



Facteurs psychosociaux influençant l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose

Damien Oudin Doglioni

► To cite this version:

Damien Oudin Doglioni. Facteurs psychosociaux influençant l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose. Psychologie. Université de Nanterre - Paris X, 2021. Français. <NNT : 2021PA100011>. <tel-03284702>

HAL Id: tel-03284702

<https://theses.hal.science/tel-03284702v1>

Submitted on 12 Jul 2021

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

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



HAL Authorization

Membre de l'université Paris Lumières

Damien Oudin Doglioni

Facteurs psychosociaux influençant l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose.

Thèse présentée et soutenue publiquement le 11/01/2021
en vue de l'obtention du doctorat de **Psychologie** de l'Université Paris Nanterre
sous la direction de Mme Marie-Claire Gay, Professeur des universités (Université
Paris Nanterre)

Jury :

Rapporteur	M. Serge Sultan	Professeur Université de Montréal
Rapporteuse	Mme Aurélie Gauchet	Maîtresse de conférence, HDR Université Grenoble Alpes
Membre du Jury	M. Bruno Quintard	Professeur Université de Bordeaux
Membre du Jury	Mme Antonia Csillik	Maîtresse de conférence, HDR Université Paris Nanterre
Membre du jury	M. Frédéric Galactéros	Professeur - Praticien hospitalier Université de Créteil

Membre de l'université Paris Lumières

Damien Oudin Doglioni

Facteurs psychosociaux influençant l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose.

Thèse présentée et soutenue publiquement le 11/01/2021
en vue de l'obtention du doctorat de **Psychologie** de l'Université Paris Nanterre
sous la direction de Mme Marie-Claire Gay, Professeur des universités (Université
Paris Nanterre)

Jury :

Rapporteur	M. Serge Sultan	Professeur Université de Montréal
Rapporteuse	Mme Aurélie Gauchet	Maîtresse de conférence, HDR Université Grenoble Alpes
Membre du Jury	M. Bruno Quintard	Professeur Université de Bordeaux
Membre du Jury	Mme Antonia Csillik	Maîtresse de conférence, HDR Université Paris Nanterre
Membre du jury	M. Frédéric Galactéros	Professeur - Praticien hospitalier Université de Créteil

FACTEURS PSYCHOSOCIAUX INFLUENÇANT L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE DES ADULTES ATTEINTS DE DREPANOCYTOSE

Résumé de la thèse

Introduction. L'observance thérapeutique est faible chez les patients adultes atteints de drépanocytose. La littérature actuelle est rare et ne donne pas d'explications pour comprendre la faiblesse du taux d'observance. Dans d'autres maladies chroniques, le modèle de Leventhal a permis d'expliquer l'observance thérapeutique. En utilisant le modèle de Leventhal comme cadre théorique, cette étude a comme objectif d'explorer les facteurs psychosociaux prédisant l'observance thérapeutique des patients adultes ayant la drépanocytose.

Méthode. L'échantillon est composé de 517 adultes. Les données recueillies comprenaient plusieurs variables sociodémographiques et médicales, une évaluation de la représentation de la drépanocytose, de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques, ainsi que des évaluations symptomatiques de la douleur, de la fatigue, de la dépression et de l'anxiété. En plus, le fonctionnement émotionnel, les stratégies de coping, le lieu de contrôle et le fonctionnement psychologique associé à la douleur ont été explorés. Enfin, dix entretiens semi-directifs ont été menés visant à explorer la représentation subjective de la drépanocytose, des traitements, de la douleur et de la prise en charge.

Résultats. Le modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose a été confirmé dans notre échantillon et permet d'expliquer la variation du niveau d'observance thérapeutique. La représentation de la drépanocytose n'a pas d'effet direct sur l'observance, mais uniquement des effets indirects via les stratégies de coping et les croyances sur les traitements. La douleur et le fonctionnement émotionnel n'influencent pas directement l'observance thérapeutique, mais présentent uniquement des effets indirects au travers des stratégies de coping et des croyances sur les traitements. D'un point de vue symptomatologique, le niveau de fatigue et d'anxiété rapporté est très élevé, tandis que le niveau de dépression apparaît faible par rapport aux études internationales. Enfin, l'hypothèse de l'existence d'un trouble de stress post-traumatique est évoquée au regard des résultats des évaluations du traitement émotionnel.

Conclusion. La confirmation du modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose offre un cadre théorique pour comprendre l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose. Les résultats montrent l'importance de l'impact de certains symptômes et suggèrent des pistes d'intervention.

Mots clés

Drépanocytose; Observance thérapeutique ; Adhésion thérapeutique ; Représentation de la maladie ;

PSYCHOSOCIAL FACTORS IMPACTING COMPLIANCE IN ADULTS WITH SICKLE CELL DISEASE

Thesis summary

Introduction. Compliance to treatment is low in adult patients with sickle cell disease. The current literature is scarce and does not provide an explanation for understanding the low compliance rate. In other chronic diseases, the Leventhal model has been used to explain therapeutic compliance. Using Leventhal's model as a theoretical framework, this study aims to explore the psychosocial factors predicting treatment compliance in adult patients with sickle cell disease.

Method. The sample consisted of 517 adults. The data collected included several sociodemographic and medical variables, an assessment of the representation of sickle cell disease, treatment compliance and adherence, as well as symptomatic assessments of pain, fatigue, depression and anxiety. In addition, emotional functioning, coping strategies, locus of control and psychological functioning associated with pain were explored. Finally, ten semi-structured interviews were conducted aimed at exploring the subjective representation of sickle cell disease, treatment and pain.

Results. The completed Leventhal model for sickle cell disease was confirmed in our sample and helps explain the variation in the level of treatment compliance. The representation of sickle cell disease has no direct effect on compliance, only indirect effects via coping strategies and beliefs about treatments. Pain and emotional functioning do not directly influence compliance to treatment, but only show indirect effects through coping strategies and beliefs about treatment. Symptomatically, the level of fatigue and anxiety reported is very high, while the level of depression appears to be low compared to international studies. Finally, the hypothesis of the existence of a post-traumatic stress disorder is raised with regard to the results of the emotional processing evaluations.

Conclusion. Confirmation of the completed Leventhal model for sickle cell disease provides a theoretical framework for understanding compliance in adults with sickle cell disease. The results show the importance of the impact of certain symptoms and suggest psychological interventions.

Keywords

Sickle cell disease; Compliance; Adherence; Illness perception

Un jour seulement, le « pourquoi » s'élève et tout commence dans cette lassitude teintée d'étonnement.

Albert Camus

Le mythe de Sisyphe, 1942

REMERCIEMENTS

Je ne pouvais pas débiter ces remerciements sans m'adresser directement à vous, Madame Gay, qui dès le master m'avez fait comprendre que la thèse était possible. Depuis la première année de Master, vous m'accompagnez sur les chemins de la recherche, en m'obligeant, inlassablement, à améliorer mon travail. Je vous remercie pour votre bienveillance dans vos enseignements et dans votre encadrement, je vous remercie également pour la rigueur que vous m'avez imposée.

J'adresse mes remerciements aux membres de mon comité de thèse, le Professeur Bruno Quintard et le Docteur Antonia Csillik d'avoir accepté de prendre de votre temps pour m'aider dans ce travail. Ajouterai-je un clin d'œil spécial pour toi Antonia, en souvenir de cette conférence EHPS de Dubrovnik ? Je te remercie pour la sincérité et la richesse de nos échanges.

Je tiens également à remercier les membres de mon jury. Serge Sultan, savoir que vous avez eu à juger de mon travail est un honneur. Nous nous sommes rencontrés brièvement à Padoue, mais je garde un souvenir réjouissant de notre conversation. Aurélie Gauchet, nos chemins se sont croisés plus d'une fois dans des conférences, à Galway et à Dubrovnik, nous avons pu faire plus ample connaissance... acceptez mes sincères remerciements pour votre présence dans mon jury.

Je voudrais remercier, tout spécialement, le Professeur Frédéric Galactéros pour l'intérêt qu'il a porté à mes travaux de recherche dès le Master et jusqu'à la thèse. Grâce à vous, j'ai eu un cadre idéal pour développer ce projet et aboutir à ce travail, qui je l'espère vous donnera satisfaction. Votre connaissance de la maladie, qui ne se résume pas à un savoir médical, a souvent été le point de départ de réflexions qui ont amélioré ce travail. Acceptez cette marque de respect et mes remerciements pour tout ce que vous avez pu faire pour moi.

Je tiens également à remercier le Professeur Pablo Bartolucci, avec qui, je l'espère, l'aventure continuera encore un peu ; le Professeur Anoosh Habibi, dont j'attends encore l'hippopotame ; le docteur

Elena Foïs, dont les pics freudiens vont me manquer ; les Docteurs Gonzalo De Luna, Maya Boustani, Henri Guillet, Clara Noizat et Corinne Robert, avec qui j'ai partagé un bureau et beaucoup d'éclats de rire.

Ces remerciements n'auraient pas de sens sans mentionner l'équipe sociale et paramédicale de l'Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge de l'Hôpital universitaire Henri Mondor, avec une mention toute particulière pour Virginie. « Vivi », sans toi les inclusions n'auraient pas été aussi performantes ! Enfin, des remerciements sincères à la Docteur Marie-Pierre Lehougre, psychologue, qui a su dépasser les clivages théoriques pour me prendre comme stagiaire durant le Master, m'accueillir dans le service et le monde de la drépanocytose, et m'accompagner dans ce travail. À toutes, sachez que les souvenirs que je garde de ces cinq années ensembles sont impérissables.

Une pensée amicale pour Sadaf Pakdaman et Axel Levier, Marilyne Couette et Stéphanie Forté.

Je ne peux clore ces remerciements hospitaliers sans un mot pour Mélanie Faure, assistante sociale, qui m'a soutenu par sa bonne humeur, par ses rires, par sa folie... avec le temps nous sommes devenus des amis ! Tellement de choses à te dire... si peu de place...

Bien évidemment, ce travail de thèse n'aurait pu voir le jour sans la participation des patients de l'Unité des Maladies du Globule Rouge et des associations de patients, dont SickLe Link by SOS GLOBI.

J'aurais une pensée pour l'équipe des doctorants de Madame Gay : Fanny, Héloïse, Natacha, Vincent, et tout particulièrement Émilie avec qui nous formons un binôme depuis le master. L'aventure que représente le doctorat est un moment à part dans notre cursus, profitez-en !

Yolande Terrasson et Jean-Benoît Beck, je vous remercie pour le temps que vous avez su consacrer à la relecture attentive de ce tapuscrit. Sa qualité tient aussi à votre œil expert.

Bien évidemment, mes remerciements vont à tous les autres, Famille, amis, proches, qui m'ont supporté durant ces trois années et tout particulièrement ces quatre derniers mois de thèse... vous êtes dans mon cœur ! Amandine et Xavier, je suis enfin sorti de ma grotte, profitons-en ! Marie Condemine, le vaudou n'a rien à voir dans tout cela... enfin, l'inflation de la disparition des poules en Île-de-France est peut-être un signe... Élodie Lazzarini, si tu pensais que je pourrais t'oublier... bref, tu te trompes... « Bob, tu aimes ce couloir noir ? »

TABLE DES MATIERES

FACTEURS PSYCHOSOCIAUX INFLUENÇANT L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE DES ADULTES ATTEINTS DE DREPANOCYTOSE	7
RESUME DE LA THESE	7
MOTS CLES	8
PSYCHOSOCIAL FACTORS IMPACTING COMPLIANCE IN ADULTS WITH SICKLE CELL DISEASE	9
THESIS SUMMARY	9
KEYWORDS.....	10
REMERCIEMENTS	13
TABLE DES MATIERES	17
INTRODUCTION.....	29
ÉLEMENTS THEORIQUES.....	33
CHAPITRE I : ÉLEMENTS D'INFORMATION POUR MIEUX CONNAITRE LA DREPANOCYTOSE, SON IMPACT ET SES ENJEUX PSYCHIQUES.....	35
1 ASPECTS SOMATIQUES ET PHYSIOPATHOLOGIQUES DE LA DREPANOCYTOSE	35
1.1 SYMPTOMATOLOGIE DE LA DREPANOCYTOSE ET SES CONSEQUENCES	38
1.1.1 <i>Symptômes physiques et physiologiques</i>	<i>38</i>
1.1.2 <i>La douleur, manifestation et conséquence principale de la drépanocytose.....</i>	<i>40</i>
1.1.2.1 Données physiopathologiques : de la crise vaso-occlusive à la douleur chronique	40
1.1.2.2 La douleur neuropathique, conséquence de la récurrence des douleurs aiguës et annonciatrice de la chronicisation de la douleur	42
1.2 LES TRAITEMENTS DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ LES PATIENTS ADULTES.....	43
1.2.1 <i>Les traitements habituels dans la prise en charge de la drépanocytose</i>	<i>44</i>
1.2.1.1 Les suppléments pour prévenir les conséquences de la drépanocytose	44
1.2.1.2 Le traitement de la drépanocytose commence par des règles de vie	44
1.2.2 <i>Les traitements de fonds préventifs des manifestations les plus sévères.....</i>	<i>46</i>
1.2.2.1 Les traitements par Hydroxycarbamide ou hydroxyurée (Siklos™ et Hydréa™).....	46
1.2.2.2 Les échanges transfusionnels de produits sanguins	47

1.2.3	Les traitements de la douleur	47
1.3	LES HOSPITALISATIONS ET LA PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR CHEZ LES PATIENTS ADULTES.....	48
1.3.1	Épidémiologie des hospitalisations dans la drépanocytose	48
1.3.2	Une prise en charge potentiellement traumatique	49
1.3.2.1	Évaluation de la prévalence de l'addiction aux opiacés dans la drépanocytose	50
1.3.2.2	Le phénomène de pseudo-addiction dans la drépanocytose	50
1.3.2.3	Les conséquences de la prise en charge suboptimale	51
2	L'IMPACT PSYCHOLOGIQUE DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ LES PATIENTS ADULTES.....	52
2.1	VIVRE AVEC LA DREPANOCYTOSE, CONSEQUENCE SUR LA QUALITE DE VIE ET RISQUES PSYCHOLOGIQUES ASSOCIES	52
2.1.1	L'influence négative sur la qualité de vie	52
2.1.2	Les risques psychologiques associés à la drépanocytose, dépression et anxiété	54
2.1.2.1	La dépression, conséquence de la maladie chronique et facteur de risque dans la drépanocytose.....	54
	Éléments cliniques et diagnostiques généraux sur la dépression	54
	La dépression dans les maladies chroniques	55
	Prévalence de la dépression chez les adultes atteints de drépanocytose	55
	Facteurs de risques de la dépression dans la drépanocytose	56
	Impact de la dépression sur l'évolution de la drépanocytose.....	56
2.1.2.2	La question de l'anxiété dans la drépanocytose.....	57
	Éléments cliniques et diagnostiques généraux sur l'anxiété.....	57
	Impact de l'anxiété chez les patients atteints de drépanocytose	57
2.1.2.3	La comorbidité entre la dépression et l'anxiété	58
	Éléments cliniques généraux sur la comorbidité dépression-anxiété.....	58
	La comorbidité entre la dépression et l'anxiété dans la drépanocytose.....	59
2.1.2.4	Une traumatisation par la douleur	60
	Éléments diagnostiques sur le trouble de stress post-traumatique	60
	Le lien entre le trouble de stress post-traumatique et la douleur	60
	Le trouble de stress post-traumatique dans la drépanocytose.....	60
2.2	L'INFLUENCE RECIPROQUE DES RISQUES PSYCHOLOGIQUES SUR LE COURS DE LA DREPANOCYTOSE : DEPRESSION ET DOULEUR, FACTEUR DE RISQUE ET DE MAINTIEN MUTUEL	61
2.2.1	L'existence d'un cercle vicieux liant la dépression et la douleur, un point sur la littérature	61
2.2.2	L'hypothèse inflammatoire liant dépression et douleur	62
2.2.2.1	L'apport de la psycho -neuro-immunologie	62
2.2.2.2	Application au cas de la drépanocytose	63
	CONCLUSION PARTIELLE SUR LA PHYSIOPATHOLOGIE DE LA DREPANOCYTOSE ET SON IMPACT PSYCHOLOGIQUE.....	63
	CHAPITRE II : LA REPRESENTATION DE LA MALADIE COMME DETERMINANT DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE	65
1	LE SUIVI DU TRAITEMENT : CONATIONS, COGNITIONS ET EMOTIONS.....	65
1.1	DEFINITION ET IMPLICATIONS DANS LE CONTEXTE DES MALADIES CHRONIQUES DE L'OBSERVANCE ET DE L'ADHESION THERAPEUTIQUES.....	66

1.1.1	<i>Définitions et limites des concepts</i>	66
1.1.2	<i>La question des outils de mesure du suivi de traitement</i>	67
1.1.2.1	Les différents types de mesure.....	67
1.1.2.2	La problématique de la mesure indirecte par questionnaire : construction et validité externe des outils utilisés	69
	Le problème statistique de la construction des échelles de mesure	69
	Le problème de ce qui est réellement mesuré par les échelles	70
1.2	DONNEES GENERALES SUR L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE DANS LES MALADIES CHRONIQUES	72
1.2.1	<i>Facteurs favorisant la variation de l'observance thérapeutique</i>	72
1.2.1.1	Le drug holidays ou l'omission de doses.....	72
1.2.1.2	La complexité de la prescription des traitements	72
1.2.1.3	Les rendez-vous médicaux.....	73
1.2.2	<i>Raisons invoquées pour la non-observance</i>	73
1.3	PROCESSUS COGNITIFS, EMOTIONNELS ET MOTIVATIONNELS SOUS-TENDANT LES COMPORTEMENTS D'OBSERVANCE : L'ADHESION THERAPEUTIQUE	74
1.3.1	<i>Adhésion thérapeutique : attitude volontaire et involontaire</i>	74
1.3.2	<i>Les prédicteurs de non-adhésion</i>	74
2	LES MODELES EXPLICATIFS ET PREDICTIFS DE L'ADOPTION DE COMPORTEMENT DE SANTE : INTERETS ET LIMITES	76
2.1	LES MODELES DEVELOPPES EN PSYCHOLOGIE DE LA SANTE	76
2.1.1	<i>Les théories comportementales</i>	76
2.1.2	<i>Les théories sociocognitives</i>	80
2.2	LE COMMON-SENSE MODEL OF SELF-REGULATION OF HEALTH AND ILLNESS DE LEVENTHAL	82
2.2.1	<i>L'expérience personnelle du patient</i>	84
2.2.2	<i>Les dimensions constitutives de la représentation de la maladie</i>	85
2.3	L'AJUSTEMENT A UNE SITUATION MENAÇANTE ET LA PLACE DE LA PERSONNALITE.....	87
2.3.1	<i>L'Approche Transactionnelle du Stress et du Coping de Lazarus et Folkman</i>	87
2.3.2	<i>Le lieu de contrôle ou l'attribution causale du résultat de santé</i>	89
	CONCLUSION PARTIELLE SUR L'INTERET DU MODELE DE LEVENTHAL DANS LA PROBLEMATIQUE DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE	89
CHAPITRE III : L'OBSERVANCE DANS LA DREPANOCYTOSE, DONNEES DE LA LITTERATURE ET TRAVAUX PRELIMINAIRES		
91		
1	REVUE DE LA LITTERATURE	91
1.1	L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE CHEZ LES ADULTES ATTEINTS DE DREPANOCYTOSE ET LES LIMITES.....	91
1.1.1	<i>Informations sur l'observance et les croyances sur les traitements</i>	92
1.1.2	<i>Les barrières à une bonne observance dans la drépanocytose</i>	92
1.2	LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	94
1.2.1	<i>Les représentations profanes de la drépanocytose, l'apport de l'anthropologie et de l'ethnologie</i>	94

1.2.2	Informations sur la représentation de la drépanocytose chez les adultes	94
2	ÉTUDES PRELIMINAIRES SUR L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE DANS LA DREPANOCYTOSE EN FRANCE	95
2.1	UNE PREMIERE ETUDE DE FAISABILITE (OUDIN-DOGLIONI ET AL., 2019)	95
2.1.1	Méthodologie utilisée	95
2.1.2	Synthèse des résultats obtenus	96
2.1.2.1	L'observance et l'adhésion thérapeutiques des patients adultes atteints de drépanocytose	96
2.1.2.2	La représentation de la drépanocytose	96
2.1.2.3	La représentation de la drépanocytose comme prédicteur de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques	98
2.2	REPRODUCTION DE L'ETUDE DE FAISABILITE (OUDIN-DOGLIONI, CHABASSEUR, ET AL., EN COURS)	99
2.2.1	Observance et adhésion thérapeutiques dans la drépanocytose	99
2.2.2	Informations sur la représentation de la drépanocytose	100
2.2.2.1	Caractéristiques de la représentation de la drépanocytose	100
2.2.2.2	Une structure bifactorielle de la représentation de la drépanocytose	102
2.2.2.3	L'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique	102
2.3	LIMITES DES RESULTATS OBTENUS DANS LES ETUDES PRINCEPS	104
	CONCLUSION : VERS UNE AMELIORATION DE L'EXPLICATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE	107
	HYPOTHESES DE TRAVAIL	111
1	HYPOTHESE PRINCIPALE	111
2	HYPOTHESES SECONDAIRES	112
2.1	LE ROLE DU VECU EMOTIONNEL	112
2.2	LA PLACE DE L'EXPERIENCE DOULOUREUSE	113
	CONFIRMATION DU MODELE DE LEVENTHAL ADAPTE A LA DREPANOCYTOSE	114
	METHODOLOGIE DE LA RECHERCHE	117
1	LIEU DE RECUEIL DES DONNEES : UNITE DES MALADIES GENETIQUES DU GLOBULE ROUGE (UMGGR) DE L'HOPITAL HENRI MONDOR	119
2	LES PARTICIPANTS	119
2.1	TAILLE DE L'ECHANTILLON	119
2.1.1	Évaluation de l'inclusion nécessaire pour la partie quantitative	119
2.1.2	Évaluation de l'inclusion nécessaire pour la partie qualitative	120
2.2	CRITERES D'INCLUSION ET DE NON-INCLUSION	120
2.3	LA STRUCTURE DE NOTRE RECRUTEMENT	120
3	OUTILS DE RECUEIL DES DONNEES DE LA RECHERCHE	121
3.1	CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES ET MEDICALES DES PATIENTS INCLUS	121
3.1.1	Données sociodémographiques	121

3.1.2	<i>Caractéristiques physiopathologiques et histoire de la maladie</i>	122
3.2	ÉVALUATION DES SYMPTOMES DE LA DREPANOCYTOSE	123
3.2.1	<i>Évaluation de l'intensité et de l'interférence de la douleur ressentie</i>	123
3.2.1.1	Brief Pain Inventory (BPI) — Short Form	123
3.2.1.2	Propriétés psychométriques du BPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	124
3.2.2	<i>Évaluation du niveau de fatigue</i>	125
3.2.2.1	Fatigue Severity Scale (FSS)	125
3.2.2.2	Propriétés psychométriques du FSS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	126
3.3	ÉVALUATION DE L'OBSERVANCE ET DE L'ADHESION THERAPEUTIQUES	127
3.3.1	<i>Évaluation de l'observance thérapeutique</i>	127
3.3.1.1	Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)	127
3.3.1.2	Propriétés psychométriques du MMAS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose ...	128
3.3.2	<i>Cognitions et croyances sur les traitements</i>	128
3.3.2.1	Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ)	128
3.3.2.2	Propriétés psychométriques du BMQ dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	130
3.3.3	<i>Appréciation subjective des patients sur leur suivi des prescriptions médicales</i>	130
3.4	ÉVALUATION DE LA PERCEPTION DE LA DREPANOCYTOSE	131
3.4.1	<i>Illness Perception Questionnaire — Revised (IPQ-R)</i>	131
3.4.1.1	Échelle d'identité	131
3.4.1.2	Échelle des croyances	131
3.4.1.3	Échelle des causalités	132
3.4.1.4	Propriétés psychométriques de l'IPQ-R dans une population d'adultes atteints de drépanocytose ...	133
3.4.2	<i>Représentation subjective de la drépanocytose</i>	134
3.5	ÉVALUATION DU FONCTIONNEMENT PSYCHOLOGIQUE ET COGNITIF	135
3.5.1	<i>Évaluation du fonctionnement cognitif lié à la situation de maladie</i>	135
3.5.1.1	Évaluation des stratégies de coping liées à la santé : Coping with Health, Injuries and Problems (CHIP)	
	135	
	Propriétés psychométriques du CHIP dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	138
3.5.1.2	Évaluation du lieu de contrôle lié à la santé : Multidimensional Health Locus of Control (MHLC)	138
	Propriétés psychométriques du MHLC dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	139
3.5.2	<i>Évaluation du vécu émotionnel</i>	140
3.5.2.1	Évaluation de l'anxiété et de la dépression : Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)	140
	Qualités psychométriques de l'HADS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	141
3.5.2.2	Évaluation de la valence émotionnelle : Emotionnalité Positive et Négative (EPN-31)	141
	Propriétés psychométriques de l'EPN-31 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	142
3.5.2.3	Évaluation de l'alexithymie : Toronto Alexithymia Scale (TAS-20)	143
	Propriétés psychométriques du TAS-20 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	144
3.5.2.4	Évaluation du traitement des émotions : Emotional Processing Scale (EPS-25)	145
	Propriétés psychométriques de l'EPS-25 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	146
3.5.3	<i>Évaluation du fonctionnement psychologique lié à la douleur</i>	147

3.5.3.1	Évaluation des croyances et pensées liées à la douleur : Pain Beliefs and Perception Inventory (PBPI)	147
	Propriétés psychométriques du PBPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	148
3.5.3.2	Évaluation de la dramatisation face à la douleur : Pain Catastrophizing Scale (PCS)	148
	Propriétés psychométriques du PCS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	150
3.5.3.3	Évaluation de la sensibilité au traumatisme par la douleur : Sensitivity to Pain Traumatization Scale (SPTS)	150
	Propriétés psychométriques du SPTS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose	151
3.6	ÉVALUATION DE LA QUALITE DE VIE LIEE A LA SANTE : EUROPEAN QUALITY OF LIFE — 5 DIMENSIONS (EUROQOL-5D)	152
4	CRITERES D'EVALUATION	153
5	LA PROCEDURE D'INCLUSION DES PATIENTS.....	154
5.1	AUTORISATION ETHIQUE	154
5.2	DEROULEMENT DE L'INCLUSION.....	154
6	METHODE DE TRAITEMENT DES DONNEES RECUEILLIES	155
6.1	ANALYSE DES DONNEES QUANTITATIVES	155
6.1.1	<i>Analyses statistiques descriptives</i>	<i>155</i>
6.1.2	<i>Analyses statistiques des relations entre les variables.....</i>	<i>155</i>
6.1.3	<i>Analyses statistiques de modélisation.....</i>	<i>156</i>
6.2	ANALYSE DES DONNEES QUALITATIVES	156
	RESULTATS DE LA RECHERCHE.....	160
	DESCRIPTIONS DES VARIABLES.....	162
1	CARACTERISTIQUES DE NOTRE ECHANTILLON.	162
2	SYNTHESE DES DONNEES MEDICALES	165
2.1	CARACTERISTIQUES MEDICALES ET PHYSIOPATHOLOGIQUES	165
2.2	SYNTHESE SUR LES TRAITEMENTS PRIS	167
2.2.1	<i>Caractéristiques des prescriptions médicamenteuses.....</i>	<i>167</i>
2.2.2	<i>Effets du génotype et du phénotype sur les prescriptions</i>	<i>168</i>
2.3	ÉVALUATION DES SYMPTOMES DE LA DREPANOCYTOSE	168
2.3.1	<i>Brief Pain Inventory (BPI) : intensité et interférence de la douleur</i>	<i>169</i>
2.3.2	<i>Fatigue Severity Scale (FSS) : évaluation de la fatigue</i>	<i>171</i>
2.4	SYNTHESE CLINIQUE DES CARACTERISTIQUES DE NOTRE POPULATION : FACTEURS DE VULNERABILITE, DE RISQUE ET INDICATEURS INDIRECTS DE GRAVITE	172
2.4.1	<i>Facteurs de vulnérabilité et facteur de protection</i>	<i>172</i>
2.4.2	<i>Relations entre les facteurs de vulnérabilité et de protection et les données médicales</i>	<i>173</i>

3	ADHESION ET OBSERVANCE THERAPEUTIQUES.....	175
3.1	<i>MORISKY MEDICATION ADHERENCE SCALE</i> : EVALUATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE	175
3.2	<i>BELIEFS ABOUT MEDICINE QUESTIONNAIRE</i> : EVALUATION DE L'ADHESION THERAPEUTIQUE	176
3.3	LES MESURES SUBJECTIVES DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE	177
3.4	LIENS ENTRE LES MESURES PSYCHOMETRIQUES ET LES INDICATEURS BIOLOGIQUES.....	178
3.5	LE LIEN ENTRE L'OBSERVANCE ET L'ADHESION THERAPEUTIQUES	179
3.6	RESULTATS DES ENTRETIENS SEMI-DIRECTIFS	181
4	REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE.....	183
4.1	DESCRIPTION DE LA REPRESENTATION QUE SE FONT LES PATIENTS DE LA DREPANOCYTOSE	184
4.1.1	<i>Échelle d'identité</i>	184
4.1.2	<i>Échelle des croyances sur la drépanocytose</i>	185
4.1.3	<i>L'échelle de causalité</i>	187
4.2	L'INFLUENCE DES CARACTERISTIQUES DE NOTRE POPULATION SUR LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	188
4.2.1	<i>Le rôle des facteurs de vulnérabilité, de protection et du soutien familial</i>	188
4.2.2	<i>Lien entre la gravité de la maladie et les hospitalisations sur la représentation de la drépanocytose</i> 189	
	CONCLUSION PARTIELLE SUR LES RESULTATS DE L'IPQ-R.....	190
4.3	DONNEES QUALITATIVES SUR LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	190
4.3.1	<i>Résultats des entretiens semi-directifs</i>	190
4.3.2	<i>Étude de cas : Mme PL015803</i>	193
4.4	LES CROYANCES SUR LA DOULEUR DANS LA DREPANOCYTOSE	195
4.4.1	<i>Pain Beliefs and Perception Inventory (PBPI) : croyances et perceptions de la douleur</i>	195
4.4.2	<i>Résultat des entretiens semi-structurés</i>	196
5	ÉVALUATION DU FONCTIONNEMENT PSYCHOLOGIQUE ET COGNITIF	198
5.1	ÉVALUATION DU VECU EMOTIONNEL.....	198
5.1.1	<i>Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) : mesures symptomatiques de la dépression et de l'anxiété</i>	198
5.1.2	<i>Traitement émotionnel</i>	200
5.1.2.1	Emotionnalité Positive et Négative (EPN-31) : évaluation de la valence des émotions	201
5.1.2.2	Toronto Alexithymia Scale (TAS-20) : évaluation de l'alexithymie	202
5.1.2.3	Emotional Processing Scale (EPS-25) : Évaluation du traitement des émotions.....	202
5.2	ÉVALUATION DU FONCTIONNEMENT COGNITIF LIE A LA MALADIE	204
5.2.1	<i>Coping with Health Injuries and Problems (CHIP) : évaluation des stratégies d'adaptation à la maladie</i> 204	
5.2.2	<i>Multidimensional Health Locus of Control (MHLC) : évaluation du lieu de contrôle</i>	206
5.3	ÉVALUATION DU FONCTIONNEMENT PSYCHOLOGIQUE LIE A LA DOULEUR.....	208
5.3.1	<i>Pain Catastrophising Scale (PCS) : la dramatisation face à la douleur</i>	208

5.3.2	<i>Sensitivity to Pain Traumatization Scale (SPTS-12) : la sensibilité au traumatisme par la douleur</i>	211
6	QUALITE DE VIE DES PATIENTS ADULTES.....	212
	CONCLUSION PARTIELLE SUR LES STATISTIQUES DESCRIPTIVES : SYNTHESE DES TRAITS SAILLANTS CARACTERISANT NOTRE POPULATION	215
	PREPARATION A LA MODELISATION.....	218
1	ORGANISATION DU VECU DE LA DOULEUR LIEE A LA DREPANOCYTOSE	218
2	ORGANISATION DU VECU EMOTIONNEL DANS LA DREPANOCYTOSE.....	219
3	ORGANISATION DE LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	220
3.1	LA STRUCTURE FACTORIELLE DE LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	220
3.2	ORGANISATION DE LA POPULATION A PARTIR DES FACTEURS DE LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	221
3.2.1	<i>Définition des clusters de population</i>	<i>221</i>
3.2.2	<i>Différences des caractéristiques sociodémographiques et médicales de notre population entre les clusters</i>	<i>223</i>
3.2.3	<i>Perception différenciée de l'expérience douloureuse en fonction des clusters</i>	<i>226</i>
3.2.4	<i>Perception différenciée du vécu émotionnel de la drépanocytose</i>	<i>227</i>
3.2.5	<i>Comparaison du niveau d'observance et d'adhésion thérapeutique en fonction des clusters de population</i>	<i>228</i>
	SYNTHESE SUR L'ORGANISATION DE LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE ET LA PREPARATION A LA MODELISATION	229
	MODELISATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE.....	232
1	VALIDATION DU MODELE DE LEVENTHAL DANS UNE POPULATION D'ADULTES ATTEINTS DE DREPANOCYTOSE	232
1.1	RELATION ENTRE LES FACTEURS DE LA REPRESENTATION ET LES STRATEGIES DE COPING EN SANTE.....	232
1.2	CONFIRMATION DU MODELE DE LEVENTHAL COMPLETE POUR LA DREPANOCYTOSE	233
1.2.1	<i>Prédiction de l'observance thérapeutique.....</i>	<i>233</i>
1.2.2	<i>Effet de boucle de rétroaction</i>	<i>238</i>
2	MODELISATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE A PARTIR DU MODELE DE LEVENTHAL COMPLETE POUR LA DREPANOCYTOSE, DE LA DOULEUR ET DU VECU EMOTIONNEL.....	242
	CONCLUSION GENERALE SUR LA MODELISATION DE L'INFLUENCE DE LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE SUR L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE	248
	VERIFICATION DES HYPOTHESES	252
	DISCUSSION GENERALE	256
1	CARACTERISTIQUES DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE ET DES FACTEURS PSYCHOSOCIAUX L'INFLUENÇANT.....	258

1.1	FACTEURS DE VULNERABILITE ET DE PROTECTION FACE A LA GRAVITE DE LA DREPANOCYTOSE	258
1.2	LE FONCTIONNEMENT EMOTIONNEL ET COGNITIF	260
1.2.1	<i>Émotions et traitement émotionnel</i>	260
1.2.2	<i>Fonctionnement cognitif lié à la santé</i>	262
	SYNTHESE CLINIQUE DU FONCTIONNEMENT EMOTIONNEL ET COGNITIF	262
1.3	L'EXPERIENCE DE LA DOULEUR	264
1.3.1	<i>La dimension somatique de la douleur</i>	264
1.3.2	<i>La dimension cognitive et émotionnelle de la douleur</i>	265
1.3.3	<i>L'hypothèse du trouble de stress post-traumatique lié à la douleur</i>	266
1.3.4	<i>Expression culturelle de la douleur et discrimination</i>	267
	SYNTHESE SUR L'EXPERIENCE DE LA DOULEUR	268
1.4	LA FATIGUE DANS LA DREPANOCYTOSE	269
1.5	LA REPRESENTATION DE LA DREPANOCYTOSE	269
1.6	ADHESION ET OBSERVANCE THERAPEUTIQUES.....	272
	SYNTHESE SUR LES CARACTERISTIQUES DE NOTRE POPULATION.....	273
2	VERIFICATION DES HYPOTHESES	274
2.1	VALIDATION DU MODELE GENERAL DE LEVENTHAL.....	274
2.2	ORGANISATION DIFFERENCIEE DE LA REPRESENTATION ET INFLUENCE SUR LES FACTEURS PSYCHOSOCIAUX ET L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE : MISE EN EVIDENCE DE CLUSTERS.....	279
3	LIMITES DE LA RECHERCHE.....	284
4	ORIENTATION POUR DE FUTURES RECHERCHES.....	285
5	IMPLICATIONS CLINIQUES.....	287
5.1	PRISE EN CHARGE VISANT L'ADHESION ET L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUES	288
5.1.1	<i>Interventions visant la représentation de la drépanocytose</i>	288
5.1.2	<i>La restructuration cognitive autour de l'auto-évaluation de l'observance thérapeutique</i>	289
5.1.3	<i>Sentiment de contrôle sur la maladie et d'auto-efficacité.</i>	290
5.1.4	<i>Troubles de l'humeur et trouble de stress post-traumatique associé à la douleur</i>	291
5.2	PRISES EN CHARGE DEDIEES AUX SYMPTOMES DE LA DREPANOCYTOSE	292
5.2.1	<i>Les interventions psychosociales en direction de la douleur</i>	292
5.2.2	<i>Les interventions en direction de la fatigue</i>	293
5.3	PISTES D'INTERVENTIONS POUR LA PREVENTION DE LA GRAVITE ET DE LA DISCRIMINATION	293
	CONCLUSION	298
	REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	304
	ANNEXES.....	344
	ANNEXE 1 : AVIS CPP SUD EST 2 – 2018-A01662-53	346

ANNEXE 2 : LETTRE D'INFORMATION	348
ANNEXE 3 : CAHIER DE RECUEIL DES DONNEES	352
ANNEXE 4 : SYNTAXE SPSS – PREPARATION DU FICHIER	378
ANNEXE 5 : VERBATIM DES CINQ PREMIERS ENTRETIENS	388
1 PL015803	388
2 BA068604	394
3 GH079006	400
4 GJ028105	406
5 KE119310	411
ANNEXE 6 : PORTFOLIO DU DOCTORANT	419
ANNEXE 7 : ARTICLE PUBLIE	427
ANNEXE 8 : RESUME DES COMMUNICATIONS SCIENTIFIQUES	429
COMMUNICATIONS ORALES	429
COMMUNICATIONS AFFICHEES	435
INDEXE	457
1 INDEXE DES TABLEAUX	457
2 INDEXE DES ILLUSTRATIONS	461

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie qui n'est pas rare, contrairement à ce que son organisation en filière de santé laisserait penser. Bien au contraire, c'est la maladie génétique la plus fréquente en France et pourtant, il ne serait pas abusif de dire que peu de monde la connaît. Si elle passe relativement inaperçue du grand public, elle est aussi souvent délaissée par la médecine. L'Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge (UMGGR) de l'hôpital universitaire Henri Mondor de Créteil, grâce à l'impulsion du Professeur Galactéros, est l'une des toutes premières équipes dédiées à cette pathologie. L'organisation en filière de santé « Maladies rares » a consacré l'UMGGR comme Centre de référence national pour la prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte, en 2004.

Cette nouvelle organisation a permis une synergie dans le travail des praticiens hospitaliers, avec notamment la publication des premières recommandations nationales de prise en charge de la drépanocytose en 2009 (Lionnet et al., 2009) reprise en 2015 (Habibi et al., 2015). Elle a aussi permis aux patients de profiter des progrès de la recherche pharmaceutique, notamment avec l'introduction de l'hydroxyurée, dont le bénéfice thérapeutique dans la drépanocytose n'est plus à démontrer (Voskaridou et al., 2010).

Quand j'ai rencontré fortuitement la drépanocytose, je faisais mon stage de Master 1 dans le service des Maladies infectieuses de l'hôpital Necker. Un patient adulte avait été admis pour une crise de douleur vaso-occlusive. Tout de suite, j'entendis l'équipe soignante dire que ce patient ne prenait pas ses médicaments, ce qui, au regard de la douleur qui l'habitait alors, me semblait inconcevable. Comment une personne pouvait-elle ne pas prendre son traitement au risque de subir ça ? Ce premier questionnement naïf d'une personne qui ne connaissait rien à cette maladie restera le fil conducteur de mes recherches pendant cinq années.

Aujourd'hui, avec ce travail de thèse qui fait suite à deux études durant le cycle de Master, des réponses solides peuvent être apportées à ce questionnement. Dans une première partie, j'apporterai des éclaircissements sur la drépanocytose, son fonctionnement physiologique et ses conséquences psychologiques, puis, après un détour théorique sur l'observance et les modèles d'explication et de prédiction en psychologie de la santé, je présenterai les données existantes sur l'observance chez les

adultes atteints de drépanocytose. Après la présentation de la méthode utilisée pour répondre à mon interrogation, je présenterai les résultats de cette étude. Enfin, je discuterai ces résultats, en insistant sur leurs implications cliniques, notamment quant aux prises en charge et interventions qui peuvent être envisagées.

ÉLÉMENTS THEORIQUES

CHAPITRE I : ÉLÉMENTS D'INFORMATION POUR MIEUX CONNAITRE LA DREPANOCYTOSE, SON IMPACT ET SES ENJEUX PSYCHIQUES

Selon l'OMS (OMS, 2011), « près de 5 % de la population mondiale portent les gènes caractéristiques des hémoglobinopathies, qui sont principalement ceux de la drépanocytose et de la thalassémie ». Pour la drépanocytose, on parlera du gène « S », selon l'initiale de son nom en anglais, *sickle cell disease*. Les personnes porteuses saines du gène de la drépanocytose auront le trait S ou trait drépanocytaire (noté « AS »). Dans le monde, le trait S serait porté par près de 120 millions d'individus et environ 300 000 enfants portant une hémoglobinopathie grave naissent chaque année (Piel et al., 2013). En France, la drépanocytose représente également la maladie génétique la plus fréquente, son taux dans les naissances s'élève à 1/1 836 en 2016 (AFDPHE, 2016). Ce taux national cache de grosses disparités régionales ; en France métropolitaine, le taux dans les naissances s'élève à 1/2 088, allant de 1/824 en Île-de-France à 1/12 239 en Auvergne, tandis qu'il est de 1/639 dans les départements et territoires d'outre-mer, allant de 1/206 en Guyane à 1/1 968 à la Réunion. Dans le même temps, il y a eu 10 160 naissances de porteurs sains en France : la drépanocytose constitue ainsi un enjeu de santé publique sur lequel la recherche en psychologie s'est encore peu penchée.

1 Aspects somatiques et physiopathologiques de la drépanocytose

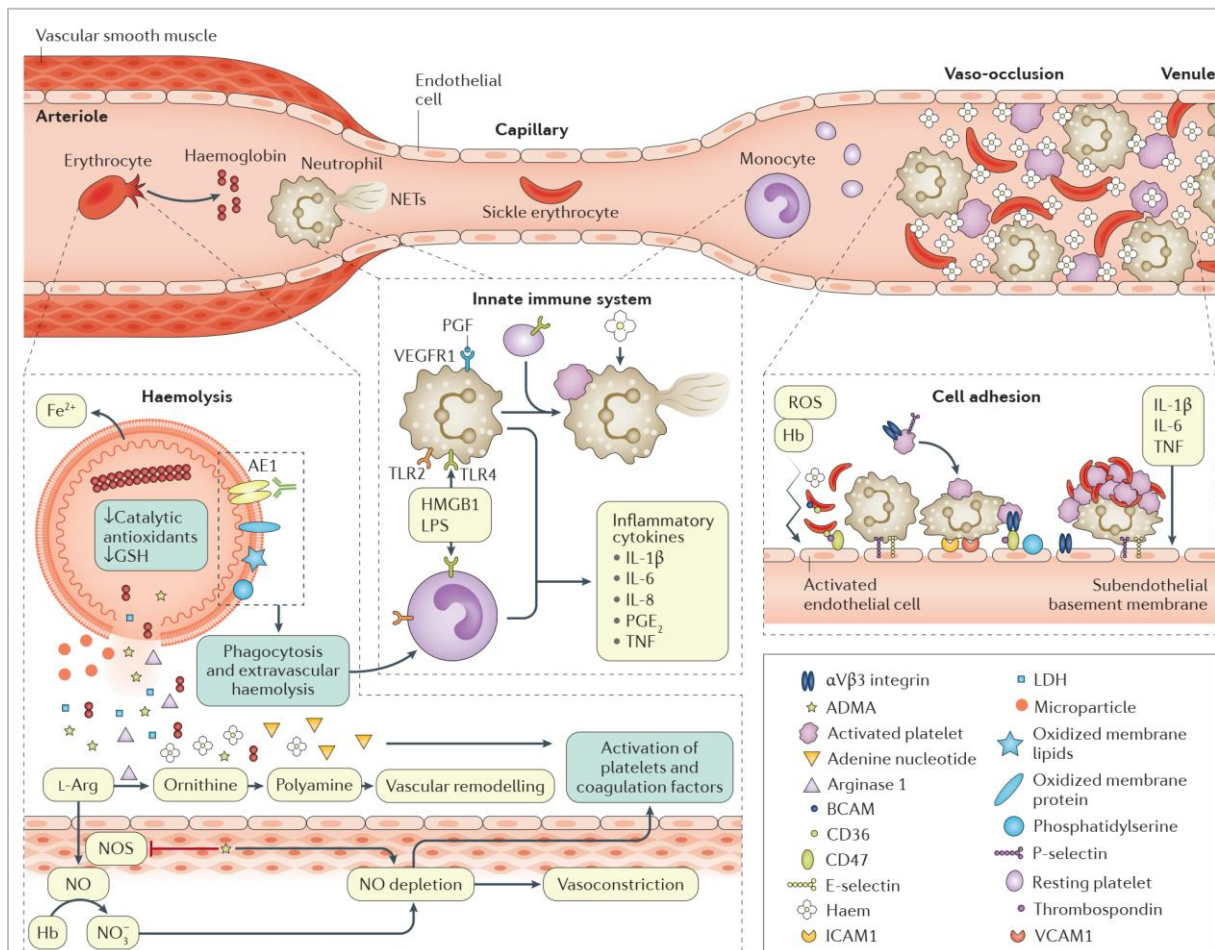
La drépanocytose est une maladie d'origine génétique : la mutation du gène HBB (β globine) du chromosome 11 provoque une anomalie structurelle de l'hémoglobine. Sa transmission se fait sur un mode autosomique récessif, ce qui signifie que les deux parents doivent être porteurs du gène « S » de la drépanocytose pour transmettre la maladie à leur enfant.

L'hémoglobine, stockée dans les globules rouges, est une protéine soluble essentielle au transport de l'oxygène qui se rigidifie en formant des polymères, voyant sa structure et ses propriétés rhéologiques modifiées par la mutation d'un seul acide aminé. (Figure 1, p.36). Cette atteinte qualitative de sa structure aboutit à la formation de globules rouges falciformes et privés de leur propriété essentielle : la

déformabilité (INSERM, 2014). Le terme drépanocytose provient du grec : δρέπανον (drepanon) « la faux » et κύτος (kutos) « l'enveloppe » signifiant « l'enveloppe en forme de faux ».

Le trait drépanocytaire s'est maintenu à une prévalence de haut niveau par sélection favorable dans les pays impaludés du sud de la planète (Allison, 1954; Piel et al., 2013, 2014; Serjeant, 2014) et s'est diffusé par les mouvements de population (esclavage, colonisation et émigration) dans d'autres parties du monde. Il existe, en effet, un mécanisme protecteur du trait drépanocytaire (génotype « AS ») contre le paludisme : les porteurs sains du gène de la drépanocytose produisent suffisamment d'hémoglobine normale (HbA) pour être asymptomatiques et la présence d'hémoglobine drépanocytaire (HbS) prévient la multiplication du parasite (Eridani, 2011; Luzzatto, 2012). Cette protection se révèle parfois supérieure aux thérapies préventives : chez l'enfant, elle apparaît de 87 % à 69 %, tandis que le taux de protection de l'hétérozygotie AS est de 91 % (IC95 % [88 ; 94]) (Taylor et al., 2012).

Figure 1. Mécanismes rhéologiques dans la drépanocytose (Extrait de Kato et al., 2018, p. 7).



Plusieurs formes pathologiques existent qui constituent les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM). La plus répandue reste la forme homozygote SS (environ 80 % des cas), il existe également des formes hétérozygotes composites : SC, S β -thalassémie, SD-Punjab et AS-Antilles (Bachir, 2000), où à l'hémoglobine S sont combinés d'autres types d'hémoglobine qui peuvent en atténuer les effets.

Les manifestations symptomatiques restent différentes selon le génotype de la drépanocytose (Pace & Goodman, 2016). Les formes SS et S β^0 -thalassémique¹ ont une symptomatologie bruyante où, aux atteintes organiques, se superposent des crises de douleur, tandis que les autres formes hétérozygotes (SC, S β^+ -thalassémique) possèdent une symptomatologie essentiellement silencieuse composée essentiellement d'atteintes organiques avec peu de crises de douleur. Néanmoins, cette généralité reste à nuancer puisqu'il n'existe pas de phénotypes uniformes selon le génotype. Ainsi, si chez de vrais jumeaux, il n'existe pas de différence significative quant à la fréquence d'apparition des atteintes organiques, en revanche la fréquence des autres manifestations symptomatiques, dont les crises de douleur, reste dissemblable (Weatherall et al., 2005).

Cette variabilité génotypique associée à une variabilité phénotypique rend l'évaluation de la sévérité de la drépanocytose extrêmement compliquée (Quinn, 2016) ; dans ces conditions, cette détermination se fonde essentiellement sur l'expérience clinique des praticiens hospitaliers et comprend généralement comme indices de gravité :

- le génotype homozygote SS ou S β^0 ;
- la fréquence annuelle des crises de douleurs et leur sévérité (notamment les hospitalisations en service de réanimation) ;
- et la présence d'un ou de plusieurs traitements de fond.

Il existe dans la littérature de nombreuses grilles d'identification de la sévérité clinique de la drépanocytose sans qu'aucune fasse consensus, ni chez les praticiens ni chez les chercheurs (par exemple Bray et al., 1994; Burke et al., 2018; Cameron et al., 1983; Diop et al., 1999; El-Hazmi et al., 1992; Tweel et al., 2007).

¹ La thalassémie est une maladie génétique qui affecte la quantité de globules rouges. Dans les thalassémies β^0 (bêta zéro), il y a une absence de production de chaîne bêta qui empêche la construction de l'hémoglobine. Ainsi, dans les génotypes S β^0 -thalassémique, seule l'hémoglobine S de la drépanocytose est présente dans les globules rouges, d'où la similarité d'expression phénotypique avec les patients homozygotes SS, malgré la différence génotypique. Au contraire, dans les thalassémies β^+ (bêta plus), les chaînes bêta de l'hémoglobine sont produites, bien qu'en plus faible quantité que chez des personnes non porteuses de pathologies de l'hémoglobine.

Dans ce qui suit, nous expliciterons la symptomatologie de la drépanocytose, les traitements et la prise en charge des patients adultes, avant d'aborder l'impact psychologique de la maladie, notamment en lien avec la douleur qui reste le symptôme le plus fréquemment rapporté.

1.1 Symptomatologie de la drépanocytose et ses conséquences

La drépanocytose, parce qu'elle affecte la qualité du globule rouge, apparaît comme une maladie chronique du système entier ayant des répercussions psychologiques importantes. Elle se caractérise à la fois par une symptomatologie bruyante dans la crise de douleur, qui reste le symptôme le plus fréquemment rapporté, et une expression silencieuse par les atteintes organiques. La détérioration progressive des organes se révèle au cours des bilans médicaux et le recours à l'opération chirurgicale, ou à la pose de prothèse articulaire, voire dans les cas les plus graves à la greffe d'organe, devient souvent nécessaire. La pathologie se manifeste à ce moment-là, réalisant une menace qui ne se résume plus à la crise de douleur.

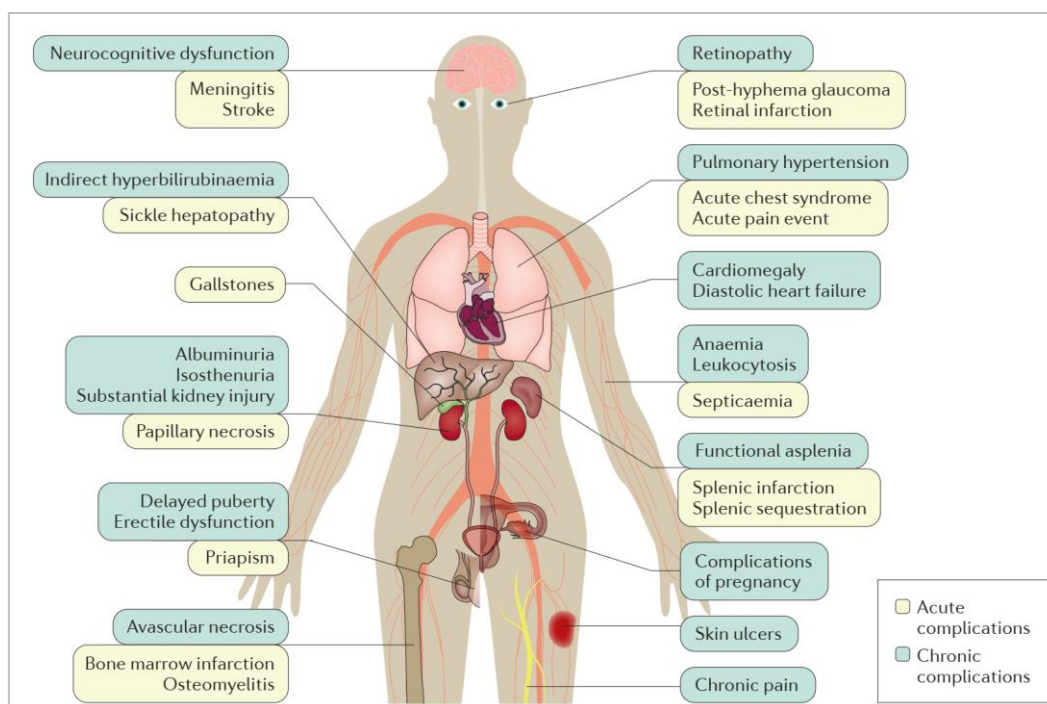
1.1.1 Symptômes physiques et physiologiques

Avec les globules rouges falciformes, il résulte plusieurs symptômes dont les plus fréquents sont :

- une anémie chronique causée par le manque de globules rouges « normaux », entraînant une asthénie (Noll et al., 1996) et/ou une fatigabilité plus importante à l'effort (Pruneau et al., 2008) ;
- des crises de douleur extrême due à l'occlusion des vaisseaux sanguins par les globules rouges falciformes (crise vaso-occlusive osseuse, CVO) (Rees et al., 2010) ;
- une plus grande sensibilité aux infections (en particulier à germes encapsulés, dont le pneumocoque) (Habibi et al., 2015), qui entraîne une réponse inflammatoire immunologique naturelle prédisposant au déclenchement de crises vaso-occlusives (Vincent et al., 2013) ;
- et des complications vasculaires liées à l'occlusion des vaisseaux sanguins comme les accidents vasculaires cérébraux (AVC), les nécroses osseuses notamment de la hanche (Godeau et al., 2001) ou les syndromes thoraciques aigus (STA). Ces deux dernières complications renvoyant à deux modalités de la douleur, chronique dans la nécrose osseuse et aiguë avec le STA qui est souvent compris comme une aggravation de la CVO.

L'étude PRESEV (Bartolucci et al., 2016) montre que près de 22 % des crises vaso-occlusives se compliquent d'un syndrome thoracique aigu avec un délai d'apparition moyen de quatre jours après le début de la crise. Le syndrome thoracique aigu demeure la première cause de mortalité des jeunes adultes atteints de drépanocytose.

Figure 2. Complications chroniques et aiguës dans la drépanocytose (Extrait de Kato et al., 2018, p. 12).



Outre ces symptômes, les patients doivent faire face à de nombreuses atteintes organiques (Figure 2, ci-dessus), par exemple une cardiopathie, une atteinte hépatique ou une rétinopathie (Habibi et al., 2015). La drépanocytose apparaît comme une maladie chronique avec des complications aiguës intriquées dont les manifestations bruyantes ou silencieuses dépendent souvent du génotype bien que cette répartition ne puisse être systématisée à tous les patients. (Tableau 1).

Tableau 1. Différences des symptômes en fonction du génotype drépanocytaire.

Génotype	Anémie	Fréquence CVO	Hémolyse	Vasculopathie	Autres
SS					
Sβ ⁰ -thalassémie	Importante	Importante	Forte	Non	
SC					
Sβ ⁺ -thalassémie	Peu ou pas	Faible	Peu	Oui	Rétinopathie Ostéonécrose

Il est important de garder en mémoire que deux patients présentant le même génotype (par exemple « SS ») ne revêtiront pas les mêmes trajectoires médicales. Il n'existe pas d'explications médicales à ces différences d'expression de la maladie ; cependant, l'intrication somato-psychique reste une des pistes explorées.

1.1.2 La douleur, manifestation et conséquence principale de la drépanocytose

La drépanocytose est une maladie qui affecte l'ensemble du corps et des organes, puisque touchant le sang, et se manifeste essentiellement dans la crise de douleur qui représente à la fois la conséquence de la falciformation des globules rouges et l'aboutissement des autres symptômes, dont les infections ou les atteintes vasculaires. Par ailleurs, la multiplicité des facettes de la douleur dans la drépanocytose va en compliquer la prise en charge. La gestion de la douleur aiguë, souvent hospitalière, n'est pas identique à celle de la douleur chronique, d'autant que l'existence des douleurs neuropathiques, jusqu'alors ignorées, ajoute de la complexité à une situation par nature hétérogène.

La définition de l'*International Association for the Study of Pain* (IASP) s'applique à la douleur dans la drépanocytose, qui peut être nociceptive (aiguë et chronique) ou neuropathique, et intermittente, récurrente ou persistante (Ballas & Darbari, 2020). L'IASP donne la définition consensuelle de la douleur comme : « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle, ou décrite dans ces termes »². Bien que cette définition soit parfois critiquée (Cohen et al., 2018; Williams & Craig, 2016), elle décrit la subjectivité inhérente à l'expérience de la douleur (Définition de l'IASP, note 16), en permettant une différenciation claire de cette représentation subjective avec les processus physiologiques qui, à un tout autre niveau de compréhension, régissent les mécanismes douloureux. Cette définition facilite la compréhension de la nature multidimensionnelle de l'expérience douloureuse, en précisant les caractéristiques à la fois sensorielles ou physiologiques (Définition de l'IASP, note 7) et la dimension émotionnelle ou psychologique (Définition de l'IASP, note 8) (Aydede, 2017).

1.1.2.1 Données physiopathologiques : de la crise vaso-occlusive à la douleur chronique

La polymérisation progressive de l'hémoglobine HbS, en réaction à la diminution de la concentration en oxygène, entraînant la perte de la biconcavité des érythrocytes et leur rigidification, est considérée comme la cause mécanique immédiate de la douleur vaso-occlusive aiguë, du fait du blocage des érythrocytes falciformes dans les capillaires, notamment au niveau des os (Cappelli et al., 2019). Cependant, les études physiopathologiques montrent que d'autres cellules sont activées, telles que les plaquettes et les neutrophiles. De même, la liaison aux sélectines³ L et P et l'adhésion des globules rouges à l'endothélium jouent un rôle important dans le phénomène complexe de vaso-occlusion. (Cf.

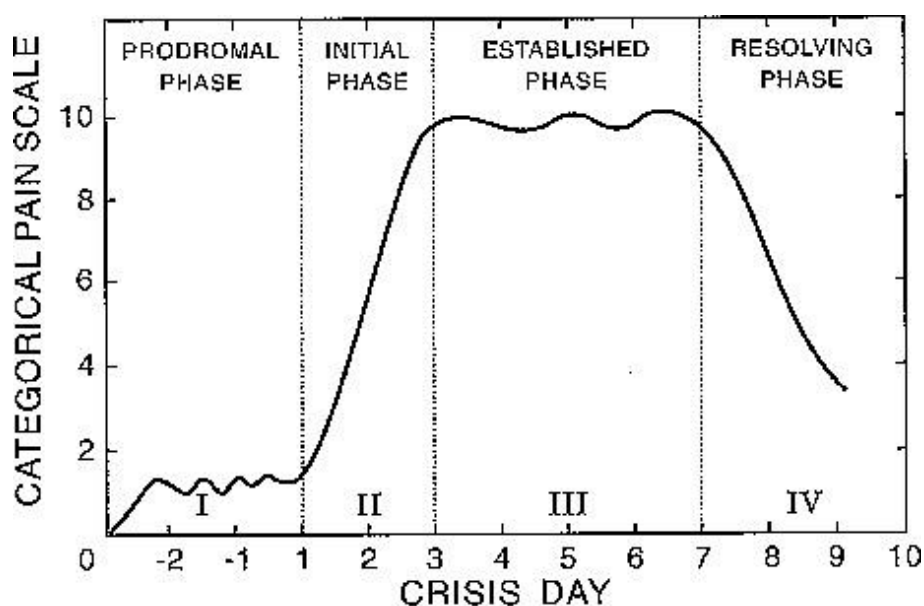
² <https://www.iasp-pain.org/Education/Content.aspx?ItemNumber=1698&navItemNumber=576#Pain>

³ Cf. 2.1.2.1 La dépression, conséquence de la maladie chronique et facteur de risque dans la drépanocytose, en page 42.

Figure 1, p. 36). La crise vaso-occlusive présente généralement une évolution crescendo-decrescendo qui a été décrite en 4 phases par Ballas et Mohandas (1996) et résumée dans la figure 3, ci-après.

La **phase prodromique** est la première phase et dure un à deux jours. Les symptômes comprennent généralement un engourdissement, une paresthésie ou des douleurs dans les zones qui deviennent ensuite douloureuses. La **phase initiale** suivante est associée à une augmentation de l'intensité de la douleur et les résultats de laboratoire montrent une diminution de la déformabilité des globules rouges, une augmentation du nombre de cellules denses, du nombre de réticulocytes, de la leucocytose et d'une thrombopénie relative. La phase suivante, la **phase d'établissement**, est associée au pic d'intensité de la douleur avec d'autres résultats de laboratoire tels que l'augmentation de la température, du nombre de globules blancs, du nombre de cellules denses et des réticulocytes. La dernière phase, la **phase de résolution**, est associée à l'amélioration des symptômes de la douleur ainsi qu'aux tendances à la normalisation des résultats de laboratoire anormaux décrits ci-dessus (Akinola et al., 1992; Ballas & Mohandas, 1996; Ballas & Smith, 1992).

Figure 3. Les quatre phases d'évolution de la crise vaso-occlusive (Extrait de Ballas & Mohandas, 1996, p. 1233).



Les crises vaso-occlusives peuvent survenir dès quatre ou six mois après la naissance en raison de la diminution naturelle du taux d'hémoglobine fœtale (Renoux et al., 2016), dont le rôle protecteur est largement démontré (Conran, 2015; Steinberg et al., 2014). Chez les enfants, cette crise se manifeste principalement par une dactylite, également nommée un syndrome pieds-mains (Al-Salem, 2016) dont la fréquence reste faible, puis, en grandissant, la fréquence des crises tend à augmenter pour devenir le premier symptôme rapporté (Dampier et al., 2014). Parmi les causes d'hospitalisation ou de passage

par les services d'urgence, près de 85 % des patients avançaient comme raison principale une crise vaso-occlusive (Shah et al., 2019).

Avec le passage à l'adolescence, la douleur semble se chroniciser (Dampier et al., 2014) et s'installe définitivement dans l'âge adulte (Dampier et al., 2017; Smith et al., 2008) conduisant certains auteurs à évoquer une nouvelle classification spécifique à la douleur dans la drépanocytose : des douleurs aiguës dans un contexte de douleur chronique ou des douleurs chroniques dans le cadre de douleurs aiguës, ce qui implique que la douleur intervenante entre les crises vaso-occlusives serait chronique (Field et al., 2019).

L'épidémiologie de la douleur chronique chez les adultes semble importante. Ainsi, dans une étude par autoreport sur journal, 54 % des adultes et adolescents interrogés rapportent des douleurs 51 % de leur temps et 29 % rapportent des douleurs presque quotidiennes (Smith et al., 2008). Dans une revue de littérature sur la douleur chez les patients adultes, portant sur sept études, l'occurrence de la douleur chronique est comprise entre 29 % et 100 % avec une moyenne pondérée de 65 % (Taylor et al., 2010).

1.1.2.2 La douleur neuropathique, conséquence de la récurrence des douleurs aiguës et annonciatrice de la chronicisation de la douleur

L'augmentation de la fréquence de l'occurrence des douleurs chroniques avec l'âge adulte proviendrait d'une atteinte du système somesthésique qui serait, lui-même, la conséquence de la récurrence des douleurs aiguës des crises vaso-occlusives. Une douleur neuropathique est définie par l'IASP comme « une douleur causée par une lésion ou une maladie du système nerveux somatosensoriel » (Scholz et al., 2019). Les douleurs neuropathiques prennent leur source dans une ou plusieurs anomalies du système somesthésique résultant en des structures nociceptive ou des fonctions relatives à la détection de la douleur altérées. Les personnes touchées ressentent des douleurs spontanées sans stimulus nociceptif déclencheur, et une augmentation pathologique de la réponse à la douleur soit à type d'allodynie (sensation douloureuse suite à une stimulation normalement non douloureuse) ou d'hyperalgésie (sensation douloureuse exagérée par rapport au stimulus) (Costigan et al., 2009).

Les données disponibles pour la drépanocytose restent rares et montrent un taux de prévalence des douleurs neuropathiques allant de 19,3 % (Antunes et al., 2019) à 40 % (Ezenwa et al., 2016) en fonction du questionnaire utilisé. L'étendue de cette prévalence peut s'expliquer par la variété des questionnaires utilisés, dont certains (DN4 et LANSS) incluent un examen clinique, ou la petitesse des échantillons inclus, entre 25 inclusions (Ezenwa et al., 2016) et 83 inclusions (Antunes et al., 2019). De plus amples études demeurent nécessaires pour obtenir des données plus solides.

Quatre facteurs de risques pour le développement de douleur neuropathique ont été principalement étudiés montrant que :

- l'intensité douloureuse (Ezenwa et al., 2016), la durée des épisodes douloureux et la difficulté de traitement de la douleur sont des facteurs souvent associés avec l'apparition de douleurs neuropathiques (Bouhassira et al., 2008; Torrance et al., 2006) ;
- l'apparition des douleurs neuropathiques semble être associée avec l'âge (Antunes et al., 2017, 2019; Brandow et al., 2014), ce que l'on retrouve dans d'autres pathologies douloureuses (Boogaard et al., 2013; Bouhassira et al., 2008; Butler et al., 2013; Torrance et al., 2006) ; aucun mécanisme n'est encore mis en évidence, mais l'hypothèse d'anomalies dans le traitement de la douleur apparaissant avec l'âge est avancée (Edwards & Fillingim, 2001a, 2001b) qui expliquerait la chronicisation de la douleur à l'âge adulte (Brandow et al., 2014) ;
- aucune étude ayant évalué le lien entre les douleurs neuropathiques et le genre n'a trouvé de différence entre les femmes et les hommes (Antunes et al., 2017, 2019) sauf celle de Brandow (2014) qui n'explique aucun mécanisme pouvant éclaircir cette différence ;
- enfin, il ne semblerait pas y avoir de relation entre le niveau ou la présence de douleurs neuropathiques et le type de génotype drépanocytaire (Brandow et al., 2014).

Les données disponibles restent encore insuffisantes pour mettre en évidence les déterminants physiopathologiques expliquant les douleurs neuropathiques et, surtout, ne permettent pas d'en comprendre pleinement l'implication pour les patients, notamment en ce qui concerne l'impact sur la qualité de vie ou le bien-être psychologique. Un approfondissement de la question est nécessaire.

Depuis une vingtaine d'années, la prise en charge des personnes atteintes de drépanocytose s'est améliorée conduisant à une augmentation significative de leur espérance de vie dans les pays dits du « Nord » (Gardner et al., 2016). Les traitements contre les manifestations de la drépanocytose offrent des avantages certains et permettent de diminuer, voire de supprimer, les symptômes invalidants au quotidien, de prévenir les complications graves et les hospitalisations, ce que nous allons expliciter dans ce qui suit.

1.2 Les traitements de la drépanocytose chez les patients adultes

Il existe, grossièrement, trois grandes catégories de traitement :

1. les traitements habituels servant à compenser les carences ou à prévenir les complications, notamment par une adaptation de son mode de vie aux réalités de la maladie ;

2. les traitements de fonds, prophylactiques des manifestations les plus graves, notamment des crises de douleurs ;
3. le traitement spécifique de la crise de douleur.

À ces trois traitements, s'ajoutent des protocoles plus confidentiels, greffe de moelle osseuse⁴ et thérapie génique, qui permettent l'élimination, de tout ou partie, de l'hémoglobine drépanocytaire. Ces protocoles ne seront pas traités dans ce qui suit puisqu'ils sortent du cadre de ce travail.

1.2.1 Les traitements habituels dans la prise en charge de la drépanocytose

1.2.1.1 *Les supplémentations pour prévenir les conséquences de la drépanocytose*

Quelle que soit la gravité de la drépanocytose, la quasi-totalité des patients prend une supplémentation en acide folique (vitamine B9) et, en cas de besoin, en vitamine D. En France, ces traitements sont mis en place dès la petite enfance et sont maintenus à l'âge adulte.

La durée de vie d'un globule rouge drépanocytaire se situe entre quinze et vingt jours, contre cent vingt jours, pour les globules rouges normaux. La vitamine B9 ou acide folique (folates) intervient dans le métabolisme des acides aminés. Elle apparaît particulièrement importante pour les cellules à renouvellement rapide telles que les globules rouges ou les globules blancs. En raison de la durée de vie très courte des globules rouges drépanocytaires, les carences en acide folique restent fréquentes (Lindenbaum & Klipstein, 1963). Cette carence se traite par la prise d'un comprimé quotidiennement (Spécialfoldine™).

Par ailleurs, les crises vaso-occlusives osseuses fragilisent l'os des patients (Chapelon et al., 2009), mais la peau noire des patients bloque les UVB nécessaires à la production de vitamine D indispensable à la réparation osseuse. Cette carence nécessite une supplémentation par la prise d'une ampoule (Uvédose™).

La plus grande fragilité aux infections demande un suivi régulier notamment des vaccinations. Chez les enfants, les recommandations préconisent un traitement de fond par pénicillinothérapie préventive (Oracilline™) qui n'est pas poursuivie à l'âge adulte.

1.2.1.2 *Le traitement de la drépanocytose commence par des règles de vie*

Outre ces supplémentations, un ensemble de recommandations d'hygiène de vie permet de réduire la survenue des crises vaso-occlusives par la limitation des situations favorisant la vasoconstriction.

⁴ Pour une étude détaillée des conséquences psychologiques de la greffe de moelle osseuse, voir la thèse de Lehougre, M.-P. (2018). *La drépanocytose, du risque de mourir au risque de guérir. Enjeux psychiques de la greffe de moelle osseuse* [Psychanalyse et psychopathologie]. Sorbonne Paris Cité.

Comme le précise le Pr Galactéros (Paré, 2016), il faut que la personne atteinte de drépanocytose intègre la maladie à son existence, ce qui lui impose des règles, de surveillance et de vigilance, qui vont limiter l'impact de la drépanocytose sur sa vie quotidienne.

En particulier, les recommandations nationales de la Haute Autorité de Santé (2006) ou les recommandations françaises de prise en charge des adultes atteints de drépanocytose (Habibi et al., 2015) insistent sur une lutte contre la déshydratation qui favorise la viscosité du sang et, *in fine*, les crises de douleur. Il est recommandé l'absorption d'au moins deux litres d'eau par jour, quantité qui peut être augmentée selon l'activité de la personne. En particulier pour les enfants, il est recommandé le maintien d'une urine le plus claire possible même en cas d'énurésie. Un tel niveau d'hydratation entraîne des conséquences pratiques négatives qui peuvent favoriser une mauvaise observance de cette recommandation, dont l'augmentation de la fréquence de la miction. Enfin, les patients rapportent des difficultés à boire autant d'eau sans sensation de soif. Cette limitation de la déshydratation passe également par l'évitement de la consommation d'alcool qui peut être utilisé comme antalgique ou anxiolytique. Une étude de cohorte montre que plus de 31 % des patients sont identifiés comme ayant une consommation problématique d'alcool (Levenson et al., 2007).

D'autres recommandations doivent être intégrées pour limiter les risques de vasoconstriction, dont la protection contre le froid ou l'altitude, et la régulation des efforts physiques. En particulier, en ce qui concerne la pratique d'exercices physiques régulés et adaptés à la situation de la drépanocytose, les études montrent un bénéfice sur la vascularisation et la réduction des crises de douleur. En revanche, la pratique non régulée d'activités physiques, dont les efforts violents, est un déclencheur de crises de douleurs sévères (Gellen et al., 2018; Messonnier et al., 2019). Or, en dehors des périodes de crises de douleur et notamment chez les enfants, la sensation d'être malade est faible conduisant les personnes atteintes de drépanocytose à des excès qui peuvent avoir des conséquences catastrophiques. Il n'est pas rare d'entendre les patients, rapportant comme possible déclencheur de leur crise de douleur, évoquer avoir couru après le bus pour ne pas le manquer, avoir voulu jouer au football avec ses amis ou avoir simplement marché plus rapidement que d'habitude.

La drépanocytose est une pathologie essentiellement silencieuse qui laisse facilement accroire le patient qu'il n'est pas malade. Bien que porteur depuis sa naissance, ce silence de la maladie rend l'intégration du fait maladie à sa vie quotidienne plus compliquée. L'incorporation efficace des obligations liées à la drépanocytose passe par une représentation proche du discours médical sur ce qu'est cette maladie et ses conséquences.

1.2.2 Les traitements de fonds préventifs des manifestations les plus sévères

La prescription d'un traitement de fonds signe l'aggravation de la drépanocytose. Son rôle est de prévenir l'apparition des manifestations les plus sévères de la maladie qui peuvent engager le pronostic vital du patient, notamment du fait de la multiplication des crises de douleur, en particulier celles compliquées par un syndrome thoracique aigu, ou de l'apparition de vasculopathies cérébrales. Schématiquement, deux ensembles de traitement peuvent être proposés (Habibi et al., 2015).

1.2.2.1 Les traitements par Hydroxycarbamide ou hydroxyurée (Siklos™ et Hydrorea™)

La prescription de l'hydroxyurée (HU) s'inscrit dans une politique de prévention des crises de douleur, notamment quand les patients subissent au moins trois hospitalisations par an pour crises vaso-occlusives ou un syndrome thoracique aigu ou une hospitalisation ayant nécessité une admission en service de réanimation médicale.

L'hydroxyurée agit sur deux aspects rhéologiques. D'abord, la molécule réactive la production d'hémoglobine fœtale (HbF) qui présente une forte similarité avec l'hémoglobine normale (HbA) bien que possédant une affinité avec l'oxygène supérieure. Ensuite, elle permet une augmentation du volume globulaire moyen (VGM) des globules rouges dont la forme s'approche de la biconcavité, améliorant d'autant leur déformabilité et le transport de l'oxygène.

La dose prescrite est dépendante de la physiologie du patient, et il n'existe pas encore de dose d'efficacité thérapeutique consensuelle. Actuellement, les praticiens prescrivent la dose maximale tolérée par le patient ce qui oblige, à l'initiation du traitement, un suivi pour éviter une myélotoxicité.

Les effets secondaires possibles participent à la sous prescription et souvent à la mauvaise observance de l'hydroxyurée, bien qu'ils soient peu fréquents et rarement graves (Habibi et al., 2015). On notera principalement une toxicité hématologique avec une baisse des leucocytes qui signe l'efficacité thérapeutique, une toxicité dermatologique avec une hyperpigmentation et/ou une sécheresse cutanée qui peut participer à l'apparition d'ulcère, bien que le lien entre les deux soit très discuté. Chez les hommes, la prise d'hydroxyurée s'accompagne souvent d'une diminution, jusqu'à l'absence, de la production de spermatozoïdes qui peut être confondue avec une stérilité ou de l'impuissance. Chez la femme, le risque est tératogène pour la femme enceinte. Ainsi, les seules contre-indications à la prise de l'hydroxyurée sont la grossesse et l'allaitement.

Si l'hydroxyurée, introduite en 1985 aux États-Unis (Veith et al., 1985) pour le traitement des patients atteints de drépanocytose, a prouvé son efficacité chez les patients suivis dans les études cliniques (Braga et al., 2005; Ferster et al., 2001; Voskaridou et al., 2010; Wang et al., 2011). Cependant, son

utilisation et l'observance thérapeutique demeurent faibles : plusieurs études longitudinales (Lanzkron et al., 2006; Okam et al., 2014; Shankar et al., 2005) ont montré que l'introduction de l'hydroxyurée n'avait pas conduit à une réduction significative du taux d'hospitalisation dans le temps. La faiblesse de l'observance thérapeutique questionne sur les croyances associées à ce médicament qui découle de la représentation propre à chaque patient sur sa pathologie.

1.2.2.2 *Les échanges transfusionnels de produits sanguins*

Transfusions sanguines ou érythraphèses ont pour but de corriger une anémie mal tolérée et/ou de permettre d'augmenter la proportion d'hémoglobine normale (HbA) par rapport à l'hémoglobine drépanocytaire (HbS). Ce traitement concerne essentiellement les patients homozygotes SS ou hétérozygotes S β^0 -thalassémique.

Les échanges transfusionnels de produits sanguins peuvent s'inscrire dans deux protocoles de soin. Ponctuellement, ils participent à la gestion des complications aiguës graves en hospitalisation, telles que les AVC, les syndromes thoraciques aigus ou les crises de douleur pour lesquels l'usage de morphinique est empêché par des effets secondaires. En outre, les programmes transfusionnels chroniques sont indiqués dans le traitement ou la prévention de complication sévère. Selon l'objectif de ces programmes, soit ils servent à la prévention primaire ou secondaire des AVC (taux d'HbS inférieur à 30 %), soit ils participent à la protection contre les crises de douleur ou les syndromes thoraciques aigus dans l'attente de l'efficacité thérapeutique de l'hydroxyurée (taux d'HbS entre 40 % et 60 %).

La fréquence des échanges et la quantité de produits échangés sont dépendantes de l'objectif clinique fixé.

L'apport de sang par transfusion simple entraîne une augmentation du taux de fer dans le sang (Girod et al., 2006). Deux méthodes permettent de réduire la surcharge martiale : la saignée qui n'est pas indiquée dans le cas d'anémie et la chélation du fer (Ruivard, 2013). La chélation du fer consiste en l'évacuation par les voies naturelles des molécules de fer.

Les patients avec une hétérozygotie SC présentent souvent une hyperviscosité sanguine qui nécessite une saignée, dont la fréquence et la quantité restent dépendantes des objectifs thérapeutiques fixés.

1.2.3 *Les traitements de la douleur*

Le traitement de la douleur faible ou modéré commence à domicile avec des antalgiques de palier 1, non morphiniques de type paracétamol ou aspirine. En cas de complication, une synergie avec des antalgiques de palier 2, opioïdes faibles (par exemple codéine ou Tramadol™), peut être effectuée si la douleur reste modérée. L'aggravation du ressenti douloureux entraîne souvent l'admission aux urgences pour la gestion de crises dont le patient ressent la probable gravité.

Aux urgences, l'administration initiale d'un antalgique de palier 3 se fait dans les trente minutes qui suivent l'arrivée du patient, avec une titration initiale de 0,1 mg/kg de morphine et des réinjections toutes les cinq minutes de 3 mg de morphine jusqu'à obtention d'une analgésie correcte, par cotation du patient inférieure à quatre sur dix (Habibi et al., 2015). Le relais de cette titration initiale en morphine se fera idéalement par pompe de contrôle d'analgésie (PCA) qui permet au patient de gérer l'administration des doses de morphine en fonction de son ressenti douloureux (ibidem).

Cette prise en charge initiale par antalgique est couplée à des traitements adjuvants tels que l'hydratation en continu pour fluidifier le sang, dont une alcalinisation par eau de Vichy, la spirométrie préventive des complications pulmonaires de la crise douloureuse (STA), ou des échanges transfusionnels. Avec l'espacement de la prise de morphine, des antalgiques de palier 1 ou 2 peuvent être associés pour favoriser la transition tout en maintenant une analgésie efficace. Une prise en charge psychologique peut être proposée en association avec un traitement anxiolytique. Enfin, avec l'arrêt de la prise de morphine, des traitements centrés sur ses effets secondaires sont introduits.

La douleur aiguë doit en première intention recevoir un traitement pharmaceutique. Les prises en charge psychosociales ne peuvent être qu'un accompagnement du patient pour la limitation des effets du stress et de l'anxiété qui sont immanquablement associés à la crise vaso-occlusive. En revanche, dans les douleurs chroniques, les interventions psychosociales favorisant une bonne gestion de la douleur, associées avec un traitement pharmaceutique, montrent une efficacité supérieure aux traitements médicamenteux seuls (Elander & Midence, 1996).

1.3 Les hospitalisations et la prise en charge de la douleur chez les patients adultes

1.3.1 Épidémiologie des hospitalisations dans la drépanocytose

La fréquence des hospitalisations pour des crises vaso-occlusives varie selon les individus. Cependant, il n'existe pas de statistique fiable sur le nombre d'hospitalisations moyen des patients. Les estimations proposées par les études transversales internationales sont largement dépendantes de la population incluse, par exemple, aux États-Unis : 2,59 (Brousseau et al., 2010), 3,31 (Shah et al., 2019) ou 6,9 (Lanzkron et al., 2018) hospitalisations par an, et la répartition de ces hospitalisations demeure inégale selon le génotype du patient.

Les auteurs s'accordent pour affirmer que les patients avec la plus forte fréquence d'hospitalisation sont les patients rapportant le plus de complications liées à la drépanocytose (Aisiku et al., 2009; Carroll et al., 2009). Ainsi, l'étude ESCAPED (Examining Sick Cell Acute Pain in the Emergency vs. Day Hospital) a montré que la fréquence d'hospitalisation apparaissait la plus forte chez les patients ayant

un génotype SS ou S β^0 , qui manifestent cliniquement plus de complications (Lanzkron et al., 2018). (Tableau 2). Ce résultat est cohérent par rapport à la physiopathologie.

Tableau 2. Taux d'hospitalisation en fonction du génotype (Lanzkron et al., 2018).

Nombre de crises/an	0 crise	1 ou 2 crises	> 3 crises
Homozygote SS/S β^0 (n=271)	21 % (n=56)	27 % (n=72)	53 % (n=143)
Hétérozygote SC/S β^+ (n=111)	36% (n=40)	17% (n=19)	47% (n=52)

Les études françaises ou anglo-saxonnes (Le Turdu-Chicot et al., 2000) sur les motifs d'hospitalisation entre 1987 et 2000 (crises douloureuses osseuses et/ou abdominales) et leurs facteurs précipitants (par exemple pratique sportive excessive, absorption d'alcool, froid, manque d'hydratation), montrent qu'ils apparaissent à la fois identiques et statistiquement stables dans leur répartition. Cette stabilité des facteurs ayant conduit à la crise douloureuse interroge également sur la compréhension qu'ont les patients de leur pathologie.

Outre la relation avec des facteurs biologiques (Maitra et al., 2017), l'augmentation du nombre d'hospitalisations pour crise de douleur induit une augmentation du niveau de mortalité par un risk ratio de 2,73 (Darbari et al., 2013). Les études montrent également qu'un faible pourcentage des patients représente une part importante des hospitalisations. Pour Platt (1991), 5,2 % des patients inclus représentent 32,9 % des hospitalisations, pour Koshy (1994), 10 % des patients représentent 43 % des hospitalisations, et pour Woods (1997), c'est 3,8 % des patients pour 23 % des hospitalisations. Cette concentration semble s'expliquer d'abord par la présence plus importante de complications somatiques, mais également par un niveau plus fort de diagnostic de trouble de l'humeur (Carroll et al., 2011). Les émotions et sensations dans la drépanocytose sont entremêlées de manière complexe, spécifiques à chaque patient, et affectent leur comportement différemment dans chaque crise de douleur (Lehougre, 2018). De plus, la crise vaso-occlusive, notamment par son imprévisibilité, charrie des représentations catastrophiques, voire mortifères, qui structurent nécessairement les croyances du patient sur sa maladie.

1.3.2 Une prise en charge potentiellement traumatique

Les difficultés dans la relation soignant-soigné peuvent être à l'origine d'une prise en charge inefficace des patients. En particulier, les études notent un manque de connaissance des soignants sur les analgésiques et leurs pharmacocinétiques dans la drépanocytose. Ainsi, Grahmann (2004) a interrogé 79 directeurs de cliniques américaines spécialisées dans la douleur sur ce qu'ils pensaient de la gestion de la douleur des personnes atteintes de drépanocytose. Seulement 46 % d'entre eux pensent que les opiacés jouent un rôle dans le traitement de la douleur liée aux crises vaso-occlusives, 6 % pensent

que c'est un traitement de dernier recours et 4 % pensent qu'ils n'ont aucune utilité. Similairement, 25 % de 109 praticiens exerçant dans des centres spécialisés pour la drépanocytose (Comprehensive sickle cell centre) rapportent un manque de connaissance sur les doses efficaces de morphine à administrer et leur fréquence de délivrance, ainsi qu'une croyance en l'excessivité de traitement pour des doses faibles de morphine (Labbé et al., 2005). De plus, existent des croyances négatives sur la consommation d'analgésique par les patients (Pack-Mabien et al., 2001; Shapiro et al., 1997). Ces deux difficultés conduisent à la croyance des soignants sur l'addiction des patients qui serait en réalité un phénomène de pseudo-addiction découlant d'une mauvaise prise en charge de la douleur.

1.3.2.1 Évaluation de la prévalence de l'addiction aux opiacés dans la drépanocytose

Il est difficile de quantifier le phénomène addictif chez les patients adultes sous traitement analgésique quelle que soit la pathologie considérée (Savage, 2002; Trescot et al., 2008). Ainsi, la prévalence sur la vie de l'addiction se situerait entre 36 % et 56 % avec une prévalence annuelle moyenne de 45 % et un taux de comportement aberrant de prise de son traitement allant de 5 % à 24 % (Martell et al., 2007).

Dans la drépanocytose, Solomon retrouve une prévalence de 8,3 % dans une évaluation de 2007 (Solomon, 2008), identique aux taux retrouvés dans d'autres pathologies (Meghani et al., 2012). Ainsi la croyance en une prévalence plus forte chez les patients atteints de drépanocytose ne serait pas fondée. Dans ce sens, le *Centre for Disease Control and Prevention* (CDC) rapporte une stabilité des décès par overdose d'opiacés chez les patients atteints de drépanocytose autour de 0,07 % avec une augmentation, entre 1999 et 2013, de seulement 0,02 % (Ruta & Ballas, 2016). En conséquence de quoi la part des patients avec drépanocytose décédant à cause d'une overdose d'opiacés reste-t-elle significativement plus faible que celle des autres patients (ibidem).

Ces données semblent soutenir l'idée d'une pseudo-addiction, plutôt qu'une réelle addiction, chez les patients souffrant de la drépanocytose et tendent à contredire les croyances négatives des professionnels de santé sur la consommation d'analgésique des patients atteints de drépanocytose (Geller & O'Connor, 2008).

1.3.2.2 Le phénomène de pseudo-addiction dans la drépanocytose

La difficulté à évaluer correctement l'addiction chez les patients sous traitement antidouleur a amené certains auteurs, dont Weissman et Haddox (1989), à faire l'hypothèse que les comportements aberrants de prise d'analgésiques rapportés par les soignants pouvaient résulter d'un traitement suboptimal pour la gestion de la douleur. Ainsi, une mauvaise prise en charge de la douleur conduirait à l'activation de comportement pseudo-addictif.

Ces auteurs proposent trois phases de développement de ce phénomène :

1. d'abord une prescription inadéquate d'analgésiques pour éteindre le stimulus douloureux ;
2. suivi d'une escalade des demandes d'analgésiques par le patient, associée avec un changement comportemental visant à convaincre les professionnels de santé de la véracité de la douleur ressentie ;
3. qui se conclut par une crise de confiance entre les soignants et le soigné.

1.3.2.3 Les conséquences de la prise en charge suboptimale

D'un point de vue psychopathologique, ces barrières à une prise en charge optimale de la douleur dans la drépanocytose participent au maintien d'un haut niveau d'anxiété face à la crise douloureuse (Edwards et al., 2005, 2014), qui se traduit par une dramatisation (Citero et al., 2007) voire de véritables phénomènes de stress post-traumatique (Alao & Soderberg, 2002), et au sentiment d'impuissance favorisant la dépression (Miller & Seligman, 1975).

Ces ressorts psychologiques vont participer à l'adoption de croyances négatives sur la drépanocytose, notamment sur la douleur et sa létalité, qui vont réactiver une angoisse de mort à chaque nouvel épisode douloureux (Lehougre, 2018). Ainsi, la récurrence des épisodes douloureux et leur imprévisibilité vont favoriser l'adoption de stratégies de coping inefficace, telles que le retrait social ou l'isolement (Ezenwa et al., 2017) qui, *in fine*, favorisent le maintien d'une intensité douloureuse élevée et renforcent le sentiment d'impuissance face à la maladie.

Ce tableau physiopathologique permet de comprendre la dangerosité de cette maladie pour ceux qui en sont atteints. L'aspect somatique de la maladie est rempli de mystère pour le patient. Entre le silence des atteintes organiques et l'imprévisibilité des crises vaso-occlusives, le corps se soustrait à la rationalité du patient, autorisant croyances et fantasmes, même éloignés du discours médical, à se développer. Les traitements, eux-mêmes, sont chargés de croyances et de perceptions symboliques qui participent à l'élaboration d'une représentation spécifique de la drépanocytose. À partir de cette représentation, les patients vont s'adapter à leur maladie. S'agrègent également les répercussions psychologiques de la maladie, qui se nourrissent de l'expérience vécue de la maladie et de l'image qu'elle véhicule.

L'intrusion de la douleur et du monde médical dans la vie du sujet auront des conséquences probablement importantes sur sa construction identitaire et son équilibre psychique. En effet, contrairement à des maladies chroniques acquises, comme la sclérose en plaques ou le VIH, les personnes atteintes par la drépanocytose se sont développées, physiquement et psychiquement, avec elle. Ainsi, au-delà de son impact physique indéniable, la drépanocytose a un retentissement psychologique important qui en retour aura tendance à péjorer la symptomatologie.

2 L'impact psychologique de la drépanocytose chez les patients adultes

Bien que la drépanocytose soit une maladie héréditaire dont les symptômes physiques ne sont pas mis en doute, l'hypothèse selon laquelle des facteurs psychiques aggravent douleur et fatigue et exacerbent le risque de complications létales commence à s'imposer. Ainsi, les progrès de la recherche tendent à montrer un lien de plus en plus important entre l'état psychique du patient et l'évolution des manifestations chroniques ou aiguës de la drépanocytose. Plus spécifiquement, les complications psychologiques résultent d'abord de l'impact de la douleur sur la vie quotidienne des patients, ainsi que de l'attitude de la société à leur encontre. En ce sens, le vécu des hospitalisations apparaît souvent traumatisant.

2.1 Vivre avec la drépanocytose, conséquence sur la qualité de vie et risques psychologiques associés

Les répercussions psychologiques et sociales de la maladie naissent et se nourrissent des manifestations symptomatiques de la drépanocytose, notamment de la douleur qui en reste le symptôme le plus fréquemment rapporté. Que ce soit d'un point de vue somatique ou psychique, la douleur apparaît soit comme le symptôme prépondérant soit comme la conséquence d'émotions négatives. La douleur, dans sa dimension réelle et symbolique, représente la manifestation essentielle du lien entre le soma et la psyché. Cette force de symbolisation propre à la douleur, en particulier dans les formes qu'elle revêt dans la drépanocytose, participe à l'image construite par les patients de leur maladie et en modifie nécessairement les mécanismes d'adaptation.

2.1.1 L'influence négative sur la qualité de vie

De manière générale, il est bien documenté qu'être atteint par une maladie chronique affecte négativement la qualité de vie liée à la santé (par exemple Lam & Lauder, 2000; Shofany, 2017; Wang et al., 2008). Généralement, les maladies chroniques sont de progression lente et de longue durée, et possèdent le potentiel de produire un effet négatif sur le fonctionnement physique, psychologique et social du patient. Ce qui se traduit souvent par une diminution des activités, notamment celles nécessitant de quitter son domicile, ce retrait social involontaire participe à l'apparition d'émotions négatives, dont la dépression ou l'anxiété.

Dans la drépanocytose, les études ayant évalué la qualité de vie des patients se sont essentiellement fondées sur le SF-36 (Panepinto & Bonner, 2012), ce qui permet une comparaison entre les résultats

obtenus. Elles notent toutes une diminution de la qualité de vie ressentie des patients, qu'ils soient enfants ou adultes qui se traduit :

- sur le fonctionnement physique par la réduction des activités quotidiennes, notamment les déplacements du fait de handicaps tels que résultant d'ostéonécrose de la hanche ou des épaules, ou du fait d'une fatigabilité accrue en raison d'une anémie mal tolérée ;
- sur le fonctionnement psychologique en aggravant la perception négative des patients sur leur état, en particulier par des distorsions cognitives maximisant les aspects négatifs de la situation ou une fatigue plus importante ;
- sur le fonctionnement social en limitant l'intégration du patient dans son environnement social, notamment les obligations liées au suivi de sa pathologie telles que les rendez-vous hospitaliers et les soins afférents qui entraînent une multiplication des absences au travail ou à l'école.

Cette diminution semble plus importante que dans d'autres pathologies, dont la mucoviscidose, l'asthme ou les patients sous dialyse (McClish et al., 2005). Pour comprendre cette plus faible qualité de vie des patients souffrant de la drépanocytose, en comparaison avec des patients présentant d'autres pathologies chroniques, trois ensembles de facteurs sont évoqués par les auteurs :

- des **facteurs personnels** tels que le style de coping avec la maladie, en particulier la dramatisation face à la douleur comprise comme des cognitions telles que la rumination, l'amplification ou le sentiment d'impuissance face à la douleur (Citero et al., 2007) ; l'augmentation de l'âge qui s'accompagne d'une dégradation de l'état de santé, dont l'augmentation des séquelles chroniques de la maladie telles que nécroses osseuses ou atteintes graves des organes et en particulier du rein (Dampier et al., 2011; Tuijn et al., 2010) ; et, le genre puisque les auteurs notent qu'être de sexe féminin est associé à une qualité de vie plus faible (Dampier et al., 2011; McClish et al., 2006; Tuijn et al., 2010) ;
- des **facteurs médicaux** tels que le génotype, la prise d'hydroxyurée ou la fréquence des hospitalisations, mais qui restent à étudier plus finement pour comprendre les mécanismes d'influence puisque les résultats restent inconsistants entre les études (Asnani et al., 2009; Ballas et al., 2006; Dampier et al., 2011; McClish et al., 2005) ;
- enfin, des **facteurs socio-économiques**, dont le chômage, les faibles revenus (Asnani et al., 2009) ou le niveau d'éducation. Cette association se retrouve dans d'autres maladies chroniques, cependant, dans la drépanocytose, les patients présentent un niveau socio-économique souvent inférieur aux patients souffrant d'autres maladies chroniques renforçant l'influence de ce facteur (Mielck et al., 2014).

Dans un travail de synthèse pour *Nature*, Panepinto (2019) souligne le manque de données sur la qualité de vie chez les patients atteints de drépanocytose, notamment par comparaison avec d'autres maladies chroniques. Les études existantes, bien qu'orientant et améliorant la compréhension de l'impact de la drépanocytose sur les personnes atteintes, restent insuffisantes.

2.1.2 Les risques psychologiques associés à la drépanocytose, dépression et anxiété

2.1.2.1 *La dépression, conséquence de la maladie chronique et facteur de risque dans la drépanocytose*

Le terme « dépression » reste ambigu, parce que polysémique, en ce qu'il renvoie à des troubles associés avec de nombreux facteurs psychologiques ou biochimiques. Dans le langage de tous les jours, le terme « dépression » est utilisé pour faire référence à toutes sortes de diminutions de l'état émotionnel qui ne sont pas, à strictement parler, une dépression au regard de la psychopathologie.

Éléments cliniques et diagnostiques généraux sur la dépression

D'un point de vue plus étiologique, la personnalité et le développement individuel apparaissent impliqués dans le déclenchement et le maintien des états dépressifs (Andrews & Henderson, 2000), à partir du moment où la personne n'a pas ou ne pense pas posséder les ressources personnelles ou environnementales nécessaires pour s'adapter à une situation. Seligman fait référence à l'impuissance apprise pour caractériser cet état dans lequel la personne se perçoit (Klein et al., 1976; Miller & Norman, 1979; Miller & Seligman, 1975).

Selon le Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM), dans sa cinquième version, les troubles dépressifs incluent un certain nombre de syndromes, dont l'épisode dépressif majeur (EDM), la dysthymie ou l'épisode dépressif secondaire à une maladie (American Psychiatric Association, 2013). Ce qui donne un lien entre tous ces syndromes est :

- la présence d'émotions négatives telles que le découragement, la tristesse, la peur ou l'inquiétude ;
- l'existence de cognitions négatives particulières comme la dévalorisation, la culpabilité, le sentiment d'échec, ou les pensées suicidaires ;
- l'apparition de troubles comportementaux à type de retrait social, d'isolation, de ralentissement psychomoteur, ou de rumination ;
- et, la présence de troubles somatiques, par exemple : fatigue, faiblesse, ou trouble du sommeil.

En 2017, la proportion de la population mondiale avec un trouble dépressif est estimée à 3,59 %, représentant environ 264 millions de personnes (Global Health Data Exchange, 2017).

