



De la pédiatrie à la médecine pour adultes : trajectoires de jeunes drépanocytaires en Île-de- France

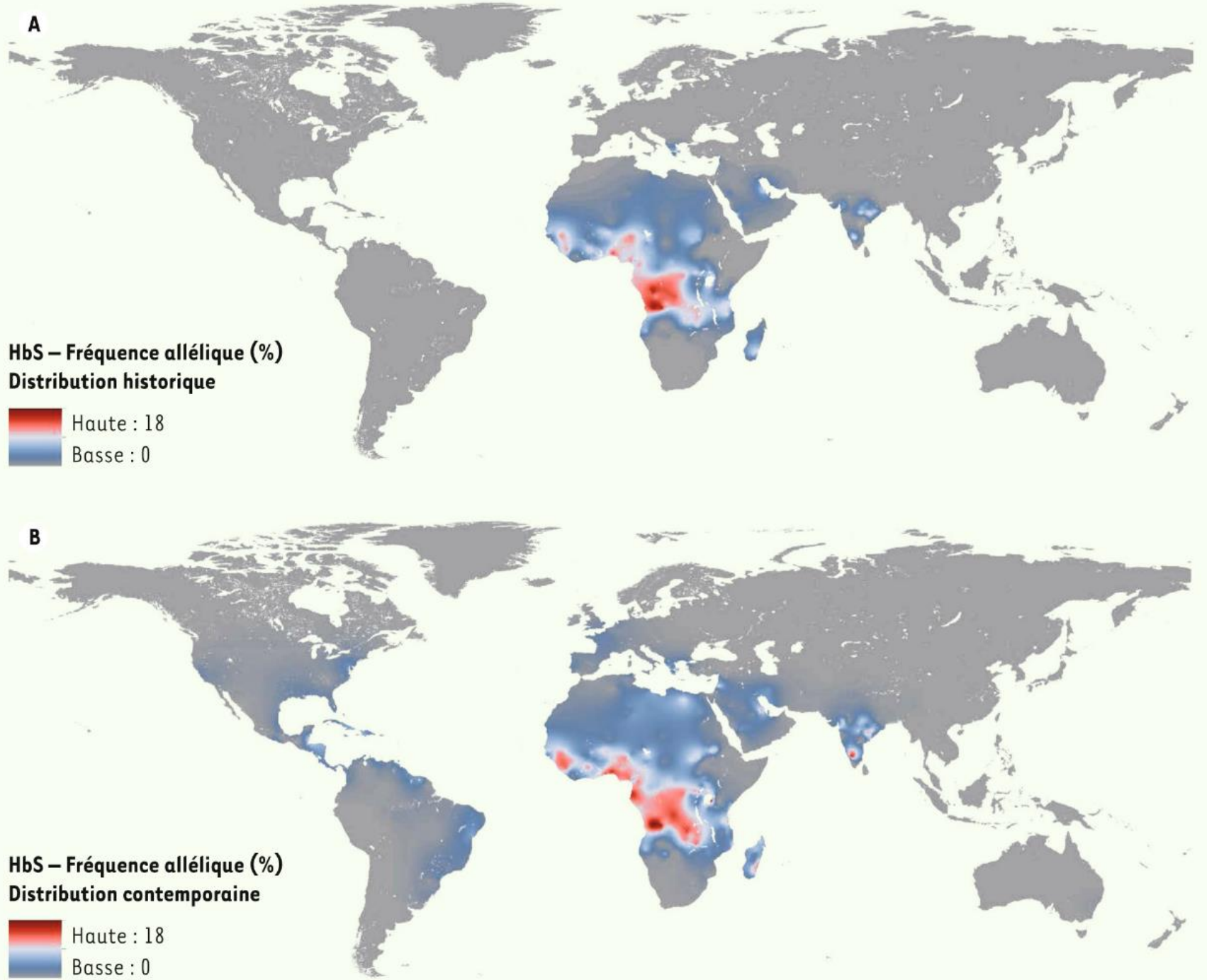
ICM HEALTH 29-03-19

M. Teixeira, A. Epelboin, F. Lionnet, E. Raffet, H. Mellerio, M.
Benkerrou, C. Vodouhe, S. Gottot, C. Alberti

La maladie

Histoire et répartition géographique

Répartition géographique de la drépanocytose (Piel 2013)



