs de consultation étaient abordés respectivement pour 73,9 %, 47,8% et 72,5% des patients. On retrouve des recommandations similaires dans d'autres pays, notamment aux États-Unis, où la NHLBI (National Heart, Lung, and Blood Institute) préconise à l'attention du médecin de soin primaire : un suivi biologique et radiologique à la recherche de complications, le suivi des vaccinations, la bonne observance de l'antibioprophylaxie et l'orientation vers le spécialiste quand il juge cela nécessaire (31).

Un médecin sur quatre n'évoquerait pas le sujet des vaccinations dans notre étude, alors que c'est un rôle spécifique de prévention en médecine générale et encore plus dans cette population fragile. Rappelons que 99,6% des médecins généralistes Français se déclarent favorables à la vaccination d'après une large étude du Collège de Médecine générale datant de 2019 (32). Les hypothèses possibles seraient que les patients sont globalement vaccinés à l'hôpital lors de leur suivi, le médecin généraliste se sentant moins impliqué pour leur vaccination que pour leurs autres patients. Il existe aussi probablement une part de méconnaissance du calendrier vaccinal du patient drépanocytaire qui est pourtant peu différent du calendrier vaccinal de la population générale, avec comme spécificité une attention particulière pour la vaccination anti pneumococcique, antigrippale et contre le COVID-19 (11, 15, 18).

De même, un patient sur deux ne se sentirait pas soutenu sur le plan psychologique par son médecin traitant. Les consultations pour motif psychologique représentent pourtant une grande proportion du travail du médecin généraliste. Cet aspect psychologique est encore plus important à aborder chez les patients drépanocytaires, compte tenu du retentissement important que leur maladie peut avoir sur leur qualité de vie : douleurs chroniques, fatigue chronique contribuant à des arrêts de travail répétés, stigmatisation induit par des manifestations physiques de la maladie (œil jaune, boiterie...), peur d'une mort précoce... Une étude menée en 2017 par Oudin-Doglioni *et al.* (33) concernant les représentations des patients drépanocytaires à propos de leur maladie a mis en évidence chez la moitié des patients interrogés un impact négatif sur leur qualité de vie et chez un quart de ces patients, des conséquences négatives « extrêmes » sur leur vie. Il apparaît donc indispensable d'aborder la question du soutien psychologique à l'occasion de chaque consultation de médecine générale chez ces patients.

4.2.2. Effet de la présence d'un médecin traitant

4.2.2.1. Consultations aux urgences et hospitalisations

Les patients ayant un médecin traitant dans notre étude avaient significativement moins consulté aux urgences sur les 12 derniers mois (2 vs 5 ; $p = 0,028$) et avaient été significativement moins souvent hospitalisés (1 vs 4 ; $p = 0,015$). Nous n'avons pas trouvé d'autres études à ce jour ayant recherché ce lien.

Pour expliquer ce résultat, nous pourrions émettre plusieurs hypothèses. D'une part, il est possible que les patients suivis régulièrement par un médecin traitant soient aussi les plus impliqués dans leur prise en charge et les plus observants des consignes hygiéno-diététiques notamment. En s'exposant moins aux facteurs de risque, ils feraient par conséquent moins de crises.

D'autre part, un médecin traitant qui serait facilement et régulièrement disponible pourrait peut-être dépister et prendre en charge précocement les CVO, motif prépondérant de consultation aux urgences et d'hospitalisation. Il pourrait prescrire les antalgiques appropriés

rapidement, rappeler les règles hygiéno-diététiques notamment l'importance de l'hydratation, réévaluer le patient de façon rapprochée.

Ces prises en charges précoces en ville pourraient permettre de diminuer les passages aux urgences et donc les hospitalisations. De même, un suivi sur le plan psychologique par son médecin traitant pourrait permettre une meilleure santé mentale globale et donc une meilleure satisfaction concernant leur prise en charge.

Cependant, cela implique aussi un accès facile aux consultations avec son médecin traitant avec des créneaux disponibles rapidement, ce qui n'est malheureusement pas toujours possible, et encore moins dans les territoires sous dotés en médecins généralistes.

4.2.2.2. Impact de l'âge

Dans notre étude, les patients ayant déclaré un médecin traitant étaient significativement plus âgés (39 ans versus 26 ans ; $p = 0,001$). Si l'on compare ces résultats à la population générale, selon les chiffres de l'Assurance Maladie en 2021, une majorité des patients sans médecin traitant déclaré se trouve dans la tranche « jeune » des 17-29 ans (20,8%) (26, 42).

Ainsi les patients jeunes, aussi bien ceux atteints de drépanocytose que dans la population générale, semblent moins régulièrement suivis par les médecins généralistes. On pourrait penser que les patients jeunes de la population générale étant en meilleure santé globale, ils ressentent moins le besoin d'un suivi médical régulier que leurs aînés.

Ceci n'est pourtant pas le cas pour les patients drépanocytaires, les complications pouvant advenir à n'importe quel âge. Il semblerait même, qu'il existerait une augmentation de fréquence des événements vaso occlusifs dans la tranche 15-24 ans (18). Nos résultats vont en ce sens : les patients jeunes drépanocytaires de 30 ans et moins consultaient plus souvent aux urgences et étaient plus souvent hospitalisés.

Les patients âgés font donc globalement moins de CVO, ce qui pouvait entraîner un biais de confusion dans notre étude : cela pourrait participer au fait que l'on retrouve moins de passages aux urgences et d'hospitalisation chez les patients ayant un MT, car ceux ayant déclaré un MT étaient significativement plus âgés. Nous avons dans ce cadre, fait une analyse complémentaire dans la population des patients de 30 ans et moins, et même dans cette population très jeune, il demeure une différence significative sur le nombre de passages aux urgences et le nombre d'hospitalisations entre ceux ayant un MT et ceux n'en ayant pas.

Au total, il serait bénéfique lors des consultations de suivi par le spécialiste, de vérifier la présence d'un suivi par le médecin traitant et le cas échéant, d'inciter le patient à entamer ce suivi, de l'aider à prendre rendez-vous éventuellement avec un médecin référent de ville disponible. Cela est encore plus important pour les patients drépanocytaires jeunes et plus fragiles. Une attention particulière devrait aussi être portée lors de la transition de la pédiatrie vers l'âge adulte qui reste un moment délicat pour le jeune adulte. Les équipes hospitalières pédiatriques et adultes tentent au maximum de faciliter ce changement de façon progressive et anticipée, le médecin généraliste pourrait participer activement à ce passage important.

4.3. Forces et limites de l'étude

4.3.1. Forces de l'étude

Pour faciliter la participation des patients, nous avons choisi d'utiliser un questionnaire standardisé, aisément accessible sur smartphone ou ordinateur via un lien internet ou un QR code. De même, le nombre de questions était volontairement restreint, afin que le temps de réponse estimé n'excède pas cinq minutes. Enfin, la quasi-totalité des questions étaient fermées, afin que leurs réponses puissent être comparables d'un patient à l'autre. Le but recherché était ainsi d'obtenir un grand nombre de réponses, mais également que les questionnaires recueillis soient le plus souvent possible intégralement complétés et exploitables. Au total, 103 patients ont répondu et l'ensemble des questionnaires était entièrement complété. A titre de comparaison, le travail de Franco *et al* (19), qui comparait en 2012 le ressenti des patients drépanocytaires sur leur prise en charge en ville et à l'hôpital, incluait 50 patients et constituait le plus grand échantillon étudié sur ce sujet à notre connaissance.

Le caractère auto-administré du questionnaire et l'anonymisation des réponses avaient pour objectif de prévenir un éventuel biais d'intervention, avec des réponses qui auraient été influencées par un enquêteur extérieur.

La grande majorité des études concernant la prise en charge de la drépanocytose en ville reposait sur une approche qualitative, ciblée sur le ressenti des patients ou des médecins au sujet de la prise en charge de la maladie. Nous avons de notre côté choisi une méthode

quantitative pour obtenir des réponses objectives, quantifiables et mesurables, complémentaires des travaux antérieurs.

4.3.2. Limites

Malgré les précautions prises pour les éviter au maximum, plusieurs biais sont discutables dans ce travail.