La dépression dans les maladies chroniques

La dépression est connue pour être le trouble émotionnel le plus commun rencontré chez les personnes atteintes d'une maladie chronique (Lotfaliany et al., 2018). La probabilité de la comorbidité d'un trouble dépressif avec une maladie chronique reste significativement supérieure à celle de présenter un trouble dépressif seul (Moussavi et al., 2007). Avoir une maladie chronique augmente significativement le risque de présenter un trouble dépressif par un odd-ratio de 1,7 à 3,15 selon la pathologie considérée (Egede, 2007 ; Patten et al., 2008). Dans le même sens, les troubles dépressifs exercent une influence négative sur l'évolution de la maladie chronique. Les patients présentant une pathologie chronique associée à un trouble dépressif comorbide rapportent plus de symptômes médicaux (la sévérité de la maladie étant contrôlée) que les patients ayant une pathologie chronique seule (Katon et al., 2007). En plus, les patients avec un trouble dépressif comorbide comptabilisent significativement plus d'hospitalisations pour leur maladie que ceux sans trouble dépressif comorbide (Patten et al., 2008). La dépression demeure un facteur de vulnérabilité chez les patients avec une maladie chronique en ce qu'elle péjore l'évolution naturelle de la maladie et en augmente le fardeau.

Prévalence de la dépression chez les adultes atteints de drépanocytose

La prévalence rapportée par les études publiées entre 1999 et 2018 varie de 0 % (Anim et al., 2016) à plus de 85 % (Alsubaie et al., 2018). Elle dépend, bien évidemment du contexte de recrutement, des caractéristiques de la population incluse et des outils d'évaluation utilisés. L'étendue de la prévalence rapportée soulève des questions méthodologiques explorées dans une revue critique de la littérature publiée entre 1999 et 2018 (Oudin-Doglioni et al., en révision).

Cette revue pointe le manque de fiabilité des taux de prévalence rapportés, notamment du fait des outils utilisés. En particulier, les taux de prévalence obtenus grâce aux dossiers médicaux (prévalence moyenne proche de 5 %) apparaissent très inférieurs à ceux obtenus par des évaluations psychométriques (en moyenne, près de 36 %) ou grâce à des entretiens diagnostics structurés (en moyenne, près de 21 %). Elle note aussi le manque de données disponibles, en particulier en provenance d'Afrique et d'Europe, ce qui limite la comparabilité des études réalisées en dehors des États-Unis. Ainsi, afin de proposer une fourchette fiable de prévalence de la dépression, la revue a contrôlé les différentes variables en fixant le contexte de recrutement (c'est-à-dire les États-Unis) et le type d'outils d'évaluation (c'est-à-dire une évaluation psychométrique) utilisé pour maximiser le nombre d'études convergentes. Finalement, une fourchette est proposée pour la prévalence moyenne de la dépression chez les adultes qui serait comprise entre 29 % et 36 %.

Au-delà de ces chiffres, des informations essentielles peuvent être retirées de ces différentes études, tant sur les facteurs possibles de risque de dépression que sur son impact sur la vie quotidienne des patients.

Facteurs de risques de la dépression dans la drépanocytose

La littérature disponible met en évidence trois ensembles de facteurs — personnels, médicaux et socio-économiques — pouvant influencer la présence de dépression. Mais, le manque de données laisse souvent planer une ambiguïté quant à savoir s’il s’agit de véritable facteur de risque.

Pour les **caractéristiques personnelles**, les études rapportent comme facteurs de risque l’âge et le sexe. Parmi les études ayant évalué la relation âge-dépression, quatre trouvent une relation positive (Adam et al., 2017; Asnani et al., 2010; Ola et al., 2016; Wallen et al., 2014) suggérant que les troubles dépressifs augmentent avec l’âge, et trois une relation négative (Gibson et al., 2013; Mahdi et al., 2010; Raji et al., 2016) évoquant une diminution de ces troubles. En ce qui concerne la question du genre, la plupart des études semblent aller dans le même sens. Sur sept études, cinq (Gibson et al., 2013; Mahdi et al., 2010; Moscou-Jackson et al., 2016; Ola et al., 2016; Raji et al., 2016) montrent que les femmes présentent un niveau de dépression supérieur aux hommes et deux l’inverse (Anim et al., 2016; Bakshi et al., 2018).

Concernant les **déterminants médicaux**, les données sont si rares qu’aucune indication claire ne peut en être tirée.

Enfin, pour les **caractéristiques socio-économiques**, une association négative se retrouve entre le niveau de dépression et le niveau d’étude dans les résultats de quatre études (Adzika et al., 2017; Jonas-saint et al., 2016; Mahdi et al., 2010; Raji et al., 2016). Cependant, en ce qui concerne le niveau de rémunération ou le chômage, les résultats ne permettent pas de tirer de conclusion claire.

Impact de la dépression sur l’évolution de la drépanocytose

Les patients souffrant d’une dépression rapportent une augmentation des hospitalisations et de la douleur ressentie. Les études liant dépression et hospitalisation tendent à montrer une augmentation de leur fréquence chez les patients souffrant d’une dépression (Adam et al., 2017; Asnani et al., 2010; Carroll et al., 2011; Carroll et al., 2013; Grant et al., 2000; Holloway et al., 2017; Morgan et al., 2014; Ola et al., 2016; Raji et al., 2016; Wilson Schaeffer et al., 1999). De même, elles indiquent une augmentation des passages par les services d’urgence, notamment pour la gestion des crises douloureuses.

En ce qui concerne la fréquence des crises de douleur, en accord avec l’augmentation des hospitalisations, les études montrent un accroissement de leur fréquence (Grant et al., 2000; Holloway et al., 2017; Levenson et al., 2008; Mahdi et al., 2010; Morgan et al., 2014). Ces données vont dans le sens

de la littérature internationale où le lien entre dépression et douleur est largement exploré (par exemple Denkinger et al., 2014; Stanford et al., 2008; Zwart et al., 2003). Notamment en ce qui concerne l'interférence de la douleur sur la vie quotidienne des patients, les études montrent que, dans la drépanocytose, les patients déprimés tendent à ressentir un plus fort impact de la douleur dans leur vie que les patients sains (Dorociak et al., 2018; Levenson et al., 2008; Mathur et al., 2016).

2.1.2.2 La question de l'anxiété dans la drépanocytose

Contrairement à la dépression pour laquelle de nombreuses études ont tenté d'apporter un éclairage tant sur sa prévalence, les facteurs de risque ou de protection que ses conséquences sur l'état de santé des patients, le sujet de l'anxiété n'a pas été autant exploré.

Éléments cliniques et diagnostiques généraux sur l'anxiété

Les troubles anxieux regroupent quatre entités nosographiques : le trouble anxieux généralisé, le trouble panique avec ou sans agoraphobie, le trouble d'anxiété sociale et les phobies spécifiques. Avec le DSM-5, l'état de stress post-traumatique et les troubles obsessionnels compulsifs sont devenus des entités nosographiques indépendantes (American Psychiatric Association, 2013). En 2017, la prévalence mondiale des troubles anxieux s'élève à 3,86 % représentant environ 285 millions de personnes (Global Health Data Exchange, 2017). En France, les taux de prévalence annuelle retrouvés par l'étude épidémiologique ESEMeD (Lépine et al., 2005) s'élèvent respectivement à 2,1 % pour l'anxiété généralisée, 1,2 % pour le trouble panique, 0,6 % pour l'agoraphobie, 1,7 % pour l'anxiété sociale et 11,6 % pour les phobies spécifiques. Ensemble, ils représentent une prévalence annuelle estimée de 6,71 % soit 4,13 millions de personnes (Global Health Data Exchange, 2017).

Des études concordantes associent l'anxiété avec une augmentation de l'utilisation des ressources de santé (Katon et al., 2007; Marciniak et al., 2005; McLaughlin et al., 2006). De plus, la présence d'anxiété est fortement et indépendamment des variables sociodémographiques associée avec des maladies chroniques (Clarke & Currie, 2009; Härter et al., 2003; Roy-Byrne et al., 2008; Sareen et al., 2011), un niveau plus faible de la qualité de vie (Kroenke et al., 2007; Sareen et al., 2005, 2011) et des handicaps physiques. Les études effectuant la comparaison de l'impact socio-économique de la dépression et de l'anxiété montrent qu'il apparaît identique (Stein et al., 2005). La *National Comorbidity Survey* a montré que l'anxiété était autant, voire plus, associée avec quatre maladies somatiques chroniques : l'hypertension, l'arthrose, asthme et les ulcères (Kessler et al., 2003).

Impact de l'anxiété chez les patients atteints de drépanocytose

Dans la drépanocytose, les études restent plus rares, surtout si elles concernent les adultes. Entre 2010 et 2020, une quinzaine d'études ont évalué l'anxiété. Ces études transversales ont été réalisées essentiellement aux États-Unis sur des patients non hospitalisés. Les 2286 adultes inclus avaient en moyenne

32,4 ans, étaient à 42 % des hommes et présentaient à 71 % un génotype SS (correspondant à une gravité importante de la maladie). L'étendue de la prévalence rapportée apparaît importante allant de 0 % (Anim et al., 2016) à 51,03 % (Mahdi et al., 2010). Bien entendu, et à l'image de la dépression, cette étendue interroge les méthodologies utilisées, notamment les outils d'évaluation. Le taux de prévalence moyen retrouvé s'élève à 18 %.

Les impacts principalement rapportés sont l'augmentation de la fréquence des hospitalisations pour CVO et des crises de douleurs (Dorociak et al., 2018 ; Fayand et al., 2016 ; Karafin et al., 2018 ; Mahdi et al., 2010). Elles rapportent également une diminution de la qualité de vie (Mastandrea et al., 2015) et des difficultés pour avoir accès aux services de santé (Treadwell et al., 2011). La pauvreté des informations nous incite à poursuivre les recherches sur l'anxiété dans la drépanocytose pour en déterminer la prévalence, en comprendre les facteurs de risques et de maintien, et l'impact sur le cours de la maladie.

2.1.2.3 La comorbidité entre la dépression et l'anxiété

La question de la comorbidité entre dépression et anxiété est prépondérante. Comparativement aux personnes ayant une dépression ou une anxiété « pure », celles ayant un trouble comorbide vivent une forme plus chronique de leur trouble (anxiété ou dépression) avec des rechutes plus fréquentes, une sévérité plus importante, un retentissement fonctionnel plus fort, et un risque suicidaire accru (Mineka et al., 1998).

Éléments cliniques généraux sur la comorbidité dépression-anxiété

Plusieurs tendances émergent des taux de comorbidité rapportés dans la littérature (DeRubeis & Strunk, 2017; Lamers et al., 2011). D'abord, la prévalence de comorbidité est généralement supérieure quand les périodes d'évaluation considérées sont plus larges. En particulier, parmi les personnes avec un trouble anxieux, la comorbidité dépressive est plus apparente quand les études s'inscrivent dans une perspective longitudinale. Ensuite, la prévalence en contexte de soin apparaît supérieure à celle en population générale. Le constat demeure encore plus frappant pour les troubles anxieux pris dans leur ensemble : en population générale, 36 % à 58 % des personnes avec un trouble dépressif éprouvaient un trouble anxieux associé (Hasin et al., 2005; Kessler et al., 2003) ; par comparaison, dans les études hospitalières, la proportion de patients souffrant d'un trouble anxieux concomitant s'élève de 49 % à 52 % (Gaynes et al., 2007; Löwe et al., 2008). Cette prévalence augmente pour les études en milieu psychiatrique où elle atteint de 57 % à 64 % des patients (Brown et al., 2001; Shear et al., 2000; Zimmerman & Chelminski, 2003). Enfin, la prévalence de comorbidité reste supérieure parmi les personnes avec trouble anxieux qu'avec les troubles dépressifs. Kessler (Kessler et al., 2003) a montré que

32 % à 46 % des patients avec un trouble anxieux présentaient un trouble dépressif comorbide, bien supérieur à la comorbidité anxieuse chez les personnes avec un trouble dépressif, estimée à 10 à 27 %.

Klein et Riso (Klein & Riso, 1993) ont identifié onze explications pouvant justifier la fréquence importante de la comorbidité dans les troubles psychologiques. (Tableau 3). Ces onze justifications ont été ensuite reprises, augmentées et formalisées par Neale et Kendler (1995) et appliquées au cas spécifique de la dépression et de l'anxiété à partir de l'étude de jumeaux homozygotes et dizygotes.

Tableau 3. Modèles explicatifs de la comorbidité dans les troubles psychologiques (Extrait de Neale & Kendler, 1995, p. 937).

Model	Present article	Klein and Riso, 1994	
		Model	Name
1	Chance	1	Chance
2	Sampling bias ^a	2	Sampling bias
3	Population stratification	3	Population stratification
4	Alternate forms	9	Alternate forms or phases
5	Random multiformity	7	Heterogeneity
6	Extreme multiformity	7	Heterogeneity of severe form
7	Submodels ^b of 3 and 4	5	One disorder encompasses the other
8	Submodels ^b of 3 and 4	6	Multiformity of one disorder
9	Three independent disorders	8	Third independent disorder
10	Correlates liabilities	11	Overlapping etiological processes
11	Causal model	10	One disorder is risk factor for the other
12	Reciprocal causation	...	Extension of KR 10

Note: Models 1-3 are artefactual sources of comorbidity; 4-9 are ordered from closest to most distant relationship; and 10-12 are models in common use prior to article.

^a Sampling bias may be excluded by design or statistically controlled.

^b Submodels where multiformity is of one disorder.

Leurs résultats permettent d'exclure une comorbidité artificielle (modèles 1 à 3) ou la superposition des critères diagnostiques, dont l'existence d'un trouble comorbide spécifique (modèles 4 à 9). Selon les auteurs, il y aurait donc une véritable comorbidité entre les troubles dépressifs et les troubles anxieux, qui est le mieux expliquée par une forte corrélation dans l'apparition des troubles (modèle 10). Les auteurs privilégiant des voies étiologiques génétiques ou de développement de la personnalité, ainsi que des mécanismes cognitifs comme l'enfermement dans des pensées négatives plutôt que des relations causales entre les troubles dépressifs et anxieux (modèles 11 et 12).

La comorbidité entre la dépression et l'anxiété dans la drépanocytose

Dans la drépanocytose, l'étude de cohorte PiSCES (Levenson et al., 2008) rapporte un taux de comorbidité entre la dépression et l'anxiété de près de 80 %. D'autres études, sans évaluer la comorbidité, rapportent des taux de corrélation entre les deux troubles compris entre 0,305 (Mahdi et al., 2010) et 0,750 (Treadwell et al., 2015), soit des tailles d'effet de faibles à fortes. Encore une fois, des problèmes méthodologiques peuvent expliquer l'étendue de ces corrélations. En particulier, l'existence de

critères diagnostiques communs entre les deux troubles complique la distinction entre les deux pathologies.

Les études n'ayant pas exploré spécifiquement cette question de la comorbidité chez les adultes atteints de drépanocytose, peu d'enseignements peuvent en être retirés. Levenson (ibidem) note que la comorbidité tend à augmenter le niveau des troubles soit dépressifs soit anxieux et, *in fine*, l'impact qu'ils peuvent avoir sur la vie des patients, principalement une augmentation de la fréquence des douleurs et une diminution de leur qualité de vie.

2.1.2.4 Une traumatisation par la douleur

Éléments diagnostiques sur le trouble de stress post-traumatique

L'état de stress post-traumatique est un trouble anxieux qui survient à la suite d'un événement traumatisant qui confronte la personne à la possibilité de sa mort (Barlow et al., 2016). Il se caractérise par une reviviscence intrusive des événements traumatiques, d'une hyperactivité neuro-végétative et de la mise en place de procédures comportementales ou cognitives d'évitement des stimuli se reportant à la situation traumatique (Kédia & Sabouraud-Séguin, 2013).

Le lien entre le trouble de stress post-traumatique et la douleur

Le fait de vivre avec une douleur chronique, compliquée ou non de crises douloureuses aiguës intercurrentes, surtout si elle est mal traitée, peut entraîner l'apparition d'un trouble de stress post-traumatique (TSPT) (Fishbain et al., 2017). Ainsi, selon le type de douleur étudié, entre 0,69 % et 50,1 % des patients sous traitements pour une douleur chronique éprouveraient un TSPT (Asmundson et al., 2002; Fishbain et al., 2017). Selon les études, la sévérité de la douleur apparaîtrait comme le meilleur prédicteur de l'apparition d'un TSPT à un an (Brennstuhl et al., 2015). Les patients douloureux chroniques avec TSPT ressentent une sévérité de la douleur plus forte et rapportent une plainte douloureuse plus importante (Defrin et al., 2008 ; Geuze et al., 2007 ; Moeller-Bertram et al., 2014). La force traumatique de la douleur peut être exacerbée par une mauvaise prise en charge au cours des hospitalisations, qui va inscrire chez le patient une anxiété situationnelle favorisant l'apparition de TSPT.

Le trouble de stress post-traumatique dans la drépanocytose

Le taux élevé de comorbidité et le chevauchement des symptômes entre la douleur chronique et le TSPT suggèrent que les deux troubles pourraient être liés d'une manière ou d'une autre. En particulier dans la drépanocytose, où l'existence de facteurs de vulnérabilité psychologique tels que l'anxiété, et de facteurs situationnels tels qu'une mauvaise prise en charge de la douleur durant les hospitalisations, s'associent pour favoriser l'apparition de TSPT.

À notre grande surprise, seulement deux articles ont été trouvés sur les moteurs de recherche PubMed, ScienceDirect ou Google Scholar. L'un traitant la question dans une population adulte dans un

contexte américain (Alao & Soderberg, 2002), l'autre dans une population pédiatrique dans le centre de référence parisien de l'hôpital Necker (Hofmann et al., 2007). La pauvreté de cette recherche ne peut que nous surprendre compte tenu de la place de la douleur dans la symptomatologie drépanocytaire, de la sévérité, voire de la violence des crises de douleur aiguë, et de la superposition entre la douleur chronique et la douleur aiguë.

La recherche américaine sur population adulte est une étude de cas sur une jeune femme de 24 ans hospitalisée pour une crise vaso-occlusive dans les deux jambes. Elle présente un tableau psychiatrique compatible avec un trouble dépressif sévère avec tristesse, perte d'appétit, difficulté de concentration et insomnie. L'entretien effectué montre qu'elle expérimente depuis trois ans des reviviscences d'une crise de douleur extrêmement grave pendant laquelle elle crut mourir. Dernièrement, elle se sent facilement irritable, sans éléments déclencheurs identifiables, et évite toutes les informations relatives à la douleur. Ce cas présente les caractéristiques diagnostiques du TSPT avec des intrusions de l'expérience traumatisante, l'évitement de situation qui pourrait rappeler l'événement traumatique et une hyperactivité neuro-végétative, le tout depuis plus d'un mois. Depuis le DSM-5 (American Psychiatric Association, 2013), l'exposition à la mort peut être réelle ou potentielle. Dans ce cas, l'exposition à la mort est effective au cours d'une crise vaso-occlusive ressentie comme particulièrement catastrophique. La recherche française porte sur onze enfants et leurs parents inclus au moins un mois après une crise vaso-occlusive, quelle qu'en soit la sévérité. Les évaluations ont été effectuées avec un entretien structuré (module TSPT du SCID) et une batterie de tests psychométriques. Les résultats montrent que trois enfants (27 %) présentent un TSPT. Aucun lien n'existe avec les données sociodémographiques ou médicales. Les données tendent à mettre en évidence des facteurs participants à l'apparition ou au maintien des TSPT, dont le stress et la peur (anxiété) de la douleur.

De ces deux études, aucune généralisation ne peut être effectuée. Cependant, elles permettent de montrer le lien existant entre une crise douloureuse aiguë vécue sur un mode catastrophique et l'apparition d'un TSPT. Devant la pauvreté des données, de plus amples investigations demeurent plus que nécessaires.

2.2 L'influence réciproque des risques psychologiques sur le cours de la drépanocytose : dépression et douleur, facteur de risque et de maintien mutuel

2.2.1 L'existence d'un cercle vicieux liant la dépression et la douleur, un point sur la littérature

Dans la drépanocytose, les études portant sur la fréquence des crises de douleur (par exemple Asnani et al., 2010; Bakshi et al., 2018; Grant et al., 2000; Holloway et al., 2017; Levenson et al., 2008; Mahdi

et al., 2010) ou son interférence (par exemple Dorociak et al., 2018; Levenson et al., 2008; Mathur et al., 2016) montrent que les patients ayant un trouble dépressif rapportent une plus grande fréquence de crises et une interférence de la douleur avec leur vie quotidienne plus importante. La douleur demeure la première cause d'hospitalisation des patients (Shah et al., 2019), la dépression apparaît donc comme un facteur péjorant l'évolution naturelle de la drépanocytose, notamment en favorisant les crises de douleur.

Inversement, les études montrent que 52 % des patients ayant des douleurs chroniques présentent une dépression (Bair et al., 2003). Dans la drépanocytose, la douleur est à la fois aiguë dans la crise vaso-occlusive, mais devient progressivement chronique avec l'avancée en âge (Field et al., 2019). La récurrence des crises et l'intensité extrême de la douleur favorisent donc l'apparition de dépression dont la prévalence, bien que discutée, reste élevée (Pecker & Darbari, 2019). À ce jour, aucune étude longitudinale n'existe permettant de mettre en évidence un lien causal entre la douleur spécifique dans la drépanocytose et l'apparition de trouble dépressif. Les études existantes sont corrélationnelles. Cependant, des études tendent à associer la co-occurrence de la douleur et de la dépression au cycle inflammatoire (Domingos et al., 2020).

2.2.2 L'hypothèse inflammatoire liant dépression et douleur

2.2.2.1 L'apport de la psycho-neuro-immunologie

Il a été montré que par l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien (hypothalamus, glande pituitaire et glandes surrénales) un lien existait entre les fonctions nerveuses, le système immunitaire et les émotions (Friedman, 2011). En particulier, l'hypothèse inflammatoire de la dépression propose que les troubles dépressifs soient également associés à une activation soutenue du système immunitaire inné conduisant à une production accrue de cytokines pro-inflammatoires et de protéines de phases aiguës (Leonard & Maes, 2012; Maes, 1995). À l'appui de cette hypothèse, plusieurs méta-analyses ont confirmé des niveaux d'inflammation plus élevés chez les personnes déprimées que chez les témoins sains (Dowlati et al., 2010; Eyre et al., 2016; Liu et al., 2012; Valkanova et al., 2013) et une méta-analyse cumulative (Haapakoski et al., 2015) permet de confirmer cette hypothèse et montre :

- l'association entre l'interleukine 6 (Il-6) et les troubles dépressifs est obtenue en 2006 et demeure inchangée après vingt-trois études complémentaires publiées entre 2006 et 2014 ; la force d'association est de taille moyenne ($d=0,54$) ;
- l'association entre la protéine C réactive (CRP) et les troubles dépressifs est obtenue en 2008, après neuf études, sans changement après la publication de douze études complémentaires entre 2008 et 2014 ; la force d'association est de taille moyenne ($d=0,47$) ;

- l'association entre le facteur de nécrose tumorale (TNF- α) et les troubles dépressifs est obtenue en 2009 après quatorze études et la taille de l'association ne change pas substantiellement après la publication de dix-sept autres études entre 2009 et 2014 ; la force de l'association est de taille moyenne ($d=0,40$).

2.2.2.2 Application au cas de la drépanocytose

Dans la drépanocytose, la durée de vie très courte des globules rouges entraîne une libération importante d'hème dit « libre » qui est toxique. La toxicité de l'hème conduit à une inflammation de la paroi endothéliale, couche interne des vaisseaux sanguins, entraînant l'activation de la P-selectine qui favorise l'adhésion à l'endothélium des globules rouges et des neutrophiles (cf. Figure 1, p.36.) Ce phénomène inflammatoire va entraîner deux conséquences majeures :

1. le déclenchement de crise de douleur vaso-occlusive,
2. le déclenchement ou le maintien d'état dépressif.

Ainsi, la suractivation de la P-selectine a pour conséquence une libération augmentée de cytokines pro-inflammatoires dont l'interleukine 6 et les protéines C réactives qui maintient ce cycle inflammatoire (Frenette, 2002), favorisant une adhésion pathologique des cellules circulant dans les vaisseaux, prodrome à la crise de douleur vaso-occlusive.

Durant la crise de douleur vaso-occlusive, des études ont montré une augmentation du taux des cytokines, dont l'interleukine 6, dans le plasma des patients par comparaison avec leur état basal (Barbu et al., 2020). Ces données tendent à montrer un lien entre le cycle inflammatoire propre à la drépanocytose et la dépression par la médiation des cytokines pro-inflammatoires et des protéines de la phase aiguë. À défaut d'étude formelle validant ce lien, il reste une hypothèse nécessitant d'être encore démontrée.

Conclusion partielle sur la physiopathologie de la drépanocytose et son impact psychologique

La drépanocytose est une maladie génétique, dont la simplicité du mode de transmission explique la haute fréquence d'apparition. Elle est une maladie qualitative de l'hémoglobine, puisque la présence de l'hémoglobine S dans les globules rouges entraîne une modification de ses qualités rhéologiques qui se traduisent par des complications symptomatiques systémiques. Il existe plusieurs génotypes drépanocytaires qui ne présentent pas toutes les mêmes gravités, bien qu'il y ait une corrélation entre le génotype et le phénotype exprimé, ainsi, ses formes les plus graves s'observent chez les patients

homozygotes (SS) ou hétérozygotes bêta-zéro thalassémiques (S β^0). D'un point de vue somatique, le symptôme symbolisant principalement la drépanocytose est la douleur. Elle se manifeste d'abord aiguë avec la crise vaso-occlusive puis, du fait de sa récurrence, devient fréquemment chronique. En particulier, les atteintes osseuses favorisent la chronicisation de la douleur. L'intrication des douleurs aiguës et chroniques reste une des spécificités de la drépanocytose.

La drépanocytose reste une maladie à forte létalité, même dans les pays développés. L'espérance de vie médiane en France, bien qu'en augmentation, se situe autour de trente-sept ans, tandis qu'en Afrique, elle est drastiquement plus faible puisque, dans certains pays, moins de 50 % des enfants atteints dépassent l'âge de cinq ans. Les douleurs vaso-occlusives compliquées d'un syndrome thoracique aigu restent, pour la France, la principale cause de décès du jeune adulte.

L'impact psychologique de la drépanocytose est fort avec une diminution très importante de la qualité de vie, se caractérisant par une réduction du fonctionnement physique du fait des handicaps moteurs ou d'une plus grande fatigabilité. Ce fonctionnement physique appauvri entraîne une diminution du fonctionnement social avec, notamment, une baisse de l'activité professionnelle. En conséquence de quoi, le fonctionnement psychologique est péjoré. En particulier, on notera une prévalence importante de dépression, d'anxiété ou de syndrome anxiodépressif. Par ailleurs, les caractéristiques des crises douloureuses, telles que leur récurrence et leur imprévisibilité, et leur prise en charge parfois défail-lante, favorisent l'apparition de troubles de stress post-traumatique.

Heureusement, depuis plus de vingt ans, la prise en charge thérapeutique de la drépanocytose s'est grandement améliorée, entraînant une augmentation de l'espérance de vie des patients. La problématique rencontrée par les soignants n'est plus la survie des enfants, mais la chronicisation de la maladie à l'âge adulte et ses conséquences. En particulier l'introduction de l'hydroxyurée, dont l'action sur le volume globulaire moyen et le taux d'hémoglobine fœtale prévient efficacement les crises de douleur. Cependant, de nombreuses études longitudinales ont montré que le taux d'hospitalisation des patients, depuis l'introduction de l'hydroxyurée, n'avait pas baissé significativement, questionnant sur leur observance thérapeutique.

Par ailleurs, l'étude des caractéristiques des hospitalisations, spécifiquement des facteurs précipitants, montre qu'ils restent stables dans le temps interrogeant également sur la compréhension qu'ont les patients de leur pathologie. Avec le modèle de Leventhal (Leventhal et al., 1992), un lien a été mis en évidence entre la représentation des personnes sur leur maladie et l'observance thérapeutique. Au regard des données que nous avons sur les hospitalisations et le suivi des traitements dans la drépanocytose, l'exploration de ce lien apparaît nécessaire pour comprendre les mécanismes d'adaptation des adultes atteints de drépanocytose à leur maladie, dont l'observance thérapeutique.

CHAPITRE II : LA REPRESENTATION DE LA MALADIE COMME DETERMINANT DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE

Une bonne observance thérapeutique reste essentielle au succès du traitement de la maladie. Ce truisme demeure pourtant mis à mal par la littérature : la méta-analyse de 76 études effectuées par Claxton *et al.* (Claxton et al., 2001) rapporte une observance moyenne de 71 %, quelle que soit la maladie, chronique ou aiguë. Ce travail montre que près d'un tiers des patients ne prend pas ou prend mal son traitement.

Dans le cas spécifique des maladies chroniques, de nombreuses études ont témoigné que seulement 50 à 60 % des patients prennent leur traitement comme il est prescrit (Sacket & Snow, 1979). Cette proportion a été revue à la baisse en 2004 : le taux moyen d'observance apparaît à 24,8 % selon la méta-analyse de référence effectuée sur 569 études portant sur 50 ans de recherches (de 1948 à 1998) (DiMatteo, 2004). Cependant, DiMatteo constate que le taux d'observance varie considérablement selon la maladie et peut être très bas même avec des traitements très efficaces, allant de 4,6 % à 100 % (DiMatteo et al., 2007).

Au regard de ces données, une bonne observance thérapeutique dans les maladies chroniques devient un objectif de santé publique : de nombreuses études (par exemple Berg et al., 1993; Stuart et al., 2015; van Boven et al., 2014) ont montré que le non-suivi des prescriptions médicales avait des conséquences négatives sur l'état de santé des patients et également sur l'accroissement du coût pour le système de santé. La variation du niveau d'observance entre les maladies incite à étudier spécifiquement chaque pathologie puisque son extrapolation à partir des données disponibles dans d'autres maladies semble délicate.

1 Le suivi du traitement : conations, cognitions et émotions

L'ensemble des attitudes thérapeutiques amenant le patient à suivre les prescriptions d'un médecin (*medicine-taking behaviour*) a pris de nombreuses dénominations (Steiner & Earnest, 2000) : observance (*compliance*), adhésion (*adherence*), concordance thérapeutique (*therapeutic concordance*), persistance thérapeutique (*therapeutic persistence*) montrent l'évolution d'une notion qui s'est

dégagée progressivement de l'autorité médicale (Barofsky, 1978). Cette inflation sémantique montre l'évolution d'une prise en charge, précédemment centrée sur le savoir des médecins, qui place le patient au cœur du dispositif de soin (Conrad, 1985). À des fins de clarté, gardons à l'esprit que la finalité d'une prescription médicale est qu'elle soit suivie, ce qui correspond au comportement de prendre son traitement (observance thérapeutique), bien que des facteurs internes ou externes puissent faire varier ce comportement (Horne et al., 2005).

Avant de présenter, dans le troisième chapitre, les données internationales et les résultats préliminaires ayant orienté ce travail de recherche, nous expliciterons la définition des concepts et la problématique de leur mesure, puis nous présenterons les données générales sur l'observance thérapeutique dans les maladies chroniques.

1.1 Définition et implications dans le contexte des maladies chroniques de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques

Les Anglo-Saxons ont rassemblé sous un même champ d'études l'ensemble des problématiques relatives au suivi de son traitement (*medicine-taking*) et font une distinction entre ce qui relève du patient et de la finalité d'une prescription thérapeutique (observance et adhésion thérapeutiques) et ce qui relève de styles d'interaction entre le patient et son médecin (concordance et persistance thérapeutique) (De Las Cuevas, 2011). La définition de ces différents termes permettra d'en éclaircir l'utilisation.

1.1.1 Définitions et limites des concepts

Étymologiquement, le terme observance apparaît en 1260 dans un contexte religieux et renvoie à « l'action d'observer une règle religieuse » (CNRTL, 2020b). Dans le champ de la santé, l'observance est définie comme la proportion dans laquelle le comportement des patients correspond aux recommandations du prescripteur (Haynes, 1979). Bien que le terme d'observance thérapeutique soit utilisé depuis longtemps, il est critiqué puisqu'il met en évidence l'attitude autoritaire du professionnel de santé qui assumerait le rôle actif en donnant un ordre que le patient devrait suivre passivement (Steiner & Earnest, 2000).

Le terme adhésion, dans son sens « d'acceptation implicite ou explicite du contenu théorique et pratique d'une doctrine », est plus tardif puisqu'il apparaît en 1419 (CNRTL, 2020a). Dans le champ de la santé, le terme a été introduit pour éviter les connotations négatives rattachées au terme observance et renvoie au degré d'accord entre le comportement du patient et les recommandations formulées par le professionnel de santé (Barofsky, 1978). Si la finalité des deux concepts revient à la prise de son médicament, l'adhésion met l'accent sur l'accord du patient : c'est un processus cognitif actif qui engage les croyances sur les traitements, les émotions suscitées par la prise de médicament et les

représentations du patient sur sa maladie dans son adaptation à son état de santé (Horne et al., 2005). Avec l'adhésion thérapeutique, le patient reprend une autonomie, par rapport au médecin, dans le suivi du traitement qui lui a été prescrit.

Deux autres termes, pouvant être retrouvés dans la littérature, peuvent être à tort compris comme des synonymes de l'observance ou de l'adhésion. Ainsi, la persistance thérapeutique renvoie à la durée pendant laquelle le patient est resté sous traitement et où ce traitement était disponible (Cramer et al., 2008). La persistance n'est pas synonyme de l'observance, puisque le premier terme renvoie à une durée et une disponibilité du traitement pour le patient (que le patient ait effectivement pris le traitement ou non) tandis que le second terme s'intéresse à la prise effective du traitement. Par ailleurs, la concordance thérapeutique est un terme récent, principalement utilisé au Royaume-Uni, qui peut être défini comme « un accord obtenu après négociation entre un patient et un professionnel de santé qui respecte les croyances et les souhaits du patient dans la détermination de l'opportunité de la prise d'un traitement, de quand et de comment un traitement doit être pris » (Horne et al., 2005). Comme le précise Horne (ibidem), la concordance n'est pas un synonyme de l'adhésion, puisque le premier terme renvoie au résultat d'une interaction interpersonnelle tandis que le second fait référence aux cognitions et émotions propres du patient. Malgré une différence conceptuelle quant à la finalité des deux termes, on constate une confusion dans leur usage avec, en particulier, une utilisation des deux notions comme synonyme.

Ce travail vise à comprendre ce qui influence la prise effective de son traitement et se concentrera donc sur l'observance thérapeutique, comprise comme un comportement, et l'adhésion thérapeutique, comprise comme l'ensemble des croyances et cognitions qui influencent le comportement effectif de prendre le traitement.

1.1.2 La question des outils de mesure du suivi de traitement

Une autre question qui se pose est la mesure de ces deux concepts — observance et adhésion thérapeutiques — et le parti pris théorique que cette mesure suppose : peut-on les réduire à un choix binaire entre être observant ou adhérent ou ne pas l'être ? Est-ce plutôt un degré qualitatif avec un suivi de son traitement qui serait bon, moyen ou mauvais ? Ou bien attendons-nous une évaluation plus quantitative, par exemple un pourcentage de médicament effectivement pris ? Dans ce qui suit, nous proposerons une réponse à cette question.

1.1.2.1 Les différents types de mesure

Deux grandes catégories de mesures existent : les mesures objectives ou directes ou les mesures subjectives ou indirectes. Les observations directes consistent en la recherche de marqueurs biologiques attestant de la prise du traitement ou la supervision précise de la prise du traitement comme dans les

essais cliniques. Très précises, elles ont le désavantage d'être coûteuses et/ou difficiles à mettre en place dans la vie quotidienne des patients. Au contraire, les observations indirectes consistent dans le report de sa prise de traitement par le patient. Ces méthodes sont moins coûteuses et faciles à mettre en place par le clinicien.

Dans une revue de littérature, Osterberg et Blaschke (2005, p. 489) ont recensé les avantages et désavantages de ces deux catégories de mesures. (Tableau 4).

Tableau 4. Comparaison des avantages et des désavantages des méthodes de mesure (Osterberg & Blaschke, 2005).

Méthodes	Avantages	Désavantages
Méthodes directes :		
Observation directe du traitement.	Plus précise.	Les patients peuvent cacher les médicaments. Impraticable au quotidien.
Dosage sanguin du médicament ou de ses dégradés.	Objectif.	Les variations du métabolisme et le <i>white coat effect</i> peuvent fausser la mesure. Coûteux.
Dosage de marqueur biologique.	Objectif. Dans les essais cliniques, peut mesurer l'effet placebo.	Nécessite des analyses coûteuses et la collecte de fluides corporels.
Méthodes indirectes :		
Autoquestionnaires et autoreports.	Simple. Peu coûteux. La méthode la plus utile dans le cadre clinique.	Sensible au temps entre les mesures. Biais de désirabilité.
Compte des pilules	Objectif. Quantifiable. Facile à réaliser.	Données facilement transformables par le patient (p. ex. ôter les pilules).
Taux de renouvellement de la prescription.	Objectif. Données facilement accessibles.	Un renouvellement d'ordonnance n'est pas équivalent à l'ingestion des médicaments. Nécessite un réseau de pharmacies associées.
Évaluation de la réponse clinique du patient.	Simple. Généralement facile à effectuer.	Des facteurs autres que l'adhésion peuvent affecter la réponse clinique.
Monitoring électronique des médicaments.	Précis. Les résultats sont facilement quantifiables. Révèle les modèles de prise de médicaments.	Coûteux. Nécessite des visites de contrôle et le téléchargement des données des piluliers.

Méthodes	Avantages	Désavantages
Mesure de marqueur physiologique (p. ex. : fréquence cardiaque chez les patients prenant des bêta-bloquants).	Souvent facile à réaliser.	Le marqueur peut être absent pour d'autres raisons (p. ex. : un métabolisme accru, une mauvaise absorption, un manque de réponse).
Journal de patient.	Aide à corriger les oublis.	Facilement modifié par le patient.
Quand le patient est un enfant : questionnaire aux parents ou aux enseignants.	Simple.	Susceptible de distorsion.

L'intérêt du travail de ces deux auteurs, outre la recension des différentes méthodologies pouvant être utilisées dans la mesure de l'observance, réside dans la démonstration de l'absence de mesures exemptes de désavantages : quand il est question de la mesure de l'observance thérapeutique chez des patients, il n'existe pas de *gold standard* unique. C'est le croisement des mesures directes et indirectes qui permet d'obtenir une estimation la plus précise du comportement du patient. En particulier, il apparaît nécessaire de vérifier que les outils d'évaluation indirects, notamment par questionnaire ou autoreport, possèdent une sensibilité suffisante pour évaluer la prise objective des médicaments.

1.1.2.2 La problématique de la mesure indirecte par questionnaire : construction et validité externe des outils utilisés

Les mesures indirectes psychométriques consistent à opérationnaliser une variable non observable directement, comme l'observance ou l'adhésion thérapeutique, grâce aux scores d'un questionnaire. Statistiquement, cela revient à réaliser la mesure d'une variable latente.

Le problème statistique de la construction des échelles de mesure

Deux modèles d'opérationnalisation d'une variable latente se font concurrence (Morisky & DiMatteo, 2011a, 2011b; Voils et al., 2011b, 2011a).

1. Le *modèle d'indicateurs effectifs* dans lequel la réponse aux items varie avec l'évolution de la variable latente. Dans ce modèle, les items présentent une très forte corrélation, au moins égale ou supérieure à 0,80 puisqu'ils renvoient tous à un même concept. Ainsi, le décalage qui existera entre la mesure par les items et la réalité définie par le concept, c'est-à-dire l'erreur de mesure, est supporté par les items. Par exemple, l'estime de soi qui est un jugement opéré par soi-même sur soi est une variable latente qui peut être mesurée par des indicateurs effectifs tels que « je pense que je suis une personne de valeur » ou « je suis capable de faire des choses aussi bien que les autres » (Vallieres & Vallerand, 1990).

2. Le modèle d'indicateurs causaux dans lequel les items sélectionnés représentent des aspects uniques de la variable latente, dont l'accumulation circonscrit l'ensemble de ses facettes. Dans le modèle causal, les items représentent une partie du concept supporté par la variable latente et sont donc additifs. La charge de l'erreur est supportée par la variable latente. Ainsi, dans les modèles causaux, si un aspect du concept à mesurer est omis, la variable latente sera mal représentée et la mesure ne renverra que partiellement au concept qu'elle est censée évaluer. Par exemple, la dépression est définie par une accumulation de critères diagnostiques tels que la présence de tristesse, d'aboulie ou d'anhédonie. Pour évaluer la présence de la dépression, l'ensemble des critères la définissant devront être présents.

Certains auteurs, dont Voils (2011b, 2011a), ont montré que les outils psychométriques pour mesurer l'observance thérapeutique mélangeaient les deux types d'items, rendant la fiabilité de leur mesure discutable d'un point de vue statistique. Pour répondre à cette difficulté méthodologique, la validation des questionnaires repose également sur une corrélation avec des indicateurs objectifs (Jerant et al., 2008) qu'il est important de confirmer pour chaque utilisation dans une nouvelle population d'étude.

Le problème de ce qui est réellement mesuré par les échelles

Évaluer le suivi de traitement, soit l'observance soit l'adhésion thérapeutique, nécessite une définition claire de ce que l'on cherchera à estimer. Selon cette définition, un parti pris théorique sera assumé par le concepteur de l'échelle, qui n'est pourtant pas explicitement décrit dans les articles de validations. En particulier, De Las Cuevas (2011) note que les termes *compliance* et *adherence* sont utilisés comme synonymes, bien que ne renvoyant pas aux mêmes concepts. À titre d'exemple, le *Medication Adherence Questionnaire* (MAQ) est illustratif (Morisky et al., 1986). Le MAQ est un questionnaire en 4 items évaluant les comportements de prise de médicaments (*self-reported measure of medication-taking behaviour*, ibidem, p. 69) :

Tableau 5. Items du Medication Adherence Questionnaire (MAQ) et domaines de rattachement.

Items	Domaines
Avez-vous déjà oublié de prendre votre traitement ?	Barrière.
Êtes-vous parfois négligent dans la prise de vos médicaments ?	Barrière.
Quand vous vous sentez mieux, vous arrive-t-il parfois d'arrêter de prendre votre traitement ?	Comportement.
Parfois, si vous vous sentez moins bien en prenant votre traitement, arrêtez-vous ?	Barrière.

Or, l'analyse des items montre qu'une seule question renvoie à un comportement (item 3) tandis que les trois autres renvoient à des barrières à la prise du traitement, qui sont de l'ordre de l'oubli (item 1), de la non-adhésion involontaire (item 2) ou de l'impact des effets secondaires (item 4). Ainsi, les concepteurs de ce questionnaire revendiquant la mesure de l'observance thérapeutique ont développé un outil qui mesure surtout des barrières. (Tableau 5, p. 70).

Pour répondre à ce problème méthodologique, Nguyen et collègues (2013), dans une revue de littérature, se sont interrogés sur ce que mesuraient vraiment les échelles validées d'autoreport de suivi de traitement. Ils ont réussi à catégoriser quarante-trois échelles validées dans cinq catégories selon ce qu'elles évaluaient. Ces catégories ont été élaborées à partir de trois composantes et de leur croisement :

1. la mesure du comportement effectif de prise de médicament ;
2. la mesure des croyances et des émotions associées aux médicaments ;
3. la mesure des barrières existantes à la prise du traitement, qui sont d'ordre personnel ou contextuel, mais s'appuient très largement sur l'oubli de prendre le traitement et les conditions pouvant favoriser cet oubli.

Ainsi, les échelles mesurent soit uniquement la composante conative (par exemple : *Medication Adherence Rating Scale*), soit uniquement la composante cognitive et émotionnelle (par exemple : *Beliefs about Medicine Questionnaire*), soit uniquement les barrières (par exemple : *Medication Adherence Self-Efficacy Scale*), soit à la fois la composante conative et les barrières (par exemple : *Morisky Medication Adherence Scale*), et soit à la fois la composante cognitive et émotionnelle et les barrières (par exemple : *Medication Adherence Report Scale*). Finalement, aucun outil ne permet de mesurer les trois composantes en même temps. Il est donc nécessaire de croiser plusieurs outils pour obtenir une évaluation précise par autoreport.

Le suivi du traitement est un phénomène complexe qui intrique des facteurs comportementaux, cognitifs et émotionnels. Avec le concept d'attitude, Rosenberg et Hovland (1960) ont proposé une synthèse des composantes comportementales, cognitives et émotionnelles. Breckler (1984) a démontré que ces trois composantes de l'attitude étaient des éléments distincts. Peut-être que la difficulté de trouver une définition consensuelle, regroupant à la fois l'observance et l'adhésion, réside dans ce que les auteurs de référence s'inscrivent dans l'une des composantes de l'attitude en oubliant qu'elle forme un triptyque ? Certains pourraient argumenter que, finalement, ce qui compte est l'acte proprement dit de prendre le médicament et que les autres composantes ne sont que des médiateurs ou

des modérateurs de ce comportement. Or, l'intérêt des travaux sur l'attitude est de montrer que conation, cognition et émotions sont intrinsèquement liées. Ainsi, la mesure de ce phénomène ne peut faire l'impasse sur le croisement de ces trois dimensions.

Cette recherche vise à comprendre quels facteurs influencent l'observance et l'adhésion thérapeutiques des patients adultes atteints de drépanocytose. Dans ce sens, nous respecterons le sens des concepts précisés précédemment en évoquant l'aspect comportemental par l'usage du terme observance et l'aspect cognitif ou émotionnel avec le terme adhésion.

L'éclaircissement de la définition des concepts et de leur mesure nous permet d'aborder les données générales sur l'observance thérapeutique, notamment dans les maladies chroniques et, en particulier, des facteurs favorisant sa variation et les raisons invoquées pour la non-observance. Ensuite, nous aborderons les processus cognitifs, émotionnels et motivationnels qui sous-tendent l'observance thérapeutique.

1.2 Données générales sur l'observance thérapeutique dans les maladies chroniques

1.2.1 Facteurs favorisant la variation de l'observance thérapeutique

1.2.1.1 *Le drug holidays ou l'omission de doses*

La plupart des déviations dans la prise de médicament résident dans l'omission de doses (plutôt que des ajouts) ou des retards dans le planning de prise des doses (Paes et al., 1997). Quand l'intervalle de temps entre deux prises dépasse trois jours, on parle de *drug holidays* (Urquhart, 1997). À partir des études utilisant les dispositifs électroniques de suivi des traitements (*Electronic medication-monitoring devices*, EMMD), six catégories approximatives de patients ont pu être définies en fonction de la fréquence et de la durée de leurs omissions de doses (Urquhart, 2002) :

- une observance quasi parfaite ;
- une prise de presque toutes les doses avec une irrégularité dans le délai entre les prises ;
- un oubli occasionnel d'une dose journalière avec incohérence dans les prises ;
- *drug holiday* trois ou quatre fois par an avec oubli de dose occasionnel ;
- *drug holiday* mensuel ou plus avec oubli fréquent de dose ;
- prise de peu ou pas de dose tandis que le patient donne l'impression d'une bonne observance.

1.2.1.2 *La complexité de la prescription des traitements*

Une méta-analyse de 76 études par Claxton et collègues (2001) montre que l'observance thérapeutique est inversement proportionnelle à la fréquence de prise des doses, ainsi, les patients devant prendre des médicaments quatre fois par jour ont un taux moyen d'observance thérapeutique de 50 %

alors que ceux ne prenant qu'une seule dose obtiennent un taux de 79 %. Si ces résultats invitent à une simplification des prescriptions médicales, ils soulignent que l'observance thérapeutique ne peut se limiter à un comportement et que des enjeux cognitifs et émotionnels y participent également.

1.2.1.3 Les rendez-vous médicaux

Les patients tendent à améliorer habituellement leur comportement de prise de médicament dans les cinq jours avant et après un rendez-vous avec le professionnel de santé, en comparaison avec leur comportement à trente jours avant et après (Cramer et al., 1990), dans un phénomène connu désormais sous le nom de *white coat effect* (Feinstein, 1990).

Ce phénomène tend à améliorer les résultats des évaluations biologiques du patient tandis que son observance thérapeutique peut rester médiocre le reste du temps (Podsadecki et al., 2008). Ainsi, il peut apparaître un décalage entre ce que rapporte le patient quant à ses comportements, ses croyances ou ses émotions sur les médicaments et les résultats d'analyse biologique. Néanmoins, ce décalage semble avoir une amplitude faible.

1.2.2 Raisons invoquées pour la non-observance

Une étude qualitative sur les raisons invoquées par les patients pour leur non-observance rapporte les résultats suivants (Cramer, 1991) :

- 30 % d'oubli de prendre le traitement ;
- 16 % invoquent d'autres priorités ;
- 11 % rapportent une décision volontaire d'omettre une dose ;
- 9 % évoquent un manque d'information sur la prise de son traitement ;
- 7 % font part de facteurs émotionnels tels que anxiété, préoccupation sur les effets secondaires ;
- 27 % ne donnent aucune raison pour leur faible suivi.

Ces six barrières font référence soit à des facteurs internes, qu'ils demeurent involontaires (oubli, état émotionnel négatif) ou volontaires (autre priorité, omission volontaire), soit à des facteurs externes (manque d'information). Le poids des barrières internes apparaît prépondérant et représente 64 % des raisons invoquées pour ne pas suivre le traitement, tandis que les barrières externes ne représentent que 9 % des raisons. 27 % ne rapportent aucune raison pour leur faible suivi soulevant la question des modes de coping et des lieux de maîtrises utilisés par les patients pour réguler leur maladie.

Plus spécifiquement, en ce qui concerne les facteurs internes, près d'un tiers est constitué par l'oubli qui semble représenter un véritable enjeu pour le succès du suivi de la prescription médicale dans les maladies chroniques (Jin et al., 2008). La problématique de l'oubli est particulièrement intéressante

dans les maladies chroniques, qui par nature sont amenées à durer, puisqu'elle met en évidence la non-inscription dans le quotidien de la prise des médicaments. Cette non-inscription révèle des processus cognitifs tels que des croyances ou des émotions négatives sur les traitements qui vont limiter le suivi de la prescription. Par ailleurs, ces oublis interrogent également sur la représentation que se font les patients de leur pathologie et des mécanismes d'adaptation à leur état de santé qu'ils choisissent.

1.3 Processus cognitifs, émotionnels et motivationnels sous-tendant les comportements d'observance : l'adhésion thérapeutique

Si la prise du médicament reste l'effet comportemental recherché (observance thérapeutique), il existe des déterminants causaux : cognitifs (adhésion thérapeutique) ou émotionnels influençant ce comportement suivant en cela le concept d'attitude vu précédemment.

1.3.1 Adhésion thérapeutique : attitude volontaire et involontaire

Robert Horne en 2010 (2010, p. 181) a proposé de faire la différence entre la non-adhésion intentionnelle (c'est-à-dire volontaire) et in-intentionnelle (c'est-à-dire involontaire) liée aux barrières et prédictors, replaçant les croyances du patient au cœur de son processus d'adaptation à la maladie. Dans le modèle qu'il a développé, *Perception and Practicalities Approach*, en 2001, Robert Horne (2005, p. 63-65) met en évidence deux ensembles de barrières à l'adhésion thérapeutique :

- les barrières pratiques (*practical barriers*) apparaissant par la limitation des ressources (économique...) ou capacités du patient (cognitif, oublis...), contraignant les conations de manière involontaire ou in-intentionnelle ;
- et des barrières perceptuelles (*perceptual barriers*) dans lesquelles le patient effectue rationnellement le choix de modifier ou de suspendre la prise de son traitement en fonction de ses croyances, soulignant la place de la représentation que se fait le patient de sa maladie, renvoyant à des attitudes intentionnelles ou volontaires.

Il souligne également que ces barrières renvoient à la perception de la *nécessité* (attitude positive) et des *préoccupations* (attitude négative) vécue par le patient dans la prise de son traitement. Ces barrières renvoient à des aspects cognitifs et représentationnels du patient sur son traitement et sa maladie.

1.3.2 Les prédictors de non-adhésion

De nombreux auteurs mentionnent des prédictors majeurs de non-adhésion que nous avons compilés sous forme de tableaux (Osterberg & Blaschke, 2005). (Tableau 6).

Tableau 6. Prédicteurs de non-adhésion et études correspondantes.

Prédicteurs	Études
Présence de problème psychologique, en particulier de dépression.	Van Servellen et al., 2002. Ammassari et al., 2002. Stilley et al., 2004.
Présence de troubles cognitifs.	Stilley et al., 2004. Okuno et al., 2001.
Traitement de maladie asymptomatique.	Sewitch, 2003.
Suivi inadéquat.	Sewitch, 2003. Lacro et al., 2002.
Effets secondaires des traitements.	Van Servellen et al., 2002. Ferreira et al., 2010.
Manque de croyance dans les effets positifs du traitement.	Okuno et al., 2001. Lacro et al., 2002.
Manque d'insight sur la maladie (compréhension).	Lacro et al., 2002. Perkins, 2002.
Relation patient-médecin pauvre ou insatisfaisante.	Okuno et al., 2001. Lacro et al., 2002. Miller et al., 2002. Taljaard, 2014.
Présence de barrières aux soins ou aux traitements.	Van Servellen et al., 2002. Perkins, 2002.
Rendez-vous ratés.	Van Servellen et al., 2002. Farley et al., 2003.
Complexité des prescriptions.	Ammassari et al., 2002. Paes et al., 1997. Claxton et al., 2001. Ingersoll & Cohen, 2008.
Coût des traitements.	Balkrishnan, 1998. Ellis et al., 2004.

L'ensemble de ces barrières et prédicteurs de non-adhésion, bien que n'épuisant pas le sujet, montre l'existence d'attitudes volontaires et involontaires pour la non-adhésion, renforçant d'autant plus l'idée que le suivi de son traitement ne peut pas se limiter à du comportemental, mais engage d'autres déterminants.

Des études ont mis en évidence un nombre important de déterminants qui peuvent influencer la manière dont un patient peut suivre ou non sa prescription. Beaucoup de ces déterminants renvoient à la compréhension ou la représentation que se font les patients de leur maladie. Depuis le début des

années soixante-dix, de nombreux modèles ont été élaborés pour expliquer et prédire les comportements de santé que nous nous proposons de présenter dans la seconde partie de ce chapitre.

2 Les modèles explicatifs et prédictifs de l'adoption de comportement de santé : intérêts et limites

La psychologie de la santé s'est développée autour d'orientations théoriques variées que l'on peut regrouper en deux ensembles (Fischer, 2005; Fischer & Tarquino, 2014, chapitre 2) : les théories d'orientation comportementale, et les théories se fondant sur les croyances et les émotions, dites sociocognitives. Le modèle de Leventhal, fondé sur la représentation de la maladie, apparaît comme une synthèse de ces deux grands courants. La représentation de la maladie des patients est un ensemble de savoirs personnels et subjectifs, qui n'est pas nécessairement scientifique, mais possède une logique interne et une rationalité pour les patients, et qui oriente l'adaptation du patient à son état de santé.

Dans un premier temps, nous exposerons les grands modèles de santé permettant d'expliquer et de prédire l'adoption de comportement de santé, puis nous aborderons deux autres modèles théoriques, celui du coping et du lieu de contrôle, avant de justifier du choix du modèle de Leventhal pour cette recherche. Les concepts de coping et de lieu de contrôle sont utilisés pour comprendre les comportements de santé. Notamment, le coping éclaire sur les mécanismes d'adaptation du patient à sa situation de maladie et le lieu de contrôle permet de comprendre à qui le succès ou l'échec du comportement est attribué.

2.1 Les modèles développés en psychologie de la santé

2.1.1 Les théories comportementales

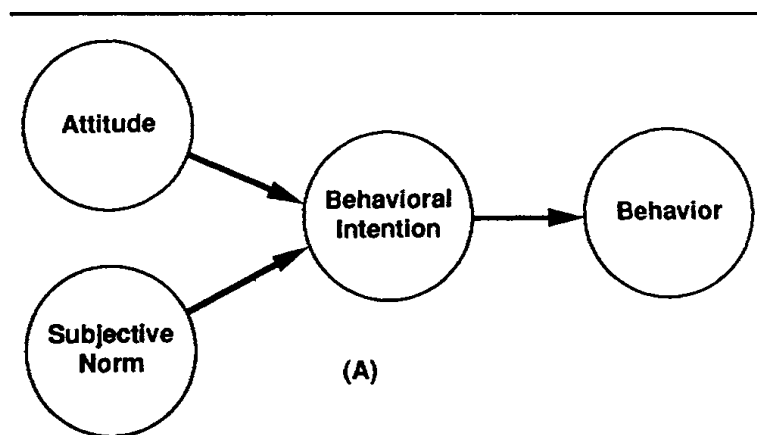
Les théories comportementales sont également définies comme des théories à étapes, selon une conception de résolution de problème (French et al., 2010; Ogden, 2014). Ainsi, la maladie est conçue comme un problème que le patient tente de résoudre en passant par des étapes successives, identifiées et ordonnées hiérarchiquement et/ou chronologiquement. Selon cette conception, toutes les personnes passant par une étape vivent les mêmes événements et les personnes à des étapes différentes ne vivent pas les mêmes événements.

Le postulat fondamental des théories comportementales réside dans l'existence d'une relation entre les attitudes, c'est-à-dire une prédisposition à agir dans un certain sens, et les comportements proprement dits. Les deux modèles dominants sont la Théorie de l'Action Raisonnée (TAR) et la Théorie du

Comportement Planifié (TCP). Vient compléter ce binôme, l'Approche en Processus d'Action sur la Santé (*Health Action Process Approach*, HAPA) qui fera lien avec les modèles sociocognitifs et émotionnels.

La Théorie de l'Action Raisonnée (*reasoned action*) (Ajzen & Fishbein, 1980; Fishbein & Ajzen, 1975) propose que les intentions à agir (*behavioural intention*), qui sont les antécédents immédiats des comportements, soient une fonction des informations ou des croyances sur la probabilité qu'accomplir une action particulière conduise à un résultat spécifique. L'intention à agir serait le fruit de l'attitude du patient et de ses normes subjectives. Ces normes sont des représentations propres au patient de ce que la société attend comme comportement pour une situation donnée ou de ce qu'un autre aurait fait dans une même situation (Figure 4).

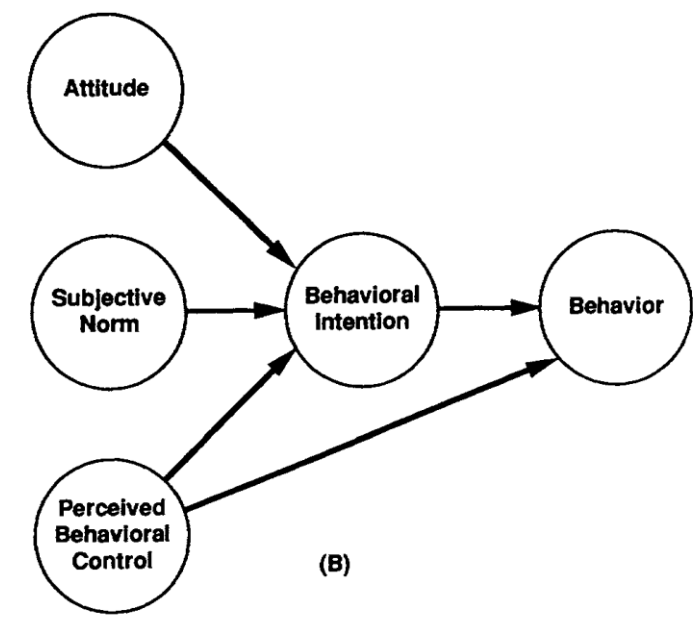
Figure 4. Schématisation de la Théorie de l'Action Raisonnée d'Ajzen et Fishbein, 1975 (extrait de Madden et al., 1992, p. 4).



Le fondement théorique de la TAR réside dans l'existence d'un contrôle volitionnel sur l'intention à agir et donc sur le comportement. Ajzen (1985), avec **la Théorie du Comportement Planifié** va dépasser les limites d'un contrôle volitionnel pur en introduisant la notion de Contrôle Comportemental Perçu (CCP). (Figure 5, p.78).

Selon Ajzen, la perception qu'a l'individu du degré de contrôle qu'il exerce sur un comportement reflète assez fidèlement son contrôle réel. « Ce sentiment d'auto-efficacité ou de contrôle perçu fait référence à la facilité ou à la difficulté perçue à exécuter un comportement et on suppose qu'il reflète l'expérience passée ainsi que les obstacles et les empêchements prévus. » (Ajzen, 2005, p. 111).

Figure 5. Schématisation de la théorie du Comportement Planifié d'Ajzen, 1985 (extrait de Madden et al., 1992, p. 4).



Tandis que l'intention à agir reflète la volonté d'une personne à produire un comportement, le CCP prend en considération les contraintes, les ressources et les opportunités perçues à agir. Ainsi, le CCP peut influencer indirectement ou directement le comportement. Indirectement, le CCP influencera le comportement via l'intention comportementale et représente tous les aspects motivationnels qui favorisent ou bloquent la mise en action ; par exemple, un patient aura d'autant plus l'intention de prendre son traitement s'il croit en son efficacité. Directement, le CCP représente le contrôle réel de la personne sur le comportement ; par exemple, la prise du médicament sera meilleure si le patient la trouve facile (Giger, 2008).

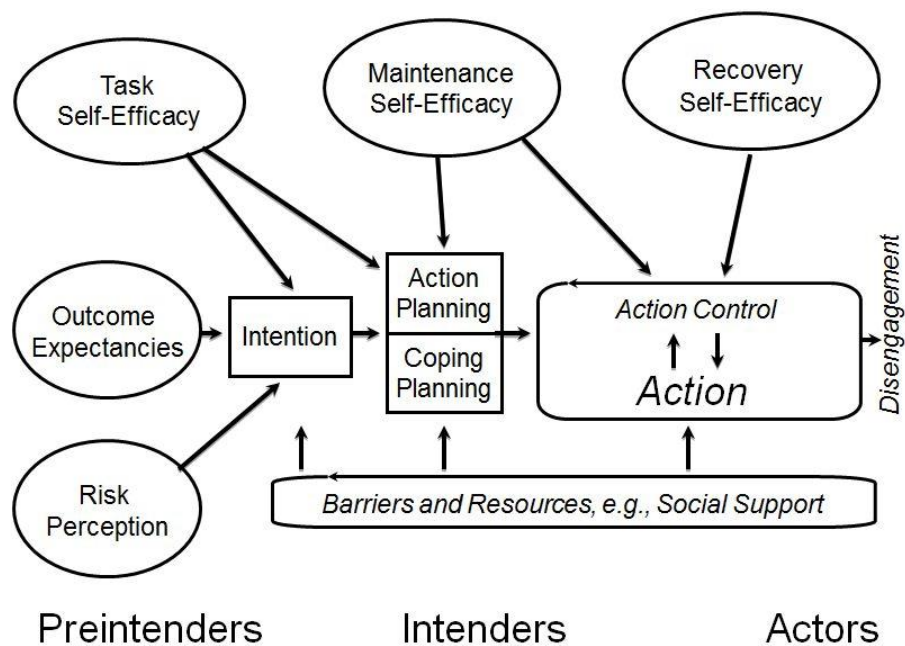
TAR et TCP ont été deux modèles largement utilisés en psychologie de la santé pour comprendre et prédire les comportements de santé (Horne & Weinman, 1998) ; cependant, deux limites sont rapportées :

1. les auteurs, dont Ajzen, soulignent la nécessité fréquente d'ajouter au modèle des déterminants extérieurs participant également à l'intention ou au comportement, notamment les aspects émotionnels (Ajzen, 2011) ;
2. de plus, quand on s'intéresse aux processus de santé, notamment l'adhésion à un traitement, les comportements ne peuvent pas être modélisés de manière statique puisqu'ils évoluent au cours du temps. L'adoption du comportement entraîne nécessairement l'acquisition d'une expérience spécifique qui va participer au maintien ou au changement du comportement engagé (Schwarzer, 1999).

Or, bien que possédant une force prédictive reconnue (Giger, 2008), la TAR et la TCP restent des modèles statiques qui n'incluent pas de processus autorégulateur, c'est-à-dire que ces modèles ne prévoient pas d'évaluation du résultat de santé ou de l'adoption du comportement qui viendrait en réguler les déterminants. Schwarzer va proposer un nouveau modèle plus complet, finalisé en 2001, dédié aux mécanismes de santé avec l'intégration d'autorégulation (Schwarzer, 1992, 1999, 2001).

Comme pour les deux précédents modèles, l'**Approche en Processus d'Action sur la Santé** est divisée en deux phases, motivationnelle et volitionnelle, suivant le « modèle du Rubicon » (Heckhausen & Gollwitzer, 1987). Cette distinction métaphorique explicite la rupture entre la phase de motivation où l'intention à agir est développée et la phase de volition où cette intention est transformée en action. (Figure 6). Pour Schwarzer, trois cognitions majeures opèrent durant la phase motivationnelle : la perception du risque de santé, les attentes sur les résultats du comportement et l'auto-efficacité perçue de pouvoir mettre en place le comportement cible. Ces trois cognitions vont construire l'intention d'agir.

Figure 6. Schématisation de l'Approche en Processus d'Action sur la Santé (Schwarzer, s. d.)



L'intention comportementale va déclencher des processus cognitifs de planification du comportement qui conduiront au comportement proprement dit. Une fois ce comportement engagé, il sera réévalué par des processus de contrôle et son maintien engage des mécanismes métacognitifs, dont l'auto-efficacité.

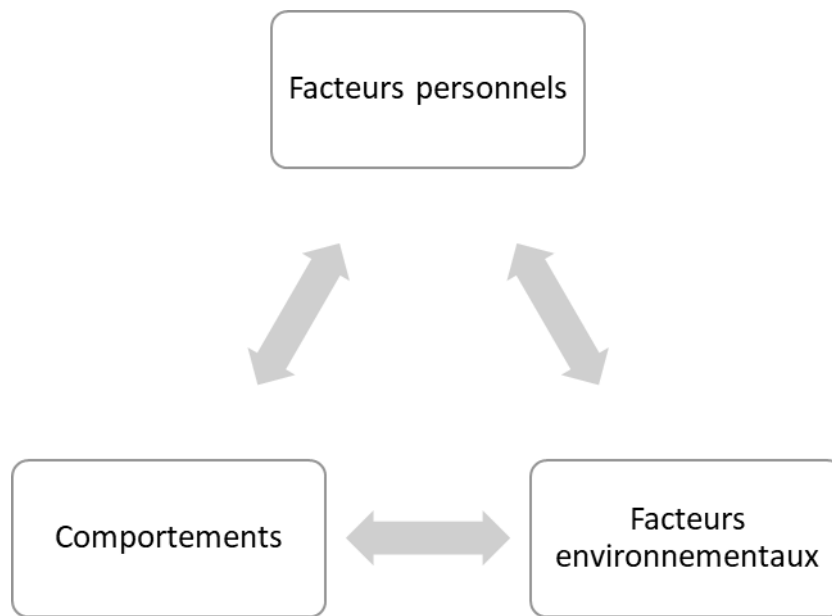
Ce modèle, qui n'est pas un pur modèle par étapes, est principalement utilisé comme cadre conceptuel à des interventions en psychologie de la santé (Schwarzer et al., 2011). S'il arrive à faire une distinction claire entre, d'un côté, ce qui relève de la phase de construction de la motivation et de l'intention et, de l'autre côté, la phase d'action, l'HAPA laisse de côté les mécanismes cognitifs qui permettent au patient de définir sa perception de la maladie, c'est-à-dire l'ensemble des représentations qui forment l'image subjective que le patient se fait de sa maladie. Dans ce modèle, les cognitions impliquées seront celles qui participeront à l'intention comportementale, à la planification du comportement et à l'action en elle-même. De plus, la boucle de rétroaction ne concerne que l'action proprement dite. Or, la réévaluation d'un comportement de santé engagera le maintien de l'action proprement dite, mais également la manière dont la maladie est perçue (Leventhal et al., 1997).

2.1.2 Les théories sociocognitives

Le développement des modèles comportementaux a permis de mettre en lumière le rôle essentiel que jouent les croyances des individus relatives à la santé et à la maladie. Les modèles sociocognitifs et émotionnels cherchent à effectuer un lien entre les cognitions et les émotions d'une part, et les comportements d'autre part. Puisqu'elle a été développée dans le cadre de la prévention de la maladie et non pas dans celui de sa guérison, cette approche s'appuie sur les connaissances, les croyances et les attitudes des personnes pour prédire l'adoption ou le changement de comportement. Ces théories sociocognitives représentent un changement de perspective par rapport aux théories comportementales par étapes puisqu'elles ne visent plus la résolution d'un problème, mais le maintien d'un état de santé.

Bandura est connu pour deux concepts importants en psychologie : l'apprentissage social (Bandura, 1961) et le sentiment d'efficacité personnel (Bandura, 1977, 1997). Ces deux concepts prennent toute leur puissance, intégrés en un seul modèle, la **Théorie Sociale Cognitive** (Bandura, 2009). Cette théorie propose de définir le comportement comme une triade dynamique de facteurs personnels (P), de comportements (C) et de facteurs environnementaux (E), qui entretiennent une interaction réciproque. (Figure 7, p. 81).

Figure 7. Schématisation de la Théorie Sociale Cognitive de Bandura, 1977.

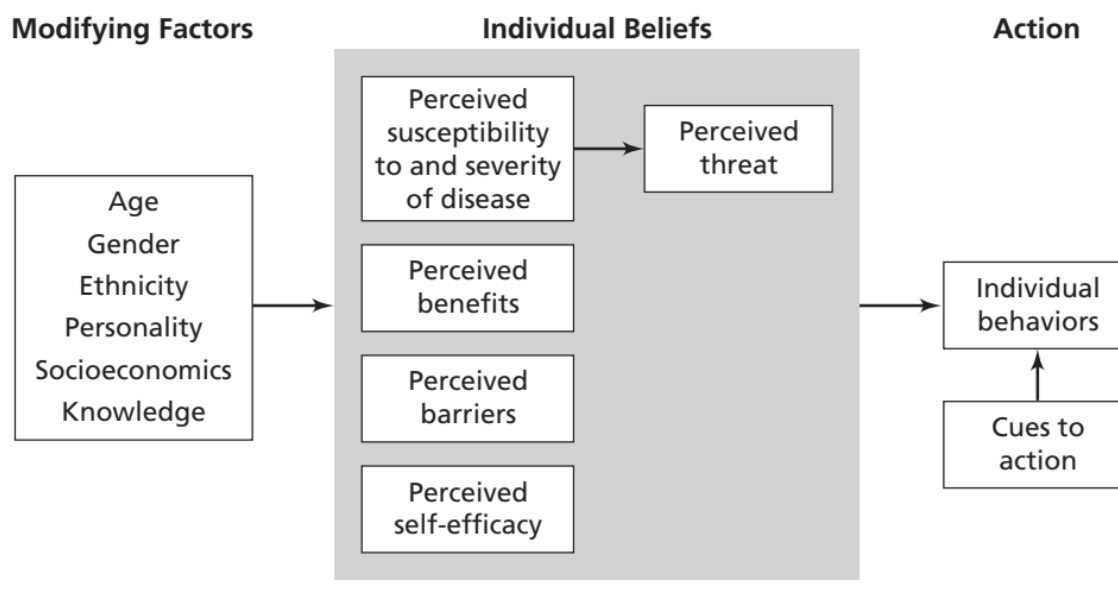


Dans ce modèle, les cognitions (facteurs personnels) sont le premier médiateur puisqu'elles peuvent influencer à la fois le comportement engagé, mais également, à partir des conséquences de celui-ci, façonner le futur comportement et l'appréhension de l'environnement. Cette perception personnelle de l'environnement apparaît plus importante que la réalité puisque l'individu interprète les informations selon l'expérience acquise, dont le sentiment d'efficacité personnelle à agir. La bidirectionnalité des influences ne signifie pas que chaque facteur devait atteindre le même poids.

Ce modèle, bien qu'il apparaisse simple en comparaison des autres théories, résume la démarche visant à associer les cognitions, les émotions et les facteurs extérieurs pour comprendre l'adoption de comportement de santé.

Le **modèle de croyance sur la santé** a été développé pour comprendre et expliquer l'adoption de comportements de santé préventifs, avec l'orientation théorique qu'une telle théorie devrait s'appuyer sur le comportement de personnes saines, donc être orientée vers l'évitement de la maladie (Rosenstock, 1974a). Il a été ensuite étendu pour comprendre d'autres situations de santé, dont les comportements adoptés face à une maladie effectivement diagnostiquée, et en particulier l'observance thérapeutique (Becker, 1974). (Figure 8, p. 82).

Figure 8. Schématisation du modèle de croyance sur la santé de Rosenstock, 1974 (extrait de Glanz et al., 2008, p. 49).



Le modèle initial s'articule autour de deux cognitions individuelles (Rosenstock, 1974b) auxquelles se sont ajoutés deux composants complémentaires (Strecher et al., 1997) pour former le modèle final (Figure 8) : (1) la susceptibilité perçue d'avoir une maladie, (2) la sévérité perçue soit de la maladie en elle-même soit des conséquences de ne pas la traiter, (3) les bénéfices perçus à agir pour réduire la menace sur la santé représentée par la maladie, (4) les barrières perçues limitant l'adoption des comportements de santé recommandés ou voulus. À ces quatre cognitions est ajouté les indices pour agir représentant les savoirs, savoir-faire et savoir-être permettant l'action de santé, son maintien ou le changement comportemental. Enfin, plus tard sera associée l'idée d'efficacité personnelle perçue de Bandura.

Deux limites peuvent être soulevées contre ce modèle. D'abord, on notera l'absence de boucle d'apprentissage comme dans le modèle de Bandura ou celui de Schwartz. Ensuite, le passage des cognitions à l'action se produit de manière automatique, cependant l'HAPA montre que l'action est subordonnée à l'intention comportementale.

2.2 [Le Common-Sense Model of Self-Regulation of Health and Illness de Leventhal](#)

Le modèle développé en 1980 par Howard Leventhal, Daniel Meyer et David R. Nerenz, connu comme le Modèle de Sens Commun d'Autorégulation de la santé et de la maladie (*Common Sense Model of Self-Regulation of Health and Illness*, CSM), a été conçu pour décrire les interactions dynamiques entre les variables contrôlant les comportements de santé en réponse aux menaces actuelles ou futures sur la santé. Ce modèle, développé à la suite des autres grands modèles explicatifs de l'adoption des

comportements de santé, synthétise les avancées et limites des courants comportemental et sociocognitif, ce qui lui donne une force explicative et prédictive importante.

Le CSM permet de comprendre l'adhésion ou l'observance et, par conséquent, toutes sortes de résultats de santé autodéclarés ou objectivement observés. Le CSM a une valeur heuristique pour décrire les transitions dans les comportements de santé, c'est-à-dire le passage de la non-observance à l'observance et inversement, bien que peu de chercheurs aient abordé les détails des processus de transition (Leventhal et al., 2016). Dans ce sens, une revue de littérature portant sur onze maladies chroniques (Kucukarslan, 2012), telles que la tuberculose, l'arthrose ou des maladies du cœur, a montré un lien consistant et fort entre la représentation de la maladie selon la définition de Leventhal (Leventhal et al., 1992) et le suivi de son traitement, sans qu'aucun ensemble de dimensions se retrouve unanimement, à part la perception de l'efficacité des traitements. Plus spécifiquement, cette revue de littérature montre que les dimensions de la représentation peuvent avoir des effets différents sur l'observance ou l'adhésion thérapeutiques en fonction de la maladie considérée, voire des caractéristiques sociodémographiques de la population incluse. Ainsi, et à titre d'exemple, la dimension « conséquences » a une influence positive sur l'observance thérapeutique chez des patients jeunes ayant une hypertension artérielle, mais aucun effet sur des patients plus âgés, ou une influence négative chez des patients ayant de l'asthme en Slovénie, mais aucun effet chez des patients asthmatiques en Chine. Ces résultats contradictoires incitent à étudier spécifiquement la relation existant dans le cas de la drépanocytose, chez des patients traités en France.

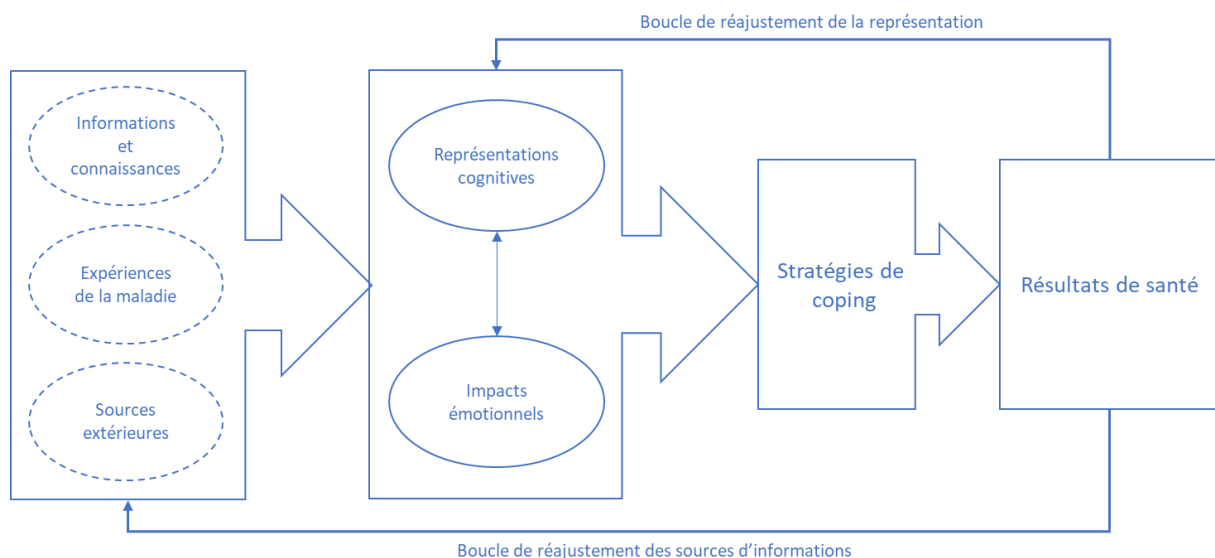
Leventhal et collègues ont développé un modèle s'appuyant sur les approches en matière de résolution de problèmes suggérant que la maladie, les symptômes ou le diagnostic sont gérés de la même manière que tout autre problème (Ogden, 2014). L'approche par la représentation de la maladie débute avec l'expérience personnelle du patient sur sa maladie, c'est-à-dire sur l'image qu'il se fait de sa condition physique (Weinman & Petrie, 1997). Ces représentations de la maladie se définissent comme « les croyances implicites de sens commun concernant leur maladie » (Ogden, 2014, p. 247) et renvoient à la littératie en santé des patients sur leur pathologie, c'est-à-dire les savoirs acquis par le patient au travers de son expérience personnelle de la maladie, les informations fournies par des tiers ou leur propre apprentissage.

Ensuite, la construction de la représentation se développe en parallèle, tant d'un point de vue cognitif qu'émotionnel, et repose sur un processus en trois étapes aboutissant à l'adoption d'un comportement de santé. (Figure 9, p. 84).

1. d'abord, la construction d'une représentation émotionnelle ou cognitive de la maladie, qui émerge des savoirs formant la littératie en santé du patient ;

2. puis la mise en place d'une réponse d'adaptation à sa situation de santé en fonction de ses représentations (coping), cette adaptation sera cognitive et émotionnelle et entraînera une adoption ou une modification du comportement de santé (Cameron & Moss-Morris, 2010; Hagger & Orbell, 2003) ;
3. enfin, une évaluation des résultats de ces adaptations cognitives et émotionnelles (Cameron & Moss-Morris, 2010) qui aboutira à un processus d'autorégulation dynamique grâce à une boucle rétroactive (Leventhal et al., 1997).

Figure 9. Schématisation du Modèle de Sens Commun.



Ce mode de construction entraîne beaucoup d'auteurs (Broadbent et al., 2006; Cameron & Moss-Morris, 2010; Hagger & Orbell, 2003; Hale et al., 2007; Koehler et al., 2009; Moss-Morris et al., 2002; Weinman et al., 1996; Weinman & Petrie, 1997) à parler de Common Sense Model (CSM) puisqu'il se fonde sur les représentations profanes du patient, en suivant le modèle développé par Moscovici en 1984.

2.2.1 L'expérience personnelle du patient

Les individus créent des représentations mentales de leur maladie fondées sur des sources d'informations concrètes ou abstraites qui leur sont disponibles (Hale et al., 2007). Trois sources guident la construction de cette représentation :

1. d'abord l'ensemble des informations en possession de l'individu, issues des interactions sociales précédentes et de ses connaissances personnelles sur la maladie ;
2. ensuite, les sources extérieures reconnues comme des personnes significatives ou faisant autorité telles que les parents ou les médecins ;

3. enfin, le patient complète sa représentation avec les informations qu'il retire de son expérience personnelle avec la maladie (Hagger & Orbell, 2003). L'ensemble de ces sources participe à la littératie en santé, ou sur sa santé, mais ne s'y superpose pas (Cf. Figure 9, ci-dessus).

Depuis les travaux de Simonds en 1974 (Sørensen et al., 2012), la littératie en santé est considérée comme « un terme composite pour décrire une série de résultats de l'éducation en santé et des activités de communications » (Nutbeam, 2000, p. 259). Dans cette perspective, l'éducation en santé est dirigée vers l'amélioration de la littératie en santé, afin d'obtenir une meilleure gestion de la maladie, dont une augmentation de l'observance thérapeutique. L'éducation est considérée comme un composant essentiel des actions visant à la promotion de la santé et à la prévention des maladies.

Cette représentation est hautement personnelle et subjective, ce qui signifie qu'elle n'est pas nécessairement cohérente avec le savoir scientifique ou médical sur la maladie. Cependant, elle reste rationnelle et cohérente du point de vue du patient, lui permettant de réfléchir et de mettre en place des actions visant à son adaptation à sa situation de maladie (Benyamini, 2011).

2.2.2 Les dimensions constitutives de la représentation de la maladie

Leventhal et collègues identifient cinq composants essentiels de la représentation de la maladie — l'identité, la cause perçue, la chronologie, les conséquences et la curabilité/contrôlabilité — qui, après analyses factorielles (Moss-Morris et al., 2002), ont été augmentés à neuf dimensions pour former le modèle de Leventhal.

La dimension de l'**identité** est étroitement liée aux symptômes associés à la maladie (Cameron & Moss-Morris, 2010). Elle figure l'étiquette que le patient appose sur sa maladie et elle posséderait une structure prototypique (Ogden, 2014) telle que l'entend la théorie de Rosch et Mervis (1975). Cette dimension représente un condensé des croyances du patient sur ce que devrait être sa maladie, sur la nature de sa condition et sur le lien existant entre les deux (Weinman et al., 1996). Cette dimension résume l'importance ou la gravité de la maladie pour le patient.

La chronologie constitue le cadre temporel de la maladie. Cette dimension renvoie à deux dimensions de la représentation : la **chronicité** perçue de sa maladie (chronique ou aiguë) et la **cyclicité** des manifestations symptomatiques. Cette dimension est fortement liée à l'adhésion thérapeutique (Cameron & Moss-Morris, 2010, p. 154).

Les **conséquences négatives** font référence à la fois à la sévérité de la maladie et à son impact probable sur la vie du patient (Weinman et al., 1996). Les conséquences peuvent apparaître physiques, émotionnelles, sociales, économiques ou une combinaison de ces facteurs (Ogden, 2014). Elles synthétisent l'impact de la maladie sur la qualité de vie du patient.

Deux dimensions de contrôle perçu sur la maladie indiquent dans quelle mesure le patient pense que sa condition est susceptible de guérison ou de contrôle (Weinman et al., 1996). Les patients avec un fort sens du contrôle sur leur maladie seront plus amènes à s'engager dans des programmes de soins pour se soigner ou éviter les rechutes (Cameron & Moss-Morris, 2010). Ce composant intègre deux dimensions, d'une part la perception du **contrôle personnel** sur la maladie renvoyant à l'idée d'auto-efficacité de Bandura qui indique dans quelle mesure le patient se sent apte à gérer sa maladie par lui-même, dans ce sens, une méta-analyse montre que c'est les performances passées qui influencent le sentiment d'auto-efficacité (Sitzmann & Yeo, 2013). Ainsi, pouvoir s'appuyer sur des succès dans la gestion de sa maladie favorise les performances futures. Ensuite, la perception du **contrôle par les traitements**, c'est-à-dire la croyance en l'efficacité des traitements. Le sentiment d'auto-efficacité est un prédicteur fort de l'observance thérapeutique tant dans les troubles mentaux (McCann et al., 2008) que dans les maladies somatiques chroniques (Náfrádi et al., 2017a).

La **cohérence** rapportée sur son état de santé qui est une dimension métacognitive renvoyant à un ensemble de savoirs non verbalisable qui permet de donner du sens à sa maladie et à ses manifestations. Cette cohérence se fonde sur les trois sources de connaissance sur la maladie.

Les **représentations émotionnelles négatives** qui synthétisent l'impact émotionnel de la maladie sur la vie du patient.

Les **causes perçues** de la maladie peuvent être concrètes (virus, bactérie, génétique) ou abstraites (fatigue, soucis). Elles sont par nature non souhaitées et leur détermination est motivée par la volonté d'apporter un sens à l'apparition de la maladie (Cameron & Moss-Morris, 2010, p. 153). Selon la théorie de l'attribution causale (Weiner, 1986, chapitre 5), trois déterminants sont avancés : le locus de causalité (cause interne ou externe), la stabilité (évolution de la cause dans le temps) et la contrôlabilité (la cause peut-elle être modifiée ?). Cette dimension exerce une influence très forte sur les comportements adoptés donc sur les modes de coping utilisés (Ogden, 2014, p. 248).

Le modèle de Leventhal fournit un cadre théorique pour comprendre les comportements d'adaptation à une situation menaçante : la maladie. À partir d'une représentation personnelle de sa maladie, le patient, au travers des dimensions mises en évidence, va engager un processus adaptatif afin de répondre et de maîtriser la menace représentée par sa maladie ou un symptôme. Ce modèle dynamique et multidimensionnel explique les déterminants du coping qui demeure la manière préférentielle de gestion d'une situation de menace ou de stress et qui oriente significativement la réponse comportementale. Cependant, le modèle de Leventhal n'apporte pas d'information sur le type de coping mis en place par les patients, ce qui nécessite une évaluation complémentaire. De même, si Leventhal postule

avec raison une boucle de rétroaction des résultats de santé sur la représentation de la maladie, il laisse en suspens la question de l'attribution causale de ce résultat.

2.3 L'ajustement à une situation menaçante et la place de la personnalité

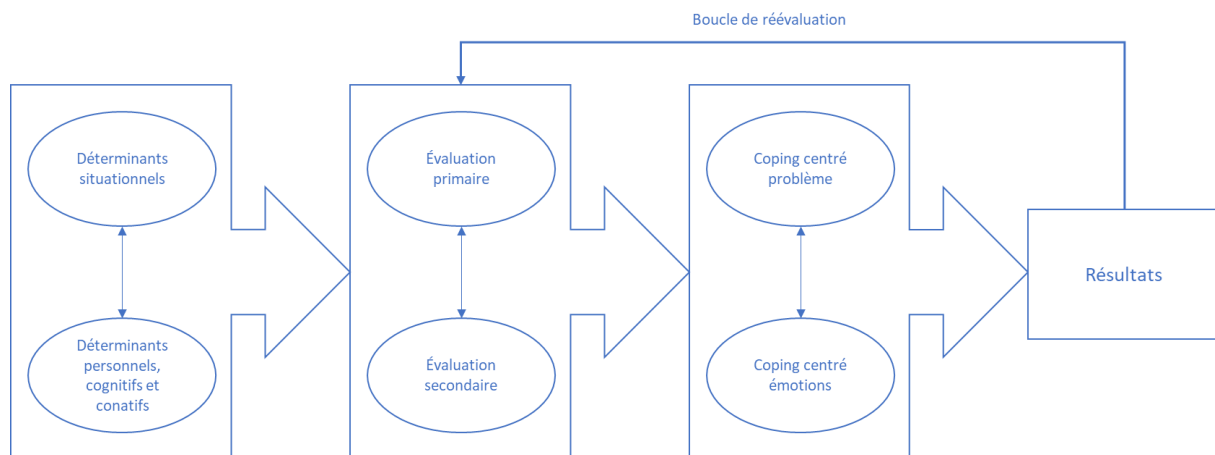
Contrairement aux modèles présentés précédemment, les modèles explicatifs du coping et de l'attribution causale n'ont pas pour objectif d'expliquer ou de prédire l'adoption de comportement de santé, mais de comprendre quels mécanismes sont utilisés par le patient pour aboutir à l'adoption du comportement de santé. L'Approche Transactionnelle du Stress et du Coping de Lazarus et Folkman permet d'explicitier les mécanismes d'adaptation à l'état de santé du patient (coping), tandis que le modèle du lieu de contrôle va expliciter à qui ou à quoi le résultat de santé est attribué. Ces deux modèles sont donc complémentaires des modèles de santé puisqu'ils éclairent certains aspects particuliers du processus d'adoption des comportements de santé.

2.3.1 L'Approche Transactionnelle du Stress et du Coping de Lazarus et Folkman

Lazarus et Folkman définissent le coping comme « l'ensemble des efforts cognitifs et comportementaux destiné à maîtriser, réduire ou tolérer les exigences internes ou externes qui menacent ou dépassent les ressources d'un individu » (Lazarus & Folkman, 1984). Cette définition des auteurs insiste sur quatre caractéristiques. Le coping est un « processus » plutôt qu'un état et ne représente pas un « résultat » ou une finalité. Le coping se limite aux situations qui dépassent les capacités d'adaptation de la personne et suscite donc du « stress ». Le coping est un mécanisme de « gestion » du stress qui n'inclut pas de valences (bon ou mauvais) ou de finalité processuelle (augmenter, diminuer, éviter, accepter, etc.).

Avec l'approche transactionnelle du stress et du coping (Figure 10, p. 88), les auteurs expliquent les mécanismes mis en place par les individus. Dans un premier temps, la situation est évaluée pour en déterminer le sens et l'impact qu'elle pourrait avoir sur l'individu (évaluation primaire) qui conduit à l'inventaire des ressources dont il dispose pour faire face à cette situation (évaluation secondaire). Ensuite, les individus s'engagent dans des processus de gestion du stress pouvant être orientés vers la modification de l'environnement posant problème (coping centré sur le problème) ou bien s'orienter vers la régulation des émotions qui naissent de la confrontation avec le problème (coping centré sur les émotions). Les auteurs précisent que le processus n'apparaît pas exclusif et souvent les deux orientations interviennent en même temps pour permettre une adaptation optimale à la situation stressante.

Figure 10. Modèle transactionnel Stress-Coping.



Le coping centré sur le problème comprend la résolution proprement dite du problème avec la recherche d'information ou l'élaboration de plan d'action, et l'affrontement de la situation problématique qui comprend les efforts et les actions directes pour modifier la situation. En ce qui concerne le coping centré sur les émotions, cinq orientations peuvent être prises :

- la minimisation de la menace par la prise de distance avec le problème ;
- la réévaluation positive de la situation ;
- l'auto-accusation ;
- l'évitement de la situation ;
- et la recherche de soutien émotionnel.

Finalement, des déterminants environnementaux ou situationnels tels que la nature de la menace, sa durée ou la disponibilité du soutien, et des déterminants personnels, cognitifs et conatifs comme les croyances sur la menace ou la motivation à agir, vont influencer le processus de gestion de la menace.

S'ajoute à ce modèle la croyance en sa capacité à contrôler la situation qui se rapproche de l'idée d'auto-efficacité de Bandura (Bandura, 1977) et n'est pas, à proprement parler, incluse dans ce modèle. Au-delà du sentiment d'auto-efficacité, qui représente la croyance d'un individu à atteindre un objectif qu'il s'est fixé, la croyance d'une personne sur ce qui détermine sa réussite dans une situation donnée, qui lui est imposée, influence les stratégies de coping (Parkes, 1984; Petrosky & Birkimer, 1991). Le lieu de contrôle demeure un trait de personnalité relativement stable dans le temps qui informe ces croyances spécifiques.

2.3.2 Le lieu de contrôle ou l'attribution causale du résultat de santé

Le lieu de contrôle est défini ainsi par son auteur : « Lorsqu'un renforcement est perçu par le sujet comme faisant suite à une action de sa part, mais n'étant pas entièrement subordonné à son action, alors, dans notre culture, il est généralement perçu comme le résultat de la chance, du hasard, du destin, comme étant sous le contrôle de tiers puissants, ou comme imprévisible en raison de la grande complexité des forces qui l'entourent. Lorsque l'événement est interprété de cette manière par un individu, nous l'avons nommé une croyance dans le contrôle externe. Si la personne perçoit que l'événement est en fonction de son propre comportement ou de ses propres caractéristiques relativement permanentes, nous avons appelé cela une croyance dans le contrôle interne » (Rotter, 1966). Cette définition met en évidence deux grands types de lieux de contrôle, le contrôle externe, qui peut être le fruit de la chance, du hasard ou d'un tiers important pour l'individu, et le contrôle interne.

Du point de vue de la santé, les études ont montré que le locus de contrôle influençait les états émotionnels, tels que dépression et anxiété (Wong & Anitescu, 2017), ou la sévérité perçue de sa maladie (Berglund et al., 2014). Ainsi, les patients qui présentent un contrôle externe montrent un niveau de dépression plus important, une anxiété plus forte et un nombre de symptômes rapportés plus important. En ce qui concerne le suivi de son traitement, les patients qui possèdent un contrôle plutôt interne rapporteraient une meilleure observance thérapeutique, bien que les patients présentant un locus de contrôle centré sur les médecins présentent aussi de bons niveaux de suivi (Náfrádi et al., 2017b). Les auteurs précisent que ces résultats dépendent de la pathologie concernée. Par ailleurs, ils notent que le sens de contrôle personnel sur la maladie pourrait servir de lien entre le locus de contrôle et l'observance.

Conclusion partielle sur l'intérêt du modèle de Leventhal dans la problématique de l'observance thérapeutique

Prendre un traitement, suivre des prescriptions médicales, à l'image de l'adoption d'autres comportements de santé, ne va pas de soi, même dans une maladie chronique. En moyenne, moins d'un quart des patients atteints d'une maladie chronique prennent leur traitement correctement. Prendre un traitement est d'abord un comportement qui se mesure soit, directement, au travers d'indicateurs biologiques soit, indirectement, au travers du résultat d'un questionnaire. Le niveau d'observance renvoie au degré d'adéquation entre la prescription médicale et les comportements du malade. Cependant, suivre un traitement ne peut pas se résumer à un comportement puisque cela engage des dimensions cognitives ou émotionnelles qui viennent le moduler. Le niveau d'adhésion rend compte des

croyances positives ou négatives que le patient peut avoir sur son traitement et qui sont prédictrices de l'observance thérapeutique. Pour rendre compte de cette complexité, les modèles de psychologie de la santé ont été développés pour expliquer et prédire l'adoption de comportement de santé.

Avec les modèles comportementaux, les auteurs ont montré que les comportements étaient influencés par les attitudes et les normes sociales (TAR). En plus, la perception de son contrôle sur le comportement, introduite par la Théorie du Comportement Planifié (TCP), implante les dimensions cognitives perceptuelles annonçant les modèles sociocognitifs. La question de la rétroactivité est incluse par l'HAPA, qui insiste sur la distinction entre une phase motivationnelle, dont l'élaboration de l'intention à agir, et une phase volitionnelle avec la planification de l'action et l'action proprement dite, mais fait l'impasse sur les cognitions sur la maladie. Avec les modèles sociocognitifs, le comportement devient également une fonction des cognitions, dont les représentations personnelles du patient et l'expérience acquise, et des émotions suscitées par la situation ou le comportement. Cependant, le modèle de Bandura pêche par sa simplicité qui impose d'explicitier les dimensions constitutives par l'introduction de variables extérieures, et l'HBM n'inclut pas de boucle de rétroaction. Le modèle de Leventhal synthétise l'ensemble de ces caractéristiques. Ainsi, il nous semble être le meilleur modèle pour expliciter l'adoption des comportements de santé, dont l'observance thérapeutique.

Le cœur du modèle de Leventhal est la représentation que se font les patients de leur maladie. À partir de cette représentation, ils vont adopter des stratégies de coping qui aboutiront à un comportement, dont le résultat sera réévalué pour en modifier la représentation. Ici, nous faisons l'hypothèse que la représentation que se font les patients atteints de drépanocytose peut expliquer l'observance thérapeutique. Ce lien a déjà été montré dans d'autres maladies chroniques sans qu'un ensemble de dimensions soit retrouvé unanimement, à part la perception de l'efficacité des traitements.

Dans le prochain chapitre, nous présenterons les données internationales sur l'observance thérapeutique dans la drépanocytose, la représentation que les patients s'en font, ainsi que le résultat de nos premières études qui ont permis d'élaborer ce travail de recherche.

CHAPITRE III : L'OBSERVANCE DANS LA DREPANOCYTOSE, DONNEES DE LA LITTERATURE ET TRAVAUX PRELIMINAIRES

Dans le premier chapitre, la drépanocytose est dépeinte comme une maladie génétique grave, caractérisée par des crises de douleur extrême et présentant un enjeu vital. Si les progrès de la prise en charge des patients, notamment médicamenteux, ont permis une augmentation de l'espérance de vie et une amélioration de leur qualité de vie, la fréquence des hospitalisations ne baisse pas. Ce constat pose la question du suivi des traitements par les patients atteints de drépanocytose. Nous avons vu que suivre un traitement est un processus complexe qui implique des dimensions comportementales, cognitives et émotionnelles, renvoyant à la notion d'attitude. L'adoption de comportement de santé, comme l'observance thérapeutique, peut être modélisée par différents modèles. En particulier, le modèle de Leventhal s'avère robuste pour rendre compte des mécanismes expliquant l'observance thérapeutique dans la drépanocytose. Dans ce qui suit, nous allons détailler les informations disponibles sur l'observance thérapeutique et la représentation de la maladie dans la drépanocytose. Puis, dans un second temps, nous présenterons les deux études princeps qui nous ont permis de développer ce travail de thèse.