Drépanocytose

- Mutation sur le gène codant l'hémoglobine favorise l'apparition de globules rouges rigides de forme allongée en faucille
- Personnes porteuses de 2 allèles mutants du gène (1 paternel et 1 maternel)
- L'allèle A est normal, les allèles S, C et β thalassémie sont malades (si 1 allèle mutant porteur sain)
- Globules rouges rigides en forme de faucille \Rightarrow
 - crises vaso-occlusives
 - anémie
 - sensibilité aux infections
 - séquestrations spléniques
 - syndromes thoraciques aigus (Rees et al 2010)

Histoire de la maladie

- En 1949 Lehmann \Rightarrow gène S marqueur de la « race noire ». (Lainé 2004)
- En 1950 Raper \Rightarrow gène devenu pathologique avec le déplacement vers les USA et le métissage. (Lainé 2004)
- En 1969 Linus Pauling (prix Nobel de chimie) écrit :
 - « *je suggère qu'on appose un symbole tatoué sur le front de chaque jeune personne porteuse du gène...* » (Fullwiley 2004 : 246)
- Politiques coloniales et néocoloniales
 - « Le recours à l'exogamie et au mariage interethnique pour prévenir la maladie [...]. *N'épousez-pas vos cousines* est un message sanitaire qui perdure encore dans certains pays.» (Bonnet 2009 : 33-34)

Histoire de la maladie

- À partir des années 1960-1970 ⇒ présence du gène, indépendante de la couleur de la peau
- Porteurs discriminés : emploi, prêts bancaires, assurances. (Tchernia 2004).
- Lutttes des Black Muslims, Black Panthers, du mouvement des droits civiques (Lainé 2004 ; Bonnet 2009)
 - Reconnaissance sociale de leur existence, dépistage, prise en charge de la maladie

Une symbolique raciste de la maladie

- Lier le gène S à la « race » permettait une pathologisation
 - De certaines catégories de populations
 - Des mariages préférentiels
 - Des métissages
- 1940 \Rightarrow hypothèse AS meilleure survie dans les zones impaludées (Piel 2013)

En France métropolitaine et aux Antilles

- Aux Antilles:
 - Programmes de dépistage néonatal systématique depuis 1983 (Bougerol, 1994)
- En métropole
 - Dépistage ciblé depuis 1995. « médecine des origines » (Bonnet, 2009 : 58)
 - Bien que la 1^{ère} maladie génétique de France, encore perçue comme une maladie exotique (Gernet et al 2012)
 - Persistance d'une racialisation du risque génétique, or la « race » et l'ethnie sont des constructions sociales et ces constructions ne sont pas fiables pour évaluer le risque (Hinton et al 2010)
 - Fév à mai 2017 expérimentation de généralisation du dépistage en Ile de France.
 - 2 bras pop cible et non ciblée ⇒ « Le nombre de malades par rapport aux porteurs du trait AS/AC s'est révélé identique dans les deux populations ». Dépistage ciblé inadapté plaide pour le dépistage universel comme aux USA, UK, Belgique. (Cavazzana et al 2018: 310).

Processus de transition entre deux centres de compétence

- Chez les enfants, c'est le pays des Bisounours [rire], c'est le pays des Bisounours, il y a des couleurs partout, tout ça, voilà, l'enfant quand il part, il a sa petite sucette, tout ça, quand tu vas chez les adultes il y a pas tout ça. (Paul)
- Un passage périlleux : risque élevé d'hospitalisation et de complications. (Jerlym 2013)
- 22 jeunes : 18-26 ans