Ainsi, il est possible que la population interrogée ne fût pas parfaitement représentative de la population générale drépanocytaire française du fait d'un biais de sélection. En effet, bien que nous ayons tenté de recruter des patients aussi bien en ville qu'à l'hôpital, tous les patients inclus étaient issus de consultations de drépanocytose de l'UMGGR de l'hôpital Henri Mondor (Créteil) ou d'associations de patients, et aucun ne le fut par l'intermédiaire direct de son médecin généraliste au cabinet. Les patients recrutés à l'hôpital et qui y étaient suivis régulièrement sont probablement ceux les plus observants vis-à-vis de leur suivi médical mais aussi potentiellement avec une drépanocytose plus grave. Or, nous avons fait le choix de ne pas nous attarder dans le questionnaire sur le génotype du patient ni de la gravité de leur maladie pour optimiser l'adhésion des participants. L'absence de ces données a donc aussi pu aussi engendrer un biais sélectif, n'ayant pas d'informations concernant la gravité de la maladie des patients interrogés.

On peut aussi supposer que les patients intégrés dans des associations sont souvent plus investis dans leur prise en charge et connaissaient mieux leur pathologie, ce qui ne serait pas représentatif de la population drépanocytaire générale en France. De plus, pour répondre au questionnaire en ligne, il fallait être en mesure d'utiliser un outil numérique et d'être en capacité de bien comprendre le français, ce qui a pu conduire à exclure les patients les plus socialement défavorisés, qui sont aussi le plus souvent ceux qui sont non ou peu suivis sur le plan médical.

Cette étude comportait aussi un biais déclaratif. Les patients répondaient à un questionnaire seul, sans possibilité de vérifier la bonne compréhension des questions posées ni l'exactitude des données déclarées.

4.4. Perspectives

Ce travail a montré le manque d'information des patients drépanocytaires les plus jeunes concernant le rôle de leur médecin traitant alors même que la présence de celui-ci dans leur suivi serait associée à moins de passage aux urgences et moins d'hospitalisations.

L'optimisation de la prise en charge de la drépanocytose constitue un enjeu majeur de santé publique pour les années à venir compte tenu de sa prévalence en augmentation constante et de la saturation actuelle du système de santé hospitalier, acteur principal de leur prise en charge. Dans ce contexte, plusieurs mesures d'amélioration du suivi ville-hôpital ont déjà été proposées par le Plan National Maladies Rares 2018-2022 et sont en cours de développement (34) :

- Généralisation du courrier de liaison pour faire du médecin traitant un acteur à part entière de la prise en charge.
- Développement de la formation initiale et continue dans le domaine des maladies rares.
- Promotion des formations mixtes patients / professionnels de santé / entourage.
- Poursuivre le développement d'ORPHANET, avec des informations et des ressources concernant le parcours de soin en France, à destination des malades et des professionnels de santé.

Dans le but de développer ce lien ville-hôpital, l'Agence régionale de la Santé développe avec l'APHP depuis 2019, des postes de médecins spécialistes et généralistes à temps partagés entre une structure de ville et l'hôpital. La promotion de ce type de postes pourrait permettre une meilleure communication entre la ville et l'hôpital notamment pour les patients drépanocytaires avec par exemple, un interlocuteur privilégié et facilement disponible pour les médecins de ville.

Nous pourrions proposer d'autres mesures spécifiques concernant la drépanocytose :

- Une éducation thérapeutique spécifique concernant les motifs de consultation pouvant relever du médecin traitant, et ce, dès le plus jeune âge. Cela pourrait par exemple faire l'objet d'une consultation dédiée avec le spécialiste référent ou avec

d'autres acteurs, tels qu'un infirmier de pratique avancé, poste nouvellement créé et qui semble parfaitement adapté à ce genre de problématique.

- Des fiches d'information sous différents formats (papier et électronique) rappelant l'importance du suivi ambulatoire en ville, et les motifs relevant de ce suivi.
- Revaloriser le rôle du médecin traitant par des réseaux de coordination entre la ville et l'hôpital, faisant intervenir tous les acteurs de la prise en charge : les patients, les spécialistes référents, les médecins généralistes, les infirmières, les équipes de HAD... Ce type de réseau existe déjà pour le suivi pédiatrique drépanocytaire avec par exemple le RoFSED (Réseau ouest Francilien du Suivi des Enfants Drépanocytaires) (40), qui coordonne le suivi entre les principaux acteurs de la prise en charge : le médecin de ville (généraliste ou pédiatre), le médecin de PMI, le médecin spécialiste le plus proche, un médecin expert dans un centre de référence. Il facilite l'accès au soin, assure des formations pour les professionnels et organise des séances de formation thérapeutique pour les patients et leur entourage.
- Rapprocher chaque centre de référence de la drépanocytose vers des interlocuteurs de ville privilégiés et formés pour simplifier l'adressage des patients drépanocytaires vers une consultation de ville et inversement, avec par exemple, possibilité de prendre rendez-vous pour eux directement. De même, inclure totalement le médecin traitant lors de la transition de la pédiatrie vers le suivi adulte pour faciliter ce passage délicat.

Au vu des résultats concernant la seconde partie de notre étude, il pourrait aussi être intéressant de mener une étude multicentrique à plus grande échelle, centrée sur l'impact de la présence d'un médecin traitant sur l'évolution de la maladie, les complications et la qualité de vie des patients drépanocytaires. L'objectif serait d'obtenir des résultats significatifs sur de plus grandes cohortes. De même, nos résultats ont retrouvé que la présence du médecin traitant serait associée à moins de passages aux urgences et moins d'hospitalisations ; il serait alors intéressant de rechercher spécifiquement si le nombre de consultations chez le médecin traitant ou encore l'abord systématique des missions de la HAS en consultation de médecine générale pourraient aussi influencer sur ces facteurs.

5. Conclusion

La drépanocytose est la plus fréquente des maladies rares et concerne un nombre croissant de patients en France, causant un encombrement des centres hospitaliers de référence.

Dans ce contexte, la médecine de ville s'est vu confier plusieurs missions par la Haute Autorité de Santé. Mais, bien que la majorité des patients drépanocytaires aient un médecin traitant et plébiscitent un suivi coordonné entre la ville et l'hôpital, la place du généraliste semble encore mal identifiée par cette jeune population.

Pourtant la présence d'un médecin traitant paraît dans cette étude associée à un nombre inférieur de passages aux urgences et d'hospitalisations, ainsi qu'à une prise en charge globale jugée plus satisfaisante.

L'éducation des praticiens, spécialistes et généralistes, et des patients sur ce sujet semble donc essentielle, et plusieurs pistes d'amélioration pourraient être envisagées, telles que le développement d'un réseau coordonné de soin, une simplification de l'adressage vers le médecin généraliste, ou encore une meilleure information avec des supports clairs et facilement accessibles pour le patient.

6. Bibliographie

1. Haute Autorité de Santé. ALD n° 10 - Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. Haute Autorité de Santé. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare – Janvier 2010 [consulté le 26/05/2022].
2. Brousse V, Allaf B, Benkerrou M. Dépistage néonatal de la drépanocytose en France. *Med Sci (Paris)*. 2021;37(5):482-490.
3. Renaudier P. Physiopathologie de la drépanocytose. *Transfusion Clinique et Biologique*. 1 nov 2014;21(4):178-81.
4. Haute Autorité de Santé. Recommandations pour la pratique clinique ; prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et chez l'adolescent ; 2005. [consulté le 26/05/2022].
5. Némirovsky B. Drépanocytose. Tout praticien aura à assumer des soins de proximité. *Le concours médical*. [En ligne]. 2016 ; 138 (4) : 279-308. Disponible : <https://bdsp-ehesp.inist.fr/vibad/index.php?action=getRecordDetail&idt=502330>
6. Kotila TR. Sickle Cell Trait: A Benign State?. *Acta Haematol*. 2016;136(3):147-151.
7. Bardakdjian, J., & Wajcman, H. Epidémiologie de la drépanocytose: Drépanocytose. *La revue du praticien*, 54(14). 2004. 1531-1533.
8. Centre National de Coordination du Dépistage Néonatal (CNCDN). Dépistage Néonatal. [En ligne]. [cité le 9 juin 2021]. Disponible sur : <http://depistage- neonatal.org/>
9. Inserm. Drépanocytose · Inserm, La science pour la santé [En ligne]. [cité 8 juin 2022]. Disponible sur: <https://www.inserm.fr/dossier/drepanocytose/>
10. Bartolucci P, Habibi A, Khellaf M, et al. Score Predicting Acute Chest Syndrome During Vaso-occlusive Crises in Adult Sickle-cell Disease Patients. *EBioMedicine*. 2016 Aug;10:305-11.
11. A. Habibi, J.-B. Arlet, K. Stankovic, J. Gellen-Dautremer, J.-A. Ribeil, P. Bartolucci, F. Lionnet. « Syndromes drépanocytaires majeurs », Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. *La Revue de Médecine Interne*. Volume 4569, Issue 15001, 05/2015, Pages 5S1-5S84.
12. Khellaf M. Crise vaso-occlusive chez le drépanocytaire.pdf [En ligne]. [cité 08 juin 2022]. Disponible sur :

https://www.sfm.u.org/upload/70_formation/02_formation/02_congres/Urgences/urgences2015/donnees/pdf/005.pdf