1 Revue de la littérature

1.1 L'observance thérapeutique chez les adultes atteints de drépanocytose et les limites

Dans le premier chapitre, nous avons fait une recension succincte des différents traitements de fond de la drépanocytose. Le premier est la prise d'une molécule, l'hydroxyurée (HU), quotidiennement, selon une posologie qui est fonction du poids et de l'objectif thérapeutique. Le second traitement, pouvant être complémentaire du premier, est l'échange transfusionnel de produits sanguins (saignée et transfusion). La question de l'observance thérapeutique intéresse les patients sous HU. Dans ce qui suit, nous présenterons les informations disponibles dans la littérature internationale sur l'observance et les croyances sur les traitements chez les adultes atteints de drépanocytose, puis, dans un second

temps, nous évoquerons les barrières retrouvées dans la littérature à une bonne observance thérapeutique chez les patients souffrant d'une drépanocytose.

1.1.1 Informations sur l'observance et les croyances sur les traitements

Si les études sur l'observance à l'hydroxyurée chez les enfants et adolescents atteints de drépanocytose restent plutôt fréquentes, chez les adultes les données disponibles sont plus éparpillées et proviennent souvent d'études, pour lesquelles la population est composée à la fois d'adolescents et d'adultes, ce qui en complique l'interprétation. Il n'y a pas de taux consensuel d'observance : il varie entre 35 % (Candrilli et al., 2011) et 71,10 % (Kutlar et al., 2000). Plus récemment, Badawy et collègues (Badawy, Thompson, Holl, et al., 2018) en utilisant le Morisky Medication Adherence Scale (MMAS) a retrouvé un taux de mauvaise observance de 74 %.

Les études concernant les croyances sur les traitements, notamment celle de Badawy et collègues (Badawy, Thompson, & Liem, 2018) utilisant le Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ), montrent que 62 % de la population perçoit la nécessité de prendre son traitement et 71 % des préoccupations concernant les médicaments. Le prédicteur d'observance thérapeutique (différence entre le score de Nécessité et celui de Préoccupations) montre que 47 % des répondants sont ambivalents (forte Nécessité et Préoccupation), 24 % restent sceptiques (faible Nécessité, fortes Préoccupations) et 15 % présentent des cognitions favorables aux traitements (forte Nécessité et faibles Préoccupations).

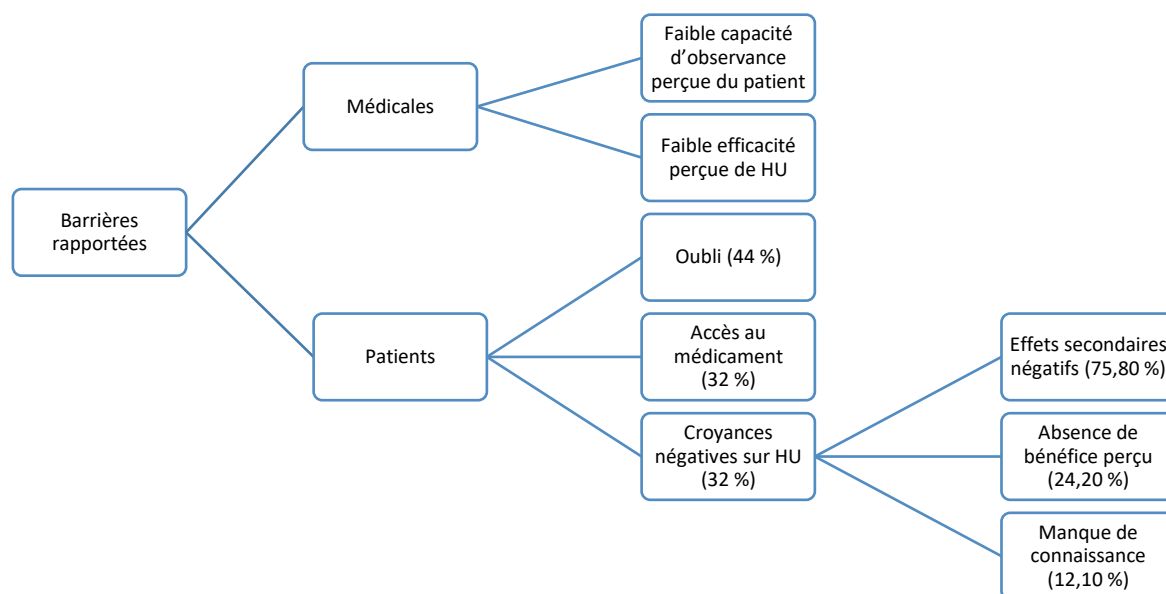
1.1.2 Les barrières à une bonne observance dans la drépanocytose

Deux ensembles de barrières ont été avancés pour expliquer la non-observance. (Figure 11, p. 93).

Chez les médecins. D'abord, l'existence de barrières à la prescription du côté des médecins (Brandow & Panepinto, 2010; Lanzkron et al., 2008) qui peuvent être la croyance dans une faible capacité d'observance du patient ou la croyance en la faible efficacité de l'hydroxyurée.

Chez les patients. Ensuite, l'existence de barrières du côté des patients (Badawy, Thompson, Penedo, et al., 2017) dont les trois plus importantes sont les difficultés à se rappeler de prendre son médicament (pour 44 % des répondants), des difficultés pour obtenir le médicament (32 %) et, finalement, des croyances négatives sur la maladie (32 %). Plus précisément, les croyances négatives se répartissent en trois catégories (Brandow & Panepinto, 2010; Haywood et al., 2011) : la peur des possibles effets négatifs de l'hydroxyurée (pour 75,80 % des répondants), l'absence de bénéfice perçu à prendre le médicament (24,20 %) et le manque de connaissance sur le médicament (12,10 %).

Figure 11. Barrières rapportées dans la littérature limitant la prise de l'hydroxyurée chez les patients adultes atteints de drépanocytose.



En France, des études sont en cours sur le taux de prescription de l'hydroxyurée chez les patients atteints de drépanocytose (étude internationale « Escort HU », initiée par le laboratoire Addmedica) et l'expérience semble indiquer une très faible, voire une absence, de résistance des médecins à prescrire cette molécule, d'autant qu'elle a prouvé son efficacité thérapeutique. En plus, l'organisation du système de santé français, dans lequel les patients avec drépanocytose possèdent une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale, garantit la gratuité de ce médicament. Ainsi, les barrières contextuelles demeurent très faibles. En ce qui concerne les barrières personnelles à la prise de l'hydroxyurée, les données françaises restent encore inexistantes bien que l'expérience clinique rapportée par les praticiens hospitaliers tende à montrer une inquiétude quant aux effets secondaires, dont la confusion entre l'azoospermie et l'infertilité.

En somme, bien que l'hydroxyurée ait prouvé son efficacité, notamment par une réduction du niveau d'hospitalisation, l'observance thérapeutique reste, dans l'ensemble, insuffisante. Des barrières contextuelles peuvent exister, mais, en France, elles demeurent plutôt faibles, tandis que les barrières personnelles décrites dans la littérature internationale n'ont pas été évaluées en France. Il y a une vraie nécessité à combler ce manque. Particulièrement, ces facteurs renvoient également à la représentation que les patients ont de la drépanocytose, de ses manifestations symptomatiques et de la manière de les traiter. Plus spécifiquement, les études anthropologiques ont montré que la drépanocytose avait une place particulière dans l'imaginaire africain, ce qui nous renvoie aux représentations de la maladie.

1.2 La représentation de la drépanocytose

1.2.1 Les représentations profanes de la drépanocytose, l'apport de l'anthropologie et de l'ethnologie

Surtout en Afrique, les travaux en anthropologie ou ethnologie ont mis en évidence les croyances associées à la drépanocytose. Là où la place des tradithérapeutes concurrence celle de la médecine, l'attitude de la population vis-à-vis de la maladie vient du sens ontologique qu'elle lui attribue, entre surnaturel et magie. Ainsi, trois grandes zones partagent le continent africain (Lainé & Dorie, 2009). En Afrique subéquatoriale, la maladie est perçue comme le résultat de l'agression d'un sorcier ou aux esprits des anciens qui souhaitent se venger. Parfois, c'est le patient porteur de la maladie qui se transforme en esprit malveillant. La guérison, outre les soins médicaux, ne peut passer que par l'exorcisme ou le « contre » sorcier (Lainé, 2004b).

En Afrique de l'Ouest sahélienne, ces représentations magiques sont relativisées. Le sens de la maladie se rattache d'abord à la volonté de Dieu, qui dans un contexte musulman résume la vie et la mort. Néanmoins, la part du surnaturel reste présente au travers des esprits de la brousse ou des djinns responsables des crises subites de douleur. Ce relativisme magico-religieux replace la médecine occidentale au centre bien que l'usage d'exorcisme demeure présent (Lainé, 2007). Enfin, dans la boucle du Niger, comprenant le littoral et le Soudan, moins musulman et plus animiste ou chrétien, la représentation reste plus diffuse. Les réincarnations défavorables participent à l'explication des décès, mais ne résument pas la maladie (Bonnet, 2001).

D'une manière caricaturale, qui réduit évidemment la complexité des sociétés et cultures africaines, les représentations de l'ouest de l'Afrique stigmatisent moins le patient puisque le sens de la maladie est relativisé, au contraire de l'Afrique centrale. L'existence de ces représentations profanes, souvent magico-religieuses, bien qu'elles puissent se superposer à des savoirs scientifiques, influence nécessairement la construction de la représentation que se font les patients de la drépanocytose. Or, aucune étude internationale n'explore cette question de la causalité de la maladie dans la drépanocytose.

1.2.2 Informations sur la représentation de la drépanocytose chez les adultes

Aucune étude n'a étudié spécifiquement la représentation de la drépanocytose selon le modèle de Leventhal, dans une population adulte. Les données disponibles concernent une population pédiatrique ou adolescente. Ainsi, en 2017, Badawy (Badawy, Thompson, Lai, et al., 2017) a réalisé une première étude sur trente-quatre enfants et adolescents. Ses résultats indiquent un lien entre cette représentation de la maladie et le nombre d'hospitalisations. Notamment, une augmentation de la

perception des conséquences négatives, des émotions négatives et des symptômes est associée à un accroissement de la fréquence des hospitalisations et une diminution de la perception de l'efficacité de l'hydroxyurée à contrôler leur maladie. Cependant, en dehors des comparaisons effectuées entre la représentation de la drépanocytose, les hospitalisations et l'observance thérapeutique, Badawy ne nous fournit aucune indication descriptive sur cette représentation qui nous permettrait de nous faire une opinion sur comment les adolescents et jeunes adultes aux États-Unis perçoivent leur maladie. Il n'existe pas d'étude liant l'observance thérapeutique, les croyances sur les médicaments et la représentation de la drépanocytose. De même, les tentatives de modélisation se fondant sur les théories présentées dans le chapitre précédent sont inexistantes.

2 Études préliminaires sur l'observance thérapeutique dans la drépanocytose en France

2.1 Une première étude de faisabilité (Oudin-Doglioni et al., 2019)

Au regard de la faiblesse de la littérature disponible, l'objectif de cette étude était double. D'abord, il consistait à obtenir des informations sur la représentation de la drépanocytose des adultes vivants et traités en France, selon le modèle de Leventhal, et d'avoir une première estimation de leur niveau d'observance et d'adhésion. Le second objectif consistait à vérifier que le modèle de Leventhal pouvait s'appliquer dans une population de patients adultes atteints de drépanocytose pour expliquer les niveaux d'observance et d'adhésion thérapeutiques.

2.1.1 Méthodologie utilisée

Le recueil des données a été effectué dans deux hôpitaux parisiens, l'hôpital européen George-Pompidou, service de médecine interne, et le Centre national de référence maladie rare (CNRMR) de l'hôpital Henri-Mondor. Soixante-dix-neuf patients adultes homozygotes ont volontairement accepté de participer à cette étude. Cet échantillon est composé de 38 hommes et de 41 femmes, d'une moyenne d'âge de 34,42 ans. Les réponses à différents questionnaires ne sont pas influencées par le lieu du recueil de données ou le sexe des participants.

À des fins de comparaison avec les données internationales disponibles, nous avons opté pour le *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS) pour évaluer l'observance thérapeutique, le *Beliefs about Medicine Questionnaire* (BMQ) pour mesurer l'adhésion thérapeutique et l'*Illness Perception Questionnaire Revised* (IPQ-R) pour évaluer la représentation de la drépanocytose. Ces trois questionnaires ont, notamment, été utilisés par Badawy dans ses différentes études.

2.1.2 Synthèse des résultats obtenus

2.1.2.1 L'observance et l'adhésion thérapeutiques des patients adultes atteints de drépanocytose

77,4 % des répondants rapportent une mauvaise observance thérapeutique (score du MMAS inférieur à 6) et 22,6 % rapportent une observance moyenne (score du MMAS compris entre 6 et 8). Ces résultats sont en accord avec ceux retrouvés chez les adolescents et jeunes adultes par Badawy.

Les croyances sur les traitements, telles qu'évaluées par le *Beliefs about Medicine Questionnaire* (BMQ), apparaissent faiblement positives (score composite moyen de la différence Nécessité-Préoccupation du BMQ : $m=3,77$ [min=-15 ; max=15]) montrant une faible supériorité de la nécessité perçue de prendre son traitement (dimension Nécessité) par rapport aux préoccupations que les patients peuvent avoir au sujet de leurs médicaments, notamment des effets secondaires (dimension Préoccupation). 26 % des répondants rapportent un score nul ou négatif indiquant une primauté des préoccupations à prendre son traitement. Ces résultats indiquent que plus d'un quart des répondants ont des cognitions négatives sur leur traitement prédisant une mauvaise ou une faible observance thérapeutique. En revanche, seulement 16,5 % rapportent des cognitions très positives sur leur traitement laissant supposer une bonne observance thérapeutique. Le reste des répondants rapportent des cognitions faiblement positives, voire ambiguës, qui ne semblent pas favoriser une bonne observance thérapeutique, compte tenu des résultats obtenus au MMAS.

L'observance rapportée (MMAS) et les cognitions sur les traitements (BMQ) présentent une corrélation d'intensité moyenne ($r=0,45$; $p<0,01$) montrant que si comportements et cognitions sont liés, cette relation est influencée par d'autres déterminants.

2.1.2.2 La représentation de la drépanocytose

Tableau 7. Pourcentage de la population obtenant un score sous la moyenne du groupe aux dimensions de l'IPQ-R.

Dimensions	% de la population sous la moyenne	Interprétations
Cohérence.	45,57 %	Ne donne pas de sens à la maladie.
Chronologie.	43,04 %	Maladie aiguë plutôt que chronique.
Contrôle personnel.	51,90 %	Faible auto-efficacité sur les symptômes.
Contrôle traitement.	39,24 %	Faible perception de l'efficacité thérapeutique.
Cyclicité.	48,10 %	Les symptômes ne sont pas cycliques.
Conséquences négatives.	45,57 %	Peu de conséquences de la maladie.
Représentation émotionnelle.	46,84 %	La maladie affecte peu émotionnellement.

Les premières données obtenues à l'IPQ-R montrent que près de la moitié des répondants n'ont pas une compréhension claire de ce qu'est la drépanocytose (dimension Cohérence), alors qu'ils en sont atteints depuis leur naissance. Ainsi, plus de 40 % d'entre eux ont une faible perception de la chronicité de la drépanocytose puisqu'ils la perçoivent comme une maladie plutôt aiguë (dimension Chronologie). Ces premières données sont intéressantes puisqu'elles laissent penser à une confusion entre la crise de douleur et la pathologie dans son ensemble. Ainsi, le manque de compréhension sur la maladie viendrait d'une focalisation sur la manifestation douloureuse au détriment des autres manifestations organiques qui, en se révélant au décours des bilans annuels, ne prendraient pas de place dans la représentation que se font les patients de la drépanocytose.

Près de la moitié des adultes interrogés ne perçoit pas la variation dans le temps des symptômes (dimensions Cyclicité). Pourtant, la douleur, qui est associée à la drépanocytose par plus de 90 % des patients, reste un symptôme transitoire et imprévisible. Si l'extrême majorité des patients associe la douleur avec la drépanocytose, seulement la moitié des répondants perçoit la variation temporelle des symptômes alors que les crises de douleurs sont imprévisibles.

Finalement, près de la moitié des participants ne reconnaît pas de conséquences négatives de la drépanocytose sur leur vie quotidienne (dimension Conséquences négatives). Et, tout autant n'associe pas d'émotions négatives avec la maladie.

En ce qui concerne l'efficacité des traitements (dimension Contrôle traitement), près de 40 % des patients ne perçoivent pas les traitements comme pouvant lutter efficacement contre la maladie et moins de la moitié d'entre eux a confiance dans ses propres capacités pour faire face à la drépanocytose (dimension Contrôle personnel). Ces caractéristiques de la représentation ne vont pas dans le sens d'une confiance dans les traitements, ce qui participe certainement à la faiblesse du niveau d'observance thérapeutique constatée dans notre population.

La causalité rapportée de la maladie est cohérente avec la science puisqu'elle est perçue à 60,6 % comme une maladie du sang et à 56 % comme une maladie génétique. La causalité magico-religieuse n'est rapportée que par 1,3 % de la population.

Ces données sur la représentation de la drépanocytose montrent une confiance faible dans les traitements, ils indiquent également une compréhension parcellaire de la maladie centrée sur la douleur, tandis que les autres manifestations symptomatiques, silencieuses et internes, semblent ignorées. Or, les traitements de fond, dont l'hydroxyurée, n'ont pas de fonction analgésique, mais, en améliorant les qualités rhéologiques, permettent de limiter les effets de la maladie. Cette compréhension parcellaire pourrait être une explication du niveau d'observance rapporté.

2.1.2.3 La représentation de la drépanocytose comme prédicteur de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques

Une modélisation par régression linéaire des variables sociodémographiques et des dimensions de la représentation de la drépanocytose a été effectuée sur le score d'observance et d'adhésion thérapeutiques. (Tableau 8). Trois dimensions de la représentation prédisent à la fois l'observance et l'adhésion thérapeutiques, l'efficacité perçue des traitements, la chronicité perçue de la maladie et les émotions associées à la drépanocytose.

Tableau 8. Prédicteurs de l'influence de la représentation de la maladie sur l'observance thérapeutique et sur l'adhésion thérapeutique — régression linéaire.

Régression sur l'indicateur d'observance thérapeutique (MMAS) :			
	β	Erreur standard	t
Constante.		1,96	-0,06
Représentation émotionnelle.	-0,32	0,04	-2,51*
Contrôle traitement.	0,34	0,07	2,66*
Chronologie.	0,31	0,05	2,45*
SCT = 144			
R ² = 0,29			
Régression sur l'indicateur d'adhésion thérapeutique (différence Nécessité-Préoccupations) :			
	β	Erreur standard	t
Constante.		1,84	-0,11
Représentation émotionnelle.	-0,36	0,04	-2,84**
Contrôle traitement.	0,37	0,06	2,91**
Chronologie.	0,36	0,05	2,79**
SCT = 144			
R ² = 0,34			
** : p<0,01 ; * : p<0,05			

Ainsi, plus les patients perçoivent l'efficacité des traitements, la drépanocytose comme une maladie chronique et moins ils rapportent d'émotions négatives associées à la maladie, et plus leurs niveaux d'observance et d'adhésion seront importants. Ces trois dimensions expliquent près de 34 % de l'adhésion thérapeutique et plus de 29 % de la variation de l'observance. La revue de littérature effectuée par Kukucarslan (Kucukarslan, 2012) avait déjà montré que l'efficacité perçue des traitements était un prédicteur de l'observance ou de l'adhésion thérapeutique retrouvé dans différentes maladies chroniques. Il est logique de la retrouver dans la drépanocytose. La perception de la chronicité de la drépanocytose est un résultat intéressant puisqu'il montre que la confusion entre la crise de douleur et la

pathologie dans son ensemble est un frein à l'adoption de comportement d'observance thérapeutique. Ainsi, les patients focalisés sur la douleur auront plus de difficultés à suivre un traitement dont la fonction antalgique n'est que secondaire. En ce qui concerne les émotions négatives, Nicklas (Nicklas et al., 2010) a montré que les patients avec plus d'émotions négatives associées avec des douleurs chroniques rapportent plus de préoccupations à prendre leur traitement (BMQ) et plus d'inobservance (MMAS). On retrouve ce résultat dans notre population.

Étonnamment, aucune variable sociodémographique ou médicale n'apparaît dans les modèles, mais le petit nombre d'inclusions limite nécessairement la puissance statistique.

2.2 [Reproduction de l'étude de faisabilité \(Oudin-Doglioni, Chabasseur, et al., en cours\)](#)

Les résultats obtenus dans cette première étude de faisabilité confirmaient un suivi des traitements problématique chez nos patients et la force heuristique du modèle de Leventhal chez des adultes atteints de drépanocytose pour expliquer l'adoption de comportements de santé. Dans le but de renforcer et confirmer ces résultats préliminaires, nous avons reproduit l'étude de faisabilité sur un échantillon plus large de 211 adultes à des fins de modélisation.

Dans cette étude, nous avons ajouté des questions subjectives sur l'observance thérapeutique pour évaluer la perception des patients sur leur comportement de suivi des traitements. Une première question dichotomique — « pensez-vous avoir bien suivi vos prescriptions médicales ? » — et une seconde d'évaluation subjective de leur suivi — « cette semaine comment estimez-vous avoir pris vos traitements ? ».

L'ensemble des patients de cette étude a été recruté dans le CNRMR de l'hôpital Henri-Mondor. L'échantillon est composé de 54 % de femmes et l'âge moyen est de 35,51 ans.

2.2.1 Observance et adhésion thérapeutiques dans la drépanocytose

Les résultats obtenus restent concordants avec ceux de la première étude et des données internationales. 74,4 % des répondants rapportent une mauvaise observance (score du MMAS inférieur à 6), 24,2 % une observance moyenne (score compris en 6 et 8) et 1,4 % (n=3) une bonne observance (score de 8). De même, les croyances sur les traitements restent faiblement positives (score composite moyen de la différence Nécessité-Préoccupation du BMQ : $m=3,81$ [min=-18 ; max=20]).

Quand on demande aux répondants s'ils pensent avoir suivi correctement leur prescription, 79,51 % répondent positivement, et si on leur demande d'évaluer leur suivi sur une échelle de 1 (pas bien) à 10 (parfaitement), ils obtiennent un score moyen de 7,52. Cependant, si les 79,51 % de répondants

positifs présentent une observance supérieure aux autres (Student's $t(120) = -5,16$; $p < 0,001$; Cohen's $d = -1,16$), leur niveau d'observance reste très faible, $m = 4,54$, les situant parmi les mauvais observant. De même, les répondants ayant noté leur observance thérapeutique à un écart-type au-dessus de la moyenne ($\mu + 1\sigma = 9,77$) obtiennent un score d'observance thérapeutique de $m = 5,10$ les situant également dans la catégorie de mauvaise observance. (Tableau 9).

Tableau 9. Niveau d'observance (MMAS) en fonction de l'évaluation subjective du suivi des traitements.

				Intervalles de confiance à 95 %	
Évaluation subjective du suivi des traitements		Niveau d'observance (MMAS)	SE	Inférieur	Supérieur
5,27	-	3,19	0,177	2,84	3,54
7,52	μ	4,15	0,125	3,90	4,39
9,77	+	5,10	0,177	4,75	5,45

Note. - moyenne-1 écart-type (ET), μ moyenne, + Moyenne + 1ET.

Ces résultats vont dans le sens de la première étude avec une faible observance thérapeutique et une perception faible de la nécessité de prendre son traitement. Mais cette étude montre que les patients pensent majoritairement bien suivre leur prescription médicale alors que ce n'est pas le cas. Il semble y avoir un hiatus entre ce que le monde médical entend comme bonne observance et ce que les patients considèrent comme correct. Cet écart entre ce qui est attendu par le monde médical et ce que les patients font, avec la certitude de bien prendre leur traitement, peut être le fruit d'une représentation éloignée du savoir scientifique ou parcellaire.

2.2.2 Informations sur la représentation de la drépanocytose

2.2.2.1 Caractéristiques de la représentation de la drépanocytose

Les données obtenues (Tableau 10, p. 101) montrent une représentation de la drépanocytose éloignée du discours scientifique et médical à l'image de ce qui avait été retrouvé dans la première étude. Ainsi, pour près des deux tiers des patients, la drépanocytose ne revêt pas de sens cohérent bien qu'ils vivent avec depuis leur naissance. Ce qui se traduit par une perception de la drépanocytose comme une maladie aiguë plutôt que chronique questionnant sur la possible confusion entre la crise de douleur et la maladie en elle-même pour plus des deux tiers des répondants. Cette confusion se retrouvait dans la première étude et se traduisait par une représentation de la drépanocytose centrée sur les symptômes douloureux. En conséquence de quoi, la maladie étant principalement comprise au travers des

symptômes plutôt que par son étiologie, elle est essentiellement perçue comme incontrôlable par plus de la moitié des patients.

Tableau 10. Pourcentage de la population obtenant un score sous la moyenne du groupe aux dimensions de l'IPQ-R.

Dimensions	% de la population sous la moyenne	Interprétations
Cohérence.	63,50 %	Ne donne pas de sens à la maladie.
Chronologie.	66,40 %	Maladie aiguë plutôt que chronique.
Contrôle personnel.	55,00 %	Faible auto-efficacité sur les symptômes.
Contrôle traitement.	61,10 %	Faible perception de l'efficacité thérapeutique.
Cyclicité.	40,80 %	Les symptômes ne sont pas cycliques.
Conséquences négatives.	50,20 %	Peu de conséquences de la maladie.
Représentation émotionnelle.	48,80 %	La maladie affecte peu émotionnellement.

Contrairement à la première étude, près de 60 % reconnaissent la variation des manifestations symptomatiques dans le temps, les crises de douleurs sont imprévisibles, et 51,20 % des patients perçoivent des conséquences négatives de la maladie sur leur vie quotidienne. Ainsi, plus de la moitié associent au moins six symptômes sur quatorze à la drépanocytose suggérant que l'essentiel des manifestations symptomatiques est associé à la drépanocytose, que ce soit vrai ou pas. Ces données renvoient à un faible niveau de littératie en santé, seulement 18 % des répondants ont participé à un atelier d'éducation thérapeutique (ETP).

Près des deux tiers des patients ne perçoivent pas l'efficacité de leur traitement. Or, dans notre première étude et dans la revue de littérature de Kucukarslan (2012), l'efficacité perçue des traitements est un prédicteur de l'observance thérapeutique. De ce fait, ce niveau élevé pourrait expliquer en partie la faible observance rencontrée dans notre population. Ceux ayant participé à des ateliers d'ETP rapportent une perception de l'efficacité des traitements supérieure (Student's $t(126) = -2,61$; $p = 0,01$; Cohen's $d = -0,612$), bien que cette meilleure perception ne se traduise pas par un niveau d'observance supérieur (Mann-Whitney $U = 1037$; $p = 0,41$), montrant que d'autres facteurs sont impliqués.

Le sentiment de contrôle personnel sur la maladie est plus faible que dans notre première étude puisque 55 % des répondants ne perçoivent pas leur auto-efficacité. Les résultats montrent qu'il apparaît plus fort chez les patients sans enfant (Student's $t(209) = 2,10$; $p = 0,019$; Cohen's $d = 0,289$). Une première explication résiderait dans l'effet de l'âge puisque les patients sans enfants sont plus jeunes (Mann-Whitney $U = 1459$; $p < 0,001$; Cohen's $d = -1,446$), mais ni le modèle de médiation ($z = -1,933$; $p > 0,05$) ni celui de modération ($z = 0,703$; $p > 0,05$) n'atteignent la significativité. Une seconde hypothèse serait le rôle de la fatigue qui serait plus important chez les parents et le fait qu'ils seraient plus centrés sur leurs enfants qu'eux-mêmes. Enfin, une dernière hypothèse, ne pas avoir d'enfant pourrait

être un moyen de contrôler la transmission génétique de la maladie. Ce contrôle pourrait être volontaire ou socialement imposé du fait de l'image de la maladie en Afrique.

Finalement, les patients homozygotes SS ressentent plus de conséquences négatives de la drépanocytose que les patients hétérozygotes ($F(3, 204)=3,71$; $p=0,013$; $\eta^2=0,052$). Ce résultat semble concordant avec les données cliniques, les patients homozygotes ayant un phénotype plus expressif avec des complications plus importantes.

En comparaison avec les résultats obtenus dans la première étude, les caractéristiques de la représentation de la drépanocytose obtenues sur un échantillon plus important montrent une représentation plus éloignée du discours médical, dans laquelle on retrouve la confusion entre la crise de douleur et la pathologie dans son ensemble et une confiance dans les traitements ou dans son auto-efficacité faible. Ces caractéristiques peuvent expliquer la faiblesse de l'observance thérapeutique retrouvée.

2.2.2.2 Une structure bifactorielle de la représentation de la drépanocytose

La représentation de la drépanocytose semble présenter une structure bifactorielle sous-jacente ($\chi^2(28)=767$; $p<0,001$ /KMO=0,766) après la réalisation d'une analyse en composantes principales (PCA). Le premier facteur rassemble les dimensions Cohérence, Chronologie, Contrôle traitement et personnel, et semble renvoyé à l'adaptation du patient à sa maladie (PA). Ainsi, une bonne compréhension de sa maladie, la perception de sa chronicité et de l'efficacité des traitements, ainsi que le sentiment de pouvoir contrôler la maladie par soi-même, sont des facteurs favorisant un meilleur état de santé. Le second facteur regroupe les dimensions Conséquences négatives, Représentation émotionnelle négative, Cyclicité des symptômes et Identité. Ces dimensions semblent renvoyer aux aspects négatifs de la maladie (NegExp).

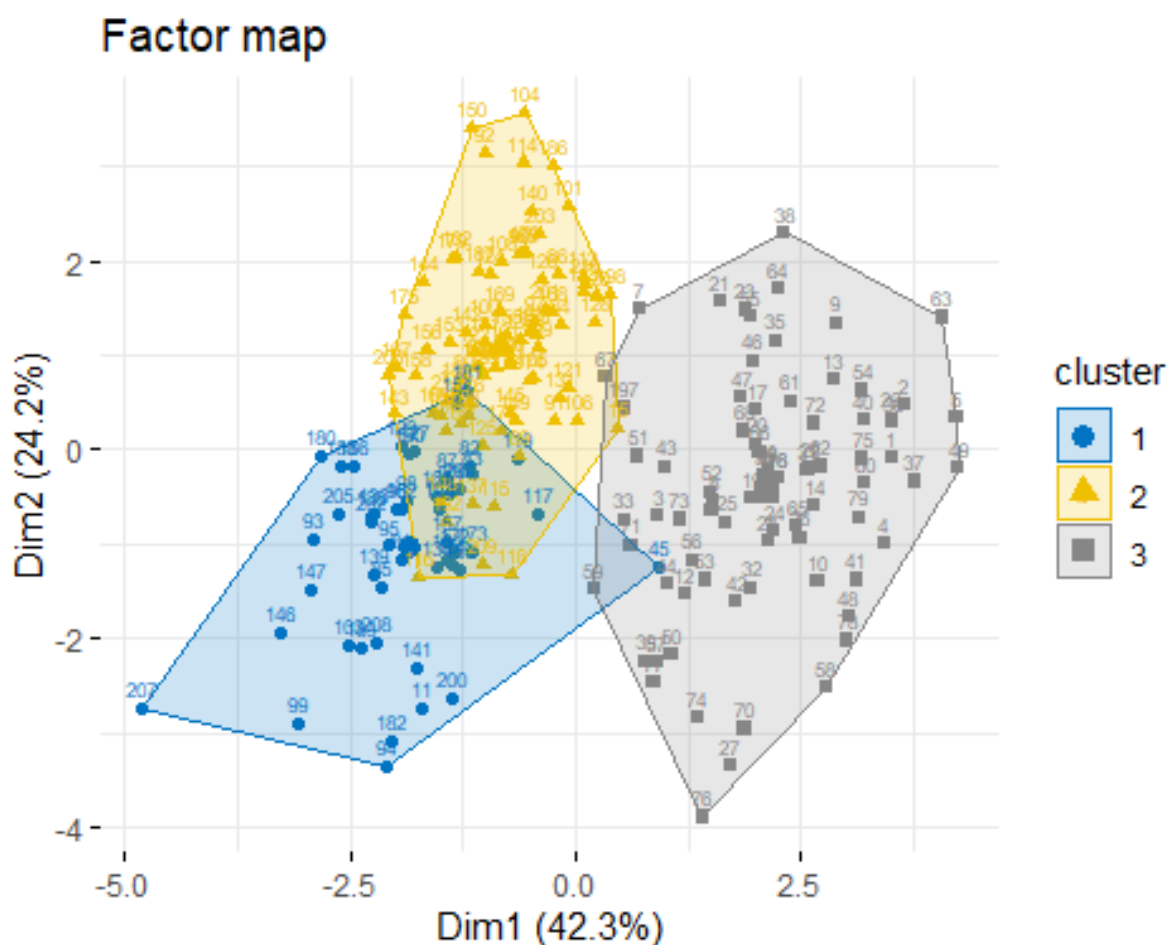
Ces deux facteurs partagent une faible corrélation ($r=0,216$; $p=0,002$) et les régressions linéaires d'un facteur sur l'autre montrent que chacun des facteurs explique une faible variation de l'autre facteur (4,7 % et 4,2 %). Ainsi, ces deux facteurs représentent les deux facettes opposées de la représentation de la drépanocytose.

2.2.2.3 L'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique

La réalisation d'une classification hiérarchique sur les composantes principales obtenues (HCPC) met en évidence trois groupes de patients (Figure 12, 103). Le premier groupe de patient présente des scores faibles sur toutes les dimensions de la représentation de la maladie et présente le plus faible niveau d'expérience négative (NegExp) de la maladie tandis que le deuxième groupe possède le niveau d'expérience négative de la drépanocytose (NegExp) le plus élevé. Le troisième groupe apparaît avoir le niveau d'adaptation (PA) le plus important.

D'un point de vue sociodémographique, aucune différence n'apparaît entre ces trois groupes de patients. En revanche, les résultats de santé varient fortement, notamment en ce qui concerne les hospitalisations, en termes de fréquence et de durée, et de bien-être rapporté. Ainsi, le deuxième groupe, rapportant une expérience négative de la maladie la plus forte, présente un nombre annuel d'hospitalisations plus élevé, une durée d'hospitalisation moyenne plus importante et un bien-être rapporté plus faible.

Figure 12. Carte des clusters de la population en fonction de la représentation de la drépanocytose.



Au regard de l'observance thérapeutique, les différences constatées sur les facteurs de la représentation de la maladie ont une influence sur le niveau d'observance rapporté. Ainsi, le deuxième groupe, rapportant le plus haut niveau d'Expérience négative, rapporte également un niveau d'observance statistiquement plus faible que les deux autres groupes, alors que les premier et troisième groupes ne présentent pas de différence statistique. Ces résultats indiquent que, plus que les capacités d'adaptation à la drépanocytose, c'est l'expérience négative de la maladie qui entraîne une diminution de l'observance thérapeutique. Plus spécifiquement, le niveau d'expérience négative du deuxième groupe

est corrélé à un score plus fort en Identité et en Cyclicité montrant une focalisation sur les symptômes et leur variation dans le temps, ce qui pourrait être la traduction de leur fréquence d'hospitalisation annuelle plus élevée. Ainsi, les patients percevant la drépanocytose essentiellement au travers des symptômes plutôt que globalement ou étiologiquement ont un moins bon sens de contrôle sur elle, dont un contrôle par les traitements, ce qui pourrait expliquer la faiblesse de leur observance thérapeutique.

Nous retrouvons partiellement ces résultats dans la littérature. À partir d'une méta-analyse, Hagger (2017) a pu identifier les dimensions qui participent le plus à l'explication de la variance du résultat de santé. La perception des conséquences négatives et de l'identité de la maladie apparaissent comme des prédicteurs importants d'une mauvaise adaptation à sa situation de santé et la perception de son contrôle personnel (sentiment d'auto-efficacité) comme un prédicteur fort d'une adaptation réussie à sa maladie, se traduisant par un meilleur fonctionnement, une meilleure qualité de vie, etc. La dimension Représentation émotionnelle influence négativement le bien-être et la qualité de vie, mais n'a qu'un effet faible sur les résultats de santé. Enfin, les patients qui perçoivent leur pathologie comme traitable (dimension Contrôle traitement) ressentent moins de détresse, un meilleur fonctionnement et bien-être, et une amélioration de leur état de santé.

2.3 Limites des résultats obtenus dans les études princeps

Ces deux études princeps confirment que l'observance thérapeutique des patients adultes atteints de drépanocytose est problématique, allant dans le sens des données internationales publiées. De même, elles mettent en évidence une représentation de la drépanocytose souvent éloignée du discours médical ou scientifique, notamment avec une confusion entre la crise de douleur vaso-occlusive et la pathologie dans son ensemble. Enfin, l'analyse en cluster a montré que la représentation de la drépanocytose influençait significativement l'observance thérapeutique en montrant qu'une focalisation plus importante sur l'expérience négative de la maladie limitait l'adoption de comportement de santé.

Cette première analyse, bien que prometteuse, présente certaines faiblesses. D'abord, au regard de l'importance de la douleur dans l'adoption de comportement de santé favorisant l'observance, il devient nécessaire d'avoir une évaluation solide de cette variable, en particulier pour en déterminer :

- l'intensité ressentie et son impact sur la vie quotidienne ;
- les croyances et cognitions qui y sont attachées ;
- compte tenu de la variation temporelle des crises vaso-occlusives, la dramatisation face à l'expérience douloureuse ;

- enfin, la sensibilité des patients à développer des réactions — comportementales, cognitives, émotionnelles ou somatiques — semblables à ce que l'on retrouve dans des épisodes de stress post-traumatique, en présence de stimuli douloureux.

Ensuite, la question des émotions est imparfaitement explorée par l'IPQ-R au travers de six questions. Une évaluation plus conséquente de cette variable est importante pour en comprendre le rôle dans l'observance thérapeutique :

- en particulier, les niveaux d'anxiété et de dépression sont souvent plus élevés chez les patients atteints de maladie chronique, il convient dès lors d'en avoir une évaluation ; outre l'aspect pathologique, la valence émotionnelle des patients peut être utile puisqu'elle peut être un médiateur de l'observance ;
- la question du traitement émotionnel doit être abordée du fait de la composante affective contenue dans le ressenti douloureux.

Pour ces raisons, une étude plus importante doit être envisagée, prenant en compte l'ensemble de ces limites et en envisageant l'inclusion d'une population plus importante.

CONCLUSION : VERS UNE AMELIORATION DE L'EXPLICATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE

Synthèse des informations sur l'observance, les cognitions sur les traitements et la représentation de la drépanocytose. Les études internationales, notamment celles de Badawy, sur les adolescents et jeunes adultes rapportent des niveaux d'observance faible et des cognitions sur les traitements, en moyenne, négatives. En ce qui concerne la représentation de la drépanocytose, aucune étude ne présente de données descriptives qui pourraient nous servir de point de comparaison. Cependant, Badawy (Badawy, Thompson, Lai, et al., 2017) montre qu'une augmentation de la perception des conséquences négatives, des émotions négatives et des symptômes associés à la drépanocytose est reliée à une plus faible observance thérapeutique. L'absence de données sur les patients adultes limite la généralisation que l'on peut faire de ces résultats à notre population.

Ainsi, dans une première étude de faisabilité (Oudin-Doglioni et al., 2019) nous avons étudié à la fois le niveau d'observance thérapeutique, les cognitions sur les traitements, la représentation de la drépanocytose et le lien entre ses variables. Les résultats indiquent un niveau faible d'observance thérapeutique comparable à celui retrouvé dans les études internationales, accompagné d'une faible perception de la nécessité de prendre son traitement. La représentation de la drépanocytose se caractérise par une focalisation sur l'épisode douloureux au détriment des autres manifestations symptomatiques de la maladie. Une première tentative de modélisation par régression linéaire montre que l'observance thérapeutique peut être prédite par les dimensions de la représentation de la drépanocytose, en particulier la perception de l'efficacité des traitements, la perception de la chronicité de la drépanocytose et la faible association d'émotions négatives avec la maladie. Malgré la petitesse de l'échantillon inclus, cette première étude de faisabilité a montré la force heuristique du modèle de Leventhal pour l'explication de l'adoption de comportement de santé chez des adultes atteints de drépanocytose.

La reproduction de cette première étude sur un échantillon plus large permet de confirmer ces résultats, mais montre une représentation de la drépanocytose plus éloignée du discours scientifique ou médical. Une taille d'échantillon plus importante pourrait expliquer ces résultats. Par ailleurs, l'ajout

de questions subjectives évaluant la perception des patients sur leur prise de traitement montre un hiatus entre ce qui est attendu par le corps médical et ce que les patients font. Ainsi, les patients pensent bien prendre leur traitement, sont confiants quant à leur évaluation, mais obtiennent des scores d'observance mauvais. En ce qui concerne plus spécifiquement la représentation de la drépanocytose, une analyse factorielle fait ressortir deux facteurs orthogonaux renvoyant, d'une part, aux capacités d'adaptation du patient à la drépanocytose et, d'autre part, aux expériences négatives de la maladie. Les dimensions de la représentation incluses dans le second facteur synthétisant l'expérience négative sont celles retrouvées par Badawy (Badawy, Thompson, Lai, et al., 2017) comme limitant le niveau d'observance thérapeutique. Une analyse hiérarchique montre que plus que le facteur d'adaptation à la maladie, c'est l'augmentation de la perception du facteur d'expérience négative qui limite l'observance thérapeutique.

Malgré ces résultats encourageants, ces études montrent certaines limites qui devront être surmontées dans une étude plus large. En particulier, l'évaluation de la douleur et du traitement émotionnel devra être mesurée plus finement puisque les données obtenues sur la représentation de la drépanocytose laissent penser qu'à la fois la douleur et le traitement émotionnel peuvent influencer l'observance thérapeutique. Dans ce sens, l'une des premières contraintes, au regard des données théoriques précisées dans le deuxième chapitre, est l'amélioration de la mesure de l'observance thérapeutique. De même, nous avons mis en évidence que le modèle de Leventhal avait la force heuristique nécessaire pour comprendre l'adoption de comportement de santé, dont l'observance thérapeutique (Horne & Weinman, 1998). Seulement, on se propose d'améliorer son évaluation pour avoir une meilleure compréhension des mécanismes à l'œuvre liant représentation de la drépanocytose et observance thérapeutique.

Amélioration de l'évaluation de l'observance thérapeutique. Pour appréhender pleinement l'observance thérapeutique dans la drépanocytose, sa mesure doit se fonder sur des mesures biologiques directes et psychométriques indirectes. Et, pour les mesures indirectes, elles doivent prendre en compte les comportements, les cognitions ou croyances, les émotions et les barrières.

Afin de limiter la contrainte pour le patient adulte atteint de drépanocytose dont le capital veineux est mis à mal par les multiples hospitalisations, l'utilisation d'indicateurs biologiques indirects qui s'accomplissent en soin courant semble nécessaire. Le volume globulaire moyen (VGM), qui est un paramètre rhéologique rendant compte de la taille des globules rouges, et le taux d'hémoglobine fœtale, qui est un type particulier d'hémoglobine, sont des indicateurs de l'observance thérapeutique utilisés par les praticiens hospitaliers pour évaluer la prise des traitements et leurs efficacités.

Cette confrontation entre données biologiques objectives et données psychométriques subjectives nous permettra d'avoir une vision plus fine de l'objectif d'observance à atteindre. Il est utopique de croire que 100 % des patients auront une observance parfaite. Ainsi, dans d'autres pathologies chroniques, comme l'asthme, il a été montré qu'une observance moyenne pouvait être suffisante pour obtenir des résultats biologiques satisfaisants.

Amélioration de l'évaluation de la représentation de la drépanocytose. Dans la modélisation proposée par Leventhal, le type de stratégie de coping utilisé par les patients n'est pas explicité. Or, cette information peut être importante pour comprendre l'adoption d'un comportement de santé. Ainsi, on se propose de compléter l'évaluation de la représentation de la maladie par celle des stratégies de coping liées à la santé. Ainsi, une méta-analyse de 254 études fait le point sur l'influence de la médiation des stratégies de coping entre la représentation de la maladie selon le modèle de Leventhal et les résultats de santé (Hagger et al., 2017). Les résultats de cette méta-analyse indiquent que l'influence de la représentation de la maladie sur les résultats de santé est partiellement médiatisée par les stratégies de coping, c'est-à-dire qu'il existe un effet direct de la représentation de la maladie sur les résultats de santé et un effet indirect via les stratégies de coping. Enfin, la boucle de régulation incluse dans le modèle de Leventhal ne permet pas de savoir quelle attribution causale le patient va attribuer à la réussite ou à l'échec de son adaptation, et quelle influence cela peut avoir sur la réévaluation de son état de santé. En ce sens, le lieu de contrôle a une influence sur les résultats de santé, dont l'observance thérapeutique.

Combiner ces trois mesures nous permettra de comprendre quelle représentation de la drépanocytose est construite par les patients adultes, comment cette représentation oriente l'adoption de stratégies de coping liée à la santé afin d'aboutir à l'adoption d'un comportement de santé spécifique : l'observance thérapeutique. Enfin, on pourra avoir une idée de comment ce résultat de santé spécifique est interprété par les patients pour être réintégré à leur représentation.

Influence de la douleur et du traitement émotionnel. Finalement, les données obtenues avec les deux études princeps mettent en évidence la centration sur l'expérience douloureuse dans la drépanocytose. Cette expérience devra être caractérisée dans son aspect somatique, tel que l'intensité de la douleur ressentie, son interférence avec la vie quotidienne ou sa temporalité, et dans son aspect cognitif, comme les croyances associées à la douleur ou la dramatisation.

Enfin, le premier modèle proposé incluait les émotions négatives qui sont imparfaitement explorées. Ainsi, il convient d'avoir une exploration plus fine de la valence émotionnelle et également du traitement des émotions, notamment quand celui-ci est dysfonctionnel. En particulier, la littérature a mis

en évidence la dimension affective de la douleur ; alors, dans une pathologie qui se caractérise par de la douleur, comprendre quels mécanismes émotionnels sont en jeu est essentiel.

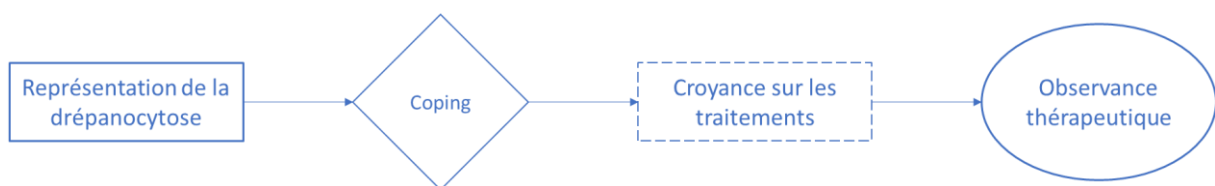
L'ensemble des résultats obtenus et les perspectives d'amélioration soulevées orientent fortement ce travail de recherche qui vise à comprendre quels mécanismes maintiennent un niveau d'observance thérapeutique bas alors qu'il existe une thérapeutique efficace pour réduire l'impact des symptômes de la drépanocytose. Plus spécifiquement, au regard des données théoriques présentées, on essaiera de répondre à la question : comment la représentation de la drépanocytose, comprise selon le modèle de Leventhal, l'expérience de la douleur et le vécu émotionnel influencent-ils l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose ?

HYPOTHESES DE TRAVAIL

Nous élaborons l'hypothèse générale de l'existence d'un modèle explicatif du niveau d'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose qui intègre la représentation qu'ils se font de leur maladie, le vécu émotionnel et l'expérience de la douleur.

1 Hypothèse principale

Figure 13. Schématisation de l'hypothèse principale d'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique.



La représentation de la drépanocytose influence l'observance thérapeutique, avec la médiation des stratégies de coping liées à la santé et des croyances sur les traitements.

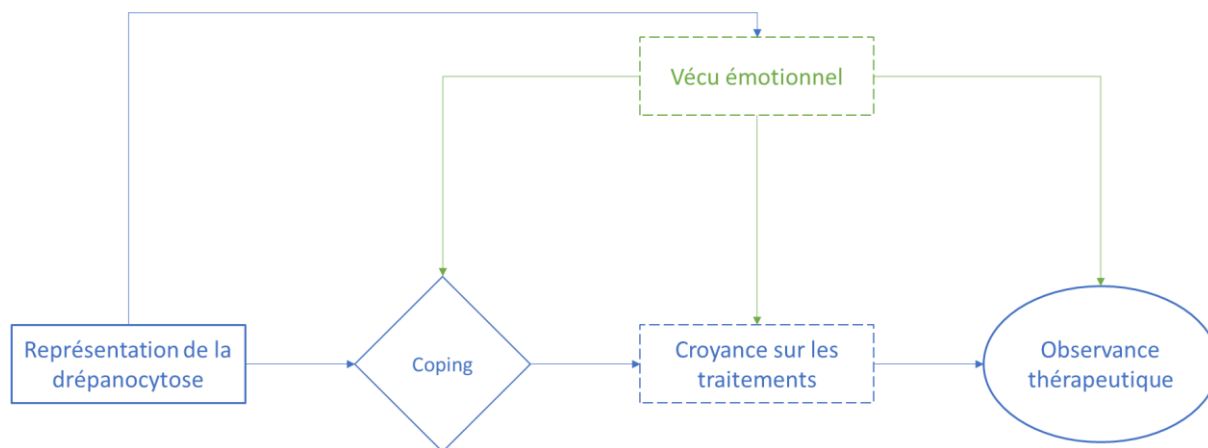
Si cette hypothèse est vérifiée, nous devrions retrouver les résultats suivants :

- nous devrions retrouver une répartition de notre population dans différentes catégories en fonction de la représentation qu'ils se font de la drépanocytose, et, selon la catégorie dans laquelle se trouvent les patients, nous devrions retrouver des niveaux d'observance thérapeutique différents ;
- la variance expliquée du niveau d'observance thérapeutique sera plus élevée avec l'ajout des stratégies de coping liées à la santé ;
- la représentation de la drépanocytose n'aura pas d'influence directe sur l'observance thérapeutique.

2 Hypothèses secondaires

2.1 Le rôle du vécu émotionnel

Figure 14. Schématisation de l'hypothèse secondaire de l'influence du vécu émotionnel sur l'observance thérapeutique.



La représentation de la drépanocytose affecte le vécu émotionnel des patients.

Si cette hypothèse est vérifiée, nous devrions retrouver le résultat suivant : une répartition de notre population dans différentes catégories en fonction de la représentation qu'ils se font de la drépanocytose, et, selon la catégorie dans laquelle se trouvent les patients, nous devrions retrouver des vécus émotionnels différents.

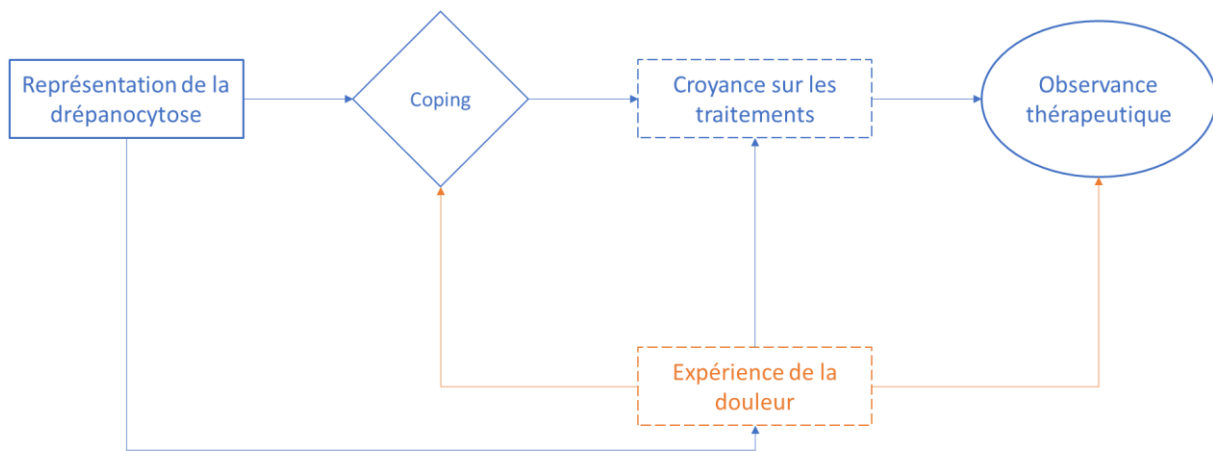
Le vécu émotionnel a une influence directe sur l'observance thérapeutique et indirecte en affectant les stratégies de coping liées à la santé et les croyances sur les traitements.

Si cette hypothèse est vérifiée, nous devrions retrouver les résultats suivants :

- la part de variance expliquée par le modèle de l'hypothèse principale devrait être plus importante par l'ajout du vécu émotionnel ;
- le vécu émotionnel devrait augmenter le recours à des stratégies de coping émotionnelles ;
- le vécu émotionnel devrait favoriser les préoccupations à prendre son traitement plutôt que la perception de sa nécessité.

2.2 La place de l'expérience douloureuse

Figure 15. Schématisation de l'hypothèse secondaire de l'influence de l'expérience douloureuse sur l'observance thérapeutique.



La représentation de la drépanocytose affecte l'expérience de la douleur des patients.

Si cette hypothèse est vérifiée, nous devrions retrouver le résultat suivant : une répartition de notre population dans différentes catégories en fonction de la représentation qu'ils se font de la drépanocytose, et, selon la catégorie dans laquelle se trouvent les patients, nous devrions retrouver des expériences de la douleur différentes.

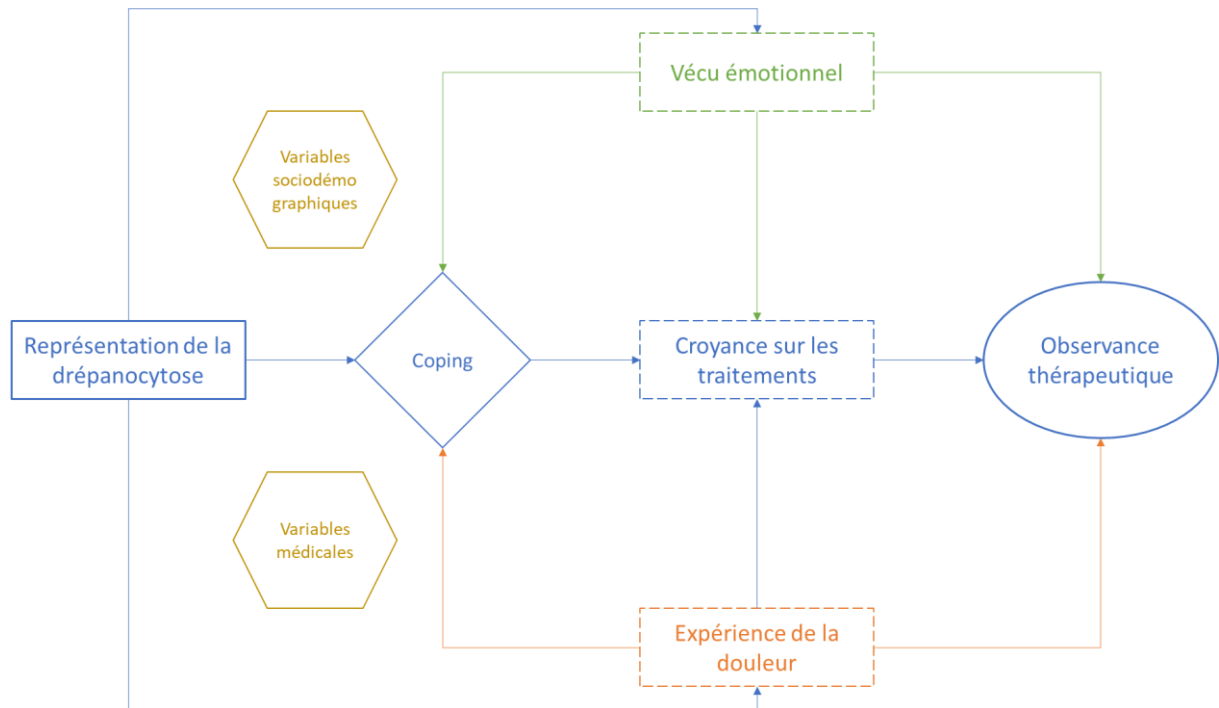
L'expérience douloureuse a une influence directe sur l'observance thérapeutique et indirecte en influençant les stratégies de coping liées à la santé et les croyances sur les traitements.

Si cette hypothèse est vérifiée, nous devrions retrouver les résultats suivants :

- la part de variance expliquée par le modèle de l'hypothèse principale devrait être plus importante par l'ajout de l'expérience de la douleur ;
- l'expérience douloureuse devrait favoriser les stratégies de coping par résolution de problème ;
- l'expérience douloureuse devrait favoriser la perception de la nécessité des traitements plutôt que les préoccupations à les prendre ;

Confirmation du modèle de Leventhal adapté à la drépanocytose

Figure 16. Schématisation du modèle de Leventhal adapté à la drépanocytose.



Si les hypothèses principales et secondaires sont vérifiées, nous confirmerons le modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose comme cadre théorique pour expliquer l'adoption de comportements de santé et prédire l'observance thérapeutique.

Pour répondre à ces hypothèses, nous proposons la méthodologie de recherche suivante.

METHODOLOGIE DE LA RECHERCHE

1 Lieu de recueil des données : Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge (UMGGR) de l'Hôpital Henri Mondor

L'unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge (UMGGR) de l'hôpital Henri-Mondor (94) est le Centre de référence constitutionnel pour les syndromes drépanocytaires majeurs, et accueille la filière de santé maladies rares (FMR) pour les maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythroïèse (MCGRE). L'UMGGR est une unité fonctionnelle du service de Médecine interne.

Le Professeur Frédéric Galactéros était le chef de cette unité jusqu'en 2020 et a été remplacé par le Professeur Pablo Bartolucci. Le Professeur Galactéros est le coordinateur de la filière. Les professeurs Galactéros et Bartolucci sont épaulés par un Professeur associé, deux praticiens hospitaliers et un chef de clinique. L'équipe paramédicale, sous l'autorité de la Cadre de Santé Madame Isabelle Zanier, est composée de cinq infirmières et cinq aide-soignantes. Une psychologue clinicienne, Docteur Marie-Pierre Lehougre, et une neuropsychologue, Docteur Maryline Couette, interviennent dans l'unité, ainsi qu'une assistante sociale, Madame Mélanie Faure.

L'unité est composée d'un hôpital de jour et d'une structure de consultation. Les hospitalisations sont externalisées, principalement dans le service de Médecine interne. Pour des raisons éthiques, les patients hospitalisés n'ont pas été approchés pour cette étude.

La file active de patients est comprise entre 3000 et 3500 patients adultes, toutes pathologies du globule rouge comprises, et s'accroît d'une centaine de patients chaque année. Les patients présentant un syndrome drépanocytaire représentent la majorité des patients suivis, soit environ 2500 patients adultes sur une population totale estimée à 16 700 patients selon l'Agence technique de l'information sur l'hospitalisation, ce qui fait de l'UMGGR le premier centre français.

2 Les participants

2.1 Taille de l'échantillon

2.1.1 Évaluation de l'inclusion nécessaire pour la partie quantitative

Cette étude vise, à partir de la constatation clinique d'une stagnation du taux d'hospitalisation, à explorer l'hypothèse d'une faible observance thérapeutique et son lien avec les représentations que se font les patients de la drépanocytose. En ce sens, il n'y a pas de minimum d'inclusion.

La finalité de ce travail est de proposer un modèle explicatif. Hoyle (2012) suggère que la taille de l'échantillon soit supérieure à n=200. En revanche, Wolf (2013) effectua une série de simulations qui montrent que l'étendue des tailles d'échantillon est comprise entre n=30 et n=460 inclusions. Enfin, Grimm (Grimm et al., 2017) propose le calcul d'une taille d'échantillon (S) à partir du niveau de confiance nécessaire (z=95 %), de l'erreur standard fixée (e=5 %), de la proportion de la population susceptible d'être concernée (p = environ 75 %) et de la taille de la population accessible (N=2500), selon la formule suivante :

$$S = \frac{\frac{z^2 \times p(1-p)}{e^2}}{1 + \left(\frac{z^2 \times p(1-p)}{e^2 \times N} \right)}$$

La taille d'échantillon proposée à inclure est de n=259 patients adultes atteints de drépanocytose.

Ainsi, on se propose d'inclure au minimum n=259 patients sans limites supérieures d'inclusion.

2.1.2 Évaluation de l'inclusion nécessaire pour la partie qualitative

La littérature montre que les effectifs moyens des études varient entre une inclusion et quatorze inclusions avec une moyenne de neuf participants (Antoine & Smith, 2017). On propose de recruter au moins neuf participants avec un maximum de quatorze inclusions.

2.2 Critères d'inclusion et de non-inclusion

Ont été considérées pour inclusion, toutes personnes majeures et volontaires, atteintes par un syndrome drépanocytaire, quel qu'en soit son génotype, acceptant de participer à l'étude.

Les personnes adultes :

1. ayant de sérieuses difficultés de compréhension écrite ou orale du français empêchant de répondre à l'entretien et/ou de remplir le questionnaire,
2. ou, ayant une autre maladie chronique qui influencerait la représentation qu'elles se font de la drépanocytose,
3. ou, présentant des troubles psychiques tels qu'ils empêchent la compréhension de l'étude,
4. ou, en hospitalisation,

ne pouvaient pas être incluses dans l'étude.

2.3 La structure de notre recrutement

N=660 patients adultes ont été approchés pour une inclusion dans cette étude et n=20 patients ont refusé soit au téléphone soit au moment de la présentation orale de participer (taux de refus : 3,03 %). Les personnes acceptant de répondre sur les raisons de leur refus invoquaient principalement leur

maîtrise du français oral ou écrit, voire leur analphabétisme. Ces non-inclusions peuvent entraîner un biais par rapport aux populations ayant un niveau socioculturel le plus faible, ce que l'on retrouve dans les autres études de psychologie.

Sur ces 640 patients, n=30 (4,7 %) patients ont annulé leur participation. Les patients ayant accepté de répondre sur les raisons de leur annulation invoquaient principalement une aggravation de leur état de santé (hospitalisation et ses conséquences), dont des accidents vasculaires cérébraux. Un patient est mort au cours de l'étude. Ainsi, le taux de participation est de près de 92,42 %.

Sur les 610 participants, n=517 premières parties du questionnaire ont été rendues pour un taux de réponse de 85 %. N=91 participants n'ont pas rendu la seconde partie. Ainsi, 426 secondes parties ont été rendues qui obtiennent un taux de réponse de 70 %. Ces niveaux de réponses sont plutôt satisfaisants compte tenu de la taille du questionnaire (27 pages) et du temps nécessaire à sa complétion.

En ce qui concerne la partie qualitative, les 517 participants ayant répondu à la première partie du questionnaire ont été contactés par e-mail pour participer à un entretien d'une quarantaine de minutes avec l'investigateur. Douze personnes ayant répondu positivement ont été contactées pour organiser un rendez-vous. Sur les douze rendez-vous fixés, dix ont été effectués. Les deux rendez-vous non honorés n'ont pas donné d'explication à leur absence.

3 Outils de recueil des données de la recherche

3.1 Caractéristiques sociodémographiques et médicales des patients inclus

3.1.1 Données sociodémographiques

La première partie du questionnaire rassemblait des questions pour mieux connaître le répondant et pouvoir le situer dans la population : des questions générales sur l'âge (date de naissance), sexe, lieu de naissance et lieu de vie.

La scolarité (niveau d'étude, domaine d'étude), la vie professionnelle (type de contrat, type d'employeur) et le handicap (reconnaissance MDPH et taux d'incapacité) sont également évalués. Plus spécifiquement, la reconnaissance de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) et le taux d'incapacité accordé objectivent un statut ou une gravité de la maladie. Trois catégories sont discriminées selon la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie : un taux d'incapacité de 80 % et plus correspond à des troubles graves entraînant une entrave majeure dans la vie quotidienne, avec une atteinte de son autonomie individuelle ; le taux à 50-79 % correspond à des troubles importants

entraînant une gêne notable entravant effectivement la vie sociale de la personne ; et un taux inférieur à 50 % correspond à des troubles légers dont les retentissements n'entravent pas la réalisation des actes de la vie quotidienne (CNSA, 2018).

Enfin, l'organisation de la vie familiale (célibat, type d'union), sa stabilité (durée de l'union) et la présence ou l'envie d'enfant sont explorées.

3.1.2 Caractéristiques physiopathologiques et histoire de la maladie

Plusieurs données ont été prises en compte :

1. le **génotype** a été catégorisé en cinq types (SS, SC, S β^0 et S β^+ thalassémie, et autres) et, dans un second temps, rassemblé en deux catégories de phénotypes selon leur gravité, soit phénotype grave (SS et S β^0 -thalassémie) soit phénotype modéré (SC et S β^+ -thalassémie). Les génotypes « Autres » seront répartis manuellement dans l'une ou l'autre des deux catégories ;
2. les **hospitalisations** : nous avons interrogé les répondants sur le nombre d'hospitalisations cumulées ces cinq dernières années et sur les hospitalisations qu'ils auraient pu subir entre deux consultations spécialisées au Centre de référence ;
3. les **traitements** : deux ensembles de traitement sont investigués, au travers de leur durée, de la quantité de prise et de l'estimation du suivi. D'abord, le traitement habituel par folate, ensuite deux traitements de fond pour les formes les plus graves, l'hydroxyurée et les échanges transfusionnels ;
4. les **lieux de diagnostic et de traitement** : l'hypothèse qu'une prise en charge précoce de la drépanocytose aura une influence sur l'état de santé, l'avancement de la maladie et le rapport avec les traitements peut être formulée ;
5. Les **données biologiques marquant le suivi du traitement** : Le volume globulaire moyen (VGM) rendant compte de la forme du globule rouge. Nous avons créé trois catégories de VGM, les VGM inférieurs à 80 sont nommés « VGM faible », les VGM compris entre 80 et 95, « VGM normal » et les VGM supérieurs à 95, « VGM important ». L'hémoglobine fœtale (Hbf) joue un rôle protecteur largement démontré (Conran, 2015; Steinberg et al., 2014) chez les personnes atteintes de drépanocytose. Dans la population générale, le taux d'Hbf est inférieur à 2% et chez les patients atteints de drépanocytose des taux, sans traitement spécifique, allant jusqu'à 8% sont retrouvés (Akinsheye et al., 2011). Actuellement, il n'existe pas de consensus sur un seuil d'hbf à atteindre pour avoir une protection maximale. Powars (1984) met en évidence deux seuils à 10% et à 20%, et chez les enfants un seuil de 20% a été mis en évidence (Estepp et al., 2017). On propose trois catégories de taux, un taux d'Hbf inférieur à 10 % sera

considéré comme normal, jusqu'à 20 %, comme modéré et au-delà de 20 %, le taux sera considéré comme élevé.

3.2 Évaluation des symptômes de la drépanocytose

3.2.1 Évaluation de l'intensité et de l'interférence de la douleur ressentie

3.2.1.1 *Brief Pain Inventory (BPI) — Short Form*

Le *Brief Pain Inventory* a été développé par Cleeland et Ryan en 1989 (1994a) et sa version courte a été proposée en 2006 (Mendoza et al., 2006). Cet outil évalue d'une part l'intensité de la douleur vécue par le répondant, et d'autre part l'interférence de la douleur sur sa vie quotidienne.

L'intensité douloureuse est évaluée par le report de la douleur, la plus forte, la plus faible, la douleur ressentie moyenne et la douleur au moment de la passation, sur une échelle de Lickert d'intensité en onze points, de zéro à dix. L'interférence de la douleur sur la vie des patients est évaluée au travers de sept domaines, comprenant l'impact sur les activités générales, l'humeur, les capacités de marcher, le travail habituel, les relations avec les autres, le sommeil et le goût de vivre. Ces interférences sont également cotées sur une échelle de Lickert d'intensité en onze points de zéro à dix.

La validité de construit du BPI montre une structure avec trois facteurs, dans laquelle l'intensité de la douleur est traitée comme un facteur latent et l'interférence de la douleur est séparée en deux facteurs, l'interférence sur les activités (activités générales, capacité à marcher et travail habituel) et l'interférence affective (humeur, relation avec les autres, goût de vivre). L'impact sur le sommeil s'inscrit, selon les études, dans l'un ou l'autre facteur (Atkinson et al., 2011; Cleeland & Ryan, 1994b).

Le score pour chaque facteur s'obtient en calculant la moyenne des scores des items les composants. L'outil ne propose pas de normes permettant de situer les répondants, ainsi plus leur score est élevé, plus la sévérité ou l'interférence de la douleur est importante. On se propose de suivre les recommandations du Service Évaluation et Outils pour la qualité et la Sécurité des Soins (EvOQSS) de la Haute Autorité de Santé (2020) pour la catégorisation des niveaux d'intensité de la douleur. (Tableau 11).

Tableau 11. Catégorisation de douleur en fonction de l'intensité rapportée de la douleur par le BPI.

Intensité	0	1-3	4-5	6-7	8-10
Catégorie	Pas de douleur	Douleur faible	Douleur modérée	Douleur intense	Douleur insupportable

Toujours selon la Haute Autorité de Santé (2020), le patient nécessite une prise en charge de la douleur si l'intensité de la douleur rapportée est supérieure ou égale à quatre, ce qui correspond à des douleurs modérées. Nous retiendrons également ce seuil.

Pour l'interférence de la douleur, on se propose de reproduire les recommandations de la HAS concernant l'intensité de la douleur, en réutilisant la même catégorisation. (Tableau 12).

Tableau 12. Catégorisation de l'interférence de la douleur.

Intensité	0	1-3	4-5	6-7	8-10
Catégorie	Pas d'interférence	Interférence faible	Interférence modérée	Interférence intense	Interférence insupportable

La validation en français (Poundja et al., 2007) de l'outil montre une consistance interne très forte pour chaque item (allant de $\alpha=0,83$ à $\alpha=0,92$) et une bonne validité de construit. La version française propose une structure bifactorielle de l'outil contrairement à la version originale. À des fins de comparaison, nous noterons les indices psychométriques fournis par la validation française. (Tableau 13).

Tableau 13. Indications psychométriques du Brief Pain Inventory (BPI) version française.

Intensité de la douleur	5,3 (2,0)	Interférence de la douleur	5,7 (2,3)
Pire douleur.	6,8 (2,3)	Activités générales.	5,8 (2,5)
Plus faible douleur.	3,6 (2,1)	Humeur.	6,1 (2,6)
Douleur moyenne.	5,5 (2,2)	Capacité de déplacement.	4,6 (3,1)
Douleur maintenant.	5,2 (2,6)	Travail quotidien.	6,0 (2,9)
		Relations.	5,5 (2,8)
		Sommeil.	6,4 (2,9)
		Joie de vivre.	5,2 (3,1)

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. En revanche, Cleeland et Ryan (1994b) suggèrent que 100 % des items de l'intensité de la douleur et 50 % des items de l'interférence de la douleur (c'est-à-dire 4 items sur 7 items) soient complétés pour être inclus. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes.

3.2.1.2 Propriétés psychométriques du BPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur trois facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation très forte (Tableau 14, p. 125) et identique que l'item Sommeil soit associé à l'interférence sur les activités ou

l'interférence affective. Cependant, dans notre population, l'item Sommeil a un lien plus fort avec l'interférence affective ($\beta=0,845$) que l'interférence sur les activités ($\beta=0,836$).

Tableau 14. Propriétés psychométriques du BPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
Drépanocytose	0,033	0,077	0,97	0,96	3,46

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

Cependant, dans notre population, l'item Sommeil a un lien plus fort avec l'interférence affective ($\beta=0,845$) que l'interférence sur les activités ($\beta=0,836$). Selon les recommandations des auteurs, l'item Sommeil sera associé à l'interférence affective.

La consistance interne de chaque facteur est comprise entre $\omega=0,76$ et $\omega=0,93$, avec une consistance totale de $\omega=0,93$. De ce fait, le BPI peut être utilisé dans notre population.

3.2.2 Évaluation du niveau de fatigue

3.2.2.1 Fatigue Severity Scale (FSS)

L'échelle de *Fatigue Severity Scale* a été développée par Krupp (1989) pour évaluer l'intensité de la fatigue ressentie durant la semaine écoulée. Elle a été validée par Valko en Suisse (2008). Elle est composée de neuf items cotés sur une échelle visuoanalogique en sept points. Plus la cotation est élevée, plus l'intensité de la fatigue est importante. Ce questionnaire fournit un score total de fatigue en calculant la moyenne des réponses aux items.

La consistance interne de la FSS est très forte avec un coefficient α de Cronbach de 0,94. L'échelle présente également une bonne stabilité test-retest à 25 jours d'intervalle en moyenne avec un score dépassant les 0,80.

La version originale ne fournit pas de seuil. Valko, dans sa validation, rapporte deux propositions de seuil, une première retrouvée dans la littérature à quatre, une seconde obtenue en fonction de l'échantillon utilisé à deux écarts-types au-dessus de la moyenne. Afin de rester au plus près de la littérature, nous conserverons le seuil de quatre comme indiquant la présence d'une fatigue cliniquement significative. De plus, on se propose de catégoriser le score total au FSS à partir de la note centrée réduite. Les scores z à moins d'un demi-écart-type autour de la moyenne seront considérés comme normaux, et les scores z supérieurs ou inférieurs à un écart-type à la moyenne seront catégorisés « très faible » ou « très fort ».

Plusieurs études sur des pathologies chroniques ont fourni des indications psychométriques. (Tableau 15).

Tableau 15. Comparaison des résultats à la Fatigue Severity Scale selon différentes pathologies.

Pathologie, Pays, inclusion	Référence de l'étude	Moyenne (écart-type)
Parkinson, Norvège, n=212	Ongre et al., 2017	4,4 (1,6)
Guillain-Barré, Pays-Bas, n=113	Merkies & Kieseier, 2016	6,2
Sclérose en Plaque, Suisse, n=188	Valko et al., 2008	4,66 (1,64)
Hépatite C chronique, USA, n=1225	Kleinman et al., 2000	3,8 (1,7)

Aune procédure de gestion des manquants n'est proposée. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous ne considérerons le remplacement des manquants que si au moins 67 % des items d'une dimension sont complétés (6 items sur les 9 items).

3.2.2.2 Propriétés psychométriques du FSS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur un facteur en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation correcte du modèle. (Tableau 16).

Tableau 16. Propriétés psychométriques du FSS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
1 Facteurs	0,049	0,13	0,92	0,88	2,36

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

Par ailleurs, la consistance interne est $\omega=0,91$. L'outil peut être utilisé dans notre population.

3.3 Évaluation de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques

3.3.1 Évaluation de l'observance thérapeutique

3.3.1.1 Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)

Le *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS) est un questionnaire en huit questions évaluant les comportements de prise de médicament, sous la forme de comportements effectifs ou d'intention comportementale, et des barrières à ces comportements, en particulier l'oubli et sa fréquence. (Tableau 17). Il a été développé par Donald Morisky (2008) et a été validé en français en 2012 (Korb-Savoldelli et al., 2012). La validation française trouve une consistance interne moyenne avec un α de Chronbach de 0,54.

Les sept premières questions sont dichotomiques oui/non, tandis que la huitième représente une échelle de fréquence d'oubli en cinq points. Comme le précisent les auteurs du questionnaire et de la validation, les questions sont formulées pour éviter le biais de réponse positive.

Tableau 17. *Morisky Medication Adherence Scale*.

Questions		
1	Vous arrive-t-il quelquefois d'oublier de prendre vos médicaments ?	Barrière
2	Il arrive que des personnes ne prennent pas leurs médicaments pour des raisons autres que l'oubli. Pensez aux deux dernières semaines, vous est-il arrivé au moins un jour de ne pas prendre vos médicaments ?	Barrière
3	Vous est-il déjà arrivé de diminuer ou d'arrêter de prendre votre traitement sans le dire à votre médecin, parce que vous vous sentiez plus mal lorsque vous le preniez ?	Barrière
4	Lorsque vous voyagez ou quittez votre domicile, vous arrive-t-il d'oublier d'emporter avec vous vos médicaments ?	Comportement
5	Avez-vous pris vos médicaments hier ?	Comportement
6	Lorsque vous sentez que votre problème de santé est maîtrisé, vous arrive-t-il de stopper votre traitement ?	Comportement
7	Prendre son traitement tous les jours constitue une vraie gêne pour certains patients. Vous arrive-t-il, quelquefois, de ne pas supporter de prendre votre traitement ?	Barrière
8	Combien de fois avez-vous eu des difficultés à vous rappeler de prendre votre traitement ?	Barrière

Un score total peut être calculé qui donne un niveau d'observance. Les réponses « non » des sept premières questions fournissent un point, à l'exception de l'item 5 qui est inversé. Pour l'échelle de temps, plus la fréquence augmente, moins de points sont attribués. Ainsi, « jamais ou rarement » donne un

point, « de temps en temps », 0,75 point, « parfois », 0,5 point, « fréquemment », 0,25 point et « tout le temps », aucun point. Trois catégories d'observance sont extraites en fonction du score total :

- score égal à 8 points correspond à une bonne observance ;
- un score compris entre 8 et 6 correspond à une observance moyenne ;
- et, un score inférieur à 6 correspond à une mauvaise observance.

Suivant les recommandations de Morisky (cité par Korb-Savoldelli et al., 2012), le score total ne peut être calculé que si au moins 75 % des items ont été complétés (c'est-à-dire 6 items sur 8 items). Quand un item est manquant, le score médian des répondants à cet item lui sera substitué.

Une autorisation d'utilisation de la version française a été donnée par Mme Korb-Savoldelli.

3.3.1.2 Propriétés psychométriques du MMAS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

78,38 % (n=406) questionnaires possédaient au moins 75 % d'items complétés et 20,66 % (n=107) ne présentaient aucune réponse.

Nous avons conduit une analyse factorielle confirmatrice sur un facteur commun en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999), les propriétés psychométriques du MMAS dans notre population s'avèrent très bonnes. (Tableau 18).

Tableau 18. Propriétés psychométriques du MMAS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
0,043	0,065	0,94	0,91	2,75

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

En particulier, la consistance interne est α de Cronbach = 0,73. Au regard de ces données, le *Morisky Medication Adherence Scale* peut être validement utilisé dans notre population.

3.3.2 Cognitions et croyances sur les traitements.

3.3.2.1 Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ)

Le *Beliefs about Medicine Questionnaire* (BMQ) est un questionnaire évaluant les croyances des personnes sur leur traitement. Il a été développé par Horne (1997) et validé en français par Fall (2014). Le questionnaire est composé de dix-huit items, cotés sur une échelle de Lickert d'acceptation en cinq

points de « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord ». Les qualités psychométriques de la version française montrent que le modèle en quatre facteurs est le meilleur. (Tableau 19, p. 129).

Tableau 19. *Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ).*

Dimensions	Questions
Nécessité	1 Ma santé aujourd'hui dépend de mon traitement.
	2 Mon traitement empêche mon état d'empirer.
	3 Ma santé future dépend de mon traitement.
	4 Sans mon traitement, je serais très malade.
	5 Ma vie serait impossible sans mon traitement.
Préoccupations	6 Je m'inquiète quelquefois des effets à long terme de mes médicaments.
	7 Mon traitement est un mystère pour moi.
	8 Je m'inquiète quelquefois d'être devenu trop dépendant(e) de mes médicaments.
	9 Je m'inquiète d'avoir à prendre mes médicaments.
	10 Mes médicaments perturbent ma vie.
Surutilisation	11 Les docteurs utilisent trop de médicaments.
	12 Si les docteurs passaient plus de temps avec les patients, ils donneraient moins de médicaments.
	13 Les docteurs placent trop de confiance dans les médicaments.
	14 Les remèdes naturels sont plus sûrs que les médicaments.
Nuisances	15 La plupart des médicaments créent une dépendance.
	16 Les personnes qui prennent des médicaments devraient arrêter de temps en temps.
	17 Les médicaments font plus de mal que de bien.
	18 Tous les médicaments sont des poisons.

Le score pour chaque dimension s'obtient en sommant les points de chaque item. Ainsi, pour les croyances spécifiques sur les médicaments prescrits, en termes de Nécessité et de Préoccupations, les scores sont compris entre 5 et 25 points. Les croyances générales sur les traitements, inclus la perception de la Surutilisation des médicaments par les médecins et de leurs Nuisances, ont des scores compris entre 4 et 20. Plus le score est élevé, plus la croyance est forte.

Un résultat composite la *Différence Nécessité-Préoccupation* est extrait qui est un prédicteur d'observance thérapeutique ([min : -25 ; max : 25]). Un score négatif ou nul indique une mauvaise adhésion thérapeutique (prédominance des croyances négatives), un score positif indique une bonne adhésion thérapeutique. Plus le score est positif, plus la prédiction d'une bonne observance thérapeutique est forte.

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. Nous avons considéré l'application d'une procédure de remplacement des manquants si plus de 77 % des items étaient complétés (c'est-à-dire 14 items sur 18 items). Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au

point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes.

3.3.2.2 Propriétés psychométriques du BMQ dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

78 % ($n=404$) des questionnaires présentaient un taux de réponse supérieur à 77 % et 20,46 % ($n=106$) de fournissaient aucune réponse.

Nous avons conduit une analyse confirmatrice factorielle sur quatre facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999), les propriétés psychométriques du BMQ dans la drépanocytose sont équivalentes à celles retrouvées dans l'article original de Horne ou la validation française de Fall. (Tableau 20).

Tableau 20. Propriétés psychométriques du BMQ dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
(Fall et al., 2014)	0,076	0,080	0,89	0,86	2,6
(Horne et al., 1997)	0,080	0,070	0,87	0,85	1,53
Drépanocytose	0,066	0,078	0,88	0,85	3,49

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne est α de Cronbach = 0,80. Au regard de ces données, le Beliefs about Medicine Questionnaire peut être validement utilisé dans notre population.

3.3.3 Appréciation subjective des patients sur leur suivi des prescriptions médicales

Deux évaluations subjectives ont été proposées aux répondants. Une première, dichotomique oui/non, interroge la perception générale du bon suivi des prescriptions médicales — « Pensez-vous avoir bien suivi vos prescriptions médicales ? ». La seconde, sur une échelle analogique en onze points (de 0 à 10), autoévalue le suivi des traitements durant la semaine — « Cette semaine, comment estimez-vous avoir pris votre traitement ? ».

3.4 Évaluation de la perception de la drépanocytose

3.4.1 Illness Perception Questionnaire — Revised (IPQ-R)

La version révisée de l'*Illness Perception Questionnaire* est issue de la confirmation factorielle de l'IPQ, développé par Weinman (Weinman et al., 1996; Weinman & Petrie, 1997), par Moss-Morris (2002), permettant un passage de cinq dimensions à neuf dimensions. L'IPQ est composé de trois échelles qui permettent de comprendre la représentation que se font les patients de leur maladie, qu'elle soit chronique ou aiguë, dans le sens du modèle théorique développé par Leventhal (Leventhal et al., 1997).

3.4.1.1 Échelle d'identité

Elle est composée d'une liste de quatorze symptômes — douleurs, gorge irritée, nausées, difficultés respiratoires, perte de poids, fatigue, articulations raides, yeux irrités, respiration sifflante, maux de tête, lourdeur d'estomac, difficultés pour dormir, vertiges, perte de force — pour lesquels le patient doit indiquer si le symptôme a déjà été ressenti, et s'il est lié à la maladie. Travaillant sur l'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique, nous avons complété cette échelle pour savoir si les patients pensaient que certains symptômes étaient provoqués par les médicaments.

La cotation est dichotomique oui/non et le score d'Identité s'obtient en sommant les réponses positives liant le symptôme à la maladie. Plus le score d'Identité est important, plus la maladie est perçue comme importante ou envahissante. Ainsi, plus il y a de symptômes qui sont associés à la maladie, plus le patient aura tendance à réduire chacune de ses expériences corporelles à sa maladie.

3.4.1.2 Échelle des croyances

L'échelle des croyances est composée de sept dimensions explorant différents aspects de la maladie dont l'interprétation est résumée ci-dessous. (Tableau 21). Sur les conseils des auteurs, une adaptation à la situation spécifique est possible par le remplacement des expressions génériques « ma maladie » ou « ma condition » par le nom de la maladie dans laquelle l'IPQ-R sera utilisé.

Tableau 21. Interprétation des dimensions de l'échelle des croyances de l'IPQ-R (Nicholls et al., 2013).

Dimensions	Interprétation
<i>Un score élevé à la dimension indique...</i>	
Chronicité.	La maladie va durer longtemps.
Cyclicité.	Les manifestations symptomatiques sont cycliques par nature.
Conséquences.	La maladie a un impact majeur sur la vie quotidienne.
Contrôle personnel.	Bonne auto-efficacité perçue sur les symptômes.
Efficacité des traitements.	Les traitements peuvent contrôler ma maladie.
Cohérence.	Bonne compréhension de la pathologie.

Représentation émotionnelle.

La pathologie affecte négativement la personne émotionnellement.

La cotation se fait sur une échelle de Lickert d'acceptation en cinq points, de « Pas du tout d'accord » à « Tout à fait d'accord ». Le score de chaque dimension s'obtient en sommant le score de chacun des items la composant.

Selon les recommandations de Moss-Morris (The Illness Perception Questionnaire, s. d.), pour les dimensions comprenant six items, deux manquants sont autorisés (environ 67 %), tandis que pour celles en possédant cinq ou moins, un seul manquant est autorisé (entre 75 % et 80 %). Ce qui correspond à un taux de remplissage moyen de près de 72 %. (Tableau 22).

Tableau 22. Résumé du taux de remplissage des dimensions de l'IPQ-R.

Dimensions	Nbr items	Taux de remplissage
Chronicité.	6	67 %
Cyclicité.	4	75 %
Conséquences.	6	67 %
Contrôle personnel.	6	67 %
Efficacité des traitements.	5	80 %
Cohérence.	5	80 %
Représentation émotionnelle.	6	67 %

L'IPQ-R est un questionnaire pour lequel il n'existe pas de normes pour les dimensions le composant. La note centrée réduite de chaque dimension sera calculée pour nous permettre de classer les répondants entre ceux proches de la moyenne, à plus ou moins un demi-écart-type, qui auront une valeur « normale », et ceux aux extrémités de la distribution, à plus ou moins un écart-type de la moyenne qui auront une valeur « faible » ou « élevée ».

3.4.1.3 Échelle des causalités

Elle explore différentes causes perçues possibles pour expliquer l'apparition de la maladie. Nous avons adapté la sous-échelle « cause de la maladie » en ajoutant aux items initialement présents des items selon les apports de Stéphanie Gernet (Gernet, 2010; Gernet et al., 2011). Cette échelle est composée de trente-deux items mélangés évalués par une échelle de Likert en cinq points et répartie en six dimensions :

- *Attribution psychologique* (6 items) qui est une dimension déjà présente dans la version originale,
- *Facteur de risque : hérédité* (4 items) qui est une nouvelle dimension,

- *Facteur de risque : sang* (5 items) qui est une nouvelle dimension incorporant un item de la version originale (« C'est la mauvaise qualité du sang. »),
- *Autres facteurs de risques* (8 items), déjà présente dans la version originale, mais à laquelle deux items complémentaires ont été ajoutés (« C'est une maladie de l'Afrique » et « C'est le mauvais sperme »),
- *Immunité* (4 items) dont un nouvel item par rapport à la version originale (« C'est la chaleur »),
- Et, *Accident ou Chance* (5 items), comprenant deux items de la version originale (« C'est le hasard ou la malchance » et « C'est dû à un accident ou une blessure ») et trois nouveaux items.

L'ensemble des items peut être coté, sur une échelle de Lickert d'acceptation en cinq points, par le répondant, donc plusieurs causalités peuvent être retenues comme source de sa drépanocytose.

3.4.1.4 Propriétés psychométriques de l'IPQ-R dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Neuf études (Abubakari et al., 2012; Ashley et al., 2013; Brzoska et al., 2012; Cabassa et al., 2008; Dempster & McCorry, 2012; Nicholls et al., 2013; Snell et al., 2010; Surgenor et al., 2019; Wittkowski et al., 2008), en dehors des adaptations linguistiques, ont évalué les propriétés psychométriques de l'IPQ-R. (Tableau 23). Globalement, les propriétés psychométriques de l'outil sont dépendantes de la maladie dans laquelle l'évaluation a été faite, et ont toutes donné lieu à des modifications, soit mineures par l'ajout de covariance entre items, soit majeures par la réallocation d'item dans d'autres dimensions. Ainsi, une validation spécifique à une population adulte atteinte de drépanocytose a été proposée (Oudin-Doglioni, Pham Dung D'Alexandry D'orangiani, et al., en cours).

Ces modifications, précédemment évoquées, ont été opérées afin d'atteindre les seuils psychométriques de validité pour considérer l'IPQ-R comme utilisable dans la pathologie considérée. À des fins de comparaison, nous présentons les indices de fit des modèles initiaux proposés par les différentes études. Nous constatons que seulement deux études sur les neuf (Dempster & McCorry, 2012; Hagger & Orbell, 2003) présentent des seuils de validité suffisants. Les seuils de validité du modèle initial trouvés dans une population d'adultes atteints de drépanocytose sont corrects par rapport aux autres études.

Tableau 23. Propriétés psychométriques de l'IPQ-R dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

Modèle initial sans modification	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	X ² /df < 5
Surgenor, L. J., Snell, D. L., Siegert, R. J., Kelly, S., Flint, R., & Coulter, G. (2019).	?	?	?	?	?

Ashley, L., Smith, A. B., Keding, A., Jones, H., Velikova, G., & Wright, P. (2013).	0,086	0,042	0,80		1 766
Nicholls, E. E., Hill, S., & Foster, N. E. (2013).		0,064 0,068 0,059	0,86 0,86 0,90		2 338 8 495 5 635
Brzoska, P., Yilmaz-Aslan, Y., Sultanoglu, E., Sultanoglu, B., & Razum, O. (2012).	0,109	0,075	0,785	0,765	3,722
Abubakari, A.-R., Jones, M. C., Lauder, W., Kirk, A., Devendra, D., & Anderson, J. (2012).		0,06	0,83	0,81	1,707
Dempster, M., & McCorry, N. K. (2012).	0,070	0,068	0,94		3 707
Cabassa, L. J., Lagomasino, I. T., Dwight-Johnson, M., Hansen, M. C., & Xie, B. (2008).		0,069	0,793	0,768	2 598
Wittkowski, A., Richards, H. L., Williams, J., & Main, C. J. (2008).		0,085	0,798		3,061
Hagger, M. S., & Orbell, S. (2005).		0,042	0,911	0,904	
Drépanocytose	0,077	0,058	0,83	0,81	2,35

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/df : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne est globalement $> 0,80$ pour toutes les dimensions à l'exception de la dimension Control traitement qui présente un α de Cronbach $=0,61$. Au total, l'IPQ-R peut être utilisé valablement dans une population adulte atteinte de drépanocytose.

3.4.2 Représentation subjective de la drépanocytose

Les patients ayant accepté de participer à l'étude et ayant rendu tout ou partie des questionnaires ont été, dans un second temps, contactés pour un entretien semi-directif ayant pour objectif d'investiguer leur représentation subjective de la drépanocytose. Afin de laisser une certaine liberté aux répondants pour s'exprimer et suivre ses propres associations, le format semi-directif a été privilégié.

L'élaboration du guide d'entretien s'est faite en trois temps. D'abord, l'investigateur principal a recensé toutes les questions qui pouvaient explorer la représentation subjective des patients. Dans un second temps, une équipe de travail, composée des professeurs Marie-Claire Gay (Psychologue clinique) et Frédéric Galactéros (Médecin), du docteur Marie-Pierre Lehougre (Psychologue clinicienne) et de l'investigateur principal, a sélectionné les questions les plus pertinentes avant de les regrouper en trois thématiques :

La représentation qu'ils se font de leur maladie :

Question initiale	Relances
Pouvez-vous m'expliquer votre maladie ?	Comment se manifeste-t-elle ? Comment en est-on atteint ? Comment la soigne-t-on ?
Sentez-vous que la maladie a eu une influence sur vos relations, dans votre enfance ou maintenant ?	Est-ce que c'était difficile de se faire des amis ? Parliez-vous de votre maladie ? Aujourd'hui, parlez-vous de votre maladie ?
À quel moment diriez-vous que la maladie a pris un sens pour vous ?	Vers quel âge avez-vous réellement compris la maladie ? Aujourd'hui, pensez-vous que la maladie a plus de sens pour vous qu'avant ?

La douleur et ses conséquences :

Question initiale	Relances
Pourriez-vous me parler de la douleur ?	Comment la décririez-vous ? Qu'est-ce qui fait la spécificité de cette douleur ?
Pourriez-vous me décrire une crise ?	Que ressentez-vous dans votre corps ? À quoi pensez-vous durant une crise ? Existe-t-il des signes annonciateurs ?

Les médicaments :

Question initiale	Relances
Qu'est-ce que les malades pensent des médicaments ?	D'après vous, qu'est-ce que d'autres malades pensent des médicaments ?
J'ai entendu parler du Siklos, qu'est-ce que vous en pensez ?	À quoi ce médicament sert-il ? Quels en sont les effets ?
C'est difficile de prendre les médicaments ?	Qu'est-ce qui faciliterait leur prise ?

Enfin, dans un troisième temps, ces questions ont été soumises pour validation à une patiente experte de l'Unité, sans qu'aucune modification ne soit apportée au guide d'entretien.

La faisabilité de l'entretien et l'intelligibilité des questions ont été vérifiées auprès de deux patients.

3.5 Évaluation du fonctionnement psychologique et cognitif

3.5.1 Évaluation du fonctionnement cognitif lié à la situation de maladie

3.5.1.1 *Évaluation des stratégies de coping liées à la santé : Coping with Health, Injuries and Problems (CHIP)*

Le *Coping with Health, Injuries and Problems* (CHIP) a été élaboré par Endler (1998) pour évaluer les stratégies de coping. Endler fait la différence entre les stratégies de coping interindividuelles ou dispositionnelles qui englobent les stratégies de coping générales utilisées par les personnes dans différents contextes de stress, et les stratégies de coping intraindividuelles ou situationnelles renvoyant aux

stratégies spécifiquement utilisées dans des contextes particuliers, tels que la maladie (Endler et al., 1993). Ce questionnaire en trente-deux items permet d'évaluer les stratégies de coping adoptées par les personnes spécifiquement à une situation de stress « médical ». Quatre stratégies de coping sont identifiées par l'auteur :

- le *coping palliatif* (items 2, 6, 10, 14, 18, 22, 26, 30) consistant à se ménager en situation de maladie, par exemple se reposer quand on est fatigué ;
- le *coping instrumental* (items 3, 7, 11, 15, 19, 23, 27, 31) renvoyant au coping centré sur la résolution de problème, par exemple chercher les meilleurs traitements ;
- le *coping distractif* (items 1, 5, 9, 13, 17, 21, 25, 29) qui consiste à orienter ses pensées vers des expériences plus plaisantes pour éviter les préoccupations liées à la maladie, par exemple, penser à des choses agréables ;
- les *préoccupations émotionnelles* (items 4, 8, 12, 16, 20, 24, 28, 32) développées pour évaluer les adaptations se concentrant sur les émotions associées à la situation de maladie.

Les stratégies de coping palliatives, instrumentales et par distraction sont orientées vers la résolution de problème tandis que la stratégie de coping préoccupations émotionnelles est orientée sur les émotions. Les styles de copings palliatif, instrumental ou par distraction peuvent être considérés comme efficaces dans la drépanocytose. En situation de crise vaso-occlusive, un coping palliatif permet de limiter l'intensité de la douleur, et un coping instrumental favorise l'adoption de comportement d'hygiène de vie ou de bon suivi de son traitement. Un coping distractif peut être efficace dans le cas de douleur puisqu'il permettrait l'orientation de ses pensées sur des expériences plus plaisantes. En revanche, un coping centré sur les émotions négatives peut maximiser l'expérience douloureuse et limiter l'adoption de bons comportements de santé.

Les items sont cotés sur une échelle de Lickert de fréquence, de « jamais » à « toujours ». Le score de chaque dimension est obtenu par la sommation des items le constituant. Il n'existe pas de normes pour les dimensions. La stratégie obtenant le score le plus élevé est considérée comme la stratégie de coping privilégiée. Cependant, les différentes études publiées permettent d'avoir des indications psychométriques pour les différentes stratégies. (Tableau 24).

Tableau 24. Indices psychométriques du CHIP.