Le processus de transition mis en place

- Quelques mois en amont du passage en avertissent les jeunes de leur futur départ
- Entente avec un hôpital et un médecin pour adultes, transmission du dossier
- Rencontre du médecin pour adulte une première fois en pédiatrie (parfois en service pour adulte)
- Puis consultations en alternance possibles entre pédiatrie et médecine adulte jusqu'à ce que le jeune se sente prêt à quitter la pédiatrie
- ⇒ Parfois jeune prêt avant les professionnels et la famille (attachements réciproques)
- ⇒ Eviter le sentiment d'abandon, gérer la tristesse (Bemrich-Stolz 2015).
- ⇒ Eviter préjugés entre pédiatrie et adulte, incompétents, détérioration (Treadwell 2010).
 - Brahim parti avant même d'être majeur vers 16-17 ans à l'entrée au Lycée
 - Hamza passé une fois majeure mais aurait aimé transité avant.
 - Christine à 23 ans ne parvient pas à effectuer sa transition

Le processus de transition vécu

- Se rappellent avoir été avertis mais pas toujours suffisamment tôt, vague, sentiment de surprise
- N'ont pas toujours le sentiment d'avoir été spécialement préparés
- Inquiétude, inconnu, le médecin sera t'il sévère? (Bemrich-Stolz 2015)
- Se souviennent avoir rencontré le médecin pour adulte avant leur 1^{ère} consultation, mais parfois souvenir vague. Tous ont apprécié cette démarche

La rencontre en amont avec le médecin adulte

Calme les appréhensions

- franchement ça s'est très bien passé [...] comme il m'avait prévenu à l'avance je le savais déjà donc je me..., voilà, **je me faisais pas d'idées noires dans la tête**, « ça va mal se passer », etc., **j'avais pas trop d'appréhensions**, donc je savais déjà (Karl)

Mais pas toujours

- « **On voit des choses aux urgences qu'on voit pas en pédiatrie**, na, na, ni »... En gros, il, il essayait un peu de me faire peur, quoi. C'est-à-dire, moi, je me disais ; « Oh, là, là, **je vais voir des trucs de dingue !** » [Rire] Tout ça, **genre des cadavres**, je sais pas, moi ! Euh, il m'a fait un peu paniquer, sur le coup. C'est-à-dire, voilà ! **Je paniquais un peu**, [...] Et ouais, c'est vrai que la pédiatrie et la médecine adulte, c'est difficile. (Boubacar)

L'arrivée chez les adultes : le choc

⇒ Le Lieu

- La première fois se sont perdus. Moins souriants
- Bâtiment laid et vieux, surtout les urgences (rénovation récente).
- Ambiance triste, gens ne communiquent pas entre eux.

⇒ Auraient aimé être présentés au personnel (secrétaires, infirmières...), visiter les lieux. ⇒ Faire visiter pour ne pas être choqué

- les premières fois, ça m'avait choquée de voir tous ces..., ces petits vieux en souffrance qui crient dans les couloirs, on les calcule même pas, euh..., enfin, ces SDF, ça pue, ils sont bourrés (Caroline)

L'arrivée chez les adultes : le choc

⇒ Expliquer le fonctionnement

- Pas de rappel si manque une consultation (si non averti, difficile reprise de RDV, des mois - décrochages).
- Rappels du RDV par SMS apprécié ⇒ meilleur suivi.
 - Conseil, planning en ligne à valider par médecin (Robert) ou leur téléphoner quand ont raté un rdv. (Mohammed)
- Consultations avec spécialistes à prendre soi-même.
 - Conseil prise de rdv par service de drépanocytose (Mohamed). Quand c'est possible c'est fait parfois
 - Avertir : pas la même prise en charge pour éviter la sidération (Téa)
 - Rassurer : éviter peur (Karl)
- Différences de culture entre la médecine pédiatrique et pour adultes. Armer le jeunes à communiquer dans ce nouvel environnement. (Bremrich-Stolz et al 2015)

Le médecin spécialiste

- Consultation plus rapide, moins nombreuses centrée sur la maladie et moins sur les événements de la vie, plus distant, à l'heure
 - ⇒ Perdent moins de temps
 - ⇒ Moins d'absences
 - ⇒ Se confient moins
- Difficile de le contacter en dehors des consultations (pas disponible par mail ou téléphone)
- Regrettent qu'il ne passe pas systématiquement quand sont hospitalisés en urgence
- Intimité pour parler de santé sexuelle (parents obligés de lâcher prise)
- Jeunes filles auraient préféré avoir une femme médecin dans certains cas (avortement...).

Points qui posent problème

- Maladie \Rightarrow connaissances floues et incertaines (Pruneau 2009), intériorisation de représentations racisées de la maladie
- Médicaments \Rightarrow mal connus ne favorise pas le suivi du traitement
- Transmission mal connue (Houston 2015) \Rightarrow impacte sur vie sexuelle et affective
- Pertes des droits 100% \Rightarrow endettement (non informés)
 - Conseil : s'adresser au jeunes en pédiatrie plus qu'aux parents pour les responsabiliser (Modibo)
 - Conseil : Prise en charge moins maternant (Caroline)
 - Conseil : Organiser une journée d'information sur la vie , notamment la reproduction (Binta)

Hospitalisation et urgences

c'était froid, c'était sombre, vraiment il y avait cette porte et j'avais l'impression de partir vraiment..., j'avais vraiment l'impression de partir à l'abattoir (Téa)

L'arrivée chez les « vieux » : le choc

- Hospitalisation : on m'a mis dans une chambre avec, on m'a mis avec un monsieur qui faisait ses besoins sur lui carrément. Il pouvait pas se lever, il pouvait... Les infirmières [...] elles étaient pas forcément disponibles. Le monsieur était très vieux. Ça sentait pas très bon dans la chambre donc j'étais à côté moi, je venais d'arriver. (Robert)
- Urgences : les personnes..., âgées qui faisaient des, leurs besoins par terre, tout ça... Là, par contre, là, j'ai été dépassé (Boubacar)

Gabrielle : des questions malvenues et de l'incompétence

- J'étais habituée à ce qu'il y ait tout le temps ma mère avec moi et là on me posait un tas de questions et j'avais envie de dire « mais j'ai tellement mal que je m'en fiche de vos questions, tout ce que je veux c'est quelque chose pour..., pour soulager la douleur », et j'entendais parler, et puis je crois il y avait quatre infirmières sur moi qui sont arrivées en même temps à chercher où me piquer, et j'entendais une qui disait « la jugulaire elle est bien », et moi je disais « non, je veux pas », et puis après j'ai demandé à ce qu'ils me mettent le MEOPA [...] elle dit « mais qu'est-ce que c'est ? » et tout, et il y en a une qui a dit « ben c'est le Kalinox », [...] j'ai détesté, j'ai pas aimé du tout

Téa : Aux urgences, un mauvais accueil dans de mauvaises conditions

- « ah, un drépano ! », et « pfut ! Oh non ! ». Ça c'était systématique, « oh non pas eux, ils sont chiants, ils sont durs à piquer ! ». Parfois elle passait la nuit dans le couloir
- j'étais en train de de pleurer etc., on m'a isolée dans un box tellement loin, et ils ont fermé la porte, ça veut dire qu'en plus c'est aux urgences donc il y a pas de sonnette [...] ça veut dire que même si j'avais besoin même d'un verre d'eau je ne pouvais appeler personne.
- j'avais envie de faire pipi, donc déjà j'avais dû demander un bassin pendant 30 minutes avant qu'on me l'apporte, et ils ne sont jamais venus le récupérer, ce qui veut dire que j'ai passé la nuit sur mon bassin

Téa : douleur non soulagée suite à une altercation

- avec un médecin et une infirmière on avait eu **une altercation** aussi, je me souviens plus pourquoi, et donc **le médecin** il avait dit : « **Ah bon ? Ben dans ce cas on va vous laisser comme ça.** » Et ils ont fermé la porte et ils **sont partis, sans me donner d'antidouleur.**

Téa : douleur non soulagée suite à une absence d'écoute

- je disais à l'infirmière « je pense qu'il y a un problème avec ma pompe à morphine », « non, tout va bien, ça fonctionne », je dis « pardon? », je lui dis « ça ne fonctionne pas », elle me dit « si, ça fonctionne », je dis « mais c'est branché sur moi, excusez-moi de vous le dire mais ça ne fonctionne pas », « ça fonctionne », d'accord, elle a attendu, attendu, attendu, donc la douleur a commencé à augmenter parce que je ne pouvais pas utiliser ma pompe à morphine, au fur et à mesure j'ai commencé à avoir de plus en plus mal, de plus en plus mal, jusqu'à ce que l'infirmier de nuit arrive, c'était un infirmier que je connais assez bien [...] il a vérifié, elle était vide.

Téa : douleur non soulagée suite une suspicion d'affabulation et de toxicomanie

- j'ai refait une autre crise en fait, et donc j'avais super mal, j'ai appelé l'infirmière [...] je lui ai demandé si elle pouvait appeler le médecin, et elle me dit non, je dis « pardon ? », elle me dit « vous avez pas mal », je dis « pardon, pourquoi vous êtes dans mon corps ? », elle me dit « oui, non, mais tu sais vous êtes sûrement une affabulatrice, vous voulez juste encore un peu plus de morphine ».
- elle [médecin] avait des propos un peu bizarres, donc je dis « je peux savoir ce que vous insinuez, que je suis une junkie, c'est ce que vous insinuez ? », « non, c'est pas ce que j'insinue », je dis « ben parlez clairement alors, que les choses soient bien explicites, comme ça je sais ce que vous êtes en train de me dire »
- Préjugés : toxicomanes en manque décrits notamment aux USA (Fullwiley 1998; Bemrich-Stolz 2015; Rouse 2011; Royal 2011)

La douleur prise en charge et bonne ambiance

- J'ai pas attendu. Dès que je suis arrivé, j'ai écrit, **ils ont dit ; « Drépanocytose ! »**, ils m'ont mis, ils ont ramené le brancard, tout de suite ! Ils m'ont mis, tu sais, ils ont mis les trucs..., trucs, après **ils m'ont emmené dans une salle, ils ont commencé à mettre..., les morphines, tout ça... C'était, c'était rapide.** (Mohamed)
- **Mis à part cet état de... de tension [...]** On sent la bonne ambiance, on sent le... Il y a un bon état d'esprit... Même s'il y a le boulot, mais on sent quand même que les gens ils sont... ils sympathiques, oui. **On sent une bonne atmosphère,** en tout cas. (Gérard)

Des améliorations, mais il faut rester attentifs

- Les locaux des urgences ont été rénovés.
- Les drépanocytaires sont prioritaires aux urgences.
- Mais il faut rester vigilant et former les nouveaux professionnels au soulagement de la douleur (rapidité et quantité suffisante)
- Combattre les a priori (toxicomanie)
- Conséquence : certains attendent de ne plus supporter la douleur pour se rendre aux urgences ⇒ recours tardif

Comprendre les problèmes de transition

Voir les obstacles sociaux

- Sortent de l'adolescence
- Sont en reconstruction identitaire (contestations)
- Testent leurs limites, prennent des risques (arrêt de la prise de médicaments pour voir...)
- Commencent des études ou une insertion professionnelle (beaucoup de problèmes à régler, ASE),
- Ont une vie affective à gérer
- et en même temps ils doivent s'intégrer à la médecine pour adultes (autonomes et adhérents).

Comment combattre ces problèmes ?

- Acculturer les patients à la médecine adulte, à la culture médicale et à ses modes de fonctionnement, à son vocabulaire
- Se baser sur leur scepticisme pour qu'ils posent des questions pertinentes, comprennent les limites des traitements, de spréconisations
- Informer sur l'efficacité du traitement, les doutes thérapeutiques, les risques pour que les patients puissent participer à la prise de décision. (Rouse 2011)

Conclusion

- Cibler à la fois l'éducation à la maladie et au traitement,
- l'accès à l'emploi (MDPH), aménagements universitaires (droits),
- les assurances et droits sociaux 100%,
- Les relations affectives et les questions d'engendrement,
- Et les relations avec médecins adultes non spécialisés dans la maladie et qui ne sont pas toujours au fait (Bemrich-Stolz 2015)

Merci