13. Elion J, Laurance S, Lapoum roulie C. Physiopathologie de la dr panocytose. *Med Trop*. 2010 D c;70(5-6):454-8.
14. Reinert P, Cohen R. Dr panocytose, quels vaccins et quand ? . *M decine th rapeutique / P diatrie*. 2008;11(1):32-34.
15. Oligbu G, and al. Risk of Invasive Pneumococcal Disease in Children with Sickle Cell Disease in England: A National Observational Cohort Study, 2010–2015. *Arch Dis Child* 2018;103:643–647.
16. Ohene-Frempong K, Weiner SJ, Sleeper LA, et al. Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: rates and risk factors. *Blood*. 1998;91(1):288-294.
17. Association Sant  Goutte d’Or – D partement de M decine G n rale Universit  Paris Diderot. Drepanoclic [En ligne]. [cit  8 juin 2022]. Disponible sur: <https://drepanoclic.fr/>
18. SOS GLOBI , association contre la dr panocytose et la thalass mie [En ligne]. [cit  8 juin 2022]. Disponible sur: <https://sosglobi.fr/>
19. Franco, J. Perception, par les patients dr panocytaires des missions des m decins g n ralistes et sp cialistes dans la prise en charge de leur maladie, et  valuation de leur suivi par le m decin g n raliste en Ile-de-France: questionnaire patient. [Th se d’exercice de m decine]. Universit  Paris Diderot - Paris 7 ; 2015.
20. Couderette, S. Prise en charge ambulatoire d’une pathologie chronique rare, la dr panocytose : place et r le du m decin traitant   partir d’un questionnaire patient. [Th se d’exercice de m decine]. Universit  Pierre et Marie Curie – Paris 6 ; 2012.
21. Zolandonga Akiko, Z. Freins et difficult s rencontr s par les patients dr panocytaires lors de leur suivi ambulatoire par leur m decin traitant. [Th se d’exercice de m decine]. Universit  Paris-Est Cr teil ; 2018.
22. Jouanet, D. Attitudes et connaissances des m decins g n ralistes dans la prise en charge de la dr panocytose   Mayotte. [Th se d’exercice de m decine]. Universit  Bordeaux 2 ; 2014.
23. Fran ois-Haugrin, L.  tat des lieux de la prise en charge entre la ville et l’h pital du patient adulte atteint d’un syndrome dr panocyttaire majeur   la Martinique : une

- étude qualitative exploratoire. [Thèse d'exercice de médecine]. Université Paris-Est Créteil ; 2021.
24. Gaudré, Noémie (2015) Organisation d'une Filière de Soins Drépanocytose dans un Centre de Compétences. L'exemple du Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse. [Thèse d'exercice de médecine]. Université Toulouse III - Paul Sabatier.
 25. Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques. En 2018, l'espérance de vie sans incapacité est de 64,5 ans pour les femmes et de 63,4 ans pour les hommes. [En ligne]. [cité 20 oct 2022]. Disponible sur: <https://drees.solidarites-sante.gouv.fr/publications/etudes-et-resultats/en-2018-lesperance-de-vie-sans-incapacite-est-de-645-ans-pour-les>
 26. URPS Médecine Occitanie. 11 % de Français sans médecin traitant [Internet]. Médecin d'Occitanie. 2022 [cité 5 oct 2022]. Disponible sur: <https://www.medecin-occitanie.org/11-de-francais-sans-medecin-traitant/>
 27. Elmariah H, Garrett ME, De Castro LM, Jonassaint J, Ataga KI, Eckman J, et al. Factors Associated with Survival in a Contemporary Adult Sickle Cell Disease Cohort. Am J Hematol. mai 2014;89(5):530-5.
 28. Haute Autorité de Santé. Sortie d'hospitalisation : continuité des soins et sécurité du patient [Internet]. [cité 6 juill 2022]. Disponible sur: https://has-sante.fr/jcms/pprd_2974627/fr/sortie-d-hospitalisation-continuete-des-soins-et-securite-du-patient
 29. Kumar V, Chaudhary N, Achebe MM. Epidemiology and Predictors of all-cause 30-Day readmission in patients with sickle cell crisis. Sci Rep. 7 févr 2020;10(1):2082.
 30. AlJuburi G, Okoye O, Majeed A, Knight Y, Green S, Banarsee R, et al. Views of patients about sickle cell disease management in primary care: a questionnaire-based pilot study. JRSM Short Rep. 2012;3(11):78.
 31. National Institute of Health, National Heart, Lung, and Blood Institute. Evidence-Based Management of Sickle Cell Disease: Expert Panel Report, 2014. [cité 6 juill 2022]. Disponible sur : www.nhlbi.nih.gov/sites/default/files/media/docs/sickle-cell-disease-report%20020816_0.pdf.
 32. Santé Publique France. Les médecins généralistes unanimes pour la vaccination selon une nouvelle enquête du Collège de la Médecine Générale et de Santé publique France [En ligne]. [cité 6 juill 2022]. Disponible sur :

<https://www.santepubliquefrance.fr/presse/2019/les-medecins-generalistes-unanimes-pour-la-vaccination-selon-une-nouvelle-enquete-du-college-de-la-medecine-generale-et-de-sante-publique-france>

33. Oudin-Dogliani D, Gay MC, Lehougre MP, Arlet JB, Galactéros F. Les représentations de la drépanocytose comme déterminants de l'observance thérapeutique. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique*. 1 juin 2019;177(6):517-25.
34. Ministère de la Santé et des Sports, Haut Conseil de la Santé Publique. Plan National Maladies Rares 2005-2008 [En ligne]. [cité 10 juill 2022]. Disponible sur: <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares>
35. Galactéros F. Drépanocytose. Encyclopédie Orphanet Grand Public. 2011. [En ligne]. Consultable sur <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf> [consulté le 08/06/2022].
36. Arlet JB, de Luna G, Khimoud D, et al. Prognosis of patients with sickle cell disease and COVID-19: a French experience [published correction appears in *Lancet Haematol*. 2020 Sep;7(9):e635]. *Lancet Haematol*. 2020;7(9):e632-e634.
37. Abourg A. Les difficultés de suivi des patients drépanocytaires en médecine générale : Enquête et état des lieux des pratiques auprès des généralistes de la région havraise [Thèse d'exercice]. [France]: Université de Rouen Normandie; 2011.
38. Mahmoud Benghomrani. Évaluation des difficultés et axes d'amélioration dans la prise en charge de la drépanocytose en médecine ambulatoire. [Thèse d'exercice de médecine]. Aix-Marseille Université]. 2021.
39. Leleu H, Arlet JB, Habibi A, et al. Epidemiology and disease burden of sickle cell disease in France: A descriptive study based on a French nationwide claim database. *PLoS One*. 2021;16(7).
40. RoFSED: Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires [En ligne]. [Cité 10 juill 2022]. Disponible sur : <http://www.rofsed.fr/le-rofsed/presentation/>
41. Frappé, P. Initiation à la recherche. 2^e éd. Saint-Cloud : Global Media Santé; 2018.
42. Service Statistique de l'Assurance Maladie. L'Assurance Maladie. [En ligne]. [cité le 20 septembre 2022]. Disponible sur : <https://assurance-maladie.ameli.fr/etudes-et-donnees/donnees>

7. Table des figures

Figure 1 : Globules rouges normaux sous forme de disques biconcaves à gauche, Globules rouges déformés sous forme de faucille chez le patient drépanocytaire à droite	15
Figure 2 : Physiopathologie de la falciformation.	16
Figure 3 : Représentation du mode de transmission de la drépanocytose à partir de 2 parents hétérozygotes	17
Figure 4 : Tableau récapitulatif des principaux composants de l'hémoglobine	18
Figure 5 : Répartition géographique des nouveaux nés touchés par la drépanocytose en 2015	20
Figure 6 : Incidence de la drépanocytose en population ciblée en France métropolitaine depuis le début du dépistage néonatal (mis en place progressivement de 1995 à 2000) jusqu'en 2010	20
Figure 7 : Signes de gravité et critères d'hospitalisation chez un patient drépanocytaire	28

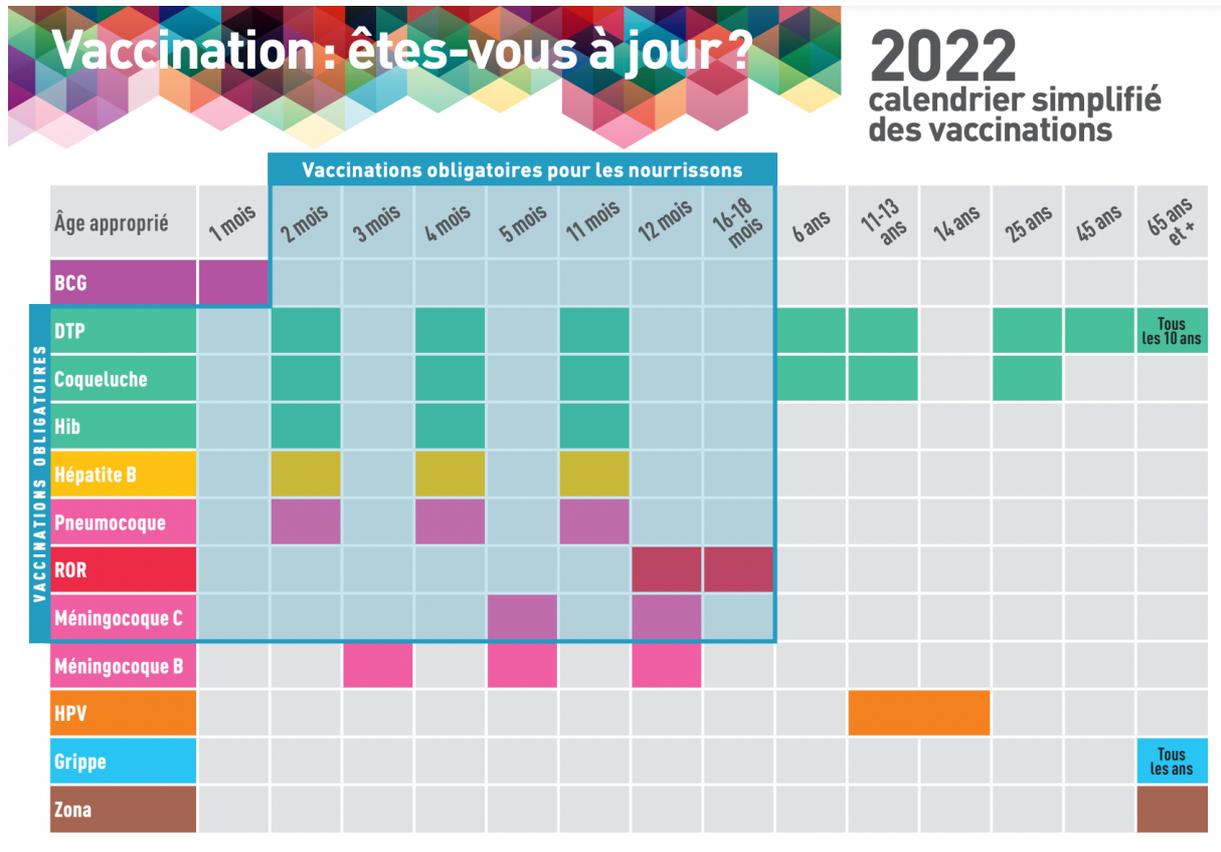
8. Table des tableaux

Tableau 1 : Caractéristiques générales de la population d'étude.....	36
Tableau 2 : Le suivi au long cours des patients drépanocytaires.....	37
Tableau 3 : Nombre de consultations et hospitalisations rapportées sur les 12 derniers mois	38
Tableau 4 : Les motifs de consultation chez le médecin traitant.....	38
Tableau 5 : Freins à la consultation du médecin traitant pour des motifs liés à la drépanocytose, d'après les patients.....	39
Tableau 6 : Consultations chez le médecin traitant répondant aux missions de l'HAS	40
Tableau 7 : Satisfaction globale et suivi privilégié par le patient.....	40
Tableau 8 : Type de support d'information privilégié par les participants pour expliciter le rôle du médecin traitant	41
Tableau 9 : Comparaison des patients avec et sans médecin traitant.....	42
Tableau 10 : Comparaison des patients consultant 2 fois ou plus et moins de 2 fois leur médecin traitant au cours des 12 derniers mois	43
Tableau 11 : Comparaison des patients selon leur âge	44
Tableau 12 : Comparaison des patients avec et sans médecin traitant dans la population des 30 ans et moins.....	44

Sauf mention contraire, les tableaux sont de l'auteure.

9. Annexes

9.1. Annexe 1 : Calendrier vaccinal 2022 en population générale



Source : Ministère de la Santé et de la Prévention. Le calendrier des vaccinations 2022. [En ligne]. Disponible sur : <https://solidarites-sante.gouv.fr/prevention-en-sante/preserver-sa-sante/vaccination/calendrier-vaccinal>

9.2. Annexe 2 : Conseils à destination du médecin généraliste

Conseils

1. Utiliser largement l'amoxicilline en cas d'infection ORL et respiratoire (couvrir le pneumocoque) et de soins dentaires invasifs.

2. Tenir à jour le calendrier vaccinal (anti-pneumocoque – Prévenar 13[®] 3 ans après le dernier Pneumo 23[®], suivi plus de 2 mois après du Pneumo 23[®]; antigrippe ++); méningocoque; haemophilus; coqueluche.

3. Vérifier le traitement de base du patient : acide folique tous les jours, à vie, antalgiques classe 1 ou 2 si besoin (anti-inflammatoires non stéroïdiens à éviter surtout en cas d'atteinte rénale).

4. Contacter le médecin référent pour la drépanocytose si :

- grossesse
- acte chirurgical ou anesthésie générale à réaliser
→ Situations à risque de complications graves. Nécessité parfois de transfusions.

5. Hospitaliser en urgence le patient (en particulier/ liste non exhaustive) devant :

- tout signe pulmonaire aigu (dyspnée, auscultation anormale)
- tout signe neurologique et céphalées intenses inhabituelles
- toute baisse d'acuité visuelle ou auditive, ou vertiges
- un priapisme (durée de plus de 30 min, ou qui se répète de façon rapprochée)

6. Prescrire une prophylaxie antipalustre en cas de voyage en zone endémique

7. S'assurer que le patient ait vu, au moins une fois par an, son médecin spécialiste référent pour la drépanocytose

8. Mettre à jour l'ALD 30

Attention

9. Ne pas introduire de corticoïdes (favorisent les crises graves)

10. Ne pas prescrire ou reconduire un traitement par morphine sans le feu vert du centre de référence

11. Ne pas corriger une carence martiale ou prescrire un traitement par fer (notamment chez les femmes enceintes) sans l'avis du référent pour la drépanocytose

Habibi A, Arlet JB, Stankovic K, Gellen-Dautremer J, Ribeil JA, Bartolucci P, et al. Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. La Revue de Médecine Interne. 2015;36(5, Supplement 1):5S3-84.

9.3. Annexe 3 : Fiche de thèse

Fiche de projet de thèse

dernière modification par étudiant : 28/06/2021

ÉTUDIANT

Nom : Fanny Trinh

Date de première inscription en DES :

Semestre : S6

Y a-t-il un délai dans lequel vous souhaitez défendre votre thèse ? Si oui, quand ? : OUI

S'agit-il d'un travail collectif ? NON

DIRECTEUR DE THÈSE

Nom : Kassasseya

Prénom : Christian

Email : christian.kassasseya@aphp.fr

Activité : hospitalier

Spécialité : Urgences

Fonction : Pas de fonction universitaire

Lieu d'exercice : CHU Henri Mondor Créteil

CONDITIONS

Recrutement des sujets :

- Je me charge du recrutement des investigateurs (par exemple ils seront tirés au sort, recrutés via un réseau de soins, je les trouverais seul, ...)

Financement :

THÈME

Thème :

La prise en charge des patients atteints de drépanocytose en médecine générale.

Thématique de recherche (MeSH) :

- Drépanocytose (Sickle cell anemia)
- soins de santé primaires (primary Health care)
- relation médecin-patient (physician-patient relations)

- continuité des soins (continuity of patient care)

CONTEXTE ET JUSTIFICATION DE VOTRE TRAVAIL

La drépanocytose est une maladie génétique héréditaire, qui entraîne la synthèse d'une hémoglobine anormale (HbS) responsable notamment d'une hémolyse chronique, d'une anémie, d'une sensibilité accrue aux infections et de crises vaso-occlusives, susceptibles d'engendrer des complications à long terme au niveau de tous les organes. (1)

La drépanocytose est la plus fréquente des maladies génétiques dans le monde, touchant près de 50 millions d'individus, mais aussi la plus répandue des maladies rares en France, avec environ 25 000 patients. En 2019, 586 enfants drépanocytaires sont nés en France, soit 1 enfant pour 1303 naissances. En Ile de France, où vit plus de la moitié des patients drépanocytaires de métropole, la prévalence y atteint 1 naissance sur 590. (2)

Cette maladie complexe requiert une prise en charge multidisciplinaire, au sein de laquelle le médecin généraliste occupe une place prépondérante, et ce d'autant plus que la population drépanocytaire en France ne cesse de croître d'année en année, conduisant à une diminution de la disponibilité des spécialistes dans les centres de référence encore trop peu nombreux. (6) C'est ainsi que la Haute Autorité de Santé, dans ses recommandations de bonnes pratiques de Janvier 2010, accorde un rôle primordial au médecin généraliste dans la prise en charge globale du patient drépanocytaire, en lui conférant notamment certaines missions bien spécifiques (vaccination, soutien psychologique et surveillance des complications). (1)

A ce jour, seuls de rares travaux de thèse, la plupart qualitatifs et portant sur un nombre réduit de patients, se sont intéressés à la relation des patients drépanocytaires avec la médecine de ville. (3-5) Il ressort globalement qu'une majorité des patients drépanocytaires ont déclaré un médecin traitant, mais que seul un faible pourcentage d'entre eux le consulte de façon régulière alors même que l'HAS préconise que « le médecin traitant doit être régulièrement tenu informé de l'évolution de la maladie, des résultats des examens et de la stratégie thérapeutique mise en place ». (3,5). Il semble donc exister une méconnaissance par le patient de la place du médecin généraliste dans son suivi, qui amène le patient à consulter plus facilement le spécialiste que son médecin traitant, même lorsque le motif de rendez-vous concerne l'un des points spécifiques identifiés par l'HAS. (1,3)

Dans le contexte actuel d'augmentation croissante de la population d'Ile de France, il paraît donc nécessaire de refaire un point à plus grande échelle sur la relation des patients drépanocytaires avec la médecine de ville, les travaux sur le sujet restant rares et centrés sur un nombre trop faible de patients. Par ce travail, il serait intéressant d'évaluer la place que donne le patient au médecin traitant dans sa prise en charge, et ainsi mieux comprendre les points à améliorer pour permettre une meilleure coordination des soins avec le spécialiste hospitalier.

OBJECTIF DE VOTRE TRAVAIL

1/ L'objectif de ce travail est d'évaluer la perception qu'ont les patients drépanocytaires de la place du médecin traitant dans leur parcours de soin.

2/ Question de recherche :

Les patients drépanocytaires consultent-ils un médecin généraliste dans le cadre de leur suivi ?

3/ Mes hypothèses sont :

- Un nombre non négligeable de patients drépanocytaires n'ont pas de médecin traitant déclaré.
- Ces patients, souvent jeunes, sont mal informés de la place du médecin généraliste dans leur prise en charge, notamment lors de la transition pédiatrie-adulte.
- Les patients accordent un rôle limité à leur médecin traitant dans leur suivi malgré le fait qu'ils y soient probablement incités par leur spécialiste hospitalier.
- Même pour des motifs sans lien avec leur drépanocytose et pouvant résulter d'une consultation en ville, les patients ont tendance à contacter leur spécialiste hospitalier.

MÉTHODE

Type d'étude

- ETUDE OBSERVATIONNELLE :

Type d'étude

- descriptive

Type de recrutement

- prospectif

Précisions sur la méthode

Contexte

NON

Population d'étude

Critères d'inclusion :

- Adultes de 18 ans ou plus
- Drépanocytaires homozygotes SS / hétérozygotes SC / hétérozygotes S-bêta thalassémiques
- Suivi dans l'un des Centres de la drépanocytose du Grand Paris (Grand Paris Sickle cell center)

Critères d'exclusion :

- Patients ne parlant pas le français
- Patients ne sachant pas lire ou écrire

Lieu de l'étude

Ile de France (mobilisation de l'association Grand Paris Sickle cell center qui regroupe plusieurs centres hospitaliers accueillant des patients drépanocytaires en Ile de France)

Mode de recueil

Questionnaire auto administré aux patients drépanocytaires

Sous la forme d'un questionnaire en ligne, accessible via un lien ou un flash code donné aux patients.

Effectifs envisagés

Entre 100 et 200 inclusions

Temps de recueil

3 mois

Stratégie d'analyse

Les statistiques seront réalisées sur le Logiciel SPSS 21 (IBM Armonk, New York, USA).

Les variables quantitatives seront exprimées sous forme de médiane et interquartile (IQ 25e et 75e percentiles), et les variables qualitatives rapportées en nombre et pourcentage. Pour comparer plusieurs échantillons indépendants, nous utiliserons le test de Mann Whitney pour les valeurs quantitatives et le test du khi-deux de Pearson pour les valeurs qualitatives, avec un test exact de Fisher quand les échantillons seront de moins de 5 patients.

Le seuil de signification sera fixé à p inférieur ou égal à 0,05

référent méthodologique :Dr Christian Kassasseya

Critère de jugement principal

Critère de jugement principal : Rapport sur l'année 2020 du nombre de consultations chez le médecin généraliste déclaré par le patient / le nombre de consultation déclaré chez le spécialiste

Critères secondaires : présence d'un médecin traitant déclaré / nombre de consultations chez le médecin traitant sur l'année 2020 / nombre de consultations chez le spécialiste sur l'année 2020 / motifs de consultation chez le généraliste et chez le spécialiste

Éthique :

- Déclaration CNIL

Calendrier

Juillet 2021 : validation de la fiche de thèse

Septembre – Novembre 2021 : inclusions des patients

Novembre - décembre 2021 : analyses des résultats

Janvier - Mars: rédaction de la thèse

Autres précisions

RÔLE DE L'INTERNE DANS LE PROJET

- Rédaction du protocole de l'étude
- Création du questionnaire
- Diffusion du questionnaire et recrutement des patients
- Recueil des données
- Analyse statistique
- Interprétation des résultats et rédaction de la thèse

RETOMBÉES POTENTIELLES

Mon projet de thèse a pour objectif de trouver des pistes concrètes d'amélioration du lien entre la médecine de ville et les spécialistes hospitalier dans la prise en charge de la drépanocytose, maladie génétique la plus répandue en île de France. Nous nous sommes placés volontairement du côté des patients pour mieux comprendre la place qu'ils accordent à leur médecin traitant dans leur prise en charge et détecter les éventuels freins qui existeraient à la consultation en ville. Notre étude est quantitative et le questionnaire auto administré dans le but de récolter des données les plus objectives possibles. Si quelques outils d'information existent pour orienter le médecin généraliste dans la prise en charge (par exemple le site internet <https://drepanoclic.fr/> crée par des internes en médecine générale), il pourrait également être intéressant, au terme de ce travail de promouvoir au sein de la population

drépanocytaire, la consultation chez le médecin généraliste (Fiche informative ? Promotion par le spécialiste ? Site internet ?).

BIBLIOGRAPHIE

- (1) ALD n° 10 - Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte [Internet]. Haute Autorité de Santé. [cité 7 juin 2021]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_guide_drepano_adulte_web.pdf
- (2) Dépistage Néonatal - Accueil - [Internet]. [cité 9 juin 2021]. Disponible sur: <http://depistage-neonatal.org/>
- (3) Franco Jennifer. Perception, par les patients drépanocytaires, des missions des médecins généralistes et spécialistes dans la prise en charge de leur maladie, et évaluation de leur suivi par le médecin généraliste en Île-de-France : questionnaire patient. Lieu de publication inconnu: éditeur inconnu; 2015.
- (4) Couderette Sébastien. Prise en charge ambulatoire d'une pathologie chronique rare, la drépanocytose : place et rôle du médecin traitant à partir d'un questionnaire patient. S.l: s.n.; 2012.
- (5) Zoleyina Zolandonga Akiko, UPEC Faculté de médecine, Amir-Moazami Omid. Freins et difficultés rencontrés par les patients drépanocytaires lors de leur suivi ambulatoire par leur médecin traitant. 2018.
- (6) Némirovsky B. Drépanocytose. Tout praticien aura à assumer des soins de proximité. Le concours médical. [En ligne]. 2016 ; 138 (4) : 279-308. Disponible : <https://sosglobi.fr/wp-content/uploads/2019/10/CM4-Dossier-BD.pdf>

9.4. Annexe 4 : Fiche d'évaluation du projet de thèse par la commission

VALIDATION FICHE DE THÈSE

Étudiant : Fanny Trinh

Directeur de thèse : Christian Kassasseya

Dernière modification par étudiant : 28/06/2021

Décision par la commission : 06/07/2021

[**CONSULTER LA FICHE**](#)

SUIVI FICHE DE THÈSE

Relève de la médecine générale : oui

La méthode est adaptée à la question de recherche : oui

Accord pour diffusion Harmothèse ? : non

Accord pour diffusion mailing Université Paris Cité ? : non

ÉVALUATION FICHE DE THÈSE

Question à laquelle le travail vise à répondre :

Les patients drépanocytaires consultent-ils un médecin généraliste dans le cadre de leur suivi ?

De quel type de travail s'agit-il :

RECHERCHE QUALITATIVE DESCRIPTIVE ET ANALYTIQUE

Ce travail permettra-t-il de produire des connaissances pertinentes pour la pratique de la médecine générale :

oui

Le thème et le problème (ou la question) sont-ils bien justifiés :

oui

La question est-elle correctement formulée et suffisamment précise :

oui

La méthode permet-elle de répondre à la question :

oui

La méthode est-elle suffisamment décrite :

oui

Le travail qu'aura à faire le thésard est-il suffisamment précisé :

oui

Le travail paraît-il faisable :

oui

Mot(s) clé(s) Mesh approprié(s) :

oui

Remarques pertinentes pour l'étudiant :

Beau projet de recherche.

Il faudra bien faire attention au questionnaire pour comprendre les conditions du recours au spécialiste ou MG du patient en fonction de ses pbmatiques de santés.

Bien réfléchir au questionnaire et se baser sur des données de la littérature pour les items explorés.

DÉCISION DE LA COMMISSION

ACCEPTÉ

9.5. Annexe 5 : Questionnaire en ligne distribué aux patients

Disponible sur :

<https://docs.google.com/forms/d/1bMfrSNQ4EcNnbv7nA2FYyyeU072FgLY0V9fZiGnNqJU/edit#responses>

Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires

Madame, Monsieur,

Je suis interne en médecine générale à l'Université de Paris.

Dans le cadre de ma thèse, je m'intéresse à la place de la médecine de ville dans le suivi des patients drépanocytaires.

Ce questionnaire est complètement anonyme et dure environ 5 minutes.

Son objectif est de mieux comprendre votre perception de la médecine de ville et ainsi améliorer votre prise en charge et votre suivi.

Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses.

Merci d'avance de votre participation.

TRINH Fanny, interne en Médecine Générale.

***Obligatoire**

Informations générales

1. Vous êtes : *

Une seule réponse possible.

Une femme

Un homme

2. Quel âge avez-vous ? *

Une seule réponse possible.

- 18 ans
- 19 ans
- 20 ans
- 21 ans
- 22 ans
- 23 ans
- 24 ans
- 26 ans
- 27 ans
- 28 ans
- 29 ans
- 30 ans
- 31 ans
- 32 ans
- 33 ans
- 34 ans
- 35 ans
- 36 ans
- 37 ans
- 38 ans
- 39 ans
- 40 ans
- 41 ans
- 42 ans
- 43 ans
- 44 ans
- 45 ans
- 46 ans
- 47 ans
- 48 ans
- 49 ans
- 50 ans

- 51 ans
- 52 ans
- 53 ans
- 54 ans
- 55 ans
- 56 ans
- 57 ans
- 58 ans
- 59 ans
- 60 ans
- 61 ans
- 62 ans
- 63 ans
- 64 ans
- 65 ans
- 66 ans
- 67 ans
- 68 ans
- 69 ans
- 70 ans ou plus

3. Dans quel département habitez-vous ? *

Une seule réponse possible.

- 75 - Paris
- 77 - Seine-et-Marne
- 78 - Yvelines
- 91 - Essone
- 92 - Hauts-De-Seine
- 93 - Seine-Saint-Denis
- 94 - Val-De-Marne
- 95 - Val d'Oise
- Autre

4. De quelle couverture sociale bénéficiez-vous ? *

Plusieurs réponses possibles.

- Régime général de la sécurité sociale
- Prise en charge à 100% (ALD exonérante)
- Protection universelle maladie (PUMA) (ex CMU)
- Aide médicale de l'Etat (AME)
- Pas de couverture sociale

Concernant votre prise en charge médicale

5. Êtes-vous suivi(e) par un médecin spécialiste pour votre drépanocytose ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non *Passer à la question 8*

6. Combien de fois avez-vous consulté votre médecin spécialiste au cours des 12 derniers mois ? *

Une seule réponse possible.

- 0 fois
- 1 fois
- 2 fois
- 3 fois
- 4 fois
- 5 fois
- 6 fois
- 7 fois
- 8 fois
- 9 fois
- 10 fois ou plus

7. Votre spécialiste vous incite-t-il à un suivi en ville ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non

8. Combien de fois avez-vous consulté dans un service d'Urgences au cours des 12 * derniers mois ?

Une seule réponse possible.

- 0 fois
- 1 fois
- 2 fois
- 3 fois
- 4 fois
- 5 fois
- 6 fois
- 7 fois
- 8 fois
- 9 fois
- 10 fois ou plus

9. Combien de fois avez-vous été hospitalisé(e) au cours des 12 derniers mois ? *

Une seule réponse possible.

- 0 fois
- 1 fois
- 2 fois
- 3 fois
- 4 fois
- 5 fois
- 6 fois
- 7 fois
- 8 fois
- 9 fois
- 10 fois ou plus

10. Avez-vous un médecin traitant déclaré auprès de l'Assurance Maladie ? *

Une seule réponse possible.

- Oui *Passer à la question 11*
- Non *Passer à la question 28*

11. Combien de fois avez-vous consulté votre médecin traitant au cours des 12 derniers mois ? *

Une seule réponse possible.

- 0 fois
- 1 fois
- 2 fois
- 3 fois
- 4 fois
- 5 fois
- 6 fois
- 7 fois
- 8 fois
- 9 fois
- 10 fois ou plus

12. Votre médecin traitant est-il au courant de votre drépanocytose ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non *Passer à la question 19*

13. Consultez-vous votre médecin traitant pour des motifs liés à votre drépanocytose ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non *Passer à la question 15*

14. Pour quel(s) motif(s) lié(s) à votre drépanocytose avez-vous consulté votre médecin traitant ? *

Plusieurs réponses possibles.

- Prise en charge d'un problème aigu (crise douloureuse, fièvre, difficultés respiratoires...)
- Consultation de suivi (examen physique, prescription de prise de sang, d'imagerie médicale, renouvellement de traitements...)
- Réévaluation en sortie d'hospitalisation
- Autre : _____

Passer à la question 16

15. Pourquoi ne consultez-vous pas votre médecin traitant pour les motifs liés à votre drépanocytose ? *

Plusieurs réponses possibles.

- Je pense que mon médecin spécialiste connaît mieux ma maladie que mon médecin traitant
- J'obtiens plus rapidement / facilement un rendez-vous avec mon médecin spécialiste
- J'ai l'impression que ma maladie n'intéresse pas vraiment mon médecin traitant
- Autre : _____

Passer à la question 19

16. Lors de vos consultations avec votre médecin traitant, abordez-vous le suivi des complications de votre drépanocytose ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non

17. Lors de vos consultations avec votre médecin traitant, abordez-vous le sujet de la vaccination ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
 Non

18. Lors de vos consultations avec le médecin traitant, avez-vous l'impression qu'il accorde une importance au soutien psychologique vis-à-vis de votre maladie ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
 Non

Passer à la question 19

Selon les recommandations officielles de la Haute Autorité de Santé (HAS), le médecin traitant à un rôle central dans la prise en charge de votre drépanocytose et notamment dans le suivi des vaccinations, de la prévention des complications de votre maladie et dans le soutien psychologique

19. Etiez-vous au courant de ces recommandations ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
 Non

20. Trouvez-vous ces motifs de consultation (suivi des vaccinations, prévention des complications de la drépanocytose et soutien psychologique) adaptés à une prise en charge par votre médecin traitant ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
 Non

21. Pensez-vous que le médecin traitant pourrait avoir d'autres rôles dans votre prise en charge ? *

Une seule réponse possible.

- Oui *Passer à la question 22*
- Non *Passer à la question 23*

22. Lequel (lesquels) de ces motifs en lien avec la drépanocytose pourrai(en)t faire l'objet d'une consultation par le médecin généraliste ? *

Plusieurs réponses possibles.

- Renouvellement de traitement(s)
- Prise en charge d'une crise douloureuse
- Prescription de bilan(s) de suivi
- Suivi en sortie d'hospitalisation
- Suivi addictologique
- Pathologies dites "aigues" (problèmes dermatologiques, fièvre, maux de tête...)
- Prévention et dépistage (suivi gynécologique, dépistages recommandés...)
- Motifs "administratifs" (renouvellement ALD, bons de transport, arrêts de travail...)
- Autre : _____

23. Selon vous, quel suivi médical serait le plus adapté ? *

Une seule réponse possible.

- Suivi par le spécialiste uniquement
- Suivi par le médecin traitant uniquement
- Suivi coordonné entre le spécialiste et le médecin traitant

24. Sur une échelle allant de 0 (pas du tout satisfait) à 10 (très satisfait), quelle note donneriez-vous au suivi actuel de votre drépanocytose ? *

Une seule réponse possible.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<input type="radio"/>										

25. Ce suivi serait-il amélioré par une répartition plus claire des rôles entre le médecin traitant et le spécialiste ? *

Une seule réponse possible.

- Oui
 Non

26. Seriez-vous intéressé(e) par un outil d'information vous expliquant le rôle du médecin traitant dans votre suivi médical ? *

Une seule réponse possible.

- Oui *Passer à la question 27*
 Non *Passer à la question 29*

27. Sous quelle(s) forme(s) ? *

Plusieurs réponses possibles.

- Site internet
 Application pour smartphone
 Fiche d'information
 Autre : _____

Passer à la question 29

28. Pourquoi n'avez-vous pas déclaré de médecin traitant ? *

Plusieurs réponses possibles.

- Le suivi par mon spécialiste me suffit
- Je ne trouve pas de médecin généraliste pour me suivre
- Je consulte un médecin généraliste qui n'est pas déclaré comme mon médecin traitant
- Je n'ai pas les moyens de consulter un médecin généraliste
- Autre : _____

Passer à la question 19

29. MERCI d'avoir répondu à ce questionnaire ! Avez vous des remarques à faire ?

Ce contenu n'est ni rédigé, ni cautionné par Google.

Google Forms

9.6. Annexe 6 : Flyer avec le QR-code menant au questionnaire distribué aux patients en consultation et en HDJ de l'UMGGR

**ETUDE SUR LA PLACE DE LA MÉDECINE DE VILLE DANS LA PRISE EN CHARGE
DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES :
QUESTIONNAIRE EN LIGNE**

Madame, Monsieur,

Je suis interne en médecine générale à l'Université de Paris.

Dans le cadre de ma thèse, je m'intéresse à la place de la médecine de ville dans le suivi des patients drépanocytaires.

Ce questionnaire à destination des patients drépanocytaires, est complètement anonyme et dure environ 5 minutes.

Son objectif est de mieux comprendre votre perception de la médecine de ville et ainsi améliorer votre prise en charge et votre suivi.

Comment ça marche ?

C'est simple, il vous suffit de flasher le QR-Code ci-dessous avec votre smartphone pour avoir accès au questionnaire en ligne !

Le questionnaire est aussi disponible via ce lien :

https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSfmM569srnCmWHi5u-0ZCI61cmbJzWL83452O9WZN6IT4jthw/viewform?usp=sf_link3jcsm6



Merci d'avance de votre participation !

Fanny TRINH, interne en Médecine Générale
Directeur de Thèse : Dr Christian KASSASSEYA

9.7. Annexe 7 : Extraits des remarques à la dernière question du questionnaire

1. Je suis suivi à Avicenne depuis ma majorité. Avant mes 18 ans, j'étais suivi à Jean Verdier. J'avais un très bon suivi, chaque mois j'avais une prise de sang à faire très souvent à Jean Verdier avec au final un rendez-vous ferme tous les trimestres avec mon médecin référent. Il pouvait contacter mes parents, même avant la date du rendez-vous, si les résultats de la prise de sang n'étaient pas rassurants. Une fois par an, j'étais reçu à l'hôpital du jour pour une série d'exams, avec à la fin une rencontre avec le médecin, le psychologue et nos parents pour un partage de nos expériences et aussi donner la parole aux parents, pour parler de leurs difficultés. Il y avait une véritable prise en charge. Rien n'échappait au médecin : les yeux, la rate, le poids, la croissance...tout était scruté. Lors de mes passages aux urgences, j'étais tout de suite reçu dès qu'ils prenaient connaissance de ma pathologie, bien spécifiée à la première page de mon carnet de santé. Les infirmiers savaient tout de suite ce qu'il y avait à faire en fonction de mon état. J'étais soulagé de mes douleurs avant même de monter dans ma chambre d'hospitalisation : prise de sang, radiographie, assistance en oxygène, une vraie prise en charge. Mais depuis que j'ai changé de centre, à partir de mes 18 ans, les choses ont changé dans le mauvais sens. Tout reste à décrire. Depuis le référent que je ne vois jamais, jusqu'à la prise en charge déplorable au niveau des urgences, un vrai calvaire à la limite. Avicenne, est une véritable catastrophe, au niveau de la prise en charge des drépanocytaires aux urgences. Pourtant, c'est un centre de référence de la drépanocytose. Je pense que je dois changer de centre. J'ai été long, excusez-moi, mais il fallait que je vous en parle. Bon courage à vous, pour votre soutenance.
2. Je suis très bien suivi depuis de nombreuses années par mes spécialistes drépano mais aussi par mon médecin traitant le même depuis 2003 j'aime que tout passe par les deux cela évite les erreurs mais aussi me rassure car quand les spécialistes n'ont pas de créneau rapide je sais que mon médecin traitant peu me voir et s'il le juge nécessaire me faire hospitaliser ou pas. En tout cas je me sens chanceuse. Merci à eux sans qui peut être je ne pourrais pas répondre à votre enquête. Et

merci à vous de toujours chercher des moyens pour que l'on s'interroge et s'informe. 👍

3. C'est important d'avoir un médecin traitant pour la prise en charge avant urgences. Informer les médecins de ville qui évitent certains patients car ils ne connaissent pas la maladie. Prévenir pour certains traitements lourds et interdits. Toujours avoir un compte-rendu par sécurité. Carnet de suivi drepano pour éviter les erreurs ou autre.
4. Les médecins généralistes ne sont pas assez informés sur la drépanocytose. Beaucoup ne s'intéressent pas à cet aspect lors des consultations ou ne savent pas répondre aux questions concernant la maladie. Une information/formation destinée aux médecins généralistes sur la drépanocytose serait intéressante
5. Habitant dans le val de Loire, je peine dans la mise en place de soins à domicile prescrits par le médecin spécialiste de Paris. Il serait souhaitable que ce système, inestimable pour les drépanocytaires, soit généralisé à toutes les régions afin de prévenir et/ou réduire les hospitalisations
6. Depuis le début du covid. il existe également dans certain département l'HAD. C'est un vrai soulagement pour les malades, même si pour le moment on doit passer par les urgences de l'hôpital de référence. C'est à développer dans les autres régions et département. Cordialement
7. Mon médecin traitant en ville est utile pour la gestion des arrêts de travail consécutif aux périodes de fatigue. Pour moi c'est quasiment le seul moment où je les solliciter en 40 ans de soins.
8. Il est essentiel de former les médecins traitants quant au suivi de la drépanocytose. Ils renvoient systématiquement vers l'hôpital, ce qui constitue une perte de temps, d'argent et d'énergie.

9. Personnellement si les douleurs ne sont pas soulagées à la maison on est obligé d'aller à l'hôpital donc je pense qu'à part pour les vaccins le médecin traitant ne peut pas trop aider
10. Je préfère que ce soit le spécialiste qui s'occupe du suivi car j'ai beaucoup de problèmes à expliquer la maladie et risques au médecin traitant à chaque fois
11. Je pense que les médecins généralistes manquent de compétences et de connaissances pour tout ce qui est suivi des complications liées à la drépanocytose
12. Que tous les médecins soient au courant de cette maladie quel que soit le département je n'ose quitter la région île de france à cause de ça
13. Simplement que les médecins traitants soient plus réactifs vis à vis de la drépanocytose et pas prendre à la légère
14. Le spécialiste devrait plus communiquer avec le médecin traitant ou faire un point au moins une fois par an

Your Abstract Submission Has Been Received

Print this page

You have submitted the following abstract to 64th ASH Annual Meeting and Exposition. Receipt of this notice does not guarantee that your submission was complete or free of errors.

Access to the General Practitioner for Adult Sickle Cell Disease Patients : State of Play in a French Reference Center

Fanny Trinh, MD^{1*}, Clara Noizat, MD^{1*}, Alice Weil, MD^{1*}, France Pirenne, MD, PhD², Pablo Bartolucci, MD, PhD^{3*} and Christian Kassasseya, MD^{4*}

¹Sickle cell referral center, APHP, Hôpital Henri Mondor, Créteil, France;

²INSERM-U955, EFS, Institut Mondor, Université Paris-Est Créteil, Team 2

Transfusion et maladies du globule rouge, Laboratoire d'Excellence GR-Ex, Créteil, France; ³Department of Internal Medicine, Reference Center of Sickle Cell Disease, Mondor University Hospital, Créteil, France;

⁴Emergency Department, Hôpital Henri Mondor, Assistance Publique - Hôpitaux de Paris, Créteil, France

Introduction

Sickle cell disease (SCD) is the most common monogenic disease in the world with nearly 300,000 births each year. In France, it affects 1 child for 1303 births. SCD is a systemic hematovascular disease potentially affecting all organs and requiring multidisciplinary management. French referral centers are increasingly saturated by a growing population. In 2010, the good practice recommendations of the french High Authority for Health gave a prominent place to the general practitioner (GP) in the management of SCD patients with specific missions: vaccination, psychological support and follow-up of complications. Although most SCD patients have a general practitioner, we hypothesized that these young patients are poorly informed about the general practitioner's roles and therefore give him a limited place in their care.

Method

This prospective observational study was based on an online questionnaire of 28 items. The main parameters were : the appointment

of a referring general practitioner, the reasons for consulting the general practitioner, the number of consultations with the general practitioner, consultations with SCD experts, emergency room admissions and hospitalizations during the 12 last months. The last part of the questionnaire concerned the follow-up of the recommendations of the High Authority of Health and the overall satisfaction of the patient concerning his care. Mann-Whitney non-parametric test for continuous variables and chi-square test or Fisher's exact test for categorical variables were used for analysis.

Results

One hundred and three SCD patients were included. The median age was 37.7 years (+/-10) and the sex ratio was 3.1 (female/male). Sixty-seven patients (65.0%) lived in Paris and its suburbs. Of the 103 patients questioned, 100 (97.1%) were followed by a referring specialist and 92 (89.3%) by a general practitioner, of whom 76% (70/92) consulted her/him for reasons related to their sickle cell disease. Only 32 (31.1%) patients questioned were aware of the official recommendations. Ninety-three (90.3%) of the 103 patients consider that the most appropriate follow-up would be coordination between the GP and the specialist. The comparison between the GP and noGP groups showed no significant difference according to the place of residence. Patients with a GP were significantly older than those without (39 [34;45] vs 26 [19;34] ; $p=0.001$). In the GP group, there were significantly fewer visits to the emergency room (2 [0;3] vs 5 [1;8] ; $p=0.028$) and hospitalizations (1 [0;3] vs 4 [1;8] ; $p=0.015$) over the past 12 months. These observations were also valid in the subgroup of young patients under 35, with again fewer visits to the emergency room ($p=0.032$) and hospitalizations ($p=0.050$) for patients with a GP. The GP group was overall more satisfied with its follow-up (satisfaction scale at 8 [6;9] vs 7 [5;8]; $p = 0.023$).

Discussion and conclusion

The vast majority of sickle cell disease patients have a referring general practitioner. Although they are fully involved in monitoring this increasingly common disease, their role is often unknown to patients, especially the youngest ones. However, follow-up by a general practitioner appears essential because it seems to be associated with fewer visits to the emergency room, fewer hospitalizations, and more satisfactory care, regardless of the age and place of residence of the

patients.

Table : Patients with a GP compared to patients without a GP

	GP (N = 92)	No GP (N = 11)	P
Age (years)	39 [34 ; 45]	26 [19 ; 34]	0,001
Emergency room visits (last 12 months)	2 [0 ; 3]	5 [1 ; 8]	0,028
Hospitalizations (last 12 months)	1 [0 ; 3]	4 [1 ; 8]	0,015
Satisfaction scale (0-10)	8 [6 ; 9]	7 [5 ; 8]	0,023

Results are expressed as median [IQR25; 75].

Place du médecin traitant dans la prise en charge des patients drépanocytaires : point de vue du patient à travers un questionnaire en ligne.

Introduction. Les recommandations de bonnes pratiques de la Haute Autorité de Santé (HAS) confèrent une place prépondérante au médecin traitant (MT) dans la prise en charge des patients drépanocytaires avec des missions spécifiques : vaccination, soutien psychologique et suivi des complications. Il semblerait néanmoins que les patients sont souvent mal informés de ce rôle et accordent à leur MT une place limitée dans la prise en charge de leur maladie.

Méthode. Cette étude observationnelle prospective était basée sur un auto-questionnaire en ligne de 29 items, diffusé en consultation au CHU Henri MONDOR (Créteil) et en ligne via des associations de patients drépanocytaires. Les questions concernaient le suivi du patient par le spécialiste et par le médecin traitant, le bon suivi des recommandations de la HAS, la fréquence des recours aux urgences et des hospitalisations, ainsi que la satisfaction du patient concernant la prise en charge de sa maladie.

Résultats. Cent trois patients atteints de drépanocytose ont été inclus, parmi lesquels 100 (97,1%) étaient suivis par un spécialiste référent, et 92 (89,3%) avaient un MT déclaré qu'ils consultaient pour des motifs liés à la drépanocytose dans 76% des cas (69/90). Seuls 32 patients (31,1%) connaissaient les recommandations de la HAS. Les patients ayant un MT étaient significativement plus âgés (39 vs 26 ans ; $p=0,001$) et ont rapporté moins de passages aux urgences (2 vs 5 ; $p=0,03$) et moins d'hospitalisations (1 vs 4 ; $p=0,02$) sur les 12 derniers mois. Ces deux observations restaient valides dans la sous population des patients âgés de 30 ans et moins. Le lieu de résidence n'était corrélé ni à la probabilité d'avoir un MT, ni aux recours à l'hôpital. Sur l'échelle de satisfaction, les patients ayant un MT étaient globalement plus satisfaits de leur suivi (8 vs 7 ; $p=0,02$). Pour 90% des participants, le suivi le plus approprié serait coordonné entre le médecin traitant et le spécialiste.

Conclusion. La grande majorité des patients drépanocytaires avaient un médecin généraliste référent, mais peu étaient informés de son rôle spécifique. La place du MT apparaît pourtant essentielle dans la drépanocytose, car il était associé à un nombre inférieur de passages aux urgences et d'hospitalisations, ainsi qu'à une prise en charge globale jugée plus satisfaisante.

Spécialité :

[Médecine Générale](#)

Mots clés français :

[Drépanocytose](#)

[Soins de santé primaire](#)

[Relation médecin-patient](#)

[Continuité des soins](#)

Forme ou Genre :

[fMeSH : Dissertation universitaire](#)

[Rameau : Thèses et écrits académiques](#)

**Université de Paris
UFR de médecine
15 Rue de l'École de Médecine
75006 Paris**