Études Pathologie, n inclus	Palliatif		Instrumental		Distraction		Préoccupations Émotionnelles	
	M	ET	M	ET	M	ET	M	ET
Endler et al., 1998 General, 164	22.04	6.27	28.72	6.95	20.16	6.93	21.61	8.03
Endler et al., 1998 General, 226	23.67	6.37	29.54	6.05	22.00	6.74	21.48	8.05

Endler et al., 1998 Douleurs lombaires, 121	24,43	6,22	31,56	6,32	21,60	6,62	28,76	8,42
Endler et al., 1998 Douleurs lombaires, 165	25,48	6,35	33,78	4,54	23,64	6,55	29,41	8,49
Endler et al., 1998 Cancer, 50	24,71	5,29	33,54	4,43	25,62	6,30	22,12	6,52
Endler et al., 1998 Cancer, 110	25,67	5,17	33,09	4,51	27,50	5,83	23,63	6,86
Endler et al., 1998 Cancer, 50	24,90	5,73	33,14	5,58	25,04	6,80	21,32	6,10
Endler et al., 1998 Cancer, 110	25,72	5,50	33,29	4,86	27,93	6,39	22,54	6,59
Endler et al., 2003 Douleurs chroniques, 159	26,52	6,77	39,92	6,24	18,69	6,94	25,42	9,45

M : Moyenne
ET : Ecart-type

On se propose de catégoriser les stratégies de coping à partir de la note centrée réduite. Les scores z à moins d'un demi-écart-type autour de la moyenne seront considérés comme normaux, et les scores z supérieurs ou inférieurs à un écart-type à la moyenne seront catégorisés « très faible » ou « très fort ». Les stratégies de coping ayant un score z très élevé seront privilégiées pour s'adapter à la situation de maladie.

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. Nous avons considéré l'application d'une procédure de remplacement des manquants si plus de 75 % des items d'une dimension étaient complétés (c'est-à-dire 6 items sur 8 items). Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes.

Les propriétés psychométriques évaluées par Endler (1998) sont bonnes (GFI=0,94 ; AGFI=0,93 ; RMS=0,042). Ce questionnaire a fait l'objet d'une traduction en langue française (Constant & Bruchon-Schweitzer, 2004), mais n'a pas fait l'objet d'une véritable validation. La traduction française ne rapporte qu'une consistance interne forte (α de Cronbach=0,81). Une validation française dans une population atteinte de troubles neurologiques (Maladie de Parkinson ou Sclérose en Plaques) (Montel & Bungener, 2010) ne retrouve pas la structure factorielle de l'outil original. Ce manque nous oblige à évaluer les propriétés psychométriques de l'outil dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

Propriétés psychométriques du CHIP dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

En moyenne, plus de 98 % (n=508) des questionnaires présentaient un taux de réponse supérieur à 75 %.

Nous avons conduit une analyse confirmatrice factorielle sur quatre facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999), les propriétés psychométriques du CHIP dans la drépanocytose sont moyennes et nécessiteraient une analyse plus fine pour obtenir des indices de meilleure qualité. (Tableau 25). Néanmoins, ces indices n'indiquent pas une inadéquation du modèle avec notre population.

Tableau 25. Propriétés psychométriques du CHIP dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
Drépanocytose	0,067	0,059	0,81	0,79	2,79

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

Par ailleurs, la consistance interne des dimensions est comprises entre $\omega=0,70$ et $\omega=0,85$. Ainsi, le CHIP peut être utilisé dans notre population.

3.5.1.2 Évaluation du lieu de contrôle lié à la santé : Multidimensional Health Locus of Control (MHLC)

Le *Multidimensional Health Locus of Control* (MHLC) a été développée par Wallston, Wallston et DeVellis (1978) pour évaluer le lieu de contrôle dans les situations de santé. Cette échelle est composée de dix-huit items discriminants trois facteurs sous-jacents :

- le facteur Interne (items 1, 6, 8, 12, 13, 17) : implique que la santé de l'individu dépend de son comportement ;
- le facteur Médecin (items 3, 5, 7, 10, 14, 18) : se rapporte au fait que la santé de l'individu dépend des médecins ;
- le facteur Chance (items 2, 4, 9, 11, 15, 16) suggère que sa santé est liée à la chance.

La cotation des items se fait sur une échelle de Lickert d'accord en six points, de « désaccord fort » à « accord fort ». Le score de chaque facteur s'obtient en additionnant le score de chaque item composant les facteurs.

L'outil ne fournit aucune norme pour les scores des différents facteurs. Ainsi, plus le score d'un facteur est élevé, plus il représente le lieu de contrôle sur la santé privilégié. On se propose de catégoriser les facteurs de MHLC à partir de la note centrée réduite. Les scores z à moins d'un demi-écart-type autour de la moyenne seront considérés comme normaux, et les scores z supérieurs ou inférieurs à un écart-type à la moyenne seront catégorisés « très faible » ou « très fort ».

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. Nous avons considéré l'application d'une procédure de remplacement des manquants si plus de 67 % des items d'une dimension étaient complétés (c'est-à-dire 4 items sur 6 items). Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes.

La construction, l'analyse factorielle et la validité de l'échelle ont été revues en 2005 (Luszczynska & Schwarzer, 2005) de manière satisfaisante. Il n'y a pas de validation française à proprement parler, mais des vérifications de l'adéquation avec la traduction en français (Perron, 2005 ; Reynaert, Janne, Delire, et al., 1995 ; Reynaert, Janne, Zdanowicz, et al., 1995).

Propriétés psychométriques du MHLC dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

En moyenne près de 98 % ($n=506$) des questionnaires présentaient un taux de remplissage supérieur à 67 %.

Nous avons conduit une analyse confirmatrice factorielle sur trois facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999), les propriétés psychométriques du MHLC dans la drépanocytose sont moyennes et nécessiteraient une analyse plus fine pour obtenir des indices de meilleure qualité. (Tableau 26). Néanmoins, ces indices n'indiquent pas une inadéquation du modèle avec notre population.

Tableau 26. Propriétés psychométriques du MHLC dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/df < 5
Drépanocytose	0,064	0,064	0,83	0,81	3,1

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/df : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

Par ailleurs, la consistance interne des dimensions est comprises entre $\omega=0,62$ et $\omega=0,71$. Ainsi, le MHLC peut être utilisé dans notre population.

3.5.2 Évaluation du vécu émotionnel

3.5.2.1 Évaluation de l'anxiété et de la dépression : Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)

L'Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) a été développée par Zigmond et Snaith (1983), suivie d'une validation française par Lépine (1985). Cette échelle évalue en quatorze items la dépression — sept items — et l'anxiété — sept items — grâce à une échelle de Likert en quatre points pour éviter les cotations moyennes. Le score pour chaque item va de zéro à trois.

Selon la Haute Autorité de Santé (2014), un score inférieur à sept exclu le trouble, entre huit et dix la symptomatologie est douteuse et au-delà de onze elle est certaine. Ces normes sont indicatives dans une population dite « tous venants ».

Le coefficient de fidélité, évaluée par la méthode test-retest, supérieur à 0,80, est satisfaisant après deux semaines. La consistance interne est satisfaisante : le coefficient α de Cronbach varie entre 0,79 et 0,90 pour les deux dimensions.

Plusieurs études sur des pathologies chroniques, ayant utilisé l'HADS comme outil d'évaluation de l'anxiété et de la dépression, ont fourni des indications psychométriques qui pourront servir de point de repère. (Tableau 27).

Tableau 27. Hospital Anxiety and Depression Scale : comparaison de pathologies chroniques.

Pathologie, Pays, inclusion	Références de l'étude	Dépression μ (σ)	Anxiété μ (σ)
Sclérose en plaques, France, n = 189	Gay et al., 2017	8,0 (4,18)	5,8 (3,9)
Douleurs lombaires, USA, n = 666	Turk et al., 2015	6,7 (3,9)	7,7 (3,9)
Épilepsie, Brazil, n = 126	de Oliveira et al., 2014	4,5 (3,7)	
Psychiatrie, France, n =	Pélissolo et al., 2007	8,20 (4,8)	11,9 (4,3)

μ : moyenne
 σ : écart-type

Aucune procédure de gestion des manquants n'est proposée. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une

régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous ne considérerons le remplacement des manquants que si plus de 70 % des items pour chaque dimension sont remplis (c'est-à-dire 5 items sur 7 items).

Qualités psychométriques de l'HADS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur deux facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation correcte. (Tableau 28).

Tableau 28. Propriétés psychométriques de l'HADS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/df < 5
Drépanocytose	0,054	0,058	0,91	0,89	2,72

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/df : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne est pour chaque dimension : Anxiété, $\omega=0,75$; Dépression, $\omega=0,71$. L'HADS peut être utilisé dans notre population.

3.5.2.2 Évaluation de la valence émotionnelle : Emotionnalité Positive et Négative (EPN-31)

Le questionnaire d'Émotionnalité Positive et Négative a été créé par Pélissolo (2007), à partir d'un premier inventaire d'émotions réalisé par Rolland (1998) qui s'était appuyé sur les travaux en psychologie du bien-être de Diener (Diener et al., 1995; Diener & Emmons, 1985). Ce questionnaire s'inscrit dans la théorie tripartite des émotions (Clark & Watson, 1991) qui postule une typologie émotionnelle pour différencier les troubles dépressifs et anxieux. Les émotions positives seraient élevées dans les troubles anxieux, mais affaiblies dans les troubles dépressifs et les émotions négatives seraient anormalement élevées dans les deux troubles.

Ce questionnaire est composé de trente-et-un items, cotés sur une échelle de Lickert de fréquence en sept points, allant de « jamais » à « plusieurs fois par jour ». Les items sont des mots isolés représentant une émotion, qui peuvent être rassemblés en trois dimensions : émotions positives, émotions négatives et émotions de surprise.

Des études psychométriques précédentes ont montré que les deux dimensions pouvaient être décomposées en plusieurs facteurs (Rolland & De Fruyt, 2003; Rolland, 1998). La dimension d'émotions positives peut être décomposée en « Joie » (item 5, 14, 20, 23, 25) et « tendresse » (item 1, 2, 4, 29, 30) ; la dimension d'émotions négatives est décomposée en « Peur » (item 3, 18, 21, 22), « Colère » (item 7, 11, 15, 19), « Honte » (item 8, 9, 12, 16, 17, 24) et « Tristesse » (item 6, 10, 26, 31). Le score de chaque dimension s'obtient en sommant les items la composant.

Tous les coefficients α de Cronbach sont compris entre 0,80 et 0,95 pour les trois dimensions montrant une consistance interne élevée.

Une étude TNS Santé (2000) sur un échantillon représentatif de la population française ($n=948$) donne les normes suivantes :

- émotions positives : moyenne $\mu = 31,81$; écart-type $\sigma = 12,43$;
- émotions négatives : moyenne $\mu = 41,30$; écart-type $\sigma = 16,76$;
- émotion de surprise : moyenne $\mu = 6,90$; écart-type $\sigma = 3,41$;

Aune procédure de gestion des manquants n'est proposée. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous considérerons le remplacement des manquants, selon les conditions suivantes :

- pour la dimension Émotions positives, si 80 % des items sont remplis (8 items sur 10 items) soit, pour « Joie » ou « Tendresse », 60 % des items remplis (3 items sur 5 items),
- pour la dimension Émotions négatives, si 70 % des items sont remplis (13 items sur 18 items) soit, pour « Peur », « Colère » et « Tristesse », 75 % des items remplis (3 items sur 4 items), et pour « Honte », 67 % soit quatre items sur six,
- pour la dimension Émotion de surprise, si 67 % des items sont remplis (2 items sur 3 items).

Propriétés psychométriques de l'EPN-31 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur trois puis sept facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation correcte du modèle en sept facteurs. (Tableau 29).

Tableau 29. Propriétés psychométriques de l'EPN-31 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

SRMR	RMSEA	CFI	TLI	χ^2/dF

	< 0,08	<≈ 0,07	> 0,90	> 0,90	< 5
3 Facteurs	0,077	0,084	0,80	0,78	3,79
7 Facteurs	0,071	0,073	0,85	0,83	3,12

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne des dimensions est pour chaque dimensions : Émotions positives, $\omega=0,89$; Émotions négatives, $\omega=0,93$; Émotions surprises, $\omega=0,71$. L'outil peut être utilisé dans notre population.

3.5.2.3 Évaluation de l'alexithymie : Toronto Alexithymia Scale (TAS-20)

Construite par Bagby, Taylor et Parker entre 1994 et 2003 (Bagby, Parker, et al., 1994; Bagby, Taylor, et al., 1994; Parker et al., 2003; Taylor et al., 2003) et validé en français par Loas (2001) puis Zimmermann (2007), évalue les difficultés à différencier et communiquer ses états émotionnels.

Cette échelle est composée de vingt items cotés sur une échelle d'acceptation en cinq points allant de « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord ». Trois dimensions sont évaluées :

- la difficulté à identifier les sentiments (DIF, items 1, 3, 6, 7, 9, 13, 14) ;
- la difficulté à verbaliser les sentiments (DDF, items 2, 4, 11, 12, 17) ;
- les pensées orientées vers l'extérieur (EOT, items 5, 8, 10, 15, 16, 18, 19, 20).

Le score de chaque dimension s'obtient en sommant les items la composant.

La consistance interne, mesurée à l'aide d'alpha de Cronbach, est acceptable pour le premier facteur (difficultés à identifier les sentiments (DIF), $\alpha = 0,66$), bonne pour le second (difficultés à verbaliser les sentiments (DDF), $\alpha = 0,71$), mais en revanche, faible pour le troisième facteur (pensées orientées vers l'extérieur (EOT), $\alpha = 0,43$).

Avec un score supérieur ou égal à 56, les sujets sont considérés comme alexithymiques.

Plusieurs études sur des pathologies chroniques, ayant évalué l'alexithymie à l'aide de la TAS-20, ont fourni des indications psychométriques qui pourront servir de point de repère. (Tableau 30).

Tableau 30. Comparaison de résultats au Toronto Alexithymia Scale (TAS) pour différentes pathologies.

Pathologie, Pays, Inclusion	DIF	DDF	EOT	Total
Référence de l'étude	μ (σ)	μ (σ)	μ (σ)	μ (σ)
Syndrome de fatigue intense.	18	13	16	46
Fatigue chronique.	13	9	16	41

Myalgique encéphalitique.	Maroti et al., 2017	10,5	8	13	33,5
Fibromyalgie	Huber et al., 2009	20,9 (6,7)	13,3 (5,4)	17,0 (5,2)	51,1 (13,3)
Douleurs lombaires	Mehling & Krause, 2005	12,0 (4,6)	9,9 (3,3)	16,4 (3,5)	38,3 (9,4)

μ : moyenne
 σ : écart-type

Aucune procédure de gestion des manquants n'est proposée. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous considérerons le remplacement des manquants pour Difficulté à identifier ses émotions, si 70 % des items sont complétés (5 items sur 7 items), pour Difficulté à verbaliser ses émotions, si 60 % des items sont remplis (3 items sur 5 items) et pour Pensées orientées vers l'extérieur, si 75 % des items sont complétés (6 items sur 8 items).

Propriétés psychométriques du TAS-20 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur un puis trois facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation correcte du modèle en trois facteurs. (Tableau 31).

Tableau 31. Propriétés psychométriques du TAS-20 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
1 Facteurs	0,065	0,074	0,78	0,75	3,20
3 Facteurs	0,062	0,068	0,82	0,79	2,85

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2 /dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne est de meilleure qualité que dans la traduction française, notamment pour les deux premières dimensions (DIF, $\omega=0,81$; DDF, $\omega=0,71$), bien que nous retrouvons la faiblesse pour la troisième dimension avec une consistance interne insuffisante ($\omega=0,49$). L'outil peut être utilisé dans notre population.

3.5.2.4 Évaluation du traitement des émotions : *Emotional Processing Scale (EPS-25)*

L'*Emotional Processing Scale* a été développé par Baker (2007, 2010), suivant la théorisation de Rachman (1998, 2001), pour évaluer les différents styles de traitement émotionnel suite à un événement stressant et leurs dysfonctionnements. Selon la théorie de Rachman, la dysfonction du traitement ou de la régulation émotionnelle est associée à des processus psychopathologiques, dont l'anxiété, le syndrome de stress post-traumatique ou la dépression, mais également à des processus somatiques, tels que douleur. Alors que le modèle de Rachman se concentre sur le résultat du traitement, Baker met en évidence les mécanismes psychologiques sous-jacents impliqués dans ces processus.

L'échelle est composée de vingt-cinq items cotés sur une échelle de Lickert d'acceptation en dix points, allant de « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord ». Cinq types de traitement émotionnel peuvent être évalués :

- la *suppression* (item 1, 6, 11, 16, 21), renvoyant à un contrôle excessif des expériences émotionnelles et de leur expression ;
- les *signes d'émotions non traitées* (items 2, 7, 12, 17, 22) consistant en des expériences émotionnelles intrusives et persistantes ;
- les *émotions non régulées* (items 3, 8, 13, 18, 23) qui font référence à l'incapacité à contrôler l'expression de ses émotions ;
- l'*évitement* (items 4, 9, 14, 19, 24) qui implique l'évitement des stimuli émotionnels négatifs ;
- l'*expérience émotionnelle appauvrie* (items 5, 10, 15, 20, 25) avec un détachement émotionnel et une faible capacité à percevoir ou décrire ses émotions.

Le score de chaque dimension s'obtient en faisant la moyenne des items la composant, il peut varier entre un et cinq. Un score total peut être calculé en faisant la moyenne de l'ensemble des items. L'EPS-25 ne propose pas de normes, ainsi, plus le score à une dimension est important, plus le traitement émotionnel sera dysfonctionnel. On se propose de catégoriser le score total à l'EPS-25 à partir de la note centrée réduite. Les scores z à moins d'un demi-écart-type autour de la moyenne seront considérés comme normaux, et les scores z supérieurs ou inférieurs à un écart-type à la moyenne seront catégorisés « très faible » ou « très fort ».

L'échelle a été validée en français par Gay (2014, 2019) et montre une bonne validité. En particulier, le coefficient α de Cronbach est de 0,91 pour le score total, montrant une très bonne consistance interne de l'outil. La consistance interne est élevée pour le facteur suppression ($\alpha = 0,86$) et modérée pour les autres facteurs (α compris entre 0,67 et 0,80). Avec cette validation, des indications psychométriques sont fournies qui pourront servir de points de comparaison. (Tableau 32).

Tableau 32. Indications psychométriques, dans une population française, de l'Emotional Processing Scale (EPS).

Suppression	Émo. non traitées	Émo. non régulées	Évitement	Exp. émo. appauvries	Total
3,02 (1,95)	4,45 (2,21)	2,68 (1,67)	2,19 (1,64)	2,95 (1,39)	2,50 (1,05)

Aucune procédure de gestion des manquants n'est proposée. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous ne considérerons le remplacement des manquants que si au moins 60 % des items d'une dimension sont complétés (3 items sur 5 items).

Propriétés psychométriques de l'EPS-25 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur un puis cinq facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation correcte du modèle en cinq facteurs. (Tableau 33).

Tableau 33. Propriétés psychométriques de l'EPS-25 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/df < 5
1 Facteurs	0,069	0,10	0,79	0,77	5,14
5 Facteurs	0,055	0,073	0,89	0,88	3,12

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/df : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, les consistances internes retrouvées sont équivalentes à celles retrouvées dans la version originale ou la validation française, allant de $\omega=0,71$ à $\omega=0,89$ pour les cinq dimensions, avec une consistance interne globale de l'échelle excellente à $\omega=0,94$. L'outil peut être utilisé dans notre population.

3.5.3 Évaluation du fonctionnement psychologique lié à la douleur

3.5.3.1 Évaluation des croyances et pensées liées à la douleur : Pain Beliefs and Perception Inventory (PBPI)

Le *Pain Beliefs and Perception Inventory* (PBPI) a été développé par Williams et Thorn (1989) pour évaluer les croyances associées à l'expérience de la douleur. La version française du PBPI (Dany et al., 2009) est composée de quinze items qui sont répartis en quatre dimensions :

- la *culpabilité* (items 6, 10, 12) qui reflète un sentiment de responsabilité vis-à-vis de la douleur, de son déclenchement ou de son maintien ;
- la douleur comme *mystère* (item 1, 2, 4, 7, 13) exprimant le manque d'information du répondant sur les origines de sa douleur ;
- la *pérennité* (items 8, 11, 14) de la douleur qui rend compte de la croyance en la chronicisation de la douleur ;
- enfin, la *constance* (items 3, 5, 9, 15) de la douleur discriminant entre son caractère intermittent versus continu.

La cotation des items se fait sur une échelle de Lickert d'acceptation en quatre points, de « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord ». Les items 3, 8, 11 et 14 ont une cotation inversée. Selon la cotation de la version originale, pour chaque item, le score peut s'étendre de -2 à +2 sans cotation centrale à zéro. Le score de chaque dimension s'obtient en sommant chacun des items la composant.

La version originale du PBPI ne propose pas de normes pour classer les individus. Plusieurs études sur des pathologies chroniques ont fourni des indications psychométriques. (Tableau 34). Un travail français propose un étalonnage en cinq classes des scores bruts à fin de comparaison (Roussel et al., 2010).

Tableau 34. Comparaison de résultats de l'Inventaire des Croyances et Perceptions associées à la Douleur (PBPI).

Pathologie, Pays, inclusion	Référence de l'étude	Culpabilité	Mystère	Pérennité	Constance
Brûlures, Ghana, n = 70	(Durowaa, 2016)	-1,06 (1,21)	-0,861 (0,639)	0,44 (0,386)	0,475 (0,545)
Migraine chronique, USA, n = 1 032)	(Condello et al., 2015)	- 1,3 (0,7)	0,8 (0,9)	- 0,2 (0,9)	0,5 (1,1)
Douleur lombaire, Italie, n = 167	(Monticone et al., 2014)	1,70 (0,75)	2,12 (0,89)		2,18 (0,80)
Douleur chronique, France, n = 284	(Dany et al., 2009)	0,85 (1,0)	0,47 (0,96)	0,06 (1,11)	-1,13 (0,88)

La consistance interne de l'outil est forte pour trois des dimensions (constance, pérennité et mystère) avec des coefficients α de Cronbach variant de 0,70 à 0,79. La dimension culpabilité a une consistance modérée avec un α de 0,63. La version française du PBPI possède, pour les dimensions constance, pérennité et mystère, une bonne sensibilité, une homogénéité satisfaisante et une très bonne validité interne. Des défauts de sensibilité qui engendrent une moindre homogénéité apparaissent pour la dimension culpabilité.

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes.

Propriétés psychométriques du PBPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur quatre facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation correcte. (Tableau 35).

Tableau 35. Propriétés psychométriques du PBPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
Drépanocytose	0.056	0.061	0.89	0.87	2.95

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne des quatre dimensions sont semblable à celles rapportées dans l'article de validation, comprise entre $\omega=0,61$ et $\omega=0,76$. Le PBPI peut être utilisé dans notre population.

3.5.3.2 Évaluation de la dramatisation face à la douleur : Pain Catastrophizing Scale (PCS)

Le *Pain Catastrophizing Scale* (PCS) a été développé par Sullivan (1995) pour évaluer la dramatisation liée à la douleur. La dramatisation est un ensemble de pensées négatives survenant avant, durant ou après l'expérience de douleur. Cet outil est composé de treize items répartis en trois dimensions :

- la *rumination* (items 8, 9, 10, 11) : focalisation de l'attention sur des pensées liées à la douleur ;

- *l'amplification* (items 6, 7, 13) : exagération de la menace perçue des stimuli de douleur ;
- *l'impuissance* (items 1, 2, 3, 4, 5, 12) : adoption d'une attitude désespérée dans les situations de douleur.

La cotation des items se fait sur une échelle de Lickert de fréquence en cinq points, de « pas du tout » à « tout le temps », allant de zéro à quatre. Quatre scores sont calculables, un score total et le score de chacune des dimensions. Ces scores s'obtiennent en sommant les items. Un seuil de 30 (correspondant au 75^e percentile) pour le score total est considéré comme un niveau de dramatisation cliniquement significatif chez les patients souffrants de douleur chronique (Michael J. Sullivan, 2004). Pour les trois dimensions, les notes seuils sont de 11 pour la rumination, 5 pour l'amplification et 13 pour l'impuissance.

Plusieurs études de validation montrent que le score total de PCS-CF et les scores des sous-échelles ont un haut degré de cohérence interne et une fiabilité test-retest qui sont comparables à l'échelle originale de dramatisation (Osman et al., 1997, 2000). La validation en français en 2005 (French et al., 2005) retrouve les mêmes résultats métrologiques.

Plusieurs études sur des pathologies chroniques ont fourni des indications psychométriques. (Tableau 36).

Tableau 36. Comparaison de résultats à la Pain Catastrophizing Scale selon différentes pathologies.

Pathologie, Pays, inclusion Références de l'étude	Rumination	Amplification	impuissance	Total
Douleur lombaire, Inde, n = 100 Bansal et al., 2016	8,20 (2,47)	5,50 (1,87)	10,88 (3,87)	25,07 (6,57)
Douleurs chroniques, Corée, n = 182 Cho et al., 2013	11,50 (4,45)	5,77 (3,52)	10,63 (6,92)	27,68 (13,54)
Douleurs rhumatoïdes, Allemagne, n = 132 Meyer et al., 2008	6,3 (4,0)	3,6 (2,5)	7,6 (5,4)	17,60 (10,50)
Douleur, the USA, n = 60 Osman et al., 2000	9,02 (3,34)	4,58 (2,94)	8,65 (5,20)	22,25 (10,16)
Sain, Canada, n = 120				
Homme	5,76 (3,37)	2,97 (2,08)	5,29 (4,14)	14,02 (8,86)
femme	8,85 (3,82)	3,62 (2,39)	7,65 (4,73)	20,13 (9,51)
French et al., 2005				

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon

une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous ne considérerons le remplacement des manquants que si 75 % des items de l'échelle de Rumination (c'est-à-dire 3 items sur 4 items) et 67 % des items des échelles d'Amplification et d'Impuissance (c'est-à-dire, respectivement, 2 items sur 3 items et 4 items sur 6 items) sont complétés.

Propriétés psychométriques du PCS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

Afin de vérifier l'adéquation de notre échantillon avec le modèle original, nous avons procédé à une analyse factorielle confirmatrice sur trois facteurs en suivant les recommandations de Hu et Bentler, et Hooper (Hooper et al., 2008; Hu & Bentler, 1999). Les résultats montrent une adéquation forte. (Tableau 37).

Tableau 37. Propriétés psychométriques du PCS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
Drépanocytose	0,081	0,040	0,94	0,93	3,72

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne de l'échelle globale ($\omega=0,93$) et des trois dimensions (Impuissance, $\omega=0,88$; Amplification, $\omega=0,76$; Rumination, $\omega=0,88$) sont élevées. Le PCS peut être utilisé dans notre population.

3.5.3.3 Évaluation de la sensibilité au traumatisme par la douleur : Sensitivity to Pain Traumatization Scale (SPTS)

Le questionnaire *Sensitivity to Pain Traumatization Scale* (SPTS) a été développé par Katz (Katz et al., 2017) pour évaluer la propension à développer une réponse somatique, cognitive, émotionnelle ou comportementale à l'anxiété liée à la douleur ayant une ressemblance avec le syndrome de stress post-traumatique. Suite aux travaux de Kleiman (2011) — notant un liant entre l'anxiété, la dramatisation, et l'anxiété liée à la douleur — la sensibilité au traumatisme par la douleur apparaîtrait comme un facteur d'ordre supérieur.

Le SPTS est composé de douze items cotés sur une échelle de Lickert de fréquence en cinq points, allant de « pas du tout » à « tout le temps ». Pour chaque item, le score varie entre zéro et quatre, avec un score total maximal de 48 points. Aucune norme n'est produite pour classer les répondants, ainsi

plus le score est élevé, plus la sensibilité est importante. On se propose de catégoriser le SPTS à partir de la note centrée réduite. Les scores z à moins d'un demi-écart-type autour de la moyenne seront considérés comme normaux, et les scores z supérieurs ou inférieurs à un écart-type à la moyenne seront catégorisés « très faible » ou « très fort ».

Cette échelle présente une consistance interne forte ($\alpha=0,89$) et de bonnes propriétés psychométriques. Aucune traduction ni validation françaises de cet outil n'existe à ce jour.

Aucune procédure spécifique de gestion des manquants n'est fournie par l'auteur ou dans la validation de l'article. Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les valeurs manquantes sont remplacées par les prévisions correspondantes. Afin que l'échelle garde son sens, nous ne considérerons le remplacement des manquants que si 75 % des items sont remplis (c'est-à-dire 9 items sur 12 items).

Propriétés psychométriques du SPTS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

La traduction de l'anglais au français a suivi la procédure de double traduction. En présence de désaccord, un compromis a été adopté.

L'analyse factorielle exploratoire confirme la structure originale du SPTS avec un seul facteur latent (Bartlett's Test of sphericity: $\chi^2(66) = 1786$; $p < .001$; Kaiser-Meyer-Olkin=0.918), et l'analyse factorielle confirmatrice montre une adéquation de notre population au modèle sous-jacent très forte. (Tableau 38).

Tableau 38. Propriétés psychométriques du SPTS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.

	SRMR < 0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF < 5
Drépanocytose	0.037	0.066	0.94	0.93	2.83

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2/dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

De plus, la consistance interne de l'échelle est $\omega=0,88$. Nous pouvons utiliser le SPTS dans notre population.

3.6 Évaluation de la qualité de vie liée à la santé : European Quality of Life — 5 Dimensions (EuroQoL-5D)

L'*European Quality of Life Five Dimensions* (EuroQoL-5D, EQ-5D) est un instrument standardisé et non spécifique à une maladie pour décrire et mesurer l'état de santé. Il a été développé par l'EuroQol Group (Brooks et al., 2003). La version française a été développée en 1995 (EQ-5D, s. d.).

L'EQ-5D évalue l'état de santé au travers d'une échelle descriptive en cinq dimensions, comprenant la mobilité, l'autonomie, les activités courantes ou usuelles, la douleur et l'anxiété ou la dépression, auxquelles s'ajoute une évaluation de l'évolution de son état de santé par rapport aux douze derniers mois. Ces dimensions sont évaluées sur une échelle de Lickert en trois points, « pas de problème », « problème modéré » et « problème extrême ». Une échelle visuelle analogique sur 100 points complète ce dispositif, sur laquelle le répondant évalue son état de santé au moment de la passation du test.

Plusieurs évaluations ont permis de proposer des normes pour la population française. Nous utiliserons celles faisant consensus (n=2 892) (Cabasés et al., 2014) : pour l'échelle visuelle, une moyenne $\mu=76,32$ [min : 0 ; max : 100] a été retrouvée et pour les cinq dimensions, les scores obtenus sont résumés dans le tableau suivant. (Tableau 39) :

Tableau 39. Normes françaises des dimensions de l'EuroQoL-5Dimensions (EQ-5D).

	Pas de problème	Problèmes modérés	Problèmes extrêmes
Mobilité.	86,80 %	13,00 %	0,20 %
Self-care.	95,90%	3,70%	0,40%
Activités usuelles.	90,10 %	9,10 %	0,90 %
Douleur/Inconfort.	64,70 %	33,30 %	2,00 %
Anxiété/Dépression.	85,40 %	13,60 %	1,00 %
Toutes les dimensions.	55,50 %	41,50 %	3,00 %

Aucune procédure n'est proposée pour le remplacement des manquants. Nous avons considéré l'application d'une procédure de remplacement des manquants si plus de 80 % des items d'une dimension étaient complétés (c'est-à-dire 5 items sur 6 items). Nous avons utilisé la procédure fournie par SPSS 23 de remplacements des valeurs manquantes par la tendance linéaire au point où une régression est effectuée sur la série existante selon une variable d'index d'une échelle de 1 à n . Les répondants ayant moins de 40 % de réponses (c'est-à-dire 2 items sur 5 items) ne seront pas inclus dans l'analyse. Aucune procédure ne sera appliquée à l'échelle visuelle analogique.

4 Critères d'évaluation

Critère de jugement principal : Observance thérapeutique : score total au *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS).

Critères de jugements secondaires :

- Adhésion thérapeutique : moyennes des scores aux dimensions Nécessité et Préoccupations du *Beliefs about Medicine Questionnaire* (BMQ).
- Représentation de la drépanocytose : moyennes des scores aux huit dimensions Cohérence, Contrôle personnel, Contrôle traitement, Chronologie, Identité, Conséquences négatives, Représentation émotionnelle et Cyclicité de l'*Illness Perception Questionnaire Revised* (IPQ-R)
- Évaluation des symptômes de la drépanocytose :
 - Intensité de la douleur : moyenne des quatre scores d'intensité douloureuse rapportée au *Brief Pain Inventory* (BPI).
 - Interférence de la douleur : moyenne des sept scores d'interférence rapportée au *Brief Pain Inventory* (BPI).
 - Fatigue : score total au *Fatigue Severity Scale* (FSS).
- Évaluation du fonctionnement cognitif lié à la situation de maladie :
 - Stratégies de coping : moyennes des scores aux dimensions Palliatif, Instrumental, Distraction et Préoccupation émotionnelle du *Coping with Health Injuries and Problems* (CHIP).
 - Lieu de contrôle : moyennes des scores aux dimensions Interne, Médecin et Chance du *Multidimensional Health Locus of Control* (MHLC).
- Évaluation du vécu émotionnel :
 - Critères symptomatiques :
 - Anxiété et dépression : scores aux sous-échelles de *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS).
 - Traitement des émotions :
 - Valence émotionnelle : différence entre le score d'Émotions positives et le score d'Émotions négatives de l'Émotionnalité Positive et Négative (EPN-31).
 - Traitement des émotions : score total à l'*Emotional Processing Scale* (EPS-25).
 - Alexithymie : score total au *Toronto Alexithymia Scale* (TAS-20).
- Évaluation du fonctionnement psychologique lié à la douleur :
 - Dramatisation : score total au *Pain Catastrophising Scale* (PCS).

- Sensibilité au traumatisme par la douleur : score total au *Sensitivity to Pain Traumatization Scale* (SPTS-12).

5 La procédure d'inclusion des patients

5.1 Autorisation éthique

Avant de procéder à toutes démarches administratives d'enregistrement et de vérification du protocole de cette étude, la faisabilité du questionnaire et l'intelligibilité des questions ont été vérifiées par l'association de patients « Sickie Link par SOS Globi ».

L'ensemble de cette étude a reçu un avis favorable du Comité de Protection des Personnes Sud-Est 2, sis au Groupement Hospitalier Est à Bron (69) sous les références :

- RCB : 2018-A01662-53 ;
- Référence CPP : 2018-44 ;
- Référence SI : 18.08.03. 59 813

Par décision du 26 septembre 2018.

5.2 Déroulement de l'inclusion

L'inclusion dans l'étude a été proposée aux patients ayant une consultation médicale ou un hôpital de jour programmé pour soin courant. Chaque semaine, les listes ont été présentées aux médecins titulaires qui sélectionnaient les patients à inclure en fonction des critères d'inclusion et de non-inclusion.

Les patients, préalablement à leur venue dans l'Unité, avaient été contactés par téléphone pour les prévenir de l'existence de cette recherche et leur demander l'autorisation de la leur présenter. En cas de refus, les patients seront inscrits sur une liste de refus.

En cas d'acceptation, à l'arrivée du patient soit pour sa consultation médicale soit pour son admission à l'hôpital de jour, l'investigateur principal ou une aide-soignante formée, ont présenté la recherche à l'oral, fourni la lettre d'information et, en cas d'accord formel, ont fait signer le consentement et compléter le formulaire d'anonymisation.

Pour les personnes venant pour une consultation médicale, le questionnaire est divisé en deux parties. Une première partie à compléter dans la salle d'attente et une seconde partie à compléter dans la semaine suivant la consultation et à renvoyer. Le matériel pour le renvoi (enveloppe libellée et affranchie) est fourni aux participants.

Un code d'anonymisation est créé pour chaque patient qui permet de lier les deux parties du questionnaire, ainsi que de récupérer les données médicales nécessaires.

Dix jours après l'inclusion, les patients inclus sont recontactés pour faire un rappel sur la seconde partie du questionnaire. Jusqu'à renvoi de la seconde partie, les patients seront recontactés régulièrement pour obtenir des informations sur l'avancement de la seconde partie et résoudre leur difficulté.

6 Méthode de traitement des données recueillies

6.1 Analyse des données quantitatives

L'ensemble des analyses a été effectué soit avec le logiciel R (R Core Team, 2019) via l'interface Jamovi (The Jamovi Project, 2020) soit avec le logiciel SPSS version 23 (*Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)*, 2015).

6.1.1 Analyses statistiques descriptives

Les analyses statistiques descriptives incluent la description des caractéristiques de la variable au travers de sa moyenne (m) et de son écart-type (σ) et la description des caractéristiques de la distribution au travers des quartiles, dont le minimum ($\min$) et le maximum ($\max$), et des indices Skewness et Kurtosis.

6.1.2 Analyses statistiques des relations entre les variables

Pour les analyses statistiques multivariées, le niveau de référence de significativité est fixé à $\alpha=0,05$. La p-value de l'ensemble des tests accompagnera leur résultat sous la forme : « $p=XXX$ ». Les tests statistiques utilisés comprennent :

- la corrélation avec l'indice r de Pearson rapporté « ($r=XXX$; $p=XXX$) » ;
- le test d'association entre deux variables catégorielles avec le test du Chi-carré rapporté « ($\chi^2(ddl)=XXX$; $p=XXX$) », où ddl indique le nombre de degrés de liberté ;
- la comparaison de moyenne d'une variable continue par rapport à une variable catégorielle dichotomique rapportée « (Type de test (ddl)= XXX ; $p=XXX$) » ;
- la comparaison de moyenne d'une variable continue par rapport à une variable catégorielle présentant plus de deux groupes grâce à une analyse de variance rapportée « ($F(ddl1, ddl2)=XXX$; $p=XXX$) ». La taille d'effet η^2 peut être rapportée afin de relativiser la significativité de certains des résultats. Elle est rapportée « ($\eta^2=XXX$) » (Ellis, 2010).

- Des réductions factorielles de plusieurs variables opérées grâce à une analyse en composantes principales (PCA) associée à une rotation varimax afin de maximiser la saturation des variables sur les facteurs. Le nombre de composantes de l'ACP se fonde sur les eigenvalues supérieures à 1 avec une réduction par le test de Kaiser. Les prérequis seront vérifiés avec le test de sphéricité de Bartlett (χ^2), vérifiant la dépendance des dimensions, et l'adéquation de l'échantillon par l'indice de Kaiser-Meyer-Olkin (KMO), vérifiant la qualité des corrélations interitems.
- Des classifications ascendantes hiérarchiques (HCPC) sur le résultat de PCA avec partitionnement de type k-moyenne (Kassambara, 2017).

6.1.3 Analyses statistiques de modélisation

Deux techniques de modélisation ont été utilisées concomitamment pour renforcer la validité de nos résultats :

- Modélisation par équations structurales à l'aide du logiciel R et du module Laavan (Rosseel & Jorgensen, 2019) ;
- Modélisation par analyses en processus conditionnels grâce au logiciel Process (Hayes, 2018) fonctionnant avec SPSS.

Les deux modes d'analyses présentent des avantages et des limites qui sont discutées par Hayes (Hayes & Rockwood, 2020) et leur croisement garantit une meilleure fiabilité des résultats obtenus.

6.2 Analyse des données qualitatives

L'analyse du verbatim des patients a été effectuée en utilisant l'analyse thématique générale inductive (Braun & Clarke, 2006; Thomas, 2006). Pour réaliser cette analyse, nous avons suivi quatre étapes (Tableau 40) s'inspirant à la fois de l'analyse interprétative phénoménologique (Smith, 2003) et de l'analyse thématique par modélisation (*Template analysis*) (King, 2020).

Tableau 40. Les étapes de l'IPA et leurs objectifs (extrait de Restivo et al., 2018, p. 431) modifiés pour notre étude.

Étapes	Objectifs
Étape 1 : Écoute, lecture et relecture de l'entretien.	Immersion dans les données et entrée dans le monde du participant.
Étape 2 : annotations initiales.	Mise en exergue de thèmes singuliers.
Étape 3 : Développement des thèmes.	Distinction entre les thèmes majeurs, se retrouvant dans au moins huit entretiens et des thèmes mineurs se retrouvant dans au moins trois entretiens.
Étape 4 : recherche de lien entre les thèmes émergents.	Production d'une structure capable de rendre compte des aspects les plus intéressants et importants du récit des participants en regroupant et mettant en lien les thèmes produits lors des étapes précédentes.

RESULTATS DE LA RECHERCHE

DESCRIPTIONS DES VARIABLES.

1 Caractéristiques de notre échantillon.

La population incluse est composée de 517 adultes atteints de drépanocytose (Tableau 41), majoritairement de sexe féminin (61,94 %), avec une moyenne d'âge d'une quarantaine d'années (médiane, 38 ans).

Tableau 41. Résumé des données sociodémographiques.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Âge	516		40,11	11,48	19	73
Sexe	515	Femme	319 (61,94 %)			
Lieux de naissance	514	France	229 (44,55 %)			
		Dont Métropole	159 (30,93 %)			
		Dont DOM-TOM	70 (13,62 %)			
		Afrique	269 (52,33 %)			
		Autres	16 (3,11 %)			
Statut matrimonial	510	En couple	276 (54,12 %)			
Type	501	Vivant seul	247 (49,30 %)			
		Dont Veuf	3 (0,60 %)			
		Dont Séparé	72 (14,37 %)			
		Dont Célibataire	172 (34,33 %)			
		En couple	229 (45,71 %)			
		Dont Concubin	74 (14,77 %)			
		Dont Pacsé	31 (6,19 %)			
		Dont Marié	124 (24,95 %)			
Vivre ensemble	245	Oui	200 (81,63 %)			
Durée	397		10,90	10,63	0,1	58
Enfant	502	Oui	269 (53,59 %)			
		Total	564 (100 %)			
Nombre d'enfants	269		2,10	1,08	1	8
Projet parental	473	Oui	272 (57,50 %)			
Vivant en France	514	Oui	507 (98,6 %)			
Durée	499		23,71	12,79	0	59
Lieux vie	501	France métropoli- taine :				
		▪ Région Parisienne	467 (93,21 %)			
		Dont Paris	70 (13,97 %)			
		Dont Banlieue	397 (79,24 %)			
		▪ Province	27 (5,39 %)			

		▪ DOM/TOM	2 (0,40 %)
		Afrique	4 (0,80 %)
		Autres	1 (0,20 %)
Niveau d'étude	506	< Bac	158 (31,23 %)
		Dont sans diplôme	60 (11,86 %)
		Dont BEPC/Brevet/CAP	98 (19,37 %)
		Bac	80 (15,81 %)
		> Bac	268 (52,96 %)
Situation professionnelle	503	Sans emploi	138 (27,43 %)
		En activité	329 (65,42 %)
		Don Intérim	17 (3,38 %)
		Dont CDD	37 (7,36 %)
		Dont CDI	230 (45,73 %)
		Dont CFA/Formation	19 (3,78 %)
		Dont Indépendant	26 (5,17 %)
		Autres	36 (7,16 %)
		Dont étudiant	14 (2,78 %)
		Dont Invalidité	4 (0,79 %)
		Dont Retraite	10 (1,99 %)
		Dont Religieux	2 (0,40 %)
Lieu de diagnostic	511	France	288 (56,36 %)
		Dont Métropole	228 (44,62 %)
		Dont DOM-TOM	60 (11,74 %)
		Afrique	213 (41,68 %)
		Autres	10 (1,96 %)
Lieu de premier traitement	506	France	321 (63,44 %)
		Dont Métropole	270 (53,36 %)
		Dont DOM-TOM	51 (10,08 %)
		Afrique	175 (34,58 %)
		Autres	10 (1,98 %)
Autres			
Génotype conjoint	253	Non malade	184 (72,73 %)
		Hétérozygote	37 (14,62 %)
		Homozygote	5 (1,98 %)
		JNSP	27 (10,67 %)
Génotype enfants	260	Homozygotes	44 (7,80 %)
	261	Hétérozygotes	342 (60,64 %)
	260	Non malade	84 (14,89 %)
	259	« Je ne sais pas »	94 (16,67 %)

μ : moyenne/σ : écart-type/min : minimum/max : maximum

N : nombre de répondants

Lieux de naissance, de diagnostic et de premier traitement. Notre population vient presque pour moitié de France, essentiellement de la métropole, et d'Afrique. Une minorité vient d'Europe ou d'autres parties du monde, principalement d'Haïti (n=9 ; 56,25 %). Cependant, elle vit à près de 99 % en France depuis plus de vingt ans. La grande majorité vit en région parisienne. Le lieu de diagnostic et de premiers traitements rapportés est très majoritairement la France métropolitaine, bien que moins de la moitié de notre population soit originaire de France métropolitaine. Ainsi, près de 22 % des personnes originaires d'Afrique ou des DOM-TOM ont été diagnostiquées en France métropolitaine, et 34,59 %

des personnes originaires d'Afrique et 31,43 % des personnes originaires des DOM-TOM ont reçu leur premier traitement en France métropolitaine.

Statut matrimonial et parentalité. D'un point de vue familial, plus de la moitié des personnes incluses déclarent vivre en couple, dont la majorité est mariée. La grande majorité des patients se déclarant « en couple » vivent avec leur conjoint, en moyenne depuis près de onze ans. Plus de la moitié des personnes incluses déclarent avoir en moyenne deux enfants. Ces données sont proches de ce que l'on retrouve en France (Buisson, 2017; INSEE, 2018, 2019a).

Un peu plus de la moitié (60 %) des enfants est déclaré comme hétérozygote, et une minorité d'entre eux comme homozygote (8 %). Cependant, pour près de 17 % d'entre eux, les parents ne connaissent pas le statut génétique. On notera que près de 15 % des enfants est rapporté comme non-porteur du gène (AA) ce qui est, a priori, impossible. Cependant, les patients nous ont expliqué que souvent ces enfants n'étaient pas leurs enfants naturels ou bien que l'absence de signe clinique de la maladie leur faisait accroire en l'absence du gène. Ces deux dernières données interrogent sur la compréhension que certains parents, porteurs du gène de la drépanocytose, comprennent des mécanismes de transmission de leur maladie.

Niveau d'étude. Plus de la moitié de notre population a un niveau d'étude supérieur au Baccalauréat. Plus spécifiquement à notre population, on note que les personnes nées dans les DOM-TOM ou en Afrique ont majoritairement un niveau d'étude au niveau du Baccalauréat ou moins, tandis que les personnes nées en France présentent un niveau d'étude Licence ou plus ($\chi^2(9)=28,10$; $p<0,001$). Près de 31 % se sont engagés dans un programme de Licence, en majorité, jusqu'à l'obtention du DEUG (Licence 2) ou d'une Licence (Licence 3). Et un peu plus de 22 % possèdent un niveau Master 1 et surtout un Master 2 ou plus. Ces résultats apparaissent équivalents à ce que l'on retrouve dans la population française en 2019 (INSEE, 2020a) pour une classe d'âge 35-44 ans, correspondant à notre âge moyen, ou dans les études internationales (Asnani et al., 2010; Harris et al., 2019). Notre population ne diffère donc pas de la population générale.

Situation professionnelle. La majorité de notre population a une situation professionnelle stable en contrat à durée indéterminée (CDI), environ 16 % ont une situation professionnelle plus précaire avec des intérim ou des contrats à durée déterminée et plus d'un quart de notre population se déclare sans emploi. On notera qu'étudiants et retraités sont très minoritaires, et que très peu de répondants exercent une profession indépendante. En ce qui concerne les personnes en activité, les données recueillies sont proches de celles de la population générale en France en 2019 (INSEE, 2020b). Pour les personnes sans emploi, on ne peut pas faire la différence entre le chômage et le fait de rester au foyer,

ce qui est une limite de cette étude. On constatera seulement que les femmes sont majoritairement sans emploi ($\chi^2(1)=4,31$; $p=0,038$).

En somme, la population incluse dans cette recherche ne diffère pas de la population générale française ou de ce que l'on peut retrouver dans d'autres études internationales. Aucune caractéristique sociodémographique de l'échantillon n'est suffisamment saillante pour justifier un traitement statistique différenciée.

2 Synthèse des données médicales

2.1 Caractéristiques médicales et physiopathologiques

Notre population est composée aux deux tiers d'homozygotes SS, le tiers restant représentant les hétérozygotes, dont 17,12 % SC et 5,25 % de combinaison avec une thalassémie. (Tableau 42). Ainsi, plus des deux tiers de notre échantillon présentent un phénotype grave. Cette composition de notre population se retrouve dans les études épidémiologiques (Mattioni et al., 2016).

Tableau 42. Résumé des données médicales et biologiques.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Génotype	514	SS	394 (76,65 %)			
		SC	88 (17,12 %)			
		S- β^0	12 (2,33 %)			
		S- β^+	15 (2,92 %)			
Phénotype	514	Grave	410 (79,77 %)			
		Modéré	104 (20,23 %)			
VGM	506		90,62	16,70	53	141
Catégories		VGM faible (<80 fl)	143 (27,66 %)			
		VGM normal	196 (39,91 %)			
		VGM important (> 95 fl)	178 (34,43 %)			
HbF	489		10,19	8,65	0,40	34,40
Catégories		HbF normal (< 10 %)	282 (54,55 %)			
		HbF modéré	127 (24,56 %)			
		HbF élevé (> 20 %)	108 (20,89 %)			
MDPH	504	Reconnaissance	302 (59,92 %)			
	Taux MDPH	Moins de 50 %	41 (13,58 %)			
		De 50 % à 79 %	132 (43,71 %)			
		80 % et plus	94 (31,13 %)			
		Sans réponse	35 (11,59 %)			
Nbr hospitalisations cumulées sur 5 ans	464		6,39	13,49	0	200

Éducation	409	<i>Participants</i>	44 (10,76 %)			
thérapeutique	33	<i>Nombre de séances</i>	2,03	1,63	1	6

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum
N : nombre de répondants
VGM : Volume globulaire moyen/HbF : Hémoglobine fœtale/
MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées

VGM et HbF. Si en moyenne les indicateurs biologiques d'observance thérapeutique (VGM et HbF) sont dans la norme, on enregistre des différences en fonction de l'expression phénotypique de la drépanocytose. Ainsi, les phénotypes les plus graves (SS ou S β^0) présentent des taux supérieurs aux phénotypes modérés (SC ou S β^+) (respectivement, Mann-Whitney U=5562 et 5624 ; $p<0,001$). La différence de prise en charge, notamment la différence de traitement pris par ces deux groupes de patients et en particulier la prise d'hydroxyurée par les patients ayant un phénotype grave, peut très probablement expliquer cette différence.

Hospitalisations. Le nombre d'hospitalisations annuelles rapporté varie fortement : d'aucunes à 40 hospitalisations par an. Logiquement, les patients ayant un phénotype grave rapportent plus d'hospitalisations annuelles que ceux ayant un phénotype modéré (Mann-Whitney U=12208 ; $p<0,001$). Plus de 10 % des patients déclarent au moins trois hospitalisations annuelles, seuil clinique d'indication de mise sous hydroxyurée (Habibi et al., 2015). Deux tiers des patients déclarant au moins trois hospitalisations annuelles sont déjà sous hydroxyurée ($\chi^2(1)=6,79$; $p=0,009$). Ce résultat ne peut que nous interroger sur la prise effective du traitement.

MDPH et taux d'incapacité. La majorité des patients ont la reconnaissance de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH), dont un tiers ont un taux d'incapacité de 80 % ou plus. La drépanocytose a un retentissement notable sur la vie des patients pouvant aller jusqu'à des pertes d'autonomie dans la réalisation des actes essentiels de la vie quotidienne tels que faire des courses, le ménage ou la cuisine, notamment à cause de la limitation de la mobilité et des capacités de déplacement.

Près de 12 % des personnes déclarant avoir la MDPH ne sont pas capables d'en donner le taux.

Éducation thérapeutique. Environ une personne sur 10 déclare avoir participé à deux ateliers d'éducation thérapeutique, en moyenne. Ce résultat est extrêmement faible, sans qu'on puisse l'expliquer. Pourtant, dans les maladies chroniques complexes, permettre au patient d'acquérir une autonomie, c'est-à-dire de comprendre sa maladie, son parcours de soin et ses traitements, pour mieux vivre avec sa maladie, est devenu un enjeu majeur des politiques de santé publique (Gentric, 2017).

2.2 Synthèse sur les traitements pris

2.2.1 Caractéristiques des prescriptions médicamenteuses

L'ensemble des données recueillies sur les traitements est reporté ci-après. (Tableau 43).

Tableau 43. Résumé des données sur les traitements.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Spécialfoldine	517	Prise de folates	395 (76,40 %)			
	273	Durée de la prise	25,37	11,82	1	55
	393	Dose rapportée	6,63	2,41	5	15
Hydroxyurée (HU)	517	Prise HU	259 (50,10 %)			
	243	Durée de la prise HU	6,92	4,67	0	31
	238	Dose rapportée de HU	1021	366,9	250	3000
Siklos™	517	Prise Siklos	220 (42,55 %)			
	211	Durée de la prise Siklos	5,25	2,42	0	12
	219	Dose rapportée de Siklos	1011	393,1	200	3000
Hydréa™	517	Prise Hydréa	99 (19,15 %)			
	87	Durée de la prise Hydréa	6,61	5,67	0	22
	99	Dose rapportée Hydréa	1034	360,9	500	2300
Échange transfusionnel	396	Nombre patient	157 (39,65 %)			
	394	Traitement habituel	106 (26,90 %)			
	Type	Saignée	48 (31,17 %)			
		Transfusion	52 (33,77 %)			
		Erythraphérèse	54 (35,06 %)			
		Fréquence (semaines)	8,17	4,03	1	17,3
	Quantité	(ml)	783	610,4	200	2500
Hémochromatose	387	Nombre de patients	53 (13,70 %)			

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum

N : nombre de répondants

Folates. Plus des deux tiers des répondants déclarent prendre des folates, en moyenne depuis plus de 25 ans. La dose médiane rapportée est de 5 mg par jours correspondant aux recommandations thérapeutiques.

Hydroxyurée. La moitié des patients inclus sont sous hydroxyurée (HU), soit par Siklos (42,55 %) soit par Hydréa (19,15 %), soit une combinaison des deux. La durée de prise moyenne est comprise entre 5 et 7 ans, avec une dose moyenne d'un peu plus de 1000 mg par jours.

Échanges transfusionnels. Près de 40 % de notre population a eu un échange transfusionnel (saignée, transfusion ou les deux) et pour plus d'un quart, cet échange est un traitement habituel participant à la gestion des manifestations chroniques de la drépanocytose. Le type d'échange transfusionnel est réparti quasiment également, à un tiers, entre les saignées, les transfusions simples et les érythraphérèses. En moyenne, la fréquence des échanges apparaît d'une saignée toutes les 8 semaines, une

transfusion toutes les 7 semaines, et une érythraphérèse toutes les 10 semaines. Le type d'échange est fonction du génotype rapporté ($\chi^2(8)=91,03$; $p<0,001$). Ainsi, 60,42 % des saignées sont réalisées sur des hétérozygotes SC, et plus de 90 % des transfusions ou érythraphérèses sur des homozygotes SS. Cette répartition suit la logique physiopathologique de la maladie (Habibi et al., 2015).

Combinaison de traitements. Sur les 259 patients sous HU, moins d'un quart ($n=60$) a des échanges transfusionnels comme traitement habituel, dont plus de 80 % ($n=49$) sont soit des transfusions, soit des érythraphérèses. Cette combinaison thérapeutique intéresse essentiellement les patients atteints de vasculopathies ou les cas les plus symptomatiques. Ainsi, 95 % présentent un phénotype grave. On pourra explorer la représentation particulière de la drépanocytose de ce sous-groupe par rapport au reste de notre population.

2.2.2 Effets du génotype et du phénotype sur les prescriptions

Les patients présentant un phénotype grave (Mann-Whitney $U=10481$; $p=0,003$), dont les patients avec un génotype homozygote (SS, $F(4, 386)=2,75$; $p=0,028$) prennent des doses de folates plus importantes que les autres patients, ce qui peut être lié à une hémolyse plus sévère conduisant à une consommation secondaire de folate plus élevée.

96,53 % des patients présentant un phénotype grave sont sous HU ($\chi^2(1)=90,85$; $p<0,001$). Ce traitement de fond est destiné principalement aux formes les plus symptomatiques selon les recommandations françaises de prise en charge (Habibi et al., 2015).

2.3 Évaluation des symptômes de la drépanocytose

Deux symptômes ont été évalués préférentiellement, puisqu'ils peuvent présenter un chevauchement avec des états psychiques. L'intensité et l'interférence de la douleur sont évaluées par le *Brief Pain Inventory* (BPI), l'intensité de la fatigue ressentie par la *Fatigue Severity Scale* (FSS). (Tableau 44).

Tableau 44. Résumé de l'évaluation des symptômes de la drépanocytose.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Douleur (BPI)						
Intensité	416	Moyenne des VAS de douleur	3,51	1,99	0	9,50
	415	Plus forte douleur	5,24	3,47	0	10
	414	Plus faible	2,07	1,86	0	9
	412	En général	4,71	2,79	0	10
	412	En ce moment	2,00	2,28	0	10
		Présence douleur ($m>4$)	191 (45,91 %)			
		Absence de douleur ($m<1$)	52 (12,50 %)			
		Douleur faible ($1<m<3$)	173 (41,59 %)			
		Douleur modérée ($4<m<5$)	141 (33,89 %)			

		<i>Douleur intense (6<m<7)</i>	47 (11,30%)			
		<i>Douleur insupportable (8<m<10)</i>	3 (0,72%)			
Interférences	413	<i>Moyenne</i>	3,11	2,59	0	10
		<i>Absence interférence (m<1)</i>	120 (29,06 %)			
		<i>Interférence faible (1<m<3)</i>	134 (32,45 %)			
		<i>Inter. modérée (4<m<5)</i>	88 (21,31 %)			
		<i>Interférence intense (6<m<7)</i>	56 (13,56 %)			
		<i>Interférence insupportable (8<m<10)</i>	15 (3,63 %)			
	414	<i>Interférence activité</i>	3,93	2,81	0	10
	411	<i>Activité générale</i>	3,31	3,03	0	10
	410	<i>Capacité de marcher</i>	3,17	3,09	0	10
	407	<i>Travail habituel</i>	3,58	3,20	0	10
		<i>Absence interférence (m<1)</i>	123 (29,78 %)			
		<i>Interférence faible (1<m<3)</i>	114 (27,60 %)			
		<i>Inter. modérée (4<m<5)</i>	83 (20,10 %)			
		<i>Interférence intense (6<m<7)</i>	57 (13,80 %)			
		<i>Interférence insupportable (8<m<10)</i>	36 (8,72 %)			
	414	<i>Interférence affective</i>	2,74	2,55	0	10
	400	<i>Humeur</i>	3,15	2,91	0	10
	411	<i>Relation avec les autres</i>	2,63	2,82	0	10
	413	<i>Sommeil</i>	3,47	3,15	0	10
	386	<i>Goût de vivre</i>	2,46	2,97	0	10
		<i>Absence interférence (m<1)</i>	126 (30,36 %)			
		<i>Interférence faible (1<m<3)</i>	140 (33,73 %)			
		<i>Inter. modérée (4<m<5)</i>	79 (19,04 %)			
		<i>Interférence intense (6<m<7)</i>	48 (11,57 %)			
		<i>Interférence insupportable (8<m<10)</i>	22 (5,30 %)			
Fatigue (FSS)	500	<i>Moyenne</i>	4,52	1,43	1	7
		<i>Présence fatigue (m>4)</i>	333 (66,6 %)			
		<i>Très élevée (m>5,95)</i>	89 (25,14 %)			

μ : moyenne/σ : écart-type/min : minimum/max : maximum

N : nombre de répondants

BPI : Brief Pain Inventory/FSS : Fatigue Severity Scale

Très élevée : >m+1σ

2.3.1 Brief Pain Inventory (BPI) : intensité et interférence de la douleur

L'**intensité** moyenne de la douleur rapportée sur la semaine écoulée est faible (moyenne des quatre VAS d'évaluation de la douleur), mais 93 % des patients rapportent une intensité perçue supérieure à zéro, la douleur reste un symptôme très présent pour notre population. Près de la moitié des participants a une douleur qui nécessiterait une prise en charge médicamenteuse (m>4; Haute Autorité de Santé, 2020), dont plus d'un quart ressentent des douleurs intenses à insupportables (m>6).

Près des deux tiers (65,53 %) des patients ressentent des douleurs « en général » (item 3), sur la semaine passée, qui nécessiteraient une prise en charge médicamenteuse ($m > 4$), ce qui pourrait renvoyer à la présence de douleurs chroniques. De plus, près des trois quarts de notre population (73,59 %) rapportent une augmentation, d'en moyenne 2,68 points, de l'intensité de sa douleur entre celle ressentie « en général » et celle ressentie « en ce moment » (item 4) ce qui évoque une réévaluation cognitive du phénomène douloureux en situation de passation de test sur la douleur, renvoyant soit à de la dramatisation, soit à un traumatisme lié à la douleur, ce que nous explorerons dans le fonctionnement psychologique associé à la douleur.

L'évaluation rétrospective, sur la semaine passée, de l'intensité douloureuse montre que ce symptôme est ressenti par toute notre population. On notera que ni l'intensité douloureuse ni sa répartition catégorielle selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé (2020) ne sont différentes selon le phénotype des patients ($F(1, 412)=0,14$; $p=0,710$; $\chi^2(16)=22,97$; $p=0,115$).

Trois patients rapportent une intensité moyenne ressentie supérieure ou égale à 8 qui évoquerait une intensité de crise vaso-occlusive. Ces patients sont des femmes, originaires d'Afrique, d'en moyenne 44 ans, avec une drépanocytose homozygote SS. Elles vivent en France depuis en moyenne 18 ans. En moyenne, elles rapportent 18 hospitalisations annuelles sur les cinq dernières années, bien plus que l'ensemble de la population. Nous attacherons une attention particulière au fonctionnement psychologique de ces trois patientes.

L'**interférence** de la douleur sur la vie quotidienne est faible, ce qui est cohérent avec la faible intensité moyenne rapportée. Il apparaît une dépendance entre les catégories d'intensité de douleur selon les recommandations de la HAS et celles d'interférence ($\chi^2(16)=198$; $p < 0,001$) qui est confirmée par la corrélation positive et de très forte amplitude entre l'intensité de la douleur ressentie et son interférence sur la vie quotidienne des patients ($r=0,64$; $p < 0,001$).

Plus spécifiquement, l'ensemble des facettes de l'interférence de la douleur augmente avec la catégorie d'intensité de la douleur. (Tableau 45).

Tableau 45. Comparaison de l'interférence de la douleur en fonction de la catégorie d'intensité ressentie de la douleur.

Interférence	ANOVA		Post-hoc – p-value (Bonferroni)			
	Ddl	P-value	Absence — Faible	Faible — Modérée	Modérée — Intense	Intense — Insupportable
Activité générale	4, 406	< 0,001	< 0,001	< 0,001	0,005	NS
Humeur	4, 395	< 0,001	< 0,001	< 0,001	NS	NS
Capacité à marcher	4, 405	< 0,001	< 0,001	< 0,001	NS	NS
Travail habituel	4, 402	< 0,001	< 0,001	< 0,001	NS	NS
Relation avec les autres	4, 406	< 0,001	< 0,001	< 0,001	0,026	NS

Sommeil	4, 408	< 0,001	< 0,001	< 0,001	NS	NS
Goût de vivre	4, 381	< 0,001	0,007	< 0,001	NS	NS

L'analyse des variances fait apparaître trois groupes de patients, ceux n'ayant pas de douleur ne rapportant pas d'interférence de la douleur, les patients ayant une intensité de la douleur ressentie faible rapportant une interférence faible et les patients ayant une intensité de la douleur ressentie de modérée à insupportable qui rapportent un niveau d'interférence supérieur aux deux autres groupes. Ainsi, à partir d'une intensité ressentie moyenne de la douleur de quatre, l'interférence de la douleur sur la vie quotidienne devient importante.

L'interférence en général, ou ses sept dimensions ne sont influencées ni par le génotype ni par le phénotype. En revanche, on notera un niveau d'interférence général (Mann-Whitney U=16592 ; p=0,004), un niveau des interférences affectives (Mann-Whitney U=17222 ; p=0,013) et actives (Mann-Whitney U=16317 ; p=0,002) et des sept dimensions évaluées de l'interférence de la douleur sur la vie quotidienne des patients (Mann-Whitney U ; p<0,05) supérieurs chez les patients de sexe féminin. Les études ont montré que plusieurs mécanismes biopsychosociaux pouvaient contribuer à l'explication de cette différence (Myers et al., 2003).

2.3.2 Fatigue Severity Scale (FSS) : évaluation de la fatigue

La moyenne générale de notre population est au-dessus du seuil de 4 montrant que les patients atteints de drépanocytose rapportent, en moyenne, un niveau de fatigue important. Plus des deux tiers d'entre eux ressentent une fatigue cliniquement significative. Ainsi, la distribution de notre population tend vers les notes les plus élevées (skewness=-0,27). Ceci est renforcé encore par le fait qu'un quart des patients rapporte un niveau de fatigue très élevé, ce qui doit être particulièrement invalidant dans le quotidien. Le niveau de fatigue rapporté n'est lié ni au génotype ni au phénotype. Ce résultat est concordant avec la physiopathologie de la maladie.

Chez les patients atteints de drépanocytose, on ne peut pas faire de distinction entre la fatigue, comme sentiment subjectif d'un manque d'énergie physique ou mental, et la fatigabilité, en tant que diminution physiologique de la capacité du corps à maintenir un effort. Fatigue et fatigabilité sont accrues dans la drépanocytose du fait d'une anémie secondaire à l'hémolyse importante des globules rouges.

On notera que le niveau de fatigue augmente avec l'intensité de la douleur ressentie, confirmant l'intrication des manifestations symptomatiques dans la drépanocytose. (Tableau 46, p. 172).

Tableau 46. Comparaison du niveau de fatigue en fonction des catégories d'intensité ressentie de douleur.

Interférence	ANOVA		Post-hoc – p-value (Bonferroni)			
	Ddl	P-value	Absence — Faible	Faible — Modérée	Modérée — Intense	Intense — Insupportable
Fatigue (FSS)	4, 400	< 0,001	< 0,001	0,002	NS	NS

Un seuil d'intensité de douleur de quatre apparaît encore (Mann-Whitney U=12552 ; $p<0,001$), ainsi les patients ne rapportant pas de douleur ont une fatigue sous le seuil clinique, ceux rapportant une douleur faible obtiennent une moyenne de fatigue légèrement supérieur au seuil à $m=4,31$, enfin, les patients ayant un niveau de douleur supérieur à 4 ont un niveau de fatigue ressenti supérieur à cinq.

2.4 Synthèse clinique des caractéristiques de notre population : facteurs de vulnérabilité, de risque et indicateurs indirects de gravité

À partir des caractéristiques sociodémographiques, médicales et biologiques de notre population, des variables apparaissent comme des facteurs de vulnérabilité, péjorant le cours de la maladie, tandis que d'autres variables sont protectrices, favorisant une meilleure adaptation à la maladie.

2.4.1 Facteurs de vulnérabilité et facteur de protection

Sexe. Être de sexe féminin ou masculin n'influence aucune donnée sociodémographique.

Âge et origine des patients. Les personnes ayant un taux d'incapacité de 80 % et plus sont significativement plus âgées que les personnes rapportant un taux d'incapacité plus faible ($F(3, 465)=23,53$; $p<0,001$). Ce lien souligne l'aggravation progressive de la maladie avec le temps, où les atteintes fonctionnelles deviennent de plus en plus présentes et handicapantes. De même, les personnes originaires d'Afrique présentent des états de santé plus précaires avec des taux d'incapacité plus importants que celles nées en France ($\chi^2(9)=31,33$; $p<0,001$). Ce résultat va dans le sens des données internationales concernant l'état de santé des personnes migrantes (OMS, 2020).

Les patients présentant un phénotype plus grave apparaissent significativement plus jeunes (Mann-Whitney U=15931 ; $p<0,001$) avec un âge moyen de plus de 38 ans contre près de 44 ans pour les patients ayant un phénotype modéré, et sans qu'il apparaisse de lien avec l'origine du patient. Cette différence pourrait représenter les conséquences d'une létalité plus forte des phénotypes graves. Si l'espérance de vie moyenne des personnes atteintes reste en constante progression, dans les pays du Nord, du fait de la généralisation de la prise en charge et des nouveaux moyens thérapeutiques, à l'hôpital Henri Mondor, l'âge médian des décès reste de 37 ans bien que la cohorte vieillisse (Habibi et al., 2019).

Niveau d'étude. Le niveau d'étude est un facteur de protection. Ainsi, les personnes ayant obtenu un master ont moins la reconnaissance MDPH que les autres niveaux d'étude ($\chi^2(3)=47,66$; $p<0,001$), et les patients obtenant un niveau d'étude élevé ont des taux d'incapacité statistiquement plus faibles que les autres niveaux d'étude ($\chi^2(9)=52,18$; $p<0,001$).

Ce résultat peut être interprété de deux manières. D'abord, les patients ayant effectué des études supérieures ont, potentiellement, un travail moins physique qui les protège des conséquences symptomatiques de la maladie et de son évolution du fait de l'âge. Ensuite, il est désormais largement reconnu que les adolescents atteints de drépanocytose courent un risque accru de mauvais résultats scolaires en raison de possibles troubles neurocognitifs infantiles (Berkelhammer et al., 2007). De même, en raison de la chronicisation de la douleur, le taux d'absentéisme des adolescents reste important (Crosby et al., 2015), entraînant de plus grandes difficultés scolaires et un taux de redoublement plus important (Abuateya et al., 2008). Ainsi, la faiblesse du niveau d'études peut être un indicateur indirect de gravité de la drépanocytose durant l'enfance.

Plus le niveau d'étude augmente, plus la participation à des ateliers augmente ($\chi^2(3)=12,65$; $p=0,005$) montrant que les patients avec un haut niveau de littératie sont plus enclins à rechercher de l'information sur leur pathologie ou qu'ils sont plus susceptibles d'accepter d'y participer. Ce résultat peut, également, manifester la difficulté à cibler une population qui, du fait d'un niveau d'étude plus faible, est contrainte par une situation professionnelle plus précaire, interdisant ou limitant leur capacité à s'absenter de leur emploi durant la semaine pour un atelier d'éducation thérapeutique.

2.4.2 Relations entre les facteurs de vulnérabilité et de protection et les données médicales

Ces facteurs de vulnérabilité et de protection influencent les données médicales.

Intensité ressentie de la douleur :

- les personnes originaires d'Afrique présentent une intensité douloureuse plus élevée que celles nées en France ($F(2, 412)=5,90$; $p=0,003$). Cette différence peut manifester un état de santé plus grave et/ou une expression de la douleur culturellement marquée ;
- avec l'accroissement du niveau d'étude, on note une diminution de l'intensité moyenne de la douleur ressentie ($F(3, 404)=6,95$; $p<0,001$) qui pourrait manifester une meilleure gestion de la douleur.

Interférences de la douleur sur la vie quotidienne des patients :

- la gravité de la maladie, identifiée par le taux d'incapacité influence tous les aspects de l'interférence de la douleur sur la vie quotidienne des patients. Ce n'est pas tant le phénotype ou le génotype qui différencie l'interférence de la douleur, mais la gravité réelle de la drépanocytose telle que reconnue par le taux d'incapacité. Ainsi, plus cette gravité sera importante, plus l'interférence sera élevée ;
- tous les aspects de l'interférence sont supérieurs chez les personnes d'origine africaine ($F(2, 409)=5,15$; $p=0,006$; $F(2, 410)=5,07$; $p=0,007$; $F(2, 410)=4,87$; $p=0,008$). Cette différence peut exprimer l'état de santé plus précaire des personnes originaires d'Afrique et l'existence de différences interculturelles (Morse & Morse, 1988) ;
- l'accroissement du niveau d'étude réduit l'ensemble des facettes de l'interférence de la douleur ($F(3, 401)=4,40$; $p=0,005$; $F(3, 402)=3,49$; $p=0,016$; $F(3, 402)=4,77$; $p=0,003$).

Fatigue et fatigabilité rapportées :

- la gravité de la maladie, telle que mesurée par le taux d'incapacité, augmente la fatigue rapportée ($F(3, 458)=10,97$; $p<0,001$). On notera un lien de faible amplitude entre le niveau de fatigue et le nombre d'hospitalisations annuelles ($r=0,17$; $p<0,001$). On notera également un lien positif et d'amplitude modérée entre l'intensité de la douleur ou son interférence avec le niveau de fatigue rapporté ($r=0,40$ et $0,48$; $p<0,001$). Ainsi, la fatigue est à la fois une conséquence primaire de la drépanocytose, comme résultat de l'anémie, et une conséquence secondaire aux autres symptômes de la drépanocytose, comme les suites de la douleur ou des hospitalisations. La fatigue peut également être la manifestation d'un état psychologique, comme la dépression. Ainsi, ce symptôme a une étiologie diverse qui en complique la prise en charge ;
- les femmes rapportent plus de fatigue que les hommes (Mann-Whitney $U=24240$; $p<0,001$) et les femmes ayant des enfants rapportent plus de fatigue que les hommes avec ou sans enfants ($t(484)<0,01$). Ce résultat pourrait être le fruit de la répartition inégale des tâches ménagères et familiales entre les hommes et les femmes, suivant le concept de « double journée » (Helfter, 2014) ;
- le niveau d'étude est protecteur de la fatigue ($F(3, 487)=4,06$; $p=0,007$). Plus le niveau d'étude augmente, plus le niveau de fatigue diminue. On retrouve cette donnée dans d'autres études internationales sur populations tous venants (Junghaenel et al., 2011 ; Watanabe et al., 2008) qui indique que l'augmentation du niveau d'étude permet un accès à des métiers moins fatigant, dit « de bureau », tandis qu'un faible niveau d'étude oblige à des travaux plus physiques.

Collectivement, ces données dessinent le portrait d'une population vulnérable, avec des niveaux de douleur, aiguë ou chronique, important et une intensité de fatigue élevée.

3 Adhésion et observance thérapeutiques

Outre la mesure des données biologiques présentées précédemment, l'observance est évaluée par le *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS), l'adhésion par le *Beliefs about Medicine Questionnaire* (BMQ), auxquels ont été ajoutées deux mesures subjectives. (Tableau 47).

Tableau 47. Statistiques descriptives des variables de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Observance (MMAS)	406		4,94	1,99	0	8
	406	<i>Mauvaise (m<6)</i>	247 (60,84 %)			
		<i>Moyenne</i>	129 (31,77 %)			
		<i>Bonne (m=8)</i>	30 (7,39 %)			
Croyances (BMQ)	410	<i>Nécessité</i>	18,15	5,13	5	25
	409	<i>Préoccupations</i>	14,34	4,66	5	25
	409	<i>Surutilisation</i>	11,18	3,28	3	20
	406	<i>Nuisance</i>	11,44	3,11	4	20
	409	<i>Nécessité-Préoccupation</i>	3,83	6,11	-13	18
Adhésion	409	<i>Mauvaise</i>	123 (30,07 %)			
		<i>Bonne</i>	286 (69,93 %)			
Observance perçue	408	<i>Oui</i>	334 (81,86 %)			
Observance perçue générale	401	<i>VAS 0-10</i>	7,60	2,81	0	10
Observance perçue de l'hydroxyurée	233	<i>VAS 0-10</i>	8,24	2,30	2	10
	200	<i>Dont Siklos™</i>	8,32	2,23	2	10
	66	<i>Dont Hydréa™</i>	8,24	2,31	2	10

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum

N : nombre de répondants

MMAS : *Morisky Medication Adherence Scale*/BMQ : *Beliefs about Medicine Questionnaire*

3.1 *Morisky Medication Adherence Scale* : évaluation de l'observance thérapeutique

Telle que mesurée par la MMAS, l'observance reste généralement faible ($m=4.94<6$) et près de 61 % de notre population a une mauvaise observance thérapeutique.

Le faible niveau d'observance thérapeutique peut être expliqué par l'oubli (item 1), l'inobservance volontaire (item 6 et 7) ou involontaire (item 2 et 4). L'impact des effets secondaires est rapporté par près d'un tiers des patients (item 3). (Tableau 48, p. 176).

Tableau 48. Pourcentages de réponses positives aux items du Morisky Medication Adherence Scale indiquant une absence ou une mauvaise observance thérapeutique.

Questions	% OUI
1) Vous arrive-t-il quelquefois d'oublier de prendre vos médicaments ?	77,14 %
2) Il arrive que des personnes ne prennent pas leurs médicaments pour des raisons autres que l'oubli. Pensez aux deux dernières semaines, vous est-il arrivé au moins un jour de ne pas prendre vos médicaments ?	56,31 %
3) Vous est-il déjà arrivé de diminuer ou d'arrêter de prendre votre traitement sans le dire à votre médecin, parce que vous vous sentiez plus mal lorsque vous le preniez ?	30,30 %
4) Lorsque vous voyagez ou quittez votre domicile, vous arrive-t-il d'oublier d'emporter avec vous vos médicaments ?	25,37 %
5) Avez-vous pris vos médicaments hier ?	83,46 %
6) Lorsque vous sentez que votre problème de santé est maîtrisé, vous arrive-t-il de stopper votre traitement ?	27,30 %
7) Prendre son traitement tous les jours constitue une vraie gêne pour certains patients. Vous arrive-t-il, quelquefois, de ne pas supporter de prendre votre traitement ?	45 %

En ce qui concerne la fréquence de l'oubli à prendre son traitement, près de 40 % des répondants déclarent n'en avoir jamais ou rarement, et près de 37 % rapportent une fréquence allant de « parfois » à « tout le temps ».

On notera que les personnes nées en France, métropolitaine ou DOM-TOM, ont un niveau d'observance thérapeutique inférieur à celles nées en Afrique ($F(2, 402)=6,97$; $p=0,001$), mais la taille d'effet est très faible ($\eta^2=0,03$) suggérant que ce résultat est la conséquence de l'interaction d'autres facteurs.

3.2 Beliefs about Medicine Questionnaire : évaluation de l'adhésion thérapeutique

Près de 70 % des répondants ont un score composite d'adhésion thérapeutique (Nécessité–Préoccupations) supérieur à zéro, ce qui signifie que les croyances sur les traitements sont majoritairement positives, bien que faibles ($m=3,83$). Les patients adhèrent donc bien à l'idée de la nécessité de prendre son traitement.

En ce qui concerne les croyances négatives spécifiques de surutilisation des médicaments par les médecins et de nuisances des traitements, une minorité des patients (une quinzaine de pour cent)

rapporte des scores élevés, indiquant que ces croyances, bien que présentes, ne sont pas partagées par une majorité de notre population.

L'adhésion thérapeutique est une dimension cognitive sensible aux interventions psychosociales de type éducation thérapeutique. Ainsi, les patients ayant suivi de l'éducation thérapeutique rapportent un niveau de croyances positives sur les traitements supérieurs aux autres ($t(404)=-2,00$; $p=0,023$), qui résulterait d'une plus forte nécessité perçue de prendre son traitement (Mann-Whitney $U=5944$; $p=0,003$) plutôt qu'une diminution des croyances négatives, telles que les préoccupations à prendre son traitement, l'impression de surutilisation des médicaments par les médecins ou les nuisances générales des traitements ($p>0,05$).

On notera que le taux d'incapacité affecte le niveau de la nécessité perçue et de la préoccupation (respectivement, $F(3, 377)=6,93$ et $F(3, 376)=8,61$; $p<0,001$). Les taux supérieurs à 50 % perçoivent plus les croyances positives et négatives sur les traitements. Ainsi, plus la gravité reconnue de la drépanocytose augmente, plus les croyances, tant négatives que positives, s'accroissent. Cette ambivalence quant aux traitements est potentiellement aliénante et a probablement un effet sur les comportements d'observance thérapeutique.

3.3 Les mesures subjectives de l'observance thérapeutique

À la question d'évaluation du suivi, « Pensez-vous avoir bien suivi vos prescriptions médicales ? », près de 82 % des répondants apportent une réponse positive alors que près de 61 % d'entre eux ont une mauvaise observance thérapeutique selon l'évaluation psychométrique (MMAS). Cette opposition entre le sentiment des répondants et l'évaluation de leur comportement indique un décalage entre la perception des patients de leur observance et ce qui est attendu par les médecins.

Avec la question : « Cette semaine, comment estimez-vous avoir pris votre traitement ? », ce décalage se confirme. Ils s'accordent une moyenne de $m=7,60$ sur 10 avec une médiane à 9. La distribution des notes est particulièrement asymétrique, tendant vers les notes les plus élevées ($skewness=-1,26$). Ainsi, notre population pense suivre ses prescriptions et croit bien le faire.

S'il semble exister une surestimation, les évaluations subjectives et les évaluations psychométriques ne sont pas déconnectées. Ainsi, les patients ayant répondu positivement à la question d'évaluation du suivi ont des scores d'observance (Mann-Whitney $U=4693$; $p<0,001$), d'adhésion (Student's $t(400)=-3,55$; $p<0,001$) et d'évaluations subjectives de l'observance du Siklos™, Hydréa™ et Hydroxyurée (Mann-Whitney U ; $p<0,001$) supérieurs à ceux qui ont répondu négativement. Et, on note une corrélation très forte entre l'estimation subjective et l'observance ($r=0,60$), mais faible avec l'adhésion ($r=0,26$).

Finalement, les patients se sentent observants et sont assez confiants quant à leur manière de suivre les traitements alors qu'ils ne le sont pas au regard de critères médicaux.

3.4 Liens entre les mesures psychométriques et les indicateurs biologiques

Les personnes qui ont une observance (MMAS) moyenne ou bonne obtiennent un VGM ($F(2, 399)=7,31$; $p<0,001$) et un taux d'HbF ($F(2, 385)=5,72$; $p<0,001$) supérieurs à ceux ayant une mauvaise observance. De même, les personnes ayant un VGM élevé (supérieur à 1 écart-type à la moyenne) ont une meilleure observance thérapeutique que celles ayant un VGM normal ou faible ($F(2, 403)=11,82$; $p<0,001$), et le score d'observance thérapeutique croît avec l'augmentation du niveau d'hémoglobine fœtale ($F(2, 403)=9,74$; $p<0,001$). Ces premiers résultats montrent un lien entre les indicateurs biologiques d'observance et la mesure psychométrique.

Les patients avec un score composite négatif (adhésion faible, BMQ) ont des niveaux de VGM et d'HbF inférieurs à ceux ayant une adhésion forte (respectivement, Mann-Whitney $U=13787$ et $13\,167$; $p=0,001$), et plus les catégories de VGM ou d'HbF augmentent, plus le score composite est élevé (respectivement $F(2, 406)=5,41$ et $6,06$; $p<0,05$). Ces résultats indiquent que les cognitions sur les traitements et les indicateurs biologiques d'observance thérapeutique sont liés, ce qui est conforme à la théorie.

Les répondants ayant des VGM importants ou des taux d'HbF élevés rapportent, en moyenne, des scores d'observance thérapeutique (MMAS) proches de 6, correspondants à une observance moyenne. Ces données indiquent qu'un score d'observance égal ou supérieur à 6 (observance moyenne à bonne) apparaît suffisant pour obtenir une réponse biologique marquant la prise effective de son traitement.

Ces données, liant le score des évaluations psychométriques et les indicateurs biologiques d'observance thérapeutique, confirment que les outils psychométriques ont la sensibilité nécessaire pour évaluer l'observance et l'adhésion thérapeutiques chez des patients adultes atteints de drépanocytose. Nous avons partagé la population en deux groupes, en fonction de leur score d'observance thérapeutique, entre les observants (score supérieur ou égal à 6) et les non observants (score inférieur à 6). On constate que les observants ont des niveaux aux indicateurs biologiques supérieurs aux non observants (Mann-Whitney U , $p<0,001$). Cependant, les tailles d'effet restent faibles (d de Cohen $< 0,40$). La faible amplitude de ces liens indique que d'autres facteurs interviennent pour expliquer les résultats biologiques.

3.5 Le lien entre l'observance et l'adhésion thérapeutiques

Les personnes avec une adhésion forte présentent une observance plus élevée que ceux avec une adhésion faible (Mann-Whitney $U=12\,407$; $p<0,001$). De même, les personnes avec une mauvaise observance ont moins de croyances positives sur la nécessité de prendre son traitement que les autres ($F(2, 402)=12,65$; $p<0,001$). Ces résultats sont conformes avec la théorie.

Tableau 49. Moyenne aux items mesurant l'adhésion thérapeutique en fonction des catégories d'observance thérapeutique.

Adhésion thérapeutique :	Observance :			P ^a
	Mauvaise <i>m=6</i>	Moyenne	Bonne <i>m=8</i>	
Ma santé aujourd'hui dépend de mon traitement.	3,38	4,13	4,03	<0,001
Mon traitement empêche mon état d'empirer.	3,68	4,16	4,10	<0,001
Ma santé future dépend de mon traitement.	3,52	4,08	4,14	<0,001
Sans mon traitement, je serais très malade.	3,33	4,02	4,10	<0,001
Ma vie serait impossible sans mon traitement.	3,06	3,63	3,79	<0,001
Nécessité	16,96	20,02	20,15	<0,001
Je m'inquiète quelquefois des effets à long terme de mes médicaments.	3,70	3,74	3,97	0,61
Mon traitement est un mystère pour moi.	2,55	2,66	2,86	0,46
Je m'inquiète quelquefois d'être devenu trop dépendant de mes médicaments.	3,09	3,26	3,45	0,31
Je m'inquiète d'avoir à prendre mes médicaments.	2,76	2,48	2,55	0,16
Mes médicaments perturbent ma vie.	2,24	2,07	2,15	0,39
Préoccupations	14,31	14,22	14,98	0,726
Nécessité-Préoccupations	2,65	5,79	5,17	<0,001
Les docteurs utilisent trop de médicaments.	2,91	2,44	2,69	0,002
Si les docteurs passaient plus de temps avec les patients, ils donneraient moins de médicaments.	2,41	2,38	2,48	0,90
Les docteurs placent trop de confiance dans les médicaments.	3,17	3,23	3,21	0,86
Les remèdes naturels sont plus sûrs que les médicaments.	2,89	2,85	2,90	0,93
Surutilisation	11,36	10,88	11,28	0,390
La plupart des médicaments créent une dépendance.	3,37	3,38	3,57	0,64
Les personnes qui prennent des médicaments devraient arrêter de temps en temps.	3,18	2,80	3,00	0,008
Les médicaments font plus de mal que de bien.	2,57	2,38	2,57	0,21
Tous les médicaments sont des poisons.	2,54	2,31	2,77	0,06
Nuisance	11,66	10,87	11,90	0,055

^a p-value obtenu après une ANOVA.

Seul le niveau de la nécessité perçue de prendre ses médicaments varie en fonction des catégories d'observance thérapeutique (Tableau 49), c'est-à-dire que, quel que soit le niveau d'observance, les croyances négatives sur les traitements restent identiques. Cependant, plus l'observance augmente, plus la nécessité de prendre son traitement augmente. Ce résultat semble indiquer que la peur des

effets secondaires du traitement, notamment l'azoospermie confondue avec l'infertilité, que la croyance que les médecins prescrivent trop de médicaments et que les médicaments sont dangereux restent identiques. Mais, la perception que les traitements sont nécessaires pour améliorer l'état de santé ou maintenir un bon état de santé augmente avec la prise du traitement.

Dans ce sens, on notera que les patients ayant un score sous la moyenne à la dimension Préoccupations ne montrent pas de différence de niveau d'observance (Mann-Whitney U=19008 ; p=0,106) par rapport à ceux ayant un score au-dessus de la moyenne. En revanche, les patients ayant un score au-dessus de la moyenne à la dimension Nécessité montrent un niveau d'observance supérieur (Mann-Whitney U=13137 ; p<0,001) que ceux ayant un score sous la moyenne. Ainsi, l'adhésion thérapeutique affecte l'ensemble des facettes de l'observance. (Tableau 50). Ces données vont dans le sens du postulat théorique que l'adhésion est le prédicteur de l'observance thérapeutique.

Tableau 50. Pourcentage de réponse négative au MMAS en fonction du niveau du prédicteur d'observance thérapeutique.

Observance thérapeutique	Nécessité-Préoccupations		p ^a
	Faible	Fort	
Vous arrive-t-il quelquefois d'oublier de prendre vos médicaments ?	31,05 %	68,95 %	0,55
Il arrive que des personnes ne prennent pas leurs médicaments pour des raisons autres que l'oubli. Pensez aux deux dernières semaines, vous est-il arrivé au moins un jour de ne pas prendre vos médicaments ?	36,77 %	63,23 %	0,001
Vous est-il déjà arrivé de diminuer ou d'arrêter de prendre votre traitement sans le dire à votre médecin, parce que vous vous sentiez plus mal lorsque vous le preniez ?	43,90 %	56,10 %	<0,001
Lorsque vous voyagez ou quittez votre domicile, vous arrive-t-il d'oublier d'emporter avec vous vos médicaments ?	35,92 %	64,08 %	0,14
Avez-vous pris vos médicaments hier ?	25,55 %	74,45 %	<0,001
Lorsque vous sentez que votre problème de santé est maîtrisé, vous arrive-t-il de stopper votre traitement ?	40,91 %	59,09 %	0,003
Prendre son traitement tous les jours constitue une vraie gêne pour certains patients. Vous arrive-t-il, quelquefois, de ne pas supporter de prendre votre traitement ?	39,11 %	60,89 %	<0,001

^a p-value obtenu par test du chi-carré.

Enfin, observance et adhésion sont liées par un effet de taille moyenne (r=0.33 ; p<.001) indiquant que comportements et cognitions, bien que liés, ne sont pas interchangeables pour expliquer l'observance thérapeutique. Cette donnée est conforme avec ce que l'on retrouve dans la littérature.

Une régression logistique multinomiale des quatre dimensions de l'adhésion sur les niveaux d'observance ($\chi^2(8)=42,41$; $p<0,001$) montre que le seul prédicteur des niveaux d'observance est la dimension Nécessité (Test omnibus : $\chi^2(2)=34,55$, $p<0,001$). C'est donc la nécessité perçue de son traitement qui permet le passage d'une mauvaise observance à une observance moyenne ou bonne ($z=-5,03$; $p<0,001$). Les données précédentes indiquent que cette nécessité perçue serait favorisée par la perception de l'efficacité thérapeutique renvoyant à l'idée que la représentation que se font les patients de leur drépanocytose influence l'observance thérapeutique.

3.6 Résultats des entretiens semi-directifs

Dix patients ont pu être inclus pour participer à l'entretien semi-directif visant à acquérir des informations qualitatives sur leurs croyances sur les traitements afin d'illustrer le résultat des évaluations quantitatives. Leurs caractéristiques sont présentées ci-après. (Tableau 51).

Tableau 51. Caractéristiques des participants aux entretiens semi-structurés (classé par ordre alphabétique).

Code	Sexe	Âge	Génotype	Origine	Étude
BA068604	Féminin	34	S β ⁰	Afrique	Bac +5 et plus
DI117207	Féminin	47	SS	France	BEPC/Brevet
GH079006	Féminin	30	SS	Afrique	Bac +5 et plus
GJ028105	Féminin	39	AS-A	France	BEPC/Brevet
KE119310	Féminin	26	SS	Afrique	Bac +3
LA077705	Masculin	43	SS	France	Bac +3
ML019509	Féminin	25	SS	France	Bac
PL015803	Féminin	62	SS	DOM-TOM	BEPC/Brevet
SV079011	Féminin	30	SS	France	Bac +5 et plus
TA019407	Féminin	26	SC	France	Bac

Une relation ambivalente avec les traitements. Bien que les patients reconnaissent la drépanocytose comme une maladie grave, aux conséquences importantes. Malgré l'intensité des crises douloureuses et leur imprévisibilité, les patients ont une relation ambivalente avec les traitements. Certains patients revendiquent une observance très élevée : « Ah non, pour moi c'est pas difficile parce que je sais que cette maladie elle ne joue pas, elle ne rigole pas, donc je suis obligé de suivre toutes les recommandations des médecins, je respecte... je suis quelqu'un de très rigoureux sur ça, je ne peux pas dire. » (GJ028105), mais la majorité des patients interrogés ont des croyances qui favorisent l'inobservance voire sont volontairement inobservants : « c'est vrai que je suis de nature à ne pas vouloir prendre mes médicaments » (BA068604), ou « Il y a un gros moment où... euh ouais... il y a une grosse partie où j'ai eu des idées "c'est de la merde !"... "clairement, ça ne sert à rien, ça ne va rien changer"... "ça ne va rien changer du tout"... "ça ne sert à rien, c'est des trucs de plus" ! » (ML019509). Les croyances favorisant l'inobservance sont de deux ordres :

- soit la perte d'efficacité du médicament avec le temps de prise : « j'ai l'impression que les médicaments, ils font effet au début, mais au fil des années que vous le prenez, un an, deux ans, après ça ne fait plus effet, faut dire ce qu'y est... ça agit sur le moment, mais après, quand le corps il s'habitue, il y a plus de valeur... » (GJ028105) ;
- soit la peur des effets secondaires : « les traitements, je ne sais pas, je ne les connais pas et j'ai toujours du mal j'ai peur, mais c'est très bizarre, mais j'ai plus peur des effets secondaires des différents traitements que euh des dégâts à long terme que la maladie pourrait avoir sur les organes ou sur moi en fait » (SV079011).

Siklos™, un médicament miracle. Les patients ayant été sous Siklos™ reconnaissent tous son efficacité thérapeutique : « bah pour moi en fait euh Siklos™ il est vraiment essentiel pour nous enfin pour moi parce qu'enfin quand même il a changé ma vie quoi il m'a apporté un certain confort » (BA068604).

Les patients ont pu verbaliser ce qui avait changé dans leur vie quand ils étaient sous Siklos™. L'impression générale est que le Siklos™ a permis aux patients de retrouver une liberté : « j'ai senti vraiment une amélioration, une bouffée d'oxygène » (PL015803), de pouvoir recommencer des activités : « de faire des choses sans se dire "ah ! si je fais ça, ça va... ça va arriver tout de suite !" voilà c'est plus dans ce sens-là ! De se dire ça "Ah si je fais ça ou si je vais là ou regarde ça ou... ou quoi, ou quoi... ça ne va pas déclencher quelque chose, en fait !" c'est plus ça ! » (ML019509). Le Siklos™ semble réduire les contraintes de la drépanocytose : « il m'a apporté une stabilité un certain équilibre un mieux physiquement franchement ça va » (BA068604).

Cependant, certains patients ont mis en avant les effets secondaires ressentis à la prise du Siklos™ tels que : « à chaque fois que je prends du Siklos™, j'ai j'ai tenté 2 fois à chaque fois j'ai pris 10 kg, à chaque fois que j'ai pris le Siklos™, j'avais une perte de cheveux, j'avais la peau hyper sèche, j'avais les ongles noirs » (SV079011) ou bien « c'est compliqué... il y a des... j'ai des aphtes, des effets secondaires, mal au ventre, aphte et puis de temps en temps des nausées, mais euh voilà c'est ça la complication... » (PL015803). Ces effets secondaires réels ont tendance à réduire l'observance thérapeutique au médicament, tout comme les effets secondaires sur la notice : « la notice avec les effets secondaires... Quand on voit que ça peut se transformer en cancer ! Là, ça fait peur ! Du coup, je crois que j'ai plus un blocage par rapport à ça... des effets secondaires... » (GH079006). Enfin, certains patients ont évoqué la taille du comprimé pour justifier d'une observance imparfaite : « c'est à cause de la taille du comprimé » (KE119310).

4 Représentation de la drépanocytose

La perception de la drépanocytose est comprise comme les représentations sur la drépanocytose, évaluée à partir de l'*Illness Perception Questionnaire-Revised* (IPQ-R). (Tableau 52).

Tableau 52. Scores aux dimensions de l'*Illness Perception Questionnaire-Revised*.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Représentation de la drépanocytose (<i>Illness Perception Questionnaire-Revised</i>, IPQ-R)						
Représentation de l'identité	395		6,19	2,89	0	14
		<i>Très faible</i>	72 (26,67 %)			
		<i>Normal</i>	141 (52,22 %)			
		<i>Très élevé</i>	57 (21,11 %)			
Représentation de la chronologie	401		24,21	5,06	8	30
		<i>Très faible</i>	71 (30,34 %)			
		<i>Normal</i>	123 (52,56 %)			
		<i>Très élevé</i>	40 (17,09 %)			
Représentation des conséquences négatives	403		21,03	5,23	6	30
		<i>Très faible</i>	63 (24,14 %)			
		<i>Normal</i>	141 (54,02 %)			
		<i>Très élevé</i>	57 (21,84 %)			
Représentation du contrôle personnel	404		21,12	3,78	6	30
		<i>Très faible</i>	54 (18,95 %)			
		<i>Normal</i>	160 (56,14 %)			
		<i>Très élevé</i>	71 (24,91 %)			
Représentation du contrôle traitement	401		16,78	3,16	5	25
		<i>Très faible</i>	47 (17,47 %)			
		<i>Normal</i>	147 (54,65 %)			
		<i>Très élevé</i>	75 (27,88 %)			
Représentation de la cohérence	393		18,58	3,85	7	25
		<i>Très faible</i>	56 (19,79 %)			
		<i>Normal</i>	162 (57,24 %)			
		<i>Très élevé</i>	65 (22,97 %)			
Représentation de la cyclicité	399		13,99	3,34	4	20
		<i>Très faible</i>	52 (22,51 %)			
		<i>Normal</i>	126 (54,55 %)			
		<i>Très élevé</i>	53 (22,94 %)			
Représentation émotionnelle négative	399		17,88	6,00	6	30
		<i>Très faible</i>	63 (22,11 %)			
		<i>Normal</i>	139 (48,77 %)			
		<i>Très élevée</i>	83 (29,12 %)			

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum

N : nombre de répondants

Très faible : $< m - 1\sigma$ /Normal : $m - 0,5\sigma < m < m + 0,5\sigma$ /Très élevée : $> m + 1\sigma$

4.1 Description de la représentation que se font les patients de la drépanocytose

4.1.1 Échelle d'identité

Les patients rapportent avoir déjà ressenti une dizaine de symptômes, mais n'en associent, majoritairement, que six avec la drépanocytose. (Tableau 53). Selon Moss-Morris, l'échelle d'Identité peut, d'un point de vue opérationnel, mesurer la somatisation ou la tendance à rapporter des symptômes plutôt que le concept d'Identité tel que Leventhal le définit (Moss-Morris et al., 2002). On constate dans notre population que le nombre de symptômes ressentis et le nombre de symptômes associés à la drépanocytose sont statistiquement différents ($t(388)=21,53$; $p<0,001$). Cette différence montre que le score d'identité de la drépanocytose ne se superpose pas avec de la somatisation, indiquant que le concept d'identité, telle que définie par Leventhal, peut être validement utilisé dans cette recherche et dans notre population, conformément à l'analyse de Moss-Morris effectuée dans sa validation factorielle de l'IPQ-R (ibidem).

Tableau 53. Dimension Identité : symptômes associés par les patients à la drépanocytose.

Symptôme associé à la drépanocytose	% oui
Douleur.	97,91%
Fatigue.	93,64 %
Difficultés respiratoires.	84,98 %
Perte de force.	82,09 %
Articulations raides.	75,94 %
Perte de poids.	53,11 %
Respiration sifflante.	50,79 %
Difficultés à dormir.	50,24 %
Maux de tête.	43,13 %
Vertiges.	41,21 %
Lourdeur d'estomac.	24,35 %
Yeux irrités.	22,55 %
Nausée.	19,79 %
Maux de gorge.	7,18 %

Quatre symptômes sont préférentiellement associés à la drépanocytose par plus de 80 % des patients : la douleur (97,91 %), la fatigue (93,64 %), les difficultés respiratoires (84,98 %) et la perte de force (82,09 %). Cette association est concordante avec la physiopathologie de la maladie, notamment avec la place prépondérante de la douleur, la fatigue et la perte de force en raison de l'anémie chronique, et les difficultés respiratoires qui peuvent faire écho aux crises vaso-occlusives ou aux syndromes thoraciques aigus.

Tableau 54. Symptômes associés par les patients à la prise des médicaments.

Symptôme associé à la prise des médicaments	% oui
Nausée.	45,63 %
Vertige.	32,89 %
Fatigue.	30,65 %
Lourdeur d'estomac.	26,80 %
Difficultés à dormir.	21,28 %
Perte de force.	20,92 %
Maux de tête.	12,58 %
Perte de poids.	8,36 %
Douleur.	8,28%
Articulations raides.	8,16 %
Maux de gorge.	8,14 %
Yeux irrités.	7,27 %
Difficultés respiratoires.	5,94 %
Respiration sifflante.	3,65 %

Généralement, les patients n'associent pas de symptômes avec la prise de médicament. (Tableau 54). Cependant, on notera que 45,63 % des répondants associent la nausée à la prise de médicament. Plus spécifiquement, plus de 76 % des patients prenant du HU associent la nausée avec la prise de ce médicament ($\chi^2(320)=19,20$; $p<0,001$; $RR=1,56$). En ce qui concerne le vertige, la fatigue ou les lourdeurs d'estomac, les patients sous HU rapportent statistiquement moins ces trois symptômes ($\chi^2(301)=12,33$; $p<0,001$; $\chi^2(310)=6,27$; $p=0,012$; $\chi^2(291)=8,59$; $p=0,003$), puisqu'ils sont plus des deux tiers à ne pas les rapporter. Enfin pour les symptômes de difficultés à dormir, de perte de force et de maux de tête, entre 84,90 % et 77,84 % des patients sous HU ne les rapportent pas. Ainsi, outre la nausée qui est associée avec la prise d'hydroxyurée, les autres symptômes associés par plus de dix pour cent de notre population avec les médicaments renvoient à la prise d'autres traitements, par exemple, les chélateurs du fer ou les antalgiques. Ces associations peuvent aussi renvoyer à une forme de rationalisation des symptômes perçus, bien que non scientifique, ce qui interroge sur la représentation que se font les patients de leur maladie et de leur traitement.

4.1.2 Échelle des croyances sur la drépanocytose

La fréquence des scores extrêmes, soit très faibles (un écart-type sous la moyenne) ou très forts (un écart-type au-dessus de la moyenne), est éclairante quant à la représentation que se font les patients de la drépanocytose. (Tableau 55, p.186).

Tableau 55. Pourcentage de réponses à un écart-type sous et au-dessus de la moyenne aux dimensions de l'IPQ-R.

Dimensions	% très faible (m-1σ)	% très élevé (m+1σ)
Cohérence.	19,79 %	22,97 %
Chronologie.	30,34 %	17,09 %
Cyclicité des symptômes.	22,51 %	22,94 %
Contrôle traitement.	17,47 %	27,88 %
Contrôle personnel.	18,95 %	24,91 %
Conséquences négatives.	24,14 %	21,84 %
Représentation émotionnelle.	22,11 %	29,12 %

La représentation que se font les patients de la drépanocytose ne montre pas de caractéristiques en franc désaccord avec le discours médical bien que certaines croyances puissent exprimer une perception un peu éloignée des données scientifiques.

Cohérence. Près de la moitié des répondants ne donnent pas de sens à la drépanocytose et pour près de 20 % la maladie, dont ils sont atteints depuis leur naissance, est incohérente.

Chronologie. Il est intéressant de noter que la distribution de la dimension Chronologie est bimodale, avec un premier pic à environ un écart-type sous la moyenne et un second pic à environ un écart-type au-dessus de la moyenne. Ainsi, plus de 30 % des répondants perçoivent la drépanocytose comme une pathologie aiguë pour seulement 17 % comme une pathologie chronique, interrogeant sur la confusion entre la crise de douleur et la perception des autres atteintes organiques.

Cyclicité. La variation dans le temps est généralement bien perçue, en moyenne par près de 60 % des patients. La distribution des scores tend vers les notes les plus fortes (skewness=-0,55). Douleur, fatigue, difficultés respiratoires et perte de force sont des symptômes dont l'importance varie dans le temps. Plus spécifiquement, en ce qui concerne la douleur, les crises de douleur vaso-occlusives restent imprévisibles et aléatoires. Ces résultats vont dans le sens de la physiopathologie.

Contrôle traitement. Seulement un peu plus d'un quart des patients perçoit fortement l'efficacité des traitements. La distribution des scores montre une tendance vers les scores les plus faibles (skewness=0,06) indiquant que la majorité des patients perçoit peu ou pas cette efficacité. Or, avoir une bonne perception de l'efficacité des traitements est un prédicteur important de l'observance thérapeutique (Kucukarslan, 2012).

Contrôle personnel. Plus de la moitié de la population perçoit peu sa capacité à contrôler par ses propres actions les manifestations symptomatiques de la drépanocytose, bien que près d'un quart d'entre eux aient une perception nette de son auto-efficacité. Or, avoir une bonne hydratation, éviter

l'alcool ou les activités physiques forcées sont des préconisations d'une bonne hygiène de vie ne nécessitant pas de compétences particulières, qui devraient pouvoir être adoptées facilement.

Conséquences négatives. La distribution des scores de la perception des conséquences négatives de la drépanocytose tend vers les notes les plus élevées (skewness=-0,43) indiquant que la population, dans sa majorité, perçoit plutôt les conséquences négatives de la drépanocytose sur leur vie quotidienne. On notera que près d'un quart des participants n'enregistre pas de conséquences négatives de la drépanocytose sur leur vie.

Représentation émotionnelle. 30 % des patients ont une perception négative très forte de la drépanocytose, se traduisant par un tiers des répondants déclarant être déprimés (item 33) ou anxieux (item 37) à cause de la drépanocytose, plus de 46 % d'entre eux rapportent être inquiet à cause de la maladie (item 34), plus d'un quart est en colère à cause de la drépanocytose (item 35), près des deux tiers se déclarent gênés par sa maladie (item 36) et près d'un tiers a peur à cause de sa maladie (item 38).

En guise de synthèse de ces différents éléments, on soulignera que la représentation de la drépanocytose s'éloigne partiellement du discours médical, sans que l'on puisse mettre en exergue une caractéristique franchement dysfonctionnelle. La représentation des patients se caractérise par une faible cohérence qui se traduit par une confusion entre la pathologie dans son ensemble et les crises de douleur. L'efficacité des traitements est peu perçue et, surtout, les patients ont une faible perception de leur propre capacité à contrôler la maladie. Le résultat est la perception importante des conséquences négatives de la maladie sur la vie quotidienne, avec un impact certain des émotions négatives.

4.1.3 L'échelle de causalité

Sur l'ensemble des causes proposées comme pouvant être à l'origine de la drépanocytose, deux causes renvoyaient directement à la notion d'hérédité ou de maladie génétique : « c'est héréditaire ou génétique » et « c'est transmis des parents aux enfants ». 95,24 % des répondants sont d'accord ou tout à fait d'accord pour affirmer que la drépanocytose est héréditaire ou génétique, et 90,32 % sont d'accord ou tout à fait d'accord pour affirmer que la drépanocytose est transmise des parents aux enfants. Paradoxalement, 7,27 % (n=29) des répondants ayant reconnu le caractère héréditaire ou génétique de la drépanocytose ne reconnaissent pas sa transmission des parents aux enfants. On peut interpréter ce résultat comme un manque d'intégration des informations : si les patients ont acquis le caractère génétique de la maladie, ils ne se représentent pas nécessairement ce que cela traduit concrètement, c'est-à-dire la transmission du gène des parents aux enfants.

Dans le même temps, 94,26 % des répondants reconnaissent la drépanocytose comme une maladie du sang, dans laquelle pour 61,17 % d'entre eux il y aurait un manque de globules rouges et/ou pour 63,71 % une mauvaise circulation du sang.

On constate que pour près de 20 % des personnes de l'échantillon, même chez ceux qui reconnaissent l'origine génétique et héréditaire de la drépanocytose, et qu'elle est une maladie du sang, coexistent des représentations non scientifiques, notamment magico-religieuses. Ainsi, 26,44 % de ces répondants ne pensent pas que cette maladie est due au hasard ou à la malchance alors que la distribution mendélienne des gènes ne peut être prédite. De même, 12,46 % pensent qu'elle est une punition divine, 7,83 % une malédiction et 0,61 % dû à un sort ou à des esprits.

Si dans leur ensemble nos répondants peuvent affirmer que la drépanocytose est une maladie du sang d'origine génétique ou héréditaire, nous constatons que d'autres représentations non scientifiques peuvent accompagner leur compréhension de la maladie.

4.2 L'influence des caractéristiques de notre population sur la représentation de la drépanocytose

4.2.1 Le rôle des facteurs de vulnérabilité, de protection et du soutien familial

Âge. Plus longtemps les patients vivent avec la maladie, moins ils perçoivent leur capacité de contrôle sur la drépanocytose (dimensions Contrôle personnel, $r=-0,17$; $p<0,001$). Malgré un bon suivi des traitements et des conseils d'hygiène de vie, l'apparition des crises de douleur reste imprévisible et peut survenir, bien que rarement. L'effet est, d'ailleurs, de petite taille soulignant la multifactorialité des causes influençant la représentation de la drépanocytose.

Lieu de naissance. Les personnes nées en France rapportent moins de symptômes (dimension Identité) que les personnes nées en Afrique ($F(3, 390)=4,03$; $p=0,008$). Ce résultat va dans le sens des études internationales montrant que les personnes migrantes présentent des états de santé plus précaires du fait d'une prise en charge plus tardive (OMS, 2020).

De même, les personnes nées en Afrique perçoivent plus la drépanocytose comme une pathologie aiguë plutôt que chronique (dimension Chronologie, $F(2, 397)=4,52$; $p=0,011$), avec une centration probable sur la crise de douleur plutôt que l'ensemble des conséquences de la pathologie. Cependant, les tailles d'effet restent faibles (respectivement, $\eta^2=0,030$ et $0,022$) soulignant, encore une fois, que les facteurs influençant la représentation de la drépanocytose demeurent multiples et cumulatifs.

Niveau d'étude. Plus le niveau d'étude augmente, plus les patients donnent de sens à la drépanocytose (dimension Cohérence, $F(7, 378)=7,38$; $p<0,001$) et, plus ils en comprennent les mécanismes, plus les

conséquences négatives perçues (dimension Conséquence, $F(7, 388)=2,48$; $p=0,017$) et les émotions négatives associées à la drépanocytose diminuent (dimension Représentation émotionnelle, $F(7, 384)=2,70$; $p=0,010$).

De même, plus le niveau d'étude augmente, plus la perception de ses capacités à contrôler la drépanocytose augmente (dimension Contrôle personnel, $F(7, 389)=6,06$; $p<0,001$) et plus l'efficacité des traitements est perçue (dimension Contrôle Traitement, $F(7, 386)=2,50$; $p=0,016$). En conséquence de quoi, la perception de la variation dans le temps des symptômes diminue (dimension Cyclicité, $F(7, 384)=3,20$; $p=0,003$). Les patients qui perçoivent leur capacité à gérer par eux-mêmes leur pathologie et qui reconnaissent l'efficacité des traitements auront tendance à avoir une drépanocytose mieux contrôlée avec moins de manifestations symptomatiques. Encore une fois, les tailles d'effet sont faibles (η^2 compris entre 0,043 et 0,098) sauf pour la dimension Cohérence ($\eta^2=0,12$) montrant un lien fort entre le niveau d'éducation et la compréhension qu'a le patient de sa pathologie.

État matrimonial et parentalité. De manière générale, le contexte familial influence la représentation de la drépanocytose. On note que le soutien conjugal réduit les émotions négatives liées à la maladie, ainsi, les personnes en couple rapportent moins d'émotions négatives que les personnes célibataires (dimension Représentation émotionnelle, Mann-Whitney $U=16531$; $p=0,018$).

En revanche, les patients ayant des enfants rapportent un moins bon contrôle personnel sur la drépanocytose (dimension Contrôle personnel, Mann-Whitney $U=27925$; $p=0,017$) et une plus faible perception de l'efficacité des traitements (dimension Contrôle traitement, Mann-Whitney $U=28526$; $p=0,041$). Ces données pourraient s'expliquer par une centration sur ses enfants et sa famille plutôt que sur la gestion de sa maladie.

4.2.2 Lien entre la gravité de la maladie et les hospitalisations sur la représentation de la drépanocytose

Reconnaissance MDPH et taux d'incapacité signent la gravité de la drépanocytose. Ainsi, les personnes rapportant une reconnaissance MDPH, rapportent également plus de symptômes liés à la maladie, plus de conséquences négatives ou d'émotions négatives, et perçoivent plus la variation dans le temps des manifestations symptomatiques (respectivement, Mann-Whitney $U=14056$, $U=19739$, $U=25473$ et $U=25619$; $p<0,002$). Dans le même sens, plus le taux d'incapacité augmente, plus les conséquences négatives perçues et les représentations émotionnelles négatives croissent (respectivement, $F(3, 466)=16,17$ et $5,59$; $p<0,001$). Concomitamment, le sentiment de contrôle sur la drépanocytose est inversement lié au taux d'incapacité et à la reconnaissance MDPH. Un cercle vicieux semble se mettre en place dans lequel les expériences négatives de la drépanocytose et l'aggravation de la maladie s'entretiennent mutuellement, tandis que la perception de sa capacité de contrôle diminue.

Hospitalisations. Le nombre d'hospitalisations rapporté annuellement est faiblement corrélé avec les conséquences négatives perçues de la maladie ($r=0,17$; $p<0,001$) ainsi qu'avec la perception de l'efficacité perçue des traitements ($r=-0,12$; $p=0,026$). Ces résultats semblent indiquer que les hospitalisations n'apparaissent pas comme une situation extraordinaire, bien qu'elles puissent être perçues comme catastrophiques. Les patients semblent avoir intégré l'hospitalisation, comme phénomène aigu et transitoire, dans leur quotidien avec la drépanocytose. En ce sens, cette intégration se traduit par un faible impact négatif des hospitalisations sur la perception de l'efficacité thérapeutique des traitements.

Éducation thérapeutique. L'éducation thérapeutique ne produit aucun effet sur la représentation de la drépanocytose (Mann-Whitney U ; $p<0,05$), mais seulement 10 % de notre échantillon déclare avoir participé à un atelier d'éducation thérapeutique, cette faiblesse pouvant expliquer l'absence de résultat. De même, les conditions de cette participation et le temps écoulé depuis cette participation sont autant de biais qui peuvent expliquer ce résultat.

Conclusion partielle sur les résultats de l'IPQ-R

La représentation que renvoient les patients adultes atteints de drépanocytose ne s'éloigne pas franchement des connaissances scientifiques sur la maladie, bien que pour 20 % de nos patients coexistent des croyances non scientifiques. En revanche, deux traits dénotent dans cette représentation, à savoir, d'une part, la confusion entre la pathologie dans son ensemble et la crise de douleur et, d'autre part, la faible perception de l'efficacité thérapeutique des médicaments. Ces deux particularités vont dans le sens d'une faible observance thérapeutique. La représentation de la causalité de la drépanocytose est largement scientifique bien qu'elle puisse être associée avec d'autres causes, dont des causalités magico-religieuses. Cette représentation de la drépanocytose varie quelque peu selon les facteurs de vulnérabilité et de protection, ou en fonction de la gravité de la maladie. Logiquement, l'augmentation de la gravité de la maladie tend à favoriser une vision négative de la drépanocytose.

4.3 Données qualitatives sur la représentation de la drépanocytose

4.3.1 Résultats des entretiens semi-directifs

Avant de présenter les résultats des entretiens semi-directifs concernant la représentation de la drépanocytose, on rappellera les caractéristiques des dix participants. (Tableau 56, p. 191).

Tableau 56. Caractéristiques des participants aux entretiens semi-structurés (classé par ordre alphabétique).

Code	Sexe	Âge	Génotype	Origine	Étude
BA068604	Féminin	34	Sβ ⁰	Afrique	Bac +5 et plus
DI117207	Féminin	47	SS	France	BEPC/Brevet
GH079006	Féminin	30	SS	Afrique	Bac +5 et plus
GJ028105	Féminin	39	AS-A	France	BEPC/Brevet
KE119310	Féminin	26	SS	Afrique	Bac +3
LA077705	Masculin	43	SS	France	Bac +3
ML019509	Féminin	25	SS	France	Bac
PL015803	Féminin	62	SS	DOM-TOM	BEPC/Brevet
SV079011	Féminin	30	SS	France	Bac +5 et plus
TA019407	Féminin	26	SC	France	Bac

Une identité intermittente. Quand on demande aux patients de nous décrire ce qu'est la drépanocytose selon eux, on constate que certains d'entre eux s'identifient à leur pathologie, « Je suis drépanocytaire SS » (PL015803), « Alors moi je suis drépanocytaire SC... » (TA019407) ou bien « Moi, je suis hétérozygote AS... parce qu'il y a 2 formes... » (GJ028105), tandis que d'autres patients vont faire une distinction claire entre la drépanocytose et eux-mêmes, à tel point qu'ils semblent oublier qu'ils en sont atteints. Par exemple, cette jeune fille déclarant : « parce que la seule fois où je me dis que je suis malade c'est quand je vais faire mes transfusions, en fait, tout le reste du temps, tout va bien. » (KE119310), ou bien cette autre patiente : « Euh donc euh... qu'est-ce que je vais dire dessus... en même temps en fait c'est une maladie qui est par moment... en fait, moi comment je la vis, je la trouve par moment... j'oublie que j'ai une maladie en fait... » (BA068604). Ce mode d'identification intermittent à la drépanocytose peut traduire différentes stratégies d'adaptation à la maladie. Certains patients vont intégrer la maladie au point d'en faire un élément structurant de leur identité, tandis que d'autres maintiendront la drépanocytose à côté, pour ne pas se laisser envahir par la maladie.

Une maladie, trois visages. Pour les patients, la drépanocytose est une maladie à trois visages. Spontanément, et avant de les interroger plus spécifiquement, les patients associent la drépanocytose soit :

- à une *maladie du sang* : « C'est une malformation des globules rouges » (GH079006), « c'est une maladie qui concerne les globules rouges » (GJ028105), ou bien « La drépanocytose, c'est une maladie du globule rouge » (KE119310) ;
- à une *maladie génétique*, transmise par les parents : « mes parents sont AS tous les 2 donc du coup moi je suis SS... j'ai eu le gène... les 2 gènes... enfin le S de chacun » (GH079006) ou « C'est par rapport à mes parents. C'est les chromosomes des parents. » (TA019407) ;
- à une *maladie de la douleur* : « je la décris comme une maladie de la douleur » (SV079011) ou « Euh... comment dire ça ? ... grosse douleur... ouais... grosse douleur ! » (ML019509).

Ces représentations de ce qu'est la drépanocytose ne sont pas exclusives les unes des autres. Ainsi, si on interroge spécifiquement les patients sur son mode de transmission ou sur les conséquences de la drépanocytose, ils verbalisent les autres visages de la maladie. Cependant, la construction de la représentation de la drépanocytose se fait autour de ce noyau évoqué spontanément.

En particulier, les patients ont bien conscience de l'existence de plusieurs formes de drépanocytose : « il y a différents degrés de malades » (KE119310). Cette variation génotypique permet aux patients, surtout ceux s'estimant avoir une forme modérée, d'avoir une perception moins catastrophique de leur état de santé : « l'autre forme elle est mortelle ! » (GJ028105) ou « j'ai une forme... peut être les moins contraignantes enfin... que chez d'autres personnes » (BA068604). On notera, également, que si les patients peuvent expliquer ce qu'est la drépanocytose pour eux, celle qu'ils vivent, ils ne peuvent pas extrapoler pour les autres formes : « mais pour l'autre forme SS, je ne sais pas si c'est sur la même ligne au fait » (GJ028105).

Une maladie de la contrainte. Les patients perçoivent la drépanocytose comme une maladie qui s'impose dans leur vie. Elle contraint par les limites qu'elle impose et par l'imprévisibilité de leur apparition. Ces limites ont des conséquences à la fois sur le plan somatique et sur le plan psychologique. La drépanocytose s'impose aux patients : « qu'il faut... voilà... faire des compromis, des concessions... par exemple pour les voyages... » (BA068604) et à laquelle il faut souvent céder : « parce que... du coup... ça remet beaucoup de choses en question ! » (ML019509). Cependant, ces contraintes sont perçues comme variant dans le temps : « c'est une maladie qui existe, mais qui peut être contraignante, mais pas tout le temps en fait » (BA068604) et que l'on peut apprivoiser : « maintenant je connais cette maladie qui a... euh... une certaine hygiène de vie » (BA068604). Plus spécifiquement, apprivoiser la drépanocytose passe par la connaissance des facteurs déclenchants des symptômes : « bah alors déjà enfin chez moi il y a plusieurs facteurs donc le stress qui est un facteur hyper important euh le froid et puis bah l'effort physique et quand il fait un petit peu trop chaud, mais la chaleur moins déjà que les autres facteurs euh en fait... » (SV079011).

Les conséquences de la drépanocytose sont souvent perçues sur un mode catastrophique dans lequel l'énumération des multiples séquelles de la maladie semble nécessaire pour la contenir : « la drépanocytose, en fait, elle prend beaucoup la tête aussi... c'est plus la tête, en fait, parce que j'ai eu une surdité brutale, une grosse surdité brutale, j'ai eu un grand décollement de rétine, j'ai eu un décollement de membranes, j'ai... voilà » (TA019407).

La drépanocytose semble résumer l'ensemble des maux de certains patients comme l'exprime si bien cette patiente : « Et moi, tout est lié, quand je vois les conclusions des comptes rendus médicaux, tout

est lié à la drépanocytose. » (GJ028105). D'un point de vue somatique, deux grands symptômes sont principalement rapportés :

- la *douleur* : « ça ne transporte pas bien l'oxygène, et quand ça se coince dans les vaisseaux sanguins ça génère des CVO... des crises » (GH079006), des douleurs chroniques ou aiguës, une douleur toujours présente : « Alors bah, c'est des douleurs au quotidien et euh et puis par épisode plus douloureux... enfin, en gros j'ai des douleurs tous les jours... chaque jour que Dieu fait j'ai malheureusement des douleurs » (SV079011), ou chez certains, une douleur plus diffuse, moins envahissante, mais toujours présente dans leur esprit : « ... Je ne fais pas beaucoup, beaucoup de crises... pas de grosse crise, c'est plus des petites crises en général » (TA019407) ;
- la *fatigue* : « ça entraîne une fatigue générale » (GJ028105), une fatigue qui est perçue comme très importante et envahissante : « la fatigue... je suis tout le temps fatiguée, je suis anémique... mon hémoglobine de base est à 8 » (GH079006).

D'un point de vue psychologique, encore une fois la drépanocytose se caractérise par sa brutalité si bien que les patients tendent à la personnifier comme pour lui donner un sens : « c'est une maladie euh... qui est très compliquée pour moi... bah qui... qui déjà m'a gâché ma jeunesse... ma vie... Et qui m'a diminué beaucoup qui m'a humilié aussi... » (PL015803). La drépanocytose apparaît comme une maladie qui contraint, qui empêche et qui renvoie le patient à son incapacité à être comme les autres : « ... ça peut être difficile dans le vécu... on le vit mal en étant enfant, en fait... on ne comprend pas pourquoi voilà moi je ne peux pas... voilà... faire comme les camarades... » (BA068604). Cette incapacité à être comme les autres, surtout durant l'enfance, se concrétise par un vécu émotionnel négatif : « C'est la difficulté, c'est la douleur, c'est... euh... un manque de confiance en soi aussi » (ML019509). Les contraintes que fait vivre la drépanocytose au patient est vécu avec anxiété : « c'est comme si on vivait avec une certaine menace on est menacé euh tout le temps en fait parce qu'on peut développer une complication au moindre truc ça peut dégénérer on vit avec cette angoisse » (BA068604) parce que la maladie reste imprévisible : « j'ai cette drépanocytose qui peut dégénérer à tout moment » (BA068604).

4.3.2 Étude de cas : Mme PL015803

Mme PL015803 est une femme de 62 ans, née dans les DOM-TOM, mariée et sans enfants. Sa scolarité est compliquée puisque le stress déclenchait chez elle des crises de douleur vaso-occlusives qui l'empêchaient de passer ses examens : « j'étais souvent absente, surtout quand j'avais... surtout quand j'avais des examens ». Elle obtiendra un BEPC et travaillera comme dactylo.

D'un point de vue médical, elle a une drépanocytose homozygote SS. Elle a la reconnaissance MDPH avec un taux d'incapacité supérieur à 80 %. Malgré la gravité de sa maladie, elle fait moins d'une crise annuelle (trois crises durant les cinq dernières années), notamment parce qu'elle est sous hydroxyurée depuis 7 ans à une dose moyenne de 700 mg : « depuis que je prends le Siklos™ [...] je sens que... vraiment l'amélioration ». Elle rapporte des croyances positives sur les traitements avec notamment une forte perception de la nécessité de prendre son traitement et un niveau d'observance thérapeutique moyen (MMAS, m=7) parce que parfois elle déclare ne pas supporter prendre son traitement (MMAS, item 7) : « Oui, c'est compliqué, mais il y a des... c'est compliqué... il y a des... j'ai des aphtes, des effets secondaires, mal au ventre, aphte et puis de temps en temps des nausées ».

D'un point de vue symptomatique, elle rapporte beaucoup de fatigue (FSS, m=5,78) et une intensité de la douleur ressentie, sur la semaine passée, intense (BPI, intensité, m=6,25).

Tableau 57. Comparaison des scores de Mme PL015803 avec la moyenne du groupe aux dimensions caractérisant la représentation de la drépanocytose (IPQ-R).

Dimensions	Moyenne du groupe	Score Mme PL015803	t-test p-value
Identité	6,19	6	0,18
Chronologie	24,21	29	< .001
Conséquences	21,03	30	< .001
Contrôle personnel	21,12	14	< .001
Contrôle traitement	16,78	17	< .001
Cohérence	18,58	10	< .001
Cyclicité	13,99	14	0,95
Représentation émotionnelle	17,88	24	< .001

La représentation de Mme PL015803 (Tableau 57) se caractérise par une plus faible compréhension de ce qu'est la drépanocytose que le reste du groupe (dimension Cohérence), mais elle rapporte une très bonne perception de la chronicité de la maladie (dimension Chronologie). Mme PL015803 perçoit parfaitement l'efficacité thérapeutique des traitements (dimension Contrôle traitement), ce qu'elle confirmera durant l'entretien, pourtant, elle perçoit beaucoup moins bien que le reste du groupe sa capacité à agir, par elle-même, pour prévenir les manifestations symptomatiques (dimension Contrôle personnel). Dans son entretien, Mme PL015803 n'évoque que le Siklos™ comme manière de réguler sa maladie : « pour moi, c'est mon sauveur, si vous voulez. Je constate que c'est quelque chose qui m'a... qui m'a beaucoup aidé ! quand je reviens en arrière, si je n'avais pas ce comprimé-là, je ne sais pas si je serai encore là, parce que les douleurs étaient vraiment extrêmes. » Enfin, Mme PL015803 perçoit beaucoup plus que le groupe les conséquences négatives de la maladie sur sa vie quotidienne (dimension Conséquences) et associe plus d'émotions négatives à la drépanocytose que le reste du groupe (dimension Représentation émotionnelle). Comme cette patiente le dira durant l'entretien : « c'est

une maladie euh... qui est très compliquée pour moi... bah qui... qui déjà m'a gâché ma jeunesse... ma vie... Et qui m'a diminué beaucoup qui m'a humilié aussi... ».

Comme le souligne cette étude de cas, les indications psychométriques issues de l'IPQ-R sont concordantes avec le discours du patient, ce qui fait de ce questionnaire un outil idéal pour collecter des informations sur la représentation que se font les patients de leur maladie sur une grande échelle.

4.4 Les croyances sur la douleur dans la drépanocytose

Les croyances sur la douleur ont été évaluées à partir du Pain Beliefs and Perception Inventory (PBPI). (Tableau 58).

Tableau 58. Scores au Pain Beliefs and Perception Inventory.

	N total	μ N (%)	σ	min	Max
Croyances sur la douleur (PBPI)					
Mystère	517	-2,92	4,26	-10	10
Pérennité	517	-0,33	2,87	-6	6
Constance	517	-2,28	3,80	-8	8
Culpabilité	517	-3,56	2,20	-6	6

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum

N : nombre de répondants

Très faible : $< m - 1\sigma$ / Très élevée : $> m + 1\sigma$

PBPI : Pain Beliefs and Perception Inventory

4.4.1 *Pain Beliefs and Perception Inventory (PBPI) : croyances et perceptions de la douleur*

Près de 90 % des patients estiment comprendre la douleur qu'ils ressentent et son origine (dimension Mystère). Les patients naissent avec une maladie génétique dont le principal symptôme rapporté est la douleur. Ce résultat est cohérent avec l'histoire des patients.

En ce qui concerne la temporalité de la douleur, près de 90 % des patients perçoivent les crises de douleur comme un événement intermittent plutôt que permanent (dimension Constance) et près des deux tiers considèrent la douleur comme un phénomène aigu plutôt que chronique (dimension Pérennité). Ces données semblent cohérentes avec la physiopathologie de la maladie. Les crises de douleur vaso-occlusives restent des phénomènes aigus et intermittents, voire imprévisibles. Cependant, la chronicisation de la douleur est une réalité dans la drépanocytose, surtout à partir de la fin de l'adolescence et à l'âge adulte, qui ne semble pas perçue par les patients. On retrouve un résultat équivalent avec la mesure psychométrique de la représentation de la drépanocytose (IPQ-R) et les entretiens semi-directifs. Ainsi, l'imprévisibilité des crises vaso-occlusives aiguës est inscrite dans l'imaginaire des patients comme ce qui représente la douleur de la drépanocytose.

On note que près d'un tiers des patients ressent une responsabilité dans l'apparition et le maintien de la douleur (dimension Culpabilité), près de 35 % des patients se faisant des reproches quand ils ont une crise de douleur. Si les crises de douleur restent des phénomènes imprévisibles dans la drépanocytose, près d'un tiers des patients considère ne pas respecter soit les conseils d'hygiène de vie soit les conseils médicaux, favorisant le déclenchement des crises et expliquant ce sentiment de culpabilité. Les entretiens semi-directifs ont montré que la drépanocytose est une maladie qui empêche parce qu'elle force à annuler ou modifier des événements. Avec les entretiens, on a noté que les patients se reprochaient d'être ceux qui « gâchaient la fête ». Ce sentiment favorise, également, le sentiment de culpabilité.

4.4.2 Résultat des entretiens semi-structurés

Avant de présenter les résultats des entretiens semi-directifs concernant les croyances sur la douleur de la drépanocytose qui viendront illustrer les résultats des analyses psychométriques, on rappellera les caractéristiques des dix participants. (Tableau 59).

Tableau 59. Caractéristiques des participants aux entretiens semi-structurés (classé par ordre alphabétique).

Code	Sexe	Âge	Génotype	Origine	Étude
BA068604	Féminin	34	Sβ ⁰	Afrique	Bac +5 et plus
DI117207	Féminin	47	SS	France	BEPC/Brevet
GH079006	Féminin	30	SS	Afrique	Bac +5 et plus
GJ028105	Féminin	39	AS-A	France	BEPC/Brevet
KE119310	Féminin	26	SS	Afrique	Bac +3
LA077705	Masculin	43	SS	France	Bac +3
ML019509	Féminin	25	SS	France	Bac
PL015803	Féminin	62	SS	DOM-TOM	BEPC/Brevet
SV079011	Féminin	30	SS	France	Bac +5 et plus
TA019407	Féminin	26	SC	France	Bac

Une douleur incommensurable. L'intensité de la douleur est décrite comme dépassant toutes expériences connues, si bien qu'il devient difficile aux patients de la décrire : « Moi je n'ai jamais connu une douleur comme celle-là... » (GH079006), « Bah, c'est indescriptible » (PL015803). Le seul moyen pour eux d'y arriver est de passer par la métaphore qui leur permet d'exprimer toute la violence et l'intensité de cette douleur : « Ça c'est horrible... ça... c'est, c'est horrible ! j'ai l'impression qu'on est... que je suis broyée qu'il y a des haches qui sont... enfin qu'on est vraiment en train de me broyer les os ! enfin, même respirer fait mal ! c'est... c'est horrible ! » (GH079006), « parfois moi je dis que j'ai l'impression que j'ai un camion qui me passe dessus... ouais, souvent je dis ça, quand j'ai mal à la tête et tout, je dis que j'ai l'impression qu'il y a un camion qui me passe dessus ! » (ML019509) ou bien « Alors qu'une grosse crise, c'est plus comme si on nous arrachait le bras, un tir infini. » (TA019407).

La douleur dans la drépanocytose est sans limites, non mesurables et dépassant toute idée que l'on pourrait s'en faire. Elle est si envahissante qu'elle est associée à des émotions négatives très fortes telles que l'impuissance : « de la détresse ! on se sent impuissant ! » (GH079006) pouvant aller jusqu'au traumatisme : « Ça m'a... je ne pensais pas qu'on pouvait atteindre un tel niveau de douleur... Ça m'a traumatisé ! » (GH079006). La détresse évoquée par les patients peut aller jusqu'à l'idéation suicidaire : « sans mentir parfois, j'ai envie de mourir... c'est triste, mais c'est la vérité parce que je me dis que cette maladie ne me lâchera jamais... » (SV079011) ou « quand j'ai été plus jeune j'ai demandé une piqûre pour mourir... ça, c'était quand j'étais plus jeune, parce que maintenant je veux vivre ! mais tellement que c'était fort, quoi ! » (PL015803).

Les conséquences somatiques de cette douleur qui sont rapportées s'organisent autour de la fatigue : « quand j'ai des crises c'est une certaine fatigue en fait on se sent vraiment fatigué encore voilà quoi fatigué même ça joue sur le moral d'être autant fatiguée quoi on n'arrive plus à faire des choses on se sent brûler euh en fait on se sent euh c'est pesant dans ce sens-là parce que faire un petit geste on est déjà c'est beaucoup pour nous » (BA068604) pouvant aller jusqu'à l'épuisement : « épuisé aussi parce que c'est épuisant, c'est fatigant... » (ML019509).

Une douleur imprévisible. Si un patient a su verbaliser un prodrome symptomatique à ses crises de douleurs, avec des picotements, des crampes et des maux de tête, pour les autres patients interrogés, il n'existe pas de signe annonciateur de la crise de douleur : « Pour moi en tout cas il n'y a pas forcément de signes annonciateurs. Parfois tout va bien, je ne suis pas fatigué de la journée, il n'y a rien de spécial, et d'un coup ça commence très fort. » (GH079006). L'apparition de la douleur est comme « un coup de tonnerre dans un ciel serein », imprévisible : « on ne s'y attend pas, des fois on se lève... la veille on était très bien et le lendemain matin, on se lève et on a mal, on ne comprend pas, tout ça, c'est la drépanocytose. » (GJ028105) et inexplicable : « quand on me demande s'il n'y a pas de facteur, et bah je dis "bah non en fait ! ... Je n'ai rien fait de spécial avant... ou de spécial pendant"... en fait ça me prend la tête tout de suite comme ça. » (ML019509).

Une douleur qui fait disparaître le patient. Quand ils évoquent les stratégies qu'ils utilisent pour faire face à la douleur, les patients n'évoquent pas les médicaments, mais plutôt des stratégies de coping centrées sur la distraction. Pour certains, cela passera par des rationalisations : « Bah j'essaie de me détendre je me dis "OK ça va passer... bon c'est parti maintenant c'est la crise bah tu vas, tu vas te faire 5 jours à l'hôpital puis après ça, après ce sera fini" parce que je me dis je ne sais pas pourquoi c'est comme ça, je me dis que je suis en crise encore 5 jours et puis on sort de l'hôpital c'est tout ! » (KE119310), d'autres utilisent la dissociation : « essayer de parler de de mettre un peu mon esprit

ailleurs... vraiment essayer de me dissocier, c'est un grand mot, mais oui essayez de fin voilà de m'éva-
der et de me dire enfin je je suis un peu ailleurs soit par la musique soit pour la prière » (SV079011).

Pour certains, l'expérience douloureuse est si intense qu'ils ont des fantasmes d'extracorporéité : « le plus simple, ça serait vraiment de pouvoir sortir de son corps, laisser la crise faire ce qu'elle a à faire et puis revenir plus tard ! » (GH079006) ou bien « À ce que l'on me coupe une partie de moi ! Ah ouais... ouais... non franchement c'est radical... non ! ... Sérieux ! ... découpez-moi et on en parle plus ! » (ML019509). Il est intéressant de constater que la douleur est tellement inscrite dans leur quotidien que le fantasme ne vise pas la disparition de la douleur, mais leur propre évanouissement de leur corps.

5 Évaluation du fonctionnement psychologique et cognitif

Vivre avec une maladie chronique favorise l'apparition d'émotions négatives qui peuvent conduire à l'installation de troubles psychiques, dont la dépression ou l'anxiété qui seront évaluées par l'*Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS). Certaines personnes ont des pensées plutôt pessimistes, tandis que d'autres personnes présentent une orientation de leurs pensées plutôt optimistes. La valence des émotions sera mesurée par l'Emotionnalité Positive et Négative (EPN-31). On constate également que certaines personnes ont des difficultés à reconnaître ou exprimer leurs émotions, ou bien ont une pensée orientée vers l'extérieur ou le factuel, une pensée qui n'est pas introspective. L'alexithymie est évaluée par le *Toronto Alexithymia Scale* (TAS-20). Face à une situation stressante, le traitement des émotions peut être dysfonctionnel et conduire à des processus psychopathologiques. L'évaluation des dysfonctionnements dans le traitement émotionnel sera effectuée avec l'*Emotional Processing Scale* (EPS-25). En ce qui concerne le fonctionnement cognitif, l'évaluation des stratégies d'adaptation à la maladie sera effectuée avec le *Coping with Health, Injuries and Problems* (CHIP), et l'attribution causale avec le *Multidimensional Health Locus of Control* (MHLC). Face à la douleur, certaines personnes peuvent réagir plus exagérément. La dramatisation sera évaluée avec le *Pain Catastrophizing Scale* (PCS). Voire, avec des réactions proches d'un épisode de stress post-traumatique, ce qui sera évalué avec *Sensitivity to Pain Traumatization Scale* (SPTS-12).

5.1 Évaluation du vécu émotionnel

5.1.1 Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) : mesures symptomatiques de la dépression et de l'anxiété

L'ensemble des résultats à l'HADS est résumé ci-après. (Tableau 60, p. 199).

Tableau 60. Résumé des résultats à Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS).

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
HADS						
Anxiété	502		8,18	3,87	0	18
		Seuil clinique anxiété	137 (27,29 %)			
Dépression	497		5,61	3,63	0	25
		Seuil clinique dépression	49 (9,86 %)			
Syndrome Anxiodépressif			30 (5,98 %)			

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum.

N : nombre de répondants.

Seuil clinique : score > 11.

HADS : Hospital Anxiety and Depression Scale.

Dépression. Près de 10 % de notre population présente un seuil pathologique de dépression. Si ce niveau reste au moins trois fois supérieur à celui de la population générale en France, il apparaît faible en comparaison aux résultats obtenus dans d'autres pays pour la prévalence de la dépression. En particulier, une revue de littérature avait estimé qu'entre 29 % et 36 % des patients adultes avec drépanocytose seraient dépressifs (Oudin-Doglioni et al., en révision). La particularité de la prise en charge des patients atteints de drépanocytose en France, dont l'organisation d'une filière de santé dédiée, la gratuité des soins et les centres de références et de compétences émaillant le territoire français, participent à un meilleur suivi de la maladie. Cette explication nécessite d'être confirmée dans de futures études.

Anxiété. Le vécu de la drépanocytose en France se traduit plutôt par un niveau d'anxiété élevé, avec plus de 27 % de notre population présentant un seuil clinique d'anxiété, bien supérieur à sa prévalence en France ou à ce qui peut être retrouvé dans d'autres études dans la drépanocytose (Levenson et al., 2008), où la prévalence rapportée est inférieure à 10 %. Malgré une organisation du système de santé français, la drépanocytose reste une pathologie inquiétante pour les patients. Notamment, l'imprévisibilité des crises de douleur participe au niveau élevé d'anxiété, ce que nous avons retrouvé dans les entretiens semi-directifs.

Les facteurs de protection et de vulnérabilité affectent le niveau de dépression et d'anxiété :

Lieux de naissance. Être originaire d'Afrique favorise à la fois l'anxiété et la dépression (ANOVA, $p < 0,05$), ce qui pourrait s'expliquer par un état de santé plus précaire des patients émigrés et une expérience de la prise en charge de la drépanocytose moins bonne. De même, les conditions de vie de ces patients issus de l'immigration influenceront leur niveau de dépression ou d'anxiété, en particulier, les difficultés rencontrées en matière d'accès au logement, à un titre de séjour pérenne ou à une

activité qui leur assure des ressources sont étroitement liées à la dépression ou à l'anxiété (Pannetier et al., 2017).

La gravité de la maladie influence principalement le niveau de dépression. Ainsi, les personnes ayant une reconnaissance MDPH (Mann-Whitney $U=23187$; $p<0,001$) et plus leur taux d'incapacité augmente ($F(3, 454)=6,92$; $p<0,001$), voient leur niveau de dépression augmenter. Dans le même sens, le nombre d'hospitalisations rapporté augmentent à la fois les niveaux d'anxiété et de dépression. Inversement, l'augmentation du niveau de dépression peut aggraver la drépanocytose en réduisant ou limitant les comportements de santé, tels que l'observance thérapeutique ou le suivi des conseils de santé.

De manière générale, les travaux en psycho-neuro-immunologie ont montré que la relation existant entre les émotions négatives et la gravité de la maladie était bilatérale du fait des mécanismes inflammatoires qui président au déclenchement des crises vaso-occlusives (cf. partie théorique, chapitre 2). On s'attend, alors, à retrouver plus d'émotions négatives chez les patients ayant une gravité de maladie plus importante. De plus, au-delà de ce lien, on retrouve, dans la littérature et dans d'autres pathologies, un lien fort entre les émotions négatives et la sévérité de la maladie (Kunzmann et al., 2019).

Le niveau d'étude reste un facteur de protection tant pour la dépression que l'anxiété (ANOVA, $p<0,05$). Un niveau d'éducation plus élevé, potentiellement une littératie en santé plus importante, en permettant une meilleure adaptation à sa maladie, réduit l'impact émotionnel négatif de la drépanocytose.

Finalement, on notera que contrairement aux données retrouvées dans d'autres études, le niveau de dépression ne varie pas selon le sexe (Albert, 2015; Girgus & Yang, 2015), cependant, le niveau d'anxiété apparaît plus important chez les femmes que les hommes (Mann-Whitney $U=26839$; $p=0,027$). Et que, si vivre seul augmente le niveau de dépression (Mann-Whitney $U=26641$; $p=0,033$), en revanche avoir des enfants accroît à la fois les niveaux de dépression et d'anxiété (Mann-Whitney U , $p<0,05$). Ainsi, l'absence de soutien conjugal augmente le niveau de dépression, mais avoir des enfants favorise également les émotions négatives et l'anxiété.

5.1.2 Traitement émotionnel

L'ensemble des évaluations du traitement émotionnel est résumé ci-après. (Tableau 61, p.201).

Tableau 61. Résumé des résultats aux questionnaires évaluant le traitement émotionnel.

N total			μ N (%)	σ	min	Max
Valence émotionnelle (EPN-31)						
Émotions positives	387		48,19	12,62	10	70
	387	Joie	23,08	7,01	5	35
	391	Tendresse	25,07	6,79	5	35
Émotions négatives	376		53,78	20,90	18	118,3
	390	Peur	14,16	5,73	4	28
	384	Colère	11,23	5,05	4	28
	388	Honte	14,77	7,05	6	42
	383	Tristesse	13,47	5,91	4	28
Émotion de surprise	378		7,78	3,47	3	21
Alexithymie (TAS-20)						
	388	DIF	18,21	5,84	7	33
	392	DDF	14,39	4,17	5	25
	388	EOT	19,82	4,21	8	30
	386	Score total	52,34	11,40	24	80
	386	Présence alexithymie (m>56)	169 (43,78 %)			
Traitement des émotions (EPS-25)						
	394		3,52	1,72	0	9
		Très faible (m<1,80)	60 (21,13 %)			
		Très élevé (m>5,24)	67 (23,59 %)			
Suppression	394		3,95	2,34	0	9
Émotions non traitées	393		4,10	2,26	0	9
Émotions non régulées	394		2,64	1,93	0	9
Évitement	395		4,02	1,78	0	9
Expérience émotionnelle appauvrie	393		2,87	1,85	0	9

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum.

N : nombre de répondants.

Très faible : <m-1 σ /Très élevée : >m+1 σ .

EPN-31 : Emotionnalité Positive et Négative/TAS-20 : Toronto Alexithymia Scale/EPS-25 : Emotional Processing Scale.

5.1.2.1 Emotionnalité Positive et Négative (EPN-31) : évaluation de la valence des émotions

En comparaison avec les normes françaises fournies, les scores d'émotions positives, négatives et de surprises des adultes atteints de drépanocytoses sont supérieurs. La valence émotionnelle des patients apparaît faiblement positive, avec 51 % des patients rapportant une valence supérieure à zéro. Ainsi, si le niveau de dépression apparaît relativement faible par rapport aux données internationales, près de la moitié de notre population présente une orientation émotionnelle plutôt négative.

Cette valence émotionnelle est influencée par la gravité de la drépanocytose et le soutien conjugal :

MDPH et Taux d'incapacité. Avoir une reconnaissance MDPH favorise une valence émotionnelle négative ($F(3, 346)=3,19$; $p=0,024$). Ainsi, les personnes n'ayant pas de taux d'incapacité ou un taux inférieur à 50 % rapportent une valence positive des émotions, tandis que les patients rapportant un taux supérieur à 50 % présenteront une valence négative des émotions.

Statut matrimonial et parentalité. Être en couple favorise une valence positive des émotions (Mann-Whitney $U=12870$; $p<.001$) ainsi qu'avoir des enfants (Mann-Whitney $U=14419$; $p=0,018$). Être entouré favorise les émotions positives.

5.1.2.2 Toronto Alexithymia Scale (TAS-20) : évaluation de l'alexithymie

Pour près de 43 % de notre population, un seuil clinique d'alexithymie est atteint montrant des difficultés à reconnaître ses émotions, verbaliser ses émotions et une pensée orientée vers l'extérieur. Cette proportion est extrêmement importante, dans d'autres études portant sur des patients avec douleurs chroniques, la prévalence rapportée est comprise entre 8,9 % et 27,6 % (Di Tella & Castelli, 2016).

Le score d'alexithymie n'est influencé par aucune variable sociodémographique à l'exception du niveau d'étude qui est un facteur protecteur, ce que l'on retrouve dans la littérature. Plus le niveau d'étude augmente, plus le score total d'alexithymie diminue ($F(3, 376)=4,36$; $p=0,005$). Cette baisse est due à une diminution de la difficulté à identifier ses émotions ($F(3, 377)=3,14$; $p=0,025$) et une pensée moins orientée vers l'extérieur ($F(3, 378)=8,17$; $p<0,001$). Avec l'augmentation du niveau d'étude, les capacités d'introspection augmentent, favorisant la compréhension de son état émotionnel et sa verbalisation.

5.1.2.3 Emotional Processing Scale (EPS-25) : Évaluation du traitement des émotions

En comparaison avec les indications psychométriques obtenues avec la validation française de l'EPS-25 sur des adultes tout venant, les scores de notre population sont statistiquement supérieurs sur l'ensemble des dimensions et sur le score total, montrant que vivre avec la drépanocytose favorise les traitements dysfonctionnels des émotions. De même, en comparaison avec des patients ayant des douleurs chroniques, notre population présente un niveau de traitement dysfonctionnel plus élevé sur l'ensemble des dimensions à l'exception des émotions non régulées. (Tableau 62, p.203). Le score total de l'EPS-25 est également statistiquement plus élevé que celui des patients ayant des douleurs chroniques.

Tableau 62. Comparaison des scores à l'EPS-25 des adultes atteints de drépanocytose avec les normes françaises pour une population « adultes tout venant » et une population « douleur chronique ».

Dimensions EPS-25	Score	Adultes tout venant m (et)	Douleur chronique m (et)	One sample t-test p-value	
	m (et)			a	b
Suppression.	3,95 (2,34)	2,97 (1,89)	3,74 (2,32)	< 0,001	0,039
Émotions non traitées.	4,10 (2,26)	3,34 (1,79)	3,34 (1,79)	< 0,001	< 0,001
Émotions non régulées.	2,64 (1,93)	1,92 (1,31)	2,49 (1,97)	< 0,001	0,058
Évitement.	4,02 (1,78)	2,89 (1,36)	3,47 (1,87)	< 0,001	< 0,001
Expérience émotionnelle appauvrie.	2,87 (1,85)	1,38 (1,19)	2,53 (1,85)	< 0,001	< 0,001
Score total.	3,52 (1,72)	2,51 (1,14)	3,30 (1,69)	< 0,001	0,007

a : comparaison avec les adultes tout venant.

b : comparaison avec la douleur chronique.

Les patients au-dessus du seuil clinique d'alexithymie rapportent des niveaux aux dimensions du traitement dysfonctionnel des émotions et au score total supérieurs aux patients sous le seuil clinique d'alexithymie.

Le traitement dysfonctionnel des émotions est favorisé par certaines données sociodémographiques :

MDPH. Les patients ayant une reconnaissance MDPH, plus que le taux d'incapacité, présentent un traitement dysfonctionnel des émotions augmenté ($t(384)=1,71$; $p=0,044$) et, plus spécifiquement, en ce qui concerne l'évitement émotionnel et l'expérience émotionnelle appauvrie. Précédemment, on a constaté que le niveau de dépression, d'anxiété et les émotions négatives augmentaient avec la gravité de la maladie. Ce résultat à l'EPS-25 laisse à penser que, pour faire face à ces émotions négatives et leurs conséquences, les patients favorisent un détachement émotionnel ou un évitement des émotions négatives.

Sexe. Le niveau de traitement dysfonctionnel apparaît supérieur chez les femmes que les hommes ($t(392)=1,79$; $p=0,037$) se caractérisant par plus d'émotions non traitées ou non régulées, plus d'évitement et plus d'expériences émotionnelles appauvries. Nous n'avons pas d'explication pour ce résultat.

État matrimonial et parentalité. Le soutien conjugal ou le fait d'avoir des enfants, réduit le traitement dysfonctionnel des émotions (Student's t , $p<0,05$) et, en particulier, la suppression, les émotions non régulées ou non traitées et l'évitement. Le soutien social, en général, favorise la reconnaissance et la verbalisation des émotions.

5.2 Évaluation du fonctionnement cognitif lié à la maladie

Les évaluations du fonctionnement cognitif lié à la maladie sont résumées ci-après. (Tableau 63, p.204).

Tableau 63. Résumé des données sur le fonctionnement cognitif lié à la maladie.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Coping (CHIP)						
Palliatif	500		28,10	5,30	11	40
		<i>Peu utilisé ($m < 22,80$)</i>	74 (21,39 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 33,40$)</i>	80 (23,12 %)			
Instrumental	504		28,53	5,95	12	40
		<i>Peu utilisé ($m < 22,58$)</i>	81 (22,82 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 34,48$)</i>	88 (24,79 %)			
Distraction	501		25,24	5,73	8	40
		<i>Peu utilisé ($m < 19,51$)</i>	86 (22,57 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 30,97$)</i>	88 (24,79 %)			
Préoccupations émotionnelles	499		23,16	7,23	8	40
		<i>Peu utilisé ($m < 15,93$)</i>	94 (26,04 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 30,39$)</i>	107 (29,64 %)			
Lieu de contrôle (MHLC)						
LOC Interne	498		25,85	5,40	6	36
		<i>Peu utilisé ($m < 20,45$)</i>	79 (24,23 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 31,25$)</i>	67 (20,55 %)			
LOC Médecin	495		25,80	5,80	6	36
		<i>Peu utilisé ($m < 20$)</i>	73 (21,28 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 31,6$)</i>	87 (25,36 %)			
LOC Chance	493		18,91	5,76	6	35
		<i>Peu utilisé ($m < 13,15$)</i>	91 (26 %)			
		<i>Très utilisé ($m > 24,67$)</i>	90 (25,71 %)			

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum.

N : nombre de répondants.

Peu utilisé : $< m - 1\sigma$ /Très utilisé : $> m + 1\sigma$.

CHIP : *Coping with Health Injuries and Problems*/MHLC : *Multidimensional Health Locus of Control*.

5.2.1 *Coping with Health Injuries and Problems* (CHIP) : évaluation des stratégies d'adaptation à la maladie

La répartition des scores entre les catégories « peu utilisé » et « très utilisé » ne permet pas de discriminer de stratégies de coping privilégiées. Par ailleurs, plusieurs stratégies de coping peuvent être utilisées préférentiellement. Pour comprendre quelles stratégies ou quelles combinaisons de stratégies sont utilisées, nous nous focaliserons sur les scores « très utilisé » à un écart-type au-dessus de la moyenne.

Près de 54 % (n=279) des patients n'obtiennent pas de score « très utilisé » dans une stratégie de coping signifiant qu'ils n'ont pas de mécanismes préférentiels d'adaptation à la drépanocytose. Ce résultat est normal et démontre que ces patients ne sont pas figés dans un mécanisme d'adaptation à leur état de santé.

Près de 30 % (n= 148) des patients ne rapportent un score « très utilisé » que dans une seule stratégie de coping. Sur ceux ayant une seule stratégie de coping, 36 % (n=53) ont une stratégie de coping centrée sur les émotions, 25 % (n=37) la Distraction, 22 % (n=32) les stratégies palliatives et 18 % (n=26) les stratégies instrumentales. La centration sur une seule stratégie de coping peut démontrer une rigidité d'adaptation à la situation de maladie. Si la stratégie privilégiée ne permet pas l'adaptation du patient à sa situation de santé, cela peut se traduire par une aggravation de son état de santé.

Les 90 patients utilisent une combinaison de stratégies de coping. (Tableau 64). 40 % d'entre eux adoptent une combinaison de stratégies de coping n'utilisant pas de coping centré sur les émotions, qui est considérées comme favorisant la douleur et limitant l'adoption de comportements de santé tels que l'observance thérapeutique.

Tableau 64. Combinaisons des stratégies de coping majoritairement utilisées.

Combinaisons	Nombre	%	% cumulé
Instrumental — Distraction	15	16,67 %	16,67 %
Distraction — Préoccupation émotionnelle	12	13,33 %	30,00 %
Instrumental — Préoccupation émotionnelle	12	13,33 %	43,33 %
Palliatif — Instrumental	12	13,33 %	56,67 %
Palliatif — Préoccupation émotionnelle	10	11,11 %	67,78 %
Palliatif — Instrumental — Préoccupation émotionnelle	7	7,78 %	75,56 %
Palliatif — Instrumental — Distraction — Préoccupation émotionnelle	7	7,78 %	83,33 %
Palliatif — Instrumental — Distraction	6	6,67 %	90 %
Instrumental — Distraction — Préoccupation émotionnelle	3	3,33 %	93,33 %
Palliatif — Distraction	3	3,33 %	96,66 %
Palliatif — Distraction — Préoccupation émotionnelle	3	3,33 %	100 %

On constate que les patients adoptants privilégiement un coping émotionnel — score « très utilisé » à un écart-type au-dessus de la moyenne — présentent statistiquement un seuil clinique d'anxiété (Mann-Whitney U=7799 ; $p<0,001$; $m=11,50$) et un niveau de dépression supérieur aux autres patients, sans que ce niveau atteigne un seuil clinique (Mann-Whitney $u=13663$; $p<0,001$; $m=7,22$).

Les facteurs de vulnérabilité et de protection affectent l'adoption des stratégies de coping.

Lieux de naissance. Les personnes nées en Afrique ont des scores en stratégie palliative, instrumentale et de coping centré sur les émotions supérieurs à celles nées en France (métropolitaine et DOM-TOM)

(ANOVA ; $p < 0,01$). Ainsi, les personnes nées en Afrique adoptent préférentiellement plus ces trois stratégies que les autres patients (χ^2 ; $p < 0,05$).

Niveau d'étude. Avec l'augmentation du niveau d'étude, le score de coping émotionnel tend à baisser ($F(3, 487) = 6,81$; $p < 0,001$). Plus les patients ont un niveau d'étude élevé, et potentiellement une littératie en santé importante, moins ils utilisent un coping émotionnel pour s'adapter à la drépanocytose, favorisant un coping par résolution de problème.

Reconnaissance MDPH. Les personnes ayant une reconnaissance MDPH rapportent des scores de coping émotionnel plus élevés que ceux n'en ayant pas (Mann-Whitney $U = 25067$; $p = 0,005$). La MDPH signe la reconnaissance d'une drépanocytose plus invalidante, voire plus symptomatique. Ainsi, faire face à une gravité plus forte de la maladie favorise le coping émotionnel, qui lui-même va favoriser des réponses émotionnelles plus pathologiques telles que la dépression ou l'anxiété.

5.2.2 *Multidimensional Health Locus of Control* (MHLC) : évaluation du lieu de contrôle

Plus de 64 % ($n = 333$) des patients n'obtiennent pas de score « très utilisé » dans un lieu de contrôle signifiant qu'ils n'ont pas de mécanismes préférentiels d'attribution de la cause du succès ou de l'échec des résultats de santé. Ce résultat démontre une flexibilité cognitive.

Environ 25 % ($n = 131$) rapportent un lieu de contrôle privilégié. Les résultats indiquent que les patients atteints de drépanocytose de cet échantillon attribuent plus facilement les résultats de santé à la chance ou hasard plutôt qu'à la prise en charge (par exemple l'efficacité thérapeutique des traitements) ou à leur propre comportement (par exemple hygiène de vie, observance thérapeutique).

On notera une corrélation positive, bien que de faible amplitude, entre les lieux de contrôle Chance et Médecin ($r = 0,29$; $p < 0,001$) indiquant que plus les patients attribuent leur état de santé au hasard, ou plus l'imprévisibilité des manifestations symptomatiques est perçue, plus la place du professionnel de santé devient importante pour expliquer et gérer la drépanocytose.

Le lieu de contrôle Chance, le coping émotionnel et l'anxiété présentent des corrélations positives, mais de faibles amplitudes (Chance-Préoccupation émotionnelle : $r = 0,40$; $p < 0,001$; Chance-Anxiété : $r = 0,27$; $p < 0,001$) indiquant que l'attribution causale de son état de santé au hasard favorise l'adoption de stratégies d'adaptation émotionnelle à la drépanocytose conduisant à une augmentation du niveau d'anxiété.

Les facteurs de vulnérabilité et de protection influencent l'adoption des lieux de contrôle.

Lieux de naissance. Les patients originaires d'Afrique s'appuient plus sur les médecins pour gérer leur maladie que ceux originaires de France ($F(2, 492)=7,35$; $p<0,001$). Ainsi, l'adoption privilégiée du lieu de contrôle médical est supérieure chez les patients originaires d'Afrique ($\chi^2(2)=12,67$; $p=0,002$).

Niveau d'étude. Avec l'augmentation du niveau d'étude, penser que son état de santé est fonction de son comportement (lieu de contrôle interne) augmente ($F(3, 488)=7,87$; $p<0,001$) et l'attribution causale par la chance diminue ($F(3, 483)=5,23$; $p=0,001$). Par ailleurs, l'éducation thérapeutique (Mann-Whitney $U=6301$; $p=0,025$) augmente l'adoption d'un lieu de contrôle médical. L'augmentation du niveau d'étude, potentiellement de la littératie en santé, et des connaissances sur la maladie, augmente le sentiment d'auto-efficacité à gérer par soi-même la maladie et la croyance dans l'efficacité de la prise en charge médicale.

Âge. Plus les patients sont âgés, plus ils privilégient un lieu de contrôle médical ($r=0,14$; $p=0,001$) indiquant qu'avec l'augmentation de la gravité de la drépanocytose du fait de l'âge, les patients favorisent les prises en charge médicales et se reposent sur les médecins pour la prise en charge de la maladie.

Taux d'incapacité. On constate une dépendance de la répartition des patients entre le taux d'incapacité et le lieu de contrôle externe par la chance ($\chi^2(3)=9,56$; $p=0,023$). Ainsi, plus le pourcentage de personnes ayant un score au-dessus de la moyenne au lieu de contrôle Chance augmente, plus le taux d'incapacité augmente : deux tiers des patients ayant un taux d'incapacité de 80 % et plus obtiennent un score supérieur à la moyenne du groupe. Dans une maladie chronique, dont le principal symptôme rapporté est la douleur, qui se caractérise par l'imprévisibilité, peut se poser la question de l'évolution du lieu de contrôle vers l'adoption d'un lieu de contrôle Chance. Le résultat d'études longitudinales montre que le lieu de contrôle n'est pas une variable stable dans le temps en situation de maladie, notamment au moment du passage d'un état de bonne santé à celui de malade ou avec l'aggravation de la maladie (Berglund et al., 2014; Goldstein et al., 2003; Luszczynska & Schwarzer, 2005). Plus spécifiquement, la sévérité de la maladie prédit l'augmentation de l'adoption de lieu de contrôle externe par la chance (Ormel & Schaufeli, 1991; Sørli & Sexton, 2004). Enfin, l'adoption de comportement de santé, dont l'observance thérapeutique, est réduite avec le lieu de contrôle par la chance (Segall & Wynd, 1990). Ainsi se dessine un cercle vicieux dans lequel l'augmentation de la gravité de la maladie entraîne une augmentation de l'adoption d'un lieu de contrôle externe par la chance qui va réduire l'adoption de comportements de santé, dont l'observance thérapeutique, entraînant une dégradation de l'état de santé.

5.3 Évaluation du fonctionnement psychologique lié à la douleur

L'ensemble des évaluations du fonctionnement psychologique associé à la douleur est résumé ci-après. (Tableau 65).

Tableau 65. Résumé des résultats aux questionnaires évaluant le fonctionnement psychologique lié à la douleur.

	N total		μ N (%)	σ	min	Max
Dramatisation (PCS)						
Score total	405		24,60	12,88	0	52
	405	<i>Dramatisation clinique</i>	142 (35,06 %)			
Impuissance	408		9,95	6,26	0	24
	408	<i>Impuissance clinique</i>	131 (32,11 %)			
Amplification	408		5,42	3,51	0	12
	408	<i>Amplification clinique</i>	231 (56,62 %)			
Rumination	409		9,15	4,59	0	16
	409	<i>Rumination clinique</i>	182 (44,50 %)			
Traumatisme lié à la douleur (SPTS-12)						
	407		23,74	10,68	0	48
Catégories		<i>Très faible ($m < 13,06$)</i>	78 (27,08 %)			
		<i>Très élevé ($m > 34,42$)</i>	65 (22,57 %)			

μ : moyenne/ σ : écart-type/min : minimum/max : maximum.

N : nombre de répondants.

Très faible : $< m - 1\sigma$ / Très élevée : $> m + 1\sigma$.

PCS : *Pain Catastrophising Scale* / SPTS : *Sensitivity to Pain Traumatization Scale*.

5.3.1 Pain Catastrophising Scale (PCS) : la dramatisation face à la douleur

De manière générale, plus d'un tiers de notre population est au-dessus du seuil clinique de dramatisation indiquant qu'ils réagissent aux stimuli douloureux par un ensemble de cognitions négatives survenant avant, pendant ou après la crise de douleur. Ces cognitions se caractérisent principalement par :

- de la majoration de la dangerosité des stimuli douloureux (dimension Amplification) pour près de 60 % des patients. Cette amplification n'est pas déconnectée de la dangerosité réelle de la douleur puisque la crise vaso-occlusive peut se dégrader, dans 20 % des cas, en syndrome thoracique aigu, qui reste la cause principale de décès des jeunes adultes en France. Ainsi, on notera la corrélation positive entre l'amplification et les émotions non traitées (EPS-25) ($r=0,38$; $p<0,001$) et l'anxiété ($r=0,49$; $p<0,001$) qui pourrait évoquer l'existence de traumatismes liés à la douleur ;
- de la rumination ou une focalisation des pensées sur les expériences douloureuses passées pour près de 45 % des patients. Ainsi, la crise de douleur, bien que transitoire, s'inscrit dans l'histoire du patient, notamment du fait de son traitement en hospitalisation, voire le passage

en service de réanimation. Cette rumination pourrait s'inscrire dans un phénomène anxieux plus général comme le montre la corrélation positive avec le niveau d'anxiété ($r=0,47$; $p<0,001$), qui évoquerait également le traumatisme par la douleur comme le souligne la corrélation avec les émotions non traitées ($r=0,36$; $p<0,001$) ;

- enfin, un sentiment d'impuissance face à la douleur pour près d'un tiers des répondants. La crise de douleur reste un phénomène imprévisible, sans signe annonciateur, qui peut survenir même avec un suivi régulier des conseils d'hygiène de vie et médicaux. On constate l'existence d'une corrélation positive, entre le sentiment d'impuissance et les émotions non traitées (EPS-25) ($r=0,36$; $p<0,001$) et l'anxiété ($r=0,50$; $p<0,001$) qui pourrait, encore une fois, évoquer l'existence d'un traumatisme lié à la douleur.

Le niveau de dramatisation augmente avec les catégories d'intensité de la douleur ($F(4, 398)=12,06$; $p<0,001$), telles que définies par la Haute Autorité de Santé. (Tableau 66).

Tableau 66. Comparaison des moyennes aux dimensions de la dramatisation (PCS) en fonction des catégories de l'intensité douloureuse (BPI).

	ANOVA		Post-hoc – p-value (Bonferroni)			
	Ddl	P-value	Absence — Faible	Faible — Modérée	Modérée — Intense	Intense — Insupportable
Rumination.	4, 402	<0,001	NS	0,002	NS	NS
Amplification.	4, 401	<0,001	NS	0,002	NS	NS
Impuissance.	4, 401	<0,001	NS	<0,001	NS	NS
Dramatisation.	4, 398	<0,001	NS	<0,001	NS	NS

NS : non significatif ($p>0,05$).

L'analyse post-hoc met en évidence deux groupes, d'un côté les patients rapportant une absence ou une faible douleur, de l'autre ceux ayant une douleur modérée à insupportable. (Tableau 67).

Tableau 67. Validation de l'existence des deux groupes de dramatisation en fonction du seuil d'intensité douloureuse de 4.

	Mann-Whitney U		Moyenne dimension PCS		Seuil clinique
	Score	p-value	Intensité < 4	Intensité > 4	
Rumination.	14 508	<0,001	8,09	10,40	11
Amplification.	14 351	<0,001	4,57	6,42	5
Impuissance.	12 819	<0,001	8,08	12,11	13
Dramatisation.	12 753	<0,001	20,83	29	30

Le seuil de quatre d'intensité de la douleur ressentie, indiquant la nécessité d'un traitement, sépare bien ces deux groupes. Plus le niveau d'intensité de la douleur augmente, plus les patients dépassent le seuil clinique pour la dramatisation et ses différentes dimensions constitutives (respectivement,

$\chi^2(4)=24,55 ; 23,65 ; 37,16 ; 34,09 ; p<0,001$). L'ensemble de ce tableau clinique rappelle les critères diagnostics du trouble de stress post-traumatique (American Psychiatric Association, 2013) :

- une confrontation avec la mort durant les crises de douleur vaso-occlusive qui peuvent conduire les patients en réanimation à cause d'une aggravation de la crise en syndrome thoracique aigu ;
- une hyperréactivité aux stimuli douloureux rappelant un des aspects de l'événement traumatique tel que l'amplification le dénote ;
- une reviviscence de l'événement traumatique involontaire, récurrente et envahissante comme le montre le niveau de rumination ;
- des cognitions déformées concernant les causes ou les conséquences de l'événement traumatique comme le souligne le niveau d'impuissance.

Nous retrouvons également un lien corrélationnel entre la dramatisation et les dimensions de la représentation de la drépanocytose, où trois groupes de dimensions semblent se dégager. (Tableau 68).

Tableau 68. Valences et significativités des corrélations entre les dimensions de la dramatisation (PCS) et celles de la représentation de la drépanocytose (IPQ-R).

	Rumination	Amplification	Impuissance	Dramatisation
Identité	+	+	+	+
Conséquences	+	+	+	+
Cyclicité	+	+	+	+
Représentation émotionnelle	+	+	+	+
Contrôle personnel	-	NS	-	-
Contrôle traitement	-	-	-	-
Cohérence	-	-	-	-
Chronologie	NS	NS	NS	NS

+ : valence positive/- : valence négative

* : $p<0,05$ /** : $p<0,01$ /*** : $p<0,001$

NS : non significatif ($p>0,05$)

Dans un premier groupe de valence positive des corrélations entre les dimensions de la dramatisation (PCS) et celles de la représentation de la drépanocytose (IPQ-R), nous retrouvons les dimensions Identité, Conséquences, Cyclicité, Représentation émotionnelle qui constituaient dans notre reproduction de l'étude de faisabilité le facteur latent Expérience négative de la drépanocytose (Oudin-Doglioni, Chabasseur, et al., en cours). Ainsi, plus la dramatisation est importante, plus la représentation que se font les patients de la drépanocytose devient négative, c'est-à-dire, plus les patients associent de symptômes avec la maladie, plus ils en perçoivent les conséquences négatives, plus les symptômes sont perçus comme variant dans le temps et plus ils associent d'émotions négatives avec la drépanocytose, et inversement. On retrouve de tels résultats dans la littérature (Nowicka-Sauer et al., 2017).

Dans un second groupe, la valence des corrélations est négative. On y retrouve les dimension Contrôle personnel et traitement, et la dimension Cohérence. À l'exclusion de la dimension Chronologie, ces trois dimensions de la représentation formaient le facteur latent d'adaptation du patient dans la reproduction de l'étude de faisabilité (ibidem). Ainsi, plus les patients présentent de capacité d'adaptation à la drépanocytose et moins ils manifesteront de dramatisation face à la douleur, notamment parce que l'on peut faire l'hypothèse qu'ils seront capables de mettre en place les actions nécessaires pour limiter l'impact de la douleur.

Enfin, dans le dernier groupe, nous ne retrouvons aucun lien entre la perception de la chronicité de la drépanocytose et les dimensions de la dramatisation, indiquant que l'expression et les cognitions négatives vécues face à la douleur ne sont pas dépendantes de la perception de la chronicité de la maladie.

5.3.2 *Sensitivity to Pain Traumatization Scale (SPTS-12)* : la sensibilité au traumatisme par la douleur

Plus de la moitié de notre population à un score au-dessus de la moyenne montrant une prédisposition à développer une réponse à la douleur proche d'un syndrome de stress post-traumatique (ESPT), et plus spécifiquement, près d'un quart rapporte une sensibilité très importante. Ces résultats sont cohérents avec la propension à la rumination, à l'amplification et au sentiment d'impuissance, ainsi qu'avec la forte présence d'émotions non traitées et le niveau d'anxiété, que l'on a évoqués précédemment. On soulignera les corrélations positives et de très fortes amplitudes entre la sensibilité au traumatisme et la rumination ($r=0,75$; $p<0,001$), l'amplification ($r=0,69$; $p<0,001$) et le sentiment d'impuissance ($r=0,67$; $p<0,001$), ainsi que le lien positif et d'intensité moyenne entre la sensibilité au traumatisme et le niveau d'émotions non traitées ($r=0,40$; $p<0,001$) et le niveau d'anxiété ($r=0,47$; $p<0,001$).

Tableau 69. Comparaison du niveau de sensibilité au traumatisme par la douleur en fonction des catégories de douleur (BPI).

	ANOVA		Post-hoc – p-value (Bonferroni)			
	Ddl	P-value	Absence — Faible	Faible — Modérée	Modérée — Intense	Intense — Insupportable
Traumatisme	4, 400	<.001	NS	<.001	NS	NS

NS : non significatif ($p>0,05$).

Encore une fois, nous retrouvons la partition de notre population en fonction du seuil d'intensité de la douleur de quatre, indiquant la nécessité d'une prise en charge. (Tableau 69). Les patients ne rapportant pas de douleur ou une intensité ressentie faible ont un niveau de sensibilité au traumatisme par

la douleur inférieur à ceux ayant une intensité de douleur ressentie de modérée à insupportable. (Tableau 70).

Tableau 70. Validation de l'existence des deux groupes de sensibilité au traumatisme en fonction du seuil d'intensité douloureuse de 4.

	Student's t(403)		Moyenne dimension PCS		Moyenne groupe
	Score	p-value	Intensité < 4	Intensité > 4	
Traumatisme	-6,17	<0,001	20,82	27,11	23,74

Ces résultats pointent clairement l'existence de phénomènes traumatiques liés à la douleur chez les patients adultes atteints de drépanocytose. Or, nous n'avons pas évalué spécifiquement l'épisode de stress post-traumatique ce qui nous aurait permis de faire une comparaison avec ces données, ce qui est une limite pour comprendre l'impact de la douleur. En revanche, ces données sont inquiétantes et demandent une exploration complémentaire puisqu'elles orientent vers l'existence de traumatismes, probablement liés aux crises de douleur, chez plus de la moitié de notre population.

6 Qualité de vie des patients adultes

Les résultats au l'EuroQoL 5 Dimensions sont résumés ci-après. (Tableau 71).

Tableau 71. Résumé des résultats de la qualité de vie liée à la santé.

N total			μ N (%)	σ	min	Max
Qualité de vie liée à la santé (EuroQoL-5D)						
Mobilité	510	Pas de problème	359 (70,39 %)			
		Problème modéré	151 (29,61 %)			
		Problème extrême	0 (0 %)			
Autonomie	510	Pas de problème	490 (96,08 %)			
		Problème modéré	19 (3,73 %)			
		Problème extrême	1 (0,20 %)			
Activités courantes	510	Pas de problème	393 (77,06 %)			
		Problème modéré	11 (2,17 %)			
		Problème extrême	6 (1,18 %)			
Douleurs et gênes	510	Pas de problème	114 (22,35 %)			
		Problème modéré	347 (68,04 %)			
		Problème extrême	49 (9,61 %)			
Anxiété/dépression	510	Pas de problème	246 (48,24 %)			
		Problème modéré	238 (46,67 %)			
		Problème extrême	26 (5,10 %)			
Évolution de l'état de santé	510	Meilleur	198 (38,82 %)			
		Identique	267 (52,35 %)			
		Pire	45 (8,82 %)			
VAS	499		68,17	19,23	0	100

Mobilité. Si près des trois quarts des patients ne rapportent aucun problème de mobilité, près de 30 % d'entre eux déclarent ressentir des « problèmes modérés » dans leur mobilité. Il n'existe pas de statistiques sur la prévalence des déficiences fonctionnelles de la mobilité chez les patients atteints de drépanocytose (Swanson et al., 2011). Cependant, les études mettent en évidence un certain nombre de complications, liées à la drépanocytose, qui peuvent avoir des répercussions sur la mobilité des patients. On donnera comme exemple les accidents vasculaires cérébraux, qui peuvent survenir dès l'enfance, les pathologies récurrentes du squelette, dont les ostéonécroses de la tête de hanche ou la diminution de la densité osseuse, consécutives aux crises de douleur vaso-occlusives, et la malnutrition (Benenson & Porter, 2018). Se superposent à ces complications les pathologies propres au vieillissement, comme l'arthrose, et la fatigabilité due à l'anémie consécutive à l'hémolyse des globules rouges.

Autonomie. La grande majorité de notre population ne rapporte pas de problème avec son autonomie ou sa capacité à prendre soin d'eux (essentiellement, lavage et habillage). Tout comme pour les troubles fonctionnels de la mobilité, il n'existe pas d'étude spécifique évaluant les difficultés d'autonomie chez les patients atteints de drépanocytose. Les principales raisons évoquées sont les accidents vasculaires cérébraux ou les troubles de la mobilité préexistants (Swanson et al., 2011). Les troubles de l'autonomie peuvent également être ponctuels, à la suite d'une hospitalisation pour crise vaso-occlusive.

Activités courantes. Un peu moins d'un quart des patients rapportent des difficultés « modérées » à « extrêmes » avec l'accomplissement des activités courantes, telles que faire ses courses ou le ménage. La prévalence des complications affectant la mobilité, la fatigue et la fatigabilité participent à la limitation dans l'accomplissement de ces activités de la vie quotidienne. S'y surajoutent les troubles psychiques, tels que dépression ou anxiété, qui peuvent réduire les capacités des patients à réaliser ces tâches quotidiennes.

Douleurs et gênes. Plus des deux tiers des patients rapportent des « problèmes modérés » à « extrêmes » avec la douleur. Comme nous l'avons montré précédemment, la douleur est le symptôme le plus rapporté par les patients et 93 % d'entre eux rapportent une intensité de la douleur ressentie durant la semaine passée supérieur à zéro. On retrouve une dépendance de répartition entre la catégorisation de l'intensité de la douleur selon les recommandations de la HAS (2020) et l'impact de la douleur sur la qualité de vie des patients ($\chi^2(8)=125$; $p<0,001$), indiquant que plus l'intensité de la douleur ressentie est importante plus son impact sur la qualité de vie des patients est fort. Ainsi, plus de 90 % des patients rapportant une intensité de douleur supérieure au seuil de quatre, indicateur de la nécessité d'une prise en charge médicamenteuse, rapportent des « problèmes modérés » à « extrêmes » avec la douleur.

Anxiété et dépression. Plus de la moitié des patients rapportent un « problème modéré » ou « extrême » avec l'anxiété ou la dépression. En ce qui concerne la dépression, plus le problème rapporté augmente, plus le niveau de dépression croît (HADS, $F(2, 494)=56,71$; $p<0,001$). L'analyse post-hoc indique que dans chaque catégorie le niveau de dépression obtenu est statistiquement différent des deux autres sans que les moyennes des trois groupes dépassent le seuil clinique de dépression (seuil : $m=11$). En revanche, les patients rapportant un « problème modéré » ou « extrême » ont des scores de dépression indicatifs d'une symptomatologie douteuse selon la HAS (2014) (seuil : $8<m<10$). L'évaluation subjective de l'impact de la dépression sur la qualité de vie n'est pas concordante avec l'évaluation symptomatologique de la dépression, mais est plutôt un indicateur fiable de la valence émotionnelle des patients. Ainsi, plus l'impact sur la qualité de vie est rapporté comme important, plus la valence émotionnelle est négative (EPN-31 ; $F(2, 369)=40,59$; $p<0,001$). L'analyse post-hoc indique dans chaque catégorie le niveau de la valence émotionnelle est statistiquement différent des deux autres.

En ce qui concerne l'anxiété, on notera également une augmentation du niveau d'anxiété (HADS) avec l'augmentation du problème ressenti ($F(2, 499)=65,66$; $p<0,001$). L'analyse post-hoc indique que les patients ne rapportant pas de problème ont un niveau subclinique de dépression ($m=6,37<7$), les patients rapportant un problème modéré obtiennent un niveau intermédiaire indicatif d'une symptomatologie douteuse ($m=9,68<10$) et les patients rapportant un problème extrême ont un niveau clinique d'anxiété ($m=11,28>11$). L'évaluation subjective de l'impact de l'anxiété est concordante avec l'évaluation symptomatologique de l'anxiété. On notera également que le niveau d'émotions non traitées (EPS-25 ; $F(2, 387)=21,28$; $p<0,001$) et celui de la sensibilité au traumatisme par la douleur (STPS-12 ; $F(2, 401)=18,10$; $p<0,001$) augmentent avec l'impact de l'anxiété sur la qualité de vie. Ces résultats vont dans le sens de l'existence d'un syndrome de stress post-traumatique. Ainsi, cette évaluation de la qualité de vie peut servir d'outils de repérage des patients susceptibles de présenter un trouble de stress post-traumatique.

Évaluation de l'état de santé. En fin de compte, la majorité des patients ne ressentent pas de changement dans leur état de santé, cependant, près de 39 % constatent une amélioration de sa santé, pour seulement 9 % une dégradation. On notera que près de 58 % des patients constatant une amélioration de leur état de santé sont sous HU ($\chi^2(2)=6,38$; $p=0,041$).

L'évaluation subjective de l'état de santé au moment de la passation du questionnaire, sur une VAS allant de 0 (pire état de santé possible) à 100 (meilleur état de santé possible) donne une note moyenne de 68,17 qui est statistiquement inférieure à la norme française obtenue sur une population d'adultes tout venant ($m=76,32$; Wilcoxon rank (498)=-9,46 ; $p<0,001$).

Les facteurs de protection et de vulnérabilité influencent la qualité de vie :

Lieux de naissance. Les personnes originaires d'Afrique rapportent plus de problèmes de mobilité que celles nées en France ($\chi^2(2)=8,50$; $p=0,014$), ce qui peut exprimer un état de santé plus grave à l'arrivée en France.

La gravité de la maladie influence différents aspects de la qualité de vie associée à la drépanocytose, en particulier, la mobilité, l'autonomie, les activités courantes et l'anxiété ou la dépression (chi carré, $p<0,05$). Plus le taux d'incapacité est élevé, plus l'impact de la drépanocytose sur la qualité de vie des patients apparaît important. Les hospitalisations augmentent l'impact perçu de la drépanocytose sur les activités courantes (chi carré, $p<0,05$) et être hospitalisé entre deux consultations spécialisées pèjore la perception de l'évolution de son état de santé. Ainsi, plus la gravité de la maladie est importante, plus son influence sur la vie quotidienne des patients est forte et moins la qualité de vie sera bonne.

Le niveau d'étude reste un facteur de protection. Plus le niveau d'étude augmente, plus les patients perçoivent une amélioration de leur état de santé par rapport aux douze mois passés. Un niveau d'éducation élevé favorise une meilleure adaptation à la maladie et donc améliore sa qualité de vie.

Sexe. Les femmes rapportent des niveaux de problème de mobilité et d'interférence avec les activités courantes plus importants que les hommes (chi carré, $p<0,05$), montrant que l'impact physique de la douleur reste plus perturbateur pour les femmes, sans qu'une explication physiopathologique puisse être apportée.

Conclusion partielle sur les statistiques descriptives : synthèse des traits saillants caractérisant notre population

Données sociodémographiques et médicales. Notre population est composée de 517 adultes, majoritairement de sexe féminin, âgés d'environ 40 ans. Sur le plan des données sociodémographiques, la population incluse dans cette recherche ne diffère pas de la population générale française ou de ce que l'on peut retrouver dans d'autres études internationales. Deux tiers des patients sont homozygotes SS, ce que l'on retrouve traditionnellement dans les études internationales.

D'un point de vue symptomatique, l'intensité de la douleur est faible, mais plus de 93 % des patients rapportent une intensité supérieure à zéro et près des deux tiers rapportent une intensité de la douleur supérieure à quatre « en général », évoquant des douleurs chroniques. L'interférence de la douleur est proportionnelle à son intensité ressentie. La fatigue est à la fois un symptôme primaire, du fait de

l'hémolyse, et un symptôme secondaire consécutif des autres manifestations symptomatiques, dont la douleur. Ainsi, le niveau de fatigue tend à croître avec l'intensité de la douleur.

Âge et origine africaine des patients apparaissent comme des facteurs de vulnérabilité, puisqu'associés avec des gravités de drépanocytose plus importante. Le niveau d'étude, en revanche, est un facteur de protection qui peut prévenir les complications futures du fait d'une insertion professionnelle potentiellement moins précaire et sur des métiers moins physiques, et être un indicateur indirect de la gravité de la maladie durant l'enfance.

Adhésion et observance thérapeutiques. L'observance est faible avec plus de 60 % des patients rapportant une mauvaise observance. L'oubli apparaît comme une des raisons privilégiées de cette mauvaise observance. Les croyances sur les traitements sont faiblement positives, indiquant une faible adhésion à l'idée de la nécessité de prendre son traitement. L'adhésion est sensible aux interventions psychosociales telles que l'éducation thérapeutique qui permettent une amélioration de la perception de la nécessité de prendre les traitements.

Malgré ces mauvais résultats, notre population pense bien faire et avoir une bonne observance thérapeutique soulignant le décalage entre ce qui est attendu par les médecins et ce que les patients font. Ce décalage interroge sur la représentation que se font les patients de leur maladie.

Les outils psychométriques utilisés ont la sensibilité nécessaire pour évaluer le changement dans le comportement d'observance. On note qu'un score de 6 au MMAS suffit à obtenir un changement significatif dans les indicateurs biologiques d'observance thérapeutique.

Représentation de la drépanocytose. La représentation des patients adultes est proche des informations scientifiques sur la maladie. Deux traits saillants caractérisent leur représentation : la confusion entre la crise de douleur et la pathologie dans son ensemble et la faible perception de l'efficacité thérapeutique. Ces deux traits vont dans le sens d'une mauvaise observance thérapeutique.

On notera qu'avec le vieillissement, les patients perdent la perception de leur contrôle sur la drépanocytose et que les personnes originaires d'Afrique rapportent plus de symptômes associés à la drépanocytose. Enfin, l'aggravation réelle de la drépanocytose s'accompagne d'une représentation plus négative de sa pathologie avec plus de conséquences négatives et plus d'émotions négatives.

Fonctionnement psychologique et cognitif. Contrairement à ce que l'on retrouve dans les études internationales, le niveau de dépression est inférieur aux prévalences moyennes tandis que le niveau d'anxiété est bien plus important. L'organisation du système de santé français pourrait être une explication à ce résultat.

Les caractéristiques du traitement émotionnel nous indiquent que, de manière générale, les patients ont une orientation plutôt négative de leur valence émotionnelle, qui est favorisée par la gravité de la maladie. Le niveau d'alexithymie est extrêmement important et bien supérieur à ce que l'on retrouve dans d'autres études internationales effectuées auprès de patients atteints de douleurs chroniques. Le traitement des émotions des patients adultes se caractérise par des suppressions émotionnelles, de l'évitement, des expériences émotionnelles appauvries et des émotions non traitées.

Le fonctionnement psychologique lié à la douleur indique l'existence de traumatismes associés avec l'expérience douloureuse. L'ancrage du traumatisme est favorisé par le traitement dysfonctionnel des émotions qui limite une bonne intégration des événements négatifs. En particulier, la dramatisation face à la douleur montre des niveaux importants d'amplification des stimuli douloureux, de rumination des expériences passées de douleur et de sentiment d'impuissance face à la douleur. Cette dramatisation est associée à une forte sensibilité au traumatisme par la douleur. Ensemble, les résultats du fonctionnement psychologique, du traitement émotionnel et des processus psychologiques liés à la douleur tendent vers un tableau clinique de stress post-traumatique.

PREPARATION A LA MODELISATION

1 Organisation du vécu de la douleur liée à la drépanocytose

Une analyse factorielle par composante principale (ACP), avec rotation Varimax, comprenant l'intensité de la douleur ressentie (BPI), son interférence sur la vie quotidienne (BPI), les dimensions de la croyance sur la douleur (PBPI), la dramatisation (PCS) et la sensibilité au traumatisme par la douleur (STPS) montre une structure en deux facteurs.

La qualité des corrélations interitems est très bonne (Kaiser-Meyer-Olkin, KMO=0,777) et nous pouvons rejeter l'hypothèse nulle que toutes les dimensions sont indépendantes les unes des autres (test de sphéricité de Bartlett $\chi^2(28)=1075,17$; $p<0,001$). Les résultats de l'ACP sont valides et expliquent 57,27 % de la variance de l'expérience douloureuse. (Tableau 72).

Tableau 72. Matrice des composantes de l'ACP des dimensions du vécu douloureux (corrélations des dimensions sur le facteur correspondant).

Dimensions de la douleur	Facteur1 : Aspects cognitifs	Facteur 2 : Aspects somatiques
Dramatisation (PCS)	0,802	
Sensibilité au traumatisme (STPS)	0,771	
Culpabilité (PBPI)	0,694	
Mystère (PBPI)	0,533	
Constance (PBPI)		0,739
Intensité (BPI)		0,694
Interférence (BPI)		0,677
Pérennité		0,666

La première dimension explique 29,59 % de la variance de l'expérience douloureuse et rassemble les aspects cognitifs de la douleur : les dimensions de la croyance sur la douleur (culpabilité et mystère, PBPI), la dramatisation (PCS) et la sensibilité au traumatisme par la douleur (STPS). La seconde dimension explique 27,68 % de la variance de l'expérience douloureuse et regroupe les aspects somatiques de la douleur : l'intensité perçue de la douleur (BPI), son interférence sur la vie quotidienne (BPI), la perception de sa temporalité (pérennité ou constance, PBPI).

Cette conjonction d'aspects cognitifs et somatiques associés à l'expérience douloureuse a été formalisée par Vlaeyen, notamment avec le modèle théorique de Fear-Avoidance (Vlaeyen et al., 2016) qui postule que les cognitions négatives sur la douleur ressentie favorisent son maintien et participent à l'abaissement des seuils de douleur, aboutissant à une expérience de la douleur plus catastrophique, avec une interférence sur la vie quotidienne plus importante.

Les facteurs de protection et de vulnérabilité affectent les deux facteurs latents de l'expérience douloureuse :

La gravité de la drépanocytose. La reconnaissance MDPH est associée à un niveau des facteurs latents somatique et cognitif de la douleur plus importants (respectivement, Student's $t(386)=2,64$; $p<0,001$ et $t(386)=5,09$; $p=0,009$), mais le taux d'incapacité n'influence que le facteur latent cognitif ($F(3, 365)=11,03$; $p<0,001$). La reconnaissance MDPH signe une drépanocytose plus invalidante et s'accompagne d'une expérience de la douleur, tant cognitive que somatique, plus forte. Le taux d'incapacité rend compte de l'impact de la maladie sur la vie quotidienne, plus cet impact est important, plus les aspects cognitifs de la douleur deviennent envahissants. Ainsi, quel que soit le niveau de handicap reconnu, les aspects somatiques de la douleur seront toujours perçus de la même manière, mais les aspects cognitifs, notamment la dramatisation ou la sensibilité au traumatisme, deviendront plus importants, ce qui est cohérent avec les théories de la douleur et sa composante cognitivo-comportementale.

Niveau d'étude. Plus le niveau d'études augmente, moins les niveaux des deux facteurs latents de la douleur sont élevés (respectivement pour le facteur somatique : $F(3, 387)=5,62$ et cognitif : $F(3, 387)=7,59$; $p<0,001$). L'augmentation du niveau d'étude favorise une meilleure appréhension de l'expérience douloureuse. On retrouve ce résultat dans la littérature.

2 Organisation du vécu émotionnel dans la drépanocytose

Une analyse factorielle par composante principale (ACP), avec rotation Varimax, comprenant le niveau d'anxiété et de dépression, la valence émotionnelle, le niveau d'alexithymie et le niveau de traitement dysfonctionnel des émotions, montre une structure unifactorielle.

La qualité des corrélations interitems est très bonne (Kaiser-Meyer-Olkin, $KMO=0,825$) et nous pouvons rejeter l'hypothèse nulle que toutes les dimensions sont indépendantes les unes des autres (test de sphéricité de Bartlett $\chi^2(10)=578,06$; $p<0,001$). Les résultats de l'ACP sont valides et expliquent 58,17 % de la variance du vécu émotionnel. Plus le niveau du facteur latent est positif et élevé, plus le vécu émotionnel est négatif. (Tableau 73, p. 220).

Tableau 73. Matrice des composantes de l'ACP des dimensions du vécu émotionnel (corrélation des dimensions sur le facteur correspondant).

Dimension du vécu émotionnel	Facteur 1 : Vécu émotionnel négatif
Valence émotionnelle.	- 0,787
Traitement dysfonctionnel des émotions (EPS).	0,766
Alexithymie (TAS).	0,751
Dépression (HADS).	0,741
Anxiété (HADS).	0,728

Les facteurs de protection et de vulnérabilité affectent le vécu émotionnel négatif :

Gravité de la drépanocytose. Plus le taux d'incapacité est élevé, plus le vécu émotionnel apparaît négatif ($F(3, 335)=3,91$; $p=0,009$). Ce résultat était déjà présent pour les différentes dimensions du vécu émotionnel. Ce résultat n'est pas à prendre comme une causalité, mais dans une perspective bidirectionnelle où la gravité de la drépanocytose favorise les émotions négatives, et les émotions négatives, certainement par leur impact sur le processus inflammatoire, augmentent la gravité de la maladie.

Le niveau d'étude est un facteur de protection, plus le niveau d'étude est élevé, moins le vécu émotionnel est négatif montrant une capacité d'adaptation plus importante à sa maladie ($F(3, 350)=3,69$; $p=0,012$). Ce résultat se retrouve dans la littérature, notamment en ce qui concerne l'alexithymie et le traitement dysfonctionnel des émotions.

3 Organisation de la représentation de la drépanocytose

3.1 La structure factorielle de la représentation de la drépanocytose

Dans un précédent travail (Oudin-Doglioni, Chabasseur, et al., en cours), la représentation de la drépanocytose s'organisait autour de deux facteurs latents nommés : « Expérience négative » de la maladie puisqu'il regroupait les dimensions Conséquences, Représentation émotionnelle, Cyclicité et Identité, et « Adaptation du patient », composé des dimensions chronologie, Cohérence, Contrôle personnel et traitement.

Pour vérifier l'organisation factorielle des dimensions de la représentation, une analyse en composante principale (ACP) avec rotation Varimax sur les huit dimensions a été effectuée. La qualité des corrélations interitems est bonne (Kaiser-Meyer-Olkin, $KMO=0,700$) et nous pouvons rejeter l'hypothèse nulle que toutes les dimensions sont indépendantes les unes des autres (test de sphéricité de Bartlett $\chi^2(28)=563,67$; $p<0,001$). Les résultats de l'ACP sont valides.

La structure factorielle sous-jacente est composée de trois facteurs sur lesquels les dimensions sont corrélées fortement. (Tableau 74, p. 221). Le premier facteur regroupe les mêmes dimensions

trouvées précédemment dans le facteur « Expérience négative » de la maladie (ExpNeg) : Conséquences, Représentation émotionnelle, Cyclicité et Identité. Le second facteur regroupe les dimensions trouvées dans le facteur « Adaptation patient » (PA) à l'exception de la dimension Chronologie qui est corrélée à $r=0,95$ avec le troisième facteur. Ce troisième facteur est dénommé : « Perception de la chronicité » de la maladie (Time). Ces trois facteurs expliquent 64,04 % de la variance de la représentation de la drépanocytose.

Tableau 74. Matrice des composantes de l'ACP des dimensions de la représentation de la drépanocytose (corrélations des dimensions sur le facteur correspondant).

	Facteur 1 Expérience négative	Facteur 2 Adaptation patient	Facteur 3 Chronicité
Conséquences	0,786		
Représentation émotionnelle	0,755		
Cyclicité	0,683		
Identité	0,645		
Contrôle personnel		0,789	
Contrôle traitement		0,771	
Cohérence		0,669	
Chronologie			0,946

À partir d'une analyse factorielle confirmatrice, nous avons vérifié quelle structure factorielle est de meilleure qualité. (Tableau 75). Les indices de la structure en trois facteurs sont de meilleure qualité avec un indice Aikake plus faible. Cette structure sera adoptée dans la modélisation.

Tableau 75. Analyse confirmatrice de la structure factorielle des dimensions de l'IPQ-R.

	SRMR <0,08	RMSEA <≈ 0,07	CFI > 0,90	TLI > 0,90	χ^2/dF <5	AIC
Deux facteurs	0,073	0,096	0,90	0,84	5,77	21 448
Trois facteurs	0,051	0,075	0,94	0,90	3,98	21 414

SRMR: standardised root mean squared residual

RMSEA: root mean squared error of approximation

CFI: Comparative Fit Index

TLI: Tucker-Lewis Index

χ^2 /dF : Wheaton et al.'s relative/normed chi-square (Wheaton et al., 1977)

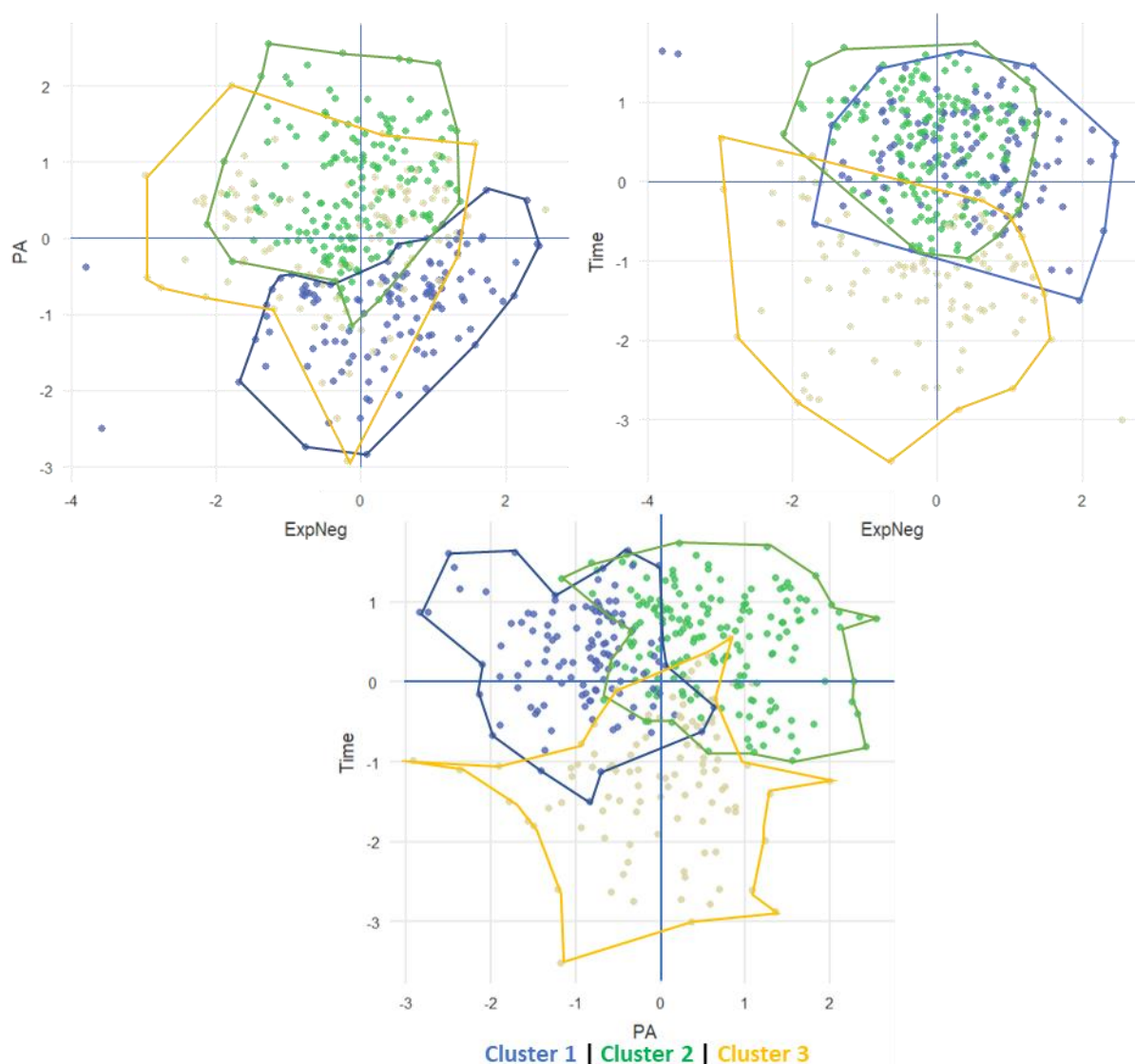
3.2 [Organisation de la population à partir des facteurs de la représentation de la drépanocytose](#)

3.2.1 Définition des clusters de population

Une classification hiérarchique sur composantes principales (HCPC), à partir de l'ACP en trois facteurs des dimensions de la représentation de la drépanocytose, départage trois catégories de populations.

Le premier cluster regroupe 120 patients (30,38 %), le cluster 2, 174 patients (44,05 %) et le cluster 3, 101 patients (25,57 %). Les trois clusters sont équilibrés. (Figure 17).

Figure 17. Organisation des clusters en fonction des facteurs de la représentation de la drépanocytose.



Les caractéristiques de la représentation de la drépanocytose sont différentes selon les clusters. (Tableau 76).

Tableau 76. Caractéristiques de la représentation de la drépanocytose selon les clusters.

Dimensions	Cluster1	Cluster2	Cluster3	ANOVA F(2, 392) p-value
Conséquences négatives	=	=	-	<0,001
Représentation émotionnelle	+	=	=	<0,001
Cyclicité	+	=	=	<0,001
Identité	NS	NS	NS	0,816

Expérience Négative	+	~	-	<0,001
Contrôle personnel	-	+	~	<0,001
Contrôle traitement	-	=	=	<0,001
Cohérence	-	+	~	<0,001
Adaptation du Patient	-	+	~	<0,001
Chronologie	=	=	-	<0,001
Chronicité	=	=	-	<0,001

+ Statistiquement, niveau le plus élevé
 - Statistiquement, niveau le plus faible
 ~ Statistiquement, niveau intermédiaire
 = aucune différence statistique

Au regard des dimensions de la représentation de la drépanocytose et des trois facteurs latents, il apparaît que les patients inclus dans le Cluster 1 présentent le niveau d'expérience négative le plus élevé et les capacités d'adaptation les plus faibles. L'expérience négative des patients inclus dans le Cluster 1 se caractérise par le niveau le plus élevé d'émotions négatives (dimension Représentation émotionnelle) et de perception de la cyclicité des symptômes (dimension Cyclicité).

Les patients inclus dans le Cluster 2 présentent une forte capacité d'adaptation à la drépanocytose. Leur capacité d'adaptation se caractérise par une forte perception en leur capacité à contrôler par eux-mêmes la drépanocytose, par exemple en suivant les conseils d'hygiène de vie, et une forte compréhension de la drépanocytose.

Enfin, le Cluster 3 présente le plus faible niveau d'expérience négative, notamment avec la plus faible perception des conséquences négatives de la drépanocytose sur leur vie quotidienne, et la plus faible perception de la chronicité de la maladie.

3.2.2 Différences des caractéristiques sociodémographiques et médicales de notre population entre les clusters

Cette organisation en cluster est influencée par les facteurs de vulnérabilité et de protection. (Tableau 77).

Tableau 77. Différence de répartition de la population dans les clusters en fonction des caractéristiques sociodémographiques et médicales.

	Cluster 1	Cluster 2	Cluster 3
% phénotype grave	76 %	85 %	75 %
% reconnaissance MDPH	70 %	60 %	50 %
% taux d'incapacité >50 %	60 %	47 %	45 %
Fatigue (moyenne)	4,84	4,62	4,04
% Fatigue élevée (m+1σ)	33 %	28 %	12 %
Hospitalisations annuelles > 3	46 %	36 %	18 %

France métropolitaine	25 %	57 %	19 %
DOM-TOM	45 %	29 %	25 %
Afrique	29 %	41 %	30 %
Inférieur au bac	46 %	18 %	34 %
Baccalauréat	17 %	16 %	9 %
Licence, Master et plus	37 %	67 %	55 %

- Statistiquement, niveau le plus faible

= aucune différence statistique

La gravité de la drépanocytose. On constate que la répartition des indices de gravité de la drépanocytose en fonction des trois clusters présente des différences statistiquement significatives (respectivement, phénotype : $\chi^2(2)=5,91$; $p=0,052$; reconnaissance MDPH : $\chi^2(2)=8,11$; $p=0,017$; taux d'incapacité >50 % : $\chi^2(2)=5,83$; $p=0,054$).

Les patients inclus dans le Cluster 1 se caractérisent par le plus fort pourcentage de reconnaissance MDPH, avec plus de la moitié d'entre eux rapportant un taux d'incapacité supérieur à 50 %. Par contraste, le Cluster 3 se caractérise par le plus faible pourcentage rapporté de reconnaissance MDPH, avec moins de la moitié des patients indiquant un taux d'incapacité supérieur à 50 %. Ainsi, Plus la gravité de la maladie reconnue est importante, plus le facteur latent « Expérience négative » est fort.

Dans ce sens, le niveau de fatigue rapporté est le plus faible pour le Cluster 3, en comparaison avec les deux autres clusters ($F(2, 384)=9,11$; $p<0,001$), qui présentent le niveau le plus faible au facteur latent « Expérience négative ». Ainsi, un tiers des patients inclus dans le Cluster 1 rapporte un niveau de fatigue très élevé, proportion significativement plus élevée que dans les deux autres clusters ($\chi^2(4)=19,20$; $p<0,001$). De même, et bien que le test n'atteigne pas la significativité, on constate que 46 % des patients rapportant plus de 3 hospitalisations annuelles sont inclus dans le Cluster 1 ($\chi^2(2)=5,71$; $p=0,058$).

Lieux de naissance. La répartition de la population selon le lieu de naissance varie entre les clusters ($\chi^2(6)=18,06$; $p=0,006$, cf. Tableau 77, p. 223). Ainsi, la majorité des personnes nées en France métropolitaine sont incluses dans le Cluster 2, celles nées dans les DOM-TOM sont principalement incluses dans le Cluster 1 et les personnes originaires d'Afrique se répartissent sensiblement équitablement entre les trois clusters avec une prédominance pour le Cluster 2.

Ces données suggèrent qu'être né en France métropolitaine permet une acquisition plus précoce des comportements permettant de s'adapter efficacement à la drépanocytose. Au contraire, être né dans les DOM-TOM favorise les expériences négatives de la drépanocytose. Cette différence peut s'expliquer par un maillage du territoire métropolitain par des centres de compétences que ne connaissent pas les DOM-TOM.

En ce qui concerne les personnes originaires d’Afrique, la répartition dans les clusters peut être la conséquence de différences dans la prise en charge vécues par les patients. Dans les entretiens semi-directifs, certains patients rapportent des prises en charge catastrophiques avec des erreurs de diagnostic ou l’absence de diagnostic, tandis que d’autres patients évoquaient une prise en charge moins défailante, voire correcte. Cette disparité de prise en charge est reconnue comme la principale raison de perte de chance d’une meilleure gestion de la drépanocytose des patients africains (Diallo, 2008 ; Koko, 2009). Ainsi, le Comité régional de l’Afrique de l’Organisation mondiale de la Santé (OMS & Comité régional de l’Afrique, 2020) précise que les principales causes de cette disparité sont :

1. une faible disponibilité des services de santé ;
2. un faible accès aux médicaments et aux matériels médicaux ;
3. une allocation budgétaire étatique insuffisante pour la lutte contre la drépanocytose ;
4. une faiblesse de l’organisation des services de santé ;
5. et, le manque de données précises et fiables sur la drépanocytose en Afrique.

Cette disparité peut expliquer la répartition des personnes originaires d’Afrique entre les différents clusters.

Le niveau d’étude participe à une meilleure adaptation à sa maladie ($\chi^2(6)=32,66$; $p<0,001$; cf. Tableau 77, p. 223). Ainsi, le Cluster 1 avec le plus haut niveau d’expérience négative et le plus faible d’adaptation rapporte la plus haute proportion de patients ayant un niveau d’étude inférieur au Baccalauréat et la plus faible proportion de patients s’étant engagés dans des études supérieures.

Ce résultat peut être interprété de deux manières. D’abord, les patients ayant effectué des études supérieures ont, potentiellement, un travail moins physique qui les protège des conséquences symptomatiques de la maladie. Ensuite, il est désormais largement reconnu que les adolescents atteints de drépanocytose courent un risque accru de mauvais résultats scolaires en raison de possibles troubles neurocognitifs infantiles (Berkelhammer et al., 2007). De même, en raison de la chronicisation de la douleur, le taux d’absentéisme des adolescents reste important (Crosby et al., 2015) entraînant de plus grandes difficultés scolaires et un taux de redoublement plus important (Abuateya et al., 2008). Ainsi, la faiblesse du niveau d’études peut être la conséquence d’une pathologie plus grave dès l’enfance.

Aucune autre donnée sociodémographique (par exemple âge ou sexe) ou médicale n’apparaît différente selon les clusters. En particulier, on notera que la répartition des génotypes ou des phénotypes n’est pas statistiquement différente selon les clusters de population. Ce résultat semble indiquer que ce n’est pas le type de drépanocytose ni sa potentielle gravité qui influence la représentation de la maladie, mais la réalité de ce que vivent les patients atteints de drépanocytose.

3.2.3 Perception différenciée de l'expérience douloureuse en fonction des clusters

À partir des clusters de la représentation de la drépanocytose mis en évidence, nous constatons que la perception de l'expérience douloureuse est différente en fonction des clusters. (Tableau 78).

Tableau 78. Différence aux dimensions évaluant la perception de la douleur en fonction des clusters de la représentation de la drépanocytose.

Dimensions	Cluster1	Cluster2	Cluster3	ANOVA p-value
Intensité (BPI)	+	=	=	0,006
Interférence (BPI)	+	=	=	< 0,001
Mystère (PBPI)	+	-	~	< 0,001
Pérennité (PBPI)	+	~	-	< 0,001
Constance (PBPI)	+	=	=	< 0,001
Culpabilité (PBPI)				0,257
Rumination (PCS)	+	=	=	< 0,001
Amplification (PCS)	+	=	=	< 0,001
Impuissance (PCS)	+	=	=	< 0,001
Dramatisation (PCS total)	+	=	=	< 0,001
Sensibilité au traumatisme par la douleur (SPTS)	+	=	=	< 0,001
Facteur : Douleur somatique	+	=	=	0,002
Facteur : Douleur cognitive	+	=	=	< 0,001

+ Statistiquement, niveau le plus élevé
 - Statistiquement, niveau le plus faible
 ~ Statistiquement, niveau intermédiaire
 = aucune différence statistique

Le Cluster 1, qui se caractérise par le plus haut niveau d'expérience négative et le plus faible niveau de capacité d'adaptation à la drépanocytose, présente les niveaux les plus élevés dans tous les domaines d'évaluation de la perception de la douleur.

Les Clusters 2 et 3 ne présentent pas de différence sauf sur deux croyances sur la douleur, évaluées par le PBPI. Ainsi, le Cluster 2, se caractérisant par le plus haut niveau de capacité d'adaptation à la drépanocytose, rapporte le plus faible niveau de perception du manque d'information sur la douleur (Mystère, PBPI), ce qui est concordant avec la structure de la représentation dans ce cluster avec des patients possédant un niveau élevé de compréhension de leur maladie. Le Cluster 3, se caractérisant par le plus faible niveau d'expérience négative et de perception de la chronicité de la pathologie, rapporte le plus faible niveau de croyance dans la chronicisation de la douleur (Pérennité, PBPI). Ce résultat est cohérent avec la structure de la représentation de ce cluster dans lequel les patients rapportent

une faible perception de tous les aspects temporels de la drépanocytose, que ce soit la variation dans le temps des symptômes que la chronicité de la maladie. Ainsi, la douleur apparaît être vécue comme un phénomène transitoire et aigu.

Ces résultats sont concordants avec la structure de la représentation de la drépanocytose, ce qui indique que la représentation de la drépanocytose influence la manière dont la douleur est perçue. Inversement, l'expérience douloureuse aura nécessairement une influence sur la représentation que se font les patients de leur pathologie, dans ce sens, une régression linéaire des deux facteurs de la douleur sur les trois facteurs de la représentation montre que ces deux facteurs permettent d'expliquer une large part de la variance de l'expérience négative (45,02 %), mais une part marginale de celle de l'adaptation du patient à la drépanocytose ou de la perception de la chronicité de la pathologie (respectivement, 8,70 % et 3,93 %). (Tableau 79).

Tableau 79. Validité du modèle prédicteur de la représentation de la drépanocytose à partir de l'expérience douloureuse.

	F(2, 378)	p-value	R ²
Expérience négative	154,80	< 0,001	0,4502
Adaptation patient	18,02	< 0,001	0,0870
Chronicité	7,73	< 0,001	0,0393

3.2.4 Perception différenciée du vécu émotionnel de la drépanocytose

À partir des clusters de la représentation de la drépanocytose mis en évidence, nous constatons que la perception du vécu émotionnel est différente. (Tableau 80).

Tableau 80. Différence aux dimensions évaluant le vécu émotionnel en fonction des clusters de la représentation de la drépanocytose.

Dimensions	Cluster1	Cluster2	Cluster3	ANOVA p-value
Anxiété (HADS)	+	=	=	< 0,001
Dépression (HADS)	+	=	=	< 0,001
Suppression (EPS-25)	+	=	=	< 0,001
Émotions non traitées (EPS-25)	+	=	=	< 0,001
Émotions non régulées (EPS-25)	+	=	=	0,002
Évitement (EPS-25)	+	=	=	0,015
Appauvrissement émotionnel (EPS-25)	+	=	=	< 0,001
traitement émotionnel (EPS total)	+	=	=	< 0,001
Émotions positives (EPN-31)	-	=	=	0,020
Émotions négatives (EPN-31)	+	=	=	< 0,001
Émotion surprise (EPN-31)				0,980
Valence émotionnelle (EPN-31)	-	=	=	< 0,001
Difficulté à identifier émotions (TAS-20)	+	=	=	< 0,001
Difficulté à verbaliser émotions (TAS20)	+	=	=	< 0,001
Pensée orientée extérieure (TAS-20)	+	-	~	< 0,001

Alexithymie (TAS total)	+	=	=	< 0,001
Vécu émotionnel	+	=	=	< 0,001

Le Cluster 1, qui se caractérise par le plus haut niveau d'expérience négative et le plus faible niveau de capacité d'adaptation à la drépanocytose, présente les niveaux les plus élevés dans tous les domaines d'évaluation du vécu émotionnel sauf ceux ayant trait aux émotions positives où il obtient les résultats les plus faibles.

Les clusters 2 et 3 ne présentent aucune différence sauf en ce qui concerne les pensées orientées vers l'extérieur (TAS-20) où le cluster 2 a le score le plus faible.

Ces résultats sont en adéquation avec la structure de la représentation de la drépanocytose, notamment sa structure factorielle et laissent penser que le vécu émotionnel est susceptible d'influencer la représentation de la maladie. Ainsi, une régression linéaire du facteur du vécu émotionnel sur les trois facteurs de la représentation de la drépanocytose montre que la variance de l'expérience négative de la drépanocytose est prédite à 28,47 % par le vécu émotionnel négatif, contre près de 13 % pour l'adaptation du patient à sa pathologie. Enfin, la perception de la chronicité de la maladie n'est pas prédite par le vécu émotionnel. (Tableau 81).

Tableau 81. validité du modèle de prédiction de la représentation de la drépanocytose à partir du vécu émotionnel.

	F(1, 351)	p-value	R²
Expérience négative	139,7	< 0,001	0,2847
Adaptation patient	51,17	< 0,001	0,1272
Chronicité	3,07	0,081	NS

3.2.5 Comparaison du niveau d'observance et d'adhésion thérapeutique en fonction des clusters de population

Selon les clusters mis en évidence précédemment, le niveau d'observance thérapeutique mesuré par le MMAS varie ($F(2, 386)=5,72$; $p=0,004$). Ainsi, le Cluster 1 qui rapporte le plus faible niveau d'adaptation et le plus fort d'expérience négative obtient le niveau d'observance le plus faible. Le Cluster 2 qui présente le plus haut niveau d'adaptation rapporte le score d'observance le plus élevé. Enfin, le Cluster 3 qui a un score d'adaptation moyen, mais un niveau d'expérience négative le plus faible obtient un score d'observance moyen. Ainsi, une bonne observance thérapeutique est accessible grâce à de fortes capacités d'adaptation à la maladie, ce qui se traduit par une meilleure compréhension de sa maladie (dimension Cohérence, IPQ-R) et une perception de son auto-efficacité pour la gestion des manifestations symptomatiques (dimension Contrôle personnel, IPQ-R).

On retrouve la même répartition en ce qui concerne les croyances sur les traitements et notamment le prédicteur d'observance thérapeutique (N-P ; $F(2, 388)=22,26$; $p<0,001$). Ainsi, le Cluster 2 obtient le niveau le plus élevé dans le prédicteur d'observance thérapeutique avec une moyenne supérieure à six tandis que les clusters 1 et 3 ont une moyenne inférieure à trois, statistiquement non différente ($t(388)=-1,26$; $p=0,417$). Plus spécifiquement, on constate que le Cluster 1 rapporte le plus d'inquiétude à prendre ses traitements que les deux autres clusters ($F(2, 388)=17,16$; $p<0,001$), tandis qu'il n'apparaît aucune différence entre les Clusters 1 et 3 en ce qui concerne la nécessité perçue de prendre son traitement ($t(388)=1,50$; $p=0,292$) qui reste inférieure au niveau du Cluster 2 ($F(2, 388)=6,42$; $p=0,002$).

En ce qui concerne les croyances négatives générales sur les traitements, le Cluster 2 composé de patient rapportant le plus haut niveau d'adaptation, présente les niveaux les plus faibles dans la croyance en la surutilisation des médicaments par les médecins ($F(2, 388)=5,34$; $p=0,005$) et dans la croyance en la nuisance des traitements ($F(2, 387)=7,33$; $p<0,001$).

Ces données indiquent qu'une représentation fondée sur une expérience négative de la maladie forte est associée à des cognitions négatives sur les traitements, ayant comme conséquence un faible niveau d'observance thérapeutique. Une représentation caractérisée par de fortes capacités d'adaptation ou une faible expérience négative s'accompagne de cognitions sur les traitements plutôt positives sur la nécessité des traitements et un niveau d'observance thérapeutique élevé.

Synthèse sur l'organisation de la représentation de la drépanocytose et la préparation à la modélisation

La représentation de la drépanocytose s'organise autour de trois facteurs latents renvoyant, d'une part aux expériences négatives associées à la maladie (Expérience négative), d'autre part aux capacités d'adaptation du patient à la drépanocytose (Adaptation patient) et enfin à sa perception de la drépanocytose comme une maladie chronique plutôt qu'aiguë (Chronicité). À partir de cette structure factorielle, nous avons constaté que notre population s'organise autour de trois clusters renvoyant à trois manières de se représenter la drépanocytose. Dans le premier cluster, la drépanocytose est perçue sur un mode négatif, favorisant l'expérience négative de la pathologie, avec de faibles capacités perçues à s'y adapter. Cette représentation de la maladie s'accompagne d'un vécu émotionnel particulièrement négatif et d'une expérience de la douleur forte. Au contraire, les deux autres clusters renvoient à une représentation de la drépanocytose moins orientée sur les caractéristiques négatives de la maladie, telles que la perception des conséquences négatives, une représentation émotionnelle négative

ou une forte perception de la variation dans le temps des symptômes. Ainsi, dans le deuxième cluster, les capacités d'adaptation à la pathologie, et dans le troisième, la faible expérience négative de la maladie, ont comme conséquence un vécu émotionnel plutôt positif et une expérience faible de la douleur.

Finalement, le niveau d'observance thérapeutique varie fortement entre les clusters de population. Ainsi, le premier cluster, caractérisé par un vécu négatif élevé et de faibles capacités d'adaptation, rapporte le plus faible niveau d'observance thérapeutique. Le second cluster, rapportant les plus fortes capacités d'adaptation, obtient le niveau d'observance le plus fort. Enfin, le troisième cluster, dans lequel les individus ont une faible expérience négative et une faible perception de la chronicité de la maladie, a un score moyen d'observance thérapeutique. Ces données incitent à proposer une modélisation de l'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique en tenant compte de l'expérience douloureuse et du vécu émotionnel.

MODELISATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE

1 Validation du modèle de Leventhal dans une population d'adultes atteints de drépanocytose

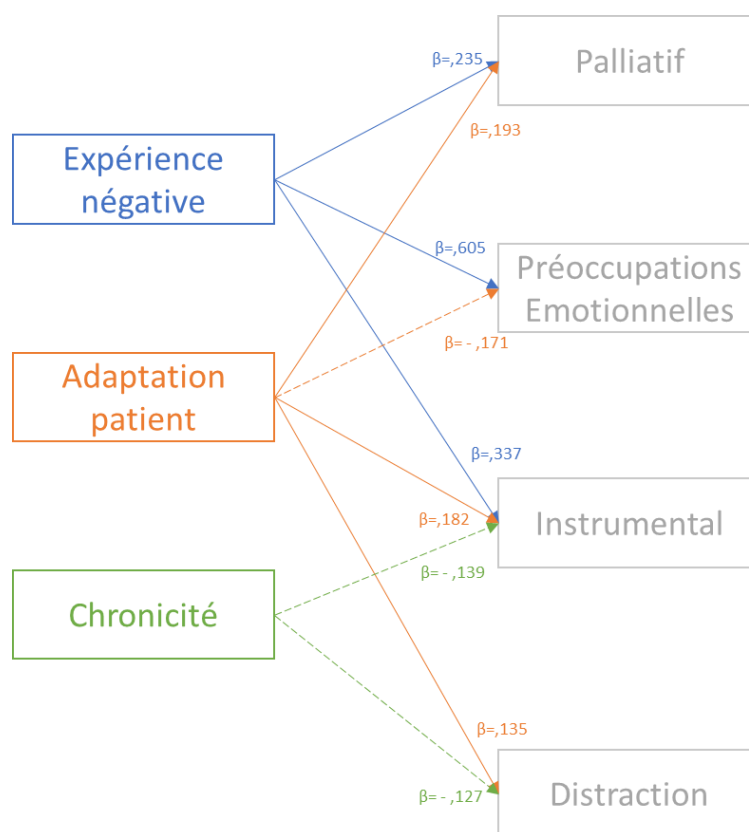
1.1 Relation entre les facteurs de la représentation et les stratégies de coping en santé

Dans le modèle de Sens Commun de Leventhal, la représentation de la maladie entraîne l'adoption de stratégies de coping sans que le modèle précise quelles stratégies sont adoptées ni comment la représentation oriente l'adoption de ces stratégies.

Une régression linéaire multiple des facteurs latents de la représentation de la drépanocytose sur les quatre dimensions du coping (Figure 18, p. 233) montre que :

- l'expérience négative de la drépanocytose (ExpNeg) tend à accroître l'adoption de stratégies de coping palliatives et instrumentales qui participent à une adaptation efficace à son état de santé. L'expérience négative augmente également les préoccupations émotionnelles liées à la drépanocytose ce qui est cohérent avec la structure de ce facteur qui regroupe l'ensemble des dimensions de la représentation liées aux conséquences négatives de la maladie ;
- le facteur adaptatif (PA) favorise l'adoption de stratégies de coping palliatives, instrumentales et par distraction. Ces trois stratégies permettent de s'adapter efficacement à son état de santé et ses conséquences. Par ailleurs, l'adaptation du patient à la drépanocytose réduit les préoccupations émotionnelles liées à la maladie ;
- enfin, la perception de la chronicité de la drépanocytose (Time) limite l'adoption de stratégies de coping par distraction ou instrumentales.

Figure 18. Modèle par régression linéaire des facteurs de la représentation sur les stratégies de coping.



1.2 Confirmation du modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose

1.2.1 Prédiction de l'observance thérapeutique

À partir des facteurs constituant la représentation de la drépanocytose mis en évidence précédemment et les quatre stratégies de coping, nous avons reproduit le modèle de Leventhal pour prédire l'observance thérapeutique (MMAS). (Tableau 82). Le modèle obtenu est valide et chaque facteur explique une vingtaine de pour cent de la variance du niveau d'observance thérapeutique. (Figure 19, p. 237).

Tableau 82. Validité du modèle expliquant l'observance thérapeutique.

Prédiction de l'observance	F(7, 370)	p-value	R ²
Expérience négative $\Rightarrow$ Observance	13,82	< 0,001	0,2073
Adaptation patient $\Rightarrow$ Observance	13,36	< 0,001	0,2018
Chronicité $\Rightarrow$ Observance	13,65	< 0,001	0,2053

L'introduction des quatre stratégies de coping améliore significativement le modèle. En l'absence des stratégies de coping, le modèle ne prenant en compte que les facteurs de la représentation n'explique que 16,41 % de la variance du niveau d'observance thérapeutique.

Ainsi, les trois facteurs latents agissant de concert, c'est plus de 60 % de la variance de l'observance thérapeutique qui est expliquée par le modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose. L'ensemble des effets ont été synthétisés dans le tableau suivant (Tableau 83) et une schématisation du modèle est proposée en Figure 19, p.237.

Tableau 83. Effets du modèle de Leventhal adapté à la drépanocytose.

Effets	β	z	p
Expérience négative $\Rightarrow$ Palliatif	0,243	4,967	< 0,001
Expérience négative $\Rightarrow$ Préoccupations émotionnelles	0,600	15,020	< 0,001
Expérience négative $\Rightarrow$ Instrumental	0,338	7,180	< 0,001
Expérience négative $\Rightarrow$ Distraction	0,008	0,152	0,879
Expérience négative $\Rightarrow$ Nécessité	0,211	3,480	< 0,001
Expérience négative $\Rightarrow$ Préoccupations	0,292	4,880	< 0,001
Expérience négative $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	-0,138	-2,226	0,026
Adaptation patient $\Rightarrow$ Palliatif	0,195	3,994	< 0,001
Adaptation patient $\Rightarrow$ Préoccupations émotionnelles	-0,181	-4,518	< 0,001
Adaptation patient $\Rightarrow$ Instrumental	0,172	3,662	< 0,001
Adaptation patient $\Rightarrow$ Distraction	0,128	2,522	0,012
Adaptation patient $\Rightarrow$ Nécessité	0,226	4,665	< 0,001
Adaptation patient $\Rightarrow$ Préoccupations	-0,226	-4,734	< 0,001
Adaptation patient $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	0,086	1,722	0,085
Chronicité $\Rightarrow$ Palliatif	-0,035	-0,707	0,479
Chronicité $\Rightarrow$ Préoccupations émotionnelles	0,025	0,636	0,525
Chronicité $\Rightarrow$ Instrumental	-0,147	-3,115	0,002
Chronicité $\Rightarrow$ Distraction	-0,131	-2,583	0,010
Chronicité $\Rightarrow$ Nécessité	0,099	2,148	0,032
Chronicité $\Rightarrow$ Préoccupations	-0,040	-0,873	0,383
Chronicité $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	0,087	1,913	0,056
Palliatif $\Rightarrow$ Nécessité	-0,052	-1,094	0,274
Palliatif $\Rightarrow$ Préoccupations	-0,052	-1,118	0,263
Palliatif $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	-0,119	-2,543	0,011
Préoccupations émotionnelles $\Rightarrow$ Nécessité	0,148	2,541	0,011
Préoccupations émotionnelles $\Rightarrow$ Préoccupations	0,184	3,199	0,001
Préoccupations émotionnelles $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	-0,063	-1,079	0,281
Instrumental $\Rightarrow$ Nécessité	0,204	4,142	< 0,001
Instrumental $\Rightarrow$ Préoccupations	-0,016	-0,321	0,748
Instrumental $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	0,312	6,302	< 0,001
Distraction $\Rightarrow$ Nécessité	-0,009	-0,186	0,853
Distraction $\Rightarrow$ Préoccupations	0,067	1,468	0,142
Distraction $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	-0,026	-0,582	0,560
Nécessité $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	0,308	6,109	< 0,001
Préoccupations $\Rightarrow$ Observance thérapeutique	-0,046	-0,898	0,369

β : taille d'effet complètement standardisée

z : test de Wald

p : p-value du test de Wald, significatif < 0,05

Relation Représentation de la drépanocytose/Coping. Les relations entre les facteurs de la représentation et les stratégies de coping restent identiques à celles mises en évidence précédemment. (Figure 18, p.233).

Relation Représentation de la drépanocytose/Croyances sur les traitements. On note que la nécessité de prendre son traitement augmente avec l'expérience négative de la drépanocytose, les capacités d'adaptation du patient et la perception de la chronicité de la maladie. Dans le même temps, les préoccupations à prendre son traitement augmentent également avec l'expérience négative de la maladie, mais diminue avec les capacités d'adaptation. L'effet de l'expérience négative sur les cognitions sur les traitements semble renvoyer à l'ambivalence des patients vis-à-vis des traitements.

Relation Représentation de la drépanocytose/Observance thérapeutique. L'expérience négative est le seul facteur de la représentation qui a un effet direct sur l'observance thérapeutique. Cet effet est négatif. Ainsi, plus le patient associe de symptômes à la maladie, plus la drépanocytose est perçue comme ayant des conséquences négatives importantes ou est associée avec des émotions négatives, moins les patients seront observants.

Relation Coping/Croyances sur les traitements. Centrer son adaptation à la drépanocytose sur les émotions négatives associées à la situation de maladie (coping Préoccupations émotionnelles) augmente les croyances négatives de préoccupation à prendre son traitement ainsi que les croyances positives de la nécessité de prendre son traitement. Ce résultat est intéressant puisque les stratégies de coping émotionnel sont considérées comme augmentant le niveau d'anxiété et limitant l'adoption de comportement de santé adapté (Endler et al., 2001). Dans notre population, le résultat est ambivalent, si l'augmentation du niveau des croyances négatives de préoccupations à prendre son traitement suit la logique du coping centré sur les émotions, en revanche on se serait attendu à une diminution des croyances positives de perception de la nécessité de prendre son traitement, ce que nous ne retrouvons pas.

Le coping instrumental influence positivement les croyances sur la nécessité de prendre les traitements. Ce résultat va dans le sens de la théorie puisque le coping instrumental est un coping comportemental de résolution de problème.

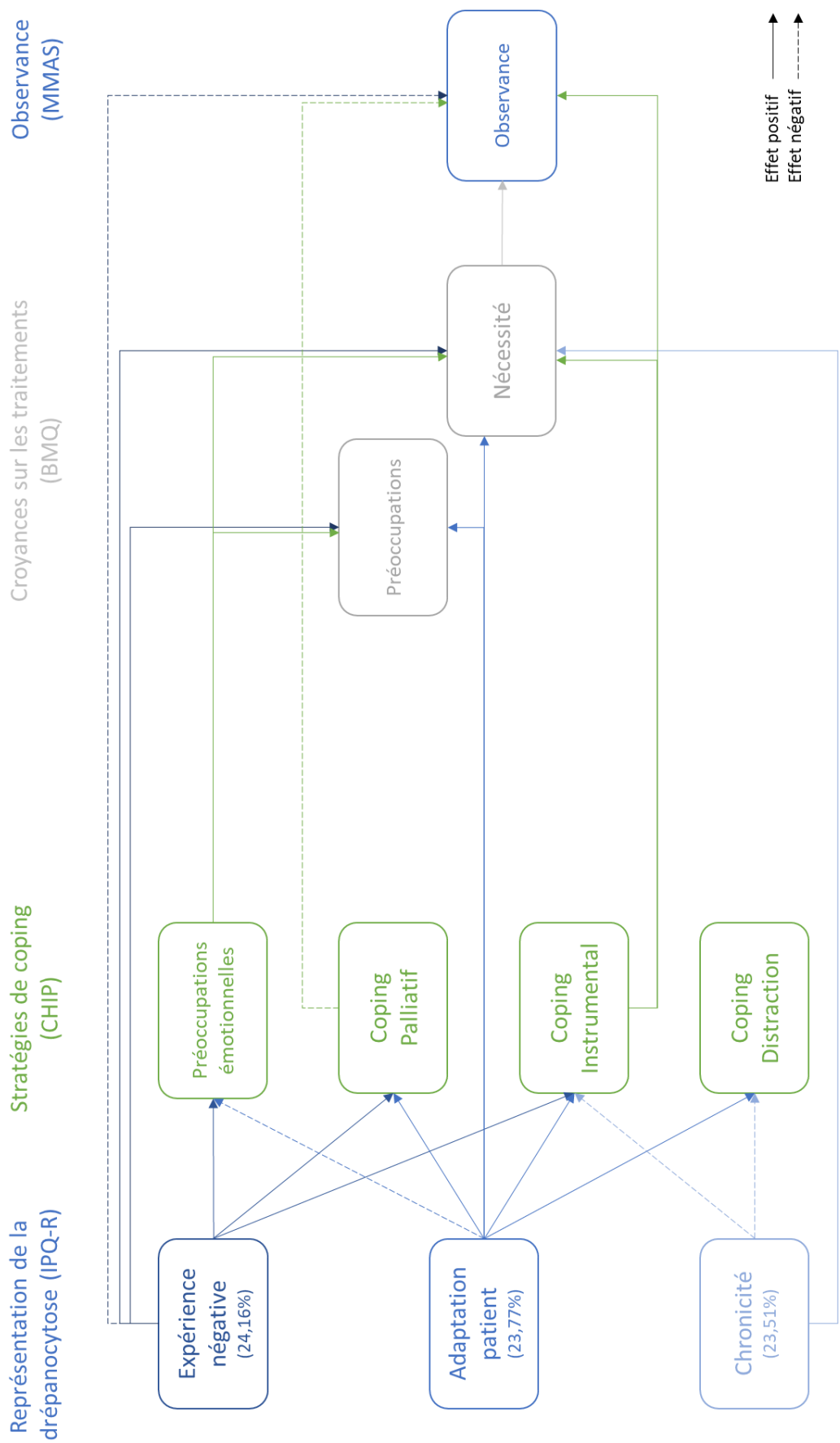
Relation Coping/Observance thérapeutique. La stratégie de coping palliative a un effet négatif sur l'observance thérapeutique tandis que la stratégie instrumentale a un effet positif. Les stratégies de coping palliatif consistent à trouver une solution telle que se ménager ou se reposer pour faire face à une situation de maladie. Elles ne favorisent pas l'adoption de comportement de santé tel que celui de prendre son traitement. Tandis que le coping instrumental est un coping comportemental de résolution de problème qui consiste à agir pour résoudre sa situation de maladie.

On remarquera que la stratégie de coping par distraction n'a aucune influence ni sur les cognitions sur les traitements ni sur l'observance thérapeutique. Ce résultat est concordant avec la théorie puisque cette stratégie vise à détourner ses pensées et son attention de la situation de maladie.

Relation Croyances sur les traitements/Observance thérapeutique. Seule la nécessité perçue de prendre son traitement influence l'observance thérapeutique. Ce résultat était esquissé précédemment lorsque nous montrions que l'augmentation du niveau d'observance était plus liée à une augmentation de la perception de la nécessité à prendre son traitement plutôt qu'à une diminution des préoccupations. On retrouve ce résultat dans plusieurs publications internationales (par exemple Nie et al., 2019; Rajpura & Nayak, 2014; Ross et al., 2004; Tsianou et al., 2017).

Afin de synthétiser ces résultats, nous proposons une représentation graphique de cette confirmation du modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose dans laquelle seule la valence des liens sera indiquée pour en faciliter la lecture. (Figure 19, p. 237).

Figure 19. Confirmation du modèle de Leventhal dans la drépanocytose.



1.2.2 Effet de boucle de rétroaction

Nous avons modélisé la boucle de rétroaction postulée par Leventhal à partir du niveau d'observance thérapeutique (MMAS), des croyances sur les traitements (BMQ) et des facteurs de la représentation de la drépanocytose (IPQ-R). Nous avons postulé que le lieu de contrôle lié à la santé permettrait de comprendre l'attribution causale du résultat de santé et, de ce fait, améliorerait le modèle. Le résultat de la modélisation montre que le modèle introduisant le lieu de contrôle explique plus de variances que le modèle sans. (Tableau 84).

Tableau 84. Validité de la modélisation de la boucle de rétroaction incluant le lieu de contrôle lié à la santé.

Prédiction de la représentation de la drépanocytose	F(5, 369)	p-value	R ²
Observance ⇒ Expérience négative	22,04	< 0,001	0,2300
Observance ⇒ Adaptation patient	26,48	< 0,001	0,2640
Observance ⇒ Chronicité	3,64	< 0,001	0,0471

L'ensemble des effets est synthétisé ci-après. (Tableau 85).

Tableau 85. Effets du modèle de la boucle de rétroaction.

Effets	β	z	p
Observance thérapeutique ⇒ Interne	0,032	0,624	0,533
Observance thérapeutique ⇒ Médecin	0,205	4,062	< 0,001
Observance thérapeutique ⇒ Chance	-0,043	-0,833	0,405
Observance thérapeutique ⇒ Nécessité	0,255	5,765	< 0,001
Observance thérapeutique ⇒ Préoccupations	-0,072	-1,402	0,161
Observance thérapeutique ⇒ Expérience négative	-0,105	-2,174	0,030
Observance thérapeutique ⇒ Adaptation patient	0,096	2,116	0,034
Observance thérapeutique ⇒ Chronicité	0,067	1,252	0,210
Interne ⇒ Nécessité	-0,042	-0,977	0,329
Interne ⇒ Préoccupations	-0,133	-2,647	0,008
Interne ⇒ Expérience négative	-0,017	-0,375	0,708
Interne ⇒ Adaptation patient	0,297	6,942	< 0,001
Interne ⇒ Chronicité	-0,006	-0,120	0,905
Médecin ⇒ Nécessité	0,428	9,673	< 0,001
Médecin ⇒ Préoccupations	0,098	1,921	0,055
Médecin ⇒ Expérience négative	0,007	0,127	0,899
Médecin ⇒ Adaptation patient	0,047	0,977	0,329
Médecin ⇒ Chronicité	-0,247	-4,329	< 0,001
Chance ⇒ Nécessité	-0,051	-1,171	0,242
Chance ⇒ Préoccupations	0,160	3,188	0,001
Chance ⇒ Expérience négative	0,229	4,991	< 0,001
Chance ⇒ Adaptation patient	-0,259	-6,021	< 0,001
Chance ⇒ Chronicité	0,105	2,075	0,038
Nécessité ⇒ Expérience négative	0,327	6,068	< 0,001
Nécessité ⇒ Adaptation patient	0,200	3,961	< 0,001

Nécessité $\Rightarrow$ Chronicité	0,174	2,930	0,003
Préoccupations $\Rightarrow$ Expérience négative	0,257	5,532	< 0,001
Préoccupations $\Rightarrow$ Adaptation patient	-0,228	-5,240	< 0,001
Préoccupations $\Rightarrow$ Chronicité	-0,056	-1,086	0,278

β : taille d'effet complètement standardisée

z : test de Wald

p : p-value du test de Wald, significatif < 0,05

Relation Observance thérapeutique/Représentation de la drépanocytose. La modélisation de la boucle de rétroaction (Figure 20, p.241) incluant le lieu de contrôle lié à la santé montre que le niveau d'observance a un effet direct sur les facteurs de la représentation. Cet effet est positif pour le facteur d'adaptation du patient à la drépanocytose et négatif sur l'expérience négative liée à la maladie. Ainsi, plus les patients suivent leur prescription médicale, plus leur niveau d'adaptation à la maladie augmente et moins la drépanocytose n'a effet négatif sur leur vie. Ce résultat montre donc des renforcements, soit positif avec l'augmentation de l'observance thérapeutique, soit négatif avec sa diminution, conformément avec la théorie de Leventhal.

Relation Observance thérapeutique/Croyances sur les traitements. On notera un effet positif du niveau d'observance sur la croyance en la nécessité à prendre son traitement, indiquant que prendre effectivement son traitement favorise les croyances positives sur les médicaments.

Relation Observance thérapeutique/Lieu de contrôle. L'observance thérapeutique n'affecte que le lieu de contrôle lié aux médecins, indiquant qu'une bonne prise de son traitement augmente la croyance que les résultats de santé sont dus à la prise en charge médicale. Ce renforcement positif était attendu.

Relation Lieu de contrôle/Croyance sur les traitements. Le lieu de contrôle Interne, renvoyant à l'attribution du résultat de santé au propre comportement du patient, réduit les cognitions négatives sur les médicaments en influençant négativement les préoccupations à prendre son traitement. Le lieu de contrôle Médecin, indiquant que le résultat de santé est dû aux professionnels de santé, améliore les croyances positives sur les traitements avec une augmentation de la perception de la nécessité de devoir prendre ses traitements. Enfin, le lieu de contrôle par la chance, montrant que les résultats de santé sont atteints grâce au hasard, augmente les cognitions négatives sur les traitements avec une augmentation des préoccupations à suivre son traitement. L'ensemble de ces résultats sont cohérents avec la théorie.

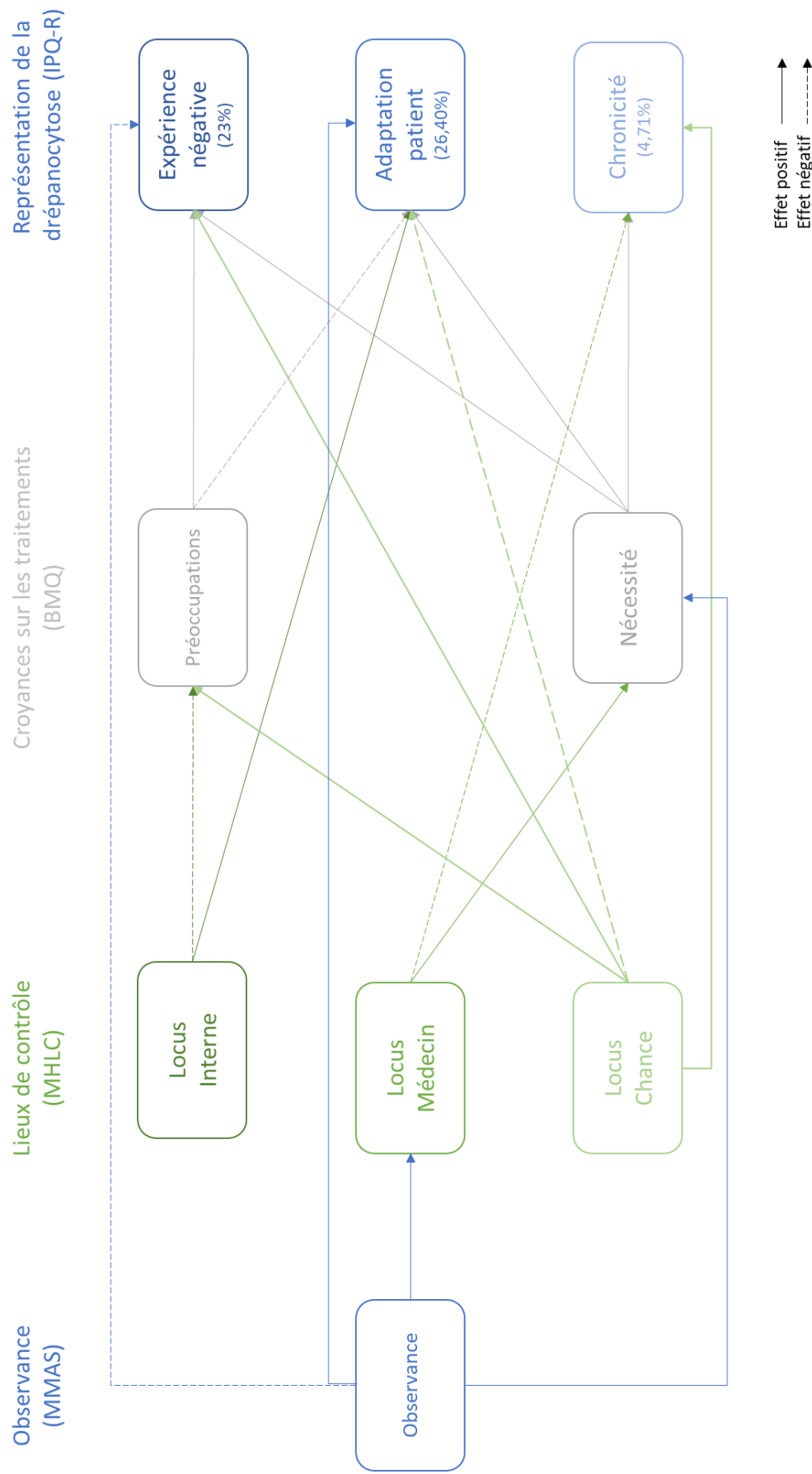
Relation Lieu de contrôle/Représentation de la drépanocytose. Rapporter un lieu de contrôle interne fort, augmente le facteur adaptation du patient. En revanche, le lieu de contrôle médical réduit la perception de la chronicité de la drépanocytose, renvoyant la maladie à une suite d'états aigus au

travers des crises de douleurs et des hospitalisations subséquentes. Enfin, le lieu de contrôle Chance augmente l'expérience négative de la maladie ainsi que de la perception de la chronicité de la drépanocytose, mais il réduit les capacités d'adaptation du patient à la maladie.

La modélisation de la boucle de rétroaction (Figure 20, p. 241) confirme le modèle de Leventhal dans le cadre de la drépanocytose ainsi que de la place de l'attribution causale dans l'appréciation du résultat de santé. Cette boucle permet d'expliquer comment l'observance thérapeutique peut améliorer la représentation de la drépanocytose en renforçant le facteur adaptatif et en limitant l'impact de l'expérience négative de la pathologie.

Les résultats de ces deux modélisations montrent que le Common-Sense Model de Leventhal adapté au cas de la drépanocytose permet de prédire l'observance thérapeutique et ses conséquences.

Figure 20. Modélisation de la boucle de rétroaction incluant le lieu de contrôle lié à la santé.



2 Modélisation de l'observance thérapeutique à partir du modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose, de la douleur et du vécu émotionnel

L'introduction des facteurs latents de l'expérience de la douleur — douleur somatique et douleur cognitive — et du vécu émotionnel permet d'améliorer la prédiction de l'observance thérapeutique. Ensemble, les trois facteurs latents de la représentation de la drépanocytose expliquent près des deux tiers de la variance de l'observance thérapeutique. (Tableau 86).

Tableau 86. Validité du modèle expliquant l'observance thérapeutique incluant l'expérience de la douleur et le vécu émotionnel.

Prédiction de l'observance	F(22, 315)	p-value	R ²
Expérience négative ⇒ Observance	4,56	< 0,001	0,2416
Adaptation patient ⇒ Observance	4,46	< 0,001	0,2377
Chronicité ⇒ Observance	4,40	< 0,001	0,2315

L'introduction des facteurs résumant l'expérience de la douleur et le vécu émotionnel fait apparaître des effets modérateurs du facteur Douleur cognitive. (Tableau 87).

Tableau 87. Résumé des effets de modulation dans le modèle général d'influence de la représentation de la drépanocytose.

Modération	Changement R ²	F(1, 317)	p-value
Préoccupations émotionnelles x Douleur cognitive ⇒ Préoccupation	0,0103	4,50	0,034
Chronicité x Douleur cognitive ⇒ Nécessité	0,0096	4,26	0,039

L'ensemble des effets ont été synthétisés ci-après (Tableau 88) et une schématisation du modèle est proposée en Figure 22, p.247.

Tableau 88. Résumé des effets du modèle général d'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique.

Effets	β	z	p
Expérience négative ⇒ Palliatif	-0,03	-0,44	0,66
Expérience négative ⇒ Préoccupations émotionnelles	0,32	5,53	0,00
Expérience négative ⇒ Instrumental	0,21	2,94	0,00
Expérience négative ⇒ Distraction	-0,02	-0,28	0,78
Expérience négative ⇒ Nécessité	0,16	2,17	0,03
Expérience négative ⇒ Préoccupations	0,18	2,45	0,01
Expérience négative ⇒ Observance	-0,12	-1,67	0,07
Adaptation patient ⇒ Palliatif	0,31	5,47	0,00
Adaptation patient ⇒ Préoccupations émotionnelles	-0,02	-0,49	0,62
Adaptation patient ⇒ Instrumental	0,22	4,01	0,00

Adaptation patient ⇒ Distraction	0,15	2,45	0,01
Adaptation patient ⇒ Nécessité	0,27	4,76	0,00
Adaptation patient ⇒ Préoccupations	-0,12	-2,10	0,04
Adaptation patient ⇒ Observance	0,07	1,15	0,25
Chronicité ⇒ Palliatif	-0,06	-1,22	0,22
Chronicité ⇒ Préoccupations émotionnelles	0,02	0,56	0,58
Chronicité ⇒ Instrumental	-0,14	-2,86	0,00
Chronicité ⇒ Distraction	-0,13	-2,31	0,02
Chronicité ⇒ Nécessité	0,15	2,98	0,00
Chronicité ⇒ Préoccupations	-0,06	-1,30	0,19
Chronicité ⇒ Observance	0,06	1,27	0,20
Douleur somatique ⇒ Palliatif	0,27	3,93	0,00
Douleur somatique ⇒ Préoccupations émotionnelles	0,26	4,76	0,00
Douleur somatique ⇒ Instrumental	0,24	3,55	0,00
Douleur somatique ⇒ Distraction	0,12	1,61	0,11
Douleur somatique ⇒ Nécessité	0,09	1,24	0,22
Douleur somatique ⇒ Préoccupations	0,06	0,80	0,42
Douleur somatique ⇒ Observance	-0,05	-0,76	0,45
Douleur cognitive ⇒ Palliatif	0,21	3,10	0,00
Douleur cognitive ⇒ Préoccupations émotionnelles	0,02	0,46	0,65
Douleur cognitive ⇒ Instrumental	0,13	2,09	0,04
Douleur cognitive ⇒ Distraction	0,09	1,22	0,22
Douleur cognitive ⇒ Nécessité	0,07	1,16	0,25
Douleur cognitive ⇒ Préoccupations	0,14	2,23	0,03
Douleur cognitive ⇒ Observance	0,10	1,53	0,13
Vécu émotionnel ⇒ Palliatif	0,02	0,30	0,77
Vécu émotionnel ⇒ Préoccupations émotionnelles	0,27	4,87	0,00
Vécu émotionnel ⇒ Instrumental	-0,13	-1,88	0,06
Vécu émotionnel ⇒ Distraction	-0,13	-1,74	0,08
Vécu émotionnel ⇒ Nécessité	-0,03	-0,47	0,64
Vécu émotionnel ⇒ Préoccupations	0,14	2,01	0,04
Vécu émotionnel ⇒ Observance	-0,09	-1,36	0,17
Palliatif ⇒ Nécessité	-0,06	-1,14	0,26
Palliatif ⇒ Préoccupations	-0,04	-0,84	0,40
Palliatif ⇒ Observance	-0,11	-2,22	0,03
Préoccupations émotionnelles ⇒ Nécessité	0,13	2,02	0,04
Préoccupations émotionnelles ⇒ Préoccupations	0,12	1,80	0,07
Préoccupations émotionnelles ⇒ Observance	-0,01	-0,17	0,87
Instrumental ⇒ Nécessité	0,21	4,10	0,00
Instrumental ⇒ Préoccupations	-0,04	-0,86	0,39
Instrumental ⇒ Observance	0,29	5,44	0,00
Distraction ⇒ Nécessité	-0,01	-0,30	0,76
Distraction ⇒ Préoccupations	0,06	1,20	0,23
Distraction ⇒ Observance	-0,05	-1,02	0,31
Nécessité ⇒ Observance	0,29	5,35	0,00
Préoccupations ⇒ Observance	-0,10	-1,79	0,05

β : taille d'effet complètement standardisée

z : test de Wald

p : p-value du test de Wald, significatif < 0,05

Avec l'ajout des facteurs latents résumant le vécu émotionnel et l'expérience de la douleur, le modèle initial de Leventhal complété pour la drépanocytose se trouve modifié.

Relation Représentation de la drépanocytose/Coping. On retrouve les mêmes liens que ceux mis en évidence dans la validation du modèle de Leventhal dans notre population à l'exception de la disparition du lien entre le facteur Expérience Négative et coping Palliatif. Les stratégies de coping palliatif consistent en l'adoption de comportement visant le soulagement vis-à-vis de la situation de maladie.

On constatera que, dans notre modèle, le coping centré sur les émotions est uniquement favorisé par le facteur Expérience négative de la représentation de la drépanocytose, c'est-à-dire la perception des conséquences négatives de la drépanocytose, l'association de plus de symptôme et d'émotions négatives avec la maladie, et la perception de la cyclicité des symptômes. L'analyse en clusters a montré que les patients ayant un fort niveau en Expérience négative rapportaient un vécu émotionnel plus négatif qui s'exprime essentiellement par de l'anxiété.

Relation Représentation de la drépanocytose/Croyances sur les traitements. On retrouve les mêmes liens que ceux mis en évidence dans la validation du modèle de Leventhal dans notre population.

Relation Représentation de la drépanocytose/Observance thérapeutique. On note la disparition du lien négatif entre l'expérience négative de la drépanocytose et l'observance thérapeutique, mais qui reste proche du seuil de significativité. L'analyse en clusters a montré que les patients ayant un fort niveau en Expérience négative exprimaient plus de douleurs, tant au travers de scores plus importants au facteur latent somatique que cognitif, et rapportaient un vécu émotionnel plus négatif. L'introduction des facteurs latents de la douleur et du vécu émotionnel peut avoir réduit la force de ce lien. Une taille d'échantillon plus importante pourrait améliorer la puissance du modèle.

Relation Coping/Croyances sur les traitements et Observance thérapeutique. Le coping émotionnel (Préoccupations émotionnelles) va favoriser tant les croyances sur la nécessité de prendre le traitement que les préoccupations à le faire. Ce résultat montre l'ambivalence des patients vis-à-vis du traitement.

Le coping instrumental va augmenter à la fois les croyances sur la nécessité de prendre le traitement et l'observance thérapeutique. Le coping instrumental est un coping de résolution de problème. Ainsi, ce résultat est conforme à la théorie.

Enfin, le coping palliatif va réduire l'observance thérapeutique. Le coping palliatif consiste à se ménager en situation de maladie ou à utiliser des réponses personnelles à la situation de maladie dans le

but d'en alléger la désagréabilité (Endler et al., 2003). Dans ce sens, ce résultat est conforme avec la théorie.

Relation Croyances sur les traitements/Observance thérapeutique. La relation entre les croyances sur les traitements et l'observance thérapeutique est conforme avec la théorie. Ainsi, les croyances positives sur la nécessité des traitements augmentent l'observance thérapeutique tandis que les croyances négatives sur les préoccupations à prendre les traitements réduisent l'observance thérapeutique.

Influence de l'expérience de la douleur. Les deux facteurs latents résumant l'expérience de la douleur favorisent l'adoption de stratégies de coping soit par résolution de problème (coping palliatif ou instrumental) soit émotionnel (préoccupations émotionnelles). En revanche, le coping par distraction n'est pas influencé par ces deux facteurs. Le coping par distraction consiste à détourner ses pensées de la situation de maladie, et dans la drépanocytose, la douleur semble résumer la maladie dans son ensemble. Ainsi, ce résultat est cohérent avec la représentation que se font les patients de la drépanocytose.

Seul le facteur latent résumant les aspects cognitifs de la douleur (croyances sur la douleur, dramatisation et sensibilité au traumatisme) a une influence, directe et indirecte par modération, sur les croyances sur les traitements : la nécessité perçue de prendre son traitement et les préoccupations liées aux médicaments.

Les aspects cognitifs de la douleur vont augmenter directement les préoccupations liées à la prise du traitement. La fonction de l'hydroxyurée est d'améliorer les qualités rhéologiques, ce qui n'a que comme conséquence secondaire une diminution des crises de douleur vaso-occlusive. Ainsi, l'augmentation du facteur latent cognitif de la douleur va favoriser les cognitions négatives sur les traitements.

Enfin, ce facteur cognitif de la douleur a deux effets modérateurs négatifs. (Tableau 89).

Tableau 89. Résumé des effets de modération du facteur latent Douleur cognitive sur les croyances sur les traitements (BMQ).

Modération	β	z	p-value
Préoccupations émotionnelles x Douleur cognitive ⇒ Préoccupation	-0,046	-1,994	0,046
Chronicité x Douleur cognitive ⇒ Nécessité	-0,992	-3,307	<0,001

β : taille d'effet complètement standardisée

z : test de Wald

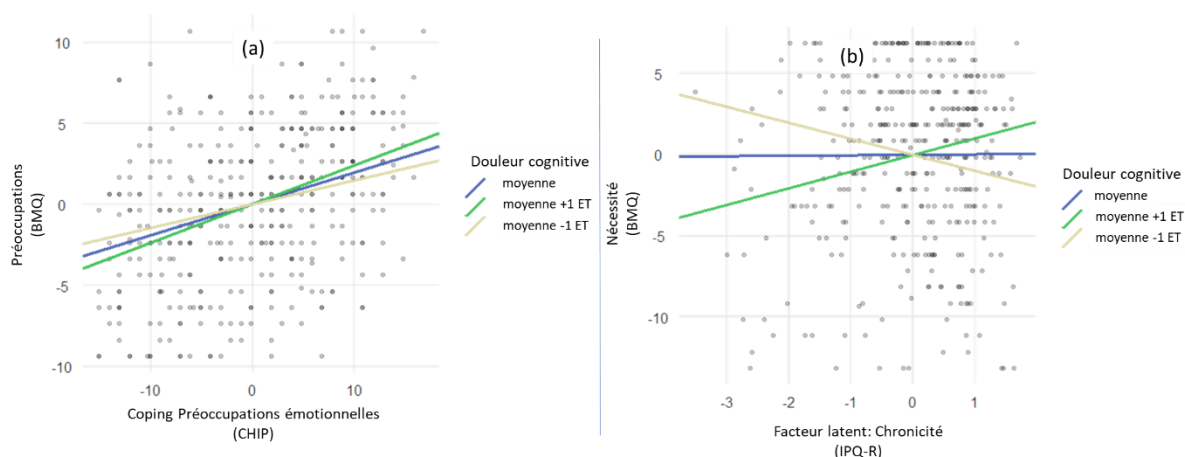
p : p-value du test de Wald, significatif < 0,05

Le premier effet, de très faible amplitude, modère la relation entre les stratégies de coping émotionnel (Préoccupations émotionnelles, CHIP) et les préoccupations liées à la prise de son traitement

(Préoccupation, BMQ). Le coefficient étant de très petite taille ($\beta=-0,046$), l'effet modérateur du facteur latent Douleur cognitive ne va qu'infléchir légèrement l'influence du coping émotionnel sur les préoccupations liées à la prise de son traitement. (Figure 21 a, p. 246).

Le second effet, de très forte amplitude, modère la relation entre le facteur latent de la représentation de la drépanocytose Chronicité et la nécessité perçue de prendre son traitement (Nécessité, BMQ). Le coefficient étant de très grande taille ($\beta=-0,992$), l'effet modérateur de facteur latent Douleur cognitive va modifier la valence de l'influence de la perception de la chronicité de la drépanocytose (Chronicité, IPQ-R) sur la nécessité perçue de prendre son traitement. (Figure 21 b, p. 246). Ainsi, quand le facteur Douleur cognitive est de faible intensité (moyenne -1 ET), la chronicité perçue de la drépanocytose favorise la perception de la nécessité de prendre son traitement. En revanche, quand le facteur Douleur cognitive est de haute intensité (moyenne +1 ET), la chronicité perçue de la drépanocytose va réduire la nécessité perçue de prendre son traitement. Ce résultat pourrait confirmer la confusion quant au rôle de l'hydroxyurée qui n'a une fonction analgésique que secondaire.

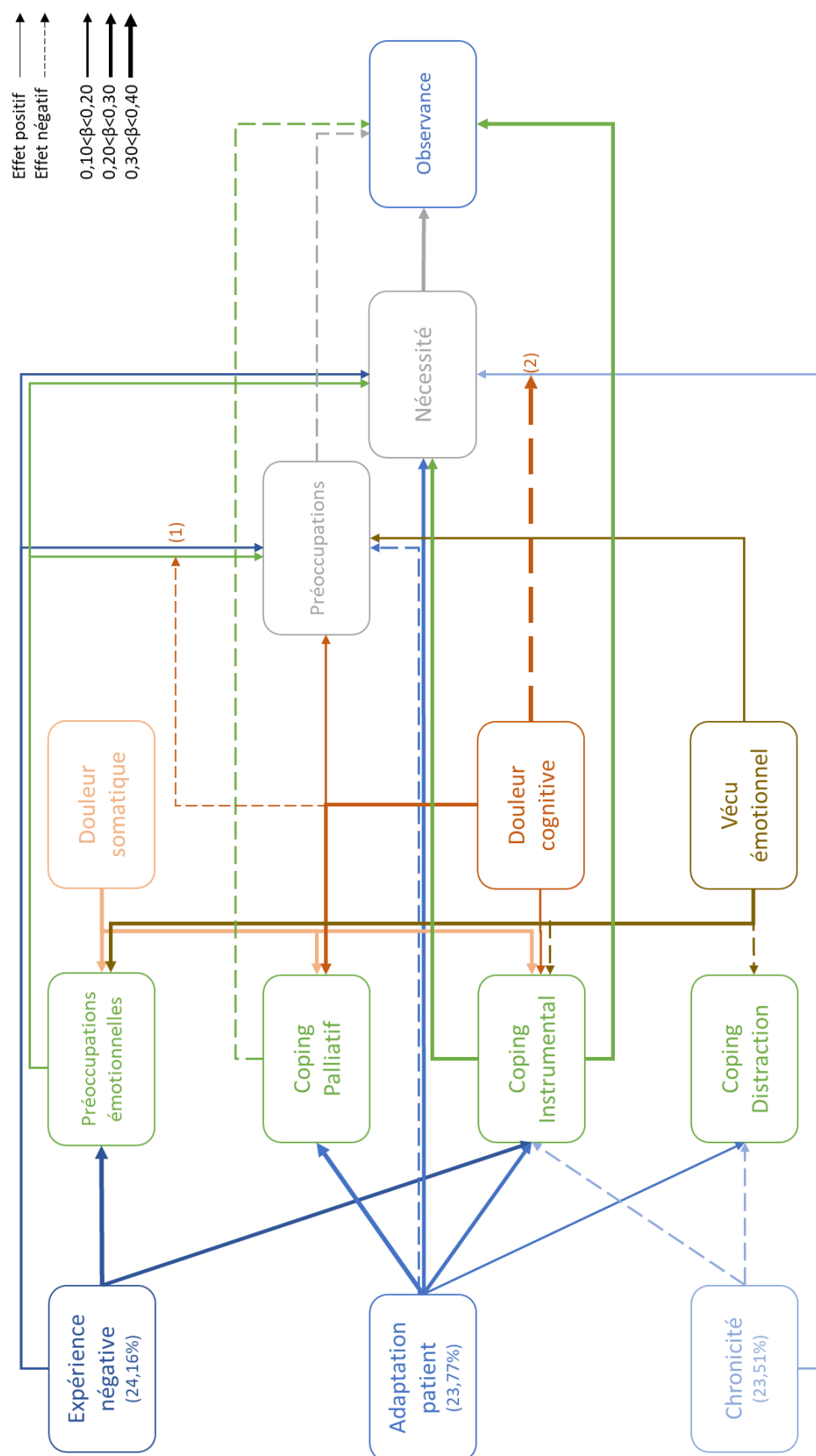
Figure 21. Effet de modulation du facteur Douleur cognitive sur les croyances sur les traitements (BMQ) : (a) préoccupations liées à la prise des traitements (b) nécessité perçue de prendre les traitements.



Influence du vécu émotionnel. Logiquement, le facteur résumant le vécu émotionnel négatif va favoriser l'adoption de stratégies de coping émotionnel et réduire l'adoption de stratégies de coping par résolution de problème tant comportemental (coping instrumental) que cognitif (coping distraction). Ces résultats vont dans le sens de la théorie.

Le vécu émotionnel négatif augmente les croyances négatives sur les traitements en favorisant les préoccupations à prendre les médicaments. Ce résultat est conforme à la théorie.

Figure 22. Schématisation du modèle général d'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique.



Conclusion générale sur la modélisation de l'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique

Grâce au travail de préparation à la modélisation, on a pu mettre en évidence les structures factorielles sous-jacentes à nos variables. Ainsi, l'expérience de la douleur a pu être résumée en deux facteurs, le premier renvoyant aux aspects somatiques de la douleur (intensité, interférence et temporalité) tandis que le second renvoyait aux dimensions cognitives de la douleur (dramatisation, croyances sur la douleur et sensibilité au traumatisme). Le vécu de la douleur a été résumé par un seul facteur qui synthétise l'ensemble des émotions négatives liées à l'expérience de la maladie. Enfin, la représentation de la drépanocytose (évaluée avec l'*Illness Perception Questionnaire*, IPQ-R) s'organise autour de trois facteurs latents qui renvoient à l'expérience négative de la maladie, aux capacités d'adaptation à la drépanocytose et à la perception de sa chronicité.

À partir d'une analyse en clusters fondée sur les facteurs de la représentation de la drépanocytose, on a mis en évidence trois groupes de population. Le premier groupe se caractérise par un niveau élevé de perception de l'expérience négative de la drépanocytose avec de faibles capacités d'adaptation à la maladie. Ceci se traduit par des niveaux les plus élevés dans l'expérience de la douleur et dans le vécu émotionnel négatif. Le second groupe possède les plus fortes capacités d'adaptation et le troisième groupe la plus faible expérience négative de la maladie. Ces deux derniers groupes rapportent des expériences de la douleur et des vécus émotionnels comparables et de faible intensité.

En ce qui concerne l'observance thérapeutique, le premier groupe rapporte le plus faible niveau d'observance et le second groupe, le plus haut niveau. Le troisième groupe présente un niveau intermédiaire, statistiquement différent des deux autres groupes. Ces résultats peuvent être prédits par la modélisation proposée de l'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique. Pour ce faire, on a réintroduit la valeur des prédicteurs, en fonction des clusters de population mis en évidence, dans le modèle général afin de déterminer la valeur de l'observance thérapeutique. (Tableau 90).

Tableau 90. Validation de la capacité prédictive du modèle général

	Observance thérapeutique				One sample t-test p-value
	β	Valeur prédite	Valeur observée	Différence	
Cluster 1	-0,1845155	4,578	4,523	-0,055	NS
Cluster 2	0,17308404	5,289	5,298	0,009	NS
Cluster 3	-0,08618152	4,774	4,819	0,045	NS

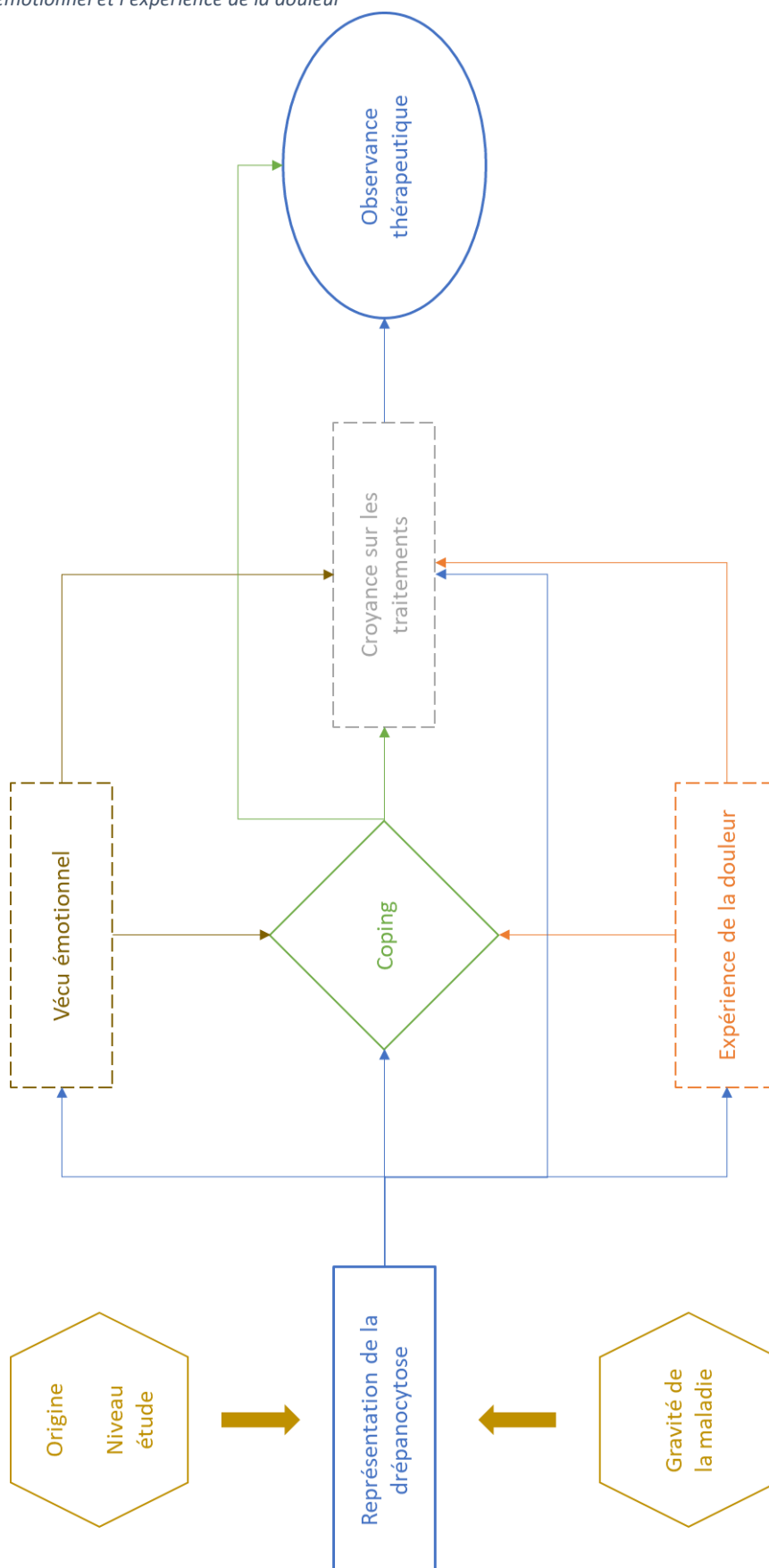
NS : non significatif (p>0,05)

La valeur prédite de l'observance thérapeutique en fonction des clusters n'est pas statistiquement différente de celle observée dans notre population, ce qui confirme que notre modèle a les capacités de prédire l'observance thérapeutique des patients adultes atteints de drépanocytose.

Enfin, des facteurs de vulnérabilité viennent péjorer le résultat de l'observance thérapeutique, ainsi, la gravité de la maladie — phénotype grave, homozygotie SS, ou taux d'incapacité supérieur à 50 % — est surreprésentée dans le premier groupe. Les personnes originaires des DOM-TOM ou d'Afrique sont principalement incluses dans le premier groupe. Finalement, les niveaux d'étude inférieurs au baccalauréat sont plus présents dans le premier groupe que dans les deux autres.

Une schématisation simplifiée de tous ces éléments est proposée ci-après. (Figure 23, p. 250).

Figure 23. Schématisation simplifiée de l'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique incluant le vécu émotionnel et l'expérience de la douleur



VERIFICATION DES HYPOTHESES

Hypothèse principale : La représentation de la drépanocytose influence l'observance thérapeutique avec la médiation des stratégies de coping liées à la santé et des croyances sur le traitement. Notre hypothèse principale est validée puisque la médiation des stratégies de coping et des croyances sur les traitements est totale. Aucun des facteurs latents de la représentation de la drépanocytose n'a d'effet direct sur l'observance thérapeutique. Par ailleurs, l'ajout des stratégies de coping liées à la santé améliore la part de variance de l'observance thérapeutique expliquée par le modèle.

Hypothèse secondaire : La représentation de la drépanocytose affecte le vécu émotionnel des patients. Cette hypothèse secondaire est validée. Les patients inclus dans la première catégorie rapportent un niveau plus élevé du facteur vécu émotionnel que les patients des deux autres groupes. Les clusters 2 et 3 se distinguent par rapport au niveau de pensée opératoire.

Le vécu émotionnel a une influence directe sur l'observance thérapeutique et indirecte en affectant les stratégies de coping liées à la santé et les croyances sur les traitements. Cette hypothèse est validée partiellement puisqu'on ne retrouve pas d'effet direct du vécu émotionnel sur l'observance thérapeutique. Le vécu émotionnel a une influence directe sur les stratégies de coping liées à la santé et sur les croyances sur les traitements, donc une influence indirecte sur l'observance thérapeutique.

La représentation de la drépanocytose affecte l'expérience de la douleur des patients. Cette hypothèse est validée. Les patients inclus dans la première catégorie présentent des scores plus élevés sur les deux facteurs latents de la douleur par rapport aux patients inclus dans les deux autres catégories. Les patients du second cluster rapportent moins de croyance sur la douleur comme mystère. Enfin, le troisième cluster perçoit moins la chronicité de la douleur.

L'expérience douloureuse a une influence directe sur l'observance thérapeutique et indirecte en influençant les stratégies de coping liées à la santé et les croyances sur les traitements. Cette hypothèse est partiellement validée puisqu'on ne retrouve pas d'effet direct des facteurs latents de l'expérience de la douleur sur l'observance thérapeutique. Les deux facteurs latents ont une influence sur les stratégies de coping liées à la santé, et le facteur latent résumant les aspects cognitifs de la douleur

a un effet direct sur les préoccupations à prendre les traitements. Ainsi, l'expérience de la douleur n'a qu'un effet indirect sur l'observance thérapeutique.

DISCUSSION GENERALE

1 Caractéristiques de l'observance thérapeutique et des facteurs psychosociaux l'influençant

Cette recherche a été menée sur un échantillon large de plus de cinq cents patients adultes. Notre population présente une légère surreprésentation de femmes. L'âge moyen est d'une quarantaine d'années.

- plus de la moitié de notre population se déclare en couple, dont près de la moitié est mariée. Les parents déclarent en moyenne deux enfants ;
- plus de la moitié mentionne avoir fait des études supérieures, dont près d'un tiers au niveau de la licence et plus de 20 % au niveau du master ;
- trois quarts des patients de notre échantillon ont une activité professionnelle, dont plus de la moitié en CDI.

Ainsi, notre échantillon ne présente pas de caractéristiques sociodémographiques saillantes par rapport à la population générale française ou ce que l'on retrouve dans d'autres études internationales (INSEE, 2019a, 2019b, 2020a, 2020b).

Sur le plan médical, notre population est essentiellement atteinte d'une homozygotie SS, ce que l'on retrouve classiquement dans les études sur la drépanocytose, et plus de la moitié des participants est sous hydroxyurée comme traitement de fond. Le nombre d'hospitalisations cumulées, à cause de la drépanocytose, sur cinq ans est d'environ sept hospitalisations, ce qui représente en moyenne une à deux hospitalisations par an. On retrouve, en moyenne, cette fréquence d'hospitalisation dans une étude épidémiologique française s'appuyant sur le programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) de 2009 à 2016 (Tamberou et al., 2019), bien que cette étude inclut des patients pédiatriques, adolescents et adultes, notre population est conforme à la population de patients atteints de drépanocytose française. Ce taux d'hospitalisation met en exergue la particulière vulnérabilité de notre population et souligne indirectement la difficulté de contrôle de la maladie par les patients.

1.1 Facteurs de vulnérabilité et de protection face à la gravité de la drépanocytose

Deux facteurs de vulnérabilité ont pu être mis en évidence. D'abord, le **vieillessement** qui s'accompagne d'une aggravation de l'état de santé, d'une part du fait de la multiplication des complications liées à la drépanocytose elle-même et d'autre part du fait des pathologies propres au vieillissement

(Sandhu & Cohen, 2015). Ce facteur de vulnérabilité se retrouve dans d'autres maladies chroniques (Kennedy et al., 2014). Le vieillissement s'accompagne également dans notre population d'une diminution de la perception de son contrôle sur la drépanocytose, que nous discuterons ultérieurement. Entre l'aggravation inhérente de la drépanocytose et le sentiment de perte de contrôle, le vieillissement doit être considéré comme un processus de vulnérabilisation du patient.

Ensuite, l'**origine des patients** est également un indicateur indirect d'une gravité de la drépanocytose plus importante. Les patients originaires d'Afrique présentent des taux d'incapacité, reconnus par la Maison Départementales des Personnes Handicapées, plus élevés que ceux nés en France, ce qui est conforme avec les résultats publiés par l'Organisation mondiale de la Santé (2020). L'OMS note que les patients migrants sont plus vulnérables puisque :

- les maladies chroniques nécessitent des soins réguliers pendant une longue période, qui impliquent un investissement financier soit du patient, soit de sa famille alors que l'environnement économique général africain est caractérisé par la précarité ;
- les maladies chroniques nécessitent des traitements réguliers, par exemple sous forme de médicament ou d'appareillage médical, qui demandent également un investissement financier supplémentaire, souvent sur le long terme ;
- les maladies chroniques peuvent être associées à des complications aiguës nécessitant des soins médicaux, et qui peuvent avoir une incidence sur les activités quotidiennes voire une diminution de l'espérance de vie. En plus, cette prise en charge en aiguë est entravée par les ressources économiques souvent limitées des patients africain ;
- enfin, les maladies chroniques exigent une coordination des soins, c'est-à-dire l'implication de plusieurs professionnels de santé, souvent spécialisés, alors que les patients ont rarement les ressources nécessaires pour cet investissement.

Pour ces raisons, les patients originaires d'Afrique ont souvent eu une prise en charge suboptimale avant leur arrivée en France, ayant des conséquences négatives sur leur santé.

Le **niveau d'étude** rapporté par les patients est un facteur de protection. Pris comme un indicateur statique, plus le niveau d'étude est élevé, moins la drépanocytose est grave. En effet, les patients avec un niveau d'étude élevé ont, potentiellement, un travail moins physique ou de bureau dit « de col blanc », plus stable, et sont, ainsi, mieux protégés des conséquences symptomatiques de la maladie.

Pris comme un indicateur dynamique, le niveau d'étude peut renseigner sur l'état de santé des patients durant leur enfance et sur la qualité de leur suivi. Les études montrent que les adolescents atteints de drépanocytose courent un risque accru de mauvais résultats scolaires en raison de possibles troubles neurocognitifs infantiles (Berkelhammer et al., 2007). De même, en raison de la chronicisation de la

douleur, le taux d'absentéisme des adolescents reste important (Crosby et al., 2015) entraînant de plus grandes difficultés scolaires et un taux de redoublement plus important (Abuateya et al., 2008). Les informations sur l'histoire scolaire des patients n'ont pas été recueillies, ce qui serait à intégrer dans de futures recherches. De plus, les études ont montré que le niveau socioéconomique des parents (par exemple Animasahun et al., 2011; de Jesus et al., 2018; Khan et al., 2020) était également un indicateur fiable de l'évolution de la drépanocytose. Ainsi, l'environnement socioéconomique et scolaire a une influence sur l'histoire de la maladie. Ces informations doivent être explorées, ce que nous rappellerons dans les orientations pour de futures recherches.

1.2 [Le fonctionnement émotionnel et cognitif](#)

1.2.1 Émotions et traitement émotionnel

Dépression et anxiété. Le vécu émotionnel de notre échantillon se caractérise par un faible niveau de dépression, mais un niveau élevé d'anxiété, en comparaison avec ce que l'on retrouve dans la littérature. Dans une revue de la littérature, nous avons montré que le taux de prévalence de la dépression chez les adultes atteints de drépanocytose se situe entre 29 % et 36 % (Oudin-Doglioni et al., en révision) tandis que la prévalence de l'anxiété est inférieure à 10 % (Levenson et al., 2008). Le maillage du territoire français avec des centres de compétences drépanocytose, la gratuité des soins et la faiblesse de la stigmatisation raciale peuvent expliquer la faible prévalence de la dépression. Cette prévalence de la dépression en France doit néanmoins être confirmée par d'autres études.

Les complications dans cette maladie sont imprévisibles dans leur apparition et peuvent avoir des conséquences catastrophiques sur le cours de la vie des patients. Cette imprévisibilité peut expliquer le niveau élevé d'anxiété retrouvé dans notre population. Ainsi, les patients vivent en permanence avec une épée de Damoclès au-dessus de la tête qui, au travers de la crise de douleur ou des bilans médicaux, peut se concrétiser rapidement par un risque léthal (pour une discussion psychanalytique, Lehougre, 2018). Cette anxiété liée à la peur de la réapparition soit d'un symptôme, soit de la maladie elle-même a été largement étudiée en psycho-oncologie et conceptualisée dans le syndrome de Damoclès (Cupit-Link et al., 2018; Curda, 2011; Koocher & O'Malley, 1981). Cette forme particulière d'anticipation anxieuse liée à la maladie systématisée dans ce syndrome peut s'appliquer aux crises de douleur aiguë dans la drépanocytose, dont l'apparition reste imprédictible pour le patient. Ainsi, dans les entretiens semi-directifs, seulement un patient a su verbaliser un prodrome symptomatique à ses crises de douleurs, confirmant que pour la majorité d'entre eux l'apparition des crises vaso-occlusives restait imprévisible. La prévalence retrouvée dans notre population demande à être confirmée. La problématique anxieuse est peu évaluée dans la drépanocytose, ce à quoi nous devons remédier. La

question des déterminants de l'anxiété et la comparaison de l'effet des systèmes de soins sur cette prévalence de l'anxiété doivent également être approfondies.

Traitement des émotions. En ce qui concerne le traitement des émotions, nos résultats démontrent la vulnérabilité de notre population. Les résultats aux questionnaires convergent tous vers un dysfonctionnement dans les processus de traitement des émotions, ce qui plaide pour un renforcement de l'accompagnement psychosocial des patients.

Le niveau retrouvé d'alexithymie, évalué par la *Toronto Alexithymia Scale* (TAS-20), est très élevé et près de 44 % de notre échantillon rapportent un taux cliniquement significatif. Cette prévalence est extrêmement importante et supérieure à ce que l'on retrouve dans d'autres pathologies chroniques, même douloureuses (Di Tella & Castelli, 2016). Il a été largement démontré qu'un niveau clinique d'alexithymie était associé avec le report de plus de symptômes (Baiardini et al., 2011; Cohen et al., 1994; Kauhanen et al., 1991; Lumley et al., 1996; Parker et al., 1989). Plus spécifiquement, il a été montré un lien fort et consistant entre le niveau d'alexithymie et la présence de douleur, dont son intensité et son interférence sur la vie quotidienne des patients (Di Tella & Castelli, 2016; Hosoi et al., 2010; Lumley et al., 1997; Mendelson, 1982; Postone, 1986), ce que nous retrouvons dans notre échantillon. Les interventions psychosociales visant spécifiquement le niveau d'alexithymie ont fait preuve de leur efficacité (Gay et al., 2008), se traduisant par une diminution de l'intensité de la douleur rapportée ou de la symptomatologie (Cameron et al., 2014), ce que nous discuterons dans les implications cliniques de cette recherche.

Le traitement des émotions est, dans l'ensemble, dysfonctionnel. L'évaluation des traitements dysfonctionnels avec l'*Emotional Processing Scale* (EPS-25) met en évidence deux traits saillants, d'abord un niveau d'émotions non traitées extrêmement important, ensuite un niveau d'évitement des émotions négatives élevé. Dans la littérature, une association a été montrée entre le traitement dysfonctionnel des émotions et les douleurs chroniques sans qu'un chemin causal ait pu, encore, être mis en évidence (Esteves et al., 2013), ce que nous retrouvons dans notre population avec une corrélation de faible amplitude entre les douleurs ressenties « en général » (BPI) et le score total du traitement émotionnel (EPS-25). Les résultats disponibles dans la littérature précisent que les patients avec des douleurs chroniques présentent des niveaux de traitements dysfonctionnels plus élevés qu'un groupe contrôle « tout venant » (Tosunlar & Richards, 2020), nos résultats confirment également cette donnée de la littérature, avec la nuance supplémentaire que nos patients présentent un niveau de traitement dysfonctionnel des émotions plus élevé que la norme française des patients douloureux. Collectivement, nos résultats confirment les données de la littérature, tout en insistant sur la particulière gravité de leur situation.

1.2.2 Fonctionnement cognitif lié à la santé

Stratégies d'adaptation à la drépanocytose. La majorité des patients ne rapportent pas de stratégies de coping privilégiées pour s'adapter à la drépanocytose, ce qui démontre qu'ils ne sont pas figés dans une seule stratégie pour s'adapter à la drépanocytose et ses conséquences symptomatologiques. La souplesse cognitive est de bon pronostic pour une adaptation optimale à sa situation de maladie.

En revanche, près de 30 % de notre échantillon tend à privilégier une seule stratégie de coping au détriment des autres, dont 36 % ont une stratégie centrée sur les émotions. Nos résultats indiquent que l'adoption de mécanismes émotionnels d'adaptation à la drépanocytose conduit à un seuil clinique d'anxiété et un plus haut niveau de dépression qui, ensemble, limitent une bonne adaptation à son état de santé, au contraire des copings centrés sur la résolution de problème, ce qui confirme les données de la littérature (Untas et al., 2012).

Lieu de contrôle et attribution causale. Près des deux tiers de notre échantillon ne rapportent pas de lieux de contrôle privilégié, c'est-à-dire qu'ils ne présentent pas de mécanismes rigides d'attribution de la cause du succès ou de l'échec de l'adaptation à leur état de santé, démontrant encore une fois une bonne flexibilité cognitive. Cependant, chez les patients rapportant un lieu de contrôle privilégié, une plus large proportion d'entre eux utilise une attribution causale par la chance plutôt qu'interne ou médecin.

Nos résultats montrent un lien entre le lieu de contrôle chance, l'adoption de stratégies émotionnelles de coping et l'anxiété, révélant un mécanisme pouvant participer à l'explication du haut niveau d'anxiété dans notre population. Ainsi, l'attribution causale de son état de santé au hasard ou à la chance, c'est-à-dire l'inscription de la perception de son état de santé dans l'imprévisibilité, favorise les stratégies d'adaptation émotionnelles à la drépanocytose qui conduisent à un niveau clinique d'anxiété. Ce mécanisme corrélationnel, bien que mettant en lumière une spécificité de notre population, doit être explicité plus profondément par une modélisation complexe incluant d'autres variables.

Synthèse clinique du fonctionnement émotionnel et cognitif

Collectivement, les résultats que l'on retrouve dans notre population concernant l'évaluation clinique des troubles de l'humeur et ceux renvoyant au traitement des émotions, évoquent une spirale vicieuse liant les troubles de l'humeur — dépression et anxiété — un traitement émotionnel problématique — alexithymie et traitement dysfonctionnel des émotions — et la douleur aiguë ou chronique. Ces liens corrélationnels, dans lesquels les troubles de l'humeur, le traitement dysfonctionnel des émotions et

la douleur se renforcent mutuellement, soutiennent un accompagnement psychosocial structuré des patients. Ces premiers résultats n'informent pas sur les relations complexes entre plusieurs variables qui ne peuvent être mises en évidence que par une modélisation.

De nombreuses études ont démontré la comorbidité existant entre les maladies chroniques et un fonctionnement émotionnel négatif, et plus particulièrement avec les troubles de l'humeur (Clarke & Currie, 2009; Uphoff et al., 2019), ce que nous retrouvons dans nos résultats. Cette comorbidité se manifeste, entre autres, par cette liaison mise en évidence entre le fonctionnement émotionnel et la douleur. On retrouve également, dans les études longitudinales, l'augmentation du lien entre émotions négatives et sévérité de la maladie avec le temps (Kunzmann et al., 2019), ce qui, dans le cas de la drépanocytose, est inquiétant au regard de nos résultats sur le fonctionnement émotionnel.

Notamment, le résultat de la réduction factorielle par analyse en composantes principales montre que l'ensemble du vécu émotionnel des patients inclus, que ce soit d'un point de vue des symptômes — dépression, anxiété, valence émotionnelle — ou celui des traitements — alexithymie ou traitement des émotions — est résumé par un seul facteur, dont le poids augmente avec l'élévation du niveau des troubles de l'humeur et la dysfonction du traitement émotionnel. Ce résultat confirme encore la particulière vulnérabilité de notre population et souligne l'importance clinique de la liaison entre les troubles de l'humeur, le traitement émotionnel et la douleur pour nos patients.

Ainsi, nos résultats plaident pour un meilleur dépistage des fonctionnements émotionnels négatifs, qui ne se résume pas aux troubles de l'humeur, pour une orientation plus précoce des patients vers des prises en charge psychosociales ou psychothérapeutiques. Des interventions doivent être proposées non seulement pour le traitement des troubles de l'humeur et également pour la prévention de leur apparition, ce que nous discuterons ultérieurement.

La souplesse du fonctionnement cognitif — mécanismes de coping et lieu de contrôle — témoigne d'une flexibilité cognitive. Cependant, les liens retrouvés entre le coping émotionnel et l'anxiété, et le lieu de contrôle et le coping émotionnel mènent à poser l'hypothèse que la croyance en l'imprévisibilité de la drépanocytose favorise une réponse émotionnelle à la maladie sous forme d'anxiété. Ensemble, ces mécanismes réduisent l'adoption de comportement pro santé, dont l'observance thérapeutique. Des interventions psychosociales favorisant le contrôle — attribution causale interne et sentiment d'auto-efficacité — doivent être introduites dans le parcours de soin des patients.

1.3 L'expérience de la douleur

Dans notre échantillon, la douleur s'organise autour de deux facteurs latents s'inscrivant parfaitement dans la définition de la douleur par l'Association internationale pour l'étude de la douleur (IASP, cf. 1.1.2 La douleur, manifestation et conséquence principale de la drépanocytose, p. 40).

1.3.1 La dimension somatique de la douleur

La description somatique de la douleur, avec le *Brief Pain Inventory* (BPI), souligne l'intensité et l'interférence ressenties de la douleur. Notre échantillon est composé d'une population en grande majorité douloureuse (93 %). Plus d'un quart ressentent des douleurs importantes ($m > 6$). Deux tiers des patients rapportent des douleurs chroniques, d'intensité supérieure à quatre, seuil de prise en charge pharmaceutique de la douleur, sans qu'apparaisse de différence selon le sexe. Une revue de littérature portant sur sept études évaluant les douleurs chez les patients adultes atteints de drépanocytose indique que l'occurrence de la douleur chronique est comprise entre 29 % et 100 % avec une moyenne pondérée de 65 % (Taylor et al., 2010), ce que nos résultats confirment.

On retrouve dans notre population une intensité rapportée de douleur plus importante chez les patients d'origine africaine par rapport aux patients d'origine française — métropolitains ou des DOM-TOM. Il faut rester très prudent face à ce résultat compte tenu de la multiplicité des variables pouvant intervenir. En particulier, les patients originaires d'Afrique ont souvent été moins bien traités qu'en France, la question de la gravité de la maladie intervient. Ensuite, ce report peut être l'expression différenciée de la douleur selon la culture, ce que nous discuterons ultérieurement. Finalement, ce résultat pointe les limites des analyses purement corrélationnelles et plaide pour l'élaboration de modèles structurants.

L'interférence de la douleur sur la vie quotidienne des patients participants à l'étude est proportionnelle à son intensité ressentie, ce que l'on retrouve dans d'autres études. L'interférence en générale, ou les sept dimensions mesurées augmentent toutes avec l'intensité douloureuse. Au-delà d'une intensité de 4, l'interférence devient importante. Nos résultats témoignent que l'interférence de la douleur ne se résume pas au fonctionnement physique, ce que d'autres auteurs ont déjà souligné (Farrar, 2019). Dans d'autres pathologies, il est montré que l'impact psychologique de la douleur réduit les relations avec autrui, perturbe le sommeil ou diminue le goût de vivre (Wilson et al., 2014). Nous retrouvons ces résultats dans notre population, participant à la liaison entre les troubles de l'humeur, le traitement émotionnel et la douleur évoquée précédemment.

1.3.2 La dimension cognitive et émotionnelle de la douleur

En ce qui concerne spécifiquement les cognitions associées à la douleur, nos résultats indiquent que plus de la moitié des patients inclus mettent en place un mécanisme dysfonctionnel d'adaptation à la douleur sous la forme de dramatisation. Elle peut s'expliquer à partir de chacune des trois dimensions mesurées par la *Pain Catastrophizing Scale* (PCS) :

- une amplification de la menace ou de la sévérité perçue du stimulus douloureux, qui pourrait prendre sa source dans la mauvaise prise en charge de la douleur aux urgences (par exemple Freiermuth et al., 2014; Haywood et al., 2014; Mathur et al., 2016; Pack-Mabien et al., 2001), chez plus de la moitié de nos patients. Sullivan suggère que l'exagération de l'expression de sa douleur aurait comme finalité l'augmentation du soutien social et la maximisation des réponses empathique (Sullivan, Thorn, et al., 2001). Il est également possible que pour être crus ou reconnus dans leur souffrance, les patients atteints de drépanocytose doivent en faire plus, au risque de ne pas recevoir un traitement adapté pour leur douleur, du fait même des caractéristiques de nos patients et du risque d'assimilation à la toxicomanie, ce que nous discuterons dans ce qui suit ;
- participe également à cette dramatisation la réponse émotionnelle dysfonctionnelle à la douleur avec le sentiment d'impuissance face à la douleur. Selon la théorie de Seligman (Hiroto & Seligman, 1975) complétée par Abramson (1978), le fait d'être plongé de manière répétée et prolongée dans des situations pendant lesquelles la personne ne perçoit aucun contrôle sur le déroulement des événements peut entraîner l'apparition d'une attitude passive ou résignée face à cette situation aversive. Dans d'autres pathologies chroniques douloureuses, un lien consistant est démontré entre le niveau d'impuissance ressenti et l'intensité de la douleur rapportée ou l'interférence de la douleur (par exemple Adachi et al., 2019; Craner et al., 2016; Samwel et al., 2006), ce que nous retrouvons dans notre population. De plus, un lien est trouvé entre le sentiment d'impuissance et certaines dimensions de la représentation de la maladie — conséquences négatives, identité ou représentation émotionnelle (Nowicka-Sauer et al., 2017) — qui participent au facteur latent Expérience négative dans notre population, ce que nous retrouvons dans nos résultats. Enfin, dans la littérature, ce sentiment d'impuissance apparaît stable dans le temps (Karademas & Hondronikola, 2010) ce qui en fait, pour les patients atteints de drépanocytose, un facteur de vulnérabilité face aux épisodes douloureux ;
- enfin, la rumination peut être comprise comme une réponse cognitive dysfonctionnelle au stimulus douloureux. Près de la moitié des patients ayant répondu présentent ce type de réponse cognitive d'une manière cliniquement significative. La rumination est un facteur prédicteur de la dépression et de l'anxiété qui, dans les maladies chroniques, peut limiter l'adoption de

stratégies d'adaptation centrées sur la résolution de problème aboutissant à une aggravation de l'état de santé (Soo et al., 2009). Dans ce sens, la forte prévalence dans notre population constitue également un facteur de vulnérabilité qui peut expliquer le faible niveau de sentiment d'auto-efficacité retrouvé dans notre population (Donaldson & Lam, 2004).

1.3.3 L'hypothèse du trouble de stress post-traumatique lié à la douleur

Au regard de l'intensité de la douleur ressentie par les patients durant les crises vaso-occlusives, on peut légitimement se demander si le score de dramatisation obtenu ne reflète pas, également, soit une anticipation anxieuse de la douleur (McCracken et al., 1992), soit une peur de la douleur (McNeil & Rainwater, 1998). Nous n'avons pas évalué ces différentes facettes de l'expérience de la douleur, ce qui devra être repris dans les prochaines études, puisque plusieurs d'entre elles ont montré que la dramatisation, l'anxiété face à la douleur et la peur de la douleur étaient des construits qui se superposaient en partie. Dans ce sens, Kleiman a proposé l'existence d'un facteur d'ordre supérieur qui en expliquerait le lien : la sensibilité au traumatisme par la douleur (Kleiman et al., 2011).

Plus de la moitié de notre population obtient de fait un score élevé au *Sensitivity to pain traumatization Scale* (SPTS-12), qui évalue la propension des patients à développer une réponse somatique, cognitive, émotionnelle ou comportementale à l'anxiété liée à la douleur, laquelle présente une ressemblance avec le syndrome de stress post-traumatique. Bien que nous n'ayons pas évalué spécifiquement le stress post-traumatique, nous retrouvons dans nos résultats, un certain nombre d'indices concordants tendant à indiquer sa présence :

- le niveau d'anxiété, de dépression et la valence émotionnelle négative indiquent une altération négative des cognitions et de l'humeur ;
- le traitement des émotions apparaît dysfonctionnel et se caractérise par un haut niveau d'émotions non traitées, indiquant la présence d'émotions intrusives et d'expérience émotionnelle persistante, et d'évitement des émotions négatives ;
- une large part de notre population dépasse le seuil clinique de dramatisation et rapporte un haut niveau d'amplification de la menace perçue des stimuli douloureux, une rumination des expériences douloureuses passées et un sentiment d'impuissance face à la douleur, faisant penser à la fois à la présence de symptôme envahissant de type flashback, une altération marquée de la réactivité associée à la douleur à type d'hypervigilance et des distorsions cognitives négatives sur la douleur ;
- enfin, les crises de douleur vaso-occlusive renouent symboliquement le patient avec la possibilité de la mort.

Au regard de ces indices, nous pouvons faire raisonnablement l'inférence de la présence d'un trouble de stress post-traumatique chez certains adultes atteints de drépanocytose.

Cette problématique nouvelle dans le champ de la prise en charge psychologique de la douleur chez les patients atteints de drépanocytose, intéresse particulièrement les patients adultes chez lesquels nous retrouvons des douleurs chroniques associées à des douleurs aiguës. Nos résultats, dans ce domaine du traumatisme, sont inquiétants alors que la question est laissée complètement à l'abandon dans les recherches sur la drépanocytose : seulement une recherche française sur onze enfants, indiquant une prévalence à discuter de 27 % (Hofmann et al., 2007), et une étude de cas américaine sur une patiente adulte, se fondant sur les symptômes rapportés sans évaluation complémentaire, existent (Alao & Soderberg, 2002) !

1.3.4 Expression culturelle de la douleur et discrimination

L'expression culturelle de la douleur pourrait expliquer en partie les résultats obtenus à l'évaluation de la dramatisation (PCS). Une revue systématique sur les validations interculturelles du *Pain Catastrophizing Scale* (PCS) indique l'existence de structures différentes du modèle sous-jacent selon les validations, conduisant à des variations dans la structure des sous-domaines amplification, rumination et sentiment d'impuissance composant la dramatisation (Ikemoto et al., 2020). Or, dans notre échantillon, les propriétés psychométriques de l'outil confirment le modèle original. Ainsi, on ne retrouve aucune différence dans le score total de dramatisation ou dans les trois sous-dimensions en fonction de l'origine des patients ou du lieu de diagnostic de la drépanocytose. Ce résultat plaide pour comprendre l'expression de la douleur non pas comme une variante culturelle, mais plutôt comme une réponse contextuelle, ce que les études ethnographiques confirment.

Depuis l'étude de Zborowski, *People in pain* (1969), dans lequel il montre comment les personnes souffrant de douleur la traitent par des comportements et des attitudes appris dans les cultures dans lesquelles elles ont été socialisées, les études ethnographiques modernes sur l'expression culturelle de la douleur suggèrent l'absence de lien causal direct entre la culture, d'un côté, et l'expérience de la douleur, le mode de communication sur la douleur et les comportements associés à la douleur, d'un autre côté (Gooberman-Hill, 2015). Ces études ethnographiques modernes s'éloignent de la production de liens causaux directs simplistes, confinant aux stéréotypes, pour penser la douleur comme une expérience personnelle structurée par l'environnement dans lequel elle se déroule (Kleinman, 2007).

Dans ce sens, la question de la discrimination ou de la stigmatisation se pose, en particulier quand elle aboutit à une prise en charge défailante et une perte de chance pour le patient. De même, discrimination et stigmatisation participent à l'inscription de cognitions dysfonctionnelles, notamment en ce qui concerne la douleur — par exemple la dramatisation — qui vont péjorer le ressenti douloureux et

réduire les capacités d'adaptation du patient. Ces deux variables n'ont pas été évaluées dans ce travail, mais méritent d'être abordées dans une étude sur la douleur et ses conséquences.

Dans la drépanocytose, la discrimination est d'abord raciale. Une vaste littérature témoigne d'une différence de prise en charge, notamment de la douleur, quand il existe une différence raciale perçue entre le soignant et le soigné, conduisant à une aggravation de l'intensité ressentie de la douleur par le patient (par exemple Edwards et al., 2001; Forsythe et al., 2011; Peacock & Patel, 2008; Staton et al., 2007; Todd et al., 1993), ce qui pourrait participer à expliquer la prévalence de la dramatisation dans notre population. De même et plus spécifiquement aux patients atteints de drépanocytose, la croyance en leur addiction aux opiacées reste la stigmatisation la plus fréquemment rapportée par les patients. Dans nos entretiens semi-structurés, tous les répondants ont rapporté spontanément une expérience d'une telle stigmatisation. Cette stigmatisation provient principalement de la méconnaissance du rôle des opiacés dans la gestion de la douleur drépanocytaire et des particularités physiologiques des patients, en particulier la fréquente existence d'une hyperfiltration rénale (Grahmann et al., 2004; Labbé et al., 2005). Des Recommandations nationales de prise en charge des patients, notamment de la douleur aux urgences, ont été mises en place en France (Habibi et al., 2015; Lionnet et al., 2009; Pondarré et al., 2018). Cependant, aucune étude n'a encore évalué l'impact de ces recommandations de comportements hospitaliers sur la prise en charge des patients en crise douloureuse, notamment sur les seuils de douleurs rapportés ou les cognitions associées — au travers notamment de la dramatisation — et leur perception de la stigmatisation.

Synthèse sur l'expérience de la douleur

Nous avons procédé à une réduction factorielle prenant en compte l'ensemble des données relatives à la douleur. Cela nous a permis d'identifier deux facteurs. Le premier facteur renvoie aux aspects somatiques ou physiologiques caractérisant l'expérience douloureuse : son intensité (BPI), son interférence (BPI) et sa temporalité (PBPI). Plus spécifiquement, la temporalité de la douleur se lit sur deux continuums temporels. Un premier qui place la douleur sur un continuum allant de la douleur aiguë à la douleur chronique, un second qui la situe selon sa cyclicité, de ponctuelle à permanente. Le second facteur, quant à lui, renvoie aux aspects cognitifs et émotionnels associés à l'expérience de la douleur : croyances sur la douleur (PBPI), dramatisation (PCS) et sensibilité au traumatisme (SPTS-12).

Dans une maladie où la douleur est le symptôme le plus fréquemment rapporté, ce que nous retrouvons chez nos patients, et dont l'intensité peut être extrême, cette organisation de l'expérience douloureuse en deux facteurs distincts confirme que l'on ne peut pas la réduire uniquement à un processus

physiologique. Si la gestion de la douleur passe nécessairement par le somatique, c'est-à-dire que le traitement de cette douleur drépanocytaire doit s'inscrire dans un protocole de prise en charge médical, avec la progressivité des antalgiques jusqu'à l'hospitalisation, nos données confirment que cette gestion ne peut s'y résumer. Un accompagnement psychosocial doit être proposé, en amont de la crise de douleur pour une meilleure gestion à la maison des douleurs et une réduction des cognitions dysfonctionnelles associées avec la douleur, et en aval de la crise de douleur pour prévenir la formation de traumatisme. Nous développerons ce point dans les implications cliniques.

1.4 [La fatigue dans la drépanocytose](#)

Le niveau de fatigue rapporté par les patients est très élevé et deux tiers des patients ont un niveau de fatigue cliniquement significatif. Ahmadi (2018) utilisant la *Fatigue Severity Scale* (FSS), comme dans cette étude, trouve que près de 65 % de ces patients ont un seuil clinique de fatigue, équivalent à ce que nous retrouvons dans notre population. Un tel niveau de fatigue est un handicap dans la vie quotidienne interférant nécessairement avec leurs activités familiales ou professionnelles. Malgré son importance, peu d'études s'y intéressent, alors que c'est un symptôme d'autant plus invalidant qu'il est invisible, que ses conséquences sur la vie quotidienne des patients sont importantes, et qu'il contribue probablement à la stigmatisation des personnes atteintes de drépanocytose, sur fond de stéréotypes raciaux.

1.5 [La représentation de la drépanocytose](#)

La représentation que se font les patients de la drépanocytose ne présente pas de dimension s'éloignant franchement du discours médical. Ainsi, ils perçoivent nettement les conséquences négatives de la drépanocytose sur leur vie quotidienne (Conséquence), les symptômes rapportés sont la douleur, la fatigue et les difficultés respiratoires, ce qui correspond à la physiopathologie (Identité) et la variation dans le temps des manifestations symptomatiques est bien perçue (Cyclicité). De plus, ils associent beaucoup d'émotions négatives à leur pathologie (Représentation émotionnelle), ce qui est concordant avec les évaluations du fonctionnement émotionnel. Mais, cette représentation reste problématique en ce que près de la moitié des patients ne donnent pas de sens à la maladie (Cohérence) alors qu'elle vit avec depuis sa naissance, et ne perçoit pas son auto-efficacité pour gérer les manifestations symptomatiques (Contrôle personnel). De même, la perception de la chronicité de la drépanocytose est problématique, avec une focalisation sur les épisodes aigus (Chronologie) et la perception de l'efficacité thérapeutique des traitements est faible (Contrôle traitement). Dans toutes les maladies chroniques, la représentation que se font les patients est spécifique. Celle que présentent les patients atteints de drépanocytose se concentre sur les aspects négatifs de la maladie, tout en minimisant les

aspects qui, dans la littérature, sont indiqués comme participants à une meilleure adaptation à son état de santé. Évidemment, un tel tropisme vers le négatif aura des conséquences sur l'adoption d'un comportement d'observance thérapeutique. L'organisation différenciée de la représentation de la drépanocytose que nous discuterons plus bas éclairera ce point.

Dans les facteurs de vulnérabilité présentés plus haut, nous soulignons l'effet de l'âge sur la gravité et surtout sur la diminution du sentiment de contrôle sur la drépanocytose qui faisait du vieillissement un véritable processus de vulnérabilisation des patients. Dans la drépanocytose, les crises vaso-occlusives sont rarement réductibles à la maison et nécessitent souvent des hospitalisations. Ces admissions peuvent être vécues comme un échec dans la gestion de leur drépanocytose résultant en une diminution de leur sentiment de contrôle personnel sur la maladie. C'est les performances passées qui influencent le sentiment d'auto-efficacité (Sitzmann & Yeo, 2013). De plus, cette diminution de la perception de sa capacité à contrôler par soi-même la drépanocytose peut limiter l'observance thérapeutique, ce que l'on retrouve dans la littérature (Náfrádi et al., 2017a). Dans notre modèle, ce résultat s'explique par une diminution du facteur d'adaptation du patient auquel participe la perception de contrôle.

Ce résultat est à relier avec ceux sur l'attribution causale. En effet, ces résultats indiquent une mise à distance de la maladie pour laquelle ils ne perçoivent ni leur capacité à agir dessus (Contrôle personnel, IPQ-R) ni n'attribuent leur observance à leur propre comportement (Locus Interne, MHLC). Les processus qui ne permettent pas aux patients de prendre le contrôle de leur santé et qui réduisent leur capacité à agir sur des problèmes de santé qu'ils considèrent comme importants participent à la limitation de leur *empowerment* tel que définie pour l'Union européenne (Consortium EMPATHiE, 2014). Les données disponibles dans la littérature soulignent le rôle de l'*empowerment* pour une meilleure gestion des maladies chroniques, dont une observance thérapeutique plus élevée (Chen & Li, 2009; Halvorsen et al., 2020). En revanche, le médecin semble prendre une place centrale, ainsi la relation personnelle patient/praticien ou l'alliance thérapeutique qu'ils peuvent nouer peut faire partie des moteurs pour une bonne observance thérapeutique.

En ce qui concerne le sens que les patients donnent à la drépanocytose, maladie génétique dont ils sont atteints depuis leur naissance, moins d'un quart d'entre eux ont une perception cohérente de la drépanocytose. Ce manque de cohérence se traduit, notamment, dans l'étiologie donnée à la maladie. L'étiologie génétique de la drépanocytose est largement reconnue, de même qu'elle serait une maladie du sang. Il y a un paradoxe apparent entre cette reconnaissance étiologique et l'incapacité à percevoir la drépanocytose comme une maladie chronique. Une explication pourrait être un manque d'intégration de l'information : si les patients entendent ou apprennent que la drépanocytose est une

maladie génétique du sang, ils n'en tirent pas nécessairement toutes les conséquences. Par ailleurs, chez 20 % des patients coexistent des représentations non scientifiques sur l'étiologie de la drépanocytose, dont des représentations magico-religieuses. De même, le mode de transmission est, la plupart du temps, bien compris, mais plus de 7 % des patients reconnaissant le caractère génétique de la maladie ne reconnaissent pas sa transmission des parents aux enfants.

Si l'on retrouve dans la littérature des études de confirmation factorielle de la structure de la représentation de la maladie (Abubakari et al., 2012; Ashley et al., 2013; Brzoska et al., 2012; Cabassa et al., 2008; Chen et al., 2008; Dempster & McCorry, 2012; Giannousi et al., 2010; Hagger & Orbell, 2005; Nicholls et al., 2013; Snell et al., 2010; Surgenor et al., 2019; Wittkowski et al., 2008), en revanche, aucune étude ne pousse le raisonnement plus loin en recherchant une structure latente, de second ordre, pouvant organiser la manière dont les patients perçoivent leur maladie. C'est ce que nous proposons dans cette recherche, à la suite d'un premier travail ayant mis en évidence une structure bifactorielle de la représentation de la drépanocytose (Oudin-Doglioni, Chabasseur, et al., en cours).

Ici, nous trouvons une structure en trois facteurs dans laquelle la perception de la chronicité de la maladie prend son indépendance du facteur d'adaptation. Cette structure en trois facteurs, obtenue grâce aux réponses de 517 patients, est de meilleure qualité que celle en deux facteurs, obtenue à partir des réponses de 211 patients. La séparation de la perception de la chronicité pour former un facteur autonome montre l'importance de la question de la temporalité dans la drépanocytose (Lehougre, 1999). Le temps drépanocytaire se joue dans l'urgence de la crise de douleur, dans la chronicité de la maladie, dans la difficulté des patients à se projeter dans un avenir. Ce rapport au temps peut s'inscrire également dans le manque d'investissement parental (Njifon Nsangou & Scelles, 2020). Si les parents n'arrivent pas à inscrire dans une trajectoire de vie leur enfant malade, comment est-ce que lui-même pourrait se projeter dans un avenir qui dépasserait les limites imposées par la maladie ; limites se concrétisant dans la crise de douleur et se matérialisant dans les hospitalisations ? Nous l'avons précisé précédemment, les patients perçoivent mal la chronicité de la maladie, laissant supposer une confusion entre la crise de douleur et l'ensemble de la pathologie. Cette difficulté peut également révéler une inscription temporelle différente, dans laquelle la crise de douleur et les hospitalisations subséquentes rythment la vie des patients, organisent son temps et limitent ses perspectives. En ce sens, le faible niveau scolaire retrouvé chez certains peut résulter de cette inscription particulière dans un temps drépanocytaire. Comment penser cinq années d'étude supérieure quand plusieurs hospitalisations annuelles viennent entraver la vision de l'avenir ? D'autant que chaque crise vaso-occlusive, chaque hospitalisation peut aboutir à la mort en raison des complications qui y sont associées.

En somme, la structure factorielle de la représentation de la drépanocytose met en exergue, l'expérience négative liée à la drépanocytose avec une forte perception des conséquences négatives, beaucoup d'émotions négatives, plus de symptômes associés à la maladie et une forte perception de la variation dans le temps des symptômes ; les capacités d'adaptation du patient à la drépanocytose avec une forte perception de l'efficacité thérapeutique, du sentiment d'auto-efficacité et une bonne compréhension de ce qu'est la drépanocytose ; finalement, la perception de la chronicité de la drépanocytose. Nous verrons dans la vérification des hypothèses que cette organisation différenciée de la représentation se concrétisera par une organisation de la population en trois catégories distinctes ayant chacune une représentation spécifique de la drépanocytose.

1.6 Adhésion et observance thérapeutiques

L'observance thérapeutique est mauvaise, ce que l'on retrouve dans nos deux précédentes études et dans les études de Badawy (Badawy, Thompson, Holl, et al., 2018; Badawy, Thompson, Lai, et al., 2017; Badawy, Thompson, Penedo, et al., 2017) qui utilise les mêmes outils d'évaluation psychométrique que ceux utilisés dans cette étude, bien que sur des populations mélangeant les adolescents et les adultes.

La mise en perspective des résultats psychométriques sur l'observance avec des indicateurs biologiques objectifs permet de confirmer la sensibilité des outils utilisés pour mesurer l'observance thérapeutique chez des adultes atteints de drépanocytose. On a pu mettre en évidence qu'une observance moyenne (MMAS, $m \geq 6$) suffit à obtenir une différence statistiquement significative dans les résultats biologiques. Ce résultat pose un objectif thérapeutique : il n'est pas nécessaire d'obtenir une observance parfaite sur le long terme. Notamment, l'oubli qui est apparu comme la première cause de mauvaise observance dans notre population n'est pas une fatalité tant qu'il est limité.

Les croyances sur les traitements montrent une ambivalence importante se caractérisant à la fois par une perception de la nécessité de prendre son traitement et de fortes préoccupations à le faire. Dans les entretiens semi-directifs, les patients déclarent que leurs préoccupations sur les traitements concernent surtout les inquiétudes sur les possibles effets à long terme des traitements qui traduisent une peur des effets secondaires. Nos résultats montrent que l'augmentation de l'observance thérapeutique passe par une meilleure perception de la nécessité de prendre son traitement plutôt qu'une réduction des préoccupations sur les effets secondaires. En ce sens, insister sur les bénéfices à long terme, non seulement médicaux, mais également sur la reprise du contrôle sur la maladie aiderait à améliorer l'observance thérapeutique.

L'évaluation subjective indique que les patients pensent bien faire et sont assez confiants quant à leur manière de suivre les traitements. Il apparaît un hiatus entre ce que le monde médical attend et ce

que les patients font. Les croyances positives indiquent que les patients ne sont pas opposants au traitement, mais l'importance de l'oubli et de la non-observance volontaire montre qu'ils ne comprennent pas les effets délétères de cette non-observance. Cette conviction que les patients ont de bien faire doit être prise en compte et travaillée dans la prise en charge tant médicale que psychologique. En particulier, l'évaluation de l'observance durant une consultation médicale ne pourra pas se résumer en une simple question dichotomique oui/non, au risque de mal évaluer le comportement du patient.

Deux traits saillants dans la représentation que se font les patients de la drépanocytose nous interpellent particulièrement pour la compréhension de l'observance thérapeutique. D'abord, on note une confusion entre le symptôme douleur et l'ensemble de la pathologie. La douleur semble résumer la drépanocytose au détriment des autres manifestations symptomatiques. Ainsi, la drépanocytose est plutôt perçue comme une pathologie aiguë plutôt que chronique (Chronologie). Ensuite, l'efficacité des traitements n'est pas perçue par les patients alors que l'efficacité thérapeutique de l'hydroxyurée a été largement démontrée (par exemple Voskaridou et al., 2010) (Contrôle traitement). La mauvaise perception de cette efficacité peut être la conséquence de la confusion entre la douleur et la pathologie elle-même. Ainsi, l'hydroxyurée vise une amélioration de la qualité rhéologique des globules rouges et n'a de fonction analgésique que secondaire du fait de la diminution subséquente de la vaso-occlusion.

Synthèse sur les caractéristiques de notre population

Les résultats de cette recherche dessinent le portrait d'une population particulièrement vulnérable. Les caractéristiques sociodémographiques soulignent la vulnérabilité des patients d'origine africaine et plaident pour la multiplication des structures de soin dédiées à la drépanocytose en Afrique, à l'image du Centre National de Référence du Congo-Brazzaville (OMS, 2019). De même, si l'amélioration de la prise en charge a augmenté l'espérance de vie dans les pays occidentaux (Gardner et al., 2016), la multiplication des complications liées à la drépanocytose avec le vieillissement et la superposition avec les pathologies inhérentes au vieillissement, ouvrent de nouveaux défis dans la prise en charge des patients pour maintenir leur qualité de vie et leur bien-être psychologique. D'autant, qu'au travers du niveau d'étude commence à se préciser l'impact précoce de la prise en charge infantile et l'influence de l'environnement socioéconomique et culturel dans lequel il a évolué sur l'état de santé futur des adultes.

Cette recherche confirme que la douleur — qu'elle soit aiguë ou chronique — et la fatigue sont des symptômes importants avec un impact fort sur la vie quotidienne des patients. On retrouve une

organisation de la douleur autour des aspects somatiques et des aspects cognitifs qui confirme la nécessité d'une prise en charge tant médicale que psychosociale. En ce qui concerne la fatigue, l'absence d'intervention pour en améliorer la gestion souligne la nécessité pour les psychologues d'intervenir sur ce symptôme en développant des interventions spécifiques à la drépanocytose.

Les résultats obtenus dans notre population apportent un éclairage nouveau sur le fonctionnement psychique des patients adultes atteints de drépanocytose. Contrairement à ce qui était attendu, les patients rapportent une prévalence faible de dépression, bien que la valence émotionnelle soit négative, mais une forte prévalence d'anxiété. Par ailleurs, le traitement des émotions est, dans l'ensemble, dysfonctionnel, caractérisé par de l'alexithymie, de l'évitement et des émotions non traitées. Conjointement avec les résultats obtenus sur la dramatisation et la sensibilité au traumatisme par la douleur, ces données plaident pour l'existence de trouble de stress post-traumatique chez certains de nos patients, dont l'origine serait la douleur. Ce champ de recherche est nouveau dans la drépanocytose et demande de plus amples investigations.

On retrouve dans la littérature des liens consistants entre les mécanismes inflammatoires — notamment le niveau d'interleukine 6 — les troubles de l'humeur, le niveau de fatigue et la dramatisation. Ces données de la littérature suggèrent que les réponses cognitives et émotionnelles pendant l'expérience de la douleur façonnent les réponses pro-inflammatoires du système immunitaire à une stimulation nocive et douloureuse. Ces hypothèses d'interactions physiologiques/psychologiques n'ont pas encore été explorées dans la drépanocytose, mais devraient ouvrir la voie à de nouvelles prises en charge plus globales des patients atteints de drépanocytose.

La littérature sur les patients adultes atteints de drépanocytose manque de modèles théoriques permettant d'organiser la relation entre les facteurs psychosociaux. Ce travail de thèse propose un modèle pour comprendre l'adoption d'un comportement de santé : l'observance thérapeutique, se fondant sur le modèle de Leventhal, complété pour le cas spécifique de la drépanocytose. Plus largement, ce modèle, en accord avec Leventhal, permet également d'expliquer l'adaptation des adultes à la drépanocytose.

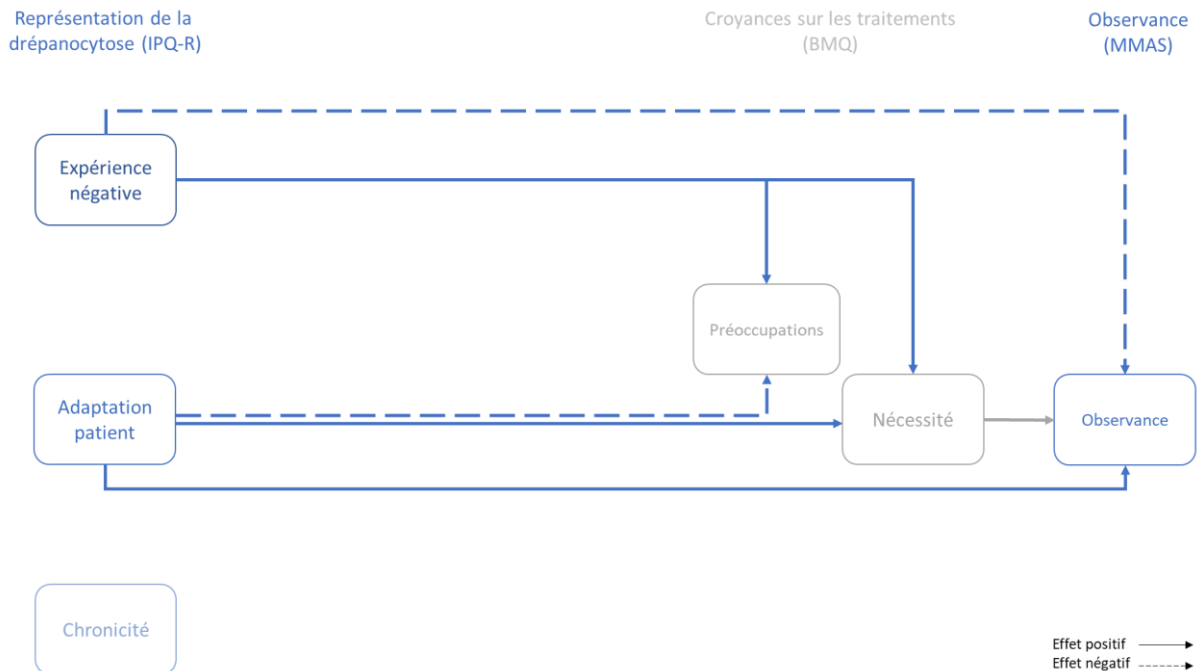
2 Vérification des hypothèses

2.1 [Validation du modèle général de Leventhal](#)

Avec nos données issues des réductions factorielles, le modèle général de Leventhal est retrouvé (cf. Figure 24, p. 275). Il montre qu'à la fois la représentation de la drépanocytose et les croyances sur les

traitements ont un effet sur l'observance thérapeutique. On retrouve les mêmes résultats que ceux obtenus dans la reproduction de l'étude de faisabilité (Oudin-Doglioni, Chabasseur, et al., en cours).

Figure 24. Schématisation du modèle général de Leventhal.



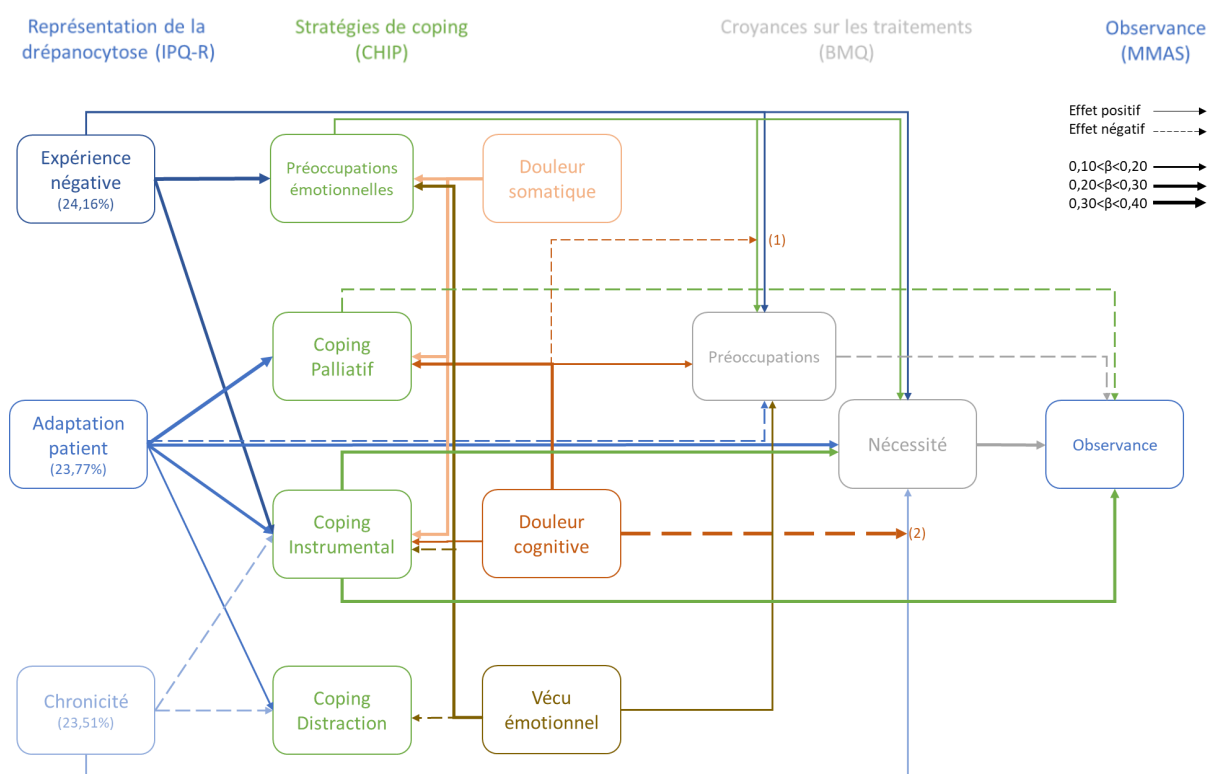
Dans notre précédente étude sur 211 patients, seul le facteur latent Expérience négative avait une influence négative sur l'observance thérapeutique, tandis qu'avec ce travail sur 517 patients, l'influence de la représentation sur l'observance thérapeutique est mieux décrite. On constate :

- l'absence de contribution du facteur Chronicité au modèle indiquant que ni les croyances sur les traitements ni l'observance thérapeutique ne sont influencées par la perception de la chronicité de la drépanocytose ;
- un effet positif direct du facteur latent Adaptation patient ce qui semble cohérent avec la structure de ce facteur. Ainsi, plus le patient perçoit l'efficacité des médicaments, plus il pense avoir un contrôle sur sa maladie et plus la drépanocytose a de sens pour lui et plus son niveau d'observance thérapeutique sera élevé.

Selon ce modèle général, le niveau d'observance thérapeutique serait le fruit de la balance entre l'impact négatif de la drépanocytose sur la vie du patient et ses propres capacités à s'y adapter.

Pour améliorer la prédictivité de notre modèle et augmenter la variance expliquée de l'observance thérapeutique, nous avons ajouté des variables explicatives au modèle général de Leventhal. (Figure 25).

Figure 25. Schématisation du modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose.



(1) et (2) renvoient aux effets de modulation du facteur douleur cognitive décrits dans les résultats.

Les stratégies d'adaptations à sa situation de santé. La représentation de la drépanocytose est totalement médiatisée par les stratégies de coping, dans le modèle complété pour la drépanocytose, puisqu'elle présente :

- aucun effet direct sur l'observance thérapeutique, mais un effet direct sur les croyances et cognitions sur les traitements — la nécessité perçue de prendre le traitement et les préoccupations à prendre un médicament — qui sont des prédicteurs de l'observance thérapeutique ;
- des effets indirects sur l'observance thérapeutique par la médiation simple du coping instrumental ou de la nécessité perçue de prendre le traitement, et par la double médiation du coping instrumental et de la nécessité.

On retrouve ce résultat dans d'autres études ayant testé la médiation par le coping (Hagger et al., 2017). Plus spécifiquement, en ce qui concerne le facteur latent de la représentation renvoyant à la perception de la chronicité de la drépanocytose, contrairement à ce qu'indique le modèle général, nos résultats montrent des effets indirects négatifs de ce facteur sur l'observance thérapeutique : les patients sont moins observants s'ils perçoivent la maladie comme chronique. Ce résultat est particulièrement intéressant puisqu'il confirme l'effet adverse de la chronicité de la pathologie sur l'adoption de

comportement de santé tel que l'observance, ce que l'on retrouve dans d'autres pathologies. Ce résultat reste problématique puisque, par nature, on ne peut pas changer la chronicité de la drépanocytose. Ainsi, les interventions psychosociales ciblant l'amélioration de l'observance thérapeutique doivent travailler sur la représentation de la chronicité, notamment sur ce que cela implique quant à la récurrence de certains symptômes et aux conséquences sur le long terme de la drépanocytose.

Seulement deux stratégies de coping ont un effet direct sur le niveau d'observance thérapeutique. La stratégie de coping instrumental, consistant dans la recherche active de solution à la situation de santé, a un effet direct positif sur l'observance thérapeutique. Cette stratégie de coping est orientée solution et ce résultat est cohérent avec la littérature. En revanche, la stratégie de coping palliatif, consistant dans l'adoption de comportements palliatifs ou soulageants, a un effet direct négatif sur l'observance thérapeutique. Cette stratégie de coping est orientée problème et est considérée par certains auteurs comme un coping passif (par exemple Anie et al., 2002) qui favorise une mauvaise adaptation à son état de santé et une mauvaise observance (Anie et al., 2002; Miller-Matero et al., 2017; Thompson et al., 1992), nos données tendent à confirmer ces résultats qui doivent être confirmés par des recherches plus approfondies. Nos résultats indiquent que l'amélioration de l'observance thérapeutique, et plus généralement une meilleure adaptation à la drépanocytose, passe par la mise en place de stratégies de coping actives orientées solution.

Ajout de l'expérience de la douleur. On ne retrouve pas d'effet direct des facteurs latents de l'expérience de la douleur sur l'observance thérapeutique. Les deux facteurs latents ont une influence sur les stratégies de coping liées à la santé, et le facteur latent résumant les aspects cognitifs de la douleur a un effet direct sur les préoccupations à prendre les traitements. Ainsi, l'expérience de la douleur n'a qu'un effet indirect sur l'observance thérapeutique.

La douleur étant le symptôme symbolisant la drépanocytose chez les patients, on pouvait s'attendre à ce qu'elle ait un effet sur l'observance thérapeutique, ce qui n'est pas le cas. Les aspects somatiques de la douleur vont favoriser le coping émotionnel, ce qui peut expliquer le haut niveau de dramatisation retrouvé dans notre population. Ce coping émotionnel spécifique à la douleur peut être considéré, dans certaines circonstances comme inadapté pour faire face à la situation de douleur puisque la dramatisation tend à augmenter l'intensité douloureuse ressentie (Hirsh et al., 2007 ; Leung, 2012 ; Sullivan, Thorn, et al., 2001) et favorise la dépression (Arnou et al., 2011 ; Sullivan & D'Eon, 1990 ; Sullivan, Rodgers, et al., 2001). De plus, l'adoption d'un coping émotionnel augmente les troubles de l'humeur, en particulier l'anxiété. Cependant, dans d'autres situations, notamment celles où l'intensité de douleur est si importante que le patient ne peut plus agir, l'adoption d'un coping émotionnel reste l'unique moyen d'adaptation à sa situation de santé.

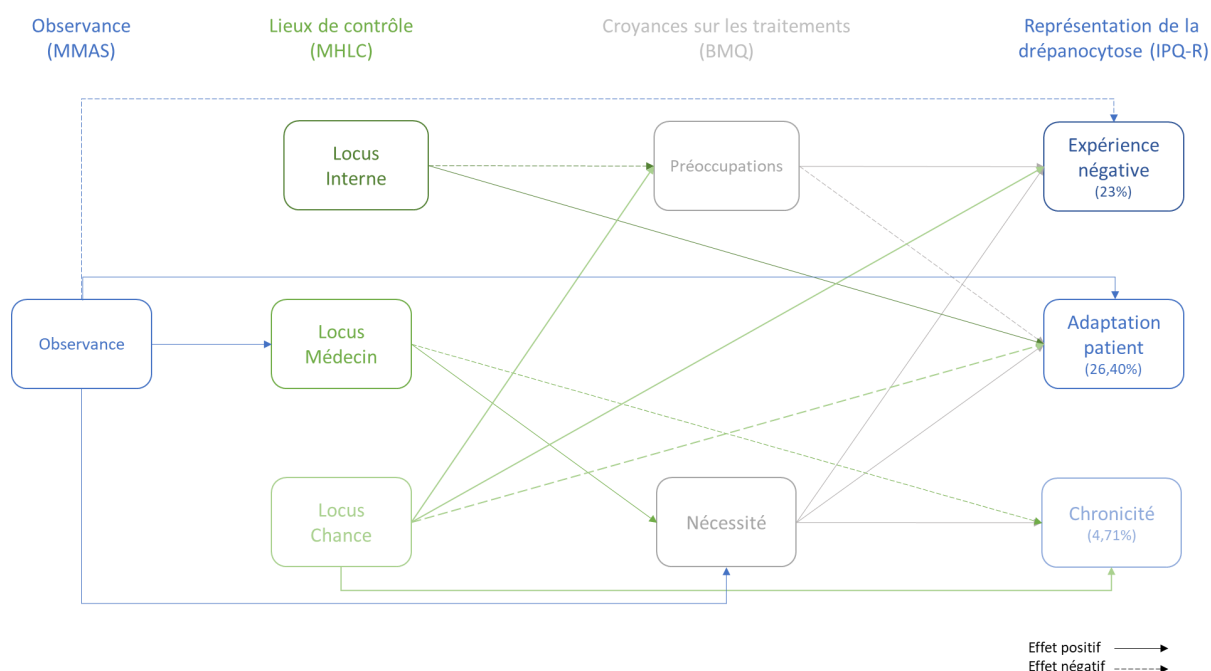
De même, l'expérience de la douleur va favoriser l'adoption de coping palliatif et instrumental. Au regard de l'expérience de la douleur, l'adoption de ces deux copings est adaptée : le coping palliatif consiste à se ménager en situation de maladie, ainsi, la recherche de positions analgésiques s'inscrit dans ce type de coping, et le coping instrumental consiste en la recherche de solution, par exemple aller aux urgences, ou prendre des antalgiques. Cependant, si dans la gestion de la douleur l'adoption de ces stratégies de coping est adaptée, on sait que le coping palliatif, coping passif centré problème (par exemple Anie et al., 2002), réduit le niveau d'observance thérapeutique (Anie et al., 2002; Miller-Matero et al., 2017; Thompson et al., 1992). On retrouve ce mécanisme dans notre modèle au travers de l'effet direct négatif des stratégies de coping palliatif sur l'observance thérapeutique. Dans ce sens, les interventions visant l'apprentissage de techniques de gestion de la douleur doivent favoriser celles orientées solutions, c'est-à-dire le coping instrumental.

D'autre part, les aspects cognitifs de la douleur vont augmenter les préoccupations liées à la prise de son traitement. L'hydroxyurée n'est pas un analgésique, mais en améliorant les qualités rhéologiques, il permet une réduction de la vaso-occlusion, donc des crises de douleur. Ainsi, les traitements incluant l'hydroxyurée ont une action sur le long terme. Dans ce sens, l'augmentation des préoccupations, dans ce contexte, est cohérente avec le mode d'action de cette molécule qui ne produit pas d'effet analgésique immédiat, mais a des effets secondaires sans le bénéfice d'une réduction immédiate de la douleur.

Effet du vécu émotionnel. Le niveau de dépression, de la valence émotionnelle négative et du niveau d'anxiété rapporté par nos patients, est très élevé, mais n'influence pas directement l'observance thérapeutique. Cependant, le vécu émotionnel influence l'adoption des stratégies de coping, notamment en favorisant le coping émotionnel et en réduisant l'adoption de stratégies de coping par résolution de problème (coping Instrumental). De ce fait, le vécu émotionnel a une influence indirecte sur le niveau d'observance thérapeutique en réduisant l'adoption des stratégies de coping les plus propices à la mise en place et au maintien de comportements d'observance. Nos résultats confirment les données de la littérature (DiMatteo et al., 2000).

Lieux de contrôle et boucle de rétroaction. On notera que l'observance thérapeutique favorise l'attribution de l'état de santé à la prise en charge médicale (locus Médecin) plutôt qu'au propre comportement du patient (locus Interne). Ce résultat témoigne d'une externalisation du succès vers le médecin qui supporte le résultat de la prise en charge. On peut associer ce résultat à la faible perception de contrôle des patients sur la maladie (dimension Contrôle personnel, IPQ-R), qui est un sentiment proche de celui d'auto-efficacité. (Figure 26).

Figure 26. Schématisation de la boucle de rétroaction.



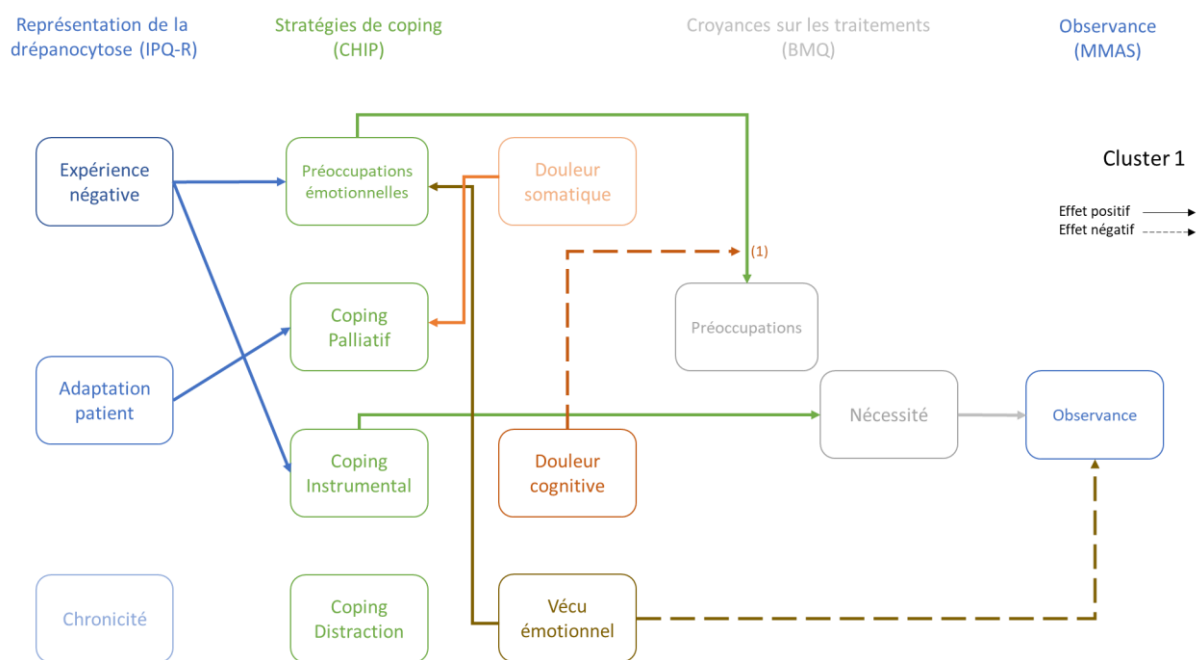
2.2 Organisation différenciée de la représentation et influence sur les facteurs psychosociaux et l’observance thérapeutique : mise en évidence de clusters

À partir de l’analyse factorielle de la représentation de la drépanocytose, dont les résultats sont discutés précédemment, la population a été partagée en trois groupes homogènes par une classification hiérarchique sur composantes principales. Chacun des trois groupes est caractérisé par une représentation de la drépanocytose qui lui est propre. Ainsi, le premier groupe rapporte le plus haut niveau d’expérience négative et le plus faible d’adaptation ; le second groupe obtient le plus haut niveau dans le facteur adaptation ; le troisième groupe rapporte le plus faible niveau d’expérience négative et de perception de la chronicité. Selon cette organisation de la population en fonction de la représentation de la drépanocytose, les niveaux d’observance retrouvés sont différents.

À des fins de discussion, nous avons reproduit le modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose à l’intérieur de chaque cluster pour mettre en évidence les mécanismes représentationnel, émotionnel et douloureux qui participent à la prédiction de l’observance thérapeutique.

Cluster 1. (Figure 27). Les patients inclus dans ce cluster obtiennent le plus faible niveau d’observance thérapeutique.

Figure 27. Reproduction du modèle de Leventhal avec les données de la population incluse dans le Cluster 1.



(1) renvoi à l'effet de modération du facteur douleur cognitive décrit dans les résultats.

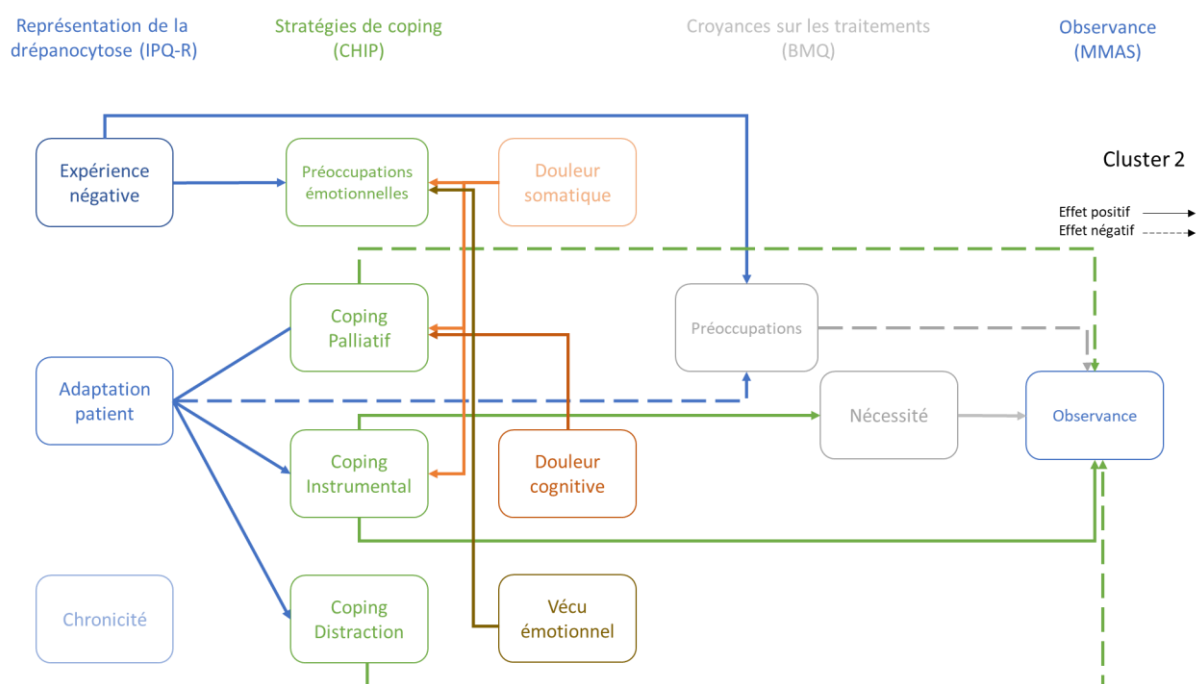
On retrouve la liaison positive coping instrumental-nécessité perçue des traitements-observance thérapeutique qui est normalement prédictrice d'un haut niveau d'observance thérapeutique. Dans le Cluster 1, seul le facteur latent Expérience négative influence positivement le coping instrumental, ce qui est logique puisque le facteur latent d'adaptation a un niveau très faible. Cependant, un effet direct négatif du facteur latent vécu émotionnel sur l'observance thérapeutique est apparu. On sait que dans le Cluster 1 le vécu émotionnel est le plus négatif, ainsi on peut en déduire que cet effet direct explique la mauvaise observance des patients inclus dans ce cluster. En revanche, on notera l'absence d'effet direct de la douleur sur le niveau d'observance.

L'ensemble de ces données dessinent le portrait d'une population submergée par son vécu négatif de la drépanocytose, sans qu'elle arrive à en tirer les apprentissages pour y faire face. C'est une population dans laquelle les émotions négatives sont envahissantes et les empêchent de s'adapter positivement à leur état de santé.

En somme, ce résultat qui demande à être confirmé suggère que, chez les patients inclus dans le Cluster 1, un vécu émotionnel plus positif conduirait à une amélioration de l'observance thérapeutique.

Cluster 2. (Figure 28). Les patients inclus dans ce cluster obtiennent le niveau le plus élevé d'observance thérapeutique.

Figure 28. Reproduction du modèle de Leventhal avec les données de la population incluse dans le Cluster 2.



Comme pour le Cluster 1, on retrouve la liaison positive coping instrumental-nécessité perçue des traitements-observance thérapeutique qui est normalement prédictrice d'un haut niveau d'observance thérapeutique. S'y ajoute l'effet direct du coping instrumental sur l'observance thérapeutique qui augmente l'observance thérapeutique. Dans ce cluster, le coping instrumental n'est influencé que par le facteur latent d'adaptation du patient, ce qui est logique puisque les deux autres facteurs sont faibles.

Contrairement au modèle prenant en compte l'ensemble de la population, nous ne retrouvons pas d'effet direct du facteur d'adaptation sur la nécessité perçue de prendre les traitements. En revanche, ce facteur latent conserve son effet direct négatif sur les préoccupations à prendre les médicaments. Le facteur latent Expérience négative présente un effet direct positif sur les préoccupations, mais la force de ce facteur étant faible dans ce cluster comparativement à celle du facteur d'adaptation, les préoccupations diminueront. Ainsi, l'effet des préoccupations sur l'observance thérapeutique risque d'être faible.

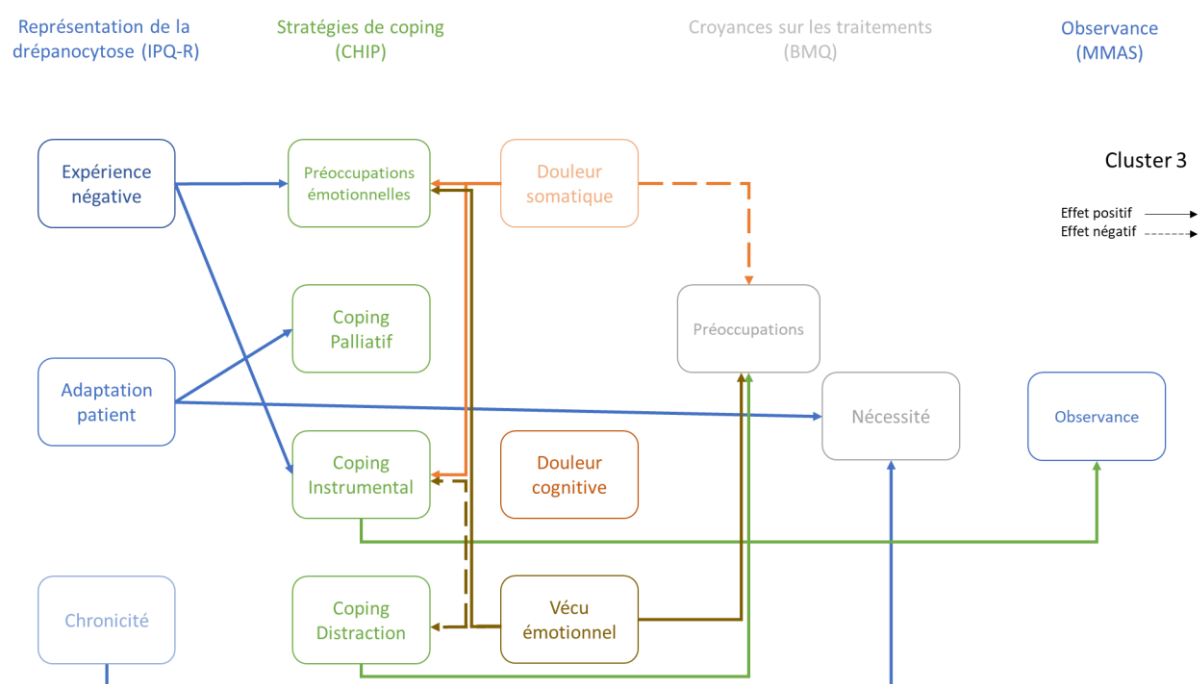
On retrouve un effet direct négatif du coping par distraction sur l'observance thérapeutique. Ce résultat est logique puisque le coping par distraction consiste à dévier ses pensées de la situation de maladie. De même, on retrouve un effet direct négatif du coping palliatif sur l'observance thérapeutique. Ce résultat suit la logique puisque ce coping consiste à se ménager ou se reposer en situation de maladie. Coping par distraction et coping palliatif sont des copings passifs de résolution de problème qui ont montré leur effet réducteur sur l'observance thérapeutique (Anie et al., 2002 ; Miller-Matero et

al., 2017 ; Thompson et al., 1992). On notera la variété des mécanismes de coping utilisés dans ce modèle soulignant une souplesse dans les modes d'adaptation à la drépanocytose dont font preuve les patients inclus dans ce cluster.

Le portrait qui apparaît derrière ces données est, somme toute, opposé à celui que l'on a pu faire des patients inclus dans le premier cluster. Si les patients inclus dans le cluster 2 rapportent un vécu négatif de la drépanocytose, cette expérience négative de la maladie ne les a pas empêchés de développer des capacités d'adaptation pour y faire face qui aboutissent à un meilleur vécu avec la drépanocytose et une meilleure observance thérapeutique.

Cluster 3. (Figure 29). Les patients inclus dans ce cluster obtiennent un score intermédiaire d'observance thérapeutique statistiquement différent des deux autres clusters.

Figure 29. Reproduction du modèle de Leventhal avec les données de la population incluse dans le Cluster 3.



Contrairement au premier et deuxième cluster, nous ne retrouvons pas de lien entre les croyances sur les traitements et le niveau d'observance thérapeutique. Seul le coping instrumental présente un effet direct positif avec l'observance. Ce premier résultat indique que les patients inclus dans ce Cluster 3 montrent un rapport opératoire avec les traitements. Le médicament doit être pris parce qu'il faut répondre à la situation de maladie.

Cette impression se confirme par l'absence d'effet émanant des variables cognitives : ni les croyances sur les traitements ni les cognitions sur la douleur ne participent dans ce modèle. Les patients inclus

dans ce cluster sont concrets : les aspects somatiques de la douleur vont favoriser le coping instrumental, mais réduire les préoccupations à prendre les médicaments.

Les données obtenues donnent à voir un ensemble de patients ayant une faible expérience négative de la drépanocytose, qui ne se vit pas comme des patients chroniques, mais qui ont une réponse opératoire à la maladie. Ainsi, leur observance thérapeutique semble répondre à l'existence de symptômes concrets qu'il convient de traiter.

La description des mécanismes adoptés par les patients en fonction de leur cluster doit encore être confirmée en incluant un plus grand nombre de patients pour obtenir une puissance statistique convenable. Ces données sont des orientations pour comprendre la différence d'adaptation à la drépanocytose, et la différence retrouvée dans les niveaux d'observance thérapeutique. Cependant, collectivement, ces résultats confirment que le modèle de Leventhal est un cadre théorique valide pour expliquer l'adaptation à la situation de maladie des adultes atteints de drépanocytose et prédire l'adoption de comportements de santé, tels que l'observance thérapeutique.

Ces résultats sont plus complets que ceux trouvés dans notre précédente recherche de reproduction de l'étude de faisabilité (Oudin-Doglioni, Chabasseur, et al., en cours). Dans cette précédente étude, nous mettions en évidence la place centrale de l'expérience négative pour expliquer l'observance au détriment du facteur adaptatif, puisque les résultats ne présentaient aucune différence du niveau d'observance entre les patients qui rapportaient un haut niveau d'adaptation et ceux obtenant un faible niveau d'expérience négative. Avec cette étude, sur un échantillon plus large, nous mettons en exergue deux leviers : d'abord l'effet néfaste du facteur expérience négatif, ensuite l'effet salubre du facteur adaptatif sur le niveau d'observance thérapeutique. De plus, nous montrons que la réduction du facteur expérience négatif n'est pas suffisante pour obtenir un haut niveau d'observance puisque les patients de la troisième catégorie obtiennent un niveau d'observance inférieur à ceux de la seconde catégorie.

Secondairement, nos résultats montrent que la représentation de la maladie influence également l'expérience de la douleur et le vécu émotionnel. En ce qui concerne la douleur, les patients inclus dans la première catégorie présentent des scores plus élevés sur les deux facteurs latents de l'expérience de la douleur en comparaison des patients inclus dans les deux autres catégories. Ce résultat est concordant avec les caractéristiques de la première catégorie qui rapporte le plus haut niveau d'expérience négative. Les patients du second cluster rapportent moins de croyance sur la douleur comme mystère, ce qui est conforme avec les caractéristiques de la représentation de ce groupe, en particulier la forte compréhension de la maladie. Enfin, le troisième cluster perçoit moins la chronicité de la douleur, ce qui est encore conforme avec les caractéristiques de la représentation de ce groupe, en particulier sa

faible perception de la chronicité de la drépanocytose. En ce qui concerne le fonctionnement émotionnel, on constate que les patients inclus dans la première catégorie rapportent un niveau plus élevé du facteur vécu émotionnel que les patients des deux autres groupes, ce qui signifie qu'ils ont le vécu émotionnel le plus négatif des trois groupes. Ce résultat est concordant avec les caractéristiques de cette catégorie qui rapporte le niveau le plus élevé d'expérience négative. Les clusters 2 et 3 ne se distinguent que par rapport au niveau de pensée opératoire, qui est une dimension constitutive de l'alexithymie. Les patients du second cluster, rapportant le plus haut niveau d'étude, obtiennent le niveau le plus faible, ce qui est concordant la littérature.

L'intérêt premier de cette recherche était de mettre en évidence les mécanismes permettant d'expliquer l'adoption d'un comportement de santé spécifique, l'observance thérapeutique, à partir du modèle général de Leventhal qui a été complété pour s'adapter au cas de la drépanocytose en prenant en compte l'expérience de la douleur et le vécu émotionnel.

À partir d'un premier travail sur l'organisation de la représentation de la drépanocytose, trois catégories de population ont été mises en évidence qui présente des mécanismes différents aboutissant à des niveaux d'observance thérapeutique statistiquement distincts. Ces sous modèles, qui nécessitent une plus ample validation, permettent de comprendre comment les adultes atteints de drépanocytose s'adaptent à leur situation de maladie.

3 Limites de la recherche

Deux limites méthodologiques peuvent être soulevées : d'abord, cette recherche est transversale, ensuite, elle est monocentrique. La compréhension de la représentation que se font les patients de leur maladie devrait s'inscrire dans une recherche longitudinale, notamment quand elle vise à expliquer et prédire un comportement tel que l'observance thérapeutique qui peut ne pas être un comportement constant. Cependant, l'étude de la variation de ce comportement et des facteurs explicatifs de cette variation nécessitait, au préalable, la définition d'un cadre théorique général expliquant l'adoption d'un comportement d'observance.

Pour des raisons pratiques, cette recherche a été menée dans un seul lieu, le Centre National de Référence pour les syndromes drépanocytaires majeurs. Deux ouvertures seraient souhaitables, d'abord à l'échelle nationale en incluant des centres de compétences parisiens et régionaux, ensuite à l'échelle européenne, en incluant d'autres centres spécialisés dans le traitement de la drépanocytose afin de

comparer l'effet des prises en charge et des systèmes de santé sur la représentation de la drépanocytose et l'observance.

Le problème de la puissance statistique s'est posé dans la réalisation de la modélisation. Au cours des trois études que nous avons menées pour comprendre l'adoption de comportements d'observance thérapeutique, nous avons fait progresser notre puissance statistique pour proposer des réponses de plus en plus détaillées et complexes à un problème qui est lui-même pluriel. Malgré le travail d'inclusion effectué, il nous manquait de la puissance pour définir un modèle incluant toutes les variables sociodémographiques d'intérêt, bien que nous ayons mis en évidence leur influence. Ce qu'il nous manque est la détermination de leur part dans l'explication de la variance de l'observance. Cette limite est une invitation à poursuivre le travail.

Une autre limite plus spécifique peut également être soulevée au regard de nos résultats. Cette limite spécifique met en évidence de nouvelles variables pouvant être incluses dans le modèle pour en améliorer encore la prédictivité. Compte tenu des résultats découlant de la dimension Contrôle personnel (IPQ-R) peut-être aurions-nous dû évaluer le sentiment d'auto-efficacité spécifique à l'observance thérapeutique qui nous aurait apporté des informations sur la capacité perçue des patients à être observant, notamment quant à son évolution avec l'âge.

Malgré ces limites générales et spécifiques, cette recherche est la première étude en sciences humaines sur la drépanocytose ayant rassemblé un échantillon aussi important de patients en France. Son objectif était d'apporter une explication sur les mécanismes utilisés par les adultes atteints de drépanocytose pour s'adapter à leur maladie, notamment pour adopter un comportement d'observance thérapeutique. Ce travail était ardu et on pouvait difficilement inclure davantage de questionnaires — outre les données sociodémographiques et médicales, une quinzaine de questionnaires. Avec la cinquantaine de variables explorées, beaucoup d'informations intéressantes ont été apportées, mais il faut poursuivre les investigations en mettant en place d'autres recherches.

4 Orientation pour de futures recherches

À partir de ces résultats, une connaissance plus approfondie sur les caractéristiques sociodémographiques, économiques et médicales est proposée. En particulier, cette recherche a permis de mettre en évidence des facteurs de vulnérabilité et de protection qui peuvent servir d'indicateur pour une meilleure prise en charge des patients. Outre les limites spécifiques évoquées précédemment qui sont autant de champ de recherche à explorer, d'autres pistes de recherche sont ouvertes pour améliorer la connaissance du fonctionnement psychologique des patients, notamment :

- la prévalence de la dépression et de l'anxiété ne correspondent pas à ce que l'on retrouve dans d'autres études internationales. Une spécificité française peut être argumentée, mais au regard du manque de données disponibles en France, de plus amples études sont nécessaires pour confirmer nos résultats. En particulier, l'identification des déterminants de la dépression et de l'anxiété ainsi que la comparaison de l'effet des systèmes de soin doivent être approfondies ;
- la fatigue est extrêmement importante, cependant elle a été mesurée globalement. Nous devrions également porter une attention plus particulière sur l'impact de la fatigue sur la vie des patients et sur les troubles du sommeil ;
- au regard de la prévalence de la dramatisation retrouvée dans notre population et des difficultés de différenciation entre la dramatisation, proprement dite, l'anxiété face à la douleur et la peur de la douleur, l'évaluation ces trois concepts est à effectuer enfin d'en préciser le rôle dans le fonctionnement cognitif des patients, en lien avec l'expérience de la douleur ;
- des indices concordants plaident pour l'existence de troubles de stress post-traumatique dans notre population, certainement en lien avec leur expérience douloureuse. Le peu de données disponibles invite à explorer ce trouble pour en préciser la prévalence, les déterminants et les conséquences sur la vie quotidienne des patients et leur adaptation à la drépanocytose ;
- la mise en évidence de l'importance du niveau d'étude questionne sur l'environnement dans lequel l'enfant atteint de drépanocytose à grandi, en particulier sur l'implication parentale dans la scolarité de leur enfant, qui est prédicteur de la performance scolaire (Tazouti, 2015), mais pour qu'il y ait implication, il faut qu'il y ait investissement parental de l'enfant malade de drépanocytose, ce qui n'est pas toujours le cas. Outre les représentations de l'enfant-sorcier ou de l'enfant victime de la colère de Dieu, les parents d'enfant atteint de drépanocytose doivent abandonner la représentation d'un enfant qui va nécessairement mourir (Lainé, 2004a). Sûrement plus présent dans un contexte africain que français, l'existence de telles représentations parentales sur la drépanocytose participe nécessairement à l'inscription des enfants malades, futurs adultes, dans un processus de développement favorisant un faible investissement de la scolarité (Njifon Nsangou & Scelles, 2020). Ainsi, des recherches sur la représentation que se font les parents d'enfant atteint de drépanocytose et son influence sur les résultats de santé des enfants permettraient d'éclairer cette problématique ;
- nos résultats mettent en évidence la place centrale du médecin dans les mécanismes d'attribution causale. Cette place est si importante qu'elle médiatise toute la relation entre le résultat de santé, ici l'observance, et les processus pouvant expliquer l'adoption de ce comportement. Ainsi, l'alliance thérapeutique entre le patient et son médecin doit donner lieu à une attention toute particulière. Elle devrait donner lieu à des recherches spécifiques, dans un

premier temps, elle doit être évaluée, et dans un second temps, associée à toutes les études qui viseraient à comprendre l'adoption de comportements de santé par les adultes atteints de drépanocytose ;

- enfin, la drépanocytose se caractérise par un haut niveau d'inflammation de l'endothélium qui participe au phénomène douloureux. Plusieurs études soulignent le lien entre les processus inflammatoires, les troubles de l'humeur, la fatigue et le fonctionnement cognitif associé à la douleur, dont la dramatisation. En ce qui concerne les troubles de l'humeur, plusieurs méta-analyses ont confirmé des niveaux d'inflammation plus élevés chez les personnes déprimées que chez les témoins sains (Dowlati et al., 2010; Eyre et al., 2016; Liu et al., 2012; Valkanova et al., 2013) ; pour la fatigue, un lien semble également se dessiner (Ameringer et al., 2014) ; enfin, le fonctionnement cognitif associé à la douleur, en particulier la dramatisation, semble être associé aux mécanismes inflammatoires (Edwards et al., 2008). Ainsi, l'exploration du lien inflammatoire entre la douleur, les troubles de l'humeur, la fatigue et le fonctionnement cognitif associé à la douleur, dont la dramatisation, doit être menée.

Enfin, un modèle explicatif de l'adaptation des adultes à la drépanocytose et prédicteur de l'observance thérapeutique a été proposé qui peut servir de fondement à la mise en place et à l'évaluation d'interventions, et de cadre théorique pour comprendre l'adaptation des patients à la drépanocytose.

5 Implications cliniques

L'éducation thérapeutique vise la modification des savoirs erronés et des croyances négatives qui sont des précurseurs de l'intention comportementale (Schwarzer et al., 2011). Mais, l'éducation thérapeutique seule n'est pas suffisante pour augmenter le niveau d'observance thérapeutique.

Dans ce sens, une méta-analyse Cochrane sur les interventions efficaces pour augmenter l'observance thérapeutique montre que seules les interventions complexes, combinant différentes approches, dont l'éducation thérapeutique, la prise en charge psychologique, le renforcement positif, ou le suivi téléphonique, étaient efficaces pour améliorer l'observance thérapeutique dans les pathologies chroniques (Nieuwlaat et al., 2008). Dans ce sens, les interventions pour améliorer l'observance thérapeutique dans la drépanocytose ne peuvent se limiter à de l'éducation thérapeutique, mais doivent inclure d'autres prises en charge plus spécifiques à notre population.

Bien que nos résultats soient limités sur l'éducation thérapeutique, ils semblent indiquer que les patients ayant suivi des ateliers d'éducation thérapeutique améliorent leurs croyances positives sur les traitements, en augmentant la perception de la nécessité de prendre son traitement. On notera que

l'éducation thérapeutique touche principalement les patients avec un haut niveau d'étude. Or, la précarité socioéconomique est associée avec un état de santé moins bon (Smith, 1998). Ainsi, les programmes d'éducation thérapeutique devraient s'adapter, dans leur format et leurs horaires, à ces populations plus défavorisées ou précarisées.

Les axes devant être intégrés dans un programme global d'éducation thérapeutique pour en faire une intervention complexe visant l'amélioration de l'observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose doivent comprendre, dans un premier temps :

- Une identification plus fine des profils de patient à partir des clusters mis en évidence ;
- un travail sur la représentation de la drépanocytose ;
- une restructuration cognitive des croyances sur leur perception de leur comportement d'observance, qui varient selon les patients ;
- un renforcement du sentiment de contrôle sur la drépanocytose ou d'auto-efficacité ;
- une prise en charge des troubles de l'humeur, en général, et des troubles de stress post-traumatique en particulier.

Dans un second temps, des interventions spécifiques sur les symptômes les plus invalidants expérimentés par les patients — douleur et fatigue — doivent être proposées, puisque notre modèle a mis en évidence leurs effets indirects sur l'observance thérapeutique. Enfin, dans un troisième temps, des pistes d'intervention seront proposées pour la prévention de la gravité et de la discrimination. Nous développerons, dans ce qui suit, ces trois temps d'intervention.

5.1 [Prise en charge visant l'adhésion et l'observance thérapeutiques](#)

5.1.1 Interventions visant la représentation de la drépanocytose

La représentation que se font les patients de la drépanocytose pose certains problèmes qui peuvent être traités au cours d'ateliers d'éducation thérapeutique en groupe ou de bilans éducatifs partagés en individuel. En particulier, les axes d'interventions devraient inclure :

- la question de la temporalité de la drépanocytose pour différencier la crise de douleur du reste des manifestations symptomatiques. En ce sens, le travail en individuel sur les résultats des bilans somatiques annuels, au cours des consultations spécialisées et leur reprise au cours de bilans éducatifs partagés, permettrait de clarifier cette question du temps ;
- l'efficacité des traitements est faiblement reconnue, pourtant l'hydroxyurée a fait les preuves de son efficacité thérapeutique. Organiser un module pour expliquer comment fonctionne cette molécule, son objectif thérapeutique et sa temporalité d'action paraît nécessaire. Une

mise en relation entre les effets sur le long terme de la drépanocytose et la protection apportée par l'hydroxyurée est recommandée ;

- la compréhension des patients sur leur pathologie est également faible, or l'apport d'informations sur la maladie est le rôle premier de l'éducation thérapeutique. Dans notre échantillon, à peine 10 % des participants avaient participé à un atelier d'éducation thérapeutique, ce qui est largement insuffisant. Donner un sens cohérent à la drépanocytose participe à l'augmentation de la littératie en santé qui ne se résume pas qu'à l'acquisition de savoir, mais *in fine* donne de l'autonomie au patient, c'est-à-dire une meilleure compréhension de sa maladie, de son parcours de soin et de ses traitements, pour mieux vivre avec sa maladie (Kickbusch et al., 2013). Cette autonomisation du patient est devenue un enjeu majeur des politiques de santé publique (Gentric, 2017).

En ce qui concerne plus spécifiquement l'adhésion et l'observance thérapeutique, le modèle mis en évidence dans cette recherche peut servir de cadre théorique à l'implantation d'interventions dédiées à la modification des représentations sur la drépanocytose qui réduisent l'observance thérapeutique. Ainsi, augmenter les capacités d'adaptation du patient (facteur latent Adaptation patient) peut se faire au moyen de l'entretien motivationnel. Dans ce sens, cette intervention combinerait :

1. la psychoéducation pour améliorer la compréhension de la drépanocytose au cours d'ateliers d'éducation thérapeutique en groupe, notamment en travaillant sur son étiologie, et la perception de l'efficacité thérapeutique de l'hydroxyurée, en particulier sur sa fonction et son mode d'action ;
2. un travail sur les forces du patient et l'activation de sa motivation au cours d'entretiens motivationnels individuels (Csillik, 2015).

5.1.2 La restructuration cognitive autour de l'auto-évaluation de l'observance thérapeutique

Les patients pensent bien prendre leur traitement et sont confiants quant à leur comportement. Or, les évaluations montrent que leur observance est suboptimale. Ainsi, le travail sur cette croyance, se fondant sur le principe de la restructuration cognitive, devrait être élaboré. En particulier, ce travail devrait s'appuyer sur les questionnaires évaluant l'observance thérapeutique qui permettent de mettre en évidence les comportements des patients et de confronter les réponses avec les attendus pour obtenir une réponse thérapeutique efficace. Afin de réaliser cet objectif, notre recherche a montré que l'évaluation de l'observance thérapeutique était suffisamment sensible en comparaison avec les indicateurs biologiques directs (volume globulaire moyen et taux d'hémoglobine fœtale). On notera qu'un niveau d'observance thérapeutique moyen ($m > 6$) est suffisant pour obtenir un changement

statistiquement significatif des indicateurs biologiques. En somme, une telle séance pourrait suivre les étapes suivantes :

1. évaluation subjective de l'observance thérapeutique ;
2. verbalisation des comportements d'observance utilisés par le patient ;
3. remplissage d'un questionnaire évaluant les comportements d'observance tel que le *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS) ;
4. Mise en perspective du verbatim du patient et des réponses aux questionnaires.

5.1.3 Sentiment de contrôle sur la maladie et d'auto-efficacité.

Maintenir ou promouvoir un haut sentiment de contrôle sur la maladie et d'auto-efficacité au cours de vieillissement, qui est un facteur de vulnérabilité dans la drépanocytose, par le biais d'interventions psychosociales, paraît nécessaire pour maintenir un bon niveau d'autogestion de la maladie, donc un bon niveau d'observance thérapeutique. Marks résume les caractéristiques principales des stratégies d'interventions sur l'auto-efficacité (Marks et al., 2005) :

- utiliser plusieurs stratégies d'apprentissage, dont la lecture, la discussion, la réflexion en groupe, le travail à la maison, etc. autour de la drépanocytose et de ses enjeux ;
- impliquer les tiers significatifs tels que les conjoints ou les membres de la famille, et encourager la collaboration avec les autres professionnels de santé, comme les médecins traitants en ville ;
- mettre en place des exercices d'autogestion de la maladie, structurés par petites étapes qui doivent être considérées comme accessibles par le patient, auxquelles sera adjoint des outils pour que le patient puisse s'autoévaluer et prendre conscience de sa compétence à contrôler la drépanocytose ;
- introduire des encouragements et du soutien, à la fois direct ou indirect, vers le changement désiré, qui peut se faire au cours des consultations spécialisées ou sous forme d'accompagnement dans le cadre de l'éducation thérapeutique ;
- favoriser l'acquisition des compétences permettant aux patients une auto-évaluation de ses réponses émotionnelles et physiologiques ;
- favoriser l'amélioration de sa littératie en santé pour permettre au patient la prise de décision éclairée sur sa santé et la gestion de sa drépanocytose, et élargir ses savoirs et savoir-faire nécessaires pour faire face aux différents problèmes liés à la drépanocytose ;
- standardiser l'approche au travers d'un manuel et dispenser l'intervention par un formateur formé ; dans le même temps, utiliser des stratégies d'apprentissage qui incluent à la fois des

informations ciblées pour les patients et des informations spécifiques pour les praticiens, notamment quand il est question de la prise en charge médicale de la drépanocytose ;

- enfin, utiliser des approches interventionnelles à la fois individuelles, pour cibler les problématiques propres d'un patient, et en petits groupes, pour délivrer une information plus générale, favoriser l'échange entre les patients et inclure des tiers ; de plus, ces interventions doivent utiliser des stratégies de participation orientée vers le patient, c'est-à-dire collaboratives et actives.

Les interventions visant spécifiquement l'augmentation du sentiment d'auto-efficacité ont toutes montré leur efficacité dans l'amélioration des résultats de santé ciblés (Allison & Keller, 2004 ; Korpershoek et al., 2011 ; Marks et al., 2005).

5.1.4 Troubles de l'humeur et trouble de stress post-traumatique associé à la douleur

Il est largement documenté que les troubles de l'humeur, en particulier la dépression, sont des prédicteurs de mauvaise observance thérapeutique (par exemple DiMatteo et al., 2000; Sewitch, 2003; Spikes et al., 2019; Stilley et al., 2004; Van Servellen et al., 2002). Cette intervention psychothérapeutique passe préalablement par un repérage des troubles de l'humeur, notamment par une évaluation psychométrique, dont la fiabilité est reconnue. Les prises en charge psychothérapeutiques, seules pour les troubles légers et modérés, et conjointement avec un traitement pharmaceutique dans le cas de troubles plus sévères, ont largement fait preuve de leur efficacité (Khan et al., 2012). De plus, les interventions psychothérapeutiques cognitivo-comportementales apparaissent comme les plus efficaces sur le long terme et les moins chères (Uher & Pavlova, 2016; Wiles et al., 2016).

Nos résultats orientent vers l'existence d'un trouble de stress post-traumatique associé à la douleur. Les études montrent que le trouble de stress post-traumatique (TSPT) est un facteur de risque pour une mauvaise observance thérapeutique (Kronish et al., 2012). Traiter spécifiquement ce trouble, améliorerait le vécu émotionnel des patients et favoriserait l'amélioration de l'observance thérapeutique. Les techniques cognitivo-comportementales développées pour la gestion de l'anxiété, des phobies ou des troubles obsessionnels, ont montré leur efficacité pour le traitement des TSPT (Lopez, 2016). En particulier, l'Exposition prolongée d'Edna Foa (2019) est fortement recommandée par l'American Psychological Association pour son traitement.

5.2 Prises en charge dédiées aux symptômes de la drépanocytose

5.2.1 Les interventions psychosociales en direction de la douleur

Accompagnement de la crise de douleur. Bien que la douleur reste le premier symptôme physique, elle ne s’y réduit pas. Notre analyse factorielle montre qu’elle est composée de deux facteurs latents renvoyant d’un côté aux aspects somatiques de la douleur et de l’autre aux cognitions et croyances des patients atteints de drépanocytose sur leur expérience de la douleur. Ainsi, le traitement de la douleur, bien que d’abord médical, ne peut pas s’y résumer. L’adjonction d’interventions psychosociales en direction de la douleur s’impose.

Les interventions psychosociales sont de plus en plus considérées comme faisant partie intégrante des soins standards à fournir aux patients atteints de drépanocytose, entre autres pour la gestion de la douleur, mais elles sont souvent négligées dans les revues de littérature formelles ou dans les travaux méta-analytiques (Edwards & Edwards, 2010). En conséquence de quoi, les études interventionnelles visant à évaluer l’efficacité des prises en charge non pharmaceutiques de la douleur dans la drépanocytose sont rares et supportent un certain nombre de limitations qui conduisent les auteurs à appeler à plus de recherche pour accompagner efficacement les patients (Chen et al., 2004). Les revues existantes sur les interventions psychosociales apportent des éléments de synthèse des connaissances sur trois grandes catégories : les interventions cognitivo-comportementales, les interventions d’autorégulation et les interventions se fondant sur le soutien social et l’éducation thérapeutique (Chen et al., 2004; Edwards & Edwards, 2010; Hildenbrand et al., 2014; Williams & Tanabe, 2016).

Des trois catégories d’interventions, les interventions cognitivo-comportementales ont été évaluées par le plus d’essais contrôlés randomisés ce qui en fait l’approche de gestion non pharmaceutique de la douleur la plus validée avec un niveau de preuve selon Chambless et l’American Psychology Association (Chambless & Hollon, 1998) de probablement efficace (Chen et al., 2004) à une efficacité bien établie (National Heart Lung and Blood Institute, 2014; Williams & Tanabe, 2016). En France, aucune intervention cognitivo-comportementale n’a été mise en place ni évaluée pour accompagner la gestion de la douleur des adultes atteints de drépanocytose.

Interférence de la douleur sur la vie quotidienne. La mise en place d’interventions cognitivo-comportementales visant la gestion de la douleur et de ses conséquences aura comme conséquence secondaire une réduction de l’interférence de la douleur sur la vie quotidienne des patients. En particulier, sur l’impact psychologique de la douleur, dont les relations avec autrui, le sommeil et le goût de vivre. En particulier, sur la dramatisation face à la douleur. Notre population montre des niveaux importants de rumination, de sentiment d’impuissance et d’amplification de la menace douloureuse. Les interventions cognitivo-comportementales (CBT), acceptation et d’engagement (ACT), et les interventions

multimodales incluant CBT et exercice ont montré leur efficacité thérapeutique, bien qu'avec une taille d'effet faible (Schütze et al., 2018). Néanmoins, les résultats de ces interventions se maintiennent largement à l'évaluation de suivi (ibidem). Ce travail de restructuration cognitive peut s'étendre aux croyances spécifiques à la douleur.

5.2.2 Les interventions en direction de la fatigue

Les études explorant la fatigue dans la drépanocytose concluent quant à l'importance de ce symptôme et notent son impact sur la vie quotidienne des patients. Cependant, à notre connaissance, à l'exception d'une intervention effectuée en Iran (Ahmadi & Poormansouri, 2015), aucune autre intervention spécifiquement dédiée à la gestion de la fatigue n'a été élaborée et testée. Pourtant, les résultats retrouvés dans notre population incitent à la mise en place d'intervention pour favoriser la gestion de la fatigue et en limiter son impact.

Dans d'autres maladies chroniques, dans lesquelles la fatigue représente un des symptômes les plus importants, des interventions non médicamenteuses ont été développées et évaluées (Hulme et al., 2018). Les interventions cognitivo-comportementales sont les plus citées soit comme une intervention autonome, soit comme fondement d'un traitement plus large. Elles ont fait la preuve de leur efficacité avec une taille d'effet comprise entre 0,24 et 0,48 (ibidem). Ainsi, et par exemple, dans la sclérose en plaques, un programme global de prise en charge a été validé incluant un travail sur la fatigue, le sentiment d'auto-efficacité et la qualité de vie des patients : le programme « FACETS » (Fatigue: Applying Cognitive behavioural and Energy effectiveness Techniques to lifeStyle; Thomas et al., 2014; Thomas et al., 2015; Thomas et al., 2013). Le travail mené en France (« FACETS + »; Cassedanne, en cours) sur les conditions de maintien des résultats par l'introduction de séances régulières de réactivation a permis de montrer le maintien des résultats sur le long terme. L'adaptation de ce programme pour la drépanocytose serait souhaitable.

5.3 Pistes d'interventions pour la prévention de la gravité et de la discrimination

Le niveau d'étude. L'origine africaine et le niveau d'étude modulent les résultats de santé, et peuvent également refléter les conditions de vie des enfants et donc à la fois le niveau socioéconomique et culturel des parents et leurs représentations sur la drépanocytose.

Le niveau d'étude est un facteur de protection face à l'aggravation de la drépanocytose. Or les études longitudinales montrent que les hospitalisations durant l'enfance sont associées à un niveau d'étude finale plus faible (Bortes et al., 2018). La prise en charge pédiatrique de la drépanocytose devrait inclure une assistance éducative dédiée aux enfants atteints. Cette assistance éducative devrait inclure

une aide à la fois en période de scolarisation normale et une aide durant les hospitalisations pour que ces périodes ne soient pas une perte de chance pour l'enfant.

Formation du personnel soignant. Le problème soulevé de la stigmatisation perçue par les patients, notamment comme drogués aux antalgiques, et de son impact sur la dramatisation et l'intensité ressentie de la douleur, conduisent à proposer un programme de formation pour le personnel soignant, en particulier des urgences, dédié d'une part à la diffusion des recommandations de prise en charge des crises de douleur vaso-occlusives, et d'autre part à la déconstruction du mythe de l'addiction des patients aux opiacés.

En somme, certaines de ces interventions peuvent être introduites rapidement dans nos hôpitaux, puisqu'elles s'appuient, sans s'y résumer, sur l'éducation thérapeutique. D'autres interventions nécessitent un travail préalable d'élaboration de programme et d'évaluation de leur efficacité avant leur diffusion plus large. À l'image du programme « FACETS + », l'amélioration de l'observance thérapeutique, en particulier, et de l'adaptation des patients à la drépanocytose, en général, doit s'inscrire dans un programme global, modulaire et standardisé, qui permettrait d'accompagner le patient selon ses difficultés.

CONCLUSION

À partir de ce travail, certains des mécanismes permettant d'expliquer le niveau d'observance thérapeutique ont été mis en lumière, en se fondant sur le modèle de Leventhal que nous avons complété pour le cas spécifique de la drépanocytose. Le modèle trouvé est complexe et nous permet de comprendre pourquoi des interventions uniquement fondées sur l'éducation thérapeutique restent insuffisantes pour améliorer durablement l'observance thérapeutique. Nos résultats indiquent :

- une représentation, bien que ne s'éloignant pas des données médicales ou scientifiques, problématique, notamment en ce qui concerne la perception de la temporalité de la drépanocytose, de la capacité des patients à contrôler par eux-mêmes les manifestations symptomatiques, de l'efficacité thérapeutique ainsi que la faible cohérence donnée à la drépanocytose ;
- un niveau d'observance thérapeutique particulièrement faible et des croyances sur les traitements ambivalentes, pourtant les patients pensent être observant et sont confiants quant à leur suivi des prescriptions ;
- la nécessité d'un niveau d'observance moyen (score au MMAS de 6 au moins) pour obtenir un changement statistiquement significatif dans les indicateurs biologiques marquant la prise effective de l'hydroxyurée, notamment le volume globulaire moyen (VGM) ;
- une organisation de la population incluse dans cette recherche en trois catégories en fonction de la représentation qu'ils se font de la drépanocytose, dans lesquelles le niveau d'observance thérapeutique est statistiquement différent, confirmant l'utilité du modèle de Leventhal pour expliquer l'observance thérapeutique chez des adultes atteints de drépanocytose.

Le modèle général de Leventhal a été étendu pour inclure des variables renvoyant à l'expérience de la douleur et au vécu émotionnel. À partir de ce modèle complété pour la drépanocytose, plusieurs informations importantes ont pu être tirées :

- de manière générale, l'amélioration de l'observance thérapeutique passe par une augmentation du facteur d'adaptation des patients à la drépanocytose. Cette amélioration est plus efficace que la diminution de l'expérience négative de la drépanocytose pour augmenter l'observance thérapeutique ;

- les mécanismes expliquant l'observance thérapeutique sont différents selon la représentation que se font les patients de la drépanocytose ;
- les traitements cognitifs associés à la douleur, en particulier la dramatisation, posent la question de la stigmatisation ou de la discrimination dans la prise en charge de la douleur, et la possible existence d'un trouble de stress post-traumatique chez certains de nos patients.

À partir de ces résultats, une connaissance plus approfondie sur les caractéristiques sociodémographiques, économiques et médicales est proposée. En particulier, cette recherche a permis de mettre en évidence des facteurs de vulnérabilité et de protection qui peuvent servir d'indicateur pour une meilleure prise en charge des patients. Également, des pistes de recherche sont ouvertes pour améliorer la connaissance du fonctionnement psychologique des patients, notamment :

- sur la prévalence de la dépression et de l'anxiété, leurs déterminants et l'influence du système de santé sur leur prévalence ;
- une exploration du lien inflammatoire entre la douleur, les troubles de l'humeur, la fatigue et le fonctionnement cognitif associé à la douleur, dont la dramatisation ;
- des recherches sur la représentation que se font les parents d'enfant atteint de drépanocytose et son influence sur les résultats de santé des enfants ;
- des recherches sur l'alliance thérapeutique entre le patient et son médecin.

Collectivement, l'ensemble des résultats obtenus ont des conséquences sur les prises en charge des patients atteints de drépanocytose. L'éducation thérapeutique n'est pas suffisante pour améliorer l'observance thérapeutique, des interventions complexes doivent être mises en place qui prendront en compte :

- de la surévaluation que font les patients de leur comportement d'observance, avec un travail de restructuration cognitive ;
- de la représentation particulière qu'ont les adultes atteints de drépanocytose de leur maladie, notamment au travers d'une prise en charge par entretien motivationnel ;
- du faible sentiment de contrôle sur la maladie ou de son auto-efficacité qui doivent être renforcés ;
- de la gestion des troubles de l'humeur et de la prévention des troubles de stress post-traumatique.

Dans le même temps, des interventions spécifiques visant les symptômes invalidants — douleur et fatigue — doivent accompagner ce travail spécifique sur l'observance thérapeutique puisque notre modèle a souligné leurs effets indirects sur l'adoption de comportement d'observance. Finalement, des interventions préventives peuvent compléter ce dispositif de prise en charge, d'abord en direction

des enfants atteints de la drépanocytose, avec un soutien scolaire durant les hospitalisations et en dehors de ces temps aigus puisque le niveau scolaire est un facteur de protection face à la gravité de la maladie ; ensuite à destination des professionnels de santé, avec des formations sur la prise en charge de la douleur et les particularités physiologiques des patients pour limiter la stigmatisation.

Ce travail de thèse apporte une contribution à la connaissance du fonctionnement psychique des patients atteints de drépanocytose, notamment sur certains mécanismes permettant leur adaptation à la maladie et un éclairage sur les déterminants influençant leur comportement d'observance thérapeutique, dont certains doivent donner lieu à des recherches complémentaires.

[...] discours de vérité parce que discours à statut scientifique, ou comme discours formulés, et formulés exclusivement par des gens qualifiés, à l'intérieur d'une institution scientifique.

Michel Foucault

Les anormaux, 1974

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Abramson, L. Y., Seligman, M. E., & Teasdale, J. D. (1978). Learned helplessness in humans : Critique and reformulation. *Journal of Abnormal Psychology*, 87(1), 49-74. <https://doi.org/10.1037/0021-843X.87.1.49>
- Abuateya, H., Atkin, K., Culley, L. A., Dyson, S. E., & Dyson, S. M. (2008). Education and young people with sickle cell disorder : A knowledge review. *Diversity & Equality in Health and Care*, 5(2). <https://diversityhealthcare.imedpub.com/abstract/education-and-young-people-with-sickle-cell-disorder-a-knowledge-review-2153.html>
- Abubakari, A.-R., Jones, M. C., Lauder, W., Kirk, A., Devendra, D., & Anderson, J. (2012). Psychometric properties of the Revised Illness Perception Questionnaire : Factor structure and reliability among African-origin populations with type 2 diabetes. *International Journal of Nursing Studies*, 49(6), 672-681. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2011.11.008>
- Adachi, T., Nakae, A., Maruo, T., Shi, K., Maeda, L., Saitoh, Y., Shibata, M., & Sasaki, J. (2019). The Relationships Between Pain-Catastrophizing Subcomponents and Multiple Pain-Related Outcomes in Japanese Outpatients with Chronic Pain : A Cross-Sectional Study. *Pain Practice*, 19(1), 27-36. <https://doi.org/10.1111/papr.12712>
- Adam, S. S., Flahiff, C. M., Kamble, S., Telen, M. J., Reed, S. D., & De Castro, L. M. (2017). Depression, quality of life, and medical resource utilization in sickle cell disease. *Blood advances*, 1(23), 1983–1992.
- Adzika, V. A., Glozah, F. N., Ayim-Aboagye, D., & Ahorlu, C. S. K. (2017). Socio-demographic characteristics and psychosocial consequences of sickle cell disease : The case of patients in a public hospital in Ghana. *Journal of Health, Population and Nutrition*, 36(1). <https://doi.org/10.1186/s41043-017-0081-5>
- AFDPHE. (2016). *Bilan du dépistage néonatal 2016* (p. 110). Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant.
- Ahmadi, M., & Poormansouri, S. (2015). Effectiveness of self- management educational program on fatigue in sickle cell patients. *skums-jcnm*, 4(2), 29-42.
- Ahmadi, M., Poormansouri, S., Beiranvand, S., & Sedighie, L. (2018). Predictors and Correlates of Fatigue in Sickle Cell Disease Patients. *International Journal of Hematology-Oncology and Stem Cell Research*, 12(1), 69-76.
- Aisiku, I. P., Smith, W. R., McClish, D. K., Levenson, J. L., Penberthy, L. T., Roseff, S. D., Bovbjerg, V. E., & Roberts, J. D. (2009). Comparisons of High Versus Low Emergency Department Utilizers in Sickle Cell Disease. *Annals of Emergency Medicine*, 53(5), 587-593. <https://doi.org/10.1016/j.annemergmed.2008.07.050>
- Ajzen, I. (1985). From Intentions to Actions : A Theory of Planned Behavior. In J. Kuhl & J. Beckmann (Éds.), *Action Control* (p. 11-39). Springer Berlin Heidelberg. https://doi.org/10.1007/978-3-642-69746-3_2

- Ajzen, I. (2005). *Attitudes, personality and behavior* (2nd éd.). Open Univ. Press.
- Ajzen, I. (2011). The theory of planned behaviour : Reactions and reflections. *Psychology & Health*, 26(9), 1113-1127. <https://doi.org/10.1080/08870446.2011.613995>
- Ajzen, I., & Fishbein, M. (1980). *Understanding attitudes and predicting social behavior*. Prentice-Hall.
- Akinola, N. O., Stevens, S. M., Franklin, I. M., Nash, G. B., & Stuart, J. (1992). Rheological changes in the prodromal and established phases of sickle cell vaso-occlusive crisis. *British Journal of Haematology*, 81(4), 598-602. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.1992.tb02998.x>
- Akinsheye, I., Alsultan, A., Solovieff, N., Ngo, D., Baldwin, C. T., Sebastiani, P., Chui, D. H. K., & Steinberg, M. H. (2011). Fetal hemoglobin in sickle cell anemia. *Blood*, 118(1), 19-27. <https://doi.org/10.1182/blood-2011-03-325258>
- Alao, A. O., & Soderberg, M. (2002). Sickle Cell Disease and Posttraumatic Stress Disorder. *The International Journal of Psychiatry in Medicine*, 32(1), 97-101. <https://doi.org/10.2190/RKYX-EM1C-H8RL-K606>
- Albert, P. R. (2015). Why is depression more prevalent in women? *Journal of Psychiatry & Neuroscience : JPN*, 40(4), 219-221. <https://doi.org/10.1503/jpn.150205>
- Allison, A. C. (1954). The distribution of the sickle-cell trait in East Africa and elsewhere, and its apparent relationship to the incidence of subtertian malaria. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene*, 48(4), 312-318.
- Allison, M. J., & Keller, C. (2004). Self-Efficacy Intervention Effect on Physical Activity in Older Adults. *Western Journal of Nursing Research*, 26(1), 31-46. <https://doi.org/10.1177/0193945903259350>
- Al-Salem, A. (2016). The Hand-Foot Syndrome in Patients with Sickle Cell Anemia. In A. Al-Salem (Éd.), *Medical and Surgical Complications of Sickle Cell Anemia* (p. 225-228). Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/978-3-319-24762-5_11
- Alsubaie, S. S., Almathami, M. A., Abouelyazid, A., & Alqahtani, M. M. (2018). Prevalence of depression among adults with sickle cell disease in the southern region of Saudi Arabia. *Pakistan Journal of Medical Sciences*, 34(4), 929-933. <https://doi.org/10.12669/pjms.344.14760>
- American Psychiatric Association (Éd.). (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders : DSM-5* (5th ed). American Psychiatric Association.
- Ameringer, S., Elswick, R. K., & Smith, W. (2014). Fatigue in Adolescents and Young Adults With Sickle Cell Disease : Biological and Behavioral Correlates and Health-Related Quality of Life. *Journal of Pediatric Oncology Nursing*, 31(1), 6-17. <https://doi.org/10.1177/1043454213514632>
- Ammassari, A., Trotta, M., & Murri, R. (2002). Correlates and predictors of adherence to highly active antiretroviral therapy : Overview of published literature. *J Acquir Immune Defic Syndr*, 31(3), 123-127.
- Andrews, G., & Henderson, S. (2000). *Unmet Need in Psychiatry : Problems, Resources, Responses*. Cambridge University Press.
- Anie, K. A., Steptoe, A., & Bevan, D. H. (2002). Sickle cell disease : Pain, coping and quality of life in a study of adults in the UK. *British Journal of Health Psychology*, 7(3), 331-344. <https://doi.org/10.1348/135910702760213715>
- Anim, M. T., Osafo, J., & Yirdong, F. (2016). Prevalence of psychological symptoms among adults with sickle cell disease in Korle-Bu Teaching Hospital, Ghana. *BMC Psychology*, 4(1). <https://doi.org/10.1186/s40359-016-0162-z>

- Animasahun, B. A., Temiye, E. O., Ogunkunle, O. O., Izuora, A. N., & Njokanma, O. F. (2011). The influence of socioeconomic status on the hemoglobin level and anthropometry of sickle cell anemia patients in steady state at the Lagos University Teaching Hospital. *Nigerian Journal of Clinical Practice*, 14(4), 422-427. <https://doi.org/10.4103/1119-3077.91748>
- Antoine, P., & Smith, J. A. (2017). Saisir l'expérience : Présentation de l'analyse phénoménologique interprétative comme méthodologie qualitative en psychologie. *Psychologie Française*, 62(4), 373-385. <https://doi.org/10.1016/j.psfr.2016.04.001>
- Antunes, F. D., Propheta, V. G. S., Vasconcelos, H. A., & Cipolotti, R. (2017). Neuropathic pain in patients with sickle cell disease : A cross-sectional study assessing teens and young adults. *Annals of Hematology*, 96(7), 1121-1125. <https://doi.org/10.1007/s00277-017-2984-z>
- Antunes, F. D., Silva Junior, C. L., Cerqueira, K. S., do Livramento Faro, M., & Cipolotti, R. (2019). Screening for neuropathic pain in patients with sickle cell disease : Is a single assessment scale sufficient? *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 14(1), 108. <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1082-9>
- Arnold, B. A., Blasey, C. M., Constantino, M. J., Robinson, R., Hunkeler, E., Lee, J., Fireman, B., Khaylis, A., Feiner, L., & Hayward, C. (2011). Catastrophizing, depression and pain-related disability. *General Hospital Psychiatry*, 33(2), 150-156. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2010.12.008>
- Ashley, L., Smith, A. B., Keding, A., Jones, H., Velikova, G., & Wright, P. (2013). Psychometric evaluation of the Revised Illness Perception Questionnaire (IPQ-R) in cancer patients : Confirmatory factor analysis and Rasch analysis. *Journal of Psychosomatic Research*, 75(6), 556-562. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2013.08.005>
- Asmundson, G. J., Coons, M. J., Taylor, S., & Katz, J. (2002). PTSD and the Experience of Pain : Research and Clinical Implications of Shared Vulnerability and Mutual Maintenance Models. *The Canadian Journal of Psychiatry*, 47(10), 930-937. <https://doi.org/10.1177/070674370204701004>
- Asnani, M. R., Fraser, R., Lewis, N. A., & Reid, M. E. (2010). Depression and loneliness in Jamaicans with sickle cell disease. *BMC psychiatry*, 10(1), 40.
- Asnani, M. R., Lipps, G. E., & Reid, M. E. (2009). Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in Sickle Cell Disease. *Health and Quality of Life Outcomes*, 7(1), 75. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-7-75>
- Atkinson, T. M., Rosenfeld, B. D., Sit, L., Mendoza, T. R., Fruscione, M., Lavene, D., Shaw, M., Li, Y., Hay, J., Cleeland, C. S., Scher, H. I., Breitbart, W. S., & Basch, E. (2011). Using Confirmatory Factor Analysis to Evaluate Construct Validity of the Brief Pain Inventory (BPI). *Journal of pain and symptom management*, 41(3), 558-565. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2010.05.008>
- Aydede, M. (2017). Defending the IASP Definition of Pain. *The Monist*, 100(4).
- Bachir, D. (2000). La Drépanocytose. *Revue Française des Laboratoires*, 324, 29-35.
- Badawy, S. M., Thompson, A. A., Holl, J. L., Penedo, F. J., & Liem, R. I. (2018). Healthcare utilization and hydroxyurea adherence in youth with sickle cell disease. *Pediatric Hematology and Oncology*, 35(5-6), 297-308. <https://doi.org/10.1080/08880018.2018.1505988>
- Badawy, S. M., Thompson, A. A., Lai, J.-S., Penedo, F. J., Rychlik, K., & Liem, R. I. (2017). Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea : A cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health and Quality of Life Outcomes*, 15(1). <https://doi.org/10.1186/s12955-017-0713-x>

- Badawy, S. M., Thompson, A. A., & Liem, R. I. (2018). Beliefs about hydroxyurea in youth with sickle cell disease. *Hematology/Oncology and Stem Cell Therapy*, 11(3), 142-148. <https://doi.org/10.1016/j.hemonc.2018.01.001>
- Badawy, S. M., Thompson, A. A., Penedo, F. J., Lai, J.-S., Rychlik, K., & Liem, R. I. (2017). Barriers to hydroxyurea adherence and health-related quality of life in adolescents and young adults with sickle cell disease. *European Journal of Haematology*, 98(6), 608-614. <https://doi.org/10.1111/ejh.12878>
- Bagby, M., Parker, J., & Taylor, G. (1994). The twenty-item Toronto Alexithymia Scale—I. Item selection and cross-validation of the factor structure. *Journal of Psychosomatic Research*, 38(1), 23-32.
- Bagby, M., Taylor, G., & Parker, J. (1994). The twenty-item Toronto Alexithymia Scale—II. Convergent, discriminant and concurrent validity. *Journal of Psychosomatic Research*, 38(1), 33-40.
- Baiardini, I., Abbà, S., Ballauri, M., Vuillermoz, G., & Braido, F. (2011). Alexithymia and chronic diseases : The state of the art. *Giornale Italiano Di Medicina Del Lavoro Ed Ergonomia*, 33(suppl A), A47-52.
- Bair, M. J., Robinson, R., Katon, W., & Kroenke, K. (2003). Depression and Pain Comorbidity. *Archives of Internal Medicine*, 163, 2433-2445.
- Baker, R., Thomas, S., Thomas, P. W., Gower, P., Santonastaso, M., & Whittlesea, A. (2010). The Emotional Processing Scale : Scale refinement and abridgement (EPS-25). *Journal of Psychosomatic Research*, 68(1), 83-88. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2009.07.007>
- Baker, R., Thomas, S., Thomas, P. W., & Owens, M. (2007). Development of an emotional processing scale. *Journal of Psychosomatic Research*, 62(2), 167-178. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2006.09.005>
- Bakshi, N., Ross, D., & Krishnamurti, L. (2018). Presence of pain on three or more days of the week is associated with worse patient reported outcomes in adults with sickle cell disease. *Journal of Pain Research, Volume 11*, 313-318. <https://doi.org/10.2147/JPR.S150065>
- Balkrishnan, R. (1998). Predictors of medication adherence in the elderly. *Clinical Therapeutics*, 20(4), 764-771.
- Ballas, & Darbari, D. S. (2020). Review/Overview of pain in sickle cell disease. *Complementary Therapies in Medicine*, 102327. <https://doi.org/10.1016/j.ctim.2020.102327>
- Ballas, & Mohandas, N. (1996). Pathophysiology of Vaso-Occlusion. *Hematology/Oncology Clinics of North America*, 10(6), 1221-1239. [https://doi.org/10.1016/S0889-8588\(05\)70396-8](https://doi.org/10.1016/S0889-8588(05)70396-8)
- Ballas, S. K., Barton, F. B., Waclawiw, M. A., Swerdlow, P., Eckman, J. R., Pegelow, C. H., Koshy, M., Barton, B. A., & Bonds, D. R. (2006). Hydroxyurea and sickle cell anemia : Effect on quality of life. *Health and Quality of Life Outcomes*, 4(1), 59.
- Ballas, S. K., & Smith, E. D. (1992). Red blood cell changes during the evolution of the sickle cell painful crisis. *Blood*, 79(8), 2154-2163.
- Bandura, A. (1961). Psychotherapy as a learning process. *Psychological Bulletin*, 58(2), 143-159. <https://doi.org/10.1037/h0040672>
- Bandura, A. (1977). Self-efficacy : Toward a unifying theory of behavioral change. *Psychological Review*, 84(2), 191-215. <https://doi.org/10.1037/0033-295X.84.2.191>
- Bandura, A. (1997). *Self-efficacy : The exercise of control*. W.H. Freeman.
- Bandura, A. (2009). La théorie sociale cognitive : Une perspective agentique. In *Traité de psychologie de la motivation* (p. 15-45). Dunod. <http://www.cairn.info/traite-de-psychologie-de-la-motivation--9782100515837-page-15.htm>

- Bansal, D., Gudala, K., Lavudiya, S., Ghai, B., & Arora, P. (2016). Translation, Adaptation, and Validation of Hindi Version of the Pain Catastrophizing Scale in Patients with Chronic Low Back Pain for Use in India. *Pain Medicine*, 17(10), 1848-1858. <https://doi.org/10.1093/pm/pnv103>
- Barbu, E. A., Mendelsohn, L., Samsel, L., & Thein, S. L. (2020). Pro-inflammatory cytokines associate with NETosis during sickle cell vaso-occlusive crises. *Cytokine*, 127, 154933. <https://doi.org/10.1016/j.cyto.2019.154933>
- Barlow, D. H., Durand, V. M., Gottschalk, M., & Granger, B. (2016). *Psychopathologie : Une approche intégrative*. De Boeck supérieur.
- Barofsky, I. (1978). Compliance adherence and the therapeutic alliance : Step in the development of self-care. *Social Science & Medicine*, 12, 369-376.
- Bartolucci, P., Habibi, A., Khellaf, M., Roudot-Thoraval, F., Melica, G., Lascaux, A.-S., Moutereau, S., Loric, S., Wagner-Ballon, O., Berkenou, J., Santin, A., Michel, M., Renaud, B., Lévy, Y., Galactéros, F., & Godeau, B. (2016). Score Predicting Acute Chest Syndrome During Vaso-occlusive Crises in Adult Sickle-cell Disease Patients. *EBioMedicine*, 10, 305-311. <https://doi.org/10.1016/j.ebiom.2016.06.038>
- Becker, M. H. (1974). The Health Belief Model and Sick Role Behavior. *Health Education Monographs*, 2(4), 409-419. <https://doi.org/10.1177/109019817400200407>
- Benenson, I., & Porter, S. (2018). Sickle Cell Disease : Bone, Joint, Muscle, and Motor Complications. *Orthopaedic Nursing*, 37(4), 221-227. <https://doi.org/10.1097/NOR.0000000000000464>
- Benyamini, Y. (2011). Health and Illness Perceptions. In H. S. Friedman (Éd.), *The Oxford handbook of health psychology* (p. 281-314). Oxford University Press.
- Berg, J. S., Dischler, J., Wagner, D. J., Raia, J. J., & Palmer-Shevin, N. (1993). Medication compliance : A healthcare problem. *Ann Pharmacother*, 27(9 Suppl), S1-S24.
- Berglund, E., Lytsy, P., & Westerling, R. (2014). The influence of locus of control on self-rated health in context of chronic disease : A structural equation modeling approach in a cross sectional study. *BMC Public Health*, 14(1), 492.
- Berkelhammer, L. D., Williamson, A. L., Sanford, S. D., Dirksen, C. L., Sharp, W. G., Margulies, A. S., & Prengler, R. A. (2007). Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease : A review of the literature. *Child Neuropsychology: A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence*, 13(2), 120-131. <https://doi.org/10.1080/09297040600800956>
- Bonnet, D. (2001). Rupture d'alliance contre rupture de filiation : Le cas de la drépanocytose. In J.-P. Dozon & D. Fassin (Éds.), *Critique de la santé publique : Une approche anthropologique* (p. 257-280). Balland.
- Boogaard, S., De Vet, H. C., Faber, C. G., Zuurmond, W. W., & Perez, R. S. (2013). An overview of predictors for persistent neuropathic pain. *Expert Review of Neurotherapeutics*, 13(5), 505-513. <https://doi.org/10.1586/ern.13.44>
- Bortes, C., Strandh, M., & Nilsson, K. (2018). Health problems during childhood and school achievement : Exploring associations between hospitalization exposures, gender, timing, and compulsory school grades. *PLOS ONE*, 13(12), e0208116. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0208116>
- Bouhassira, D., Lantéri-Minet, M., Attal, N., Laurent, B., & Touboul, C. (2008). Prevalence of chronic pain with neuropathic characteristics in the general population. *Pain*, 136(3), 380-387. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2007.08.013>
- Braga, L. B., Ferreira, A. C., Guimarães, M., Nazário, C., Pacheco, P., Miranda, A., Picanço, I., Seixas, T., Rosado, L., & Videira Amaral, J. M. (2005). Clinical and Laboratory Effects of Hydroxyurea in

- Children and Adolescents with Sickle Cell Anemia : A Portuguese Hospital Study. *Hemoglobin*, 29(3), 171-180. <https://doi.org/10.1081/HEM-200066299>
- Brandow, A. M., Farley, R. A., & Panepinto, J. A. (2014). Neuropathic Pain in Patients with Sickle Cell Disease. *Pediatric blood & cancer*, 61(3), 512-517. <https://doi.org/10.1002/pbc.24838>
- Brandow, A. M., & Panepinto, J. A. (2010). Hydroxyurea use in sickle cell disease : The battle with low prescription rates, poor patient compliance and fears of toxicities. *Expert Review of Hematology*, 3(3), 255-260. <https://doi.org/10.1586/ehm.10.22>
- Braun, V., & Clarke, V. (2006). Using thematic analysis in psychology. *Qualitative Research in Psychology*, 3(2), 77-101. <https://doi.org/10.1191/1478088706qp063oa>
- Bray, G. L., Muenz, L., Makris, N., & Lessin, L. S. (1994). Assessing clinical severity in children with sickle cell disease. Preliminary results from a cooperative study. *The American Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 16(1), 50-54.
- Breckler, S. J. (1984). Empirical validation of affect, behavior, and cognition as distinct components of attitude. *Journal of personality and social psychology*, 47(6), 1191.
- Brennstuhl, M.-J., Tarquinio, C., & Montel, S. (2015). Chronic Pain and PTSD : Evolving Views on Their Comorbidity. *Perspectives in Psychiatric Care*, 51(4), 295-304. <https://doi.org/10.1111/ppc.12093>
- Broadbent, E., Petrie, K. J., Main, J., & Weinman, J. (2006). The Brief Illness Perception Questionnaire. *Journal of Psychosomatic Research*, 60(6), 631-637. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2005.10.020>
- Brooks, R., Rabin, R., & Charro, F. (2003). *The Measurement and Valuation of Health Status Using EQ-5D : A European Perspective: Evidence from the EuroQol BIOMED Research Programme*. Springer Netherlands. <http://dx.doi.org/10.1007/978-94-017-0233-1>
- Brousseau, D. C., Owens, P. L., Mosso, A. L., Panepinto, J. A., & Steiner, C. A. (2010). Acute care utilization and rehospitalizations for sickle cell disease. *Journal of the American Medical Association*, 303(13), 1288-1294.
- Brown, T. A., Campbell, L. A., Lehman, C. L., Grisham, J. R., & Mancill, R. B. (2001). Current and lifetime comorbidity of the DSM-IV anxiety and mood disorders in a large clinical sample. *Journal of Abnormal Psychology*, 110(4), 585-599. <https://doi.org/10.1037/0021-843X.110.4.585>
- Brzoska, P., Yilmaz-Aslan, Y., Sultanoglu, E., Sultanoglu, B., & Razum, O. (2012). The factor structure of the Turkish version of the Revised Illness Perception Questionnaire (IPQ-R) in patients with diabetes and cardiovascular disease. *BMC Public Health*, 12(1), 852. <https://doi.org/10.1186/1471-2458-12-852>
- Buisson, G. (2017). *Le recensement de la population évolue : De l'état matrimonial légal à la situation conjugale de fait* (INSEE Analyse N° 35; p. 4). INSEE. <https://www.insee.fr/fr/statistiques/3146177>
- Burke, L., Hobart, J., Fox, K. M., Bridges, K., Kraus, M., Lipansky, F., & Lehrer-Graiwer, J. (2018, décembre 3). *The 9-Item Sickle Cell Disease Severity Measure (SCDSM) : A Novel Measure of Daily SCD Symptom Severity Developed to Assess Benefit of GBT440, an Experimental HbS Polymerization Inhibitor*. https://www.gbt.com/file.cfm/22/docs/TS-GB-02733-2_Burke_Post-SMT_ASH_Poster_V18_FINAL.PDF
- Butler, S., Jonzon, B., Branting-Ekenbäck, C., Wadell, C., & Farahmand, B. (2013). Predictors of severe pain in a cohort of 5271 individuals with self-reported neuropathic pain: *Pain*, 154(1), 141-146. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2012.10.001>

- Cabasés, J. M., Janssen, B., & Szende, A. (2014). *Self-reported population health : An international perspective based on EQ-5D*. <http://public.eblib.com/choice/publicfullrecord.aspx?p=3071454>
- Cabassa, L. J., Lagomasino, I. T., Dwight-Johnson, M., Hansen, M. C., & Xie, B. (2008). Measuring Latinos' perceptions of depression : A confirmatory factor analysis of the Illness Perception Questionnaire. *Cultural Diversity and Ethnic Minority Psychology*, 14(4), 377-384. <https://doi.org/10.1037/a0012820>
- Cameron, B. F., Christian, E., Lobel, J. S., & Gaston, M. H. (1983). Evaluation of Clinical Severity in Sickle Cell Disease. *Journal of the National Medical Association*, 75(5), 483-487.
- Cameron, K., Ogrodniczuk, J., & Hadjipavlou, G. (2014). Changes in Alexithymia Following Psychological Intervention : A Review. *Harvard Review of Psychiatry*, 22(3), 162-178. <https://doi.org/10.1097/HRP.0000000000000036>
- Cameron, L., & Moss-Morris, R. (2010). Illness-related cognition and behaviours. In D. French, K. Vedhara, A. A. Kaplein, & J. Weinman (Éds.), *Health Psychology* (2è, p. 149-161). Blackwell.
- Candrilli, S. D., O'Brien, S. H., Ware, R. E., Nahata, M. C., Seiber, E. E., & Balkrishnan, R. (2011). Hydroxyurea adherence and associated outcomes among Medicaid enrollees with sickle cell disease. *American Journal of Hematology*, 86(3), 273-277. <https://doi.org/10.1002/ajh.21968>
- Cappelli, B., Gluckman, E., Ghanem, K., & Abboud, M. R. (2019). Hemoglobinopathies (Sickle Cell Disease and Thalassemia). In E. Carreras, C. Dufour, M. Mohty, & N. Kröger (Éds.), *The EBMT Handbook* (p. 595-601). Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/978-3-030-02278-5_79
- Carroll, C. P., Haywood, C., Fagan, P., & Lanzkron, S. (2009). The course and correlates of high hospital utilization in sickle cell disease : Evidence from a large, urban Medicaid managed care organization. *American Journal of Hematology*, 84(10), 666-670. <https://doi.org/10.1002/ajh.21515>
- Carroll, Haywood, C., & Lanzkron, S. (2011). Prediction of onset and course of high hospital utilization in sickle cell disease. *Journal of Hospital Medicine*, 6(5), 248-255. <https://doi.org/10.1002/jhm.850>
- Carroll, P., Haywood, C., Hoot, M., & Lanzkron, S. (2013). A Preliminary Study of Psychiatric, Familial, and Medical Characteristics of High-utilizing Sickle Cell Disease Patients. *Clinical Journal Of Pain*, 29(4), 317-323.
- Cassedanne, F. (en cours). *Impact de séances de réactivation dans le maintien à long terme des résultats sur la fatigue de patients atteints de sclérose en plaques souffrant de fatigue* [Thèse de Psychologie]. Paris Nanterre.
- Chambless, D. L., & Hollon, S. D. (1998). Defining empirically supported therapies. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 66(1), 7-18. <https://doi.org/10.1037/0022-006X.66.1.7>
- Chapelon, E., Garabédian, M., Brousse, V., Souberbielle, J.-C., Bresson, J.-L., & de Montalembert, M. (2009). Ostéopénie et déficit en vitamine D chez les enfants drépanocytaires. *Archives de Pédiatrie*, 16(6), 619-621. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(09\)74089-8](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(09)74089-8)
- Chen, E., Cole, S. W., & Kato, P. M. (2004). A Review of Empirically Supported Psychosocial Interventions for Pain and Adherence Outcomes in Sickle Cell Disease. *Journal of Pediatric Psychology*, 29(3), 197-209. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsh021>
- Chen, S.-L., Tsai, J.-C., & Lee, W.-L. (2008). Psychometric validation of the Chinese version of the Illness Perception Questionnaire-Revised for patients with hypertension. *Journal of Advanced Nursing*, 64(5), 524-534. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2008.04808.x>

- Chen, Y.-C., & Li, I.-C. (2009). Effectiveness of interventions using empowerment concept for patients with chronic disease : A systematic review. *JBI Evidence Synthesis*, 7(27), 1179–1233. <https://doi.org/10.11124/jbisrir-2009-208>
- Cho, S., Kim, H.-Y., & Lee, J.-H. (2013). Validation of the Korean version of the Pain Catastrophizing Scale in patients with chronic non-cancer pain. *Quality of Life Research*, 22(7), 1767-1772. <https://doi.org/10.1007/s11136-012-0308-2>
- Citro, V. de A., Levenson, J. L., McClish, D. K., Bovbjerg, V. E., Cole, P. L., Dahman, B. A., Penberthy, L. T., Aisiku, I. P., Roseff, S. D., & Smith, W. R. (2007). The role of catastrophizing in sickle cell disease – The PiSCES project: *Pain*, 133(1), 39-46. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2007.02.008>
- Clark, L. A., & Watson, D. (1991). Tripartite model of anxiety and depression : Psychometric evidence and taxonomic implications. *Journal of abnormal psychology*, 100(3), 316-336.
- Clarke, D., & Currie, K. (2009). Depression, anxiety and their relationship with chronic diseases : A review of the epidemiology, risk and treatment evidence. *Medical Journal of Australia*, 190(7 suppl.), s54-s60.
- Claxton, A. J., Cramer, J., & Pierce, C. (2001). A systematic review of the associations between dose regimens and medication compliance. *Clinical therapeutics*, 23(8), 1296–1310.
- Cleeland, C., & Ryan, K. (1994a). Pain assessment : Global use of the Brief Pain Inventory. *Annals, Academy of Medicine, Singapore*, 23(2), 129-138.
- Cleeland, C., & Ryan, K. M. (1994b). *The Brief Pain Inventory*. http://www.rygforskning.dk/sites/default/files/files/skemaer/BPI_UserGuide.pdf
- CNRTL. (2020a). *ADHÉSION : Définition de ADHÉSION*. Centre National des Ressources Textuelles et Linguistiques. <https://www.cnrtl.fr/definition/adh%C3%A9sion>
- CNRTL. (2020b). *OBSERVANCE : Etymologie de OBSERVANCE*. Centre National des Ressources Textuelles et Linguistiques. <https://www.cnrtl.fr/etymologie/observance>
- CNSA. (2018). *Le taux d'incapacité*. https://www.cnsa.fr/documentation/fiche_8_cnsa-fiches-action-cancer.pdf
- Cohen, K., Auld, F., & Brooker, H. (1994). Is alexithymia related to psychosomatic disorder and somatizing? *Journal of Psychosomatic Research*, 38(2), 119-127.
- Cohen, M., Quintner, J., & van Rysewyk, S. (2018). Reconsidering the International Association for the Study of Pain definition of pain. *Pain Reports*, 3(2). <https://doi.org/10.1097/PR9.0000000000000634>
- Condello, C., Piano, V., Dadam, D., Pinessi, L., & Lantéri-Minet, M. (2015). Pain Beliefs and Perceptions Inventory : A Cross-Sectional Study in Chronic and Episodic Migraine. *Headache: The Journal of Head and Face Pain*, 55(1), 136-148. <https://doi.org/10.1111/head.12503>
- Conrad, F. (1985). The Meaning of Medication : Another look at compliance. *Social Science & Medicine*, 20(1), 29-37.
- Conran, N. (2015). High Foetal Haemoglobin in Sickle Cell Disease : Not so Protective? *EBioMedicine*, 2(2), 102-103. <https://doi.org/10.1016/j.ebiom.2015.01.005>
- Consortium EMPATHiE. (2014). *Empowering patients in the management of chronic diseases* (Final Report 2013 62 01; p. 31). Health Programm of the European Union. https://www.eu-patient.eu/contentassets/543c15ed8f8c40f692030a0a0d51b8e2/empathie_frep_en.pdf
- Constant, A., & Bruchon-Schweitzer, M. (2004). *Etude des facteurs prédictifs des troubles de l'humeur induits par interféron-α au cours du traitement de l'hépatite C chronique : Approche descriptive et transactionnelle*. Bordeaux II.

- Costigan, M., Scholz, J., & Woolf, C. J. (2009). Neuropathic Pain : A Maladaptive Response of the Nervous System to Damage. *Annual Review of Neuroscience*, 32(1), 1-32. <https://doi.org/10.1146/annurev.neuro.051508.135531>
- Cramer, J. A. (1991). Identifying and improving compliance patterns. In J. A. Cramer & B. Spilker (Éds.), *Patient compliance in medical practice and clinical trials* (p. 387-392). Raven Press.
- Cramer, J. A., Roy, A., Burrell, A., Fairchild, C. J., Fuldeore, M. J., Ollendorf, D. A., & Wong, P. K. (2008). Medication Compliance and Persistence : Terminology and Definitions. *Value in Health*, 11(1), 44-47. <https://doi.org/10.1111/j.1524-4733.2007.00213.x>
- Cramer, J. A., Scheyer, R. D., & Mattson, R. H. (1990). Compliance declines between clinic visits. *Archives of Internal Medicine*, 150(7), 1509-1510.
- Craner, J. R., Gilliam, W. P., & Sperry, J. A. (2016). Rumination, Magnification, and Helplessness : How do Different Aspects of Pain Catastrophizing Relate to Pain Severity and Functioning? *The Clinical Journal of Pain*, 32(12), 1028-1035. <https://doi.org/10.1097/AJP.0000000000000355>
- Crosby, L. E., Joffe, N. E., Irwin, M. K., Strong, H., Peugh, J., Shook, L., Kalinyak, K. A., & Mitchell, M. J. (2015). School Performance and Disease Interference in Adolescents with Sickle Cell Disease. *Physical disabilities : education and related services*, 34(1), 14-30. <https://doi.org/10.14434/pders.v34i1.13918>
- Csillik, A. (2015). Positive Motivational Interviewing : Activating Clients' Strengths and Intrinsic Motivation to Change. *Journal of Contemporary Psychotherapy*, 45(2), 119-128. <https://doi.org/10.1007/s10879-014-9288-6>
- Cupit-Link, M., Syrjala, K. L., & Hashmi, S. K. (2018). Damocles' syndrome revisited : Update on the fear of cancer recurrence in the complex world of today's treatments and survivorship. *Hematology/Oncology and Stem Cell Therapy*, 11(3), 129-134. <https://doi.org/10.1016/j.hemonc.2018.01.005>
- Curda, A. (2011). The Damocles Syndrome : Where We Are Today. *Journal of Cancer Education*, 26(2), 397-398. <https://doi.org/10.1007/s13187-010-0167-x>
- Dampier, C., Ely, B., Brodecki, D., Coleman, C., Aertker, L., Sendekci, J. A., Leiby, B., Kesler, K., Hyslop, T., & Stuart, M. (2014). Pain characteristics and age-related pain trajectories in infants and young children with sickle cell disease : Pain Trajectories in Infants With SCD. *Pediatric Blood & Cancer*, 61(2), 291-296. <https://doi.org/10.1002/pbc.24796>
- Dampier, C., LeBeau, P., Rhee, S., Lieff, S., Kesler, K., Ballas, S. K., Rogers, Z., Wang, W., & the Comprehensive Sickle Cell Centers (CSCC) Clinical Trial Consortium (CTC) Site Investigators. (2011). Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD) : A report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium. *American Journal of Hematology*, 86(2), 203-205. <https://doi.org/10.1002/ajh.21905>
- Dampier, C., Palermo, T. M., Darbari, D. S., Hassell, K., Smith, W., & Zempsky, W. (2017). AAPT Diagnostic Criteria for Chronic Sickle Cell Disease Pain. *The Journal of Pain: Official Journal of the American Pain Society*, 18(5), 490-498. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2016.12.016>
- Dany, L., Roussel, P., Carayon, S., Blois, S., & Apostolidis, T. (2009). Adaptation et validation française de l'inventaire de croyances et perceptions associées à la douleur. *Pratiques Psychologiques*, 15(3), 387-404. <https://doi.org/10.1016/j.prps.2007.12.009>
- Darbari, D. S., Wang, Z., Kwak, M., Hildesheim, M., Nichols, J., Allen, D., Seamon, C., Peters-Lawrence, M., Conrey, A., Hall, M. K., Kato, G. J., & Taylor, J. G. (2013). Severe painful vaso-occlusive crises and mortality in a contemporary adult sickle cell anemia cohort study. *PLoS One*, 8(11), e79923. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0079923>

- de Jesus, A. C. da S., Konstantyner, T., Lôbo, I. K. V., & Braga, J. A. P. (2018). Socioeconomic and nutritional characteristics of children and adolescents with sickle cell anemia : A systematic review. *Revista Paulista de Pediatria*, 36(4), 491-499. <https://doi.org/10.1590/1984-0462/;2018;36;4;00010>
- De Las Cuevas, C. (2011). Towards a Clarification of Terminology in Medicine Taking Behavior : Compliance, Adherence and Concordance are Related Although Different Terms with Different Uses. *Current Clinical Pharmacology*, 6(2), 74-77. <https://doi.org/10.2174/157488411796151110>
- de Oliveira, G. N., Lessa, J. M. K., Gonçalves, A. P., Portela, E. J., Sander, J. W., & Teixeira, A. L. (2014). Screening for depression in people with epilepsy : Comparative study among Neurological Disorders Depression Inventory for Epilepsy (NDDI-E), Hospital Anxiety and Depression Scale Depression Subscale (HADS-D), and Beck Depression Inventory (BDI). *Epilepsy & Behavior*, 34, 50-54. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2014.03.003>
- Defrin, R., Ginzburg, K., Solomon, Z., Polad, E., Bloch, M., Govezensky, M., & Schreiber, S. (2008). Quantitative testing of pain perception in subjects with PTSD – Implications for the mechanism of the coexistence between PTSD and chronic pain: *Pain*, 138(2), 450-459. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2008.05.006>
- Dempster, M., & McCorry, N. K. (2012). The factor structure of the revised Illness Perception Questionnaire in a population of oesophageal cancer survivors. *Psycho-Oncology*, 21(5), 524-530. <https://doi.org/10.1002/pon.1927>
- Denkinger, M. D., Lukas, A., Nikolaus, T., Peter, R., & Franke, S. (2014). Multisite pain, pain frequency and pain severity are associated with depression in older adults : Results from the ActiFE Ulm study. *Age and Ageing*, 43(4), 510-514. <https://doi.org/10.1093/ageing/afu013>
- DeRubeis, R. J., & Strunk, D. R. (Éds.). (2017). *The Oxford handbook of mood disorders*. Oxford University Press.
- Di Tella, M., & Castelli, L. (2016). Alexithymia in Chronic Pain Disorders. *Current Rheumatology Reports*, 18(7), 41. <https://doi.org/10.1007/s11926-016-0592-x>
- Diallo, D. A. (2008). La drépanocytose en Afrique : Problématique, stratégies pour une amélioration de la survie et de la qualité de vie du drépanocytaire. *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine*, 192(7), 1361-1373. [https://doi.org/10.1016/S0001-4079\(19\)32686-X](https://doi.org/10.1016/S0001-4079(19)32686-X)
- Diener, E., & Emmons, R. (1985). The independence of Positive and Negative affect. *Journal of personality and social psychology*, 47(5), 1105-1117.
- Diener, E., Smith, H., & Fujita, F. (1995). The personality structure of affect. *Journal of personality and social psychology*, 69(1), 130.
- DiMatteo, M. R. (2004). Variations in Patients' Adherence to Medical Recommendations : A Quantitative Review of 50 Years of Research. *Medical Care*, 42(3), 200-209. <https://doi.org/10.1097/01.mlr.0000114908.90348.f9>
- DiMatteo, M. R., Haskard, K. B., & Williams, S. L. (2007). Health beliefs, disease severity, and patient adherence : A meta-analysis. *Medical care*, 45(6), 521-528.
- DiMatteo, M. R., Lepper, H. S., & Croghan, T. W. (2000). Depression Is a Risk Factor for Noncompliance With Medical Treatment : Meta-analysis of the Effects of Anxiety and Depression on Patient Adherence. *Archives of Internal Medicine*, 160(14), 2101-2107. <https://doi.org/10.1001/archinte.160.14.2101>

- Diop, S., Thiam, D., Cisse, M., Toure-Fall, A. O., Fall, K., & Diakhate, L. (1999). New results in clinical severity of homozygous sickle cell anemia in Dakar, Senegal. *Hematology and Cell Therapy*, 41(5), 217-221. <https://doi.org/10.1007/s00282-999-0217-1>
- Domingos, I. F., Pereira-Martins, D. A., Sobreira, M. J. V. C., Oliveira, R. T. D., Alagbe, A. E., Lanaro, C., Albuquerque, D. M., Blotta, M. H. S. L., Araujo, A. S., Costa, F. F., Lucena-Araujo, A. R., Sonati, M. F., Bezerra, M. A. C., & Santos, M. N. N. (2020). High levels of proinflammatory cytokines IL-6 and IL-8 are associated with a poor clinical outcome in sickle cell anemia. *Annals of Hematology*. <https://doi.org/10.1007/s00277-020-03978-8>
- Donaldson, C., & Lam, D. (2004). Rumination, mood and social problem-solving in major depression. *Psychological Medicine*, 34(7), 1309-1318. <https://doi.org/10.1017/S0033291704001904>
- Dorociak, K. E., Schulze, E. T., Piper, L. E., Molokie, R. E., & Janeczek, J. K. (2018). Performance validity testing in a clinical sample of adults with sickle cell disease. *The Clinical Neuropsychologist*, 32(1), 81-97. <https://doi.org/10.1080/13854046.2017.1339830>
- Dowlati, Y., Herrmann, N., Swardfager, W., Liu, H., Sham, L., Reim, E. K., & Lanctôt, K. L. (2010). A Meta-Analysis of Cytokines in Major Depression. *Biological Psychiatry*, 67(5), 446-457. <https://doi.org/10.1016/j.biopsych.2009.09.033>
- Durowaa, R. (2016). *Pain beliefs, coping and quality of life among burns' patients at the korle-bu teaching hospital in accra, ghana*. University of Ghana.
- Edwards, C. L., Fillingim, R. B., & Keefe, F. (2001). Race, ethnicity and pain. *PAIN*, 94(2), 133-137. [https://doi.org/10.1016/S0304-3959\(01\)00408-0](https://doi.org/10.1016/S0304-3959(01)00408-0)
- Edwards, Killough, A., Wood, M., Doyle, T., Feliu, M., Barker, C. S., Uppal, P., DeCastro, L., Wellington, C., & Whitfield, K. E. (2014). Emotional reactions to pain predict psychological distress in adult patients with Sickle Cell Disease (SCD). *The International Journal of Psychiatry in Medicine*, 47(1), 1-16.
- Edwards, L. Y., & Edwards, C. L. (2010). Psychosocial treatments in pain management of sickle cell disease. *Journal of the National Medical Association*, 102(11), 1084-1094. [https://doi.org/10.1016/s0027-9684\(15\)30737-9](https://doi.org/10.1016/s0027-9684(15)30737-9)
- Edwards, R. R., & Fillingim, R. B. (2001a). Age-Associated Differences in Responses to Noxious Stimuli. *The Journals of Gerontology Series A: Biological Sciences and Medical Sciences*, 56(3), M180-M185. <https://doi.org/10.1093/gerona/56.3.M180>
- Edwards, R. R., & Fillingim, R. B. (2001b). Effects of age on temporal summation and habituation of thermal pain : Clinical relevance in healthy older and younger adults. *The Journal of Pain*, 2(6), 307-317. <https://doi.org/10.1054/jpai.2001.25525>
- Edwards, R. R., Kronfli, T., Haythornthwaite, J. A., Smith, M. T., McGuire, L., & Page, G. G. (2008). Association of catastrophizing with interleukin-6 responses to acute pain: *Pain*, 140(1), 135-144. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2008.07.024>
- Edwards, Scales, M. T., Loughlin, C., Bennett, G. G., Harris-Peterson, S., De Castro, L. M., Whitworth, E., Abrams, M., Feliu, M., Johnson, S., & others. (2005). A brief review of the pathophysiology, associated pain, and psychosocial issues in sickle cell disease. *International journal of behavioral medicine*, 12(3), 171-179.
- Egede, L. E. (2007). Major depression in individuals with chronic medical disorders : Prevalence, correlates and association with health resource utilization, lost productivity and functional disability. *General Hospital Psychiatry*, 29(5), 409-416. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2007.06.002>

- Elander, J., & Midence, K. (1996). A Review of Evidence about Factors Affecting Quality of Pain Management in Sickle Cell Disease. *The Clinical Journal of Pain*, 12(3), 180–193.
- El-Hazmi, M. A. F., Bahakim, H. M., & Warsy, A. S. (1992). DNA Polymorphism in the Beta-Glohin Gene Cluster in Saudi Arabs : Relation to Severity of Sickle Cell Anaemia. *Acta Haematologica*, 88(2-3), 61-66. <https://doi.org/10.1159/000204653>
- Ellis, J. J., Erickson, S. R., Stevenson, J. G., Bernstein, S. J., Stiles, R. A., & Fendrick, A. M. (2004). Suboptimal statin adherence and discontinuation in primary and secondary prevention populations. *Journal of general internal medicine*, 19(6), 638–645.
- Ellis, P. D. (2010). *The essential guide to effect sizes : Statistical power, meta-analysis, and the interpretation of research results*. Cambridge University Press.
- Endler, N., Corace, K., Summerfeldt, L., Johnson, J., & Rothbart, P. (2003). Coping with chronic pain. *Personality and Individual Differences*, 34, 323-346.
- Endler, N., Parker, J. D. A., & Summerfeldt, L. (1998). Coping with Health problems : Developong a reliable and valid multidimensional measure. *Psychological Assessment*, 10(3), 195-205.
- Endler, N., Parker, J. D. A., & Summerfeldt, L. J. (1993). Coping with health problems : Conceptual and methodological issues. *Canadian Journal of Behavioural Science/Revue Canadienne Des Sciences Du Comportement*, 25(3), 384-399. <https://doi.org/10.1037/h0078843>
- Endler, N. S., Courbasson, C. M. A., & Fillion, L. (1998). Coping with cancer : The evidence for the temporal stability of the French-Canadian version of the Coping with Health Injuries and Problems (CHIP). *Personality and Individual Differences*, 25(4), 711-717. [https://doi.org/10.1016/S0191-8869\(98\)00095-6](https://doi.org/10.1016/S0191-8869(98)00095-6)
- Endler, Norman S, Kocovski, N. L., & Macrodimitris, S. D. (2001). Coping, efficacy, and perceived control in acute vs chronic illnesses. *Personality and Individual Differences*, 30, 617-625.
- EQ-5D. (s. d.). Consulté 7 avril 2020, à l'adresse <https://euroqol.org/>
- Eridani, S. (2011). Sickle cell protection from malaria : A review. *Hematology Reports (formerly Hematology Reviews)*, 3(3). <https://doi.org/10.4081/hr.2011.e24>
- Estepp, J. H., Smeltzer, M. P., Kang, G., Li, C., Wang, W. C., Abrams, C., Aygun, B., Ware, R. E., Nottage, K., & Hankins, J. S. (2017). A clinically meaningful fetal hemoglobin threshold for children with sickle cell anemia during hydroxyurea therapy. *American Journal of Hematology*, 92(12), 1333-1339. <https://doi.org/10.1002/ajh.24906>
- Esteves, J. E., Wheatley, L., Mayall, C., & Abbey, H. (2013). Emotional processing and its relationship to chronic low back pain : Results from a case-control study. *Manual Therapy*, 18(6), 541-546. <https://doi.org/10.1016/j.math.2013.05.008>
- Eyre, H. A., Air, T., Pradhan, A., Johnston, J., Lavretsky, H., Stuart, M. J., & Baune, B. T. (2016). A meta-analysis of chemokines in major depression. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 68, 1-8. <https://doi.org/10.1016/j.pnpbp.2016.02.006>
- Ezenwa, M. O., Molokie, R. E., Wang, Z. J., Yao, Y., Suarez, M. L., Pullum, C., Schlaeger, J. M., Fillingim, R. B., & Wilkie, D. J. (2016). Safety and Utility of Quantitative Sensory Testing among Adults with Sickle Cell Disease : Indicators of Neuropathic Pain? *Pain Practice*, 16(3), 282-293. <https://doi.org/10.1111/papr.12279>
- Ezenwa, M. O., Yao, Y., Molokie, R. E., Wang, Z. J., Mandernach, M. W., Suarez, M. L., & Wilkie, D. J. (2017). Coping with Pain in the Face of Healthcare Injustice in Patients with Sickle Cell Disease. *Journal of immigrant and minority health*, 19(6), 1449-1456. <https://doi.org/10.1007/s10903-016-0432-0>

- Fall, E., Gauchet, A., Izaute, M., Horne, R., & Chakroun, N. (2014). Validation of the French version of the Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ) among diabetes and HIV patients. *Revue Européenne de Psychologie Appliquée/European Review of Applied Psychology*, 64(6), 335-343. <https://doi.org/10.1016/j.erap.2014.08.005>
- Farley, J., Hines, S., Musk, A., Ferrus, S., & Tepper, V. (2003). Assessment of adherence to antiviral therapy in HIV-infected children using the Medication Event Monitoring System, pharmacy re-fill, provider assessment, caregiver self-report, and appointment keeping. *Journal of Acquired Immune Deficiency Syndromes (1999)*, 33(2), 211-218.
- Farrar, J. T. (2019). Pain Interference on Quality of Life Is Not Just About Physical Function. *Pain Medicine*, 20(2), 211-212. https://doi.org/10.1093/pm/pny147_2
- Fayand, A., Dzierzynski, N., Georgin-Lavialle, S., Lionnet, F., & Steichen, O. (2016). Influence des comorbidités psychiatriques sur le recours hospitalier pour crise vaso-occlusive chez l'adulte drépanocytaire : Une étude de cohorte. *La Revue de Médecine Interne*, 37, A67-A68. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2016.10.017>
- Feinstein, A. R. (1990). On white-coat effects and the electronic monitoring of compliance. *Archives of Internal Medicine*, 150(7), 1377-1378.
- Ferreira, C., Gay, M.-C., Regnier-Aeberhard, F., & Bricaire, F. (2010). Les représentations de la maladie et des effets secondaires du traitement antirétroviral comme déterminants de l'observance chez les patients VIH. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique*, 168(1), 25-33. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2007.09.005>
- Ferster, A., Tahriri, P., Vermeylen, C., Sturbois, G., Corazza, F., Fondu, P., Devalck, C., Dresse, M. F., Feremans, W., Hunnink, K., Toppet, M., Philippet, P., Geet, C. V., & Sariban, E. (2001). Five years of experience with hydroxyurea in children and young adults with sickle cell disease. *Blood*, 97(11), 3628-3632. <https://doi.org/10.1182/blood.V97.11.3628>
- Field, J. J., Ballas, S. K., Campbell, C. M., Crosby, L. E., Dampier, C., Darbari, D. S., McClish, D. K., Smith, W. R., & Zempsky, W. T. (2019). AAAPT Diagnostic Criteria for Acute Sickle Cell Disease Pain. *The Journal of Pain: Official Journal of the American Pain Society*, 20(7), 746-759. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2018.12.003>
- Fischer, G.-N. (Éd.). (2005). *Traité de psychologie de la santé*. Dunod; BUFR SPSE.
- Fischer, G.-N., & Tarquino, C. (2014). *Les concepts fondamentaux de la psychologie de la santé* (2^e éd.). Dunod.
- Fishbain, D. A., Pulikal, A., Lewis, J. E., & Gao, J. (2017). Chronic Pain Types Differ in Their Reported Prevalence of Post-Traumatic Stress Disorder (PTSD) and There Is Consistent Evidence That Chronic Pain Is Associated with PTSD : An Evidence-Based Structured Systematic Review. *Pain Medicine*, 18, 711-735. <https://doi.org/10.1093/pm/pnw065>
- Fishbein, M., & Ajzen, I. (1975). *Belief, attitude, intention, and behavior : An introduction to theory and research*. Addison-Wesley Pub. Co.
- Foa, E. B., Hembree, E. A., Rauch, S., & Rothbaum, B. O. (2019). *Prolonged exposure therapy for PTSD : Emotional processing of traumatic experiences : therapist guide*.
- Forsythe, L. P., Thorn, B., Day, M., & Shelby, G. (2011). Race and Sex Differences in Primary Appraisals, Catastrophizing, and Experimental Pain Outcomes. *The Journal of Pain*, 12(5), 563-572. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2010.11.003>
- Freiermuth, C. E., Haywood, C., Silva, S., Cline, D. M., Kayle, M., Sullivan, D., Thornton, V., & Tanabe, P. (2014). Attitudes Towards Patients with Sickle Cell Disease in a Multi-Center Sample of

- Emergency Department Providers. *Advanced emergency nursing journal*, 36(4), 335-347. <https://doi.org/10.1097/TME.0000000000000036>
- French, D. J., Noël, M., Vigneau, F., French, J. A., Cyr, C. P., & Thomas, R. (2005). L'Échelle de dramatisation face à la douleur PCS-CF : Adaptation canadienne en langue française de l'échelle Pain Catastrophizing Scale. [PCS-CF: A French-language, French-Canadian adaptation of the Pain Catastrophizing Scale.]. *Canadian Journal of Behavioural Science / Revue canadienne des sciences du comportement*, 37(3), 181-192. <https://doi.org/10.1037/h0087255>
- French, D., Vedhara, K., Kaplein, A. A., & Weinman, J. (Éds.). (2010). *Health psychology* (2^e éd.). Blackwell.
- Frenette, P. S. (2002). Sick cell vaso-occlusion : Multistep and multicellular paradigm. *Current Opinion in Hematology*, 9(2), 101-106.
- Friedman, H. S. (Éd.). (2011). *The Oxford handbook of health psychology*. Oxford University Press.
- Gardner, K., Douiri, A., Drasar, E., Allman, M., Mwirigi, A., Awogbade, M., & Lay Thein, S. (2016). Survival in adults with sickle cell disease in a high-income setting. *Blood*, 128(10), 1436-1438.
- Gay, M.-C., Baker, R., & Thomas, S. (2014). *EPS-25 : Confirmatory factor analysis and psychometric properties of the French translation*.
- Gay, M.-C., Baker, R., Vrignaud, P., Thomas, P., Heinzlef, O., Haag, P., Banovic, I., & Thomas, S. (2019). Cross-cultural validation of a French version of the Emotional Processing Scale (EPS-25). *European Review of Applied Psychology*, 69(3), 91-99. <https://doi.org/10.1016/j.erap.2019.05.002>
- Gay, M.-C., Bungener, C., Thomas, S., Vrignaud, P., Thomas, P. W., Baker, R., Montel, S., Heinzlef, O., Papeix, C., Assouad, R., & Montreuil, M. (2017). Anxiety, emotional processing and depression in people with multiple sclerosis. *BMC Neurology*, 17(1). <https://doi.org/10.1186/s12883-017-0803-8>
- Gay, M.-C., Hanin, D., & Luminet, O. (2008). Effectiveness of an hypnotic imagery intervention on reducing alexithymia. *Contemporary Hypnosis*, 25(1), 1-13. <https://doi.org/10.1002/ch.344>
- Gaynes, B. N., Rush, A. J., Trivedi, M. H., Wisniewski, S. R., Balasubramani, G. K., Spencer, D. C., Petersen, T., Klinkman, M., Warden, D., Nicholas, L., & Fava, M. (2007). Major Depression Symptoms in Primary Care and Psychiatric Care Settings : A Cross-Sectional Analysis. *Annals of Family Medicine*, 5(2), 126-134. <https://doi.org/10.1370/afm.641>
- Gellen, B., Messonnier, L. A., Galactéros, F., Audureau, E., Merlet, A. N., Rupp, T., Peyrot, S., Martin, C., Féasson, L., Bartolucci, P., Habibi, A., Guillet, E., Gellen-Dautremer, J., Ribeil, J.-A., Arlet, J.-B., Mattioni, S., Berkenou, J., Delrieux, N., Lionnet, F., ... Hourdé, C. (2018). Moderate-intensity endurance-exercise training in patients with sickle-cell disease without severe chronic complications (EXDRE) : An open-label randomised controlled trial. *The Lancet Haematology*, 5(11), e554-e562. [https://doi.org/10.1016/S2352-3026\(18\)30163-7](https://doi.org/10.1016/S2352-3026(18)30163-7)
- Geller, A. K., & O'Connor, M. K. (2008). The Sick Cell Crisis : A Dilemma in Pain Relief. *Mayo Clinic Proceedings*, 83(3), 320-323. <https://doi.org/10.4065/83.3.320>
- Gentric, B. (2017). Le défi de l'autonomisation des patients dans les maladies chroniques. *Après-demain*, N ° 42, NF(2), 42-44.
- Gernet, S. (2010). *Perception et représentation de la drépanocytose*. http://u-bordeaux2-medtrop.org/doc/Soutenances/These/Gastro_enterites_aigues_infectieuses_Mayotte_2010_Bouger.pdf
- Gernet, S., Mestre, C., & Runel-Belliard, C. (2011). Représentations émotionnelles de la maladie chez 22 enfants drépanocytaires. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 59(7), 404-410. <https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2011.05.005>

- Geuze, E., Westenberg, H. G. M., Jochims, A., de Kloet, C. S., Bohus, M., Vermetten, E., & Schmah, C. (2007). Altered Pain Processing in Veterans With Posttraumatic Stress Disorder. *Archives of General Psychiatry*, 64(1), 76. <https://doi.org/10.1001/archpsyc.64.1.76>
- Giannousi, Z., Manaras, I., Georgoulas, V., & Samonis, G. (2010). Illness perceptions in Greek patients with cancer : A validation of the Revised-Illness Perception Questionnaire. *Psycho-Oncology*, 19(1), 85-92. <https://doi.org/10.1002/pon.1538>
- Gibson, R. C., Morgan, K. A. D., Abel, W. D., Sewell, C. A., Martin, J. S., Lowe, G. A., Haye, W. D. L., Edwards, C. L., O'Garro, K. N., Reid, M. E., & Asnani, M. R. (2013). Locus of control, depression and quality of life among persons with sickle cell disease in Jamaica. *Psychology, Health & Medicine*, 18(4), 451-460. <https://doi.org/10.1080/13548506.2012.749353>
- Giger, J.-C. (2008). Examen critique du caractère prédictif, causal et falsifiable de deux théories de la relation attitude-comportement : La théorie de l'action raisonnée et la théorie du comportement planifié. *L'année Psychologique*, 108(1), 107–131.
- Girgus, J. S., & Yang, K. (2015). Gender and depression. *Current Opinion in Psychology*, 4, 53-60. <https://doi.org/10.1016/j.copsyc.2015.01.019>
- Giro, R., Hagege, I., Deux, J.-F., & Lionnet, F. (2006). Traitement de la surcharge en fer dans les maladies hématologiques (hémochromatoses héréditaires exclues). *Hématologie*, 12(3), 181-193.
- Glanz, K., Rimer, B. K., & Viswanath, K. (Éds.). (2008). *Health Behavior and Health Education. Theory, Research, and Practice* (4th éd.). Jossey-Bass Publishers.
- Global Health Data Exchange. (2017). *Global Burden of Disease Tool*. <http://ghdx.healthdata.org/gbd-results-tool>
- Godeau, B., Noël, V., Habibi, A., Schaeffer, A., Bachir, D., & Galacteros, F. (2001). La drépanocytose chez l'adulte : Quelles urgences pour l'interniste? *La Revue de médecine interne*, 22(5), 440–451.
- Goldstein, L., Atkins, L., & Leigh, P. (2003). Health-related locus of control : Does it change in motor neurone disease (MND)? *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 4(1), 27-30. <https://doi.org/10.1080/14660820310006698>
- Gooberman-Hill, R. (2015). Ethnographies of pain : Culture, context and complexity. *British Journal of Pain*, 9(1), 32-35. <https://doi.org/10.1177/2049463714555439>
- Grahmann, P. H., Jackson, K. C., & Lipman, A. G. (2004). Clinician beliefs about opioid use and barriers in chronic nonmalignant pain. *Journal of Pain & Palliative Care Pharmacotherapy*, 18(2), 7-28.
- Grant, M. M., Gil, K. M., Floyd, M. Y., & Abrams, M. (2000). Depression and functioning in relation to health care use in sickle cell disease. *Annals of Behavioral Medicine*, 22(2), 149–157.
- Grimm, K., Ram, N., & Estabrook, R. (2017). *Growth Modeling : Structural Equation and Multilevel Modeling Approaches* (The Guilford Press).
- Haapakoski, R., Mathieu, J., Ebmeier, K. P., Alenius, H., & Kivimäki, M. (2015). Cumulative meta-analysis of interleukins 6 and 1 β , tumour necrosis factor α and C-reactive protein in patients with major depressive disorder. *Brain, Behavior, and Immunity*, 49, 206-215. <https://doi.org/10.1016/j.bbi.2015.06.001>
- Habibi, A., Ngo, S., Audureau, E., Mekontso-Dessap, A., Razazi, K., Foïs, E., Damy, T., Pirenne, F., Michel, M., Audard, V., Galactéros, F., & Bartolucci, P. (2019). Causes of Death in 198 Sickle Cell Adult Patients : Old and New Trends. *Blood*, 134(Supplement_1), 1031-1031. <https://doi.org/10.1182/blood-2019-131304>

- Habibi, Arlet, J.-B., Stankovic, K., Gellen-Dautremer, J., Ribeil, J.-A., Bartolucci, P., & Lionnet, F. (2015). Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : Actualisation 2015. *La Revue de Médecine Interne*, 36(5), 5S3–5S84.
- Hagger, M. S., Koch, S., Chatzisarantis, N. L. D., & Orbell, S. (2017). The common sense model of self-regulation : Meta-analysis and test of a process model. *Psychological Bulletin*, 143(11), 1117-1154. <https://doi.org/10.1037/bul0000118>
- Hagger, M. S., & Orbell, S. (2003). A Meta-Analytic Review of the Common-Sense Model of Illness Representations. *Psychology & Health*, 18(2), 141-184. <https://doi.org/10.1080/088704403100081321>
- Hagger, M. S., & Orbell, S. (2005). A confirmatory factor analysis of the revised illness perception questionnaire (IPQ-R) in a cervical screening context. *Psychology & Health*, 20(2), 161-173. <https://doi.org/10.1080/0887044042000334724>
- Hale, E. D., Treharne, G. J., & Kitas, G. D. (2007). The Common-Sense Model of self-regulation of health and illness : How can we use it to understand and respond to our patients' needs? *Rheumatology*, 46(6), 904-906. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kem060>
- Halvorsen, K., Dihle, A., Hansen, C., Nordhaug, M., Jerpseth, H., Tveiten, S., Joranger, P., & Ruud Knutsen, I. (2020). Empowerment in healthcare : A thematic synthesis and critical discussion of concept analyses of empowerment. *Patient Education and Counseling*, 103(7), 1263-1271. <https://doi.org/10.1016/j.pec.2020.02.017>
- Harris, K. M., Varughese, T., Bauer, A., Howdeshell, S., Calhoun, C., Abel, R., & King, A. A. (2019). The Relationship between Mental Health, Educational Attainment, Employment Outcomes, and Pain in Sickle Cell Disease. *Blood*, 134(Supplement_1), 419-419. <https://doi.org/10.1182/blood-2019-129874>
- Härter, M. C., Conway, K. P., & Merikangas, K. R. (2003). Associations between anxiety disorders and physical illness. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience*, 253(6), 313-320. <https://doi.org/10.1007/s00406-003-0449-y>
- Hasin, D. S., Goodwin, R. D., Stinson, F. S., & Grant, B. F. (2005). Epidemiology of Major Depressive Disorder : Results From the National Epidemiologic Survey on Alcoholism and Related Conditions. *Archives of General Psychiatry*, 62(10), 1097. <https://doi.org/10.1001/archpsyc.62.10.1097>
- Haute Autorité de Santé. (2006). Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*, 19(2), 71-84. <https://doi.org/10.1016/j.jpp.2005.12.008>
- Haute Autorité de Santé. (2014). *Recommandation de bonne pratique : « Arrêt de la consommation de tabac : Du dépistage individuel au maintien de l'abstinence »* (Recommandation de bonne pratique N° 978-2-11-138077-6; p. 59). Haute Autorité de Santé.
- Haute Autorité de Santé. (2020). *Liste des échelles acceptées pour mesurer la douleur*.
- Hayes, A. F. (2018). *Introduction to mediation, moderation, and conditional process analysis : A regression-based approach* (Second edition). Guilford Press.
- Hayes, A. F., & Rockwood, N. J. (2020). Conditional Process Analysis : Concepts, Computation, and Advances in the Modeling of the Contingencies of Mechanisms. *American Behavioral Scientist*, 64(1), 19-54. <https://doi.org/10.1177/0002764219859633>
- Haynes, R. B. (Éd.). (1979). *Compliance in health care*. Johns Hopkins Univ. Press.
- Haywood, C., Beach, M. C., Bediako, S., Carroll, C. P., Lattimer, L., Jarrett, D., & Lanzkron, S. (2011). Examining the characteristics and beliefs of hydroxyurea users and nonusers among adults

- with sickle cell disease. *American journal of hematology*, 86(1), 85-87. <https://doi.org/10.1002/ajh.21883>
- Haywood, C., Diener-West, M., Strouse, J., Carroll, C. P., Bediako, S., Lanzkron, S., Haythornthwaite, J., Onojobi, G., Beach, M. C., Woodson, T., Wilks, J., Ajiboye, B., Shah, N., Akintilo, A., Fadojutimi-Akinsiku, M., Oneal, P., Medina, A., Nouraie, S. M., Kwagyan, J., ... Ajala, R. (2014). Perceived Discrimination in Health Care Is Associated With a Greater Burden of Pain in Sickle Cell Disease. *Journal of Pain and Symptom Management*, 48(5), 934-943. <https://doi.org/10.1016/j.jpain-symman.2014.02.002>
- Heckhausen, H., & Gollwitzer, P. M. (1987). Thought contents and cognitive functioning in motivational versus volitional states of mind. *Motivation and emotion*, 11(2), 101-120.
- Helfter, C. (2014). De la double à la triple journée. *Informations sociales*, n° 183(3), 63-63.
- Hildenbrand, A. K., Nicholls, E. G., Daly, B. P., Marsac, M. L., Tarazi, R., & Raybagkar, D. (2014). Psychosocial and Pharmacological Management of Pain in Pediatric Sickle Cell Disease. *Postgraduate Medicine*, 126(2), 123-133. <https://doi.org/10.3810/pgm.2014.03.2748>
- Hiroto, D. S., & Seligman, M. E. (1975). Generality of learned helplessness in man. *Journal of Personality and Social Psychology*, 31(2), 311-327. <https://doi.org/10.1037/h0076270>
- Hirsh, A. T., George, S. Z., Riley, J. L., & Robinson, M. E. (2007). An evaluation of the measurement of pain catastrophizing by the coping strategies questionnaire. *European Journal of Pain*, 11(1), 75-75. <https://doi.org/10.1016/j.ejpain.2005.12.010>
- Hofmann, M., de Montalembert, M., Beauquier-Maccotta, B., de Villartay, P., & Golse, B. (2007). Post-traumatic stress disorder in children affected by sickle-cell disease and their parents. *American Journal of Hematology*, 82(2), 171-172. <https://doi.org/10.1002/ajh.20722>
- Holloway, B. M., McGill, L. S., & Bediako, S. M. (2017). Depressive symptoms and sickle cell pain : The moderating role of internalized stigma. *Stigma and Health*, 2(4), 271-280. <https://doi.org/10.1037/sah0000060>
- Hooper, D., Coughlan, J., & Mullen, M. R. (2008). Structural Equation Modelling : Guidelines for Determining Model Fit. *Electronic Journal of Business Research Methods*, 6(1), 53-60.
- Horne, R., & Clatworthy, J. (2010). Adherence to advice and treatment. In D. N. French, K. Vedhara, A. A. Kaptein, & J. Weinman, *Health psychology* (2. ed, p. 175-188). BPS Blackwell.
- Horne, R., & Weinman, J. (1998). Predicting treatment adherence : An overview of theoretical models. In L. Myers & K. Midence (Éds.), *Adherence to treatment in medical conditions*. Harwood Academic (Medical, Reference and Social Sciences).
- Horne, R., Weinman, J., Barber, N., Elliott, R., Morgan, M., Cribb, A., & Kellar, I. (2005). Concordance, adherence and compliance in medicine taking. *London: NCCSDO, 2005*, 311.
- Horne, R., Weinman, J., & Hankins, M. (1997). The Beliefs about Medicines Questionnaire : The development and evaluation of a new method for assessing the cognitive representation of medication. *Psychology & Health*, 14(1), 1-24.
- Hosoi, M., Molton, I. R., Jensen, M. P., Ehde, D. M., Amtmann, S., O'Brien, S., Arimura, T., & Kubo, C. (2010). Relationships among alexithymia and pain intensity, pain interference, and vitality in persons with neuromuscular disease : Considering the effect of negative affectivity: *Pain*, 149(2), 273-277. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2010.02.012>
- Hoyle, R. H. (Éd.). (2012). *Handbook of structural equation modeling*. Guilford Press.

- Hu, L., & Bentler, P. M. (1999). Cutoff criteria for fit indexes in covariance structure analysis : Conventional criteria versus new alternatives. *Structural Equation Modeling: A Multidisciplinary Journal*, 6(1), 1-55. <https://doi.org/10.1080/10705519909540118>
- Huber, A., Suman, A. L., Biasi, G., & Carli, G. (2009). Alexithymia in fibromyalgia syndrome : Associations with ongoing pain, experimental pain sensitivity and illness behavior. *Journal of Psychosomatic Research*, 66(5), 425-433. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2008.11.009>
- Hulme, K., Safari, R., Thomas, S., Mercer, T., White, C., Van der Linden, M., & Moss-Morris, R. (2018). Fatigue interventions in long term, physical health conditions : A scoping review of systematic reviews. *PLoS ONE*, 13(10). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0203367>
- Ikemoto, T., Hayashi, K., Shiro, Y., Arai, Y.-C., Marcuzzi, A., Costa, D., & Wrigley, P. (2020). A systematic review of cross-cultural validation of the pain catastrophizing scale. *European Journal of Pain*, 24(7), 1228-1241. <https://doi.org/10.1002/ejp.1587>
- Ingersoll, K. S., & Cohen, J. (2008). The impact of medication regimen factors on adherence to chronic treatment : A review of literature. *Journal of Behavioral Medicine*, 31(3), 213-224. <https://doi.org/10.1007/s10865-007-9147-y>
- INSEE. (2018). *Tableaux de l'économie française. Natalité—Fécondité* [INSEE Référence]. INSEE. <https://www.insee.fr/fr/statistiques/3303349?sommaire=3353488>
- INSEE. (2019a). *État matrimonial légal des personnes selon le sexe en 2018*. <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2381496>
- INSEE. (2019b). *Tableaux de l'économie française. Ménages—Familles* [INSEE Référence]. INSEE. <https://www.insee.fr/fr/statistiques/3676599?sommaire=3696937>
- INSEE. (2020a). *Diplôme le plus élevé selon l'âge et le sexe*. <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2416872#tableau-figure1>
- INSEE. (2020b). *Statut d'emploi et type de contrat selon le sexe et l'âge*. <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2489660#tableau-figure1>
- INSERM. (2014, décembre). *Drépanocytose*. <http://www.inserm.fr/thematiques/genetique-genomique-et-bioinformatique/dossiers-d-information/drepanocytose>
- Jerant, A., DiMatteo, R., Arnsten, J., Moore-Hill, M., & Franks, P. (2008). Self-report adherence measures in chronic illness : Retest reliability and predictive validity. *Medical care*, 46(11), 1134-1139.
- Jin, J., Sklar, G. E., Min Sen Oh, V., & Chuen Li, S. (2008). Factors affecting therapeutic compliance : A review from the patient's perspective. *Therapeutics and Clinical Risk Management*, 4(1), 269-286.
- Jonassaint, C. R., Beach, M. C., Haythornthwaite, J. A., Bediako, S. M., Diener-West, M., Strouse, J. J., Lanzkron, S., Onojobi, G., Carroll, C. P., & Haywood, C. (2016). The Association between Educational Attainment and Patterns of Emergency Department Utilization among Adults with Sickle Cell Disease. *International Journal of Behavioral Medicine*, 23(3), 300-309. <https://doi.org/10.1007/s12529-016-9538-y>
- Junghaenel, D. U., Christodoulou, C., Lai, J.-S., & Stone, A. A. (2011). Demographic correlates of fatigue in the US general population : Results from the patient-reported outcomes measurement information system (PROMIS) initiative. *Journal of Psychosomatic Research*, 71(3), 117-123. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2011.04.007>
- Karademas, E. C., & Hondronikola, I. (2010). The impact of illness acceptance and helplessness to subjective health, and their stability over time : A prospective study in a sample of cardiac patients. *Psychology, Health & Medicine*, 15(3), 336-346. <https://doi.org/10.1080/13548501003668265>

- Karafin, M. S., Singavi, A., Hussain, J., Wandersee, N., Heinrich, T., Hurley, R. W., Zhang, L., Simpson, P., & Field, J. J. (2018). Predictive factors of daily opioid use and quality of life in adults with sickle cell disease. *Hematology*, 23(10), 856-863. <https://doi.org/10.1080/10245332.2018.1479997>
- Kassambara, A. (2017). *Practical guide to cluster analysis in R : Unsupervised machine learning* (Edition 1). STHDA.
- Kato, G. J., Piel, F. B., Reid, C. D., Gaston, M. H., Ohene-Frempong, K., Krishnamurti, L., Smith, W. R., Panepinto, J. A., Weatherall, D. J., Costa, F. F., & Vichinsky, E. P. (2018). Sickle cell disease. *Nature Reviews Disease Primers*, 4(1), 18010. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2018.10>
- Katon, W., Lin, E. H. B., & Kroenke, K. (2007). The association of depression and anxiety with medical symptom burden in patients with chronic medical illness. *General Hospital Psychiatry*, 29(2), 147-155. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2006.11.005>
- Katz, J., Fashler, S., Wicks, C., Pagé, M. G., Roosen, K., Kleiman, V., & Clarke, H. (2017). Sensitivity to Pain Traumatization Scale : Development, validation, and preliminary findings. *Journal of Pain Research, Volume 10*, 1297-1316. <https://doi.org/10.2147/JPR.S134133>
- Kauhanen, J., Julkunen, J., & Salonen, J. T. (1991). Alexithymia and Perceived symptoms : Criterion validity of the Toronto Alexithymia Scale. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 56, 247-252.
- Kédia, M., & Sabouraud-Séguin, A. (2013). *L'aide-mémoire de psycho-traumatologie*.
- Kennedy, B. K., Berger, S. L., Brunet, A., Campisi, J., Cuervo, A. M., Epel, E. S., Franceschi, C., Lithgow, G. J., Morimoto, R. I., Pessin, J. E., Rando, T. A., Richardson, A., Schadt, E. E., Wyss-Coray, T., & Sierra, F. (2014). Aging : A common driver of chronic diseases and a target for novel interventions. *Cell*, 159(4), 709-713. <https://doi.org/10.1016/j.cell.2014.10.039>
- Kessler, R. C., Ormel, J., Demler, O., & Stang, P. E. (2003). Comorbid mental disorders account for the role impairment of commonly occurring chronic physical disorders : Results from the National Comorbidity Survey. *Journal of Occupational and Environmental Medicine*, 45(12), 1257-1266. <https://doi.org/10.1097/01.jom.0000100000.70011.bb>
- Khan, A., Faucett, J., Lichtenberg, P., Kirsch, I., & Brown, W. A. (2012). A Systematic Review of Comparative Efficacy of Treatments and Controls for Depression. *PLoS ONE*, 7(7). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0041778>
- Khan, S. A., AlSiny, F., Makki, A., Ali, A., AlAnsari, I., & Khan, S. (2020). Socioeconomic status dependent medical complexities in children with sickle cell disease in Saudi Arabia. *Saudi Journal of Biological Sciences*, 27(7), 1781-1787. <https://doi.org/10.1016/j.sjbs.2020.03.008>
- Kickbusch, I., Pelikan, J. M., Apfel, F., Tsouros, A. D., & World Health Organization (Éds.). (2013). *Health literacy : The solid facts*. World Health Organization Regional Office for Europe.
- King, N. (2020). *Technique of the template analysis*. University of Huddersfield. <https://research.hud.ac.uk/research-subjects/human-health/template-analysis/technique/>
- Kleiman, V., Clarke, H., & Katz, J. (2011). Sensitivity to pain traumatization : A higher-order factor underlying pain-related anxiety, pain catastrophizing and anxiety sensitivity among patients scheduled for major surgery. *Pain Research and Management*, 16(3), 169-177.
- Klein, D. C., Fencil-Morse, E., & Seligman, M. E. (1976). Learned helplessness, depression, and the attribution of failure. *Journal of Personality and Social Psychology*, 33(5), 508-516. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.33.5.508>
- Klein, & Riso, L. (1993). Psychiatric disorders : Problems of boundaries and comorbidity. In C. Costello (Éd.), *Basic issues in psychopathology* (p. 19-66). Guilford Press.

- Kleinman, A. (2007). Opening remarks : Pain and Experience. In S. Coakley & K. K. Shelemay (Éds.), *Pain and Its Transformations : The Interface of Biology and Culture* (p. 17-21). Harvard University Press.
- Kleinman, L., Zodet, M. W., Hakim, Z., Aledort, J., Barker, C., Chan, K., Krupp, L., & Revicki, D. (2000). Psychometric evaluation of the fatigue severity scale for use in chronic hepatitis C. *Quality of Life Research*, 9(5), 499–508.
- Koehler, M., Koenigsmann, M., & Frommer, J. (2009). Coping with illness and subjective theories of illness in adult patients with haematological malignancies : Systematic review. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*, 69(3), 237-257. <https://doi.org/10.1016/j.critrevonc.2008.09.014>
- Koko, J. (2009). *Prise en charge de la drépanocytose en Afrique*. 1ère Journée mondiale de sensibilisation à la drépanocytose, New York. Unpublished. <http://rgdoi.net/10.13140/2.1.2792.2726>
- Koocher, G. P., & O'Malley, J. E. (1981). *The Damocles syndrome : Psychosocial consequences of surviving childhood cancer*. McGraw-Hill.
- Korb-Savoldelli, V., Gillaizeau, F., Pouchot, J., Lenain, E., Postel-Vinay, N., Plouin, P.-F., Durieux, P., & Sabatier, B. (2012). Validation of a French Version of the 8-Item Morisky Medication Adherence Scale in Hypertensive Adults : Validation of a French Version of MMAS. *The Journal of Clinical Hypertension*, 14(7), 429-434. <https://doi.org/10.1111/j.1751-7176.2012.00634.x>
- Korpershoek, C., van der Bijl, J., & Hafsteinsdóttir, T. B. (2011). Self-efficacy and its influence on recovery of patients with stroke : A systematic review: The role of self efficacy in patients with stroke. *Journal of Advanced Nursing*, 67(9), 1876-1894. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2011.05659.x>
- Koshy, M., Leikin, J., Dorn, L., Lebby, T., Talischy, N., & Telfert, M. C. (1994). Evaluation and Management of Sick Cell Disease in the Emergency Department (An 18-year Experience) : 1974--1992. *American Journal of Therapeutics*, 1(4), 309-320. <https://doi.org/10.1097/00045391-199412000-00011>
- Kroenke, K., Spitzer, R. L., Williams, J. B. W., Monahan, P. O., & Löwe, B. (2007). Anxiety Disorders in Primary Care : Prevalence, Impairment, Comorbidity, and Detection. *Annals of Internal Medicine*, 146(5), 317. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-146-5-200703060-00004>
- Kronish, I. M., Edmondson, D., Li, Y., & Cohen, B. E. (2012). Post-Traumatic Stress Disorder and Medication Adherence : Results from the Mind Your Heart Study. *Journal of psychiatric research*, 46(12), 1595-1599. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychires.2012.06.011>
- Krupp, L. B., LaRocca, N. G., Muir-Nash, J., & Steinberg, A. D. (1989). The fatigue severity scale : Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Archives of neurology*, 46(10), 1121–1123.
- Kucukarslan, S. N. (2012). A review of published studies of patients' illness perceptions and medication adherence : Lessons learned and future directions. *Research in Social and Administrative Pharmacy*, 8(5), 371-382. <https://doi.org/10.1016/j.sapharm.2011.09.002>
- Kunzmann, U., Schilling, O., Wrosch, C., Siebert, J. S., Katzorreck, M., Wahl, H.-W., & Gerstorf, D. (2019). Negative emotions and chronic physical illness : A lifespan developmental perspective. *Health Psychology*, 38(11), 949-959. <https://doi.org/10.1037/hea0000767>
- Kutlar, A., Woods, K. F., Clair, B., Daitch, L. H., Milner, P. P., & Samuels, B. J. (2000). Long term use of hydroxyurea (HU) in adults with sickle cell disease (SS) : A large single center experience. *Blood*, 96(11 PART 1). <https://augusta.pure.elsevier.com/en/publications/long-term-use-of-hydroxyurea-hu-in-adults-with-sickle-cell-diseas>

- Labbé, E., Herbert, D., & Haynes, J. (2005). Physicians' Attitude and Practices in Sickle Cell Disease Pain Management. *Journal of Palliative Care*, 21(4), 246-251. <https://doi.org/10.1177/082585970502100403>
- Lacro, J. P., Dunn, L. B., Dolder, C. R., Leckband, S. G., & Jeste, D. V. (2002). Prevalence of and risk factors for medication nonadherence in patients with schizophrenia : A comprehensive review of recent literature. *The Journal of Clinical Psychiatry*, 63(10), 892-909.
- Lainé, A. (Éd.). (2004a). *La drépanocytose : Regards croisés sur une maladie orpheline*. Éd. Karthala.
- Lainé, A. (2004b). L'hémoglobine S, l'Afrique et l'Europe. Science et idéologies dans les représentations de la drépanocytose. In A. Lainé (Éd.), *La drépanocytose : Regards croisés sur une maladie orpheline* (p. 19-44). Éd. Karthala.
- Lainé, A. (2007). Parents d'enfants drépanocytaires face à la maladie et au système de soin. *HAL*, 108. <https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00326056>
- Lainé, A., & Dorie, A. (2009, octobre 2). *Perceptions de la drépanocytose dans les groupes atteints*. Journée «Drépanocytose et périnatalité, entre maladie et société», Bourse du travail de Seine St-Denis. <https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00432661/>
- Lam, C. L., & Lauder, I. J. (2000). The impact of chronic diseases on the health-related quality of life (HRQOL) of Chinese patients in primary care. *Family Practice*, 17(2), 159-166. <https://doi.org/10.1093/fampra/17.2.159>
- Lamers, F., van Oppen, P., Comijs, H. C., Smit, J. H., Spinhoven, P., van Balkom, A. J. L. M., Nolen, W. A., Zitman, F. G., Beekman, A. T. F., & Penninx, B. W. (2011). Comorbidity patterns of anxiety and depressive disorders in a large cohort study : The Netherlands Study of Depression and Anxiety (NESDA). *Journal of Clinical Psychiatry*, 72(3), 341-348.
- Lanzkron, S., Haywood, C., Segal, J. B., & Dover, G. J. (2006). Hospitalization rates and costs of care of patients with sickle-cell anemia in the state of Maryland in the era of hydroxyurea. *American Journal of Hematology*, 81(12), 927-932. <https://doi.org/10.1002/ajh.20703>
- Lanzkron, S., Little, J., Field, J., Shows, J. R., Wang, H., Seufert, R., Brooks, J., Varadhan, R., Jr, C. H., Saheed, M., Huang, C. Y., Griffin, B., Frymark, S., Piehet, A., Robertson, D., Proudford, M., Kincaid, A., Green, C., Burgess, L., ... Segal, J. (2018). *Increased acute care utilization in a prospective cohort of adults with sickle cell disease*. 2(18), 6.
- Lanzkron, S., Rand, C., Haywood, C., & Hassell, K. L. (2008). Provider Barriers to Hydroxyurea Use in Adults with Sickle Cell Disease : A Survey of the Sickle Cell Disease Adult Provider Network. *Journal of the National Medical Association*, 100(8), 968-974. [https://doi.org/10.1016/S0027-9684\(15\)31419-X](https://doi.org/10.1016/S0027-9684(15)31419-X)
- Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). *Stress, Appraisal, and Coping*. Springer Publishing Company.
- Le Turdu-Chicot, C., Foucan, L., Etienne-Julan, M., Leborgne-Samuel, Y., Fanhan, R., & Berchel, C. (2000). Analyse des hospitalisations chez les patients drépanocytaires adultes en Guadeloupe. *Revue de Médecine interne*, 21, 25-29.
- Lehougre, M.-P. (1999). *Temporalité et figures du destin dans une maladie génétique : La drépanocytose* [Mémoire en vue de l'obtention du D.E.S.S. de Psychologie clinique et pathologique]. Paris Descartes.
- Lehougre, M.-P. (2018). *La drépanocytose, du risque de mourir au risque de guérir. Enjeux psychique de la greffe de moelle osseuse* [Psychanalyse et psychopathologie]. Sorbonne Paris Cité.
- Leonard, B., & Maes, M. (2012). Mechanistic explanations how cell-mediated immune activation, inflammation and oxidative and nitrosative stress pathways and their sequels and concomitants

- play a role in the pathophysiology of unipolar depression. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 36(2), 764-785. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2011.12.005>
- Lépine, J. P., Godchau, M., Brun, P., & Lempérière, T. (1985). Evaluation of anxiety and depression among patients hospitalized on an internal medicine service. *Annales Medico-Psychologiques*, 143(2), 175-189.
- Leung, L. (2012). Pain catastrophizing : An updated review. *Indian Journal of Psychological Medicine*, 34(3), 204. <https://doi.org/10.4103/0253-7176.106012>
- Levenson, J. L., McClish, D. K., Dahman, B. A., Bovbjerg, V. E., de A. Citero, V., Penberthy, L. T., Aisiku, I. P., Roberts, J. D., Roseff, S. D., & Smith, W. R. (2008). Depression and Anxiety in Adults With Sickle Cell Disease : The PiSCES Project. *Psychosomatic Medicine*, 70(2), 192-196. <https://doi.org/10.1097/PSY.0b013e31815ff5c5>
- Levenson, J. L., McClish, D. K., Dahman, B. A., Penberthy, L. T., Bovbjerg, V. E., Aisiku, I. P., Roseff, S. D., & Smith, W. R. (2007). Alcohol Abuse in Sickle Cell Disease : The Pisces Project. *American Journal on Addictions*, 16(5), 383-388. <https://doi.org/10.1080/10550490701525434>
- Leventhal, H., Benyamini, Y., Brownlee, S., Diefenbach, M., Leventhal, E. A., Patrick-Miller, L., & Robitaille, C. (1997). Perceptions of Health and Illness : Theoretical foundations. In K. J. Petrie & J. Weinman, *Perceptions of health and illness : Current research and applications* (p. 19-45). Harwood academic publisher. https://books.google.fr/books/about/Perceptions_of_Health_and_Illness.html?hl=fr&id=Z57ARB4gOasC
- Leventhal, H., Diefenbach, M., & Leventhal, E. A. (1992). Illness cognition : Using common sense to understand treatment adherence and affect cognition interactions. *Cognitive Therapy and Research*, 16(2), 143-163.
- Leventhal, H., Phillips, L. A., & Burns, E. (2016). The Common-Sense Model of Self-Regulation (CSM) : A dynamic framework for understanding illness self-management. *Journal of Behavioral Medicine*, 39(6), 935-946. <https://doi.org/10.1007/s10865-016-9782-2>
- Lindenbaum, J., & Klipstein, F. A. (1963). Folic Acid Deficiency in Sickle-Cell Anemia. *New England Journal of Medicine*, 269(17), 875-882. <https://doi.org/10.1056/NEJM196310242691701>
- Lionnet, F., Arlet, J.-B., Bartolucci, P., Habibi, A., Ribeil, J.-A., & Stankovic, K. (2009). Recommandations pratiques de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte. *La Revue de Médecine Interne*, 30, S162-S223. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2009.07.001>
- Liu, Y., Ho, R. C.-M., & Mak, A. (2012). Interleukin (IL)-6, tumour necrosis factor alpha (TNF- α) and soluble interleukin-2 receptors (sIL-2R) are elevated in patients with major depressive disorder : A meta-analysis and meta-regression. *Journal of Affective Disorders*, 139(3), 230-239. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2011.08.003>
- Loas, G., Corcos, M., Stephan, P., Pellet, J., Bizouard, P., Venisse, J. L., Perez-Diaz, F., Guelfi, J. D., Jeammet, P., & others. (2001). Factorial structure of the 20-item Toronto Alexithymia Scale : Confirmatory factorial analyses in nonclinical and clinical samples. *Journal of Psychosomatic Research*, 50(5), 255-261.
- Lopez, G. (2016). *Traiter les psychotraumatismes* (1ère). Dunod.

- Lotfaliany, M., Bowe, S. J., Kowal, P., Orellana, L., Berk, M., & Mohebibi, M. (2018). Depression and chronic diseases : Co-occurrence and communality of risk factors. *Journal of Affective Disorders*, 241, 461-468. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2018.08.011>
- Löwe, B., Spitzer, R. L., Williams, J. B. W., Mussell, M., Schellberg, D., & Kroenke, K. (2008). Depression, anxiety and somatization in primary care : Syndrome overlap and functional impairment. *General Hospital Psychiatry*, 30(3), 191-199. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2008.01.001>
- Lumley, M., Asselin, L., & Norman, S. (1997). Alexithymia in chronic pain patients. *Comprehensive Psychiatry*, 38(3), 160-165.
- Lumley, M., Stettner, L., & Wehmer, F. (1996). How are alexithymia and physical illness linked ? A review and critique of pathways. *Journal of Psychosomatic Research*, 41(6), 505-518.
- Luszczynska, A., & Schwarzer, R. (2005). Multidimensional Health Locus of Control : Comments on the Construct and its Measurement. *Journal of Health Psychology*, 10(5), 633-642. <https://doi.org/10.1177/1359105305055307>
- Luzzatto, L. (2012). Sick cell anaemia and malaria. *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 4(1), 2012065. <https://doi.org/10.4084/mjhid.2012.065>
- Madden, T. J., Ellen, P. S., & Ajzen, I. (1992). A Comparison of the Theory of Planned Behavior and the Theory of Reasoned Action. *Personality and Social Psychology Bulletin*, 18(1), 3-9. <https://doi.org/10.1177/0146167292181001>
- Maes, M. (1995). Evidence for an immune response in major depression : A review and hypothesis. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 19(1), 11-38. [https://doi.org/10.1016/0278-5846\(94\)00101-M](https://doi.org/10.1016/0278-5846(94)00101-M)
- Mahdi, N., Al-Ola, K., Khalek, N. A., & Almawi, W. Y. (2010). Depression, anxiety, and stress comorbidities in sickle cell anemia patients with vaso-occlusive crisis. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 32(5), 345-349.
- Maitra, P., Caughey, M., Robinson, L., Desai, P. C., Jones, S., Nouraie, M., Gladwin, M. T., Hinderliter, A., Cai, J., & Ataga, K. I. (2017). Risk factors for mortality in adult patients with sickle cell disease : A meta-analysis of studies in North America and Europe. *Haematologica*, 102(4), 626-636. <https://doi.org/10.3324/haematol.2016.153791>
- Marciniak, M. D., Lage, M. J., Dunayevich, E., Russell, J. M., Bowman, L., Landbloom, R. P., & Levine, L. R. (2005). The cost of treating anxiety : The medical and demographic correlates that impact total medical costs. *Depression and Anxiety*, 21(4), 178-184. <https://doi.org/10.1002/da.20074>
- Marks, R., Allegrante, J. P., & Lorig, K. R. (2005). A Review and Synthesis of Research Evidence for Self-Efficacy-Enhancing Interventions for Reducing Chronic Disability : Implications for Health Education Practice (Part II). *Health Promotion Practice*, 6(2), 148-156. <https://doi.org/10.1177/1524839904266792>
- Maroti, D., Molander, P., & Bileviciute-Ljungar, I. (2017). Differences in alexithymia and emotional awareness in exhaustion syndrome and chronic fatigue syndrome. *Scandinavian Journal of Psychology*, 58(1), 52-61. <https://doi.org/10.1111/sjop.12332>
- Martell, B. A., O'Connor, P. G., Kerns, R. D., Becker, W. C., Morales, K. H., Kosten, T. R., & Fiellin, D. A. (2007). Systematic review : Opioid treatment for chronic back pain: prevalence, efficacy, and association with addiction. *Annals of Internal Medicine*, 146(2), 116-127. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-146-2-200701160-00006>
- Mastandrea, É. B., Lucchesi, F., Kitayama, M. M. G., Figueiredo, M. S., & Citero, V. de A. (2015). The relationship between genotype, psychiatric symptoms and quality of life in adult patients with

- sickle cell disease in São Paulo, Brazil : A cross-sectional study. *Sao Paulo Medical Journal*, 133(5), 421-427. <https://doi.org/10.1590/1516-3180.2015.00171105>
- Mathur, V. A., Kiley, K. B., Haywood, C., Bediako, S. M., Lanzkron, S., Carroll, C. P., Buenaver, L. F., Pejsa, M., Edwards, R. R., Haythornthwaite, J. A., & Campbell, C. M. (2016). Multiple Levels of Suffering : Discrimination in Health-Care Settings is Associated With Enhanced Laboratory Pain Sensitivity in Sickle Cell Disease. *The Clinical Journal of Pain*, 32(12), 1076-1085. <https://doi.org/10.1097/AJP.0000000000000361>
- Mattioni, S., Stojanovic, K. S., Girot, R., & Lionnet, F. (2016). La drépanocytose en France. *Revue Francophone des Laboratoires*, 2016(481), 61–66.
- McCann, T. V., Clark, E., & Lu, S. (2008). The self-efficacy model of medication adherence in chronic mental illness. *Journal of Clinical Nursing*, 17(11c), 329-340. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2008.02354.x>
- McClish, D. K., Levenson, J. L., Penberthy, L. T., Roseff, S. D., Bovbjerg, V. E., Roberts, J. D., Aisiku, I. P., & Smith, W. R. (2006). Gender Differences in Pain and Healthcare Utilization for Adult Sickle Cell Patients : The PiSCES Project. *Journal of Women's Health*, 15(2), 146-154. <https://doi.org/10.1089/jwh.2006.15.146>
- McClish, D. K., Penberthy, L. T., Bovbjerg, V. E., Roberts, J. D., Aisiku, I. P., Levenson, J. L., Roseff, S. D., & Smith, W. R. (2005). Health related quality of life in sickle cell patients : The PiSCES project. *Health and Quality of Life Outcomes*, 3(1), 50.
- McCracken, L. M., Zayfert, C., & Gross, R. T. (1992). The pain anxiety symptoms scale : Development and validation of a scale to measure fear of pain: *Pain*, 50(1), 67-73. [https://doi.org/10.1016/0304-3959\(92\)90113-P](https://doi.org/10.1016/0304-3959(92)90113-P)
- McLaughlin, T. P., Khandker, R. K., Kruzikas, D. T., & Tummala, R. (2006). Overlap of anxiety and depression in a managed care population : Prevalence and association with resource utilization. *The Journal of Clinical Psychiatry*, 67(8), 1187-1193. <https://doi.org/10.4088/jcp.v67n0803>
- McNeil, D. W., & Rainwater, A. J. (1998). Development of the Fear of Pain Questionnaire-III. *Journal of Behavioral Medicine*, 21(4), 389-410. <https://doi.org/10.1023/A:1018782831217>
- Meghani, S. H., Polomano, R. C., Tait, R. C., Vallerand, A. H., Anderson, K. O., & Gallagher, R. M. (2012). Advancing a national agenda to eliminate disparities in pain care : Directions for health policy, education, practice, and research. *Pain Medicine (Malden, Mass.)*, 13(1), 5-28. <https://doi.org/10.1111/j.1526-4637.2011.01289.x>
- Mehling, W. E., & Krause, N. (2005). Are difficulties perceiving and expressing emotions associated with low-back pain? *Journal of Psychosomatic Research*, 58(1), 73-81. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2004.05.007>
- Mendelson, G. (1982). Alexithymia and Chronic Pain : Prevalence, Correlates and Treatment Results. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 37(3), 154-164. <https://doi.org/10.1159/000287568>
- Mendoza, T., Mayne, T., Rublee, D., & Cleeland, C. (2006). Reliability and validity of a modified Brief Pain Inventory short form in patients with osteoarthritis. *European Journal of Pain*, 10(4), 353-353. <https://doi.org/10.1016/j.ejpain.2005.06.002>
- Merkies, I. S. J., & Kieseier, B. C. (2016). Fatigue, Pain, Anxiety and Depression in Guillain-Barré Syndrome and Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *European Neurology*, 199-206. <https://doi.org/10.1159/000445347>
- Messonnier, L. A., Gellen, B., Lacroix, R., Peyrot, S., Rupp, T., Mira, J., Peyrard, A., Berkenou, J., Galactéros, F., Bartolucci, P., & Féasson, L. (2019). Physiological Evaluation for Endurance Exercise

- Prescription in Sickle Cell Disease: *Medicine & Science in Sports & Exercise*, 51(9), 1795-1801. <https://doi.org/10.1249/MSS.0000000000001993>
- Meyer, K., Sprott, H., & Mannion, A. F. (2008). Cross-cultural adaptation, reliability, and validity of the German version of the Pain Catastrophizing Scale. *Journal of Psychosomatic Research*, 64(5), 469-478. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2007.12.004>
- Mielck, A., Vogelmann, M., & Leidl, R. (2014). Health-related quality of life and socioeconomic status : Inequalities among adults with a chronic disease. *Health and Quality of Life Outcomes*, 12(1), 58. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-12-58>
- Miller, I. W., & Norman, W. H. (1979). Learned helplessness in humans : A review and attribution-theory model. *Psychological Bulletin*, 86(1), 93-118. <https://doi.org/10.1037/0033-2909.86.1.93>
- Miller, L. G., Liu, H., Hays, R. D., Golin, C. E., Beck, C. K., Asch, S. M., Ma, Y., Kaplan, A. H., & Wenger, N. S. (2002). How well do clinicians estimate patients' adherence to combination antiretroviral therapy? *Journal of general internal medicine*, 17(1), 1-11.
- Miller, W. R., & Seligman, M. E. (1975). Depression and learned helplessness in man. *Journal of Abnormal Psychology*, 84(3), 228-238. <https://doi.org/10.1037/h0076720>
- Miller-Matero, L. R., Chipungu, K., Martinez, S., Eshelman, A., & Eisenstein, D. (2017). How do I cope with pain? Let me count the ways: awareness of pain coping behaviors and relationships with depression and anxiety. *Psychology, Health & Medicine*, 22(1), 19-27. <https://doi.org/10.1080/13548506.2016.1191659>
- Mineka, S., Watson, D., & Clark, L. A. (1998). Comorbidity of anxiety and unipolar mood disorders. *Annual Review of Psychology*, 49, 377-412. <https://doi.org/10.1146/annurev.psych.49.1.377>
- Moeller-Bertram, T., Strigo, I. A., Simmons, A. N., Schilling, J. M., Patel, P., & Baker, D. G. (2014). Evidence for Acute Central Sensitization to Prolonged Experimental Pain in Posttraumatic Stress Disorder. *Pain Medicine*, 15(5), 762-771. <https://doi.org/10.1111/pme.12424>
- Montel, S., & Bungener, C. (2010). Validation du CHIP (questionnaire de coping) dans une population française atteinte de maladies neurologiques. *Revue Neurologique*, 166(1), 54-60. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2009.05.004>
- Monticone, M., Ferrante, S., Ferrari, S., Foti, C., Mugnai, R., Pillastrini, P., Rocca, B., & Vanti, C. (2014). The Italian version of the Pain Beliefs and Perceptions Inventory : Cross-cultural adaptation, factor analysis, reliability and validity. *Quality of Life Research*, 23(6), 1789-1795. <https://doi.org/10.1007/s11136-013-0621-4>
- Morgan, K. A. D., Scott, J.-K., Parshad-Asnani, M., Gibson, R. C., O'Garro, K. N., Lowe, G. A., Edwards, D., Abel, W. D., Reid, M., De La Haye, W., & Edwards, C. L. (2014). Associations amongst disease severity, religious coping and depression in a cohort of Jamaicans with sickle-cell disease. *Mental Health, Religion & Culture*, 17(9), 937-945. <https://doi.org/10.1080/13674676.2014.961910>
- Morisky, D. E., Ang, A., Krousel-Wood, M., & Ward, H. J. (2008). Predictive Validity of A Medication Adherence Measure in an Outpatient Setting. *Journal of Clinical Hypertension*, 10(5), 348-354.
- Morisky, D. E., & DiMatteo, M. R. (2011a). Improving the measurement of self-reported medication nonadherence : Final response. *Journal of Clinical Epidemiology*, 64(3), 262-263. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2010.09.010>
- Morisky, D. E., & DiMatteo, M. R. (2011b). Improving the measurement of self-reported medication nonadherence : Response to Authors. *Journal of Clinical Epidemiology*, 64(3), 255-257. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2010.09.002>

- Morisky, D. E., Green, L. W., & Levine, D. M. (1986). Concurrent and Predictive Validity of a Self-reported Measure of Medication Adherence: *Medical Care*, 24(1), 67-74. <https://doi.org/10.1097/00005650-198601000-00007>
- Morse, J. M., & Morse, R. M. (1988). Cultural Variation in the Inference of Pain. *Journal of Cross-Cultural Psychology*, 19(2), 232-242. <https://doi.org/10.1177/0022022188192008>
- Moscou-Jackson, G., Allen, J., Kozachik, S., Smith, M. T., Budhathoki, C., & Haywood, C. (2016). Acute pain and depressive symptoms : Independent predictors of insomnia symptoms among adults with sickle cell disease. *Pain Management Nursing*, 17(1), 38-46.
- Moss-Morris, R., Weinman, J., Petrie, K., Horne, R., Cameron, L., & Buick, D. (2002). The Revised Illness Perception Questionnaire (IPQ-R). *Psychology & Health*, 17(1), 1-16. <https://doi.org/10.1080/08870440290001494>
- Moussavi, S., Chatterji, S., Verdes, E., Tandon, A., Patel, V., & Ustun, B. (2007). Depression, chronic diseases, and decrements in health : Results from the World Health Surveys. *The Lancet*, 370(9590), 851-858.
- Myers, C. D., Riley, J. L. I., & Robinson, M. E. (2003). Psychosocial Contributions to Sex-Related Differences in Pain. *The Clinical Journal of Pain*, 19(4), 225-232.
- Náfrádi, L., Nakamoto, K., & Schulz, P. J. (2017a). Is patient empowerment the key to promote adherence? A systematic review of the relationship between self-efficacy, health locus of control and medication adherence. *PLOS ONE*, 12(10), e0186458. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0186458>
- Náfrádi, L., Nakamoto, K., & Schulz, P. J. (2017b). Is patient empowerment the key to promote adherence? A systematic review of the relationship between self-efficacy, health locus of control and medication adherence. *PLoS ONE*, 12(10). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0186458>
- National Heart Lung and Blood Institute. (2014). *Evidence-Based Management of Sickle Cell Disease* (p. 161) [Expert Panel]. National Institute of Health.
- Neale, M. C., & Kendler, K. S. (1995). Models of comorbidity for multifactorial disorders. *American Journal of Human Genetics*, 57(4), 935-953.
- Nguyen, T.-M.-U., Caze, A. L., & Cottrell, N. (2013). What are validated self-report adherence scales really measuring, a systematic review : Systematic review on validated medication adherence measurement scales. *British Journal of Clinical Pharmacology*, 77(3), 427-445. <https://doi.org/10.1111/bcp.12194>
- Nicholls, E. E., Hill, S., & Foster, N. E. (2013). Musculoskeletal pain illness perceptions : Factor structure of the Illness Perceptions Questionnaire-Revised. *Psychology & Health*, 28(1), 84-102. <https://doi.org/10.1080/08870446.2012.714782>
- Nicklas, L. B., Dunbar, M., & Wild, M. (2010). Adherence to pharmacological treatment of non-malignant chronic pain : The role of illness perceptions and medication beliefs. *Psychology & Health*, 25(5), 601-615. <https://doi.org/10.1080/08870440902783610>
- Nie, B., Chapman, S. C. E., Chen, Z., Wang, X., & Wei, L. (2019). Utilization of the beliefs about medicine questionnaire and prediction of medication adherence in China : A systematic review and meta-analysis. *Journal of Psychosomatic Research*, 122, 54-68. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2019.03.184>
- Nieuwlaat, R., Wilczynski, N., Navarro, T., Hobson, N., Jeffery, R., Keepanasseril, A., Agoritsas, T., Mistry, N., Iorio, A., Jack, S., Sivaramalingam, B., Iserman, E., Mustafa, R. A., Jedraszewski, D., Co-toi, C., & Haynes, R. B. (2008). Interventions for enhancing medication adherence. In *The*

- Cochrane Collaboration (Éd.), *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley & Sons, Ltd. <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD000011.pub3>
- Njifon Nsangou, H., & Scelles, R. (2020). The Psychological Impact of Sickle Cell Disease on the Sick Child's Family. *Acta Scientifica Paediatrics*, 3(2), 01-09. <https://doi.org/10.31080/ASPE.2020.03.0209>
- Noll, R. B., Vannatta, K., Koontz, K., Kalinyak, K., Bukowski, W. M., & Davies, W. (1996). Peer relationships and emotional well-being of youngsters with sickle cell disease. *Child development*, 67(2), 423-436.
- Nowicka-Sauer, K., Hajduk, A., Kujawska-Danecka, H., Banaszkiewicz, D., Czuszyńska, Z., Smoleńska, Ż., & Siebert, J. (2017). Learned helplessness and its associations with illness perception, depression and anxiety among patients with systemic lupus erythematosus. *Family Medicine & Primary Care Review*, 3, 243-246. <https://doi.org/10.5114/fmpcr.2017.69285>
- Nutbeam, D. (2000). Health literacy as a public health goal : A challenge for contemporary health education and communication strategies into the 21st century. *Health Promotion International*, 15(3), 259-267.
- Ogden, J. (2014). *Psychologie de la santé* (O. Desrichard, A. Blum, & A. Gauchet, Trad.; 2^e éd.). De Boeck.
- Okam, M. M., Shaykevich, S., Ebert, B. L., Zaslavsky, A. M., & Ayanian, J. Z. (2014). National Trends in Hospitalizations for Sickle Cell Disease in the United States Following the FDA Approval of Hydroxyurea, 1998-2008: *Medical Care*, 52(7), 612-618. <https://doi.org/10.1097/MLR.0000000000000143>
- Okuno, J., Yanagi, H., & Tomura, S. (2001). Is cognitive impairment a risk factor for poor compliance among Japanese elderly in the community? *European Journal of Clinical Pharmacology*, 57(8), 589-594. <https://doi.org/10.1007/s002280100347>
- Ola, B. A., Yates, S. J., & