

UNIVERSITE DE STRASBOURG
FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

ANNÉE : 2022

N° : 259

**THÈSE
PRESENTÉE POUR LE DIPLÔME DE
DOCTEUR EN MÉDECINE**

Diplôme d'État
DES de Médecine Générale

PAR

Héloïse INOCENTE
Née le 13 mars 1992 à Besançon (25)

**TRANSITION DES SOINS PEDIATRIQUES VERS LES SERVICES ADULTES
CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE DREPANOCYTOSE**

Une étude qualitative réalisée à Strasbourg

Président de thèse : Madame le Professeur Catherine PAILLARD

Directeur de thèse : Madame le Docteur Murielle RONDEAU-LUTZ

FACULTÉ DE MÉDECINE, MAÏEUTIQUE ET SCIENCES DE LA SANTÉ

Edition MARS 2022
Année universitaire 2021-2022



- **Président de l'Université**
- **Doyen de la Faculté**
- **Premier Doyen de la Faculté**
- **Doyens honoraires :** (1976-1983)
(1983-1989)
(1989-1994)
(1994-2001)
(2001-2011)
- **Chargé de mission auprès du Doyen**
- **Responsable Administratif**

M. DENEKEN Michel
M. SIBILIA Jean
M. DERUELLE Philippe
M. DORNER Marc
M. MANTZ Jean-Marie
M. VINCENDON Guy
M. GERLINGER Pierre
M. LODES Bertrand
M. VICENTE Gilbert
M. STEEGMANN Geoffroy



HOPITAUX UNIVERSITAIRES
DE STRASBOURG (HUS)
Directeur général : M. GALY Michaël

A1 - PROFESSEUR TITULAIRE DU COLLEGE DE FRANCE

MANDEL Jean-Louis Chaire "Génétique humaine" (à compter du 01.11.2003)

A2 - MEMBRE SENIOR A L'INSTITUT UNIVERSITAIRE DE FRANCE (I.U.F.)

BAHRAM Séiamak Immunologie biologique (01.10.2013 au 31.09.2018)
DOLLFUS Hélène Génétique clinique (01.10.2014 au 31.09.2019)

A3 - PROFESSEUR(E)S DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS (PU-PH)

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
ADAM Philippe P0001	NRPô CS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service d'Hospitalisation des Urgences de Traumatologie / HP	50.02 Chirurgie orthopédique et traumatologique
AKLADIOS Cherif P0191	NRPô CS	• Pôle de Gynécologie-Obstétrique - Service de Gynécologie-Obstétrique/ HP	54.03 Gynécologie-Obstétrique ; gynécologie médicale Option : Gynécologie-Obstétrique
ANDRES Emmanuel P0002	RPô CS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Serv. de Médecine Interne, Diabète et Maladies métaboliques/HC	53.01 Option : médecine Interne
ANHEIM Mathieu P0003	NRPô NCS	• Pôle Tête et Cou-CETD - Service de Neurologie / Hôpital de Hautepierre	49.01 Neurologie
Mme ANTAL Maria Cristina M0003 / P0219	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Service de Pathologie / Hautepierre • Institut d'Histologie / Faculté de Médecine	42.02 Histologie, Embryologie et Cytogénétique (option biologique)
ARNAUD Laurent P0186	NRPô NCS	• Pôle MIRNED - Service de Rhumatologie / Hôpital de Hautepierre	50.01 Rhumatologie
BACHELLIER Philippe P0004	RPô CS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Serv. de chirurgie générale, hépatique et endocrinienne et Transplantation / HP	53.02 Chirurgie générale
BAHRAM Seiamak P0005	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie biologique / Nouvel Hôpital Civil - Institut d'Hématologie et d'Immunologie / Hôpital Civil / Faculté	47.03 Immunologie (option biologique)
BAUMERT Thomas P0007	NRPô CS	• Pôle Hépatodigestif de l'Hôpital Civil - Institut de Recherche sur les Maladies virales et hépatiques/Fac	52.01 Gastro-entérologie ; hépatologie Option : hépatologie
Mme BEAU-FALLER Michèle M0007 / P0170	NRPô NCS	• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / HP	44.03 Biologie cellulaire (option biologique)
BEAUJEU Rémy P0008	NRPô CS	• Pôle d'Imagerie - CME / Activités transversales • Unité de Neuroradiologie interventionnelle / Hautepierre	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
BECMEUR François P0009	NRPô NCS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Chirurgie Pédiatrique / Hôpital Hautepierre	54.02 Chirurgie infantile
BERNA Fabrice P0192	NRPô CS	• Pôle de Psychiatrie, Santé mentale et Addictologie - Service de Psychiatrie I / Hôpital Civil	49.03 Psychiatrie d'adultes ; Addictologie Option : Psychiatrie d'Adultes
BERTSCHY Gilles P0013	RPô CS	• Pôle de Psychiatrie et de santé mentale - Service de Psychiatrie II / Hôpital Civil	49.03 Psychiatrie d'adultes
BIERRY Guillaume P0178	NRPô NCS	• Pôle d'Imagerie - Service d'Imagerie II - Neuroradiologie-imagerie ostéoarticulaire-Pédiatrie / Hôpital Hautepierre	43.02 Radiologie et Imagerie médicale (option clinique)
BILBAULT Pascal P0014	RPô CS	• Pôle d'Urgences / Réanimations médicales / CAP - Service des Urgences médico-chirurgicales Adultes / HP	48.02 Réanimation ; Médecine d'urgence Option : médecine d'urgence
BLANC Frédéric P0213	NRPô NCS	- Pôle de Gériatrie - Service Evaluation - Gériatrie - Hôpital de la Robertsau	53.01 Médecine interne ; addictologie Option : gériatrie et biologie du vieillissement
BODIN Frédéric P0187	NRPô NCS	• Pôle de Chirurgie Maxillo-faciale, morphologie et Dermatologie - Service de Chirurgie Plastique et maxillo-faciale / Hôpital Civil	50.04 Chirurgie Plastique, Reconstructrice et Esthétique ; Brûlologie
BONNEMAINS Laurent M0099 / P0215	NRPô NCS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Pédiatrie 1 - Hôpital de Hautepierre	54.01 Pédiatrie
BONNOMET François P0017	NRPô CS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service d'Orthopédie-Traumatologie du Membre inférieur / HP	50.02 Chirurgie orthopédique et traumatologique
BOURCIER Tristan P0018	NRPô NCS	• Pôle de Spécialités médicales-Ophthalmologie / SMO - Service d'Ophthalmologie / Nouvel Hôpital Civil	55.02 Ophthalmologie
BOURGIN Patrice P0020	NRPô CS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Service de Neurologie - Unité du Sommeil / Hôpital Civil	49.01 Neurologie
Mme BRIGAND Cécile P0022	NRPô NCS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de Chirurgie générale et Digestive / HP	53.02 Chirurgie générale
BRUANT-RODIER Catherine P0023	NRPô CS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service de Chirurgie Plastique et Maxillo-faciale / HP	50.04 Option : chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique
Mme CAILLARD-OHLMANN Sophie P0171	NRPô NCS	• Pôle de Spécialités médicales-Ophthalmologie / SMO - Service de Néphrologie-Dialyse et Transplantation / NHC	52.03 Néphrologie

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
CASTELAIN Vincent P0027	NRPô NCS	• Pôle Urgences - Réanimations médicales / Centre antipoison - Service de Réanimation médicale / Hôpital Hautepierre	48.02 Réanimation
CHAKFE Nabil P0029	NRPô CS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Serv. de Chirurgie vasculaire et de transplantation rénale NHC	51.04 Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire Option : chirurgie vasculaire
CHARLES Yann-Philippe M0013 / P0172	NRPô NCS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service de Chirurgie du rachis / Chirurgie B / HC	50.02 Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mme CHARLOUX Anne P0028	NRPô NCS	• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et d'Explorations fonctionnelles / NHC	44.02 Physiologie (option biologique)
Mme CHARPIOT Anne P0030	NRPô NCS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Serv. d'Oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie cervico-faciale / HP	55.01 Oto-rhino-laryngologie
Mme CHENARD-NEU Marie-Pierre P0041	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Service de Pathologie / Hôpital de Hautepierre	42.03 Anatomie et cytologie pathologiques (option biologique)
CLAVERT Philippe P0044	NRPô CS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service d'Orthopédie-Traumatologie du Membre supérieur / HP	42.01 Anatomie (option clinique, orthopédie traumatologique)
COLLANGE Olivier PO193	NRPô NCS	• Pôle d'Anesthésie / Réanimations chirurgicales / SAMU-SMUR - Service d'Anesthésiologie-Réanimation Chirurgicale / NHC	48.01 Anesthésiologie-Réanimation ; Médecine d'urgence (option Anesthésiologie- Réanimation - Type clinique)
COLLONGUES Nicolas M0016 / PO220	NRPô NCS	• Pôle Tête et Cou-CETD - Centre d'Investigation Clinique / NHC et HP	49.01 Neurologie
CRIBIER Bernard P0045	NRPô CS	• Pôle d'Urologie, Morphologie et Dermatologie - Service de Dermatologie / Hôpital Civil	50.03 Dermato-Vénérologie
de BLAY de GAIX Frédéric P0048	RPô CS	• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Pneumologie / Nouvel Hôpital Civil	51.01 Pneumologie
de SEZE Jérôme P0057	NRPô CS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Centre d'investigation Clinique (CIC) - AX5 / Hôp. de Hautepierre	49.01 Neurologie
DEBRY Christian P0049	RPô CS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Serv. d'Oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie cervico-faciale / HP	55.01 Oto-rhino-laryngologie
DERUELLE Philippe P0199	RPô NCS	• Pôle de Gynécologie-Obstétrique - Service de Gynécologie-Obstétrique / Hôpital de Hautepierre	54.03 Gynécologie-Obstétrique; gynécologie médicale: option gynécologie-obstétrique
Mme DOLLFUS-WALTMANN Hélène P0054	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Service de Génétique Médicale / Hôpital de Hautepierre	47.04 Génétique (type clinique)
EHLINGER Matthieu P0188	NRPô NCS	• Pôle de l'Appareil Locomoteur - Service d'Orthopédie-Traumatologie du membre inférieur / HP	50.02 Chirurgie Orthopédique et Traumatologique
Mme ENTZ-WERLE Natacha P0059	NRPô NCS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Pédiatrie III / Hôpital de Hautepierre	54.01 Pédiatrie
Mme FACCA Sybille P0179	NRPô CS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service de Chirurgie de la Main - SOS Main / Hôp. Hautepierre	50.02 Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mme FAFI-KREMER Samira P0060	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Laboratoire (Institut) de Virologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Bactériologie- Virologie ; Hygiène Hospitalière Option Bactériologie- Virologie biologique
FAITOT François P0216	NRPô NCS	• Pôle de Pathologie digestives, hépatiques et de la transplantation - Serv. de chirurgie générale, hépatique et endocrinienne et Transplantation / HP	53.02 Chirurgie générale
FALCOZ Pierre-Emmanuel P0052	NRPô NCS	• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Chirurgie Thoracique / Nouvel Hôpital Civil	51.03 Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
FORNECKER Luc-Matthieu P0208	NRPô NCS	• Pôle d'Oncolo-Hématologie - Service d'hématologie / ICANS	47.01 Hématologie ; Transfusion Option : Hématologie
GALLIX Benoit P0214	NCS	• IHU - Institut Hospitalo-Universitaire - Hôpital Civil	43.02 Radiologie et imagerie médicale
GANGI Afshin P0062	RPô CS	• Pôle d'Imagerie - Service d'Imagerie A interventionnelle / Nouvel Hôpital Civil	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
GARNON Julien P0221	NRPô NCS	• Pôle d'Imagerie - Service d'Imagerie A interventionnelle / Nouvel Hôpital Civil	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
GAUCHER David P0063	NRPô NCS	• Pôle des Spécialités Médicales - Ophtalmologie / SMO - Service d'Ophtalmologie / Nouvel Hôpital Civil	55.02 Ophtalmologie
GENY Bernard P0064	NRPô CS	• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et d'Explorations fonctionnelles / NHC	44.02 Physiologie (option biologique)
GEORG Yannick P0200	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Serv. de Chirurgie Vasculaire et de transplantation rénale / NHC	51.04 Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire/ Option : chirurgie vasculaire
GICQUEL Philippe P0065	NRPô CS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Chirurgie Pédiatrique / Hôpital de Hautepierre	54.02 Chirurgie infantile
GOICHOT Bernard P0066	NRPô CS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service de Médecine interne et de nutrition / HP	54.04 Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
Mme GONZALEZ Maria P0067	NRPô CS	• Pôle de Santé publique et santé au travail - Service de Pathologie Professionnelle et Médecine du Travail/HC	46.02 Médecine et santé au travail Travail
GOTTENBERG Jacques-Eric P0068	NRPô CS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service de Rhumatologie / Hôpital Hautepierre	50.01 Rhumatologie
HANNEDOUCHE Thierry P0071	NRPô CS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Néphrologie-Dialyse et Transplantation / NHC	52.03 Néphrologie
HANSMANN Yves P0072	RPô NCS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service des Maladies infectieuses et tropicales / NHC	45.03 Option : Maladies infectieuses
Mme HELMS Julie M0114 / P0209	NRPô NCS	• Pôle Urgences - Réanimations médicales / Centre antipoison - Service de Réanimation Médicale / Nouvel Hôpital Civil	48.02 Médecine Intensive-Réanimation
HIRSCH Edouard P0075	NRPô NCS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Service de Neurologie / Hôpital de Hautepierre	49.01 Neurologie
IMPERIALE Alessio P0194	NRPô NCS	• Pôle d'imagerie - Service de Médecine Nucléaire et Imagerie Moléculaire / ICANS	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
ISNER-HOROBETI Marie-Eve P0189	RPô CS	• Pôle de Médecine Physique et de Réadaptation - Institut Universitaire de Réadaptation / Clémenceau	49.05 Médecine Physique et Réadaptation
JAULHAC Benoît P0078	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Bactériologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Option : Bactériologie-virologie (biologique)
Mme JEANDIDIER Nathalie P0079	NRPô CS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service d'Endocrinologie, diabète et nutrition / HC	54.04 Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
Mme JESEL-MOREL Laurence P0201	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Cardiologie / Nouvel Hôpital Civil	51.02 Cardiologie
KALTENBACH Georges P0081	RPô CS	• Pôle de Gériatrie - Service de Médecine Interne - Gériatrie / Hôpital de la Robertsau - Secteur Evaluation - Gériatrie / Hôpital de la Robertsau	53.01 Option : gériatrie et biologie du vieillissement

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
Mme KESSLER Laurence P0084	NRPô NCS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Serv. d'Endocrinologie, Diabète, Nutrition et Addictologie/ Méd.B/HC	54.04 Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
KESSLER Romain P0085	NRPô NCS	• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Pneumologie / Nouvel Hôpital Civil	51.01 Pneumologie
KINDO Michel P0195	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Chirurgie Cardio-vasculaire / Nouvel Hôpital Civil	51.03 Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Mme KORGANOW Anne-Sophie P0087	NRPô CS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Médecine Interne et d'Immunologie Clinique / NHC	47.03 Immunologie (option clinique)
KREMER Stéphane M0038 / P0174	NRPô CS	• Pôle d'Imagerie - Service Imagerie II - Neuroradio Ostéoarticulaire - Pédiatrie / HP	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
KUHN Pierre P0175	NRPô CS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Serv. de Néonatalogie et Réanimation néonatale (Pédiatrie II)/HP	54.01 Pédiatrie
KURTZ Jean-Emmanuel P0089	RPô NCS	• Pôle d'Onco-Hématologie - Service d'hématologie / ICANS	47.02 Option : Cancérologie (clinique)
Mme LALANNE Laurence P0202	NRPô CS	• Pôle de Psychiatrie, Santé mentale et Addictologie - Service d'Addictologie / Hôpital Civil	49.03 Psychiatrie d'adultes ; Addictologie (Option : Addictologie)
LANG Hervé P0090	NRPô NCS	• Pôle de Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, Chirurgie maxillofaciale, Morphologie et Dermatologie - Service de Chirurgie Urologique / Nouvel Hôpital Civil	52.04 Urologie
LAUGEL Vincent P0092	RPô CS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Pédiatrie 1 / Hôpital Hautepierre	54.01 Pédiatrie
Mme LEJAY Anne M0102 / P0217	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale cardiovasculaire - Service de Chirurgie vasculaire et de Transplantation rénale / NHC	51.04 Option : Chirurgie vasculaire
LE MINOR Jean-Marie P0190	NRPô NCS	• Pôle d'Imagerie - Institut d'Anatomie Normale / Faculté de Médecine - Service de Neuroradiologie, d'imagerie Ostéoarticulaire et interventionnelle/ Hôpital de Hautepierre	42.01 Anatomie
LESSINGER Jean-Marc P0	RPô CS	• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie générale et spécialisée / LBGS / NHC - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / Hautepierre	82.00 Sciences Biologiques de Pharmacie
LIPSKER Dan P0093	NRPô NCS	• Pôle de Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, Chirurgie maxillofaciale, Morphologie et Dermatologie - Service de Dermatologie / Hôpital Civil	50.03 Dermato-vénéréologie
LIVERNEAUX Philippe P0094	RPô NCS	• Pôle de l'Appareil locomoteur - Service de Chirurgie de la Main - SOS Main / Hôp. de Hautepierre	50.02 Chirurgie orthopédique et traumatologique
MALOUF Gabriel P0203	NRPô NCS	• Pôle d'Onco-hématologie - Service d'Oncologie médicale / ICANS	47.02 Cancérologie ; Radiothérapie Option : Cancérologie
MARK Manuel P0098	NRPô NCS	• Pôle de Biologie - Département Génomique fonctionnelle et cancer / IGBMC	54.05 Biologie et médecine du développement et de la reproduction (option biologique)
MARTIN Thierry P0099	NRPô NCS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Médecine Interne et d'Immunologie Clinique / NHC	47.03 Immunologie (option clinique)
Mme MASCAUX Céline P0210	NRPô NCS	• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Pneumologie / Nouvel Hôpital Civil	51.01 Pneumologie ; Addictologie
Mme MATHELIN Carole P0101	NRPô CS	• Pôle de Gynécologie-Obstétrique - Unité de Sénologie / ICANS	54.03 Gynécologie-Obstétrique ; Gynécologie Médicale
MAUVIEUX Laurent P0102	NRPô CS	• Pôle d'Onco-Hématologie - Laboratoire d'Hématologie Biologique - Hôpital de Hautepierre - Institut d'Hématologie / Faculté de Médecine	47.01 Hématologie ; Transfusion Option Hématologie Biologique
MAZZUCOTELLI Jean-Philippe P0103	NRPô CS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Chirurgie Cardio-vasculaire / Nouvel Hôpital Civil	51.03 Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
MENARD Didier P0222	NRPô NCS	• Pôle de Biologie - Laboratoire de Parasitologie et de Mycologie médicale/PTM HUS	45.02 Parasitologie et mycologie (option biologique)
MERTES Paul-Michel P0104	RPô CS	• Pôle d'Anesthésiologie / Réanimations chirurgicales / SAMU-SMUR - Service d'Anesthésiologie-Réanimation chirurgicale / NHC	48.01 Option : Anesthésiologie-Réanimation (type mixte)
MEYER Alain M0093 / P0223	NRPô NCS	• Institut de Physiologie / Faculté de Médecine • Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et d'Explorations fonctionnelles / NHC	44.02 Physiologie (option biologique)
MEYER Nicolas P0105	NRPô NCS	• Pôle de Santé publique et Santé au travail - Laboratoire de Biostatistiques / Hôpital Civil • Biostatistiques et Informatique / Faculté de médecine / Hôp. Civil	46.04 Biostatistiques, Informatique Médicale et Technologies de Communication (option biologique)
MEZIANI Ferhat P0106	NRPô CS	• Pôle Urgences - Réanimations médicales / Centre antipoison - Service de Réanimation Médicale / Nouvel Hôpital Civil	48.02 Réanimation
MONASSIER Laurent P0107	NRPô CS	• Pôle de Pharmacie-pharmacologie - Labo. de Neurobiologie et Pharmacologie cardio-vasculaire- EA7295 / Fac	48.03 Option : Pharmacologie fondamentale
MOREL Olivier P0108	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Cardiologie / Nouvel Hôpital Civil	51.02 Cardiologie
MOULIN Bruno P0109	NRPô CS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Néphrologie-Dialyse et Transplantation / NHC	52.03 Néphrologie
MUTTER Didier P0111	RPô NCS	• Pôle Hépato-digestif de l'Hôpital Civil - Service de Chirurgie Viscérale et Digestive / NHC	52.02 Chirurgie digestive
NAMER Izzie Jacques P0112	NRPô CS	• Pôle d'Imagerie - Service de Médecine Nucléaire et Imagerie Moléculaire / ICANS	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
NOEL Georges P0114	NRPô NCS	• Pôle d'Imagerie - Service de radiothérapie / ICANS	47.02 Cancérologie ; Radiothérapie Option Radiothérapie biologique
NOLL Eric M0111 / P0218	NRPô NCS	• Pôle d'Anesthésie Réanimation Chirurgicale SAMU-SMUR - Service Anesthésiologie et de Réanimation Chirurgicale - HP	48.01 Anesthésiologie-Réanimation
OHANA Mickael P0211	NRPô NCS	• Pôle d'Imagerie - Serv. d'Imagerie B - Imagerie viscérale et cardio-vasculaire / NHC	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
OHLMANN Patrick P0115	RPô CS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Cardiologie / Nouvel Hôpital Civil	51.02 Cardiologie
Mme OLLAND Anne P0204	NRPô NCS	• Pôle de Pathologie Thoracique - Service de Chirurgie thoracique / Nouvel Hôpital Civil	51.03 Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Mme PAILLARD Catherine P0180	NRPô CS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Pédiatrie III / Hôpital de Hautepierre	54.01 Pédiatrie
PELACCIA Thierry P0205	NRPô NCS	• Pôle d'Anesthésie / Réanimation chirurgicales / SAMU-SMUR - Centre de formation et de recherche en pédagogie des sciences de la santé / Faculté	48.05 Réanimation ; Médecine d'urgence Option : Médecine d'urgences

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
Mme PERRETTA Silvana P0117	NRPô NCS	• Pôle Hépato-digestif de l'Hôpital Civil - Service de Chirurgie Viscérale et Digestive / Nouvel Hôpital Civil	52.02 Chirurgie digestive
PESSAUX Patrick P0118	NRPô CS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de Chirurgie Viscérale et Digestive / Nouvel Hôpital Civil	52.02 Chirurgie Digestive
PETIT Thierry P0119	CDp	• ICANS - Département de médecine oncologique	47.02 Cancérologie ; Radiothérapie Option : Cancérologie Clinique
PIVOT Xavier P0206	NRPô NCS	• ICANS - Département de médecine oncologique	47.02 Cancérologie ; Radiothérapie Option : Cancérologie Clinique
POTTECHER Julien P0181	NRPô CS	• Pôle d'Anesthésie / Réanimations chirurgicales / SAMU-SMUR - Service d'Anesthésie et de Réanimation Chirurgicale/Haute-pierre	48.01 Anesthésiologie-réanimation ; Médecine d'urgence (option clinique)
PRADIGNAC Alain P0123	NRPô NCS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service de Médecine interne et nutrition / HP	44.04 Nutrition
PROUST François P0182	NRPô CS	• Pôle Tête et Cou - Service de Neurochirurgie / Hôpital de Haute-pierre	49.02 Neurochirurgie
Pr RAUL Jean-Sébastien P0125	NRPô CS	• Pôle de Biologie - Service de Médecine Légale, Consultation d'Urgences médico-judiciaires et Laboratoire de Toxicologie / Faculté et NHC • Institut de Médecine Légale / Faculté de Médecine	46.03 Médecine Légale et droit de la santé
REIMUND Jean-Marie P0126	NRPô NCS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Serv. d'Hépatogastro-Entérologie et d'Assistance Nutritive / HP	52.01 Option : Gastro-entérologie
Pr RICCI Roméo P0127	NRPô NCS	• Pôle de Biologie - Département Biologie du développement et cellules souches / IGBMC	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
ROHR Serge P0128	NRPô CS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de Chirurgie générale et Digestive / HP	53.02 Chirurgie générale
ROMAIN Benoît M0061 / P0224	NRPô NCS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de Chirurgie générale et Digestive / HP	53.02 Chirurgie générale
Mme ROSSIGNOL -BERNARD Sylvie P0196	NRPô NCS	• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Pédiatrie / Hôpital de Haute-pierre	54.01 Pédiatrie
ROUL Gérard P0129	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Cardiologie / Nouvel Hôpital Civi	51.02 Cardiologie
Mme ROY Catherine P0140	NRPô CS	• Pôle d'Imagerie - Serv. d'Imagerie B - Imagerie viscérale et cardio-vasculaire / NHC	43.02 Radiologie et imagerie médicale (opt clinique)
SANANES Nicolas P0212	NRPô NCS	• Pôle de Gynécologie-Obstétrique - Service de Gynécologie-Obstétrique/ HP	54.03 Gynécologie-Obstétrique ; gynécologie médicale Option : Gynécologie-Obstétrique
SAUER Arnaud P0183	NRPô NCS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service d'Ophtalmologie / Nouvel Hôpital Civil	55.02 Ophtalmologie
SAULEAU Erik-André P0184	NRPô NCS	• Pôle de Santé publique et Santé au travail - Service de Santé Publique / Hôpital Civil • Biostatistiques et Informatique / Faculté de médecine / HC	46.04 Biostatistiques, Informatique médicale et Technologies de Communication (option biologique)
SAUSSINE Christian P0143	RPô CS	• Pôle d'Urologie, Morphologie et Dermatologie - Service de Chirurgie Urologique / Nouvel Hôpital Civil	52.04 Urologie
Mme SCHATZ Claude P0147	NRPô CS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service d'Ophtalmologie / Nouvel Hôpital Civil	55.02 Ophtalmologie
Mme SCHLUTH-BOLARD Caroline P0225	NRPô NCS	• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic Génétique / Nouvel Hôpital Civil	47.04 Génétique (option biologique)
SCHNEIDER Francis P0144	NRPô CS	• Pôle Urgences - Réanimations médicales / Centre antipoison - Service de Réanimation médicale / Hôpital de Haute-pierre	48.02 Réanimation
Mme SCHRODER Carmen P0185	NRPô CS	• Pôle de Psychiatrie et de santé mentale - Service de Psychothérapie pour Enfants et Adolescents / HC	49.04 Pédopsychiatrie ; Addictologie
SCHULTZ Philippe P0145	NRPô NCS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Serv. d'Oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie cervico-faciale / HP	55.01 Oto-rhino-laryngologie
SERFATY Lawrence P0197	NRPô CS	• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service d'Hépatogastro-Entérologie et d'Assistance Nutritive/HP	52.01 Gastro-entérologie ; Hépatologie ; Addictologie Option : Hépatologie
SIBILIA Jean P0146	NRPô NCS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service de Rhumatologie / Hôpital Haute-pierre	50.01 Rhumatologie
STEPHAN Dominique P0150	NRPô CS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Serv. des Maladies vasculaires-HTA-Pharmacologie clinique/NHC	51.04 Option : Médecine vasculaire
THAVEAU Fabien P0152	NRPô NCS	• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Service de Chirurgie vasculaire et de transplantation rénale / NHC	51.04 Option : Chirurgie vasculaire
Mme TRANCHANT Christine P0153	NRPô CS	• Pôle Tête et Cou - CETD - Service de Neurologie / Hôpital de Haute-pierre	49.01 Neurologie
VEILLON Francis P0155	NRPô CS	• Pôle d'Imagerie - Service d'Imagerie 1 - Imagerie viscérale, ORL et mammaire / HP	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
VELTEN Michel P0156	NRPô NCS	• Pôle de Santé publique et Santé au travail - Département de Santé Publique / Secteur 3 - Epidémiologie et Economie de la Santé / Hôpital Civil • Laboratoire d'Epidémiologie et de santé publique / HC / Faculté	46.01 Epidémiologie, économie de la santé et prévention (option biologique)
VETTER Denis P0157	NRPô NCS	• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service de Médecine Interne, Diabète et Maladies métaboliques/HC	52.01 Option : Gastro-entérologie
VIDAILHET Pierre P0158	NRPô CS	• Pôle de Psychiatrie et de santé mentale - Service de Psychiatrie d'Urgences, de liaison et de Psychotraumatologie / Hôpital Civil	49.03 Psychiatrie d'adultes
VIVILLE Stéphane P0159	NRPô NCS	• Pôle de Biologie - Laboratoire de Parasitologie et de Pathologies tropicales /Faculté	54.05 Biologie et médecine du développement et de la reproduction (option biologique)
VOGEL Thomas P0160	NRPô CS	• Pôle de Gériatrie - Serv. de soins de suite et réadaptation gériatrique/Hôp.Robertsau	51.01 Option : Gériatrie et biologie du vieillissement
WEBER Jean-Christophe Pierre P0162	NRPô CS	• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Médecine Interne / Nouvel Hôpital Civil	53.01 Option : Médecine Interne

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
WOLF Philippe P0207	NRPô NCS	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de Chirurgie Générale et de Transplantations multiorganes / HP - Coordonnateur des activités de prélèvements et transplantations des HU 	53.02 Chirurgie générale
Mme WOLFF Valérie P0001	NRPô CS	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Tête et Cou - Unité Neurovasculaire / Hôpital de Hautepierre 	49.01 Neurologie

HC : Hôpital Civil - HP : Hôpital de Hautepierre - NHC : Nouvel Hôpital Civil - PTM = Plateau technique de microbiologie

* : CS (Chef de service) ou NCS (Non Chef de service hospitalier) Cspi : Chef de service par intérim CSp : Chef de service provisoire (un an)

CU : Chef d'unité fonctionnelle

Pô : Pôle RPô (Responsable de Pôle) ou NRPô (Non Responsable de Pôle)

Cons. : Consultanat hospitalier (poursuite des fonctions hospitalières sans chef de service) Dir : Directeur

(1) En surnombre universitaire jusqu'au 31.08.2018

(3) (7) Consultant hospitalier (pour un an) éventuellement renouvelable --> 31.08.2017

(5) En surnombre universitaire jusqu'au 31.08.2019 (8) Consultant hospitalier (pour une 2ème année) --> 31.08.2017

(6) En surnombre universitaire jusqu'au 31.08.2017 (9) Consultant hospitalier (pour une 3ème année) --> 31.08.2017

A4 - PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
CALVEL Laurent	NRPô CS	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Soins palliatifs / NHC 	46.05 Médecine palliative
HABERSETZER François	CS	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Hépato-digestif - Service de Gastro-Entérologie - NHC 	52.01 Gastro-Entérologie
MIYAZAKI Toru		<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie Biologique / HC 	
SALVAT Eric	CS	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Tête-Cou - Centre d'Evaluation et de Traitement de la Douleur / HP 	

B1 - MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS (MCU-PH)

MO142	NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
	AGIN Arnaud M0001		• Pôle d'Imagerie - Service de Médecine nucléaire et Imagerie Moléculaire / ICANS	43.01 Biophysique et Médecine nucléaire
	Mme ANTONI Delphine M0109		• Pôle d'Imagerie - Service de Radiothérapie / ICANS	47.02 Cancérologie ; Radiothérapie
	Mme AYME-DIETRICH Estelle M0117		• Pôle de Pharmacologie - Unité de Pharmacologie clinique / Faculté de Médecine	48.03 Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie Option : pharmacologie fondamentale
	Mme BIANCALANA Valérie M0008		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic Génétique / Nouvel Hôpital Civil	47.04 Génétique (option biologique)
	BLONDET Cyrille M0091		• Pôle d'Imagerie - Service de Médecine nucléaire et Imagerie Moléculaire / ICANS	43.01 Biophysique et médecine nucléaire (option clinique)
	BOUSIGES Olivier M0092		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / HP	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
	Mme BRU Valérie M0045		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Parasitologie et de Mycologie médicale/PTM HUS - Institut de Parasitologie / Faculté de Médecine	45.02 Parasitologie et mycologie (option biologique)
	Mme BUND Caroline M0129		• Pôle d'Imagerie - Service de médecine nucléaire et imagerie moléculaire / ICANS	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
	CARAPITO Raphaël M0113		• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie biologique / Nouvel Hôpital Civil	47.03 Immunologie
	CAZZATO Roberto M0118		• Pôle d'Imagerie - Service d'Imagerie A interventionnelle / NHC	43.02 Radiologie et imagerie médicale (option clinique)
	Mme CEBULA Hélène M0124		• Pôle Tête-Cou - Service de Neurochirurgie / HP	49.02 Neurochirurgie
	CERALINE Jocelyn M0012		• Pôle de Biologie - Département de Biologie structurale Intégrative / IGBMC	47.02 Cancérologie ; Radiothérapie (option biologique)
	CHERRIER Thomas M0136		• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie biologique / Nouvel Hôpital Civil	47.03 Immunologie (option biologique)
	CHOQUET Philippe M0014		• Pôle d'Imagerie - UF6237 - Imagerie Préclinique / HP	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
	CLERE-JEHL Raphaël M0137		• Pôle Urgences - Réanimations médicales / Centre antipoison - Service de Réanimation médicale / Hôpital de Hautepierre	48.02 Réanimation
	Mme CORDEANU Elena Mihaela M0138		• Pôle d'activité médico-chirurgicale Cardio-vasculaire - Serv. des Maladies vasculaires-HTA-Pharmacologie clinique/NHC	51.04 Option : Médecine vasculaire
	DALI-YOUCEF Ahmed Nassim M0017		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et Biologie moléculaire / NHC	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
	DELHORME Jean-Baptiste M0130		• Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de Chirurgie générale et Digestive / HP	53.02 Chirurgie générale
	DEVYS Didier M0019		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic génétique / Nouvel Hôpital Civil	47.04 Génétique (option biologique)
	Mme DINKELACKER Véra M0131		• Pôle Tête et Cou - CETD - Service de Neurologie / Hôpital de Hautepierre	49.01 Neurologie
	DOLLÉ Pascal M0021		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et biologie moléculaire / NHC	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
	Mme ENACHE Irina M0024		• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et d'Explorations fonctionnelles / IGBMC	44.02 Physiologie
	Mme FARRUGIA-JACAMON Audrey M0034		• Pôle de Biologie - Service de Médecine Légale, Consultation d'Urgences médico-judiciaires et Laboratoire de Toxicologie / Faculté et HC - Institut de Médecine Légale / Faculté de Médecine	46.03 Médecine Légale et droit de la santé
	FELTEN Renaud M0139		• Pôle Tête et Cou - CETD - Centre d'Investigation Clinique (CIC) - AX5 / Hôpital de Hautepierre	48.04 Thérapeutique, Médecine de la douleur, Addictologie
	FILISSETTI Denis M0025	CS	• Pôle de Biologie - Labo. de Parasitologie et de Mycologie médicale / PTM HUS et Faculté	45.02 Parasitologie et mycologie (option biologique)
	FOUCHER Jack M0027		• Institut de Physiologie / Faculté de Médecine • Pôle de Psychiatrie et de santé mentale - Service de Psychiatrie I / Hôpital Civil	44.02 Physiologie (option clinique)
	GANTNER Pierre M0132		• Pôle de Biologie - Laboratoire (Institut) de Virologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Bactériologie- Virologie ; Hygiène Hospitalière Option Bactériologie- Virologie biologique
	GIES Vincent M0140		• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Médecine Interne et d'Immunologie Clinique / NHC	47.03 Immunologie (option clinique)
	GRILLON Antoine M0133		• Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Bactériologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Option : Bactériologie -virologie (biologique)
	GUERIN Eric M0032		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / HP	44.03 Biologie cellulaire (option biologique)
	GUFFROY Aurélien M0125		• Pôle de Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - Service de Médecine interne et d'Immunologie clinique / NHC	47.03 Immunologie (option clinique)
	Mme HARSAN-RASTEI Laura M0119		• Pôle d'Imagerie - Service de Médecine Nucléaire et Imagerie Moléculaire / ICANS	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
	HUBELE Fabrice M0033		• Pôle d'Imagerie - Service de Médecine nucléaire et Imagerie Moléculaire / ICANS - Service de Biophysique et de Médecine Nucléaire / NHC	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
	KASTNER Philippe M0089		• Pôle de Biologie - Département Génomique fonctionnelle et cancer / IGBMC	47.04 Génétique (option biologique)
	Mme KEMMEL Véronique M0036		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / HP	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
	KOCH Guillaume M0126		- Institut d'Anatomie Normale / Faculté de Médecine	42.01 Anatomie (Option clinique)
	Mme KRASNY-PACINI Agata M0134		• Pôle de Médecine Physique et de Réadaptation - Institut Universitaire de Réadaptation / Clémenceau	49.05 Médecine Physique et Réadaptation
	Mme LAMOUR Valérie M0040		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / HP	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
	Mme LANNES Béatrice M0041		• Institut d'Histologie / Faculté de Médecine • Pôle de Biologie - Service de Pathologie / Hôpital de Hautepierre	42.02 Histologie, Embryologie et Cytogénétique (option biologique)
	LAVAUX Thomas M0042		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / HP	44.03 Biologie cellulaire

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section du Conseil National des Universités
LENORMAND Cédric M0103		• Pôle de Chirurgie maxillo-faciale, Morphologie et Dermatologie - Service de Dermatologie / Hôpital Civil	50.03 Dermato-Vénérologie
LHERMITTE Benoît M0115		• Pôle de Biologie - Service de Pathologie / Hôpital de Haute-pierre	42.03 Anatomie et cytologie pathologiques
LUTZ Jean-Christophe M0046		• Pôle de Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, Chirurgie maxillofaciale, Morphologie et Dermatologie - Service de Chirurgie Plastique et Maxillo-faciale / Hôpital Civil	55.03 Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
MIGUET Laurent M0047		• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Hématologie biologique / Hôpital de Haute-pierre et NHC	44.03 Biologie cellulaire (type mixte : biologique)
Mme MOUTOU Céline ép. GUNTNER M0049	CS	• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic préimplantatoire / CMCO Schiltigheim	54.05 Biologie et médecine du développement et de la reproduction (option biologique)
MULLER Jean M0050		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic génétique / Nouvel Hôpital Civil	47.04 Génétique (option biologique)
Mme NICOLAE Alina M0127		• Pôle de Biologie - Service de Pathologie / Hôpital de Haute-pierre	42.03 Anatomie et Cytologie Pathologiques (Option Clinique)
Mme NOURRY Nathalie M0011		• Pôle de Santé publique et Santé au travail - Serv. de Pathologie professionnelle et de Médecine du travail/HC	46.02 Médecine et Santé au Travail (option clinique)
PENCREACH Erwan M0052		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et biologie moléculaire / NHC	44.01 Biochimie et biologie moléculaire
PFAFF Alexander M0053		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Parasitologie et de Mycologie médicale /PTM HUS	45.02 Parasitologie et mycologie
Mme PITON Amélie M0094		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic génétique / NHC	47.04 Génétique (option biologique)
Mme PORTER Louise M0135		• Pôle de Biologie - Service de Génétique Médicale / Hôpital de Haute-pierre	47.04 Génétique (type clinique)
PREVOST Gilles M0057		• Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Bactériologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Option : Bactériologie -virologie (biologique)
Mme RADOSAVLJEVIC Mirjana M0058		• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie biologique / Nouvel Hôpital Civil	47.03 Immunologie (option biologique)
Mme REIX Nathalie M0095		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et Biologie moléculaire / NHC - Service de Chirurgie / ICANS	43.01 Biophysique et médecine nucléaire
Mme RIOU Marianne M0141		• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et explorations fonctionnelles / NHC	44.02 Physiologie (option clinique)
ROGUE Patrick (cf. A2) M0060		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie Générale et Spécialisée / NHC	44.01 Biochimie et biologie moléculaire (option biologique)
Mme ROLLAND Delphine M0121		• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Hématologie biologique / Haute-pierre	47.01 Hématologie ; transfusion (type mixte : Hématologie)
Mme RUPPERT Elisabeth M0106		• Pôle Tête et Cou - Service de Neurologie - Unité de Pathologie du Sommeil / HC	49.01 Neurologie
Mme SABOU Alina M0096		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Parasitologie et de Mycologie médicale/PTM HUS - Institut de Parasitologie / Faculté de Médecine	45.02 Parasitologie et mycologie (option biologique)
Mme SCHEIDECKER Sophie M0122		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic génétique / Nouvel Hôpital Civil	47.04 Génétique
SCHRAMM Frédéric M0068		• Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Bactériologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Option : Bactériologie -virologie (biologique)
Mme SOLIS Morgane M0123		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Virologie / Hôpital de Haute-pierre	45.01 Bactériologie-Virologie ; hygiène hospitalière Option : Bactériologie-Virologie
Mme SORDET Christelle M0069		• Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie, Diabétologie (MIRNED) - Service de Rhumatologie / Hôpital de Haute-pierre	50.01 Rhumatologie
Mme TALAGRAND-REBOUL Emilie M0142		• Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Bactériologie / PTM HUS et Faculté	45.01 Option : Bactériologie -virologie (biologique)
TALHA Samy M0070		• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et explorations fonctionnelles / NHC	44.02 Physiologie (option clinique)
Mme TALON Isabelle M0039		• Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Chirurgie Pédiatrique / Hôpital Haute-pierre	54.02 Chirurgie infantile
TELETIN Marius M0071		• Pôle de Biologie - Service de Biologie de la Reproduction / CMCO Schiltigheim	54.05 Biologie et médecine du développement et de la reproduction (option biologique)
VALLAT Laurent M0074		• Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie Biologique - Hôpital de Haute-pierre	47.01 Hématologie ; Transfusion Option Hématologie Biologique
Mme VELAY-RUSCH Aurélie M0128		• Pôle de Biologie - Laboratoire de Virologie / Hôpital Civil	45.01 Bactériologie- Virologie ; Hygiène Hospitalière Option Bactériologie- Virologie biologique
Mme VILLARD Odile M0076		• Pôle de Biologie - Labo. de Parasitologie et de Mycologie médicale / PTM HUS et Fac	45.02 Parasitologie et mycologie (option biologique)
Mme WOLF Michèle M0010		• Chargé de mission - Administration générale - Direction de la Qualité / Hôpital Civil	48.03 Option : Pharmacologie fondamentale
Mme ZALOSZYC Ariane ép. MARCANTONI M0116		• Pôle Médico-Chirurgical de Pédiatrie - Service de Pédiatrie I / Hôpital de Haute-pierre	54.01 Pédiatrie
ZOLL Joff rey M0077		• Pôle de Pathologie thoracique - Service de Physiologie et d'Explorations fonctionnelles / HC	44.02 Physiologie (option clinique)

B2 - PROFESSEURS DES UNIVERSITES (monoappartenant)

Pr BONA Christian P0166

Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine

72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques

B3 - MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES (monoappartenant)

Mr KESSEL Nils	Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine	72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques
Mr LANDRE Lionel	ICUBE-UMR 7357 - Equipe IMIS / Faculté de Médecine	69. Neurosciences
Mme MIRALLES Célia	Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine	72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques
Mme SCARFONE Marianna	Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine	72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques
Mme THOMAS Marion	Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine	72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques
Mr VAGNERON Frédéric	Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine	72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques
Mr ZIMMER Alexis	Département d'Histoire de la Médecine / Faculté de Médecine	72. Epistémologie - Histoire des sciences et des Techniques

C - ENSEIGNANTS ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

C1 - PROFESSEURS ASSOCIES DES UNIVERSITES DE M. G. (mi-temps)

Pr Ass. GRIES Jean-Luc	M0084	Médecine générale (01.09.2017)
Pre Ass. GROB-BERTHOU Anne	M0109	Médecine générale (01.09.2015)
Pr Ass. GUILLOU Philippe	M0089	Médecine générale (01.11.2013)
Pr Ass. HILD Philippe	M0090	Médecine générale (01.11.2013)
Pr Ass. ROUGERIE Fabien	M0097	Médecine générale (01.09.2014)

C2 - MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE - TITULAIRE

Dre CHAMBE Juliette	M0108	53.03 Médecine générale (01.09.2015)
Dr LORENZO Mathieu		53.03 Médecine générale

C3 - MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DES UNIVERSITES DE M. G. (mi-temps)

Dre DUMAS Claire		Médecine générale (01.09.2016 au 31.08.2019)
Dre SANSELME Anne-Elisabeth		Médecine générale
Dr SCHMITT Yannick		Médecine générale

D - ENSEIGNANTS DE LANGUES ETRANGERES

D1 - PROFESSEUR AGREGE, PRAG et PRCE DE LANGUES

Mme ACKER-KESLER Pia	M0085	Professeure certifiée d'Anglais (depuis 01.09.03)
Mme CANDAS Peggy	M0086	Professeure agrégée d'Anglais (depuis le 01.09.99)
Mme SIEBENBOUR Marie-Noëlle	M0087	Professeure certifiée d'Allemand (depuis 01.09.11)
Mme JUNGER Nicole	M0088	Professeure certifiée d'Anglais (depuis 01.09.09)
Mme MARTEN Susanne	M0098	Professeure certifiée d'Allemand (depuis 01.09.14)

E - PRATICIENS HOSPITALIERS - CHEFS DE SERVICE NON UNIVERSITAIRES

Dr ASTRUC Dominique	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie - Service de Réanimation pédiatrique spécialisée et de surveillance continue / Hôpital de Hautepierre
Dr DE MARCHI Martin	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Oncologie médico-chirurgicale et d'Hématologie - Service d'Oncologie Médicale / ICANS
Mme Dre GERARD Bénédicte	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic Génétique / Nouvel Hôpital Civil
Mme Dre GOURIEUX Bénédicte	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Pharmacie-pharmacologie - Service de Pharmacie-Stérilisation / Nouvel Hôpital Civil
Dr KARCHER Patrick	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Gériatrie - Service de Soins de suite de Longue Durée et d'hébergement gériatrique / EHPAD / Hôpital de la Robertsau
Mme Dre LALLEMAN Lucie	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Urgences - SAMU67 - Médecine Intensive et Réanimation - Permanence d'accès aux soins de santé - La Boussole (PASS)
Dr LEFEBVRE Nicolas	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Spécialités Médicales - Ophtalmologie - Hygiène (SMO) - Service des Maladies Infectieuses et Tropicales / Nouvel Hôpital Civil
Mme Dre LICHTBLAU Isabelle	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Biologie - Laboratoire de biologie de la reproduction / CMCO de Schiltigheim
Mme Dre MARTIN-HUNYADI Catherine	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Gériatrie - Secteur Evaluation / Hôpital de la Robertsau
Dr NISAND Gabriel	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Santé Publique et Santé au travail - Service de Santé Publique - DIM / Hôpital Civil
Mme Dre PETIT Flore	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Spécialités Médicales - Ophtalmologie - Hygiène (SMO) - UCSA
Dr PIRRELLO Olivier	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Gynécologie et d'Obstétrique - Service de Gynécologie-Obstétrique / CMCO
Dr REY David	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Spécialités médicales - Ophtalmologie / SMO - «Le trait d'union» - Centre de soins de l'infection par le VIH / Nouvel Hôpital Civil
Mme Dre RONDE OUSTEAU Cécile	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Locomax - Service de Chirurgie Séptique / Hôpital de Hautepierre
Mme Dre RONGIERES Catherine	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle de Gynécologie et d'Obstétrique - Centre Clinico Biologique d'AMP / CMC
Dr TCHOMAKOV Dimitar	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Médico-Chirurgical de Pédiatrie - Service des Urgences Médico-Chirurgicales pédiatriques / Hôpital de Hautepierre
Mme Dre WEISS Anne	<ul style="list-style-type: none"> • Pôle Urgences - SAMU67 - Médecine Intensive et Réanimation - SAMU

F1 - PROFESSEURS ÉMÉRITES

- o **de droit et à vie** (membre de l'Institut)
 - CHAMBON Pierre (Biochimie et biologie moléculaire)
 - MANDEL Jean-Louis (Génétique et biologie moléculaire et cellulaire)
- o **pour trois ans (1er avril 2019 au 31 mars 2022)**
 - Mme STEIB Annick (Anesthésie, Réanimation chirurgicale)
- o **pour trois ans (1er septembre 2019 au 31 août 2022)**
 - DUFOUR Patrick (Cancérologie clinique)
 - NISAND Israël (Gynécologie-obstétrique)
 - PINGET Michel (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques)
 - Mme QUOIX Elisabeth (Pneumologie)
- o **pour trois ans (1er septembre 2020 au 31 août 2023)**
 - BELLOCQ Jean-Pierre (Service de Pathologie)
 - DANION Jean-Marie (Psychiatrie)
 - KEMPF Jean-François (Chirurgie orthopédique et de la main)
 - KOPFERSCHMITT Jacques (Urgences médico-chirurgicales Adultes)
- o **pour trois ans (1er septembre 2021 au 31 août 2024)**
 - DANION Anne (Pédopsychiatrie, addictologie)
 - DIEMUNSCH Pierre (Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale)
 - HERBRECHT Raoul (Hématologie)
 - STEIB Jean-Paul (Chirurgie du rachis)

F2 - PROFESSEUR des UNIVERSITES ASSOCIE (mi-temps)

M. SOLER Luc CNU-31 IRCAD (01.09.2009 - 30.09.2012 / renouvelé 01.10.2012-30.09.2015-30.09.2021)

F3 - PROFESSEURS CONVENTIONNÉS* DE L'UNIVERSITE

Pr CHARRON Dominique	(2019-2020)
Pr KINTZ Pascal	(2019-2020)
Pr LAND Walter G.	(2019-2020)
Pr MAHE Antoine	(2019-2020)
Pr MASTELLI Antoine	(2019-2020)
Pr REIS Jacques	(2019-2020)
Pre RONGIERES Catherine	(2019-2020)

(* 4 années au maximum)

G1 - PROFESSEURS HONORAIRES

ADLOFF Michel (Chirurgie digestive) / 01.09.94
 BABIN Serge (Orthopédie et Traumatologie) / 01.09.01
 BALDAUF Jean-Jacques (Gynécologie obstétrique) / 01.09.21
 BAREISS Pierre (Cardiologie) / 01.09.12
 BATZENSCHLAGER André (Anatomie Pathologique) / 01.10.95
 BAUMANN René (Hépatogastro-entérologie) / 01.09.10
 BERGERAT Jean-Pierre (Cancérologie) / 01.01.16
 BERTHEL Marc (Gériatrie) / 01.09.18
 BIENZT Michel (Hygiène Hospitalière) / 01.09.04
 BLICKLE Jean-Frédéric (Médecine Interne) / 15.10.17
 BLOCH Pierre (Radiologie) / 01.10.95
 BOEHM-BURGER Nelly (Histologie) / 01.09.20
 BOURJAT Pierre (Radiologie) / 01.09.03
 BOUSQUET Pascal (Pharmacologie) / 01.09.19
 BRECHENMACHER Claude (Cardiologie) / 01.07.99
 BRETTE Jean-Philippe (Gynécologie-Obstétrique) / 01.09.10
 BURGHARD Guy (Pneumologie) / 01.10.86
 BURSZEJN Claude (Pédopsychiatrie) / 01.09.18
 CANTINEAU Alain (Médecine et Santé au travail) / 01.09.15
 CAZENAIVE Jean-Pierre (Hématologie) / 01.09.15
 CHAMPY Maxime (Stomatologie) / 01.10.95
 CHAUVIN Michel (Cardiologie) / 01.09.18
 CHELLY Jameleddine (Diagnostic génétique) / 01.09.20
 CINQUALBRE Jacques (Chirurgie générale) / 01.10.12
 CLAVERT Jean-Michel (Chirurgie infantile) / 31.10.16
 COLLARD Maurice (Neurologie) / 01.09.00
 CONSTANTINESCO André (Biophysique et médecine nucléaire) / 01.09.11
 DIETMANN Jean-Louis (Radiologie) / 01.09.17
 DOFFOEL Michel (Gastroentérologie) / 01.09.17
 DUCLOS Bernard (Hépatogastro-Hépatologie) / 01.09.19
 DUPEYRON Jean-Pierre (Anesthésiologie-Réa.Chir.) / 01.09.13
 EISENMANN Bernard (Chirurgie cardio-vasculaire) / 01.04.10
 FABRE Michel (Cytologie et histologie) / 01.09.02
 FISCHBACH Michel (Pédiatrie) / 01.10.16
 FLAMENT Jacques (Ophtalmologie) / 01.09.09
 GAY Gérard (Hépatogastro-entérologie) / 01.09.13
 GERLINGER Pierre (Biol. de la Reproduction) / 01.09.04
 GRUCKER Daniel (Institut de Physique Biologique) / 01.09.21
 GUT Jean-Pierre (Virologie) / 01.09.14
 HASSELMANN Michel (Réanimation médicale) / 01.09.18
 HAUPTMANN Georges (Hématologie biologique) / 01.09.06
 HEID Ernest (Dermatologie) / 01.09.04
 IMLER Marc (Médecine interne) / 01.09.98
 JACQMIN Didier (Urologie) / 09.08.17
 JAECK Daniel (Chirurgie générale) / 01.09.11
 JESEL Michel (Médecine physique et réadaptation) / 01.09.04
 KAHN Jean-Luc (Anatomie) / 01.09.18
 KEHR Pierre (Chirurgie orthopédique) / 01.09.06
 KREMER Michel / 01.05.98
 KRETZ Jean-Georges (Chirurgie vasculaire) / 01.09.18
 KRIEGER Jean (Neurologie) / 01.01.07
 KUNTZ Jean-Louis (Rhumatologie) / 01.09.08
 KUNTZMANN Francis (Gériatrie) / 01.09.07
 KURTZ Daniel (Neurologie) / 01.09.98
 LANG Gabriel (Orthopédie et traumatologie) / 01.10.98
 LANGER Bruno (Gynécologie) / 01.11.19
 LEVY Jean-Marc (Pédiatrie) / 01.10.95
 LONSDORFER Jean (Physiologie) / 01.09.10
 LUTZ Patrick (Pédiatrie) / 01.09.16
 MAILLOT Claude (Anatomie normale) / 01.09.03
 MAITRE Michel (Biochimie et biol. moléculaire) / 01.09.13
 ORL / 01.09.10is (Génétique) / 01.09.16
 MANGIN Patrice (Médecine Légale) / 01.12.14
 MANTZ Jean-Marie (Réanimation médicale) / 01.10.94
 MARESCAUX Christian (Neurologie) / 01.09.19
 MARESCAUX Jacques (Chirurgie digestive) / 01.09.16
 MARK Jean-Joseph (Biochimie et biologie cellulaire) / 01.09.99
 MESSER Jean (Pédiatrie) / 01.09.07
 MEYER Christian (Chirurgie générale) / 01.09.13
 MEYER Pierre (Biostatistiques, informatique méd.) / 01.09.10
 MONTEIL Henri (Bactériologie) / 01.09.11
 MOSSARD Jean-Marie (Cardiologie) / 01.09.09
 OUDET Pierre (Biologie cellulaire) / 01.09.13
 PASQUALI Jean-Louis (Immunologie clinique) / 01.09.15
 PATRIS Michel (Psychiatrie) / 01.09.15
 Mme PAULI Gabrielle (Pneumologie) / 01.09.11
 PINGET Michel (Endocrinologie) / 01.09.19
 POTTECHER Thierry (Anesthésie-Réanimation) / 01.09.18
 REYS Philippe (Chirurgie générale) / 01.09.98
 RITTER Jean (Gynécologie-Obstétrique) / 01.09.02
 RUMPLER Yves (Biol. développement) / 01.09.10
 SANDNER Guy (Physiologie) / 01.09.14
 SAUDER Philippe (Réanimation médicale) / 01.09.20
 SAUVAGE Paul (Chirurgie infantile) / 01.09.04
 SCHLAEDER Guy (Gynécologie-Obstétrique) / 01.09.01
 SCHLIENGER Jean-Louis (Médecine Interne) / 01.08.11
 SCHRAUB Simon (Radiothérapie) / 01.09.12
 SICK Henri (Anatomie Normale) / 01.09.06
 STIERLE Jean-Luc (ORL) / 01.09.10
 STOLL Claude (Génétique) / 01.09.09
 STOLL-KELLER Françoise (Virologie) / 01.09.15
 STORCK Daniel (Médecine interne) / 01.09.03
 TEMPE Jean-Daniel (Réanimation médicale) / 01.09.06
 TONGIO Jean (Radiologie) / 01.09.02
 TREISSER Alain (Gynécologie-Obstétrique) / 24.03.08
 VAUTRAVERS Philippe (Médecine physique et réadaptation) / 01.09.16
 VETTER Jean-Marie (Anatomie pathologique) / 01.09.13
 VINCENDON Guy (Biochimie) / 01.09.08
 WALTER Paul (Anatomie Pathologique) / 01.09.09
 WATTIEZ Arnaud (Gynécologie Obstétrique) / 01.09.21
 WILHM Jean-Marie (Chirurgie thoracique) / 01.09.13
 WILK Astrid (Chirurgie maxillo-faciale) / 01.09.15
 WILLARD Daniel (Pédiatrie) / 01.09.96
 WOLFRAM-GABEL Renée (Anatomie) / 01.09.96

Légende des adresses :

FAC : Faculté de Médecine : 4, rue Kirschleger - F - 67085 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.68.85.35.20 - Fax : 03.68.85.35.18 ou 03.68.85.34.67

HOPITAUX UNIVERSITAIRES DE STRASBOURG (HUS) :

- NHC : **Nouvel Hôpital Civil** : 1, place de l'Hôpital - BP 426 - F - 67091 Strasbourg Cedex - Tél. : 03 69 55 07 08
- HC : **Hôpital Civil** : 1, Place de l'Hôpital - B.P. 426 - F - 67091 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.88.11.67.68
- HP : **Hôpital de Hautepierre** : Avenue Molière - B.P. 49 - F - 67098 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.88.12.80.00
- **Hôpital de La Robertsau** : 83, rue Himmerich - F - 67015 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.88.11.55.11
- **Hôpital de l'Elsau** : 15, rue Cranach - 67200 Strasbourg - Tél. : 03.88.11.67.68

CMCO - Centre Médico-Chirurgical et Obstétrical : 19, rue Louis Pasteur - BP 120 - Schiltigheim - F - 67303 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.88.62.83.00

C.C.O.M. - Centre de Chirurgie Orthopédique et de la Main : 10, avenue Baumann - B.P. 96 - F - 67403 Illkirch Graff enstaden Cedex - Tél. : 03.88.55.20.00

E.F.S. : Etablissement Français du Sang - Alsace : 10, rue Spielmann - BP N°36 - 67065 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.88.21.25.25

Centre Régional de Lutte contre le cancer "Paul Strauss" - 3, rue de la Porte de l'Hôpital - F-67085 Strasbourg Cedex - Tél. : 03.88.25.24.24

IURC - Institut Universitaire de Réadaptation Clemenceau - CHU de Strasbourg et UGECAM (Union pour la Gestion des Etablissements des Caisses d'Assurance Maladie) - 45 boulevard Clemenceau - 67082 Strasbourg Cedex

**RESPONSABLE DE LA BIBLIOTHÈQUE DE MÉDECINE ET ODONTOLOGIE ET DU
 DÉPARTEMENT SCIENCES, TECHNIQUES ET SANTÉ
 DU SERVICE COMMUN DE DOCUMENTATION DE L'UNIVERSITÉ DE STRASBOURG**

Monsieur Olivier DIVE, Conservateur

**LA FACULTÉ A ARRÊTÉ QUE LES OPINIONS ÉMISES DANS LES DISSERTATIONS
 QUI LUI SONT PRÉSENTÉES DOIVENT ÊTRE CONSIDÉRÉES COMME PROPRES
 A LEURS AUTEURS ET QU'ELLE N'ENTEND NI LES APPROUVER, NI LES IMPROUVER**

SERMENT D'HIPPOCRATE :

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Être suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Respectueuse et reconnaissante envers mes maîtres je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

REMERCIEMENTS :**Aux membres du jury :****À Madame la Docteur Murielle Rondeau-Lutz**

Merci d'avoir accepté de diriger ma thèse. Ta gentillesse et ta disponibilité ont été pour moi une aide précieuse et indispensable. Je te remercie pour ta patience, tes relectures, ainsi que la rigueur que tu as portée sur ce travail.

À Madame la Professeure Catherine Paillard

Merci de me faire l'honneur de présider cette thèse. Je vous remercie également de m'avoir accueillie durant vos consultations. Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude pour le temps que vous m'avez consacré.

À Monsieur le Professeur Jean-Christophe Weber

Merci de me faire l'honneur et le plaisir de participer au jury de ma thèse. Je vous suis reconnaissante de votre bienveillance et de votre enseignement riche et varié durant mon passage dans votre service. Vos questionnements éthiques et vos réflexions pertinentes durant ce semestre me permettent aujourd'hui d'enrichir ma pratique et de m'épanouir dans la médecine générale.

À Monsieur le Docteur Aurélien Guffroy

Je suis honorée et reconnaissante de l'intérêt que vous avez porté à mon travail en acceptant de siéger dans ce jury.

Aux patients qui ont accepté de participer à ce travail. Sans eux, cette thèse n'existerait pas.

A tous les médecins croisés pendant mes études et plus particulièrement :

Au **Dr Ame** pour m'avoir accueillie chaleureusement à l'ICANS au sein de ses consultations.

Au **Dr Knittel** pour m'avoir accompagnée et aiguillée durant mon dernier semestre d'internat mais surtout mes premiers mois de remplacements. Je vous remercie pour votre sympathie et pour tous les bons petits plats que vous m'avez mijotés !

À ma famille,

À **mes parents**, pour leur amour inconditionnel et leur soutien sans faille. Merci d'avoir toujours voulu le meilleur pour vos enfants, de nous avoir inculqué la rigueur dans notre travail, et d'avoir toujours fait en sorte que nous soyons dans des conditions optimales pour réussir. Merci de m'avoir réconforté à chaque moment de doute, et ce, à toute heure du jour et de la nuit. Si j'y suis arrivée, c'est grâce à vous. Maman sois rassurée, cette thèse est enfin terminée !

À **mon frère Thomas**, loin des yeux mais pas du cœur. Merci pour ton aide pendant les retranscriptions fastidieuses et tes précieux conseils. Tu es le plus jeune de nous deux mais sûrement le plus mature et le plus intelligent, je suis fière d'être ta sœur.

À mes grands parents maternels, **Mamoune, Papoune** pour tous les bons souvenirs partagés avec vous, entre les étés à Torreilles et les Noëls à Besançon.

À mes grands parents paternels, **Mamy** merci pour tous ces cierges allumés avant chaque examen passé, ça a sûrement dû jouer un petit peu ! Du haut de tes 93 ans tu es un modèle pour nous tous. **Papy**, de là ou tu es, merci de veiller sur moi.

À **mes tantes, oncles, cousins, cousines**, pour toute votre bienveillance.

À ma belle famille, **Bernard, Catherine, Loulou et Jacques** pour leur gentillesse, leur connaissance et leur bon goût pour le vin (d'Alsace !). Merci de m'avoir accueillie si chaleureusement.

A plus mes plus chères amies :

À **Justine**, mon amie de cœur, mon amie pour la vie. Tu as toujours été là pour moi dans les bons comme dans les mauvais moments. Je suis admirative de la vie à cent à l'heure que tu mènes en prenant toujours soin de tes enfants, de ta famille et de tes amis. Mon foie et moi te remercions pour toutes ces soirées endiablées, ces litres d'alcool et ces shooters de Get 27. Je t'aime.

À **Sarah**, excuse moi d'avoir refusé d'être ta copine à la maternelle. Notre amitié n'a failli jamais commencer mais grâce à ta persévérance notre complicité est aujourd'hui unique. En témoigne nos heures passées au téléphone à refaire le monde et notre don pour la télépathie ! Merci pour ton soutien et ta confiance. Je suis très heureuse d'être la marraine de ton adorable petite Zola.

À **Juliette**, ma « voisine de lit » durant ces 3 ans d'internat au lycée qui est aujourd'hui une super maman et une femme accomplie. D'une gentillesse et d'une douceur à toute épreuve je te remercie de m'accompagner depuis toutes ces années.

A ma deuxième famille les ZouZous, toujours fidèles depuis 15 ans maintenant et ce malgré les kilomètres qui nous séparent les uns des autres :

À **Elise** pour notre amitié de longue date et ces bons souvenirs partagés au Hayers. J'ai hâte que votre petite fille pointe le bout de son nez.

À **Svenn** pour tes « petites » randonnées qui se transforment le plus souvent en trek et stage de survie.

À **Fanny**, merci pour ces soirées hautes en couleurs, et ta grande capacité à te souvenir de toutes les dates anniversaires.

À **Thomas** pour ta bonne humeur et pour supporter le rire de Fanny ;)

À **Lisa**, pour nos « friday nights » et nos lectures d'horoscope au foyer, toujours nous, les poissons, les plus mal lotis ! Merci pour tes cartes postales que j'ai retrouvé en déménageant, toutes plus loufoques les unes que les autres mais toujours pleines d'humour.

À **Charlotte** pétillante et toujours là pour prêter main forte. Merci pour ces moments de rigolade.

À **Phipi** pour nos batchatas calientes !

À **Rémy** pour nos soirées au préfa et nos trajets sur la route des vacances où j'ai du subir en boucle ta playlist années 2000 que tu n'as jamais réactualisée... !

À **PO** et ses mains d'accoucheur pour ton sang froid, **Shirley** j'espère que tu t'es remise de tes émotions. J'ai hâte de rencontrer la petite Alice.

A mes amis et belles rencontres de la faculté de Besançon et Strasbourg

À **Juliette**, ma colocataire du tout début de l'internat. Tu es rentrée t'épanouir dans notre belle région et je te souhaite le meilleur.

À **Julia**, ma co-interne préférée, pour nos heures passées à rigoler dans le service mais aussi à galérer pendant nos premières gardes. Merci de m'avoir aidé à tenir le coup dans les moments difficiles. À **Tim**, notre référent neuro et joueur de billard professionnel. J'ai hâte que vous nous fassiez découvrir la Crête l'année prochaine.

À **Mano** et **Toto** pour les bons diners partagés ensemble. Merci Mano pour tous ces fous rires et ces anecdotes vécues en hôpital de jour de gynécologie avec toi.

À **Charlotte** et **Nico** pour leur gentillesse, je suis ravie de vous avoir rencontré.

À **Clara** et **Antonin** pour leur amitié chaleureuse.

À **Anca** et **Oana** mes roumaines préférées.

À **Sahra Yann**, **Solène**, et **Jean** pour m'avoir initié et doucement fait apprécier les soirées électro !

Et enfin,

À **Paul**, mon amour et futur mari qui rempli mes journées de tendresse. Toujours enthousiasme, toujours positif, tu as su dompter mon tempérament pas toujours simple à gérer. Merci pour ton soutien, mais surtout, merci de me faire rire au quotidien. Tu me donnes tant amour que je ne peux plus me passer de toi, je t'aime.

TABLE DES MATIERES :

1	<u>INTRODUCTION :</u>	23
2	<u>GENERALITES :</u>	27
2.1	DREPANOCYTOSE	27
2.1.1	<i>L'histoire de la drépanocytose : du Néolithique à nos jours</i>	27
2.1.2	<i>Epidémiologie et dépistage néonatal en France</i>	30
2.1.3	<i>Diagnostic prénatal et pré-implantatoire</i>	32
2.1.4	<i>Dépistage et racialisation de la maladie</i>	34
2.1.5	<i>Bases physiopathologiques :</i>	36
2.1.5.1	Polymérisation :.....	37
A.	<u>Mécanisme</u>	37
B.	<u>Facteurs favorisant la polymérisation</u>	38
C.	<u>Conséquence de la polymérisation</u>	38
2.1.5.2	Vaso-occlusion :.....	39
A.	<u>Anomalie du tonus vasculaire</u>	39
B.	<u>Phénomènes d'hyper adhérence</u>	40
C.	<u>Activation cellulaire et inflammation</u>	41
2.1.6	<i>Présentation clinique :</i>	42
2.1.6.1	Manifestation aiguës :	43
A.	<u>Douleurs des crises vaso-occlusives</u>	43
B.	<u>Infection :</u>	44
C.	<u>Anémie aiguë</u>	45
2.1.6.2	Complications chroniques :	45
2.1.7	<i>Prise en charge :</i>	47
2.2	ADOLESCENCE ET MALADIE CHRONIQUE :	49
2.2.1	<i>Définitions :</i>	49
2.2.2	<i>Vivre avec une maladie chronique, difficulté identitaire :</i>	50
2.2.2.1	Liens familiaux et dépendance affective :	50
2.2.2.2	Relation avec les pairs et différence :	51
2.2.2.3	Prise de risques et développement psychosocial :	51
2.3	TRANSITION	53
2.3.1	<i>Naissance de la thématique :</i>	53
2.3.2	<i>Définitions</i>	54
3	<u>MATERIEL ET METHODES :</u>	57
3.1	ETUDE QUALITATIVE	57
3.2	TRAVAUX PRELIMINAIRES :	58
3.3	CARACTERISTIQUES DE L'ETUDE	59
3.3.1	<i>Population cible</i>	59
3.3.2	<i>Recrutement de la population</i>	59
3.3.3	<i>Réalisation d'un guide d'entretien</i>	60
3.4	ANALYSE DES DONNEES	62
3.4.1	<i>Retranscription des données :</i>	62
3.4.2	<i>Anonymisation des données :</i>	62
3.4.3	<i>Méthode d'analyse :</i>	62
3.5	FORMALITES REGLEMENTAIRES	64
4	<u>RESULTATS :</u>	65
4.1	CARACTERISTIQUES DES INFORMATEURS	65
4.2	CARACTERISTIQUES DES ENTRETIENS ET PROCEDURE D'INTERVENTION.....	66
4.3	RESULTATS DE L'ANALYSE :	68
4.3.1	<i>Les jeunes face à la drépanocytose : influence sur la transition des soins</i>	68
4.3.1.1	Les impacts.....	69
A.	<u>Impacts sur la vie quotidienne :</u>	69
B.	<u>Impacts sur l'image de soi :</u>	71

4.3.1.2	Les ressentis liés à la maladie.....	72
A.	<u>Accepter sa maladie et ses contraintes</u> :	72
B.	<u>Sentiments négatifs liés à la maladie</u> :	74
4.3.1.3	La prise en charge initiale et le suivi en pédiatrie :	75
A.	<u>Le retard de diagnostic</u> :	75
B.	<u>Le service pédiatrique, un cocon protecteur</u> :	75
C.	<u>Mais pas pour tous</u> :	78
4.3.2	<i>Les représentations de la transition</i> :	79
4.3.2.1	La transition : une perte de repères	79
A.	<u>Des appréhensions multiples</u> :	79
B.	<u>La peur de l'inconnu</u>	81
C.	<u>Un sentiment de séparation</u>	82
D.	<u>Devoir affronter plusieurs transitions</u>	83
4.3.2.2	La transition : un événement normal et attendu.....	83
4.3.2.3	La transition : un éveil, une prise de conscience.....	84
A.	<u>Un déclencheur d'autonomie</u>	85
B.	<u>L'établissement de nouveaux repères</u> :	86
C.	<u>Un investissement dans le soin plus important</u>	87
D.	<u>Des a priori oubliés</u>	88
4.3.3	<i>La transition en pratique</i> :	89
4.3.3.1	L'approche de la transition.....	89
A.	<u>Connaissance sur la transition</u> :	89
B.	<u>La préparation</u>	90
C.	<u>L'importance du moment</u>	92
4.3.3.2	Les obstacles à la transition.....	94
A.	<u>Les démarches administratives</u>	94
B.	<u>Les obstacles des services hospitaliers non spécialisés et des urgences</u>	94
C.	<u>La rupture des soins</u>	95
4.3.3.3	Le rôle des pairs	97
A.	<u>Le partage de l'expérience familiale</u>	97
B.	<u>Le rôle des associations et groupe de pairs</u>	98
C.	<u>Le médecin généraliste</u>	98
4.3.4	<i>La place des parents</i> :	99
4.3.4.1	L'investissement des parents dans la maladie chronique de leur enfant.....	99
A.	<u>Un accompagnement physique</u> :	99
B.	<u>Un soutien psychique</u>	100
C.	<u>Un sentiment d'impuissance</u>	101
4.3.4.2	Un passage de relai durant la transition.....	102
A.	<u>Un transfert progressif des compétences</u>	102
B.	<u>Un changement de rôle pas toujours facile à accepter</u>	103
C.	<u>La place du parent pendant les consultations</u>	104
4.3.5	<i>Perspectives et propositions d'amélioration</i>	105
4.3.5.1	Des renseignements et un accompagnement plus importants.....	105
4.3.5.2	Des consultations communes et une communication plus marquée.....	106
4.3.5.3	L'idée du compagnonnage.....	107
4.3.5.4	L'éducation thérapeutique	108
5	<u>DISCUSSION</u>	110
5.1	CRITIQUES METHODOLOGIQUES	110
5.1.1	<i>Forces de l'étude</i>	110
5.1.1.1	Intérêt du sujet	110
5.1.1.2	La méthode qualitative et ses critères de validité.....	111
5.1.2	<i>Limites de l'étude</i>	113
5.2	RESULTATS CONFRONTES AUX DONNEES DE LA LITTERATURE	115
5.2.1	<i>Regards croisés sur la transition des soins dans les pathologies chroniques</i>	115
5.2.1.1	Une modification dans la relation du système de soins	116
5.2.1.2	Difficultés au passage de la transition	118
A.	<u>Obstacles liés à la maladie</u>	118
B.	<u>Connaissance de la maladie et capacité à gérer les soins</u>	120
C.	<u>Une stigmatisation sociale</u>	121
D.	<u>Des transitions multiples</u>	122
5.2.1.3	Une identité et un nouveau rôle social à façonner	123
5.2.2	<i>La place des parents dans la transition des soins</i> :	124
5.2.2.1	La famille face à la maladie chronique de l'enfant	124

A.	<u>Culpabilité</u>	124
B.	<u>Stress et angoisse</u>	125
C.	<u>Organisation de la sphère familiale</u>	125
D.	<u>Représentation culturelle et répercussions sociales</u>	126
5.2.2.2	La transition, une redistribution des rôles entre parents et adolescents.....	127
5.2.2.3	L'accompagnement des parents durant la transition.....	130
5.2.3	<i>Formalisation nécessaire au processus de transition</i>	131
5.2.3.1	Quels critères de réussite ?.....	131
5.2.3.2	Les attentes et suggestions des patients.....	135
5.2.3.3	Différents modèles de transition décrits dans la littérature.....	137
5.2.4	<i>Le médecin généraliste dans le processus de transition</i>	140
5.2.4.1	Un médecin généraliste peu sollicité.....	140
5.2.4.2	Une multitude de rôles à jouer.....	141
6	<u>CONCLUSION :</u>	145
7	<u>ANNEXES</u>	149
7.1	NOTICE D'INFORMATION A DESTINATION DES PATIENTS.....	149
7.2	GUIDE D'ENTRETIEN.....	151
7.3	EXEMPLE D'ENTRETIEN.....	154
7.4	GRILLE DE LECTURE COREQ.....	157
8	<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	159

LISTE DES ABREVIATIONS :

2,3-BPG : 2,3-biphosphoglycérate

A : Adénine

ALD : Affection Longue Durée

ARS : Agence Régionale de Santé

APIPD : Association pour l'Information et la Prévention de la Drépanocytose

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CNIL : Commission Nationale de l'Information et des Libertés

CPDPN : Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal

CPP : Comité de Protection des Personnes

CRDN : Centres Régionaux de Dépistage Néonatal

CVO : Crise Vaso-Occlusive

DPI : Diagnostic Pré-Implantatoire

ETP : Education Thérapeutique du Patient

Glu : Acide glutamique

HAS : Haute Autorité de Santé

HbA : Hémoglobine A

HbF : Hémoglobine Fœtale

HbS : Hémoglobine S

ICANS : Institut de cancérologie Strasbourg Europe

IMG : Interruption médicale de grossesse

MAI : maladies auto-inflammatoires

MDPH : Maison Départementale pour les Personnes Handicapée

NO : Monoxyde d'azote

O2 : Oxygène

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ONU : Organisation des Nations Unies

ORL : Oto-Rhino-Laryngé

PNDS : Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins

RGPD : Règlement Général de la Protection des Données

STA : Syndrome Thoracique Aigue

T : Thymine

Val : Valine

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine

WONCA : World Organization of National Colleges, Academies and Academic Associations
of General Practitioners and Family Physicians

TABLE DES ILLUSTRATIONS :

Encadré

Encadré 1 : Critères utilisés en métropole pour le ciblage d'un nouveau-né à risque de drépanocytose et régions à risque

Tableau :

Tableau 1 : Caractéristiques de la population de l'étude

Figures :

Figure 1 : Zones endémiques du paludisme et zones à haute prévalence des hémoglobinopathies.

Figure 2 : Mode de transmission génétique de la drépanocytose

Figure 3 : Evolution du dépistage ciblé de la drépanocytose en France entre 2015 et 2020

Figure 4 : Globule rouge normal et globule rouge drépanocytaire en l'absence d'oxygène au microscope électronique à balayage

Figure 5 : Conceptualisation du processus de transition

1 INTRODUCTION :

La drépanocytose, également appelée anémie falciforme, est une maladie génétique de transmission autosomique récessive, caractérisée par une anomalie structurale de la chaîne Bêta de l'hémoglobine. Cette mutation engendre la synthèse d'une hémoglobine S anormale (HbS), qui, en milieu désoxygéné, se polymérise au sein du globule rouge. Ce phénomène entraîne une cristallisation de l'hémoglobine S qui déforme le globule rouge, le déshydrate et provoque un stress cellulaire oxydatif responsable d'hémolyse et de crises vaso-occlusives extrêmement douloureuses pour les individus. Le mot drépanocytose est issu du grec ancien ; les termes *{drepano-}* et *{kutos}* signifient respectivement « faucille » et « cellule », et le suffixe accolé *{-osis}* désigne des états chroniques.

La prévalence de la drépanocytose varie selon les pays et le manque de données épidémiologiques précises rend les estimations difficiles. Actuellement dans le monde, plus de cinq millions de personnes seraient porteuses de l'allèle S, majoritairement en Afrique subsaharienne et sur le pourtour méditerranéen, mais également en Inde et au Moyen-Orient (1). Selon les derniers chiffres publiés par l'OMS en 2006, on estime qu'environ 300 000 enfants naissent chaque année avec une anomalie majeure de l'hémoglobine (2). Initialement répartie dans des zones impaludées, la drépanocytose s'est répandue dans le monde entier suite aux migrations des populations. En France, si elle reste encore considérée comme une maladie rare et exotique, elle représente en réalité la première maladie génétique du pays malgré de fortes disparités sur le territoire national. Grâce au dépistage précoce, initié en France en 1989, on relève une augmentation du nombre de nouveau-nés testés pour cette pathologie au cours de ces dernières années. Parallèlement, le nombre de nouveau-nés atteints s'accroît également (3).

Face à cette proportion croissante de malades, de profondes modifications technologiques et thérapeutiques ont permis d'optimiser la prise en charge des patients et le pronostic de la drépanocytose. Cette dernière a été reconnue comme une des priorités de la loi de Santé Publique de 2004 avec comme objectifs « de réduire la mortalité et d'améliorer la prise en charge et la qualité de vie des personnes atteintes » (4). On observe ainsi en France, un recul de l'âge médian des décès passant de 18 ans entre 1979 et 1986 à 36 ans sur la période allant de 2003 à 2010 (5). Pour les enfants de 0 à 5 ans, les taux de mortalité ont progressivement diminué entre 1979 et 2010 (5). Le recul de la mortalité infantile associé à une meilleure stratégie de prise en charge et une diminution des risques permettent aujourd'hui de classer la drépanocytose parmi les maladies chroniques.

Dorénavant, la majorité des enfants drépanocytaires deviennent adultes et le passage de la médecine pédiatrique à la médecine adulte est un moment inévitable dans la vie de ces jeunes. La fin de l'enfance et l'entrée dans l'adolescence représente une période particulièrement sensible. En effet, chez les jeunes drépanocytaires, plusieurs études ont montré une dégradation de leur état de santé avec notamment une augmentation des complications aiguës entraînant une recrudescence du nombre de passages aux urgences et du nombre d'hospitalisations (6)(7). On observe également une augmentation du nombre de décès peu de temps après l'âge du transfert en médecine adulte comme l'indique une étude américaine, publiée en 2010, portant sur le devenir d'une cohorte de patients drépanocytaires (8). Le risque de rupture de soins, et de « perte de vue » des patients est également accru durant cette période et engendre une observance des traitements non optimale (9). Enfin, la qualité de vie peut elle aussi être altérée.

La transition chez les patients drépanocytaires relève donc d'un passage périlleux qui s'inscrit dans une période de bouleversements psychologiques et de changements globaux à l'adolescence. La transition se définit comme un mouvement complexe, organisé et continu entre les soins pédiatriques et les soins adultes, et se situe dans le parcours de soins des patients atteints de maladies chroniques (10). En plus de s'adapter à un nouveau rôle familial et social et de se développer tant sur le plan physique que cognitif, les adolescents doivent en même temps apprendre à abandonner le contrôle parental de leurs soins et devenir autonomes dans leur gestion de la maladie. Ce passage se déroule à des rythmes différents selon les individus et les familles, et entraîne des modifications telles qu'un nouveau médecin référent, une nouvelle équipe, des nouveaux locaux qui peuvent être déstabilisants et responsable d'une période de vulnérabilité chez les patients. La réussite de cette étape aura un impact notable sur la vie future des jeunes adultes.

Un grand nombre d'études, notamment étrangères, s'est penché sur la question de l'organisation de soins chez les patients drépanocytaires, de l'éducation thérapeutique et de la mise en place de programmes pilotes de transition pédiatrie-adulte (11). Actuellement en France, un essai clinique randomisé contrôlé multicentrique DREPADO propose d'évaluer un programme de transition chez les patients drépanocytaires sur la base d'une approche biopsychosociale (12). Cependant, ces recherches aux méthodes quantitatives ne permettent pas d'étudier les comportements des jeunes drépanocytaires, et le ressenti de ces patients au cours de la transition est peu exploré. Il semble important de comprendre les défis rencontrés par ces jeunes adultes drépanocytaires pour permettre la poursuite du suivi médical mais aussi de mieux satisfaire leurs besoins médicaux en s'intégrant à leurs projets d'avenir.

Dans ce contexte, nous avons entrepris une étude qualitative sur la base d'entretiens auprès de jeunes patients drépanocytaires âgés de 15 à 25 ans suivis au Centre Hospitalo Universitaire de Strasbourg en Alsace. L'objectif principal de cette recherche est de connaître les attentes et d'apprécier les expériences concernant la transition des soins pédiatriques vers les soins adultes chez des patients drépanocytaires afin de dégager des pistes d'amélioration et d'optimiser le processus de transition. Avoir un retour d'expérience sur cette période et comprendre les besoins des jeunes avant la transition nous permettrait d'anticiper les attentes de ces patients et d'améliorer leur prise en charge. Cette recherche permettrait aussi d'initier une démarche de formalisation de la transition pour ces jeunes patients à Strasbourg.

2 **GENERALITES :**

2.1 **Drépanocytose**

2.1.1 **L'histoire de la drépanocytose : du Néolithique à nos jours**

La drépanocytose serait apparue il y a plusieurs milliers d'années dans l'espèce humaine, initialement sur le continent Africain et Asiatique. Au fil des âges, l'Homo Sapiens devient sédentaire ; il élève des animaux, pratique l'agriculture et s'installe à proximité des points d'eau. Ce nouveau mode de vie profite à de multiples agents pathogènes qui, en se développant aux dépens de l'organisme de leur hôte, vont provoquer l'émergence de maladies infectieuses et le développement des épidémies (13). Le protozoaire *Plasmodium falciparum*, transmis par l'anophèle femelle, entraîne des formes graves de paludisme et infecte le globule rouge en s'y multipliant. Au fil des ans, des mutations génétiques vont apparaître et persister au sein du globule rouge, modifiant ainsi la synthèse des chaînes de l'hémoglobine. La mutation drépanocytaire correspond à une mutation ponctuelle sur le 6^{ème} codon du gène de la β globine situé sur le chromosome 11. Le 17^{ème} nucléotide, l'adénine (A), est remplacé par une thymine (T) ce qui entraîne le changement du 6^{ème} acide aminé ; l'acide glutamique devient valine : Glu \rightarrow Val. Par conséquent, cette mutation engendre une anomalie qualitative de l'hémoglobine avec synthèse d'une hémoglobine anormale : l'hémoglobine S, ayant la propriété de se polymériser en milieu désoxygéné (14). A l'état hétérozygote, cette mutation est cliniquement silencieuse et confère une protection partielle face au paludisme. A l'état homozygote, elle est au contraire responsable de crises vaso-occlusives et d'hémolyse. L'apparition puis la persistance de cette anomalie dans des zones géographiques distinctes coïncide avec les régions endémiques du paludisme (Figure 1). A

partir de ces zones d'origine, les mutations de l'hémoglobine se sont répandues sur tous les continents suite aux migrations spontanées ou contraintes, telles que la traite des esclaves.

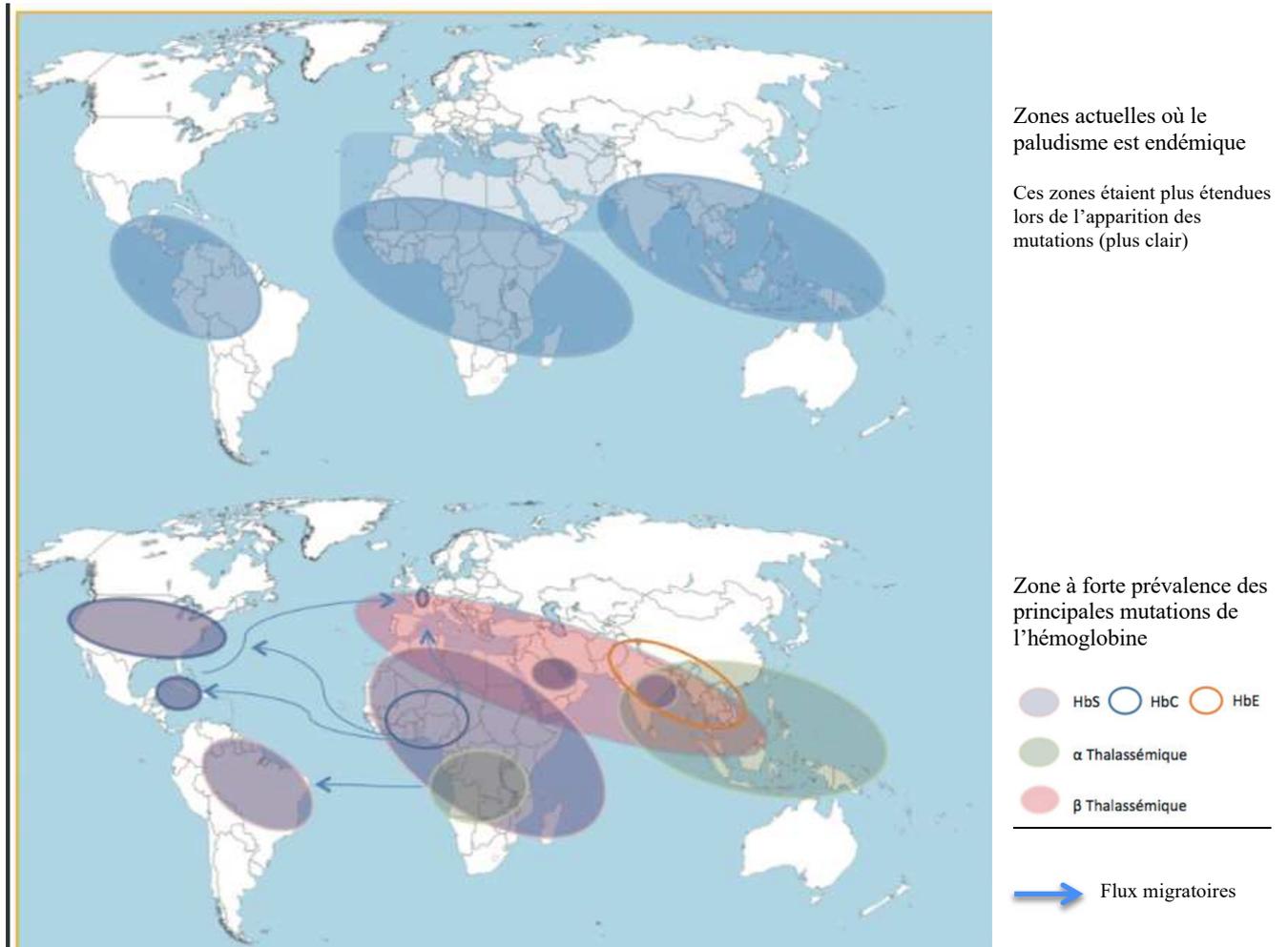


Figure 1 : Zones endémiques du paludisme et zones à haute prévalence des hémoglobinopathies.

(Source : Bartolucci. P, *Hémoglobinopathies : un avantage contre le paludisme mais au risque de maladies sévères*, La Revue du Praticien, Octobre 2014)

Le docteur James Herrick et son stagiaire Ernest Irons sont les premiers à décrire aux Etats-Unis une maladie liée à des érythrocytes anormaux. En 1910, ils découvrent sur le frottis sanguin d'un jeune étudiant anémique, originaire de Grenade dans les Antilles, des

globules rouges allongés et irrégulièrement déformés en forme de faucille. Le patient alors âgé d'une vingtaine d'années avait consulté car il présentait depuis plus de 5 semaines, une toux accompagnée de fièvre et d'asthénie. Une dyspnée et des palpitations étaient également présentes depuis plusieurs mois (15). Par la suite, de nouvelles observations sur la drépanocytose sont réalisées, expliquant l'anémie et les lésions tissulaires ischémiques et c'est en 1917 que le docteur Emmel suggère l'origine héréditaire et familiale de cette maladie (16).

En 1949, Linus Pauling (prix Nobel de chimie en 1954) et ses collègues, identifient l'hémoglobine S (HbS) et distinguent des caractéristiques électrophorétiques différentes de l'hémoglobine normale (HbA). Ils découvrent que l'HbS porte une charge électrique plus positive que l'HbA et introduisent le concept de « maladies moléculaires ». Dans le même temps, le pédiatre Janet Watson observe que les signes cliniques n'apparaissent pas dès la naissance et suggère que l'hémoglobine fœtale (HbF) protège transitoirement les nouveau-nés. Grâce aux recherches de Pauling, le professeur Vernon Ingram de l'université de Cambridge, montre en 1957 que les anomalies moléculaires de la drépanocytose sont liées à une modification de la structure primaire de l'hémoglobine et résident dans le changement d'un seul acide aminé de la molécule d'hémoglobine (remplacement de l'acide glutamique par une valine dans l'HbS) (17).

A partir des années 1970, la recherche thérapeutique connaît de grands avancements. En 1980, la mortalité infantile, en grande partie due au risque infectieux dont le pneumocoque est le premier agent causal, est réduite grâce à la prescription prophylactique de pénicilline chez les enfants. En 1984, on identifie la greffe de moelle osseuse comme traitement potentiellement curateur. L'efficacité de l'Hydroxycarbamide est quant à elle démontrée en 1995, permettant, entre autres, l'augmentation des concentrations de l'HbF (18). Enfin, les

thérapies géniques et les nouvelles molécules sont actuellement des cibles d'approches thérapeutiques prometteuses.

2.1.2 Epidémiologie et dépistage néonatal en France

En France, les premiers cas de drépanocytose ont été identifiés dans les années 1940. En 2016, la population totale des patients drépanocytaires s'estime entre 19000 et 32000 patients tout âge confondu (19). Le dépistage néonatal de la drépanocytose permet d'identifier les diverses formes génétiques des syndromes drépanocytaires et d'instaurer des mesures prophylactiques précoces. Débuté par des expériences pilotes en Guadeloupe et en Martinique dès 1981, le dépistage de la drépanocytose réalisé à la naissance est mis en place de manière systématique dans les départements, régions, et territoires d'Outre-Mer en 1989. En France métropolitaine, il est introduit pour une population ciblée à partir de 1995 et concerne les nouveau-nés dont les parents sont originaires de régions à risque (Encadré 1). Initialement instauré en Ile de France, le dépistage ciblé s'est progressivement étendu à tout le territoire en 2000.

Critères utilisés en métropole pour le ciblage d'un nouveau-né à risque de drépanocytose
<p>Conditions pour que le nouveau né soit testé :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Les 2 parents sont originaires d'une région à risque : 2. Un seul des parents est originaire d'une région à risque si le deuxième n'est pas connu 3. Un des parents a connaissance d'une anomalie de l'hémoglobine chez lui ou dans sa famille 4. S'il existe un doute sur les critères 1, 2 et 3 <p>Régions à risque :</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Département d'Outre-mer (Antilles, Guyane, Réunion, Mayotte) ➤ Afrique subsaharienne, Cap Vert ➤ Amérique du Sud (Brésil), Amérique du Nord (sa population Afro-Américaine) ➤ Inde, océan Indien : Madagascar, Ile Maurice, Comores ➤ Afrique du Nord : Algérie, Tunisie, Maroc ➤ Pourtour méditerranéen : Italie du Sud, Sicile, Grèce, Turquie ➤ Moyen-Orient : Liban, Syrie, Arabie Saoudite, Yémen, Oman

Encadré 1 : Critères utilisés en métropole pour le ciblage d'un nouveau-né à risque de drépanocytose et régions à risque. Source : *Données de l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant*.

Le dépistage néonatal de la drépanocytose consiste en une ponction capillaire effectuée au niveau du talon du nouveau-né. Quelques gouttes de sang sont déposées sur un papier buvard puis envoyées pour analyse dans un laboratoire de référence. Ce prélèvement s'inscrit dans le « test de Guthrie » réalisé au troisième jour de vie au même titre que cinq autres maladies dépistées à la naissance : la phénylcétonurie, l'hypothyroïdie congénitale, l'hyperplasie congénitale des surrénales, la mucoviscidose et récemment le dépistage du déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaînes moyennes. Le prélèvement n'est pas obligatoire ; un formulaire de refus de réalisation doit alors être signé par la minorité de parents n'acceptant pas le dépistage néonatal pour leur enfant. Dans le cas de la drépanocytose, le dépistage permet de détecter les homozygotes (HbS/HbS), les hétérozygotes composites ou encore des porteurs du trait drépanocytaire (HbA/HbS) (20). Les deux premières formes sont responsables de syndromes drépanocytaires majeurs potentiellement graves sur le plan clinique. Dans ce cas, la famille est convoquée dans le centre de référence

le plus proche pour une consultation de dépistage, au cours de laquelle, une analyse de l'hémoglobine sur prélèvement veineux est réalisée chez l'enfant et ses parents pour confirmation diagnostique. Les porteurs du trait (HbA/HbS) sont généralement asymptomatiques. Lorsqu'ils sont repérés, un document explicatif à destination du médecin traitant ou de la famille est envoyé. Cependant, l'objectif initial du dépistage néonatal n'est pas de détecter les porteurs du trait et cette découverte soulève des questions d'ordre éthique basées sur les principes de bienfaisance, de non-malfaisance et du droit de savoir. En effet, cette information peut engendrer une anxiété ou incompréhension parentale, un rejet de la communauté ou encore une remise en cause de la paternité (21). S'il n'est d'aucun intérêt immédiat pour le nouveau né, la découverte d'une hétérozygotie peut permettre d'éclairer les parents sur les futurs projets familiaux ainsi que ceux de leur enfant.

2.1.3 Diagnostic prénatal et pré-implantatoire

La drépanocytose est une maladie monogénique à transmission autosomique récessive (Figure 2). Dans les populations à risque, une consultation génétique puis un diagnostic prénatal peut être proposé aux parents s'ils se savent tous deux porteurs d'une anomalie génétique susceptible d'aboutir à un syndrome drépanocytaire majeur, s'ils ont déjà un enfant atteint de drépanocytose, ou bien s'il est impossible de réaliser le test de dépistage chez le père si son pays d'origine fait partie des régions à risque (22). La consultation génétique est menée par un médecin et un psychologue qui apprécient le risque d'atteinte sévère de l'enfant à naître. Le diagnostic prénatal est effectué entre la 11^{ème} et 15^{ème} semaine de grossesse et consiste à rechercher l'anomalie génétique en étudiant l'ADN du fœtus par chorio ou amniocentèse. Les deux techniques comprennent toutes deux des risques d'ordre maternel, liés aux complications hémorragiques et infectieuses, mais aussi fœtal, avec une augmentation

du risque de fausse couche, de rupture des membranes et de mort fœtale in utero (23). En cas de diagnostic positif, les parents peuvent envisager une interruption médicale de grossesse (IMG). La demande d'IMG doit être faite par la mère, quelque soit le terme de la grossesse puis est ensuite étudiée par un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN). La recevabilité de la demande est évaluée en fonction de la détresse parentale, de leur capacité à accepter ou non la naissance d'un enfant drépanocytaire et de leur compréhension des motivations de leur demande (21).

Dans certains cas, le diagnostic pré-implantatoire (DPI), très encadré par la loi de bioéthique, peut être proposé aux parents. Cette technique couple la fécondation in vitro et la recherche de maladie génétique sur les embryons obtenus dans le but d'éviter une interruption médicale de grossesse (24). La loi de bioéthique du 6 août 2004 va plus loin dans la démarche, et légalise le double diagnostic pré-implantatoire. Le DPI sélectionne donc un embryon indemne de drépanocytose mais également HLA compatible avec un frère ou sœur malade dans le but d'entreprendre une allogreffe de moelle (21). A la naissance, le sang du cordon ombilical de l'enfant donneur est utilisé comme source de cellules souches à transplanter chez son aîné. Cependant ces techniques sont pratiquées à titre exceptionnel, engagent un parcours complexe, éprouvant pour les parents et les délais d'attente avant la réalisation du DPI sont souvent de plusieurs années.

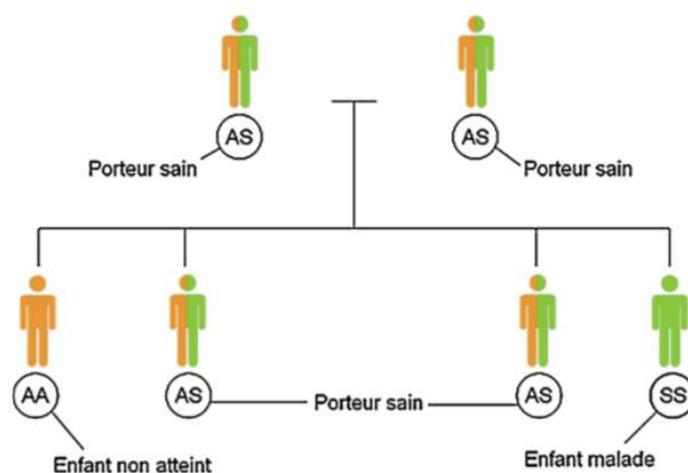


Figure 2. Mode de transmission génétique de la drépanocytose

(Source AP-HP Hôpital Robert Debré. Qu'est-ce que la drépanocytose; 2012)

2.1.4 Dépistage et racialisation de la maladie

Depuis 2018 et après sa restructuration par le Ministère de la Santé, l'organisation du dépistage néonatal est confiée aux Centres Régionaux de Dépistage Néonatal (CRDN), mandatés par les Agences Régionales de Santé (ARS) (25). En 2020, en France, sur 339 497 nouveaux nés testés pour cette pathologie, 557 sont atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur soit une incidence ciblée de 1/610. L'incidence globale ayant pour dénominateur le nombre de nouveau-nés testés pour l'ensemble des 6 maladies est, quant à elle, de 1/1323. Il existe de fortes disparités sur le territoire national. En métropole, la région Ile de France dépiste plus de 75% de ces nouveau-nés, c'est aussi la région la plus touchée avec une incidence globale de 1/674. En Outre-Mer, elle s'élève à 1/421 (3). Au cours de ces dernières années, le nombre et la proportion de nouveau-né testés ont augmenté. En 2020, plus de 46 % des nouveaux nés ont réalisé ce dépistage (Figure 3). Parallèlement, le nombre de nouveau-nés atteints a également augmenté.

Total	2015	2016	2017	2018	2019	2020
NN testés	335 360	332 220	317 005	322 553	330 263	339 497
% de pop ciblée	41,4%	42,0%	40,9%	43,0%	44,1%	46,1%
NN malades	466	431	496	505	586	557
Incidence globale	1/1 736	1/1 836	1/1 564	1/1 487	1 / 1276	1 / 1 323
Incidence Ciblée	1/720	1/771	1/639	1/639	1/564	1/610
Hz HbS	10 038	10 160	10 528	10 654	11 597	11 193
Incidence Hz Hbs ciblée	1/33	1/33	1/30	1/30	1/28	1/30

Figure 3 : Evolution du dépistage ciblé de la drépanocytose en France entre 2015 et 2020
(Source : Rapport d'activité Programme National du dépistage néonatal – 2020)

Actuellement, le dépistage ciblé en France est remis en question. D'une part, il pose des problèmes de discrimination, puisqu'il se base sur la provenance géographique des parents alors qu'il est interdit en France d'établir des statistiques sur l'origine ethnique des personnes. D'autre part, le rapport coût/efficacité du ciblage jugé favorable en métropole en 2013 est dorénavant contesté compte tenu de l'augmentation de l'incidence de la maladie (25). A titre d'exemple en Europe, les responsables politiques du Royaume Uni (sauf le Pays de Galles), et des Pays-Bas, ont respectivement opté depuis 2008 et 2007 pour un dépistage néonatal universel de la drépanocytose (21). Aujourd'hui, l'augmentation croissante de la maladie et les questionnements éthiques autour du ciblage plaident pour un dépistage systématique de la population française.

Malheureusement, la stigmatisation ne s'arrête pas aux portes du dépistage néonatal, mais s'inscrit dans la vie de la plupart des patients, qu'ils soient homo ou hétérozygotes. Dans certaines communautés, la drépanocytose est un sujet tabou, provoquant du déni, et parfois un

rejet de l'enfant, perçu comme porteur de mauvais présage. Une enquête réalisée par l'Association Pour l'Information et la Prévention de la Drépanocytose (APIPD) révèle que la plupart des personnes atteintes de drépanocytose au sein de la société française souffre d'une double discrimination ; celle se rapportant à la couleur de peau et celle due au fait que la maladie ne soit pas visible (26). En effet, la drépanocytose s'est socialement et historiquement construite à partir de la notion raciale de la négritude avec pour conséquence d'assimiler race et atteinte pathologique. De plus, la fatigabilité provoquée par la maladie s'accompagne de préjugés tels que la paresse ou la fainéantise. La racialisation de la drépanocytose favorise la précarité et constitue un obstacle à l'insertion socio-professionnelle notamment chez les jeunes.

2.1.5 Bases physiopathologiques :

La physiopathologie de la drépanocytose est complexe, et associe plusieurs phénomènes. Outre l'anomalie moléculaire conduisant à la polymérisation de l'hémoglobine S, de nombreux autres facteurs contribuent au mécanisme physiopathologique global de la drépanocytose.

2.1.5.1 Polymérisation :

A. Mécanisme

Dans la drépanocytose, la paire de base adénine-thymine est inversée, ce qui conduit à remplacer un résidu adénine par une thymine au niveau du 6^{ème} codon du gène ($A=T \rightarrow T=A$) avec pour conséquence un changement d'acide aminé sur la chaîne de la β globine. L'acide glutamique, qui est un acide aminé hydrophile, est remplacé par une valine, hydrophobe. Lorsque le milieu est privé d'oxygène, la valine, exposée à la surface de l'hémoglobine, interagit avec d'autres acides aminés d'une chaîne β globine voisine modifiant la conformation de l'hémoglobine. Ce processus se propage et aboutit à la création de polymères qui s'assemblent et forment de longues fibres allongées endommageant la paroi du globule rouge (27). De la polymérisation résulte une déformation de l'hématie en forme caractéristique de faucille, une rigidification de la cellule et une fragilisation de sa membrane. (Figure 4)

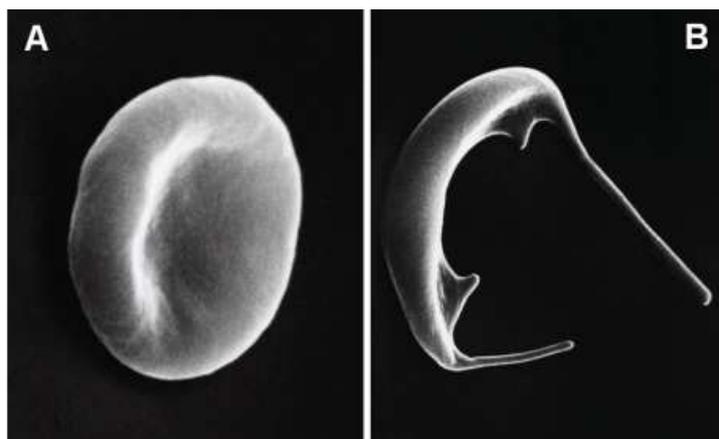


Figure 4 : A : Globule rouge normal B : Globule rouge drépanocytaire en l'absence d'oxygène au microscope électronique à balayage. Grossissement : x 17 000.

(Source : Inserm. Dossier drépanocytose) (28)

Le délai de polymérisation varie et sa cinétique va influencer la forme du globule rouge. Plus la vitesse de polymérisation est lente plus les globules rouges prendront la forme d'une faucille. Le temps nécessaire à la polymérisation est supérieur au temps de passage du globule rouge dans la microcirculation. La falciformation est donc incomplète lorsque le globule rouge revient dans la circulation oxygénée et ce phénomène est initialement réversible. Cependant lorsque les cycles d'oxygénation et de désoxygénation se pérennisent, les anomalies et déformations membranaires de la cellule deviennent définitives (29).

B. Facteurs favorisant la polymérisation

La polymérisation est tout d'abord influencée par l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène. Comparée à l'hémoglobine normale, l'HbS a une affinité pour l'oxygène réduite. Cette faible attirance pour l'oxygène favorise la polymérisation. Tous les facteurs capables d'abaisser l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène vont accentuer ce phénomène. La polymérisation dépend également de la pression partielle en O₂ (30). Par ailleurs, la concentration intracellulaire en HbS au sein du globule rouge contribue également à la polymérisation. Les paramètres augmentant cette concentration sont la déshydratation, l'acidose métabolique et la déplétion cellulaire en magnésium (30). A l'inverse, la concentration en hémoglobine F et la présence d'une α -thalassémie diminuent la concentration intra érythrocytaire de l'HbS et inhibent donc partiellement la polymérisation.

C. Conséquence de la polymérisation

La polymérisation entraîne des anomalies multiples au niveau des globules rouges. Elle est à l'origine d'une déshydratation, mais aussi d'altérations membranaires et

fonctionnelles de la cellule et est responsable d'hétérogénéité érythrocytaire (31). Ces phénomènes sont intriqués et conduisent à un cercle vicieux. En effet, la polymérisation entraîne des altérations membranaires au sein du globule rouge, elles-mêmes responsables d'une augmentation de la perméabilité de la cellule par anomalie de transport ionique. Il en découle une déshydratation cellulaire qui accroît la concentration de l'HbS et par conséquent accentue la polymérisation. Les modifications architecturales de la cellule aboutissent d'une part à une rigidification et une fragilisation de la cellule contribuant à une hyper hémolyse chronique, d'autre part, elles engendrent l'expression de molécules d'adhérence à la face externe du globule rouge, les phosphatidylsérines, qui jouent un rôle dans l'hyperviscosité sanguine et la reconnaissance des globules rouges par les macrophages (32). Ces anomalies des globules rouges sont impliquées dans des phénomènes d'adhérence anormale à l'endothélium.

2.1.5.2 Vaso-occlusion :

Le mécanisme de polymérisation et de rigidification de l'érythrocyte ne permet pas d'expliquer à lui seul les phénomènes de vaso-occlusion. Différents facteurs interviennent et concourent au ralentissement du flux sanguin contribuant aux crises vaso-occlusives (CVO) et autres complications de la drépanocytose.

A. Anomalie du tonus vasculaire

La régulation du tonus vasculaire est normalement assurée par l'endothélium et dépend de l'homéostasie entre la production endothéliale de médiateurs vaso-dilatateurs et vaso-constricteurs (31). Dans la drépanocytose, l'augmentation anormale de la production

d'endothéline-1, aux propriétés vasoconstrictives, associée à une inhibition du monoxyde d'azote (NO), puissant vasodilatateur produit par la NO-synthase endothéliale, conduit à une vaso-constriction micro-vasculaire et entraîne l'ischémie des tissus (32).

B. Phénomènes d'hyper adhérence

L'endothélium est une monocouche cellulaire qui tapisse l'ensemble des vaisseaux et forme une barrière semi perméable entre le sang et les tissus adjacents. Il assure des fonctions dans le trafic cellulaire et joue un rôle primordial dans la régulation du tonus vasculaire, de l'homéostasie et du maintien de la fluidité sanguine.

❖ Adhérence des globules rouges à l'endothélium vasculaire

Comme décrit précédemment, les remaniements architecturaux de la cellule drépanocytaire entraînent, entre autres, l'expression de phosphatidylsérines à la face externe du globule rouge. Ces molécules interagissent avec l'endothélium et favorisent l'adhérence des globules rouges matures à ce dernier. De plus, les réticulocytes drépanocytaires ou « réticulocytes de stress » sortis prématurément de la moelle osseuse du fait d'une érythropoïèse constamment sollicitée, expriment eux aussi des molécules d'adhésion membranaire (17). En provoquant un ralentissement du flux sanguin, cette adhérence à l'endothélium participe aux phénomènes de vaso-occlusion.

❖ Adhérence des autres populations circulantes

Outre les globules rouges, les leucocytes, et plus particulièrement les polynucléaires neutrophiles, ainsi que les plaquettes activées interviennent dans ce phénomène d'adhérence accrue. L'augmentation des protéines pro-adhésives des globules blancs ainsi que la moindre déformabilité des polynucléaires neutrophiles favorisent la vaso-occlusion (32). De plus, les marqueurs d'activation plaquettaire sont plus élevés chez les patients drépanocytaires et les plaquettes sont capables de former des agrégats avec plusieurs types cellulaires (33). Elles sont ainsi impliquées dans les phénomènes vaso-occlusifs, ce qui accroît le risque de thrombose.

C. Activation cellulaire et inflammation

Les phénomènes d'hyper adhérence des différentes populations cellulaires, les altérations architecturales des globules rouges ainsi que l'hémolyse concourent à un environnement pro-inflammatoire chez les patients drépanocytaires. Ce contexte induit la présence continue de cytokines potentiellement impliquées dans la survenue de crises vaso-occlusives (34). L'hème et l'hémoglobine plasmatique libérés lors de l'hémolyse agissent comme des molécules de danger qui vont activer le système immunitaire inné et augmenter l'adhérence des cellules circulantes sur l'endothélium (35). Ce phénomène d'inflammation chronique va également précipiter la cascade de la coagulation.

Au final, tous ces mécanismes vont ralentir le flux sanguin, favoriser les interactions cellulaires et endothéliales, et libérer des cytokines pro inflammatoires allongeant ainsi le

temps de transit des globules rouges dans la circulation sanguine, favorisant leur falciformation et aboutissant aux crises vaso-occlusives.

2.1.6 Présentation clinique :

La symptomatologie de la drépanocytose est insidieuse et extrêmement variable dans son intensité, son mode d'expression, sa temporalité et diffère entre chaque individu atteint. Des facteurs génétiques et environnementaux contribuent à cette fluctuation et la vie des patients oscille entre phases de stabilité, manifestations aiguës et complications chroniques.

On distingue 4 périodes dans la vie des patients drépanocytaires (36) :

- La période néonatale, asymptomatique grâce à la présence de l'hémoglobine F
- La petite enfance, à partir de 3 mois, période où les risques d'infections, de séquestration splénique et d'anémie aiguë sont majeurs. Les crises vaso-occlusives (CVO) concernent à cet âge préférentiellement les doigts des mains et des pieds.
- L'enfance, à partir de 5-6 ans, ponctuée par des CVO douloureuses et l'apparition de complications redoutées telles que les AVC ou le syndrome thoracique aigu (STA).
- L'âge adulte où survient la majorité des complications chroniques et où les CVO restent la première cause d'hospitalisation en urgence.

2.1.6.1 Manifestation aiguës :

A. Douleurs des crises vaso-occlusives

Les crises vaso-occlusives, liées aux phénomènes d'occlusion microvasculaire, sont caractérisées par des douleurs brutales et intenses qui débutent dans la vie du jeune drépanocytaire généralement vers 2 ans, mais parfois dès l'âge de 6 mois. Les crises touchent environ 2/3 des malades et leur fréquence ainsi que leur intensité varie chez un même patient (37). Les CVO peuvent apparaître spontanément ou être provoquées par un facteur déclenchant tel que l'exposition au froid, l'infection, l'exercice physique, la déshydratation ou toute situation pouvant conduire à une hypoxie. Dans la population pédiatrique, les douleurs se manifestent principalement au niveau osseux et/ou abdominal. Les syndromes pieds-mains ou dactylites sont caractéristiques des premières crises du nourrisson. Chez le plus grand enfant, les crises douloureuses touchent préférentiellement les os longs comme le fémur ou l'humérus, et se présentent par une tuméfaction chaude et douloureuse des membres concernés. Elles sont accompagnées d'une impotence fonctionnelle et parfois d'une fébricule. Au niveau radiologique, une réaction du périoste ainsi que des images lacunaires sur la diaphyse peuvent survenir une à deux semaines après les signes cliniques (38). Les crises abdominales quant à elles, concernent majoritairement la rate ou le mésentère et se présentent cliniquement comme un iléus paralytique avec météorisme et vomissements. Chez les adultes, les CVO se manifestent également au niveau des os longs mais intéressent aussi le bassin, le rachis, le sternum avec parfois l'atteinte simultanée de plusieurs régions.

Habituellement, les crises régressent sans séquelle, mais elles peuvent également précéder ou révéler des complications ischémiques aiguës nombreuses touchant la plupart des organes, qu'il est indispensable de rechercher (36,39,40) :

- ❖ Le syndrome thoracique aigu, dont le pronostic peut être sévère, associe un infiltrat radiologique à un ou plusieurs signes physiques ou fonctionnels respiratoires (tachypnée, toux, fièvre, douleurs thoraco-abdominales...)
- ❖ Les complications neurologiques, plus fréquentes chez l'enfant de moins de 10 ans, se présentent par la survenue d'accident vasculaire cérébral, de type ischémique dans la majorité des cas, ou d'occlusions incomplètes et transitoires des vaisseaux cérébraux. Cette lourde complication implique un dépistage systématique des sténoses des artères intracrâniennes par doppler transcrânien entre 12 et 18 mois puis tous les ans.
- ❖ Le priapisme, plus répandu à l'adolescence et chez les adultes, correspond à une érection prolongée et douloureuse. Il survient indépendamment de toute stimulation et peut provoquer d'importantes séquelles fonctionnelles s'il n'est pas rapidement et spontanément résolutif.

B. Infection :

Du fait de l'altération de la fonction splénique, les infections sont une des manifestations aiguës présentes tout au long de la vie du patient drépanocytaire. Les infections provoquées par les germes encapsulés (pneumocoque, *Haemophilus influenzae*, méningocoque), les salmonelles ainsi que les infections liées aux soins (staphylocoque et entérobactéries) sont à

redouter (41). Chez le petit enfant, la mortalité a pu être réduite grâce à la mise en place d'une antibioprofylaxie par pénicilline à partir de 2 mois et à la vaccination visant le pneumocoque et le méningocoque (groupes B, A, C, W et Y). Parmi les infections virales, le parvovirus B19 est quant à lui responsable d'une érythroblastopénie aigue.

C. Anémie aigue

Le taux moyen d'hémoglobine du patient drépanocytaire est stationnaire et se situe en règle générale entre 7 et 9 g/dl. Une aggravation aigue de l'anémie peut être constatée dans certaines circonstances. Toute situation fébrile, crise vaso-occlusive, hémorragie, infection au Parvovirus B19, accès palustre, insuffisance rénale, accident transfusionnel, ou toxicité de certains médicaments peut intensifier l'anémie. Les carences en fer et en acide folique doivent être dépistées et compensées si besoin. Chez les enfants de moins de 6 ans, la séquestration splénique, définie par une augmentation de la taille de la rate associée à une diminution d'au moins 2 g/dl de la concentration d'hémoglobine, est à redouter devant des douleurs abdominales ou une splénomégalie inhabituelle (32).

2.1.6.2 Complications chroniques :

Avec l'allongement de l'espérance de vie, la drépanocytose est aujourd'hui considérée comme une maladie chronique et des atteintes viscérales apparaissent habituellement à l'âge adulte. Le dépistage systématique et la prévention de ces complications chroniques souvent silencieuses sont essentiels pour que la prise en charge soit optimale.

- ❖ L'atteinte cardiovasculaire, représente la première cause de mortalité par complication chronique chez l'adulte atteint de drépanocytose. Les cardiomyopathies restrictives à haut débit et à fonction systolique conservée sont les complications les plus répandues. Elles traduisent une adaptation cardiaque à l'anémie et l'on retrouve à l'échographie une dilatation de l'oreillette et du ventricule gauche. La fréquence de l'hypertension artérielle pulmonaire est quant à elle estimée entre 20 et 40% dans la population drépanocytaire adulte et se définit par une pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 25 mmHg au cathétérisme droit.

- ❖ L'atteinte rénale, correspond à la deuxième cause de mortalité par complication. La survenue d'une néphropathie touche 80% des patients adultes homozygotes et se manifeste la plupart du temps par une atteinte glomérulaire pouvant évoluer vers une micro albuminurie puis une protéinurie et à terme une insuffisance rénale. D'autre part, l'atteinte tubulaire se présente par un défaut de concentration des urines (hyposthénurie) qui peut occasionner déshydratation et acidose métabolique. L'atteinte rénale entraîne des perturbations du métabolisme phosphocalcique et une diminution de la production d'érythropoïétine conduisant à l'aggravation de l'anémie.

- ❖ L'ostéonécrose aseptique épiphysaire représente la complication ostéo-articulaire chronique la plus fréquente chez l'adulte drépanocytaire et concerne le plus souvent les têtes humérales et les extrémités fémorales. Initialement asymptomatique et souvent bilatérale, elle devient progressivement douloureuse et invalidante. Il existe également d'autres atteintes osseuses, telles que des infarctus osseux, un retard de croissance, une ostéopénie (en partie liée à l'importante activité médullaire) ou une ostéoporose augmentant le risque fracturaire.

- ❖ La rétinopathie proliférante est également une complication fréquente et touche plus de 60% des patients homozygotes. Principalement due à des phénomènes vaso-occlusifs, elle débute en périphérie de la rétine et peut se compliquer d'hémorragie intravitréenne ou de décollement de rétine en l'absence de traitement.
- ❖ L'atteinte pulmonaire est secondaire aux syndromes thoraciques aigus, et comprend principalement un trouble ventilatoire restrictif et des plages de fibroses.
- ❖ Les lithiases biliaires, très fréquentes à partir de 17 ans, sont le plus souvent asymptomatiques mais peuvent se compliquer et favoriser les CVO. Une cholécystectomie est souvent proposée même en l'absence de symptôme.

Les atteintes cutanées, auditives, hépatiques ainsi que les vasculopathies cérébrales reflètent elles aussi d'autres complications chroniques de la drépanocytose dont les séquelles fonctionnelles s'avèrent potentiellement sévères (32,41,42).

2.1.7 Prise en charge :

Depuis une vingtaine d'années, la prise en charge des patients drépanocytaires s'est sensiblement modifiée. En France, la création en 2005 de deux centres de références (en région parisienne et aux Antilles) ainsi que l'existence de plus d'une dizaine de centres de compétences des maladies constitutionnelles du globule rouge et de l'érythropoïèse, permettent, dans la mesure du possible, une mise en place de soins personnalisés pour chaque patient ainsi qu'une approche globale, médicale, sociale et économique (43). Le suivi reste cependant difficile et essaie de tenir compte de l'environnement des patients, de leur famille

et du contexte socio-économique parfois défavorisé (la drépanocytose atteignant des populations racisées).

Sur le plan thérapeutique, la vaccination couplée à la prophylaxie orale par Oracilline a permis une baisse de mortalité par le pneumocoque chez l'enfant. L'hydroxyurée (Siklos ou Hydrea) stimule la fabrication de l'hémoglobine fœtale (HbF) dans le but d'inhiber la polymérisation. Son activité myelosuppressive engendre également une diminution du nombre de leucocytes et de plaquettes atténuant ainsi la fréquence des crises vaso-occlusives et améliorant la qualité de vie des malades (43). Quand ils sont possibles, le risque d'allo-immunisation et d'accident transfusionnel n'étant pas négligeables, les programmes de transfusions régulières associées à la chélation du fer jouent également un rôle dans le traitement et la prévention des complications (2). Ils améliorent l'oxygénation des tissus et diminuent la proportion d'hémoglobine S grâce à l'apport d'hémoglobine A normale. La greffe de cellules souches hématopoïétiques par un donneur compatible, réservée aux formes graves de drépanocytose, s'avère être le seul traitement partiellement curateur mais les résultats prometteurs des thérapies géniques suscitent de nombreux espoirs. Depuis 2017, grâce aux travaux de recherche de l'équipe du Professeur Cavazzana, à l'hôpital Necker-Enfant Malades à Paris, une cinquantaine de patients a pu être traitée par thérapie génique avec de bons résultats pour 60% à 70% d'entre eux (44). Actuellement, de nouvelles études sont en cours afin d'augmenter l'efficacité de cette approche mais également de mieux déterminer les risques toxiques majeurs inhérent à la chimiothérapie utilisée. Dernièrement les malades français peuvent avoir accès à certaines thérapies plus ou moins ciblées telle que le Voxelotor, molécule qui inhibe la polymérisation de l'HbS et stabilise l'hémoglobine, et de façon assez restreinte, au Crizanlizumab, anticorps monoclonal inhibiteur d'une molécule d'adhérence endothéliale la P-sélectine, qui réduit le nombre de CVO (45).

2.2 Adolescence et maladie chronique :

2.2.1 Définitions :

L'adolescence est une période clé du développement de l'individu et la présence d'une maladie chronique, telle que la drépanocytose, peut venir entraver ce processus. *Adolescere* signifie « grandir » en latin et l'OMS définit l'adolescence comme une période de croissance et de développement humain qui se situe entre l'enfance et l'âge adulte et qui représente une période de transition critique dans la vie de chaque individu (46). L'entrée dans l'adolescence est fixée vers 10 ans, dès l'apparition des premiers signes pubertaires. La fin de l'adolescence est quant à elle plus difficile à préciser. Si l'OMS estime qu'elle se termine à 19 ans, une étude australienne publiée dans *The Lancet* en 2018 encourage à reconsidérer cet âge de fin plus tard dans la vie des jeunes, vers 24 ans. D'une part il a été reconnu que la maturation neurocognitive se poursuit au delà de l'âge de 20 ans, d'autre part, les moments de transition des rôles sociaux actuels évoluent et surviennent plus tardivement. (47). En effet, l'âge de la fin des études, du mariage ou de la parentalité continue de modifier les perceptions populaires sur le début de l'âge adulte. La période de l'adolescence se définit en fonction de sa culture, de son contexte, mais aussi du trajet fondamental de la mise en place de l'identité du sujet.

La maladie chronique est définie par l'OMS comme « un problème de santé qui nécessite une prise en charge sur une période de plusieurs années ou plusieurs décennies » (48). Souvent associée à une invalidité ou à la menace de complications multiples, elle peut avoir des conséquences sur le bien-être, et le parcours de vie des personnes atteintes. Le Haut Conseil de la Santé Publique suggère dans son rapport de 2009 une définition plus transversale. Il qualifie la maladie chronique par (49) :

- la présence d'un état pathologique de nature physique, psychologique ou cognitive

- une ancienneté minimale de 3 mois
- une répercussion sur la vie quotidienne telle qu'une limitation des activités, une dépendance vis à vis d'un traitement, d'une technologie, d'une assistance, d'un appareillage médical ou la nécessité de soins médicaux/paramédicaux, d'une aide psychologique, d'une adaptation ou d'une surveillance particulière s'inscrivant dans un parcours de soins médico-social.

2.2.2 Vivre avec une maladie chronique, difficulté identitaire :

La présence d'une maladie chronique complexifie le passage de l'adolescence. Tout en vivant cette période de turbulences où se pose la question du changement, de l'émancipation, et de la construction identitaire, l'adolescent doit également composer avec sa maladie, l'intégrer psychiquement et accepter la différence avec ses pairs. L'atteinte corporelle et les contraintes physiques ou thérapeutiques de la maladie s'opposent aux besoins d'autonomie et d'expérimentation du jeune et peuvent affecter l'adolescent en plusieurs points (50).

2.2.2.1 Liens familiaux et dépendance affective :

Dans la drépanocytose, la maladie survient pendant la période périnatale et l'enfant grandit avec sa maladie. Généralement, elle accroît les liens de dépendance entre l'enfant et ses parents. Cette relation peut constituer des obstacles aux processus d'adolescence qui sont déterminés par la manière dont a été intégrée la maladie au sein de la famille, les interactions des parents avec l'enfant malade, leur sentiment de culpabilité et les angoisses qui en découlent (51).

2.2.2.2 Relation avec les pairs et différence :

Pour beaucoup d'adolescents, la maladie chronique ébranle la relation avec ses pairs au moment où l'intégration et l'acceptation au sein d'un groupe sont des facteurs centraux dans l'établissement de l'estime de soi et de la prise d'indépendance (51). Dans le cas de la drépanocytose, le retard sur la croissance, le recours aux traitements journaliers, les limitations de l'activité physique, ou les absentéismes scolaires dus aux hospitalisations ou aux crises vaso-occlusives distinguent le jeune de ses camarades, accentuent d'avantage le clivage et altèrent l'image et l'estime de soi. Plusieurs études montrent que les adolescents atteints de maladies chroniques sont plus isolés et pratiquent moins d'activités extrascolaires et culturelles que leur pairs (52). La solitude et la stigmatisation peuvent également faire place chez certains à des troubles anxieux ou dépressifs voire même à un risque accru de passage à l'acte.

2.2.2.3 Prise de risques et développement psychosocial :

Les maladies chroniques retentissent chacune différemment sur les adolescents, aussi bien sur son développement que dans ses interactions avec son environnement social. Dans le domaine des prises de risques, elles engendrent parfois des attitudes dangereuses voire dramatiques, difficiles à accepter pour l'entourage. La prise de risques chez tout adolescent fait partie de la construction identitaire et permet d'explorer le rapport à la réalité, à soi et aux autres. Chez l'adolescent malade, elle peut prendre la forme d'un arrêt de traitement ou d'une rupture de suivi. Même si le défaut d'observance n'est pas le propre des adolescents, les raisons y sont différentes et le refus de se soumettre aux contraintes thérapeutiques peut s'expliquer par l'envie de ressembler à ses pairs, la recherche de sensation, la sous-évaluation des risques, le

besoin de tester ou encore le refus de frustration (53). A l'inverse, un retard de développement psychosocial peut être constaté chez certains patients qui ne vont pas oser tester leurs limites.

De nos jours, de plus en plus d'enfants et d'adolescents doivent apprendre à vivre, grandir et devenir adultes avec une maladie chronique. Dans sa déclaration parue en 2017, le secrétaire général de l'ONU annonce que « les adolescents sont au cœur de tous les objectifs et qu'ils jouent un rôle déterminant dans la réalisation du programme de développement à l'horizon 2030 » (54). La santé et le développement de l'adolescent font dorénavant partie intégrante de la stratégie mondiale pour la santé de la femme, de l'enfant et de l'adolescent. Dans ce contexte, la question de la continuité des soins et de la transition à l'âge adulte devient un enjeu majeur pour les jeunes, mais également pour les familles et les soignants qui les entourent.

2.3 Transition

2.3.1 Naissance de la thématique :

La problématique de la transition entre la pédiatrie à la médecine adulte évolue depuis plus d'une trentaine d'années. La question de la transition est soulevée pour la première fois en 1984 au Minnesota. Lors d'une conférence nationale intitulée « Youth with Disability : The Transition Years » les principales difficultés auxquelles les jeunes adultes handicapés sont confrontés sont abordées (55). Quelques années plus tard, une deuxième conférence « Growing Up and Getting Medical Care : Youth with Special Health Care Needs » est organisée afin d'insister sur la nécessité de prendre en compte le processus de transition chez les jeunes souffrant de pathologies chroniques pour leur permettre d'obtenir des soins médicaux adaptés mais aussi d'acquérir une plus grande autonomie (56). De plus, les questions relatives au financement, et à la formation des professionnels de santé y ont également été discutées (57). En 1990, un troisième symposium « Youth with Disabilities : A National Response » est établi pour tenter de répondre aux besoins sur la transition. Malgré l'attention grandissante portée à ce sujet, *The Society for Adolescent Medicine* souligne en 1993 le manque d'études relatives à la transition et incite à mener des recherches visant à évaluer l'efficacité des rares programmes de transition déjà mis en place (56). Dès lors, la littérature sur la transition, qui se limitait uniquement à quelques pathologies comme les affections rhumatologiques ou le diabète, s'étoffe, tout comme le nombre de pathologies pédiatriques qui deviennent chroniques.

2.3.2 Définitions

En 1993, la *Society for Adolescent Medicine* définit la transition « comme le passage volontaire et planifié d'adolescents et de jeunes adultes souffrant d'affections chroniques physiques et médicales d'un système de soins centré sur l'enfant à un système de soins centré sur l'adulte ». L'objectif étant de « fournir des soins de santé ininterrompus, coordonnés, adaptés au développement, solides sur le plan psychosocial et complets ». (56). En 2003, la réussite de la transition des soins apparaît comme une priorité pour l'ensemble des maladies chroniques. La *Society for Adolescent Medicine* renforce ses objectifs et souhaite « optimiser la santé et aider chaque jeune à atteindre son potentiel maximum » en donnant accès pour les patients à des services de santé appropriés à chaque stade de son développement. (58)

La notion de transfert, qui ne doit pas être confondue avec la transition, équivaut à un moment bref et succinct où le patient est transféré d'un service à l'autre après avoir simplement été informé. Le transfert ne correspond qu'à une partie du processus de transition (59). Aujourd'hui, la transition ne s'arrête pas au seuil du service adulte, elle connaît plusieurs issues et subit des périodes de réajustements. Elle s'inscrit donc dans une temporalité longue et évolutive et ne doit pas être vue comme un simple événement transversal.

Il n'existe pas d'âge idéal pour effectuer sa transition, cependant, il est nécessaire qu'elle soit entreprise lors d'une période stable pour le jeune sur le plan médical, psychologique et familial (59). La maturité du patient ainsi que la connaissance de sa maladie et de ses traitements sont également essentiels. Enfin, il est primordial de tenir compte de chaque patient individuellement. Selon certaines recommandations, le processus de transition devrait être abordé précocement, vers l'âge de 12 ans (60), et nécessite d'être programmé en

tenant compte des éléments sus-cités afin de faire acquérir au patient des compétences d'autogestion des soins, fondamentales pour préserver sa santé et sa qualité de vie.

La transition des soins pédiatriques vers les soins adultes peut être conceptualisée comme une zone de chevauchement intégrant un grand nombre de facteurs intriqués (Fig. 5). De multiples connaissances, compétences et ressources sont nécessaires à la réussite de cette étape (61). Elle implique également la collaboration et l'action de nombreux intervenants tout au long de cette période.

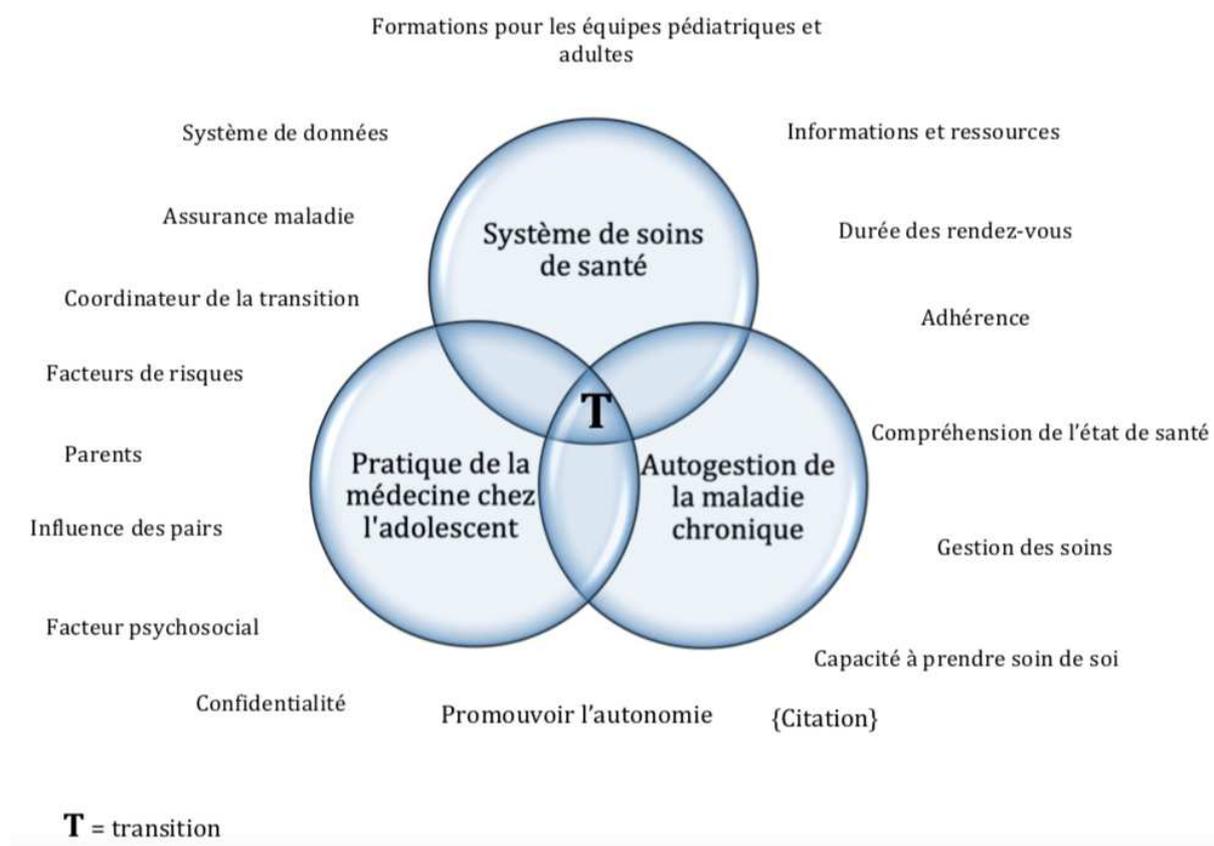


Figure 5 : Conceptualisation du processus de transition

Source : Kennedy A, Sawyer S. *Transition from pediatric to adult services : are we getting it right ?* Curr Opin Pediatr. août 2008 (20)

La drépanocytose, comme toute maladie chronique, complexifie le passage à l'adolescence et la transition entre les soins pédiatriques et les soins adultes accentue ce phénomène. La connaissance de la maladie, l'organisation des soins, et l'implication de ces patients dans la gestion de leur santé ont fait l'objet de nombreuses études quantitatives. En complémentarité de ces recherches, il nous a semblé important de comprendre le « patient-sujet » qui vit ce passage.

3 MATERIEL ET METHODES :

3.1 Etude qualitative

L'objectif de notre recherche était de connaître les attentes et d'apprécier les expériences concernant la transition des soins pédiatriques vers les soins adultes chez des patients drépanocytaires. Il s'agit d'une recherche ayant pour finalité une réflexion autour de cette période à la recherche d'amélioration de la prise en charge actuelle. Afin de répondre à cet objectif, nous avons choisi d'utiliser une méthode qualitative qui permet d'explorer des dimensions non quantifiables, et d'étudier l'existence et la connaissance de phénomènes et d'évènements dans leur intégralité (62). La recherche qualitative appréhende l'objet d'étude de manière globale, dans toute sa complexité et sa richesse d'information. Le but est de saisir le sens vécu d'une situation, en considérant la singularité du sujet et la subjectivité de son propos. Elle est associée à une démarche compréhensive, qui s'appuie sur la description des processus, et inductive, qui part de données brutes pour aller vers l'explication des phénomènes de manière progressive. En outre, la méthode qualitative s'appuie aussi sur une démarche récursive, et souple (63). Elle est particulièrement appropriée lorsqu'il s'agit d'explorer des émotions, des comportements ou des expériences personnelles comme c'est le cas dans notre travail.

La collecte des données par entretiens semi-dirigés a semblé être la technique la plus pertinente pour notre étude. Elle permet de recueillir le point de vue des individus, l'exploration de leur vécu et la compréhension de leur expérience sans jugement ni retenue.

Il s'agissait d'entretiens réalisés auprès d'adolescents et de jeunes adultes, la recherche devait donc tenir compte des caractéristiques spécifiques de ces jeunes sur le plan de la

communication orale. Nous avons donc opté pour des entretiens individuels dans l'hypothèse que le jeune aurait une plus grande facilité à se livrer que lorsqu'il est en groupe.

3.2 Travaux préliminaires :

Interroger des jeunes patients drépanocytaires sur la transition des soins a nécessité un travail de recherche bibliographique préalable. Dans un premier temps, nous nous sommes penchés d'une façon globale sur la question des adolescents souffrant d'une maladie chronique, puis nous avons affiné nos recherches à la drépanocytose. Nous nous sommes appuyés sur les sources suivantes : PubMed, Sudoc, Cairn, EM Premium, et Google Scholar.

Les mots-clés choisis étaient :

- En anglais : Sickle cell disease, sickle cell anemia, transition, young adults, adolescents, transition from pediatric to adult care, experiences, expectations, chronic illness
- En français : drépanocytose, transition des soins, adolescents, maladie chronique, étude qualitative

Les travaux de la Professeure Nicoletta Diasio, sociologue à la faculté des sciences sociales de Strasbourg, concernant les jeunes face au dispositif de transition nous ont également guidés dans la préparation des entretiens, tout comme la participation au colloque de restitution des résultats de la recherche "Passages d'âge et maladie chronique (le cas du diabète de type 1 et de l'asthme chez les 12-21 ans) organisé par Mme Diasio et son équipe en avril 2021.

3.3 Caractéristiques de l'étude

3.3.1 Population cible

La population étudiée était des patients atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur, âgés de 15 à 25 ans, suivis au CHU de Strasbourg et désireux de partager leur expérience concernant leur maladie et le suivi médical de leur affection. Les deux seuls critères d'exclusion étaient la barrière de la langue et/ou la présence d'un trouble cognitif sévère.

3.3.2 Recrutement de la population

L'échantillonnage s'est fait de manière à viser une population la plus diversifiée possible et n'a pas eu pour vocation d'être représentatif. Les critères de diversification étaient le sexe, l'âge, la structure familiale et le fait d'avoir ou non réalisé la transition des soins dans un service de médecine adulte. L'échantillonnage par convenance a été la technique utilisée dans cette étude pour des raisons d'accessibilité. Les informateurs constituant l'échantillon ont été sollicités au cours de l'étude, au fur et à mesure de l'avancement des entretiens.

Les participants à cette étude étaient recrutés de plusieurs façons :

Les premières inclusions ont pu être réalisées dans le service de médecine interne du CHU de Strasbourg. Les patients éligibles à l'étude qui étaient suivis en consultation par le médecin référent ou qui avaient déjà été hospitalisés dans le service ont été contactés par mail, par téléphone ou pendant leur hospitalisation. Les objectifs de la recherche leurs ont été présentés et une notice informative rédigée par la chercheuse a été remise (7.1). Lorsque les jeunes acceptaient de participer à l'étude, ils ont été joints par téléphone par la chercheuse pour

convenir avec elle d'un rendez-vous. Parallèlement, le recrutement s'est également effectué en assistant aux consultations d'hématologie sur le site de l'ICANS à Strasbourg et en Hôpital de Jour Pédiatrique à l'hôpital d'Hautepierre. Dans ce cas, et après présentation de l'étude par la chercheuse, les entretiens ont eu lieu le jour même dans l'hôpital où les patients étaient pris en charge. Afin de limiter le biais de sélection, l'association SOS Globi, association de soutien, de lutte et de prévention contre les maladies du globule rouge (Drépanocytose et Thalassémie) a été contactée. Cependant nous ne sommes pas parvenus à obtenir de réponse de leur part. La participation s'est faite sur la base du volontariat et n'a pas été rémunérée.

L'effectif des entretiens était dicté par la survenue de la saturation des données. La saturation correspond au moment où les données recueillies ainsi que leur analyse ne fournissent plus aucun nouvel élément pertinent et significatif à la recherche en cours.

3.3.3 Réalisation d'un guide d'entretien

Un guide d'entretien semi-directif ciblé a été rédigé en amont et a servi de trame afin d'explorer les thèmes souhaités. Il s'agissait d'une première expérience pour la chercheuse dans le domaine de l'entretien semi-dirigé avec des adolescents et jeunes adultes. En santé, les consultations avec les adolescents sont complexes, parfois empreintes d'une tonalité affective où l'objectivité peut être difficile à maintenir. Afin d'améliorer la qualité de l'entrevue, nous avons construit la grille d'entretien en nous appuyant sur le questionnaire psychosocial HEADSSS (64). Cet outil illustre l'importance de débiter l'entretien par des sujets neutres et permet de montrer son intérêt pour la vie des adolescents tout en recueillant des informations pertinentes à travers des questions ouvertes.

Un premier guide d'entretien a été expérimenté sur un sujet « test », patiente drépanocytaire, qui ne rentrait pas dans les critères d'âge de l'étude, dans le but de se préparer à l'exercice de l'entretien semi-dirigé et d'affiner nos interrogations. A la suite de cet entretien exploratoire, la grille d'entretien a été modifiée et améliorée puis retouchée au fur et à mesure des séances. Pour plus de clarté, deux guides d'entretien ont été établis : Un pour les sujets dont la transition n'avait pas encore été réalisée, et un second pour ceux l'ayant déjà effectuée.

Les deux guides d'entretien débutaient par une présentation de la recherche permettant d'introduire la notion de transition des soins et de préparer la séance dans un cadre bienveillant. Puis, des généralités simples et sans controverse étaient posées afin d'identifier les informateurs (nom, âge, sexe...) avant de les amener progressivement aux différents thèmes définis. Les questions s'articulaient autour de l'expérience de la prise en charge en pédiatrie, actuelle ou antérieure, le vécu de la transition ou la connaissance de ce sujet pour ceux ne l'ayant pas encore réalisée, l'expérience de la prise en charge dans un service adulte ou la discussion sur son futur passage et la place de la famille. L'entretien se terminait par la demande de propositions d'améliorations ou de conseils pour faciliter ce moment chez les jeunes patients atteints de drépanocytose.

Les guides d'entretien finaux sont disponibles en annexe (Annexe 7.2).

3.4 Analyse des données

3.4.1 Retranscription des données :

Les entretiens, enregistrés via la fonction dictaphone d'un Smartphone ont été retranscrits in extenso sur un logiciel de traitement de texte (Microsoft Word ®). Les données non verbales ont également été retranscrites et la ponctuation a traduit les hésitations.

3.4.2 Anonymisation des données :

Les entretiens ont été réalisés de manière individuelle et l'anonymat des patients a été respecté. Seul leur âge, leur sexe, et leur statut par rapport à la transition ont été rapportés. L'échantillon a été divisé en deux groupes ; le groupe nommé A, correspond aux patients n'ayant pas encore réalisé leur transition et le groupe B se réfère aux patients l'ayant déjà effectuée. Un numéro a ensuite été attribué à chaque entretien en suivant leur ordre de réalisation.

3.4.3 Méthode d'analyse :

Pour l'analyse des entretiens, nous avons opté pour une approche inductive et itérative suivant certaines des étapes de la théorisation ancrée. L'organisation et le regroupement des données a été réalisé via un logiciel d'aide à l'analyse des données qualitative NVivo ®.

La théorisation ancrée tire ses fondements de la *Grounded Theory*, méthode issue de la sociologie, présentée en 1967 par Glaser et Strauss (65). La théorisation ancrée vise la

compréhension nouvelle de phénomènes, elle tend vers une théorie en dépassant la simple analyse descriptive du corpus et s'assure constamment de la correspondance étroite avec les données (66). Cette approche est particulièrement utile pour étudier les expériences vécues et repose sur plusieurs étapes (66–68).

- ❖ Le codage : Consiste à reformuler, renommer, étiqueter ligne par ligne les propos retranscrits afin de faire émerger une grille de lecture.
- ❖ La catégorisation : Permet par une lecture plus large de regrouper un ensemble de codes et fait ressortir les grandes idées de l'étude.
- ❖ La mise en relation : Fait le lien entre les différentes catégories et consiste à mettre en relation les phénomènes observés.
- ❖ L'intégration : Au fil des entretiens et de la progression de l'analyse, l'objet initial de l'étude a possiblement évolué, l'intégration permet alors de délimiter et de renommer ce sur quoi porte l'étude.
- ❖ La modélisation : Correspond à une reconstitution dynamique du phénomène. Elle représente schématiquement les processus mis à jour lors des précédentes étapes.
- ❖ La théorisation : Permet de saisir la complexité du phénomène. Elle donne lieu à un modèle théorique organisant et hiérarchisant les concepts et les catégories autour du sujet.

3.5 Formalités réglementaires

Notre protocole de recherche a été soumis au questionnaire de formalités réglementaires en recherche en santé disponible sur le site du Département de Médecine Générale de Strasbourg (69). Notre étude ne rentre pas dans le champ de la loi Jardé, l'avis du Comité de Protection des Personnes (CPP) n'a pas été nécessaire avant l'élaboration du protocole. En regard du règlement général de la protection des données (RGPD), il n'y a pas eu lieu de faire une demande d'autorisation à la CNIL. Une demande envoyée auprès du comité d'éthique des Facultés de Médecine et des Hôpitaux Universitaires de Strasbourg avant le début des entretiens a reçu un avis favorable.

Les patients ont été informés des objectifs et des modalités de l'étude via une notice d'information explicative qui leur a été remise en mains propres ou envoyée par mail. Leur consentement a été recueilli à l'oral avant chaque entretien. Pour les patients mineurs, l'autorisation de participer à cette étude a également été recherchée chez la personne titulaire de l'autorité parentale. Compte tenu du risque mineur, des contraintes négligeables et de l'absence d'influence sur la prise en charge médicale de l'enfant, l'accord n'a été demandé qu'à un seul titulaire de l'autorité parentale.

Les données ont été stockées sur un ordinateur personnel et un disque dur externe chiffré pour plus de protection et sécurisées par un mot de passe. Elles étaient seulement accessibles par la chercheuse et la directrice de thèse. Les enregistrements ont été effacés après leur retranscription et les éventuels documents papiers utilisés lors des entretiens ont été éliminés.

4 RESULTATS :

4.1 Caractéristiques des informateurs

Tous les patients de notre étude se sont déclarés atteints d'une forme majeure SS.

Au total, sur les 19 patients qui ont été contactés en amont par les médecins référents, 16 ont acceptés d'être interrogés. Cependant un participant ne s'est pas présenté au rendez-vous, et un autre s'est rétracté avant l'entretien. La personne interrogée dans le cadre de « l'entretien test » n'a pas été comptabilisée dans les résultats.

L'échantillon était majoritairement féminin avec une proportion de 76,9 %.

La moyenne d'âge des participants était de 18,8 ans. L'âge des participants allant de 15 ans à 25 ans.

7 informateurs ont constitué le groupe A correspondant aux patients n'ayant pas encore réalisé leur transition et 6 ont été assignés au groupe B correspondant aux patients l'ayant déjà effectuée.

Les principales caractéristiques des informateurs sont exposées dans le tableau ci-dessous :

	<i>Sexe</i>	<i>Age</i>	<i>Transition réalisée</i>	<i>Activité</i>	<i>Durée de l'entretien</i>
A1	Féminin	16	Non	Lycéen	12min57
A2	Féminin	20	Non	Marketing	17min06
A3	Féminin	15	Non	Collégien	09min27
A4	Féminin	17	Non	Lycéen	11min07
A5	Masculin	15	Non	Lycéen	10min28
A6	Féminin	16	Non	Lycéen	10min18
A7	Féminin	16	Oui	Lycéen	09min50
B1	Féminin	25	Oui	Ecole d'art	32min35
B2	Masculin	22	Oui	Gestion	23min48
B3	Masculin	21	Oui	Graphiste	22min04
B4	Féminin	24	Oui	Sans emploi	21min44
B5	Féminin	23	Oui	Sans emploi	16min72
B6	Féminin	24	Oui	Etudiante	22min55

Tableau 1 : Caractéristiques de la population de l'étude

4.2 Caractéristiques des entretiens et procédure d'intervention

Les entretiens ont été réalisés sur une période d'environ 8 mois, de mai à décembre 2021.

Les échanges ont été individuels, et réalisés soit dans un bureau au sein de l'hôpital et à l'ICANS avant ou après les consultations programmées des patients avec leur médecin référent, soit en chambre pour les patients hospitalisés, mais aussi, pour 3 d'entre eux, en

visio-conférence du fait de l'éloignement géographique d'un patient et de la crise sanitaire due à la COVID 19.

En amont de l'entrevue, une notice informative a été remise à chaque patient. Pendant l'entretien, en guise d'introduction, le sujet de l'étude a brièvement été réexpliqué, des informations concernant le déroulement de l'entretien semi-dirigé ont été données et le consentement oral des patients a été recueilli. Chaque entretien a été enregistré dans son intégralité grâce à la fonction dictaphone d'un Smartphone. A la fin de la séance, des coordonnées ont été laissées à disposition afin de répondre à d'éventuelles questions ou permettre aux participants de se retirer de l'étude s'ils le désiraient.

Les patients ont été interrogés en suivant un guide d'entretien préalablement élaboré. La chercheuse a tenté de favoriser un climat de confiance pour permettre aux participants de recueillir leurs expériences personnelles et se livrer. La discussion a été guidée avec un maximum de souplesse et de dynamisme. La chercheuse a essayé de rendre les pauses actives, en gardant un contact visuel pour encourager davantage de commentaires. L'ordre des questions du guide a pu être modifié et d'autres questions ont pu être ajoutées ou reformulées afin d'approfondir les réponses des informateurs ou de recentrer la discussion sur les thématiques principales.

La durée moyenne des entretiens du groupe A était de 11 minutes 41, celle du groupe B de 23 minutes 10.

Même si certaines mêmes idées ont été rapportées lors des entretiens, chaque échange a amené un point de vue et une situation unique avec de nouvelles possibilités de lecture pour

l'analyse. Nous avons donc interrompu les échanges après 13 entretiens afin de pouvoir nous consacrer à l'exploitation des résultats.

4.3 Résultats de l'analyse :

L'analyse a permis de dégager plusieurs thèmes, qui seront illustrés ci-dessous par des verbatims tirés des entretiens. Ces derniers ne sont pas exhaustifs, et seuls les plus pertinents ont été choisis. Un entretien complet est proposé en annexe, les autres sont disponibles à la demande auprès de la chercheuse. (Annexe 7.3)

4.3.1 Les jeunes face à la drépanocytose : influence sur la transition des soins

Vivre avec la drépanocytose façonne le rapport à soi et aux autres. La transition des soins est alors influencée par la manière dont la maladie est perçue chez les adolescents et les jeunes adultes. Les expériences vécues ont permis aux jeunes d'appréhender de différentes façons leur pathologie afin de mieux se l'approprier.

4.3.1.1 Les impacts

A. Impacts sur la vie quotidienne :

❖ Les douleurs

La drépanocytose prend une place importante dans la vie des jeunes et la gestion des crises douloureuses s'est avérée être une importante source d'inquiétude. La brutalité et l'intensité de la douleur sont telles que les mots employés par les jeunes semblent insuffisants pour les décrire.

A2 : « C'était au collège, j'étais malade ce jour-là, du coup, je restais toute la journée devant la télé jusqu'à ce que j'ai eu une douleur immense mais ça ne m'était jamais arrivé. J'avais super mal, super mal, super mal ».

B4 : « Ça avait commencé vers 20h, j'ai eu une grosse douleur dans mon dos [...] je me suis mise dans mon coin à pleurer toute la nuit, à souffrir, et finalement vers 4h du matin, je dormais avec ma sœur à l'époque, elle est allée voir mes parents en disant que ça n'allait vraiment pas, que je n'avais pas dormi de la nuit »

A5 : « J'ai commencé à avoir des douleurs dans la journée, et le soir elles se sont accentuées un truc de ouf. C'était des douleurs au niveau des bras et aux jambes. J'avais toujours la mobilité, mais ça faisait tellement mal ! »

❖ La scolarité et les loisirs

Pour beaucoup, la scolarité a été marquée par des absences répétées causées par les douleurs des crises vaso-occlusives, les hospitalisations mais aussi les rendez-vous de suivi. Quant aux loisirs, certains n'ont pas voulu renoncer à leur passion quitte à en payer le prix.

B4 : « Quand j'ai une crise souvent j'essaie de calmer ça à la maison, les urgences c'est vraiment en dernier recours, j'attends vraiment la dernière seconde quand je supporte plus là je me dis « bon je n'ai pas le choix » mais ça me faisait rater souvent les cours, puis après pour tout rattraper... c'était vraiment pénible »

A2 : « A partir du lycée j'étais souvent hospitalisée, j'avais des crises tous les 3 mois à peu près, je manquais souvent les cours »

B3 : « Je savais que j'allais peut être avoir une crise si je jouais au foot mais j'ai continué à jouer et ça a fait des dégâts. »

❖ L'organisation quotidienne des soins

Chez la majorité des patients interrogés, la vie quotidienne est rythmée par le suivi pluri disciplinaire, la contrainte des prises médicamenteuses et la routine des rendez-vous hospitaliers.

A5 : « J'ai l'habitude du coup je sais. Je sais déjà que mes rendez-vous c'est à chaque fois le mercredi, par rapport aux cours. Je viens, j'ai mon rendez-vous, et on parle [...] pour moi c'est normal, c'est comme aller à l'école. Ça a toujours été comme ça donc je ne me pose pas trop de questions. »

B4 : « j'avais beaucoup de mal avec parce que les gélules d'Hydrea sont énormes, elles sont vraiment énormes »

❖ Eloignement géographique avec les proches

Une jeune femme nous raconte que pour elle, la drépanocytose a été synonyme de séparation avec sa famille.

A6 : « Depuis ma naissance je sais que je suis malade, je suis venue en France pour être mieux soignée avec ma tante. Mes parents, eux, sont restés en Afrique. »

B. Impacts sur l'image de soi :

❖ Sentiment de différence par rapport aux autres

La drépanocytose fait partie intégrante de la personnalité de l'enfant ; ayant toujours vécu avec, il la considère comme une de ses caractéristiques propres. A l'adolescence cependant, elle représente parfois un frein à l'intégration aux autres, altérant la qualité de l'estime de soi et accentuant le sentiment de différence.

B4 : « les élèves, les enfants, c'est un petit peu bête et méchant quoi, alors quand on fait des crises et qu'on explique qu'on a super mal au dos ça va se moquer en nous disant « t'es une petite vieille » des trucs comme ça. »

❖ Sensation d'indifférence de la part des autres

Pour certains, la confiance en soi a été ébranlée par l'impression de ne pas avoir été entendu ou pris au sérieux lors de certaines situations comme pendant les crises douloureuses.

A4 : « Oui, parce que ça m'est déjà arrivé plusieurs fois, quand on m'a pris en charge avec les adultes par exemple et que du coup on ne me croyait pas par rapport à mes crises. Ça c'est des expériences que j'ai eues aux urgences [...] Je l'ai très mal vécu parce que j'avais l'impression que pour eux c'était une blague, que je faisais semblant d'avoir mal. [...] Donc j'ai la crainte, maintenant, j'ai un peu peur d'aller à l'hôpital. Je ne vais pas mentir, j'évite parfois de dire à maman quand je ne vais pas bien par peur de me retrouver là-bas. »

B4 : « j'avais l'impression qu'on me prenait pour une actrice, quelqu'un qui en fait trop, ou parce que je voulais pas aller à l'école des trucs comme ça. »

4.3.1.2 Les ressentis liés à la maladie

A. Accepter sa maladie et ses contraintes :

La temporalité discontinue de la maladie et l'incertitude quant à la survenue de crises vaso-occlusives perturbent les jeunes patients qui s'interrogent sur le pourquoi ? et pourquoi eux ?

La patiente B6 nous explique que « *c'est vraiment la maladie qui est difficile parfois à accepter* » avec la complexité de se projeter dans un futur où la pénibilité est la réalité.

Dans trois des entretiens, l'adolescent et la maladie chronique rentrent en conflit. Les

contraintes d'un traitement par greffe de moelle osseuse, le sentiment d'injustice et de colère vis-à-vis du corps médical lorsque la greffe n'est pas proposée, ou encore l'arrêt de certaines thérapeutiques pendant la grossesse semblent être subis et difficilement acceptés.

A2 : « À mes 18 ans, on m'a dit qu'il fallait absolument que je fasse la greffe que je ne voulais pas faire au début [...] Parce que j'avais peur. Premièrement parce que j'allais perdre mes cheveux. Je ne voulais absolument pas, parce que mes cheveux voilà quoi ! Et aussi parce qu'on devait congeler mes ovaires. Et moi j'aime trop les bébés, je veux plein de bébés. Je ne voulais pas qu'on touche à mes ovaires (rires) ! »

B4 : « je l'ai un petit peu mal vécu parce que je me suis dit « mince, moi aussi j'ai un donneur compatible mais pourquoi on me le propose pas ? Pourquoi on ne fait pas attention à moi ? Pourquoi on ne fait pas attention à mes souffrances ? » [...] Donc je me suis dit « mais attendez, déjà vous attendez que je sois sur le point de mourir pour me greffer, et vous êtes en train de me dire que ma sœur est sur le point de mourir ? » C'était deux claques comme ça. »

B5 : « avec les traitements là je ne faisais pas beaucoup de crises, mais quand je suis tombée enceinte il a fallu que j'arrête les traitements donc à ce moment là jusqu'à 9 mois j'ai fait un va et vient à l'hôpital en fonction des crises. Ce n'est pas facile d'être enceinte avec la drépanocytose, car tu es obligée d'arrêter certains de tes médicaments »

B. Sentiments négatifs liés à la maladie :

❖ La peur et l'angoisse

Les patients A5, A6 et B6 ont témoigné d'un stress important, avec une forme d'anxiété anticipatoire quant à l'évolution de leur maladie. La peur d'être surpris par une crise douloureuse ou une complication est permanente.

A5 : « En fait j'ai peur parce que là j'ai que 15 ans et j'ai déjà fait deux crises en une année, j'ai peur que je plus je grandisse plus je fasse des crises. »

A6 : « j'avais souvent des douleurs, je pleurais tout le temps »

B6 : « le fait de devoir revenir, être hospitalisée, être là souvent pour pas mal de temps ça c'est dur »

❖ La lassitude et le découragement

Parfois, l'apparition de complications associées à la fatigue chronique ont provoqué une certaine forme de consternation.

A2 : j'étais vite blasée [...] quand je venais ça ne m'apportait que des mauvaises, des mauvaises nouvelles. Donc des fois, limite je ne voulais plus venir, je voulais plus en parler.

4.3.1.3 La prise en charge initiale et le suivi en pédiatrie :

A. Le retard de diagnostic :

Durant l'entretien, une jeune femme pointe la méconnaissance de la drépanocytose il y a quelques années en France métropolitaine, y compris à l'hôpital, et renforce le sentiment d'isolement éprouvé.

B4 : « Ça a été 7 ans d'errance médicale où on ne savait pas »

La drépanocytose concerne essentiellement en France, les familles antillaises, et celles originaires d'Afrique subsaharienne, et certains parents ne se savent pas porteur du gène muté « S ».

B4 : « J'avais les mains et les pieds enflés mais on ne savait pas que c'était à cause d'une crise vaso-occlusive à ce moment-là, ma mère pensait que c'était la nourrice qui m'avait fait quelque chose [...] Ça a été des années d'allers retours continuels aux urgences, jusqu'à ce que j'ai 7 ans et qu'on me prenne correctement en charge. A chaque fois on me disait que j'étais anémique qu'il fallait me faire manger, y a même à un moment eu des soupçons de maltraitance aussi sur mes parents [...] Quand on a enfin pu me diagnostiquer c'est seulement à partir de là que j'ai été suivie, à l'âge de 7ans »

B. Le service pédiatrique, un cocon protecteur :

Nous avons interrogé les patients sur leurs expériences portant sur la prise en charge des soins en pédiatrie. Chez les adultes qui ont quitté le service comme pour les jeunes encore suivis,

les souvenirs de la prise en charge sont très bons, le parcours bien vécu et apprécié.

❖ Un suivi de qualité

Les patients A1 et B3 estiment que leur suivi est régulier et de qualité

A1 : « Être bien suivie ici ça joue sur ma santé, c'est bien pour moi. »

B3 : « J'avais des consultations tous les 3 mois, j'étais vraiment bien suivi »

❖ Un environnement familial

L'environnement pédiatrique leur est chaleureux et confortable, les locaux sont considérés comme bien entretenus et équipés.

A7 : « J'aime bien venir à l'hôpital, ça se passe bien, tout le monde est gentil avec moi. »

B2 : « on pouvait se balader, on avait de belles salles de pauses, on avait de quoi lire, je crois qu'il y avait aussi des consoles de jeux vidéos, à l'époque ils faisaient même intervenir des clowns il me semble [...] ils avaient de quoi faire. [...] Les locaux étaient accueillants [...] j'avais mes repères quand je revenais là bas »

B3 : « Tout était correct, franchement j'avais rien à redire, c'était bien entretenu, j'avais ce que je voulais. »

Pour deux des adolescentes, la présence d'autres d'enfants s'avère être une source de distraction positive et agréable.

A4 : « Déjà, on joue à des jeux, on rencontre des enfants, on rigole avec eux. »

A2 : « Et aussi voir des enfants, on va dire que c'est plus agréable. Même s'ils sont malades, c'est triste mais c'est plus agréable que de voir des personnes plus âgées [...] Les bébés, même s'ils sont malades, ils viennent te faire des sourires et c'est quand même plus sympa »

❖ Un attachement relationnel fort

La plupart d'entre eux connaissent le personnel et ont leurs habitudes au sein du service. Des liens forts se créent entre le patient et les équipes soignantes qu'ils qualifient « *d'avenantes* » et « *d'accueillantes* ». L'ambiance dans les unités pédiatriques est vécue comme informelle et individuelle.

A4 : « [Les infirmières] Elles sont à l'écoute, elles sont gentilles [...] On nous donne des bonbons, des gâteaux, des chocolats. Je suis une gourmande. J'aime bien ce point là ».

A3 : « Bah ça se passe bien, c'est la même équipe, c'est cool que ce soit toujours les mêmes têtes qu'on voit »

B6 : « je connaissais un peu tout le monde, ça c'était rassurant car quand tu viens et que tu connais un peu toutes les têtes, moi ça me rassurait car ça m'est déjà arrivé de venir le matin, c'était ma mère qui me déposait, et elle s'en allait donc je n'avais pas peur de rester seule. »

De même, il existe un profond attachement entre les jeunes patients et leur pédiatre où une relation de confiance s'est instaurée entre eux parfois de manière très intense. Ce lien est d'autant plus solide que la période durant laquelle les enfants ont été suivis dans le service est

longue.

A2 : « Quand tu suis le même docteur depuis que tu es petite c'est une chance »

Plusieurs adultes regrettent le fait d'avoir dû changer de médecin :

B4 : « Dr X elle me comprenait, elle m'écoutait, elle prenait vraiment le temps [...] moi mon docteur elle me manque »

B6 : « Si ma médecin était restée je serai restée, je faisais tout ce qu'elle me demandait. »

B3 : « Franchement j'aurais voulu garder le premier médecin que j'ai connu »

C. Mais pas pour tous :

Si la majorité des interrogés garde un bon souvenir de la pédiatrie, certains affichent une certaine indifférence envers le personnel soignant.

A1 : « Depuis que je suis petite et que je viens en pédiatrie, y a des infirmières que je vois toujours donc je sais un peu près c'est qui mais je m'en fous de revoir les mêmes têtes, peu m'importe »

B4 : « En fait, en pédiatrie souvent elles [les infirmières] étaient très crues en hospitalisation ou même à l'hôpital de jour »

Chez d'autres, les changements physiques, psychiques ou affectifs de l'adolescence rendent l'environnement social et les infrastructures moins bien adaptées.

B2 : « Ça commençait à être compliqué les lits ils étaient plus adaptés à ma taille »

A6 : « On s'ennuie un peu »

A4 : « Il y a beaucoup de pleurs aussi, surtout quand on est très fatigué c'est pénible »

4.3.2 Les représentations de la transition :

La transition des soins est définie par le « passage d'un état à un autre ». Passer de la pédiatrie vers les soins adultes implique aux jeunes patients de changer de culture de système de soins, caractérisée par des codes et des pratiques distinctes.

4.3.2.1 La transition : une perte de repères

A. Des appréhensions multiples :

Le passage chez les adultes a suscité de multiples craintes, inquiétudes, et interrogations notamment quant à la prise en charge dans le nouveau service et le changement de médecin.

❖ Un nouvel environnement

Avant son transfert, la patiente B6 avait peur de se perdre dans le nouvel hôpital.

B6 : « c'est juste le bâtiment qui était un peu nouveau pour moi mais sinon ça c'est bien passé puis on est vite guidé... En fait si, on se sent un peu perdu dans les locaux... »

❖ Une nouvelle équipe

Chez les jeunes, rejoindre une nouvelle équipe est une étape inexorable lors de la transition mais reste une importante source d'inquiétude.

A4 : « Ce que j'aimerais savoir c'est avec qui je vais me retrouver, si c'est une personne aussi à l'écoute que mon docteur »

Une patiente relève que le corps médical en pédiatrie est très féminisé et a été déstabilisée en constatant que son nouveau médecin référent chez les adultes est un homme.

B1 : « Après aussi Dr X c'était une femme, Dr Y un homme. Ça aussi ça m'avait un petit peu perturbé »

❖ La difficulté de recréer du lien

Changer de médecin est considéré comme un inconvénient chez la plupart des patients interrogés. La transition a fait prendre conscience aux adolescents de la relation qui s'était créée au fil des années, et a soulevé la difficulté d'accepter l'inévitable séparation.

B3 : « Le fait d'avoir un nouveau médecin qui vous connaît juste via un dossier c'est différent quoi. J'avais pas envie de tout recommencer à zéro »

A2 : « Même si mon docteur est super gentil ce n'est pas la même chose [...] Et chez les adultes elle [son amie] n'y va qu'une fois par an, tu crées pas le même climat. [...] L'attachement ne sera jamais le même. Quand on passe chez les adultes, on ne voit pas son docteur si fréquemment. Donc, du coup, ça devient juste un docteur neutre, lambda. »

B. La peur de l'inconnu

Lorsqu'on aborde la question des principales préoccupations liées à la transition des soins, la patiente A4 craint « *qu'on ne prenne pas sa maladie au sérieux* ».

Dans nos entretiens, la peur de l'inconnu est l'émotion la plus fréquemment exprimée. La plupart des adultes se souviennent très bien avoir appréhendé ce changement.

B1 : « L'inconnu c'est compliqué. On sait ce qu'on quitte on sait pas ce qu'on va recevoir. [...] C'est toujours difficile de partir d'un endroit où on se sent en sécurité pour aller dans un endroit qu'on ne connaît pas »

B4 : « La première fois que j'y suis allée moi toute seule j'étais un petit peu tremblotante car je me disais, « je connais pas je sais pas du tout quel genre de personne c'est ». Dans la salle d'attente on commence encore plus à stresser « est-ce qu'elle va être bien est ce que ça va bien se passer ? » »

C. Un sentiment de séparation

Le sentiment d'abandon et de rejet à un moment critique de leur vie ressort aussi des entretiens réalisés. Beaucoup se sentent ou se sont sentis perdus à cette période.

B4 : « moi j'étais genre « vous allez me lâcher dans la nature en fait ?! »

B6 : « on est un peu pas toute seule mais quand même, avec qui on doit voir ? à qui on doit parler ? »

Loin des perspectives d'indépendance et de liberté que peut offrir les services adultes, 7 des 13 patients interrogés émettent ou ont émis une réticence face à l'annonce d'une nouvelle prise en charge.

A1 : « je préférerais quand même rester chez les enfants le plus longtemps possible !... (rires) »

A2 : « Moi, franchement, tant que je peux rester en pédiatrie, je ferai tout pour. »

Pour la patiente A2, la situation est encore plus difficile puisqu'il est pour elle impossible d'imaginer changer de médecin et réaffirme son attachement vis à vis de son pédiatre.

A2 : « En plus, j'aime bien le Dr X, ça veut dire que j'aurais plus le Dr X?! Pour moi c'est inconcevable pour l'instant sauf si on m'y oblige, mais ça serait à contre cœur. »

D. Devoir affronter plusieurs transitions

La transition des soins arrive à une période de la vie déjà chargée d'épreuves pour les adolescents. Ils se transforment physiquement, cognitivement, psychiquement et font aussi face à des épreuves inédites comme le bac, le début des études supérieures ou l'entrée dans le monde professionnel. Certains jeunes se sentent submergés par tant de nouveautés.

B4 : « comme j'allais passer mon bac et devoir aller à la fac je me disais « mais ça fait trop plein de changements », tous les changements sont arrivés en même temps du coup je me suis dit « ça va être horrible, je vais pas m'en sortir ». J'avais l'impression de me noyer »

Tandis que d'autres ne s'estiment tout simplement pas encore prêt à assumer cette transition.

B3 : « Je pense que j'aurai voulu attendre 2 ans peut être le temps d'avoir 20 ans et ouais, je pense que j'aurais eu déjà un peu plus de maturité et j'aurai peut être été un peu plus à l'aise disons. »

A4 : « Mais 18 ans, on est encore un peu jeune dans sa tête, mais ça dépend des gens. Je considère qu'on est encore un peu jeune. Il y a déjà plein de choses à apprendre, plein de choses à faire à 18 ans. »

4.3.2.2 La transition : un évènement normal et attendu

Pour autant, la transition n'est pas une épreuve délicate pour tous et se présente comme un processus prévisible dans la continuité de la prise en charge de leur maladie.

A5 : « par rapport à la transition et de changer de service, je ne m'inquiète pas forcément. »

Certains changent ainsi d'équipe de soin sans s'en émouvoir et ne sont pas perturbés par le transfert.

A7 : « Mais je peux aller à tout moment chez les adultes, si on me dit demain tu vas là-bas ça me pose pas de problème c'est pareil de toute façon. »

B5 : « Un hôpital c'est un hôpital, pour moi c'est la même chose, peu importe que je sois dans un service ou un autre, l'essentiel c'est que je sois prise en charge. »

Pour les patients B1 et B3 qui n'ont pas changé d'établissement, le transfert a été réalisé avec plus d'aisance.

B1 : « J'allais au même endroit mais juste pas au même étage »

B3 : « En fait je connaissais déjà l'hôpital car j'allais faire des examens là bas, les radios. »

4.3.2.3 La transition : un éveil, une prise de conscience

La transition des soins dans la drépanocytose n'est pas seulement une période de pertes, mais elle est aussi une phase d'apprentissage. Elle offre de nouvelles opportunités aux jeunes qui expérimentent des situations inédites tout en développant une manière de penser différente.

A. Un déclencheur d'autonomie

Chez certains, la transition représente une occasion de prouver leur capacité à devenir autonome dans la gestion de leur maladie. La patiente A2 nous confie : *« c'était à moi de gérer, c'est mon corps »*

❖ Une prise de conscience

Chez certains, la transition a permis une réelle prise de conscience sur la maladie.

B1 : « en grandissant y a une prise de conscience, on s'adapte, on aménage un petit plus sa vie, on connaît ses limites ... »

B6 : « Maintenant je prends conscience de ma maladie, mais avant ce n'était pas du tout le cas, je sais ce que j'ai, je sais que ça peut être grave »

❖ De nouvelles responsabilités

Le patient B3 a vécu cette période comme une évolution et a ressenti le besoin de se responsabiliser et d'affirmer sa propre personne et ses envies.

B3 : « je me suis dit aussi qu'il fallait que je grandisse et que je change de médecin et que je vois autre chose, que je vois un peu comment ça se passe dans un autre service et que j'apprenne à me responsabiliser ».

Pour la patiente B5 l'organisation et la prise des transports en commun a été une épreuve lors de son transfert, cependant elle se félicite d'avoir assisté à la majorité de ses rendez-vous.

B5 : « Ce qui m'a fait peur ce que je devais faire tout toute seule, je devais être autonome donc ça c'était pas facile [...] Même le transport je ne connaissais pas je ne savais pas comment faire. C'était pas facile parce qu'il faut prendre le tram pour aller à l'hôpital c'était pas facile, mais j'ai rarement loupé des rendez vous. »

B. L'établissement de nouveaux repères :

Pour le patient A4, la transition sera l'occasion de « *faire de nouvelles rencontres* ».

Pour d'autres, elle est perçue comme un rite de passage :

A6 : « ça sera une découverte mais j'ai pas peur. »

A5 : « ça va me faire un peu bizarre au début, parce que là ça fait 15 ans que je suis suivi ici mais après je vais m'habituer donc c'est bon. »

Comme une sorte de tremplin, la transition permet aussi l'émancipation individuelle dans la société.

A4 : « au final j'ai eu ma première consultation un petit peu avant ma rentrée à la fac, et ça m'a permis de me lancer dans la vie d'adulte un petit peu. »

C. Un investissement dans le soin plus important

Chez les jeunes interrogés, la transition est également vécue comme un déclic. Ils décrivent le besoin d'avoir un plus grand contrôle sur les décisions et une plus grande implication dans leur suivi.

❖ Une période d'apprentissage et de formation

Les patients n'ayant pas encore réalisé leur transition sont conscients de la prise d'indépendance qui les attend.

A1 : « j'ai quand même un peu peur parce que je sais que ça va changer, ça sera plus d'autonomie. »

A5 : « Après je serai plus autonome parce que je viendrai aux rendez-vous tout seul. Ça ça sera bien, ça fera travailler mon autonomie donc je trouve que c'est mieux. Comme ça maman elle pourra un peu se reposer et tout. »

Certains, soutenus par leurs parents, ont déjà commencé cet apprentissage.

A7 : « Après là-bas maman elle ne sera pas toujours avec moi, mais je fais déjà des trucs toute seule [...] j'essaie déjà de prendre mes rendez vous toute seule sans que ma mère ou mon père ils s'inquiètent. J'ai déjà pris mon rendez vous chez le dentiste et j'irai toute seule »

❖ Une prise de parole

Les patients déjà passés chez les adultes soulignent une différence importante entre les services pédiatriques et adultes en ce qui concerne la place qu'ils occupent pendant les

consultations. Ils se trouvent au centre de la prise en charge et leur participation à la prise de décision est encouragée.

B4 : « on prend vraiment le temps de nous écouter, d'écouter nos souffrances alors qu'en pédiatrie on se réfère toujours à ce que le parent a à dire et on écoute pas très souvent l'enfant qui se plaint [...] là tout d'un coup c'est à toi de dire les choses c'est à toi de t'exprimer c'est un peu compliqué. »

B6 : « quand j'étais petite tout était déjà pris en charge je n'avais pas besoin de parler, on fait ce qu'on a à faire et puis je suivais. [...] Maintenant c'est vrai qu'il faut plus s'exprimer, il faut dire quand ça va pas, pourquoi ça va pas, où tu as mal et puis y a des démarches qu'il faut faire seule, on peut pas être tout le temps derrière toi et c'est normal. »

D. Des a priori oubliés

Une fois transférés, beaucoup étaient satisfaits de leur nouvelle prise en charge, bien qu'ils aient constaté quelques différences par rapport aux soins pédiatriques. Ils notent un suivi plus espacé, et une durée des consultations plus courte. Cependant, plusieurs patients interrogés apprécient l'efficacité du suivi chez les adultes, la disponibilité des médecins et relèvent même des similitudes avec la pédiatrie.

B4 : « je me sens beaucoup mieux depuis que je suis chez les adultes que quand j'étais en pédiatrie. [...] Après la première consultation, je me suis rendue compte que franchement j'avais peur pour rien quoi, il y avait un vrai suivi, on était vraiment à l'écoute et je me sentais même beaucoup plus écoutée et comprise que chez les enfants. »

B1 : « y a des habitudes qui se créent, on revoit les mêmes visages, on reconnaît les locaux donc dans ce sens c'est bien et ça me rappelle le circuit que je pouvais avoir quand j'étais enfant »

4.3.3 La transition en pratique :

4.3.3.1 L'approche de la transition

Durant nos entretiens, nous avons cherché à comprendre comment la transition était abordée et préparée dans les services.

A. Connaissance sur la transition :

Les adolescents suivis en pédiatrie manquaient d'informations sur la transition. Plus de la moitié d'entre eux n'avait pas de notion concernant la transition et avait des difficultés à imaginer comment les choses allaient se passer. Quelques patients interrogés avaient déjà réfléchi à ce moment mais sans grand intérêt.

A5 : « Oui j'en ai déjà entendu parler mais je ne me suis pas intéressé plus que ça. [...] pour moi c'était encore loin. J'ai que 15 ans (rires) donc je ne me projette pas encore vraiment là bas quoi. La première fois que je me suis posé la question, c'était l'année dernière je crois.

A4 : « J'en ai déjà réfléchi, mais sans plus. »

De plus, les connaissances sur la transition sont restées vagues.

A1 : « je sais que ça va changer »

A5 : « Déjà je sais que je quitterai cet hôpital pour aller à l'hôpital civil quand je serai plus grand. Et c'est tout ce que je sais. »

A posteriori, une patiente plus âgée résume la transition des soins comme un passage entre la fin du lycée et l'entrée à la faculté.

B1 : « Moi je vois ça un peu comme le passage entre le lycée et la fac, car je sais quand je suis passée à la fac moi je n'étais pas préparée, je trouve qu'on ne nous prépare pas du tout à être autonome et à gérer la fac. C'est pas du tout le même fonctionnement, la prise de note c'est pas la même, l'autonomie dans nos recherches, dans nos cours c'est pas la même chose du tout et pour moi la transition c'est un peu pareil ».

B. La préparation

La majorité des patients actuellement suivis chez les adultes se souviennent que la préparation à la transition s'est faite de manière anticipée.

❖ Moyens mis en œuvre par les médecins

Pour la plupart, l'annonce de la transition s'est faite par l'explication des modalités pendant un temps de consultation individuel, pour autant, l'organisation du transfert s'est déroulée de manière différente pour chacun.

Chez la patiente B1, le transfert s'est effectué comme une sorte de relais où pendant un certain temps, les consultations avaient lieu à la fois en médecine adulte et en pédiatrie.

B1 : « elle m'en a parlé elle m'a dit « voilà, bon un moment donné la pédiatrie c'est jusqu'à 18 ans maximum. [...] elle a fait un relais donc pendant qu'elle me suivait encore j'avais déjà rencontré le docteur X »

Pour une autre jeune, la première rencontre avec le médecin adulte a été planifiée au cours d'une consultation de suivi par son pédiatre référent. Dans certains cas, les informations concernant les patients ont été transmises directement par courrier avant la première consultation en médecine adulte.

B4 : « On a commencé à me parler de ça quand j'avais 16-17ans, on a commencé à me dire « bon faudra commencer à réfléchir à passer chez les adultes etc. » [...] C'est le Dr X qui m'a pris mon premier rendez vous. Et ça c'est super bien passé. »

B6 : « J'avais que 14-15ans mais elle savait dans tous les cas que ça allait arriver donc elle a préféré tout envoyer au cas où et elle m'avait dit « une fois que tu seras prête avec tes parents tu pourras y aller, ils ont tout ton dossier ou presque, moi je connais un peu tout le monde » donc voilà. »

Enfin, chez d'autres, le nom d'un confrère a simplement été recommandé.

B3 : « Vu que mon docteur partait en retraite, elle me l'a annoncé 2-3 mois avant donc on était préparé déjà à partir. On nous a directement conseillé cet autre médecin. Mais on ne m'a pas expliqué comme ça allait se passer. »

❖ L'implication des patients

Durant cette période de transition, certains des patients interrogés, souvent accompagnés par leurs pairs, ne sont pas restés passifs et se sont rendus acteurs de leur prise en charge.

A1 : « j'ai accompagné ma sœur donc j'ai vu le nouveau médecin. C'est ma sœur qui m'a proposé d'aller avec elle pour que je puisse voir un peu [...] Ca s'est bien passé, la médecin m'a parlé on a un peu vu à quoi ça allait ressembler mais rapidement [...] Il faudrait que j'essaie de le dire à mon médecin pour en parler, j'essaierai de lui en parler à mon prochain rendez vous. »

B2 : « j'avais essayé de demander autour de moi parce que j'avais entendu parler de l'association Doris et du coup je me suis dirigé vers cette association [...] je m'étais renseigné aussi par moi même »

C. L'importance du moment

Chez les jeunes, la transition s'est déroulée de façon progressive sur une période plus ou moins longue selon le ressenti de chacun.

B1 : « La transition ça s'est passé très vite. Dans mes souvenirs on m'en a parlé une fois deux fois, on m'a communiqué son numéro, j'ai pris un rendez vous, j'ai eu un ou deux contacts

avec le Dr Y avant de complètement quitter le service de pédiatrie et après ça s'est passé plutôt vite. »

B4 : « Aaah très long ! J'ai mis du temps à quitter là-bas parce que c'est surtout les infirmières de pédiatrie qui m'ont un petit peu effrayé et Dr X aussi un petit peu »

La majorité des patients ont été transféré à leur majorité ou quelques mois avant. Le transfert le plus précoce a eu lieu à l'âge de 17 ans chez le patient B5. La patiente B4 est quant à elle restée en pédiatrie jusqu'à ses 20 ans. Pour une patiente mineure, c'est sa grossesse et non son âge qui a été l'élément déclencheur du transfert. Les patients ont cependant souligné que le moment du transfert est resté flexible et dépendant du degré d'acquisition des compétences de chacun.

B1 : « On a essayé de tirer un petit peu jusqu'à mes 18 ans »

B4 : « Oui à ce moment là je venais de passer mon bac, je sortais du lycée j'allais allée à la fac aussi et c'était le moment du changement. »

B6 : « Quand je suis allée chez les adultes, là je me sentais prête. »

4.3.3.2 Les obstacles à la transition

Nos entretiens ont également permis d'objectiver des obstacles au processus de transition. En effet, les adolescents interrogés ont été confrontés à des difficultés organisationnelles et une culture de soins différente, aboutissant parfois à une renonciation du suivi.

A. Les démarches administratives

Plusieurs patients ont reconnu manquer d'organisation en ce qui concerne la planification des rendez-vous ainsi que la gestion des tâches administratives.

A1 : « y a des moments où c'est compliqué, parfois je vais oublier ou perdre des feuilles, des trucs comme ça, c'est l'organisation qui me manque et après j'ai d'autres choses à faire aussi. »

B6 : « Au début c'était aussi le côté administratif qui me stressait un peu mais maintenant c'est bon »

B. Les obstacles des services hospitaliers non spécialisés et des urgences

Pour certains l'adaptation aux différences culturelles entre les environnements de soins pédiatriques et adultes a été rude. Les patients les plus âgés ont constaté que certaines équipes adultes manquaient d'expérience et de formation dans la prise en charge de la drépanocytose.

B1 : « A l'âge adulte j'ai vécu des hospitalisations très compliquées avec des personnes parfois pas formées du tout. »

B2 : « c'était à l'époque donc je pense que tout le monde ne connaissait pas la drépanocytose mis à part les spécialistes et après au fur et à mesure des années il y a eu une meilleure connaissance de la maladie »

D'autre part, ils ont regretté ne plus avoir accès à certains avantages. Le fait d'être hospitalisée dans son service habituel sans passer par l'attente des urgences était très appréciable pour la patiente B1. Ainsi, elle déplore à la fois une prise en charge de la douleur retardée par un délai d'attente long aux urgences ainsi que des hospitalisations non programmées dans des services non spécialisés.

B1 : « Quand je faisais des crises, c'était les urgences c'était plus la même prise en charge, il n'y avait plus cet accès de pouvoir téléphoner et dire « je suis en crise ok, je vais directement dans le service » c'était plus du tout ça je devais passer par la case urgence, c'était un autre système. [...] Ça m'est arrivé d'attendre des heures et des heures en souffrance assise sur une chaise. »

B1 : « Aussi en tant qu'adulte on est moins souvent en service hémato on est plus souvent là où il y a de la place. Je me suis retrouvée en rhumato, en gastro, et avec des médecins qui ne connaissent pas mais qui pensent qu'ils peuvent gérer quand même. »

C. La rupture des soins

Chez certains jeunes interrogés, il a malheureusement été observé durant cette période, une fragilisation de l'alliance thérapeutique avec un suivi compliqué, entraînant des fluctuations dans l'adhérence au traitement.

B1 : « J'ai aussi connu ça la période où je n'avais plus envie de prendre mes médicaments car on en prend depuis tellement longtemps. »

B2 : « j'étais quand même dans ma période des nouveaux traitements voilà quoi j'étais pas trop assidu au niveau de la prise des médicaments »

Découragés, ou insuffisamment préparés à ce changement de rôle et cette nouvelle prise d'autonomie, plusieurs patients ont abandonné le parcours de soin une fois le suivi pédiatrique terminé. Les seuls contacts se limitant au médecin généraliste ou au service des urgences en cas de crise.

B6 : Pendant très longtemps j'ai minimisé ma maladie, j'étais suivie à l'hôpital de Hautepierre dans l'ancien bâtiment et puis mon médecin est parti à la retraite. Les hôpitaux j'ai dit stop, j'étais attaché à mon médecin qui était parti et j'ai voulu éviter l'hôpital à son départ car j'y allais tout le temps. [...] une fois qu'elle est partie et que je me sentais bien, je me suis dit que ça ne servait plus à rien [...] Donc coup je suis resté 3-4 ans juste en étant traitée par mon médecin de famille et lui il est parti aussi à la retraite et à partir de là j'ai arrêté de voir les médecins tout court. »

B3 : « En fait à partir du moment où ma mère m'a laissé me prendre en charge j'ai un peu laisser tomber le côté de la santé »

La recrudescence des crises vaso-occlusives a fait reprendre un suivi aux patients interrogés plusieurs années après.

B3 : « c'est après un an que je me suis rendu compte que c'était vraiment pas bien ce que je faisais et qu'il fallait que je me prenne en charge, que j'aille chez le médecin, que je fasse au moins un bilan de santé au moins une fois par an et ouais ça m'a servi de leçon car pendant cette année là j'ai eu des crises régulières, pas forcément importantes mais régulières »

Mais c'est avec une pointe d'amertume que la patiente B6 nous confie : *« Moi quand je suis partie personne ne m'a appelé, personne ne m'a rattrapé. »*

4.3.3.3 Le rôle des pairs

Durant la transition, les jeunes patients nous ont rapporté l'importance d'être soutenus par leurs pairs.

A. Le partage de l'expérience familiale

Avoir une interaction étroite avec son entourage a permis de partager des expériences et des conseils sur la transition tous perçus comme précieux et efficaces.

A5 : « En fait j'ai des cousins à moi qui ont cette maladie qui sont grands du coup je le sais de là et ma maman aussi elle m'a un peu dit »

B4 : « j'ai ma sœur qui va bientôt avoir 18 ans et passer chez les adultes, je lui parle souvent de mes consultations, de comment ça se passe avec le Dr X »

B. Le rôle des associations et groupe de pairs

Certains adolescents et jeunes adultes nous ont expliqué que le fait de parler à d'autres jeunes également atteints de drépanocytose avait eu une influence positive dans l'apprentissage de leur gestion des soins et de leur maladie.

B6 : « Dr X m'a mis en contact avec d'autres patients malades ça se passe beaucoup mieux parce qu'on peut communiquer tous ensemble, on a des nouvelles de chacun [...] Donc ça se passe mieux, je me sens moins seule, car c'est vrai que j'étais très isolée et je pouvais en parler à personne. Donc maintenant c'est mieux qu'avant [...] le fait de pouvoir parler avec d'autres adultes et d'autres jeunes c'est un plus vraiment. Parce que ça change du médecin, ça change des parents, c'est juste se confier à d'autres personnes qui partagent les mêmes choses que toi et c'est pas forcément parti ton cercle d'amis mais ils sont là. Et ça c'est vraiment bien. Si on m'en avait parlé plus tôt je pense que je n'aurai pas fait ses 3-4 ans d'errance. »

C. Le médecin généraliste

Le médecin généraliste lui aussi peut devenir une ressource centrale lorsque le jeune connaît une période d'instabilité ou lorsque que les relations avec les soignants à l'hôpital se compliquent.

B6 : « Pendant cette période, j'ai eu des problèmes de temps en temps mais j'allais voir mon médecin traitant qui était là pour me prescrire des choses au cas où, mais lui aussi il a toujours insisté pour que je reprenne le suivi et quand il a commencé vraiment à insister il est

parti à la retraite donc après il y avait personne entre guillemet pour me pousser. Quand lui aussi est parti ça a été un peu la dégringolade. »

4.3.4 La place des parents :

Etre parents d'un adolescent est une tâche difficile, d'autant plus lorsqu'il souffre d'une maladie chronique telle que la drépanocytose. Durant nos entretiens nous nous sommes questionnés sur la place qu'occupe le parent au sein de la maladie de leur enfant. Nous avons donc interrogé les jeunes sur le rôle qu'a joué la famille pendant leur suivi et durant le processus de transition.

4.3.4.1 L'investissement des parents dans la maladie chronique de leur enfant

D'après les jeunes, la plupart de leurs parents se sont impliqués de façon importante dans les soins en s'assurant d'une prise en charge optimale de la maladie.

A. Un accompagnement physique :

La drépanocytose a renforcé les liens déjà présents avec leurs parents et notamment avec les mères qui semblent être les aidants principaux dans nos entrevues. Les jeunes ont témoigné d'une participation conséquente de leur part, allant parfois jusqu'à une réorganisation totale de la sphère familiale.

B6 : « Je suis arrivée ici j'étais très jeune, mes parents ont tout fait pour qu'on vienne en France et que je sois traitée parce que si je restais là bas je risquais de mourir. Ils se sont battus [...] »

A6 : « ma mère avait arrêté son travail pour pouvoir m'aider à la maison, tout ça quoi. »

Néanmoins, l'omniprésence de la part des parents devient parfois pesante voir étouffante, comme l'explique la patiente B6.

B6 : « Mes parents ont toujours été très présents et très impliqués même un peu trop parfois. »

B. Un soutien psychique

Les parents des patients interrogés ont été d'un soutien sans faille envers leur enfant, toujours bienveillants et réconfortants. Pendant leur suivi en pédiatrie ils ont été le garant de l'adhérence au traitement et ont supervisé la gestion des médicaments et la prise de rendez vous.

B3 : « Ma mère en fait elle a toujours été là, elle m'a toujours soutenue dans ma maladie, en plus, je suis le seul de mes frères à être malade (...)»

B4 : « Ma mère a été d'un très très grand soutien, elle a toujours été pour mes choix, quand je voulais rester en pédiatrie, elle a insisté pour que je reste en pédiatrie. »

Soulignons que si le soutien des parents pendant la maladie de leur enfant est majoritaire il n'est malheureusement pas unanime.

B4 : « mon père lui ne prenait pas la maladie au sérieux enfin pour lui j'en faisais trop [...] il en avait rien à faire »

C. Un sentiment d'impuissance

Une des patientes relate cependant le sentiment d'impuissance et de culpabilité qu'ont éprouvé ses parents à une certaine période. Usés par la souffrance de leur enfant et l'impossibilité de prévoir ses crises, ils se sont sentis seuls et dépassés par les difficultés, d'autant plus que leur fille avait arrêté tout suivi.

B6 : « Ça devenait lourd aussi pour mes parents, je veux dire eux ils travaillent et moi je suis assez grande pour m'occuper de moi, mais là c'était plus les crises que je faisais habituellement quand j'étais petite, elles étaient plus fortes, plus fréquentes et plus douloureuses, du coup à la maison c'était plus possible [...] mes parents m'ont aussi dit que ce n'était plus possible, « oui tu peux prendre tes décisions seule mais là nous on ne peut plus te voir comme ça donc ça serait mieux que tu sois suivie par un médecin, correctement, comme avant, et qu'on n'est pas tout ça sur les épaules, on sait que pour toi c'est lourd mais pour nous aussi ça l'est, donc stop » »

4.3.4.2 Un passage de relai durant la transition

Pendant la transition, les jeunes patients nous rapportent que la plupart de leurs parents les ont accompagnés vers l'autonomie de manière progressive, tout en maintenant un cadre rassurant.

A. Un transfert progressif des compétences

Lorsque la volonté d'indépendance était présente chez les adolescents, les parents ont transmis peu à peu leurs propres connaissances tout en gardant un œil sur le bon déroulement des soins.

B1 : « Après moi j'étais aussi bien accompagnée et entourée, j'avais ma mère, mes frères et sœurs qui surveillaient que je prenne bien le traitement, ils me demandaient si j'étais allée voir l'hémato tout ça, mon compagnon de l'époque a joué un grand rôle aussi. »

B2 : « Ma mère a plutôt opté pour l'autonomie parce qu'elle m'a suivie pendant 17-18 ans et elle m'a dit « bon voilà tu vas rencontrer un autre médecin je ne viendrai plus au rendez vous donc ça sera à toi de gérer ta maladie à ce moment là » »

La patiente A1 n'a pas encore réalisé son transfert chez les adultes mais elle essaie déjà de s'autonomiser, sa mère s'effaçant petit à petit.

A1 : « Ça commence à être plus à moi de gérer beaucoup les choses, c'est bien pour moi mais parfois c'est un peu de la pression. J'ai beaucoup de rendez vous par rapport à de la dermatologie, ou aller au médecin tout simplement, ou à la pharmacie pour aller prendre des médicaments des choses comme ça. En ce moment ça se passe comme ça, ma mère elle

travaille du coup elle a pas forcément le temps et maintenant je suis quasiment majeure donc j'essaie. »

Notons tout de même une forte ambivalence dans l'attente des jeunes envers leurs parents, mélangeant désir d'indépendance et réticence à se retrouver seul face à la gestion de la maladie.

A7 : « Là-bas j'aimerais me débrouiller toute seule mais qu'ils viennent quand même un peu avec moi »

B. Un changement de rôle pas toujours facile à accepter

Chez certains, les parents craignent que leur enfant ne soit pas capable de s'assumer seul et continuent de jouer un rôle très protecteur. C'est le cas pour la patiente B6.

B6 : « Aujourd'hui j'aimerais bien partir de chez mes parents et je sens la pression, pas de mes parents, mais un peu de mon entourage familial. Mais c'est compliqué car ce sont mes parents qui veulent que je reste car ils me disent « si tu vas ailleurs, et que tes problèmes tu les as dans la nuit à 3h ou 4h du matin, tu peux parfois pas tenir ton téléphone », et c'est vrai des fois je faisais des crises où je ne pouvais pas marcher, je ne pouvais pas bouger les bras donc seule c'est compliqué. J'aimerais bien partir mais mes parents disent que ça presse pas, et puis je suis l'aînée et on est que trois. C'est rassurant d'avoir quelqu'un quand on est pas bien »

C. La place du parent pendant les consultations

A la période de l'adolescence, la consultation triangulaire pédiatre-enfant-parents, a dérangé certains des patients interrogés. En pédiatrie, les parents ont habituellement été les premiers interlocuteurs des médecins. La patiente B4 a regretté que l'on s'adresse peu à elle pendant les consultations.

B4 : « A chaque fois en consultation le Dr posait les questions à ma mère, et c'est ma mère qui répond alors que c'était moi la patiente. J'avais l'impression que c'était ma mère la patiente et ça ça me dérangeait un peu »

Le patient B4 lui, n'a pas osé aborder des questions portant sur l'intimité et la sexualité en présence de sa mère. Il reconnaît aussi avoir eu du mal à s'entretenir sur ce sujet avec son pédiatre qui le connaissait depuis de longue date.

B2 : « Je sais qu'après y allait avoir des questions d'adultes donc j'étais aussi content de pouvoir les poser au nouveau médecin seul. »

D'après les jeunes, la phase de transition a permis à certains parents de trouver un juste équilibre en s'effaçant progressivement des consultations.

B3 : « elle m'a accompagné jusqu'à mes premiers rendez vous avec Dr X pour savoir qui était le prochain médecin [...] par la suite elle m'a laissé aller seul à mes consultations, me gérer tout seul en fait. Dès que je suis passé du côté adulte, elle m'a laissé me prendre en charge. Elle est venue au début et après par la suite je suis allé seul.

B6 : « La première consultation chez les adultes je l'ai faite avec ma mère et la deuxième je l'ai faite seule. Ça s'est bien passé »

4.3.5 Perspectives et propositions d'amélioration

Durant les entretiens, il nous a semblé pertinent d'évoquer avec les patients les éventuelles mesures à améliorer afin de faciliter la transition des soins et l'insertion des jeunes dans les services de médecine adulte.

4.3.5.1 Des renseignements et un accompagnement plus importants

Chez les adolescents n'ayant pas encore réalisé leur transition, la principale demande a été d'être plus informé. Une des patientes interrogées aurait également apprécié que ce sujet soit abordé plus précocement dans son suivi.

A1 : « Non on n'en a pas encore parlé. Je pense qu'on aurait dû quand même me prévenir pour que je sois prête. Mais là je pense que c'est le bon moment car je vais bientôt avoir 17 ans donc ça serait bien. Il restera un an donc ça passe vite. »

La majorité souhaiterait avoir plus d'explications sur le déroulement du transfert et leur future prise en charge chez les adultes.

A5 : « Juste bien m'accompagner, et tout bien m'expliquer comme ça je comprendrai tout. [...] Pas que j'arrive dans le service des grands, et que je sois vraiment tout tout seul, comme

ça sera nouveau, faudrait d'abord qu'on m'accompagne, fin qu'on m'explique un peu comment ça va se passer et tout. Pas que j'arrive et que je ne connaisse rien du tout. »

A7 : « j'aimerais bien qu'on m'en parle en consultation et qu'on m'explique comment ça va se passer »

Plus de la moitié des jeunes n'ayant pas encore effectué leur transition ont manifesté de l'intérêt à visiter les nouveaux locaux et à être présentés aux futurs spécialistes.

A3 : « J'aimerais bien visiter, [...] et pourquoi pas rencontrer le nouveau médecin »

A4 : « j'aimerais aussi visiter les nouveaux locaux, c'est quelque chose qui m'intéresse, pour éviter d'arriver comme ça sans savoir où je vais me trouver. »

4.3.5.2 Des consultations communes et une communication plus marquée

L'idée de consultations communes, ou alternées avec le pédiatre et le spécialiste adulte est fréquemment revenue et permettrait de diminuer les craintes et les appréhensions des jeunes patients.

B2 : « pourquoi pas faire un rendez-vous tous ensemble la première fois, comme ça ça serait plus rassurant pour le patient au niveau de la passation. »

B4 : « Si on pouvait avoir une première consultation avant le changement avec le médecin qui va prendre en charge la personne, ou une consultation commune avec les deux médecins ça serait pas mal, comme ça la personne elle se sent pas lâchée complètement. »

À défaut d'une rencontre « réelle » avec les deux praticiens, un patient a suggéré qu'une communication plus importante entre le pédiatre et le spécialiste pourrait être bénéfique avec l'idée d'une transmission d'informations par courrier.

B2 : « Essayer de faire en sorte que le médecin pédiatre et le médecin adulte puissent communiquer ensemble avec des courriers par exemple, ou au téléphone »

D'autre part, ils attendent que le médecin adulte soit disponible avec la possibilité d'avoir un contact direct avec lui, pour éviter les risques de rupture de soins juste après leur transfert.

B3 « je ne sais pas si les médecins ont énormément de patients qui ont cette maladie mais s'ils en n'ont pas énormément ça serait bien d'essayer de rester en contact, en nous appelant régulièrement »

4.3.5.3 L'idée du compagnonnage

L'idée d'échange, du partage et de la transmission des connaissances a aussi été évoquée. Pour certains patients, parler à d'autres jeunes également atteints de drépanocytose pourrait les aider durant la transition.

B4 : « peut être essayer de voir un patient qui est chez les adultes et lui demander comment ça se passe »

Comme une sorte de compagnonnage, certains ont aussi suggéré qu'être entouré d'un proche parent ou ami pendant les premières consultations chez les adultes pourrait faciliter le transfert.

A1 : « C'est ma sœur qui m'a proposé d'aller avec elle pour que je puisse voir un peu »

B1 : « J'ai un ami de longue date que j'ai rencontré à l'hôpital j'ai essayé de prendre des rendez-vous en commun avec lui et moi. C'est compliqué car il y a le secret médical et tout ça mais on se connaît on n'a pas de tabous sur nos traitements ou sur nos crises. Y aller à deux ça pourrait être une bonne chose. [...] Je pense qu'il y a un chemin individuel mais je pense qu'il a aussi des choses à faire collectivement, comme une sorte de parrainage ça pourrait aider »

4.3.5.4 L'éducation thérapeutique

Enfin, certains jeunes ont exprimé leur souhait de bénéficier de formations sur la connaissance et la compréhension de leur maladie. Ils auraient aimé être mieux préparés et plus accompagnés dans l'autonomisation vis à vis des soins et de la gestion du suivi.

B6 : « il faudrait leur faire comprendre que c'est pas parce qu'on se sent mieux physiquement que tout est fini et que tout va aller pour le mieux, c'est faux. Je pense qu'on ne m'a pas assez

fait comprendre les choses. [...] parler, communiquer et faire comprendre aux patients que ça peut être lourd parfois c'est vrai, les traitements, la prise en charge, le fait de devoir venir régulièrement ça peut être pesant mais c'est que pour notre bien. »

B1 : « Faut préparer. Essayer d'autonomiser au maximum le jeune adulte parce que je pense à partir de 16 ans ou 17 ans on est assez grand pour prendre ses rendez vous, il faut essayer de leur faire prendre conscience »

Une jeune maman attend aussi de la part des soignants qu'ils accompagnent les parents et les préviennent des conséquences de la maladie de leur enfant. Ils pourraient ainsi obtenir des réponses à leurs questions et suivre des programmes d'information et d'éducation sur la drépanocytose.

B1 : « Accompagner les parents aussi [...] Moi je suis drépanocytaire, ma fille l'est aussi donc elle va pouvoir bénéficier de mon expérience mais y a beaucoup de parents qui ne connaissent pas bien la maladie. Et du coup, c'est compliqué pour eux de prendre conscience de comment accompagner et de guider leur enfant. »

5 DISCUSSION

5.1 Critiques méthodologiques

5.1.1 Forces de l'étude

5.1.1.1 Intérêt du sujet

La transition des soins fait partie intégrante du parcours de vie des adolescents atteints de maladies chroniques. Selon les définitions, les limites d'âge retenues et les sources, les estimations sur le nombre d'enfants atteints de maladies chroniques diffèrent. En 2015, on considère qu'entre 1,5 à 4 millions de personnes âgées de moins de 20 ans souffrent d'une pathologie chronique en France (48). Dans ce contexte, la transition des soins est une problématique de santé en plein essor. Elle s'explique d'une part, par l'augmentation de la prévalence de certaines maladies chroniques de l'enfance, et d'autre part, par les progrès cliniques et thérapeutiques, améliorant le pronostic des maladies et conduisant ainsi à une augmentation du nombre d'adultes en devenir. Si beaucoup d'études se sont penchées sur la question de la transition des soins dans certaines maladies telles que le diabète ou la mucoviscidose, peu se sont intéressées en France à la transition des soins chez les patients drépanocytaires, pourtant première maladie génétique du pays. L'intérêt de ce sujet nous a paru légitime d'autant plus qu'il tend à occuper une place grandissante dans notre société où la question de la continuité des soins devient une priorité, autant pour les jeunes et leurs parents que pour les équipes soignantes qui les accompagnent. La transition des soins constitue également un enjeu majeur en terme de santé publique. Dans le dernier plan national des maladies rares, une attention particulière est portée à la transition en incitant chaque

filière à étoffer les recommandations spécifiques à cette période et à promouvoir des programmes de transition structurés pour accompagner et soutenir les jeunes (70).

5.1.1.2 La méthode qualitative et ses critères de validité

Comme évoqué dans la partie méthodologie, la recherche qualitative offre la possibilité de saisir tous les aspects du phénomène complexe qu'est la transition telle qu'elle est perçue par les jeunes en s'intéressant à leurs expériences et leurs attentes. Elle apparaît donc comme la méthode la plus adaptée à notre question de recherche. Afin de garantir sa validité scientifique, la méthode qualitative s'appuie sur des démarches rigoureuses que nous avons, au maximum, tenté de respecter.

❖ La validité interne :

La validité interne implique de vérifier si les données recueillies représentent la réalité ou sont crédibles (71). Nous avons choisi de réaliser des entretiens individuels dans la perspective de laisser aux jeunes une parole libre et de s'exprimer sans être influencé par l'avis d'une tierce personne. Les entretiens nous ont permis de faire émerger des problématiques communes ainsi que des idées nouvelles proposées par les participants. Par ailleurs, la retranscription et le codage des entretiens ont été réalisés au fur et à mesure, permettant de limiter les biais de mémorisation et d'interprétation. Pour l'écriture de notre étude, nous nous sommes appuyés sur les lignes directrices de la grille Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ) composée de 32 items et qui répertorie les critères de bonnes pratiques en recherche qualitative (Annexe 7.4). De plus, afin d'augmenter la crédibilité de la chercheuse et de pallier aux manques de connaissances théoriques et pratiques, nous avons assisté à des

séminaires de formation méthodologique aux travaux de recherches qualitatives organisés par le Département de Médecine Générale de la faculté de Strasbourg. La lecture d'ouvrages de références « Manuel d'analyse qualitative » de Monsieur Christophe Lejeune et « Les recherches qualitatives en santé » de Madame Kivits Joëlle ont également servi de base d'apprentissage et conduit à une meilleure analyse du contenu.

❖ La validité externe :

La validité externe consiste à généraliser les observations recueillies à d'autres objets ou contextes (62). L'échantillonnage en analyse qualitative n'a cependant pas pour but d'obtenir un panel de participants représentatif de la population, mais d'esquisser la complexité des phénomènes tels que les patients nous les rapportent (65). Pour ce faire, nous avons acquis un nombre acceptable de participants pour pouvoir prétendre à une saturation des données, bien qu'elle reste subjective, et reconnaître une richesse du contenu de nos entretiens. Nous avons interrogé des patients âgés de 15 à 25 ans. Cette fourchette d'âge a permis de recruter des jeunes tous impliqués dans des changements développementaux, mais qui se trouvent à des périodes différentes du processus de transition, soit avant ou après le transfert afin que la population soit la plus diversifiée possible. De plus, hormis deux critères d'exclusions pouvant nuire à la qualité de l'entretien, nous avons opté pour des critères d'inclusion très larges afin de limiter les biais d'échantillonnage.

5.1.2 Limites de l'étude

Plusieurs biais peuvent être relevés dans ce travail.

❖ Biais d'analyse et d'interprétation

L'absence de triangulation dans l'analyse de nos résultats affaibli la validité interne de notre travail. Cette triangulation consiste à réaliser le codage avec plusieurs chercheurs mais de façon indépendante, puis à confronter les différents résultats trouvés dans le but de les fusionner pour aboutir à un consensus. (72). La mono-interprétation des résultats dans cette étude entraîne donc une part de subjectivité non négligeable. De plus, certains auteurs suggèrent aussi avoir recours à une triangulation des sources (71). Pour aborder la transition des soins chez les sujets drépanocytaires de manière complète, il aurait été possible de recueillir en plus du point de vue des patients, celui du personnel soignant les prenant en charge mais également des parents. Enfin, ce travail de thèse a porté exclusivement sur la transition des soins à l'hôpital. L'absence d'investigation du processus de transition des soins en ville laisse un part d'ombre dans ces parcours de soins.

❖ Biais de sélection et de recrutement

Le recrutement des patients s'est effectué uniquement au sein du CHU de Strasbourg dans le Bas-Rhin et dépendait des médecins spécialistes et référents dans le suivi des patients drépanocytaires. Cette méthode de recrutement a pu induire une sélection de patients particulièrement assidus et régulièrement présents aux consultations de suivi. Afin de pallier à ce biais, nous avons sollicité par mail une association de soutien des patients drépanocytaires

et bêta-thalassémiques, SOS Globi, afin de diversifier au maximum notre échantillon. Malheureusement, aucune réponse ne nous est parvenue malgré nos relances. Cependant, au fur et à mesure de nos entretiens, plusieurs patients nous ont confié avoir abandonné leur suivi pendant plusieurs années, et expliqué les raisons de cet arrêt des soins. Ces témoignages ont permis de faire émerger un autre type de population, atténuant en partie ce biais. Le caractère très féminin de notre échantillon induit également un autre biais de recrutement. Bien que la drépanocytose soit une maladie sans distinction de genre, 3 hommes seulement ont été entendus sur les 13 entretiens réalisés. Sur les 19 personnes contactées, seuls des hommes ont décliné ou ne se sont pas présentés au rendez-vous. Sans qu'aucune hypothèse ne soit certaine ou démontrée nous pouvons suggérer un manque de motivation de leur part à s'exprimer sur le sujet, ou bien un manque de temps à nous consacrer. De plus, les femmes de notre étude ont peut-être fait preuve d'une « solidarité féminine » face à la chercheuse ou d'une plus grande aisance à parler avec une femme.

❖ Biais d'intervention

L'entretien semi dirigé avec des adolescents est un exercice connu pour être difficile, d'autant plus lorsqu'il s'agit d'un premier travail en recherche qualitative. Dans notre étude, la durée moyenne des entretiens du groupe des adolescents n'ayant pas réalisé leur transition est deux fois plus courte que le groupe des patients plus âgés l'ayant déjà effectuée. En effet, nous nous sommes parfois retrouvées face à des jeunes verbalisant peu leurs expériences et leurs besoins, se limitant à des réponses courtes. En voulant reformuler et faire préciser certains thèmes abordés, des réponses ont pu être influencées. Les adolescents étant particulièrement sensibles au contexte, nous nous sommes efforcés de maintenir une neutralité vis-à-vis des

jeunes interrogés, de leur rappeler une totale confidentialité des réponses et d'instaurer un cadre d'accueil favorable à la convivialité et au respect.

❖ Biais de désirabilité sociale et de mémorisation

Le biais de désirabilité sociale est défini comme un comportement qu'a un individu à se montrer sous un jour favorable lorsqu'il est interrogé et à ne pas rapporter des informations qui le feraient mal voir. (73). Ce biais de désirabilité sociale, inhérent à toute recherche qualitative ne doit pas être négligé d'autant plus que le statut de médecin de la chercheuse a pu renforcer ce biais et influencer les réponses des personnes interrogées. De plus, certains patients devant se remémorer des faits remontants à plusieurs années, des souvenirs ou des détails ont pu être omis engendrant un biais de mémorisation.

5.2 Résultats confrontés aux données de la littérature

5.2.1 Regards croisés sur la transition des soins dans les pathologies chroniques

La transition des soins est une période particulièrement complexe pour les adolescents et les jeunes adultes atteints de drépanocytose. Elle comporte en effet des risques de différentes natures, pouvant entraver la prise en charge, le suivi médical, l'adhésion aux traitements, mais également accentuer un mal-être social ou des difficultés économiques. L'objectif premier de notre étude était de connaître les attentes et d'apprécier les expériences des jeunes patients drépanocytaires concernant ce processus de transition. Cependant, tout adolescent, atteint de maladie chronique et confronté à la transition, fait face à ces mêmes défis. Nous avons donc souhaité mettre en relation l'analyse de nos données avec différentes études portant sur la

transition des soins chez les patients drépanocytaires mais également les comparer à d'autres maladies chroniques telles que l'asthme, le diabète, les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin ou encore la mucoviscidose.

5.2.1.1 Une modification dans la relation du système de soins

Pour le patient et sa famille, la transition sonne la fin de la prise en charge avec les services pédiatriques et provoque un bouleversement dans la relation entre le patient et son soignant. Les témoignages recueillis lors de notre étude révèlent beaucoup d'appréhensions de la part des jeunes patients. La transition des soins suscite de multiples craintes tel qu'un sentiment d'abandon, une perte de repères ou encore la peur de l'inconnu. Ces inquiétudes sont d'autant plus grandes que le temps passé en pédiatrie a été long. En effet, la plupart des patients de notre étude ont tissé des liens étroits avec l'équipe de soins et le service de pédiatrie leur est devenu familier. Les échanges avec les infirmières deviennent amicaux et complices au fil du temps et le médecin est vu comme une figure paternelle ou maternelle empathique qui connaît parfaitement leur histoire et qui prend les décisions sur le suivi, les rendez-vous, les traitements. Les liens forgés entre le pédiatre et son patient sont souvent empreints d'une grande sollicitude qui se crée au cours des années. L'attachement émotionnel des patients aux équipes soignantes de pédiatrie est reconnu dans de nombreuses études (74–76), et se révèle parfois être un obstacle au transfert (77). Etablir une nouvelle relation de confiance et créer une nouvelle alliance thérapeutique n'est pas toujours facile à instaurer, d'autant plus que quitter le monde de la pédiatrie revient en quelque sorte à quitter l'enfance. Une enquête concernant la mise en place d'une stratégie de transition de la pédiatrie à un centre de référence, réalisée en 2015, auprès des jeunes atteints de maladies auto-inflammatoires (MAI) montrait qu'aucun jeune n'était pressé de quitter le service de pédiatrie (78). Lors de nos

entretiens, plus de la moitié des patients interrogés ont émis une réticence face à l'annonce d'une nouvelle prise en charge même si aucun n'a présenté de réel sentiment de défiance vis-à-vis de son nouveau médecin référent. Des inquiétudes quant à sa compétence, ou sa bienveillance n'ont pas été évoquées dans notre étude comme cela a pu être décrit dans d'autres travaux. Cependant, nous devons émettre l'hypothèse que les patients du groupe post transition ayant accepté de participer à notre étude entretiennent probablement une bonne relation avec leur médecin référent adulte.

En dehors de la relation qui prend fin entre l'adolescent et son pédiatre, il convient également de souligner que le changement d'environnement peut être déstabilisant pour ce jeune adulte, d'autant plus qu'il fait face à deux cultures de soins différentes. En pédiatrie, les patients interrogés nous décrivent un cadre accueillant et chaleureux. L'approche que l'on pourrait qualifier de « maternelle » est centrée sur le soin, le développement et le bien-être de l'enfant avec une interface parentale conséquente. L'environnement en hospitalisation ou pendant les consultations est très souvent féminin et apporte réassurance et protection. Chez les adultes qui ont quitté le service comme pour les jeunes encore suivis lors de nos entretiens, les souvenirs de la prise en charge dans le service de pédiatrie sont bons, le suivi est de qualité, l'environnement est familier et le parcours des soins bien vécu. Généralement, la prise en charge pédiatrique est considérée comme plus empathique, globale et multidisciplinaire (79). A contrario, rejoindre une structure médicale adulte revient à passer à une prise en charge individuelle et éclatée entre les différents services ou spécialistes. Les services adultes sont plus orientés sur l'aspect biomédical, l'autonomie, l'insertion sociale et professionnelle du patient. La prévention ainsi que la prise en charge des complications sont des sujets plus souvent abordés. Les consultations sont généralement plus courtes, la communication est plus directe, parfois plus distante. Toutefois, dans une revue de la littérature, portant sur 46 études

qualitatives, traitant de la perspective des patients dans la transition des soins du milieu hospitalier pédiatrique au milieu hospitalier adulte, il est important de noter que tous ne signalent pas des préoccupations concernant leur transition (80). C'est également le cas dans notre étude, où chez certains, la transition se présente comme un évènement normal et attendu, notamment chez les patients qui n'ont pas eu à changer d'établissement. De plus, plusieurs de nos patients du groupe post transition ont apprécié l'efficacité et la disponibilité des médecins adultes et retrouvent même des similarités avec la prise en charge qu'ils ont reçu en pédiatrie. D'une position passive liée à son âge, le jeune devient l'unique acteur de sa prise en charge (81) et l'adaptation à ce nouveau cadre de soins varie selon les individus et peut prendre du temps.

5.2.1.2 Difficultés au passage de la transition

La transition marque des changements importants dans la vie des jeunes. En dépit des difficultés organisationnelles et administratives imputables à tout changement de structure, plusieurs autres obstacles peuvent se rencontrer durant cette période.

A. Obstacles liés à la maladie

Les témoignages recueillis lors de notre étude font état de sentiments négatifs à l'égard de la drépanocytose avec la crainte de ne pas savoir comment va évoluer la maladie. Il est vrai que l'imprévisibilité de la drépanocytose et la menace des crises vaso-occlusives constituent une source d'angoisse quasi permanente pour la plupart des patients. De plus, dans cette pathologie, la majorité des complications chroniques surviennent à l'âge adulte et l'âge

médian de décès est de 31 ans en France métropolitaine et 38 ans dans les DOM en 1995-2010 (5). Dans la littérature, les services de pédiatrie sont associés à l'idée de protection, et rester dans le service serait une façon de « retarder » l'avancée de la maladie (82). Les vécus et ressentis de la maladie pendant l'adolescence peuvent alors influencer et freiner la transition chez ces jeunes.

De plus, la confrontation avec des sujets malades plus âgés dans les services adultes renforce l'idée des jeunes à vouloir rester en pédiatrie le plus longtemps possible. Dans un de nos récits, une patiente déclare qu'il est plus agréable de côtoyer des enfants que de voir des personnes plus âgées en sous entendant la peur de s'identifier aux adultes malades. Cette angoisse est d'ailleurs décrite comme la deuxième crainte évoquée lors du passage en médecine adulte chez une cohorte de patients drépanocytaires, dans une étude de 2007 conduite par le groupe hospitalier universitaire de Paris-Sud. (83).

Les patients peuvent avoir des a priori concernant la capacité d'une nouvelle équipe à les prendre en charge mais les pédiatres eux-mêmes peuvent se montrer réticents au transfert de leurs patients. D'une part, il existe un fort attachement émotionnel vis à vis de ces jeunes qu'ils ont vu grandir, d'autre part les pédiatres se sentent parfois (et peut être à tort) plus compétents que leurs confrères du service adulte devant des pathologies dont l'espérance de vie ne dépassait jusqu'ici rarement l'adolescence (84)(59). Le manque d'aisance de la part de certains soignants adultes face aux adolescents ne fait que renforcer l'opinion de ces pédiatres.

B. Connaissance de la maladie et capacité à gérer les soins

La compréhension par le patient de la drépanocytose n'a pas été un thème spécifiquement abordé dans nos entretiens. Cependant, plusieurs jeunes de notre étude, ont spontanément évoqué leurs lacunes quant à la connaissance sur leur maladie et ont demandé à être mieux informés. Il est observé dans la littérature qu'un manque de connaissance au sujet de sa maladie ainsi qu'une aptitude limitée à l'autogestion des soins peuvent être des obstacles à une transition réussie. La drépanocytose est présente depuis la naissance, les jeunes sont donc confrontés très tôt à la maladie. Elle reste néanmoins une pathologie complexe, difficile à appréhender et à gérer au quotidien. Une étude Brésilienne réalisée en 2017 a constaté que la plupart des adolescents interrogés ne comprenaient pas la maladie drépanocytaire. Ils ignoraient d'où provenait leur maladie et ont fait preuve d'un manque de connaissance sur leur traitement (85). L'acquisition des compétences en terme de gestion des soins est également un enjeu majeur dans la transition. Des pédiatres et médecins adultes prenant en charge des patients atteints de maladies inflammatoires chroniques de l'intestin ont rapporté que leurs jeunes patients manquaient de motivation à gérer leur maladie (86). A l'adolescence, un comportement passif dû à un manque de connaissance pouvait nuire à la conduite d'une bonne transition. Pour beaucoup, la supervision parentale dans le suivi de la prise en charge et l'administration des traitements accentuaient cette attitude. En ouvrant les portes de l'hôpital aux parents d'enfants malades à partir des années 1940 en France, les parents ont pris une place importante au sein des services pédiatrique, se rendant acteurs de la prise en charge de leur enfant (87). Actuellement, les parents sont considérés comme des partenaires de soins essentiels pour leur enfant. Durant les consultations, les données sont majoritairement fournies aux parents qui prennent part au processus décisionnel et consentent aux traitements. L'information médicale est ainsi détournée vers la famille, et l'enfant, suivi

implicitement au travers de ses parents, devient objet de discussion entre le médecin et le tiers.

Le passage à l'âge adulte implique donc aux jeunes d'acquérir une bonne connaissance de la maladie et des compétences spécifiques dans la gestion de leurs soins pour permettre une transition en phase avec leur projet de vie.

C. Une stigmatisation sociale

Un autre frein à la transition des soins relevé dans notre travail était la méfiance des jeunes vis-à-vis des services hospitaliers non spécialisés et notamment du service des urgences. En effet, lors de crises vaso-occlusives, les jeunes drépanocytaires ont déclaré qu'ils essayaient de gérer le plus souvent possible la douleur à la maison afin d'éviter le passage aux urgences en raison d'expériences négatives passées comme le fait de ne pas être entendus ou pris au sérieux. Sans qu'aucun des participants ne l'exprime clairement, la question de la stigmatisation, par une équipe soignante non formée ou dans la population générale peut être soulevée. Dans les services, les patients drépanocytaires sont parfois considérés comme des consommateurs excessifs d'analgésiques et d'opioïdes. Cette stigmatisation des patients drépanocytaires est d'ailleurs fréquemment décrite dans la littérature internationale et est vécue par ces jeunes comme l'un des nombreux obstacles à surmonter pour accepter la maladie chronique et s'adapter à la transition des soins (85). Souvent en raison d'une mauvaise compréhension de la maladie, la stigmatisation se rencontre également dans d'autres maladies chroniques comme chez les jeunes atteints depuis l'enfance du virus de l'immunodéficience humaine (VIH). La discrimination et la peur du rejet incitent souvent les jeunes à passer sous silence leur maladie, avec pour conséquence une perte de confiance en

soi et envers ses pairs : une mise en confiance pourtant indispensable au processus de transition (88).

D. Des transitions multiples

Enfin, cette période est avant tout le temps des changements dans la vie du jeune, et la santé n'est pas la seule transition en jeu. Les transformations pubertaires, les passages scolaires, l'entrée dans le monde professionnel, la vie sexuelle, amoureuse ou familiale sont d'autres transitions dans lesquelles le jeune adulte se construit une identité. Comme nous avons pu le voir durant nos entretiens, ce « maillage temporel » est encore plus complexe chez l'adolescent atteint d'une maladie chronique puisqu'il doit inclure l'évolution de sa maladie, la gestion de ses traitements et la possible apparition de complications (89). Les exigences en terme de temps et d'efforts pour gérer les soins quotidiens et maintenir sa santé, menées de front avec la pression infligée pour « réussir » en tant qu'étudiant et jeune adulte s'imposent à tous les jeunes atteints de maladies chroniques. Parmi les jeunes drépanocytaires chez qui cet équilibre est précaire, des crises douloureuses plus fréquentes, et un taux de passage aux urgences et d'hospitalisations plus élevé ont été observés (6,90). Ces résultats semblent similaires chez les patients diabétiques qui éprouvent également des difficultés à mener plusieurs transitions en même temps. On observe dans une thèse publiée en 2016, portant sur la transition médicale des patients suivis pour un diabète de type 1 au CHU de Grenoble que cette transition des soins n'est pas la principale priorité des jeunes. Lors d'un brainstorming réalisé pendant un Focus Group à l'occasion d'une journée d'éducation thérapeutique centrée sur le diabète, autour du mot « transition », les adolescents n'ont en effet évoqué que succinctement la transition médicale après s'être longuement exprimés sur les transitions socio-familiales, scolaires, physiques et psychiques (91). Ces différents passages s'avèrent

alors une source supplémentaire d'inquiétude et un obstacle de plus à franchir durant la transition des soins du jeune.

5.2.1.3 Une identité et un nouveau rôle social à façonner

Devenir adulte avec une maladie chronique revient avant tout pour les jeunes à forger d'une part leur identité personnelle et d'autre part leur place au sein de la société. D'un point de vue sociologique et selon la théorie de l'identité du psychanalyste Erikson (1968), une identité achevée est caractérisée par un sentiment de soi cohérent établi à la suite d'expérimentations (80). Ces expérimentations pourront entraîner des changements d'attitudes et de comportements afin d'aider l'individu à passer au travers des épreuves de l'âge adulte. Chez les patients atteints de maladies chroniques, la difficulté réside dans le fait de construire cette identité sociale en tenant compte de leur santé sans se laisser déterminer par cette dernière (92). Pour certains jeunes interrogés dans notre étude, la transition a permis non seulement le développement de leurs compétences en matière de responsabilité mais aussi l'établissement de nouveaux repères et l'émancipation individuelle dans la société. Jongler entre ces différentes tâches n'est pas chose facile et le développement de nouvelles identités pendant la transition peut être épuisant, mais cette construction façonne l'approche et les pratiques liées à la santé et contribue à l'évolution des jeunes en tant que patients adultes (93). La transition des soins s'entrecroise donc avec les diverses autres transitions vers l'âge adulte et implique aux adolescents d'accéder d'une part à un nouveau rôle social en tant qu'adulte émergent et d'autre part à celui d'un patient à part entière en se responsabilisant dans la prise en charge, et se détachant progressivement de leurs parents.

5.2.2 La place des parents dans la transition des soins :

Parallèlement à leurs enfants adolescents, les parents font également face à la transition des soins. Elle exige qu'ils s'adaptent dans leur rôle de « parents-soignants » en soutenant l'autonomisation du jeune. Durant cette période, les parents eux-mêmes sont confrontés à de nouveaux défis, et leur attitude aura une influence capitale dans la réussite du processus de transition de jeune malade.

5.2.2.1 La famille face à la maladie chronique de l'enfant

Avant de s'intéresser aux rôles qu'occupent les parents dans la transition des soins, il nous a paru légitime d'explorer dans un premier temps le vécu de ces derniers dans la maladie chronique de leur enfant. Entre lourdeur des contraintes matérielles, et blessure narcissique d'avoir un enfant malade atteint d'une maladie héréditaire, en quoi la pathologie chronique impacte-t-elle la dynamique familiale ?

A. Culpabilité

Notre étude n'avait pas pour but d'évaluer le point de vue direct des parents mais les adolescents nous ont fait part de la culpabilité que leurs parents éprouvaient. Les réactions des parents d'enfants atteints de maladies chroniques dépendent de leur propre histoire personnelle mais les remarques de nos adolescents rejoignent les sentiments des parents interrogés dans les différentes études. Au sein de l'association de la formation et de la prévention de la drépanocytose (APIPD), beaucoup de parents éprouvent cette notion de culpabilité. Dans la drépanocytose c'est surtout le fait d'avoir mis au monde un enfant

malade, et de se sentir impuissant face à ses souffrances qui génère et accentue cette pensée (94). Donner la vie et la maladie s'avère être un paradoxe difficilement tolérable.

B. Stress et angoisse

Quelle que soit la maladie rencontrée chez l'enfant, elle génère toujours chez ses parents un stress accru et réactualise certaines souffrances restées enfouies jusque là. Les parents d'enfants ayant une pathologie chronique déclarent souffrir de troubles du sommeil, d'anxiété, de dépression et d'une moindre qualité de vie (95,96). Les difficultés du quotidien ébranlent également la vie de couple, les moments d'intimité se raréfient et engendrent parfois des conflits familiaux envahissants. Dans la drépanocytose, l'angoisse des parents est souvent massive, exacerbée pendant les crises ou au cours des hospitalisations de l'enfant malade. Une certaine forme de lassitude face à la fréquence des crises vaso-occlusives peut également survenir chez les parents comme cela a pu être le cas dans un de nos entretiens.

C. Organisation de la sphère familiale

Dans la plupart des cas, l'organisation de la vie familiale est bouleversée par la maladie. Certaines familles sont amenées à faire des choix stratégiques, comme par exemple déménager dans un secteur plus proche d'un centre de référence. Dans notre étude, une famille originaire d'Afrique a décidé de migrer et de s'installer en France afin de pouvoir offrir des soins de qualité à leur fille malade. Dans des cas encore plus extrêmes, et comme nous avons également pu le constater en interrogeant une autre patiente, des parents, pour des raisons économiques ou culturelles sont obligés de se séparer de leur enfant et de l'envoyer en

France, chez une tante ou un autre proche. L'aménagement de la vie familiale est donc parfois lourde de conséquences. Par ailleurs, une étude portant sur la mucoviscidose a révélé que les mères d'enfants atteints avaient peu de temps à consacrer à des activités récréatives dans leur vie quotidienne (96). De plus, les parents peuvent aussi recourir à une réorganisation de leur vie professionnelle en renonçant à leur carrière. Dans notre travail, ce sont principalement les mères qui abandonnaient leur métier pour se consacrer pleinement à leur enfant, tandis que les pères s'occupaient de la fratrie.

D. Représentation culturelle et répercussions sociales

Enfin la manière dont les parents et sa communauté se représentent la maladie de l'enfant peut impacter l'environnement de la famille aboutissant parfois à son exclusion sociale. Dans la drépanocytose, la maladie est perçue différemment sur le continent africain et dans les pays occidentaux. Dans les sociétés sub-Sahariennes, il s'agit encore d'un sujet tabou et la drépanocytose représente une maladie honteuse liée à un sang impur et à une malédiction dont l'évolution unique est le décès de l'enfant. L'annonce de la maladie chez l'enfant traduit alors le manquement de la mère à son devoir familial de donner à son mari un enfant bien portant (97). Cette représentation de la drépanocytose est une véritable source de souffrance pour les mères issues de ces communautés où il existe des croyances selon lesquelles elles sont les seules à transmettre la maladie, entraînant un risque de rejet et d'exclusion de la part de l'entourage.

5.2.2.2 La transition, une redistribution des rôles entre parents et adolescents

Les parents étant impliqués depuis l'annonce du diagnostic, leur place dans le parcours des soins est conséquente de la petite enfance jusqu'à l'adolescence. Comme pour bon nombre de maladies chroniques, les parents de notre étude ont dû développer des compétences spécifiques pour soutenir et aider leurs enfants face à la drépanocytose. Que ce soit dans l'administration et la surveillance des traitements, l'éviction des facteurs déclenchants des crises douloureuses ou sur le plan psychique, les parents ont quasiment tous joué un rôle actif dans les soins des jeunes que nous avons interrogés. Pendant l'enfance, ils ont été les premiers interlocuteurs des soignants, toujours présents lors des consultations et des hospitalisations, allant même parfois jusqu'à dormir auprès de leur enfant lorsque ces derniers étaient hospitalisés. Cependant l'adolescence marque le temps des changements et au moment de la transition des soins, une certaine ambivalence s'installe chez les parents qui éprouvent d'une part une certaine résistance naturelle à laisser partir son enfant malgré l'envie qu'il s'autonomise, et d'autre part peut-être, un sentiment inavoué de liberté retrouvée.

La place des parents évolue donc pendant la transition et la complexité de la drépanocytose est idéale pour étudier le transfert des responsabilités de la gestion des soins en raison de son imprévisibilité et des défis qu'elle impose aux patients et à leurs familles. Si les parents de notre étude n'ont pas semblé avoir eu du mal à accompagner leurs enfants vers une autonomie progressive, d'autres études sur la transition, centrées quant à elles sur le ressenti des parents d'adolescents malades, attestent du contraire et relatent la difficulté des parents à lâcher prise durant cette période. Cependant, nous gardons à l'esprit que seule la version des adolescents a été étudiée dans notre thèse, qu'ils se sont exprimés pour certains de façon assez brève, et qu'un biais de loyauté ou de dette envers leurs parents a pu orienter les propos des

jeunes interrogés. Les résultats auraient peut-être été différents si nous avions interrogé les parents.

Dans la littérature, l'étape de la transition est fortement anxiogène pour les parents d'adolescents atteints de maladies chroniques (98,99). D'une part, ils paraissent perturbés de ne plus assister aux consultations une fois le passage chez les adultes réalisé, s'interrogeant sur le contenu des échanges et voulant savoir si tous les points importants y ont été abordés (100). Pour les adolescents interrogés dans notre travail, cela semble au contraire être un avantage puisque la consultation triangulaire pédiatre-enfant-parents devenait pesante pour eux, notamment lors de questions ou discussions portant sur l'intimité ou tout simplement parce qu'ils souhaitaient être au centre de la consultation. En revanche, nous retrouvons tout de même une certaine ambivalence entre désir d'indépendance et crainte de se retrouver seul en consultation. Cette situation est également repérée dans une autre étude, où des adolescents atteints de mucoviscidose préféraient qu'un parent soit présent tout au long de la consultation pour les rassurer (100). D'autre part, il paraît difficile aux parents de quitter le cocon des soins pédiatriques pour une organisation différente qui leur échappe. Avec la perte du contact direct avec l'équipe de pédiatrie, ils craignent d'être dépossédés de leur rôle parental en étant relégués au second plan. De plus, ce départ représente un danger pour les parents les « obligeant à abandonner leur adolescent alors qu'il ou elle n'est pas encore autonome selon eux » (101). Dans la drépanocytose notamment, les parents ressentaient le besoin de garder le contrôle car ils remettaient en cause les capacités du jeune à gérer toute la complexité des soins et l'imprévisibilité de la maladie (102). La maladie chronique accroît les liens de dépendance entre l'enfant atteint et ses parents qui optent parfois pour un comportement surprotecteur et directif pensant qu'autonomie est synonyme de catastrophe. Bien que compréhensible, la difficulté de « lâcher prise » et le besoin excessif de contrôle chez les

parents représentent pourtant des facteurs nocifs au processus de transition (103). A l'inverse, une autonomisation trop précoce ou excessive est laissée à l'enfant dans certaines situations où les parents, épuisés face à la pathologie de leur enfant, n'en peuvent plus. Cette attitude parentale présente elle aussi des résultats défavorables en terme d'adhésion au traitement et de gestion des soins chez le jeune et nécessite un accompagnement des parents pendant le processus (53,104)

Malgré leurs doutes, les parents admettent que la transition est un élément déclencheur d'autonomie pour leurs enfants (100). Une fois rassurés et confiants sur les capacités de l'adolescent à gérer ses soins, en échangeant avec lui ou avec le personnel de santé, les parents réussissent la plupart du temps à transférer progressivement leurs propres compétences. Comme nous avons pu le constater dans notre étude, cet accompagnement se fait plus ou moins précocement en fonction de la maturité de l'enfant et le plus souvent lors d'occasions ou de circonstances spécifiques. La santé de l'adolescent est aussi un facteur majeur pour les parents qui choisissent d'encourager le jeune à s'autonomiser dans une période où la maladie chronique est stable ou équilibrée (95). Cependant, le transfert des connaissances et le cheminement vers l'indépendance peuvent créer un conflit entre l'adolescent et ses parents qui se retrouvent parfois en désaccord sur la gestion des soins et les objectifs de santé à long terme. Les jeunes ressentent le besoin de tester de nouvelles expériences sans l'accord ni l'avis de leurs parents qui se retrouvent dans une position de tiers face aux engagements du suivi médical de leur enfant avec comme difficulté de savoir jusqu'à où faire confiance (105). Cette réflexion n'a pas pu être mise en évidence lors de nos entretiens bien que nous supposons qu'il existe forcément un décalage entre les perceptions des parents et des adolescents malades sur leurs besoins de santé. Une jeune fille nous a fait part des difficultés qu'ont éprouvé ses parents face à ses crises alors qu'elle avait choisi d'arrêter son

suivi, pourtant elle n'a pas évoqué devant nous les incompréhensions ou oppositions qu'elle a pu avoir avec ses parents à cette période. Les entretiens se sont déroulés sans présence parentale, mais le guide d'entretien a sans doute été trop fermé empêchant peut-être les jeunes de s'exprimer sur ce point. Renforcer la communication parents-adolescents pourrait s'avérer utile pour aider les capacités du jeune à gérer sa maladie. (102). De nos jours, de plus en plus de parents travaillent en équipe avec leurs enfants dans l'objectif de les amener à de plus grandes responsabilités tout en maintenant une supervision et un soutien nécessaire et rassurant pour le jeune (106).

5.2.2.3 L'accompagnement des parents durant la transition

Comme nous avons pu le constater, la principale difficulté pour les parents de patients drépanocytaires pendant la transition, est de trouver le juste équilibre entre la promotion de l'indépendance des jeunes et la préservation de leur santé et de leur bien-être. La transition nécessite également la transmission de leurs savoirs et savoir-faire (107). Soutenir la parentalité à cette période pourrait permettre d'atténuer les préoccupations des parents et de faciliter leur « lâcher prise » dans la gestion des soins. En 2005, l'HAS préconise une éducation thérapeutique pour les parents d'enfants drépanocytaires et émet des recommandations sur la prise en charge de la crise douloureuse et la reconnaissance précoce de certaines complications spécifiques (39), mais aucune information sur l'accompagnement des parents dans le développement de leurs compétences pendant la transition n'est développée. Pourtant, une jeune mère interrogée dans notre travail ainsi que d'autres études ont montré que les parents apprécieraient être accompagnés d'avantage dans le processus de transition de leur enfant drépanocytaire (108). Créer des groupes de paroles entre parents et professionnels de santé permettrait d'identifier les situations potentiellement angoissantes.

Enseigner différentes techniques d'adaptations et initier un travail de séparation avec l'enfant mais également avec l'équipe de soins, à laquelle les parents sont fortement attachés, serait tout autant bénéfique. Cet encadrement spécifique pour les parents existe déjà dans certaines structures notamment chez les diabétiques et les patients atteints de mucoviscidose (109) mais nécessiterait d'être davantage développé dans la drépanocytose afin que les parents puissent accompagner sereinement leur enfant dans leur nouvelle vie d'adulte.

5.2.3 Formalisation nécessaire au processus de transition

Comme nous avons pu le constater, des transitions mal menées ou insuffisamment soutenues peuvent avoir des conséquences dramatiques sur la santé du jeune mais également sur leurs familles. En s'appuyant sur les données de la littérature mais également sur les expériences de nos patients drépanocytaires, nous avons essayé de dégager des pistes d'améliorations afin d'optimiser le processus de transition.

5.2.3.1 Quels critères de réussite ?

La pleine expansion de la recherche dans le domaine de la transition des soins a permis l'identification d'éléments clés pour faciliter cette période. Bien qu'aucune recommandation ne soit applicable de façon systématique au vu de la diversité des maladies chroniques dont souffrent les jeunes patients, plusieurs paramètres en constituent la base. De plus, il n'existe pas d'indicateur standardisé déterminant le succès d'une transition, néanmoins un panel d'experts internationaux reconnaît l'absence de « perdu de vue » des patients après le transfert comme un témoin principal de réussite (110).

Les principaux éléments considérés comme essentiels à une transition optimale des soins retenus par les différentes études et conférences de consensus sont (57) (99,110–112) :

- ❖ L'établissement d'un partenariat entre les différents acteurs des soins pédiatriques et adultes. Le passage à la médecine adulte implique en effet une bonne collaboration qui comprend en priorité le transfert d'informations médicales et psychosociales. Un partage des responsabilités entre les professionnels de santé est nécessaire pour assurer la continuité des soins.
- ❖ La planification précoce de la transition (au moins 1 an avant la date limite du transfert) ce qui sous-entend l'identification anticipée d'un médecin adulte référent prêt à prendre en charge le jeune patient et la mise en place d'un dossier médical à jour. Bien qu'il faille également prendre en compte la maturité, le niveau intellectuel, cognitif et affectif des jeunes ainsi que les contraintes matérielles de chaque établissement, une phase de préparation à la transition devrait débuter autour de la pré-adolescence.
- ❖ Le soutien familial, notamment des parents qui ont parfois besoin d'aide pour trouver un équilibre entre la responsabilité de superviser leur enfant et l'importance de le laisser progressivement acquérir une complète autonomie.
- ❖ Le renforcement de l'indépendance des adolescents et la prise en compte des opinions du patient dans les prises de décisions. Les adolescents et jeunes adultes doivent être encouragés à exprimer leurs souhaits et à s'impliquer dans les stratégies de soins de

leur transition. Il semble également pertinent de sensibiliser le jeune au fait que le suivi doit s'inscrire dans une continuité afin d'éviter toute rupture thérapeutique.

- ❖ La formation des professionnels de santé à la médecine de l'adolescent. Chaque professionnel doit comprendre et promouvoir le processus de transition tout en ayant une approche globale de la maladie et du développement de l'adolescent. L'éducation professionnelle réciproque entre pédiatres et spécialistes adultes peut être un procédé enrichissant.

Dans l'ensemble, ces recommandations générales reconnaissent l'importance d'une transition planifiée, structurée et coordonnée vers les soins de santé adulte. Elles préconisent de travailler de façon individualisée avec chaque patient et de s'adapter à son rythme. Enfin, elles incitent les professionnels de santé à informer, enseigner et soutenir les jeunes patients atteints de maladies chroniques et leur famille dans l'intention de favoriser leur indépendance d'un point de vue médical et personnel.

Notion fondamentale pour chaque patient, l'autonomie est devenue ces dernières années un facteur majeur et une priorité dans la réussite de la transition des soins. Etymologiquement, l'autonomie est le « fait de se gouverner d'après ses propres lois ». En France, l'évolution du consentement au soin a eu lieu sur les soixante dix dernières années en passant « d'une société où le médecin imposait une conduite à un malade passif, présumé incapable de juger par lui-même, [...], à une société où le médecin propose une conduite à un malade présumé apte à comprendre ce qu'on lui propose et à faire des choix » (113). La médecine a donc fait place à un nouveau modèle où l'autonomie du patient occupe une place grandissante. Toutefois, durant la transition, les jeunes adultes n'ont pas tous les moyens d'acquérir cette autonomie

avant leur transfert et certains s'interrogent leur capacité à vivre et s'assumer seuls avec la maladie. Lors des premières consultations chez les adultes, entretenir le principe de bienfaisance et garder un peu de mater/paternalisme pourraient aider les jeunes à surpasser ces inquiétudes. Au-delà d'adopter les décisions médicales prises par l'équipe soignante, être prêt au transfert chez les adultes nécessite d'apprendre à évoluer au sein d'un système de santé, de savoir négocier ses priorités avec son entourage ou le personnel de santé, et de réagir de manière appropriée en cas de problèmes inattendus (114). Il est vrai que pour certains patients de notre étude, la période de transition a permis de peaufiner cet apprentissage. Pourtant, si les recommandations et les groupes de travail sur la transition incitent les jeunes à acquérir leur autonomie avant le transfert, le regard de la majorité des patients de notre étude est différent. Pour eux, il semble que ce soit plutôt cette transition des soins qui apparaît comme l'élément déclencheur de leur autonomie. Le fait de savoir que le transfert dans le service adulte va avoir lieu à moyen ou court terme est vécu comme une véritable prise de conscience, et les patients recherchent la possibilité d'être considéré comme des adultes à part entière et de s'investir pleinement dans leurs soins à ce moment-là. L'autonomisation vis-à-vis du suivi et de la gestion quotidienne de la maladie et des traitements reste dans tous les cas un élément capital d'apprentissage progressif.

Dans le cas de la drépanocytose, des recommandations spécifiques à la pratique de la transition ont été publiées en 2005 par la Haute Autorité de Santé (39). Elles ne sont finalement que peu spécifiques puisqu'elles reprennent la majorité des éléments clés des recommandations générales. Toutefois, elles insistent sur l'importance du moment qui dépendra de la croissance staturo-pondérale et pubertaire de l'adolescent drépanocytaire. De plus, l'HAS soulève un point rarement évoqué : la place du médecin traitant dans le processus de transition. Elle souhaite impliquer le médecin généraliste dans cette période de grands

changements car il est souvent un élément déterminant dans la continuité des soins et l'accompagnement de ses patients. Enfin, elle préconise une visite organisée dans le service adulte ou la mise en place de consultations communes transitoires.

5.2.3.2 Les attentes et suggestions des patients

Les besoins exprimés par les jeunes pendant les entretiens ne reflètent probablement que la partie émergée de l'iceberg mais leur analyse a conforté la nécessité d'anticiper, de former, et d'accompagner les jeunes dans l'acquisition de leurs compétences et de leur autonomisation progressive dans les soins.

Certains de nos patients ont manifesté leur intérêt à rencontrer en amont l'équipe de soins adulte ainsi qu'à visiter la nouvelle structure dans laquelle ils seront pris en charge. Ces volontés sont fréquemment retrouvées dans la littérature portant sur la drépanocytose (115) et permettraient de diminuer l'appréhension des patients et de leur famille. Dans la mucoviscidose, il a été mis en évidence un vécu de la transition significativement meilleur chez les patients ayant préalablement rencontré l'équipe de soin adulte avant leur transfert comparé à ceux n'ayant pas pu le faire (116). La plupart des adolescents du groupe pré-transfert que nous avons interrogés, tout comme d'autres études internationales (75), montrent que les patients apprécieraient de bénéficier d'une consultation commune avec le pédiatre et le médecin adulte. Cette consultation commune offre l'opportunité pour le patient de découvrir la médecine adulte et d'établir une première relation avec le spécialiste tout en maintenant un cadre sécurisant grâce à la présence du pédiatre. Elle permettrait une mise en confiance plus facile chez le jeune ainsi qu'une acceptation du changement moins brutale. Au vu des crises sanitaires et de l'extension des téléconsultations, des entretiens conjoints en

visio-conférence pourraient être proposés aux patients. La consultation commune n'est cependant pas indispensable à une transition réussie (78). Dans nos entretiens, les jeunes tiennent à avoir un contact direct et rapide avec leur médecin adulte au début de leur transfert, en disposant par exemple de leur numéro de téléphone ou de leur adresse mail pour pouvoir les contacter rapidement en cas de problème. Pour d'autres, c'est plutôt le maintien provisoire d'une relation avec le pédiatre au début de la prise en charge chez les adultes qui leur sera favorable et sécurisant (117).

Dans notre travail, les jeunes souhaiteraient également plus d'informations sur le processus de transition mais également plus de formations sur la connaissance de leur maladie. Ils aimeraient, entre autres, pouvoir s'entretenir avec leur pédiatre sur ce sujet lors d'une consultation dédiée ou recevoir de la documentation écrite mais ils ont aussi souligné l'importance de la transmission des connaissances par un pair atteint de la même maladie. L'idée du compagnonnage individuel a donc été suggérée et permettrait d'avancer dans l'apprentissage de la vie avec la maladie (117). Favoriser ces échanges en faisant appel à un adulte ayant terminé sa transition pourrait aider les jeunes à passer plus aisément cette étape. Des patients plus âgés ayant vécu des expériences similaires peuvent devenir un modèle pour les jeunes. Les associations de patients telles que SOS Globi ou Dorys ont été décrites comme utiles pour certains, permettant de contribuer à une diffusion des informations mais aussi de rompre l'isolement social. La formation de groupes moins formels sur les réseaux sociaux tels que WhatsApp et Facebook donne également lieu à des discussions entre les jeunes qui échangent des conseils, se donnent des nouvelles, ou débâtent sur des problématiques.

Enfin, plusieurs patients interrogés ont fait part des difficultés organisationnelles rencontrées dans les différents services hospitaliers. Ils ont notamment été surpris du manque

d'expérience de certaines équipes soignantes adultes non spécialisées et du délai de prise en charge allongé aux urgences lorsqu'ils s'y sont rendus pour des crises douloureuses vaso-occlusives. Ces jeunes ont donc manifesté leur souhait d'être hospitalisés dans des services où leur pathologie est connue et d'éviter de passer par les urgences adultes lorsque cela est possible.

5.2.3.3 Différents modèles de transition décrits dans la littérature

Les données de la littérature ne permettent actuellement pas de valider un programme de transition standardisé et la preuve incontestable de son utilité n'a pas encore été rapportée (118). Cependant, une revue systématique de la littérature, portant sur des études évaluant des modèles de transition, publiées entre 1995 et 2016, a montré que la mise en place de ces dispositifs apportait des résultats positifs en terme de qualité de vie, d'adhésion thérapeutique et de gestion des soins (119). Il semble donc important de formaliser ce processus afin d'optimiser la préparation des jeunes et limiter les échecs de transition. Concernant la drépanocytose, le projet de recherche national DREPADO va dans ce sens. Cet essai clinique contrôlé randomisé multicentrique, actuellement en cours, tente d'évaluer l'impact d'un programme de transition d'approche biopsychosociale sur l'incidence des complications sévères ayant conduit à une hospitalisation dans les 24 mois après le transfert chez les adultes (120). L'essai cherche aussi à déterminer, entre autres, l'impact du programme en termes de recours aux soins, d'adhésion médicamenteuse et de qualité de vie des patients et de leurs parents.

En France, plusieurs modèles de transition ont donc vu le jour. Certains mettent en place des programmes en réseau à partir de la pédiatrie, d'autres développent des journées à hôpital de

jour ou de semaine associant équipes médicales et paramédicales pédiatriques et adultes mais aussi des infirmières, psychologues, assistantes sociales et parfois même des patients « experts ». Avec une transmission d'informations plus transversale, nécessitant la prise en compte et l'implication du patient, le développement des séances d'éducation thérapeutique du patient (ETP) est devenu l'élément clé de ces programmes.

L'éducation thérapeutique du patient est une démarche structurée et continue qui « vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique » (121). Pendant la transition, les séances d'ETP s'ajustent en fonction de l'adolescent et de son niveau de développement. Les jeunes de notre étude semblaient intéressés à participer à des formations pour mieux comprendre et appréhender leur maladie, l'ETP pourrait constituer une piste d'amélioration pour les aider. A titre d'exemple, le CHU de Strasbourg, propose un accompagnement à la transition aux jeunes atteints de Déficits Immunitaires Primitifs ou de Maladies Auto-Immunes depuis 2017 via un espace de consultation dédié aux Adolescents et Jeunes Adultes (AJA). Un programme d'ETP est également en cours d'élaboration (122). Plus récemment, une application mobile « ONKO Tips & Tricks » spécifique aux adolescents et jeunes adultes atteint d'un cancer a vu le jour en 2020. Portée par l'unité mobile AJA d'Alsace et le CHU de Strasbourg, elle permet de promouvoir les programmes d'ETP et sert aussi d'outil d'information et de soutien (123).

Parallèlement aux séances d'éducation thérapeutique, des échelles d'évaluation ont également été conçues afin d'apprécier l'aptitude du patient à être transféré dans le service de soins adulte. Le questionnaire « Good2Go », contenant 20 items, a récemment été validé en français (124). Se basant sur une approche globale de la transition avec des questions pratiques sur la connaissance de la maladie ou les capacités d'autogestion des soins, ce questionnaire peut être

utile pour préparer sur mesure la transition et identifier les domaines pour lesquels pour le jeune aurait encore besoin d'accompagnement avant le transfert.

Enfin, il existe depuis peu des « plateformes de transition » généralistes ou spécifiques d'une maladie chronique, implantées pour la plupart dans les services pédiatriques de grands hôpitaux. Composées de professionnels de différents domaines, dont un coordinateur de parcours de soins (le plus souvent un soignant), et en partenariat avec des associations de patients, le but de ces plateformes est d'être un lieu de ressource et d'écoute offrant un accueil physique aux jeunes patients et leurs parents, et apporte aussi un accès à des informations utiles à leurs besoins de santé (125). Concept exclusivement français pour l'instant, les plateformes proposent des ateliers collectifs, des consultations individuelles, et un accompagnement des jeunes tout au long du processus de transition. Dans l'optique d'une transition plus large, ces plateformes se sont également donné pour objectif de promouvoir et d'assurer les besoins de santé de manière globale en tenant compte notamment des atteintes psychiques, de la sexualité, du sommeil, de la nutrition ou des addictions.

Malgré tout, une transition parfaite n'est pas toujours possible notamment dans la drépanocytose où la migration des populations impose parfois un suivi en cours de route. Elle peut aussi exacerber des difficultés déjà présentes, alourdir un quotidien déjà pesant et une vie sous contrainte.

5.2.4 Le médecin généraliste dans le processus de transition

5.2.4.1 Un médecin généraliste peu sollicité

Les jeunes atteints de maladies chroniques sont la plupart du temps accompagnés par les médecins hospitaliers et les parents durant la transition des soins, en revanche, la place du médecin généraliste est rarement abordée et il semble parfois même être évincé de ce processus.

Pendant nos entretiens, une seule personne a mentionné son médecin traitant et a décrit le rôle qu'il a pu jouer pendant cette période de transition. Il faut reconnaître que nous n'avons pas de question dédiée sur cette thématique. Nos résultats semblent similaires aux données trouvées dans la littérature. Une thèse, rédigée en 2012, a cherché à identifier les difficultés d'un suivi ambulatoire et la place du médecin généraliste dans la prise en charge de la drépanocytose. Au moment du passage chez les adultes, seulement 2 des 30 patients interrogés ont déclaré avoir bénéficié d'un soutien et d'un accompagnement de la part de leur médecin traitant (126). Pourtant, le baromètre santé de 2010 affirme que plus de 89 % de la population des 15-30 ans souffrant d'une pathologie chronique consulte un médecin généraliste au moins une fois par an (127). Concernant la drépanocytose, une étude réalisée en Ile de France révèle que 61 % des jeunes adultes ont un médecin traitant, et que 58 % d'entre eux l'ont vu depuis moins de 3 mois. Indépendamment de la prise en charge hospitalière, les adolescents continuent donc de consulter leur médecin traitant pour des soins de premiers recours. Cependant il n'est impliqué dans le suivi de la drépanocytose que dans un cas sur deux (83).

La loi du 13 août 2004 relative à l'Assurance Maladie a cherché à mettre en place une meilleure organisation des soins et un meilleur pilotage du système de santé en prévoyant notamment le développement de parcours de soins coordonnés autour du médecin traitant. Cette mesure intéressante est actuellement insuffisamment déployée sur le territoire dans le cadre de la transition des soins des adolescents atteint de maladies chroniques. Dans l'intérêt du jeune, et dans l'optique d'une continuité ininterrompue des soins, l'intégration du médecin généraliste dans la transition devrait être revalorisée d'autant plus qu'il fait office de point de repère et incarne un lien stable entre le système de santé et les jeunes durant cette période de changements complexes pour les adolescents (128).

5.2.4.2 Une multitude de rôles à jouer

Devant la proportion grandissante de patients drépanocytaires et la diversité des symptômes et des complications qui caractérisent cette maladie, de plus en plus de médecins traitants sont amenés à rencontrer ces patients en consultation. Le champ de compétence d'un médecin généraliste est vaste, et pourrait être mis à profit pendant la transition des soins afin de garantir aux jeunes une prise en charge optimale et coordonnée. Il semble donc fondamental que ce dernier soit informé et impliqué à cette période.

Pendant la transition, le médecin traitant est capable d'intervenir à différents niveaux :

- ❖ La principale mission d'un médecin généraliste est d'assurer les soins primaires de son patient. Dans la drépanocytose, il devient également le gestionnaire des facteurs intercurrents susceptibles d'occasionner une crise vaso-occlusive. Un outil internet conçu pour les médecins généralistes DREPANOCLIC (129) propose une aide à la

prise en charge de la drépanocytose en soins primaires et inclut une section spécifique pour les adolescents. La transition s'inscrit dans une période sensible avec un risque de dégradation de la santé chez les jeunes, la vigilance du médecin traitant est donc accrue à cette période et son rôle dans le traitement d'infections aiguës et la prévention des complications est déterminant.

- ❖ La transition des soins est aussi le moment pour le médecin généraliste de refaire le point sur le calendrier vaccinal, de s'assurer de la demande de prise en charge à 100% au titre de l'Affection Longue Durée (ALD), de renouveler si nécessaire un dossier de reconnaissance du handicap à la Maison Départementale pour les Personnes Handicapées (MDPH) et de réorganiser si besoin la prise en charge sociale. C'est un moment également propice pour discuter du projet professionnel du jeune et des éventuelles difficultés rencontrées dans le monde du travail.

- ❖ Le médecin traitant peut également mener des actions de santé d'ordre éducatif afin d'aider l'adolescent à s'autonomiser progressivement pendant la transition. En fonction de son âge et de son niveau de développement, le médecin généraliste peut travailler avec le jeune, en complémentarité avec l'équipe hospitalière, sur l'acquisition des compétences dans le but d'augmenter l'adhésion aux soins et de faciliter le passage chez les adultes (128). Ressource centrale de santé, il peut également aborder des sujets forts comme la sexualité, les consommations de substances, ou les prises de risques. Ce rôle nécessite néanmoins une maîtrise de l'ETP ainsi qu'une formation à la médecine de l'adolescent et demande une adaptation du temps de consultation.

- ❖ Le médecin de famille entretient, dans la plupart des cas, une relation de confiance avec le patient qu'il prend en charge depuis plusieurs années. Lorsque des difficultés liées à la transition se présentent, il peut être un des mieux placés pour écouter, soutenir les jeunes et leurs proches mais également répondre à leurs besoins.

- ❖ Enfin, véritable pivot entre la ville et l'hôpital, le médecin généraliste reste au centre du dispositif et coordonne les différents acteurs de soins pour garantir la continuité de la prise en charge du patient. Ce rôle de coordination du médecin traitant a d'ailleurs été défini par la WONCA Europe en 2002 comme la deuxième caractéristique de la discipline : « Elle utilise de façon efficiente les ressources du système de santé par la coordination des soins, le travail avec les autres professionnels de soins primaires et la gestion du recours aux autres spécialités, se plaçant si nécessaire en défenseur du patient » (130). Afin d'améliorer cette coordination, un réseau de santé RoFSED a été créé en Ile-de-France en 2005 en partenariat avec l'hôpital Necker pour favoriser la prise en charge de proximité des jeunes atteints de drépanocytose. En plus de développer des séances d'ETP, le réseau se charge de coordonner le suivi des patients entre la ville et l'hôpital et d'organiser un circuit de soins en collaboration avec les différents acteurs de santé. Les médecins traitants adhérents au réseau bénéficient de formations et s'engagent à participer à des réunions de concertation pluridisciplinaire ainsi qu'à tenir un dossier médical partagé. Un plus grand développement de ces réseaux ainsi qu'un renforcement du suivi coordonné du médecin généraliste pendant la période de transition préviendraient d'une éventuelle rupture de soins permettant ainsi de réduire le nombre de « perdu de vue » pendant ce processus.

Les médecins généralistes doivent avoir un rôle important à jouer dans le suivi des patients drépanocytaires, cependant, il convient de reconnaître qu'ils ne sont aujourd'hui pas suffisamment formés à prendre en charge cette pathologie complexe ainsi qu'à gérer la période de transition. A titre d'exemple, dans le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) de la drépanocytose, publié en 2010 et adressé aux professionnels de santé concernés par la prise en charge et le parcours de soins des patients, le terme « transition » n'est stipulé que 3 fois sur 190 pages et est résolument absent de la partie synthèse destiné au médecin traitant (131). Si elle est bien connue des services des grands hôpitaux elle reste une maladie rare pour de nombreux généralistes qui en dehors d'un contexte pluri-professionnel, peuvent se sentir en difficulté. Dans le suivi des maladies chroniques rares, les principaux obstacles rencontrés par les médecins traitants sont le manque de temps, l'isolement, et le manque de moyens financiers (132).

6 CONCLUSION :

Période complexe, profonde et progressive, la transition des soins est un processus inhérent à tout adolescent porteur d'une maladie chronique. Elle relève d'une étape particulièrement périlleuse chez les patients drépanocytaires qui s'exposent lors de ce passage à une augmentation de la morbi-mortalité et du risque de rupture de soins. De plus, se situant entre la fin de l'enfance et l'entrée dans l'âge adulte, la transition vient exacerber les difficultés de l'adolescence où les préoccupations sur le plan de l'identité physique, sexuelle, psychique ou sociale doivent composer avec les contraintes de la maladie.

L'objectif de notre travail était de recueillir, via une méthode qualitative, les attentes, vécus et expériences des jeunes patients drépanocytaires sur la transition des soins pédiatriques vers les soins adultes afin d'optimiser ce processus et d'ouvrir des perspectives d'amélioration de prise en charge au plus près de leur besoin.

L'analyse des verbatims recueillis, a permis de caractériser la transition des soins comme « le passage d'un état à un autre » avec une idée de changement de statut de la part du patient qui inscrit cette étape dans une temporalité longue avec plusieurs issues et qui connaît des périodes de stabilisation, d'ajustement et de chevauchement. Propre à chacun, la transition est vécue différemment d'un patient à l'autre. Si pour certains elle se présente comme un évènement prévisible et attendu, la majorité des jeunes de notre étude ayant déjà effectué leur transition reconnaît avoir rencontré des obstacles et la plupart des patients du groupe pré-transfert appréhende ce changement. La prise en compte des ressentis de nos patients, mise en relation avec les données de la littérature conforte la nécessité d'anticiper, de rassurer, de préparer les jeunes à la transition mais également de renforcer leurs compétences en matière

d'auto gestion des soins. Les résultats de notre étude ont montré que les jeunes ont besoin d'être sensibilisés en amont de cette période. Les adolescents vivent une multitude de changements pendant la transition et ont aussi exprimé le besoin d'être sécurisés. Ils souhaiteraient notamment être systématiquement hospitalisés dans des services où leur pathologie est connue et éviter de passer par les urgences adultes. La découverte au préalable de leur nouvelle structure de soins et la possibilité de créer du lien avec le nouveau médecin avant la transition ont été proposées. L'idée du compagnonnage par une personne plus âgée, ou par des pairs atteints de la même pathologie a également été évoquée pendant les entretiens. Ces suggestions permettraient d'amortir des changements trop abrupts et de faciliter l'insertion des jeunes dans les services adultes.

L'accompagnement des adolescents dans ce processus engage les différents acteurs de santé des secteurs pédiatriques et adultes mais implique également les parents. Notre étude n'a pas permis de restituer les points de vue de ces derniers mais les regards qu'ont portés les adolescents sur leurs parents ont traduit un investissement dans les soins important et un rôle primordial pendant la transition. Initialement en première ligne, la plus grande difficulté des parents est de trouver la juste distance entre autonomie et soutien pour leur enfant. Leur place évolue pendant la transition et un accompagnement extérieur paraît nécessaire afin de les aider à transférer progressivement leurs compétences ainsi qu'à atténuer leurs craintes.

Enfin, la problématique de la transition des soins dans la drépanocytose, abordée par une étudiante en médecine générale, amène à repenser la place du médecin généraliste durant cette période. Bien que peu évoqué dans les entretiens, le médecin traitant présente des avantages en terme de qualité de suivi, d'interventions éducatives et d'optimisation de la prise en charge. En lieu d'un partenaire effacé du processus de transition, malgré le lien stable et le

point d'ancrage qu'il représente pour les adolescents, nous supposons qu'un médecin plus intégré à ce processus permettrait de diminuer les passages aux urgences et de réduire le nombre de « perdus de vue » à cette période. La transition peut être est le moment de renforcer d'avantage les liens avec les équipes de ville et hospitalières en redéfinissant les rôles de chacun, et de s'assurer d'une meilleure collaboration pour ne pas entraver la continuité des soins des patients. La question de l'accompagnement médical personnalisé par les médecins généralistes à cette période pourrait faire l'objet d'une étude future.

Dans notre étude, nous avons choisi d'aborder la transition des soins par le biais de la drépanocytose. Sa prévalence ainsi que sa complexité tant sur le plan médical que social nous ont parues idéales pour traiter de ce sujet. De plus, la drépanocytose a été reconnue comme une des priorités de la loi de santé publique de 2004 et le CHU de Strasbourg appartient à l'un des 14 centres de compétences de maladies constitutionnelles du globule rouge et de l'érythropoïèse. L'étude du vécu des soignants et des familles pendant la transition de soins viendrait dresser un tableau complet et il aurait été également intéressant d'apprécier l'expérience des personnes qui se sont éloignées du système de soins à cette période afin de saisir toutes les nuances de ce processus.

Réussir à intégrer sa maladie dans son projet de vie et trouver les ressources nécessaires à la gestion de ses soins en tant que jeune adulte sont des éléments communs à toute transition d'affections chroniques. Au cours de cette période de fragilité et de risque de rupture de suivi, les soignants doivent pouvoir accompagner les patients de façon souple dans ce processus, en leur fournissant les outils et l'organisation sécurisante pour éviter toute dégradation de leur état de santé. Ce travail, basé sur la parole des patients, fournit une première réflexion locale sur ce sujet dans le cadre de la drépanocytose. Il ne faut pas négliger la place du médecin

généraliste qui peut être un trait d'union, entre les services de pédiatrie et les services de médecine pour adulte.

VU
Strasbourg, le 4/10/2022
Le président du jury de thèse

Professeur Catherine PAILLARD

Professeur Catherine PAILLARD
~~Chef de Service~~
~~HOPITAUX UNIVERSITAIRES DE STRASBOURG~~
Hôpital de Hautepierre
Onco - Hématologie Pédiatrique
Service de Pédiatrie 3 - Greffe de moelle osseuse
Avenue Molière - 67098 STRASBOURG Cedex
Tél. : 03 88 12 80 91 - Fax : 03 88 12 80 92
Email : catherine.paillard@chru-strasbourg.fr
N° RPPS : 10003172227

VU et approuvé
Strasbourg, le 12 OCT 2022
Le Doyen de la Faculté de
Médecine, Maïeutique et Science de la Santé

Professeur Jean SIBILIA



7 **ANNEXES**

7.1 **Notice d'information à destination des patients**

Recherche concernant les attentes des patients à propos la transition des soins pédiatriques vers les services adultes, chez les patients atteints de drépanocytose.

Notice d'information à destination des patients :

Mademoiselle, Madame, Monsieur

Le service de médecine interne réalise un travail de recherche de thèse, sous la direction du Dr Rondeau-Lutz, sur le thème de la transition des soins pédiatriques vers les soins adultes chez les patients atteints de drépanocytose. Actuellement étudiante et médecin généraliste remplaçante, je suis chargée de la mise en œuvre de ce travail de recherche.

La transition est une période dédiée à la préparation du passage d'une prise en charge pédiatrique vers une prise en charge adulte chez les patients atteints de maladies chroniques. Une réflexion a lieu autour de ce moment, avec pour objectif de permettre la poursuite du suivi médical, mais aussi de satisfaire les besoins médicaux des patients en s'intégrant à leurs projets d'avenir. La transition se déroule à des rythmes différents selon les individus et les familles, et engendre des modifications telles qu'un nouveau médecin référent, une nouvelle équipe, des nouveaux locaux... Ces changements peuvent être déstabilisants pour certains d'entre vous et l'expérience perçue des adolescents et des jeunes adultes pendant la transition est peu explorée. Au cours d'une entrevue, nous aimerions connaître vos attentes, si vous n'avez pas encore effectué cette transition, et avoir un retour d'expérience sur cette période, si vous l'avez déjà réalisée.

Quels sont les critères pour participer à l'étude ?

- Etre âgé de 16 à 25 ans
- Etre atteint d'un syndrome drépanocytaire
- Etre suivi au CHU de Strasbourg

Quelles données seront recueillies ?

Les données seront anonymes. Nous ne recueillerons que les données que vous accepterez de nous donner lors de l'entretien : votre âge, votre sexe, des renseignements médicaux succincts, votre traitement. Puis, nous aborderons des thèmes concernant vos expériences dans les services pédiatriques et de médecine adulte dans le cas où vous avez déjà été transféré.

Comment les données seront-elles recueillies ?

Nous réaliserons des entretiens sur Strasbourg et sa périphérie qui seront enregistrés (en préservant l'anonymat) via un dictaphone ou un Smartphone. Dans la mesure du possible, en fonction de l'évolution de la crise sanitaire due au COVID 19 nous vous proposerons de nous rencontrer au sein de l'hôpital ou sur le lieu de votre choix, à l'heure et le jour dont nous conviendrons ensemble. Les entretiens pourront également être réalisés par téléphone. La durée d'une interview sera variable d'une vingtaine de minutes à une heure environ.

Comment vont être traitées les données ?

Les réponses seront retranscrites et leur contenu sera analysé de façon anonyme. Les données n'auront pas d'autres utilisations que ce travail de thèse.

Quels sont vos droits ?

Vous avez le droit de refuser de participer à cette recherche sans que cela ne modifie vos relations avec votre médecin référent. Il sera également possible de vous retirer à tout moment de l'étude si vous le désirez. A l'issue de cette recherche et si vous le souhaitez, vous pourrez être informé des résultats.

Nous nous tenons à votre disposition pour toute précision ou question concernant notre travail aux coordonnées précisées ci-dessous.

En vous remerciant par avance de votre participation, nous vous prions de croire à nos salutations distinguées.

Héloïse INOCENTE
Etudiante en médecine générale
heloise.inocente@etu.unistra.fr

Dr RONDEAU-LUTZ Murielle
Praticien Hospitalier
Service de Médecine Interne NHC, Pr Weber
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

7.2 Guide d'entretien

Guide d'entretien :

I. Patients dont la transition n'a pas encore été réalisée :

Présentation de la recherche	<p>La transition est une période dédiée à la préparation du passage d'une prise en charge pédiatrique vers une prise en charge adulte chez les patients atteints de maladies chroniques. Une réflexion a lieu autour de ce moment chez les patients atteints de drépanocytose. Durant cette période, de nombreux changements interviennent et peuvent être déstabilisants. Peu d'études ont exploré l'expérience perçue des adolescents et des jeunes adultes au cours de leur transition. Notre travail de recherche a pour objectif de mieux connaître les attentes et d'apprécier les expériences concernant la transition des soins des patients drépanocytaires afin de dégager des pistes d'amélioration et d'optimiser le processus de transition.</p> <p>Durant cet entretien nous parlerons de la prise en charge que vous menez actuellement dans le service, de votre vécu, mais aussi ce que vous prévoyez de recevoir comme soins à l'avenir. Je souhaite également connaître vos pensées et votre ressenti concernant cette période de transition. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses et vous n'êtes pas obligé de répondre à toutes les questions si vous ne le souhaitez pas.</p>
Généralités	<p>- Peux-tu me parler un peu de toi ? de ton parcours ?</p> <p>- Comment vis-tu avec la drépanocytose ?</p>
Expérience de la prise en charge pédiatrique	<p>- Comment s'est passée ta dernière visite (ou ta dernière consultation) dans le service en pédiatrie ?</p> <p>- Quels sont les aspects positifs et négatifs qui ressortent de ton suivi en pédiatrie ?</p> <p>- Quelles sont tes relations avec l'équipe de soins ?</p> <p>- Quelle place occupe ta famille dans ta prise en charge ? Pendant les consultations, à la maison etc. ... ?</p>
La transition	<p>- As-tu déjà entendu parler de la transition ?</p> <p>- Peux-tu m'expliquer ce que c'est pour toi ?</p> <p>- A quel moment es-tu réalisé que tu allais devoir changer de service et passer chez les adultes ?</p>

	<ul style="list-style-type: none"> - Quels sont actuellement les moyens mis en place pour t'aider dans cette étape de transition ? - Quelles sont tes principales préoccupations par rapport à cette transition ?
Futur passage en médecine adulte	<ul style="list-style-type: none"> - As-tu déjà eu un premier contact avec le service de médecine adulte ? Si oui, peux tu me le décrire ? - Comment imagines tu le nouveau suivi chez les adultes ? -Quels sont tes sentiments à l'idée de quitter le service pédiatrique ? - (relances) Quelles sont tes appréhensions/craintes, si tu en as, à quitter le service de pédiatrie ? - A ton avis, quels seront les avantages à être admis dans ce nouveau service ?
Attentes / propositions d'amélioration	<ul style="list-style-type: none"> - Selon toi, que pourrait-on faire pour que votre transition soit réussie ? (relance) Quels conseils donnerais-tu pour que le passage se déroule le mieux possible ?

II. Patients ayant effectués leur transition

Présentation de la recherche	<p>La transition est une période dédiée à la préparation du passage d'une prise en charge pédiatrique vers une prise en charge adulte chez les patients atteints de maladies chroniques. Une réflexion a lieu autour de ce moment chez les patients atteints de drépanocytose. Durant cette période, de nombreux changements interviennent et peuvent être déstabilisants. Peu d'études ont exploré l'expérience perçue des adolescents et des jeunes adultes au cours de leur transition. Notre travail de recherche a pour objectif de mieux connaître les attentes et d'apprécier les expériences concernant la transition des soins des patients drépanocytaires afin de dégager des pistes d'amélioration et d'optimiser le processus de transition.</p> <p>Durant cet entretien nous parlerons de la prise en charge que vous menez actuellement dans le service, de votre vécu, mais aussi ce que vous prévoyez de recevoir comme soins à l'avenir. Je souhaite également connaître vos pensées et votre ressenti concernant cette période de</p>
------------------------------	--

	transition. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses et vous n'êtes pas obligé de répondre à toutes les questions si vous ne le souhaitez pas.
Généralités	<ul style="list-style-type: none"> - Pouvez vous me parler un peu de vous ? de votre parcours ? - Comment vivez vous avec la drépanocytose ?
Expérience de la prise en charge en pédiatrie	<ul style="list-style-type: none"> - Comment avez vous vécu les soins lorsque vous étiez enfant ? <p>(relances) Rappelez vous de vos dernières hospitalisations ou consultations ?</p> <ul style="list-style-type: none"> - Qu'est ce qui vous plaisait ? Qu'est ce qui vous déplaisait ? - Quelles relations entreteniez vous avec l'équipe de soin ?
Vécu de la transition	<ul style="list-style-type: none"> - Comment s'est déroulé votre transfert ? A quel moment a t-il eu lieu ? Etait-ce le bon moment selon vous ? - Racontez moi un évènement qui vous a marqué pendant cette période. Qu'est ce que vous retenir le plus dans votre transition ? - Comment avez vous vécu cette période ? - Lors de la transition par quoi étiez vous surtout préoccupé ? (alimentation, sommeil, études, stress ?...) - Quel rôle a jouer votre famille à ce moment là ?
Prise en charge actuelle chez les adultes	<ul style="list-style-type: none"> - Comment vivez vous actuellement les soins chez les adultes ? - Quelles sont les ressemblances avec la prise en charge que vous avez reçu plus jeune en pédiatrie ? - Quelles sont les différences ?
Proposition d'amélioration	<ul style="list-style-type: none"> - Quels conseils donneriez vous pour faciliter le passage et l'insertion en médecine adultes aux patients atteints de drépanocytose qui n'ont pas encore effectué leur transition ?

7.3 Exemple d'entretien

Entretien B6 le 29/09/2021

Pouvez vous me parler de vous ? De votre drépanocytose ? Pendant très longtemps j'ai minimisé ma maladie, j'étais suivie à l'hôpital X dans l'ancien bâtiment et puis mon médecin est parti à la retraite. Les hôpitaux j'ai dit stop, j'étais attachée à mon médecin qui était parti et j'ai voulu éviter l'hôpital à son départ car j'y allais tout le temps. C'était quasiment une fois par mois pour être hospitalisée, puis j'ai eu pas mal d'opérations donc oui, une fois que mon médecin est parti à la retraite et que je me sentais bien, je me suis dit que ça ne servait plus à rien, donc que je n'irais plus tant que ça va. Donc coup je suis restée 3, 4 ans comme ça juste en étant traitée par mon médecin de famille et lui il est parti aussi à la retraite et à partir de là j'ai arrêté de voir les médecins tout court. Donc ça a été un petit problème quand j'ai rencontré Dr X elle m'a dit que fallait pas faire ça, qu'il fallait que je sois suivie régulièrement, ce que je n'ai pas fait. Maintenant je prends conscience de ma maladie, mais avant ce n'était pas du tout le cas, je sais ce que j'ai, je sais que ça peut être grave mais ça se résume à ça. *Comment avez vous vécu les soins en pédiatrie ?* Bien ! Avant je venais d'Aix en Provence. Quand on a déménagé mon médecin de là-bas a contacté le professeur qui m'a suivie ici à Strasbourg. J'avais 8 ou 9 ans. Du coup tout ce qui était là bas a été envoyé ici, ça s'est très bien passé, je ne me suis jamais plaint de l'accueil. J'avais un très bon médecin, elle m'a toujours tout expliquée malgré l'âge, mais pour elle, fallait que je sois au courant de tout ce qui se passait, puis elle à vite pris la décision de m'opérer de la rate, pour elle c'était important de s'en débarrasser car ça allait poser des complications pour la suite. Ensuite j'ai eu des calculs à la vésicule aussi donc voilà il a aussi fallu l'enlever. Mais sinon ça c'est bien passé entre Aix et Strasbourg. *Y avait-il des choses qui vous plaisaient ?* Je connaissais un peu tout le monde, ça c'était rassurant car quand tu viens et que tu connais un peu toutes les têtes moi ça me rassurait, car ça m'est déjà arrivé de venir le matin, c'était ma mère qui me déposait et elle s'en allait donc je n'avais pas peur de rester seule. Sinon, le personnel soignant était très avenant, très accueillant, j'ai jamais eu de problème. Quand je devais être hospitalisée ça m'est arrivé d'aller direct dans le service mais parfois c'était les urgentistes qui me prenaient à la maison. Du coup on appelait et ils venaient nous chercher ou alors on venait en voiture, on se présentait et on nous prenait en charge directement. Le fait qu'ils sachent qui j'étais, ce que j'avais, et qu'on n'avait pas besoin de tout réexpliquer ça c'était bien. Je voyais mon docteur tous les mois, et j'étais toujours accompagnée de ma mère. *Comment s'est déroulé votre transfert ?* *Le moment ou vous avez du quitter les soins de pédiatrie pour passer chez les adultes ?* Donc ma docteur est partie en retraite quand j'étais au collège donc je pense vers 2014 ou 2015, donc après son départ elle avait fait en sorte que je sois prise en charge ici en médecine adulte. J'avais que 14 15 ans à l'époque mais elle savait dans tous les cas que ça allait arriver donc elle a préféré tout envoyer « au cas où » et elle m'avait dit « une fois que tu seras prête avec tes parents tu pourras y aller, ils ont tout ton dossier ou presque, moi je connais un peu tout le monde donc voilà ». Et sauf que... (Silence) Et bien je l'ai pas fait. Je ne suis allée voir personne, j'ai continué ma vie, je n'avais plus envie et ça été un gros problème car quasiment tout a été perdu à l'hôpital, du coup on a du tout refaire avec le Dr X donc c'était compliqué. Mais c'était moi, c'était de ma faute et pas du côté médical car ils avaient tout fait pour que je sois bien pris en charge. Si ma médecin était restée je serai restée, je faisais tout ce qu'elle me demandait. Après c'est l'envie qui n'était pas là et aussi parce que j'étais perdue, je ne savais

pas comment faire... Je sais qu'il y avait mes parents, mais je me disais « bon on est un peu pas toute seule mais quand même »... Avec qui on doit voir ? A qui on doit parler ? Bah... J'ai un peu influencé mes parents en leur disant que ça ne servait à rien, que je me sentais mieux alors que c'était pas le cas. Pendant cette période, j'ai eu des problèmes de temps en temps mais j'allais voir mon médecin traitant qui était là pour me prescrire des choses au cas où, mais lui aussi il a toujours insisté pour que je reprenne le suivi et quand il a commencé vraiment à insister il est parti à la retraite aussi donc après il y avait personne entre guillemet pour me pousser. Quand lui aussi est parti ça a été un peu la dégringolade. Les crises m'ont fait reprendre le suivi. Ça devenait lourd aussi pour mes parents, je veux dire eux ils travaillent et moi je suis assez grande pour m'occuper de moi, mais là c'était plus les crises que je faisais habituellement quand j'étais petite, elles étaient plus fortes, plus fréquentes et plus douloureuses, du coup à la maison c'était plus possible quoi donc je me suis dit qu'il fallait aller voir un médecin. Bon je suis arrivée, j'ai expliqué un peu d'où je venais, ce que j'avais déjà fait et ils ont quand même retrouvé mon dossier même s'il manquait pas mal de choses c'est vrai mais j'ai été vite prise en charge. Quand j'ai vu pour la première fois le Dr X, elle m'a rassurée, mais bon elle m'a quand même dit que ce n'était pas du tout bien (rire) mais maintenant j'étais là et on allait tout reprendre ensemble. A ce moment là j'ai eu une prise de conscience et mes parents m'ont aussi dit que ce n'était plus possible, « oui tu peux prendre tes décisions seule mais là, nous, on ne peut plus te voir comme ça donc ça serait mieux que tu sois suivie par un médecin, correctement, comme avant, et qu'on n'est pas tout ça sur les épaules, on sait que pour toi c'est lourd mais pour nous aussi ça l'est, donc stop » Quand je suis allée chez les adultes, là je me sentais prête. J'étais au plus lycée déjà, l'âge je sais même plus mais j'étais même plus au lycée. Donc il y a eu 3, 4 ans de rien du tout et après je suis allée chez les adultes, mais je n'étais pas majeure encore ou je venais de l'être je ne sais plus.

Comment avez vous vécu cette reprise des soins dans ce nouvel environnement ? Bien. Après bon c'est juste le bâtiment qui était un peu nouveau pour moi mais sinon bien ça c'est bien passé puis on est vite guidé en fait, au début on se sent un peu perdu dans les locaux mais sinon dans l'ensemble ça allait. La première consultation chez les adultes je l'ai faite avec ma mère et la deuxième je l'ai faite seule. Ça c'est bien passé, même si elle m'a quand même un peu tapé sur les doigts ! *Actuellement comment vivez vous les soins chez les adultes ?* J'ai eu une période assez compliquée l'année dernière car j'ai du de nouveau être hospitalisée mais sinon c'est vraiment la maladie qui est difficile parfois à accepter et pas le personnel car ça s'est toujours bien passé, de ce côté là je n'ai jamais eu de soucis mais c'est moi plutôt le fait de devoir revenir, être hospitalisée, être là souvent pour pas mal de temps ça c'est dur. Mais maintenant que Dr X m'a mis en contact avec d'autres patients malades ça se passe beaucoup mieux parce qu'on peut communiquer tous ensemble, on a des nouvelles de chacun, les médecins se connaissent aussi pour la plupart. Donc ça se passe mieux, je me sens moins seule, car c'est vrai que j'étais très isolée et je pouvais en parler à personne. Donc maintenant c'est mieux qu'avant. Mes demis frères et sœurs ne sont pas malades et mes parents sont atteints par la maladie mais partiellement donc c'était difficile de leur parler. *Trouvez-vous des ressemblances avec la prise en charge que vous avez eu avant ou au contraire c'est différent ?* Maintenant je suis grande, faut apprendre à se débrouiller [rires], alors que quand j'étais petite tout était déjà pris en charge je n'avais pas besoin de parler, on fait ce qu'on a à faire et puis je suivais. Maintenant c'est vrai qu'il faut plus s'exprimer, il faut dire quand ça va pas, pourquoi ça va pas, où tu as mal et puis y a des démarches qu'il faut faire seule, on peut pas être tout le temps derrière toi et c'est normal. Maintenant c'est mieux, on début j'étais un peu perdue mais maintenant ça va. Au début c'était aussi le côté administratif qui me stressait un peu mais maintenant c'est bon. Quand je suis hospitalisée, je ne suis pas toujours dans le même

service mais maintenant je n'ai plus trop besoin d'avoir des attaches à l'hôpital, tant qu'on s'occupe de moi et que tout se passe bien même si je ne connais pas le personnel, les médecins ils sont là pour ça, donc on est pas obligé de créer des liens tout le temps surtout quand on est adulte, donc non il n'y a pas de soucis avec ça, que ce soit ici ou ailleurs tant qu'ils connaissent bien ma maladie ça ne me pose pas de problème. Le plus important c'est ma prise en charge. *Quel rôle votre famille a joué dans votre transition ?* Je ne suis pas née en France, je suis née au Congo, on a du quitter mon pays car je commençais à faire de fortes crises en étant petite et on ne comprenait pas pourquoi, j'étais très très mince, avec un gros ventre. Donc c'est vrai qu'à l'époque là-bas les soins c'était pas ça, du coup on a quitté le pays entre 2000 et 2001. Je suis arrivée ici j'étais très jeune, mes parents ont tout fait pour qu'on vienne en France et que je sois traitée parce que si je restais là-bas je risquais de mourir. Ils se sont battus, on est arrivé ici, j'ai direct été pris en charge, d'abord à Marseille, puis à Aix en Provence et ils ont dit qu'on avait très bien fait car je n'allais pas tenir longtemps. *[silence]* Mes parents ont toujours été très présents et très impliqués même un peu trop parfois. Aujourd'hui j'aimerais bien partir de chez mes parents et je sens la pression, pas de mes parents, mais un peu de mon entourage familial. Mais c'est compliqué car ce sont mes parents qui veulent que je reste car ils me disent « si tu vas ailleurs, et que tes problèmes tu les as dans la nuit à 3h ou 4h du matin, tu peux parfois pas tenir ton téléphone », et c'est vrai des fois je faisais des crises où je ne pouvais pas marcher, je ne pouvais pas bouger les bras donc seule c'est compliqué. J'aimerais bien partir mais mes parents disent que ça presse pas, et puis je suis l'aînée et on est que trois. C'est rassurant d'avoir quelqu'un quand on est pas bien. *Quels conseils donneriez vous aux jeunes qui s'apprentent à faire leur transition ?* Il faudrait leur faire comprendre que c'est pas parce qu'on se sent mieux physiquement que tout est fini et que tout va aller pour le mieux, c'est faux. Je pense qu'on ne m'a pas assez fait comprendre les choses. Ça passe par le médecin, l'entourage. Je pense que ma médecin pensait que j'étais assez responsable et que je pourrai le faire moi-même et que j'avais assez compris ce que j'avais. Elle m'a expliqué en gros ce qui m'attendait mais sans plus quoi. Je ne me sentais pas obligée de faire ce qu'on m'avait demandé car au niveau physique je me sentais mieux qu'avant. Après toutes ces opérations je me suis dit c'est bon. Donc oui, parler, communiquer et faire comprendre aux patients que ça peut être lourd parfois c'est vrai, les traitements, la prise en charge, le fait de devoir venir régulièrement ça peut être pesant mais c'est que pour notre bien. On fuit pas parce qu'on en a envie mais c'est souvent juste le lieu, le fait qu'on soit à l'hôpital, qui fait qu'on part, et qu'on donne pas de nouvelles et c'est pas bon. Moi quand je suis partie personne ne m'a appelé, personne ne m'a rattrapé. *[Soupire]* Si on m'avait dit qu'il avait une association avec des jeunes de ton âge et même des plus grands si tu ne veux pas parler à tes parents parce que ça arrive maintenant y en a qui n'aime pas forcément se confier à leur parents par rapport à ça, donc le fait de pouvoir parler avec d'autres adultes et d'autres jeunes c'est un plus vraiment. Parce que ça change du médecin, ça change des parents, c'est juste se confier à d'autres personnes qui partagent les mêmes choses que toi et ils font pas forcément parti de ton cercle d'amis mais ils sont là. Et ça c'est vraiment bien. Si on m'en avait parlé plus tôt je pense que je n'aurai pas fait ces 3/4 ans d'errance.

7.4 Grille de lecture COREQ

ANALYSE DES DONNÉES DE RECHERCHE QUALITATIVE
DOCUMENT 3
GRILLES DE LECTURE

GRILLE COREQ

D'après Tong A, Sainsbury P, Craig J. Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ): a 32-item checklist for interviews and focus groups. *Int J Qual Health Care* 2007;19(6):349-57.

Gedda M. Traduction française des lignes directrices COREQ pour l'écriture et la lecture des rapports de recherche qualitative. *Kinésithérapie, la revue* 2015;15(157) : 50-54.

N°	Item	Guide questions/description
Domaine 1 : Équipe de recherche et de réflexion		
Caractéristiques personnelles		
1.	Enquêteur/animateur	Quel(s) auteur(s) a (ont) mené l'entretien individuel ou l'entretien de groupe focalisé (focus group) ?
2.	Titres académiques	Quels étaient les titres académiques du chercheur ? Par exemple : PhD, MD
3.	Activité	Quelle était leur activité au moment de l'étude ?
4.	Genre	Le chercheur était-il un homme ou une femme ?
5.	Expérience et formation	Quelle était l'expérience ou la formation du chercheur ?
Relations avec les participants		
6.	Relation antérieure	Enquêteur et participants se connaissaient-ils avant le commencement de l'étude ?
7.	Connaissances des participants au sujet de l'enquêteur	Que savaient les participants au sujet du chercheur ? <i>Par exemple : objectifs personnels, motifs de la recherche</i>
8.	Caractéristiques de l'enquêteur	Quelles caractéristiques de ont été signalées au sujet de l'enquêteur/animateur ? <i>Par exemple : biais, hypothèses, motivations et intérêts pour le sujet de recherche</i>
Domaine 2 : Conception de l'étude		
Cadre théorique		
9.	Orientation méthodologique et théorie	Quelle orientation méthodologique a été déclarée pour étayer l'étude ? <i>Par exemple théorie ancrée, analyse du discours, ethnographie, phénoménologie, analyse de contenu</i>
Sélection des participants		
10.	Échantillonnage	Comment ont été sélectionnés les participants ? <i>Par exemple : échantillonnage dirigé, de convenance, consécutif, par effet boule-de-neige</i>
11.	Prise de contact	Comment ont été contactés les participants ? <i>Par exemple : face-à-face, téléphone, courrier, courriel</i>
12.	Taille de l'échantillon	Combien de participants ont été inclus dans l'étude ?
13.	Non-participation	Combien de personnes ont refusé de participer ou ont abandonné ? Raisons ?

Contexte		
14.	Cadre de la collecte de données	Où les données ont-elles été recueillies ? <i>Par exemple : domicile, clinique, lieu de travail</i>
15.	Présence de non-participants	Y avait-il d'autres personnes présentes, outre les participants et les chercheurs ?
16.	Description de l'échantillon	Quelles sont les principales caractéristiques de l'échantillon ? <i>Par exemple : données démographiques, date</i>
Recueil des données		
17.	Guide d'entretien	Les questions, les amorces, les guidages étaient-ils fournis par les auteurs ? Le guide d'entretien avait-il été testé au préalable ?
18.	Entretiens répétés	entretiens étaient-ils répétés ? Si oui, combien de fois ?
19.	Enregistrement audio/visuel	Le chercheur utilisait-il un enregistrement audio ou visuel pour recueillir les données ?
20.	Cahier de terrain	Des notes de terrain ont-elles été prises pendant et/ou après l'entretien individuel ou l'entretien de groupe focalisé (focus group) ?
21.	Durée	Combien de temps ont duré les entretiens individuels ou l'entretien de groupe focalisé (focus group) ?
22.	Seuil de saturation	Le seuil de saturation a-t-il été discuté ?
23.	Retour des retranscriptions	Les retranscriptions d'entretien ont-elles été retournées aux participants pour commentaire et/ou correction ?
Domaine 3 : Analyse et résultats		
Analyse des données		
24.	Nombre de personnes codant les données	Combien de personnes ont codé les données ?
25.	Description de l'arbre de codage	auteurs ont-ils fourni une description de l'arbre de codage ?
26.	Détermination des thèmes	Les thèmes étaient-ils identifiés à l'avance ou déterminés à partir des données ?
27.	Logiciel	Quel logiciel, le cas échéant, a été utilisé pour gérer les données ?
28.	Vérification par les participants	Les participants ont-ils exprimé des retours sur les résultats ?
Rédaction		
29.	Citations présentées	Des citations de participants ont-elles été utilisées pour illustrer les thèmes/résultats ? Chaque citation était-elle identifiée ? <i>Par exemple : numéro de participant</i>
30.	Cohérence des données et des résultats	Y avait-il une cohérence entre les données présentées et les résultats ?
31.	Clarté des thèmes principaux	Les thèmes principaux ont-ils été présentés clairement dans les résultats ?
32.	Clarté des thèmes secondaires	Y a-t-il une description des cas particuliers ou une discussion des thèmes secondaires ?

8 **BIBLIOGRAPHIE**

1. Haute Autorité de Santé. Dépistage néonatal de la drépanocytose en France [En ligne]. 2014 [cité 20 nov 2020]. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/jcms/c_1728538/fr/depistage-neonatal-de-la-drepanocytose-en-france
2. Organisation Mondiale de la Santé. Drépanocytose. (Rapport du secrétariat). Report No : Cinquante neuvième assemblée mondiale de la santé A59/9. 2006 p. 6.
3. Centre National de Coordination du Dépistage Néonatal. Rapports D'activités du Dépistage Néonatal - Année 2020 [En ligne]. 2020. <https://depistage-neonatal.fr/espace-pro/depistage/rapport-dactivite-dnn/>
4. Loi n° 2004-806 du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique (1) - Annexes Affections d'origine anténale objectif 88
5. Gomes E, Castetbon K, Goulet V. Mortalité liée à la drépanocytose en France : âge de décès et causes associées (1979-2010). Bull Epidémiologique Hebdomadaire. 2015;(8): 142-50.
6. Brousseau DC, Owens PL, Mosso AL, Panepinto JA, Steiner CA. Acute care utilization and rehospitalizations for sickle cell disease. JAMA. 2010;303(13):1288-94.
7. Blinder MA, Duh MS, Sasane M, Trahey A, Paley C, Vekeman F. Age-Related Emergency Department Reliance in Patients with Sickle Cell Disease. J Emerg Med. 2015;49(4):513-522.
8. Quinn CT, Rogers ZR, McCavit TL, Buchanan GR. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease. Blood. 2010;115(17):3447-52.
9. Crosby LE, Modi AC, Lemanek KL, Guilfoyle SM, Kalinyak KA, Mitchell MJ. Perceived barriers to clinic appointments for adolescents with sickle cell disease. J Pediatr Hematol Oncol. 2009;31(8):571-6.
10. Guitton C. La drépanocytose de l'adolescence à l'âge adulte. Enfances Psy. 2014;64(3):100-8.
11. Hankins JS, Osarogiagbon R, Adams-Graves P, McHugh L, Steele V, Smeltzer MP, et al. A transition pilot program for adolescents with sickle cell disease. J Pediatr Health Care Off Publ Natl Assoc Pediatr Nurse Assoc Pract. 2012;26(6):45-49.
12. Hoegy D, Bleyzac N, Gauthier-Vasserot A, Cannas G, Denis A, Hot A, et al. Impact of a paediatric-adult care transition programme on the health status of patients with sickle cell disease: study protocol for a randomised controlled trial (the DREPADO trial). Trials. 2020;21(1):152.
13. Tchernia G. La longue histoire de la drépanocytose. Rev Prat. 2004;54:1618-21.

14. Région académique Guadeloupe. La drépanocytose dossier complet sur la maladie | Espace Pédagogique [En ligne]. 2004 [cité 5 oct 2021]. Disponible sur : https://pedagogie.ac-guadeloupe.fr/sciences_vie_et_terre/drepanocytose_dossier_complet_sur_maladie
15. Herrick JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. 1910. Yale J Biol Med. 1910;74(3):179-84.
16. Sydenstricker VP. Further observations on sickle cell anemia. J Am Med Assoc. 1924;83(1):12-7.
17. Renaudier P. Physiopathologie de la drépanocytose. Transfus Clin Biol. 2014;21(4):178-81.
18. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. The Lancet. 2010;376(9757):2018-31.
19. Leleu H, Arlet JB, Habibi A, Etienne-Julan M, Khellaf M, Adjibi Y, 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).
20. Bardakdjian-Michau J. Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France. Feuillet Biol. 2014;55(317):68-73.
21. HAS. Dépistage néonatal de la drépanocytose en France - Pertinence d'une généralisation du dépistage à l'ensemble des nouveau-nés; Collège de la haute autorité de santé ; 2013.130p.
22. Richard M, Mubiri MA, Bioy A. Repères psychologiques et développementaux chez le patient drépanocytaire. Douleurs Eval - Diagn - Trait. 2014;15(6):278-87.
23. Agence de la biomédecine. Etat des lieux du diagnostic prénatal en France; 2008.68p
24. Agence de la Biomédecine et de l'Institut National du Cancer. Diagnostic prénatal, interruption médicale de grossesse, diagnostic pré-implantatoire et formes héréditaire de cancers; 2006.64p.
25. Brousse V, Allaf B, Benkerrou M. Dépistage néonatal de la drépanocytose en France. médecine/sciences. 2021;37(5):482-90.
26. APIPD. L'APIPD contre les discriminations [En ligne]. 2021 [cité 6 avr 2022]. Disponible sur : <https://www.apipd.fr/discriminations/actions-de-lapipd-contre-les-discriminations/>
27. Mattioni S, Stankovic-Stojanovic K, Girot R, Lionnet francois. La drépanocytose en France. EM-Consulte. 2016; (481):61-6.
28. Inserm La science pour la santé. Drépanocytose - La maladie la plus fréquente en France. [En ligne]. 2017 [cité 10 nov 2021]. Disponible sur : <https://www.inserm.fr/dossier/drepanocytose/>

29. Griffon C. Modulation et rôle des paramètres hémorhéologiques dans la physiopathologie de la drépanocytose [Thèse de doctorat]. Lyon, France : Université Claude Bernard Lyon 1; 2018.
30. Huynh-Moynot S, Moynot JC, Danguy Des Deserts M, Montelescaut E, Kenane N, Drouillard I. Drépanocytose : des aspects moléculaires à la pratique clinique. À propos d'un cas et revue de la littérature. *Ann Biol Clin (Paris)*. 2011;69(6):679-84.
31. Dembele AK. Vasculopathie et inflammation dans la drépanocytose : i) étude des déterminants de la vasculopathie chronique en Afrique sub-saharienne; ii) dynamique inflammatoire des polynucléaires neutrophiles sous thérapeutiques transfusionnelles au sein d'une cohorte française [Thèse de doctorat]. Paris, France : Sorbonne Paris Cité; 2020.
32. Lionnet F, Stankovic-Stojanovic K, Girot R. Drépanocytose de l'adulte. Dans : EMC, Hématologie [Article 13-006-D-14], 2018;13(4):1-18.
33. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al. Sickle cell disease. *Nat Rev Dis Primer*. 2018;4(18010):1-22.
34. Conran N, Belcher JD. Inflammation in sickle cell disease. *Clin Hemorheol Microcirc*. 2018;68(2-3):263-99.
35. Kato GJ, Steinberg MH, Gladwin MT. Intravascular hemolysis and the pathophysiology of sickle cell disease. *J Clin Invest*. 2017;127(3):750-60.
36. Bachir D. La drépanocytose. *Rev Francaise Lab*. 2000;(324):29-35.
37. Fournier-Charrière E, Guitton C. Drépanocytose et douleur chez l'enfant : description et prise en charge antalgique des crises vaso-occlusives. EMC, Pédiatrie [Article 4-170-D-10], 2014;9(2):1-8
38. Montalembert M de, Girot R, Galactéros F. La drépanocytose en France en 2006 : acquis et défis. *Arch Pédiatrie*. 2006;13(9):1191-4.
39. HAS. Recommandations pour la pratique clinique - Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent; 2005:1-32
40. Godeau B, Noël V, Habibi A, Schaeffer A, Bachir D, Galactéros F. La drépanocytose chez l'adulte : quelles urgences pour l'interniste ? *Rev Médecine Interne*. 2001;22(5):440-51.
41. 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. *Rev Médecine Interne*. 2015;36(5, Supplement 1):3-84.
42. Morabito A, Le Jeune S. Complications chroniques au cours de la drépanocytose chez l'adulte. *Presse Médicale Form*. 2021;2(4):380-7.
43. Bermaudin F. Mise en place du programme spécialisé et personnalisé de soins. *Concours Méd*. 2016;138(4):289-95.

44. Imagine - Institut des maladies génétiques. Drépanocytose : des thérapies géniques innovantes testées avec succès in vitro [En ligne]. 2021. [cité 10 déc 2021]. Disponible sur : <https://www.institutimagine.org/fr/drepanocytose-des-therapies-geniques-innovantes-testees-avec-succes-vitro-1248>
45. Arlet JB. Advances in sickle cell disease treatments: Towards targeted therapies. *Rev Med Interne*. 2020;41(2):73-7.
46. Gerardin P, Boudailliez B, Duverger P. Médecine et Santé de l'Adolescent : Pour une approche globale et interdisciplinaire. Issy-les-Moulineaux, France : Elsevier Health Sciences; 2019. 503 p.
47. Sawyer SM, Azzopardi PS, Wickremarathne D, Patton GC. The age of adolescence. *Lancet Child Adolesc Health*. 2018;2(3):223-8.
48. CNNSE Commission nationale de la naissance et de la santé de l'enfant. Parcours de soins des enfants atteints de maladies chroniques. 2015.44p.
49. Haut Conseil de la santé publique. La prise en charge et la protection sociale des personnes atteintes de maladie chronique; 2009.70p.
50. Lemerle-Gruson S, Méro S. Adolescence, maladies chroniques, observance et refus de soins. *Laennec*. 2010;58(3):21-7.
51. Alvin P, de Tournemire R, Anjot MN, Vuillemin L. Maladie chronique à l'adolescence : dix questions pertinentes. *Arch Pediatr - Arch Pediatr*. 2003;10:360-6.
52. Stheneur C. Maladie chronique à l'adolescence : impacts, enjeux. *Médecine Thérapeutique Pédiatrie*. 2002;5(1):32-5.
53. Jacquin P. Comment prendre en charge un adolescent malade chronique ? L'exemple du diabète de type 1. *Mt Pédiatrie*. 2005;8(2):57-62.
54. WHO | Global Accelerated Action for the Health of Adolescents (AA-HA!): guidance to support country implementation [En ligne]. 2017 [cité 23 janv 2021]. Disponible sur : http://www.who.int/maternal_child_adolescent/topics/adolescence/framework-accelerated-action/en/
55. Will MC. Youth with disability. The transition years. Opening remarks. *J Adolesc Health Care Off Publ Soc Adolesc Med*. 1985;6(2):79-83.
56. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med*. 1993;14(7):570-6.
57. Reiss J, Gibson R. Health care transition : destinations unknown. *Pediatrics*. 2002;110(6):1307-14.
58. Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM, Society for Adolescent

Medicine. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med.* 2003;33(4):309-11.

59. Suris JC, Dominé F, Akre C. La transition des soins pédiatriques aux soins adultes des adolescents souffrant d'affections chroniques. *Rev Médicale Suisse.* 2008;4:1441-4.

60. Cooley WC, Sagerman PJ, American Academy of Pediatrics AA of FP and American College of Physicians, Transitions Clinical Report Authoring Group. Supporting the Health Care Transition From Adolescence to Adulthood in the Medical Home. *Pediatrics.* 2011;128(1):182-200.

61. Kennedy A, Sawyer S. Transition from pediatric to adult services : are we getting it right ? *Curr Opin Pediatr.* 2008;20(4):403-9.

62. Aubin-Auger I, Mercier A, Baumann L, Lehr-Drylewicz AM, Imbert P, Letrilliart L. Introduction à la recherche qualitative. *Exercer.* 2008;19(84):142-5.

63. Imbert G. The Semi-structured Interview: at the Border of Public Health and Anthropology. *Rech Soins Infirm.* 2010;102(3):23-34.

64. Institut national de prévention et d'éducation pour la santé. Entre nous - Comment initier et mettre en œuvre une démarche d'éducation pour la santé avec un adolescent ? [En ligne] ; 2009. Disponible sur : https://www.medecin-ado.org/addeo_content/documents_annexes/121-4-entrenousinpes.pdf.pdf

65. Hennebo N. Guide du bon usage de l'analyse par théorisation ancrée par les étudiants en médecine. 2009.38p.

66. Paillé P. L'analyse par théorisation ancrée. *Cah Rech Sociol.* 2011;(23):147-81.

67. LEPCAM Lire, écrire, publier et communiquer des articles médicaux. Analyse des résultats (6) [En ligne]. [cité 17 déc 2021]. Disponible sur : <https://lepcam.fr/index.php/les-etapes/quali/>

68. Méliani V. Choisir l'analyse par théorisation ancrée : illustration des apports et des limites de la méthode. *Rech Qual.* 2013; Hors série(15):435-52.

69. DMG Strasbourg - Département de médecine générale. Éthique et procédures réglementaires [En ligne]. 2015 [cité 16 déc 2021]. Disponible sur : <http://mediamed.unistra.fr/dmg/recherche-2/ethique-et-procedures-reglementaires/>

70. Ministère des solidarités et de la santé. Plan national des maladies rares - Partager l'innovation, un diagnostic et un traitement pour chacun 2018-2022.2018;52p.

71. Drapeau M. Les critères de scientificité en recherche qualitative. *Prat Psychol.* 2004;10(1):79-86.

72. Aubin-Auger I, Stalnikiewicz B, Mercier A, Lebeau JP, Baumann L. Diriger une thèse qualitative : difficultés et solutions possibles. *Exerc Rev Fr Médecine Générale.* 21(93):111-4.

73. Unisanté - Centre universitaire de médecine générale et santé publique - Lausanne. Désirabilité sociale dans les enquêtes de santé [En ligne]. 2019 [cité 17 mai 2022]. Disponible sur : <https://www.unisante.ch/fr/formation-recherche/recherche/projets-etudes/desirabilite-sociale-dans-enquetes-sante>
74. Dommergues J, Alvin P. Le relais entre pédiatres et médecins d'adultes dans les maladies chroniques de l'enfant. *Arch Pediatr - Arch Pediatr*. 2003;10:295-9.
75. Soanes C, Timmons S. Improving transition: a qualitative study examining the attitudes of young people with chronic illness transferring to adult care. *J Child Health Care Prof Work Child Hosp Community*. 2004;8(2):102-12.
76. Maddux MH, Ricks S, Bass J. Patient and Caregiver Perspectives on Transition and Transfer. *Clin Pediatr (Phila)*. 2017;56(3):278-83.
77. Malbrunot-Wagner AC, Bonnemains C, Troussier F, Darvot E, Chiffolleau M, Person C, et al. Passage de l'enfant à l'adulte : l'exemple d'un centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose. *Arch Pédiatrie*. 2009;16(3):235-42.
78. Georquin-Lavialle S, Stankovic K, Avellino V, Quartier P, Bader-Meunier B, Kone-Paut I. La transition de la pédiatrie à l'âge adulte dans les maladies auto-inflammatoires : l'expérience d'un centre de référence adulte sur 72 patients. *Rev Med Interne*. 2018;39:109.
79. Durieu I. La transition de la pédiatrie en médecine adulte : un défi à réussir. *Rev Médecine Interne*. 2013;34(3):174-6.
80. Tziona Lugasi. La transition des soins du milieu pédiatrique au milieu hospitalier adulte chez des adolescents transplantés rénaux et chez des adolescents diabétiques : Évaluation de l'identité et de l'autodétermination [Thèse de doctorat]. Montréal, Canada : Université de Montréal; 2013
81. Banovic I, Rebelo T, Drieu D. Devenir adulte avec une maladie chronique : les différents niveaux de transition. *Dialogue*. 2018;220(2):111-21.
82. Jacquin P. L'adolescent entre pédiatrie et médecine d'adulte : une transition à soigner, le diabétique en exemple. *Med Enfance*. 2016;151-5.
83. Dommergues JP, Gimeno L, Galacteros F. A pediatrician listening to young adults affected with sickle cell disease. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr*. 2007;14(9):1115-8.
84. Dumais-Lévesque G. La transition entre la pédiatrie et le secteur adulte : quels programmes et quel rôle pour le patient accompagnateur ? [Mémoire de recherche]. Montréal, Canada : Université de Montréal; 2019.
85. Cecilio SG, Pereira SADS, Pinto VDS, Torres H de C. Barriers experienced in self-care practice by young people with sickle cell disease. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2018;40(3):207-12.
86. Paine CW, Stollon NB, Lucas MS, Brumley LD, Poole ES, Peyton T, et al. Barriers

and facilitators to successful transition from pediatric to adult inflammatory bowel disease care from the perspectives of providers. *Inflamm Bowel Dis.* 2014;20(11):2083-91.

87. Mougel S. Au chevet de l'enfant malade - Parents / professionnels, un modèle de partenariat ? Armand Colin, Hors collection, 2009. 272p
88. Vaudre G, Sylvain H, Delmas P, Dollfus C, Leverger G. Consequences and experiences of the transition to adult medicine for young people living with human immunodeficiency virus (HIV). *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* 2012;19(8):786-93.
89. Diaso N. La transition vers l'âge adulte : un maillage complexe de temps et de normes. In Centre européen d'études sur le diabète; 2021.12p.
90. Matthie N, Hamilton J, Wells D, Jenerette C. Perceptions of young adults with sickle cell disease concerning their disease experience. *J Adv Nurs.* 2016;72(6):1441-51.
91. Ruello C. Transition médicale des patients suivis pour diabète type 1 au CHU de Grenoble: évaluation du stress induit et état des lieux des pratiques locales [Thèse d'exercice]. Grenoble, France : Université de Grenoble; 2016.
92. Morsa M. Éducation thérapeutique au changement de rôles : Proposition d'un modèle pour favoriser la transition pédiatrie-soins adultes des jeunes vivant avec une maladie chronique [Thèse d'exercice]. Paris, France : Université Paris 13; 2019.
93. Renedo A, Miles S, Chakravorty S, Leigh A, Warner JO, Marston C. Understanding the health-care experiences of people with sickle cell disorder transitioning from paediatric to adult services: This Sickle Cell Life, a longitudinal qualitative study. *Health Serv Deliv Res* 2020;8(44).
94. APIPD. Culpabilité des parents d'enfants malades, notamment dans le cas de la drépanocytose. [En ligne]. 2015 [cité 3 juin 2022]. Disponible sur : <https://apipd.fr/psychologie/culpabilite-des-parents-denfants-malades-notamment-dans-le-cas-de-la-drepanocytose/>
95. Heath G, Farre A, Shaw K. Parenting a child with chronic illness as they transition into adulthood: A systematic review and thematic synthesis of parents' experiences. *Patient Educ Couns.* 2017;100(1):76-92.
96. Fitzgerald C, George S, Somerville R, Linnane B, Fitzpatrick P. Caregiver burden of parents of young children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* 2018;17(1):125-31.
97. Njifon Nsangou H. Drépanocytose et Fratrie : Une étude clinique exploratoire du vécu des frères et sœurs d'enfants atteints en contexte culturel camerounais [Thèse de doctorat]. Paris, France : Université Paris Nanterre; 2019.
98. Hilderson D, Moons P, Van der Elst K, Luyckx K, Wouters C, Westhovens R. The clinical impact of a brief transition programme for young people with juvenile idiopathic arthritis: results of the DON'T RETARD project. *Rheumatol Oxf Engl.* 2016;55(1):133-42.

99. Van Staa AL, Jedeloo S, van Meeteren J, Latour JM. Crossing the transition chasm : experiences and recommendations for improving transitional care of young adults, parents and providers. *Child Care Health Dev.* 2011;37(6):821-32.
100. Genovese VV, Perceval M, Buscarlet-Jardine L, Pinsault N, Gauchet A, Allenet B, et al. Smoothing the transition of adolescents with CF from pediatric to adult care: Pre-transfer needs. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* 2021;28(4):257-63.
101. Jacquin P, Jacquin P, Loison S, Le Roux E, Rocaboy C, Guilmin-Crépon S, et al. Adolescents et jeunes adultes atteints de diabète : réussir la transition de la pédiatrie à la médecine d'adulte. *Médecine Mal Métaboliques.* 2015;9:661-7.
102. Kayle M, Tanabe P, Shah NR, Baker-Ward L, Docherty SL. Challenges in Shifting Management Responsibility From Parents to Adolescents With Sickle Cell Disease. *J Pediatr Nurs.* 2016;31(6):678-90.
103. Schidlow DV, Fiel SB. Life beyond pediatrics. Transition of chronically ill adolescents from pediatric to adult health care systems. *Med Clin North Am.* 1990;74(5):1113-20.
104. Wysocki T, Taylor A, Hough BS, Linscheid TR, Yeates KO, Naglieri JA. Deviation from developmentally appropriate self-care autonomy. Association with diabetes outcomes. *Diabetes Care.* 1996;19(2):119-25.
105. Jacquin P. Adolescence et maladie chronique : quelles vérités ? Pour qui ? *Enfances Psy.* 2011;53(4):113-21.
106. Newbould J, Smith F, Francis SA. « I'm fine doing it on my own »: partnerships between young people and their parents in the management of medication for asthma and diabetes. *J Child Health Care Prof Work Child Hosp Community.* 2008;12(2):116-28.
107. Leeman J, Sandelowski M, Havill NL, Knafl K. Parent-to-Child Transition in Managing Cystic Fibrosis: A Research Synthesis. *J Fam Theory Rev.* 2015;7(2):167-83.
108. Teixeira M. Transition et insertion dans le monde adulte des jeunes atteints de drépanocytose. *Fondation maladies rares;* 2013.71p.
109. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* 2018;17(2):153-78.
110. Suris JC, Akre C. Key elements for, and indicators of, a successful transition: an international Delphi study. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med.* 2015;56(6):612-8.
111. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics.* 2002;110(6 Pt 2):1304-6.
112. Singh SP, Anderson B, Liabo K, Ganeshamoorthy T; guideline committee. Supporting

young people in their transition to adults' services: summary of NICE guidance. *BMJ*. 2016;353:1-4.

113. Comité Consultatif National d'Éthique pour les sciences de la vie et de la santé. Avis 58 - Consentement éclairé et information des personnes qui se prêtent à des actes de soin ou de recherche [En ligne]. 1998 [cité 30 août 2022]. Disponible sur : <https://www.ccne-ethique.fr/node/243>

114. Georgin-Lavialle S, Hentgen V, Truchetet ME, Romier M, Hérasse M, Maillard H, et al. La transition de la pédiatrie à l'âge adulte : recommandations de prise en charge de la filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI2R. *Rev Médecine Interne*. 2021;42(9):633-8.

115. Porter JS, Graff JC, Lopez AD, Hankins JS. Transition from pediatric to adult care in sickle cell disease: perspectives on the family role. *J Pediatr Nurs*. 2014;29(2):158-67.

116. Boyle MP, Farukhi Z, Nosky ML. Strategies for improving transition to adult cystic fibrosis care, based on patient and parent views. *Pediatr Pulmonol*. 2001;32(6):428-36.

117. Morsa M, Lombrail P, Boudailliez B, Godot C, Jeantils V, Gagnayre R. A qualitative study on the educational needs of young people with chronic conditions transitioning from pediatric to adult care. *Patient Prefer Adherence*. 2018;12:2649-60

118; Girard T, Leger F. 4 La transition entre la pédiatrie et la médecine des adultes pour prévenir la rupture du parcours de soins. In: *La santé des adolescents en rupture*. Toulouse : Érès (La vie devant eux); 2016. p. 81-92.

119. Gabriel P, McManus M, Rogers K, White P. Outcome Evidence for Structured Pediatric to Adult Health Care Transition Interventions: A Systematic Review. *J Pediatr*. 2017;188:263-269.

120. Gallean P. Outils d'amélioration de la mise en oeuvre d'une étude de recherche clinique multicentrique. L'exemple du projet DREPADO. [Master en Santé Publique] Bordeaux, France : Université de Bordeaux; 2019.

121. HAS. Education thérapeutique du patient (ETP) [En Ligne]. 2007 [cité 10 juin 2022]. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/jcms/r_1496895/fr/education-therapeutique-du-patient-etp

122. Les Hôpitaux Universitaires de Strasbourg. Espace de consultation Adolescents Jeunes Adultes (AJA) - [En Ligne]. 2022 [cité 12 juin 2022]. Disponible sur : <https://www.chru-strasbourg.fr/espace-de-consultation-adolescents-jeunes-adultes-aja/>

123. Réseau régional de cancérologie Grand Est. Rapport d'activité 2019 [En ligne]. 2019 [cité 12 juin 2022]. Disponible sur : https://www.onco-grandest.fr/wp-content/uploads/2021/03/RRCGE_Rapport_activite_2019_VF.pdf

124. Mellerio H, Jacquin P, Trelles N, Le Roux E, Belanger R, Alberti C, et al. Validation of the « Good2Go »: the first French-language transition readiness questionnaire. *Eur J Pediatr*. 2020;179(1):61-71.

125. Mellerio H, Jacquin P, Le Roux E. Accompagner la transition des jeunes avec une maladie chronique: Rôle des plateformes. *médecine/sciences*. 2021;37:888-94.
126. Couderette S. Prise en charge ambulatoire d'une pathologie chronique rare, la drépanocytose : place et rôle du médecin traitant à partir d'un questionnaire patient. [Thèse d'exercice]: Paris, France : Université Pierre et Marie Curie (Paris VI); 2012.
127. Beck F, Richard JB. Les comportements de santé des jeunes : analyses du Baromètre santé 2010. INPES éd; 2013.
128. Morsa M. L'adolescent, sa maladie chronique et son médecin généraliste. *Médecine*. 2018;14(5):206-10.
129. Drepanoclic. Outil d'aide au dépistage du trait drépanocytaire et à la prise en charge de la drépanocytose en soins primaires [En Ligne]. 2017. [cité 16 juin 2022]. Disponible sur : <https://drepanoclic.fr/>
130. WONCA. La définition européenne de la médecine générale - Médecine de Famille [Conférence] WONCA Europe. Genève, Suisse; 2002 p. 52.
131. HAS. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent - Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Collège de la Haute Autorité de Santé; 2010. 69p
132. Godeau P, Grosbois B, Jaffiol C. Prise en charge des maladies chroniques - Redéfinir et valoriser le rôle du médecin généraliste. Académie nationale de médecine; 2016.15p.

DÉCLARATION SUR L'HONNEUR



Faculté de médecine
maïeutique et sciences de la santé
Université de Strasbourg

Document avec signature originale devant être joint :

- à votre mémoire de D.E.S.
- à votre dossier de demande de soutenance de thèse

Nom : INOCENTE Prénom : HELOISE

Ayant été informé(e) qu'en m'appropriant tout ou partie d'une œuvre pour l'intégrer dans mon propre mémoire de spécialité ou dans mon mémoire de thèse de docteur en médecine, je me rendrais coupable d'un délit de contrefaçon au sens de l'article L335-1 et suivants du code de la propriété intellectuelle et que ce délit était constitutif d'une fraude pouvant donner lieu à des poursuites pénales conformément à la loi du 23 décembre 1901 dite de répression des fraudes dans les examens et concours publics,

Ayant été avisé(e) que le président de l'université sera informé de cette tentative de fraude ou de plagiat, afin qu'il saisisse la juridiction disciplinaire compétente,

Ayant été informé(e) qu'en cas de plagiat, la soutenance du mémoire de spécialité et/ou de la thèse de médecine sera alors automatiquement annulée, dans l'attente de la décision que prendra la juridiction disciplinaire de l'université

J'atteste sur l'honneur

Ne pas avoir reproduit dans mes documents tout ou partie d'œuvre(s) déjà existante(s), à l'exception de quelques brèves citations dans le texte, mises entre guillemets et référencées dans la bibliographie de mon mémoire.

A écrire à la main : « J'atteste sur l'honneur avoir connaissance des suites disciplinaires ou pénales que j'encours en cas de déclaration erronée ou incomplète ».

J'atteste sur l'honneur avoir connaissance des suites disciplinaires ou pénales que j'encours en cas de déclaration erronée ou incomplète

Signature originale :

À Strasbourg, le 04/06/2022

Photocopie de cette déclaration devant être annexée en dernière page de votre mémoire de D.E.S. ou de Thèse.

RESUME

INTRODUCTION : La drépanocytose, première maladie monogénique française, est aujourd'hui une maladie chronique par augmentation de l'espérance de vie grâce aux progrès technologiques et thérapeutiques. Le passage de la médecine pédiatrique à la médecine adulte, moment inévitable dans la vie des jeunes, relève d'une étape sensible. La transition se définit comme un mouvement complexe, organisé et continu entre les soins pédiatriques et les soins adultes, et s'inscrit dans une période de changements globaux à l'adolescence. L'objectif de notre travail était de recueillir, via une méthode qualitative, les attentes, vécus et expériences des jeunes patients drépanocytaires sur la transition des soins pédiatriques vers les soins adultes afin d'optimiser ce processus et d'ouvrir des perspectives d'amélioration de prise en charge.

MATERIEL ET METHODES : Une étude qualitative a été menée entre mai et décembre 2021 auprès de 13 patients drépanocytaires suivis au CHU de Strasbourg, âgés de 15 à 25 ans, via des entretiens semi-dirigés individuels.

RESULTATS / DISCUSSION : L'analyse des verbatims a permis d'ancrer la transition dans une temporalité longue avec plusieurs phases de stabilisation, d'ajustement et de chevauchement. La majorité des jeunes interrogés reconnaît avoir rencontré des difficultés et des appréhensions vis-à-vis de cette période, avec un risque de perte de vue et d'augmentation de la morbi-mortalité. Les résultats ont montré la nécessité d'anticiper, de sensibiliser, de préparer les jeunes à la transition mais également de les sécuriser. L'enjeu autour de l'adaptation des parents à ce processus a été souligné. Les adolescents nous ont fait part de leur volonté de découvrir leur nouvelle structure de soins et de créer du lien avec la nouvelle équipe en amont. L'idée d'un compagnonnage a également été évoquée. Enfin, ils ont souhaité renforcer leurs compétences en matière de connaissance de la maladie et d'auto gestion des soins.

CONCLUSION : Au cours de cette période de fragilité et de risque de rupture de suivi, il semble important que les soignants accompagnent les patients de façon souple dans ce processus, en leur fournissant les outils et l'organisation sécurisante pour éviter toute dégradation de leur état de santé. La réussite de cette étape aura un impact notable sur la vie future des jeunes adultes.

Rubrique de classement : DES de Médecine générale

Mots-clés : drépanocytose, transition des soins, adolescents, jeunes adultes, maladie chronique, étude qualitative

Présidente : Pr Catherine PAILLARD

Asseseurs : Dr Murielle RONDEAU-LUTZ (directeur de thèse), Pr Jean-Christophe WEBER, Dr Aurélien GUFFROY

Adresse de l'auteur : 7 rue Specklin 67000 Strasbourg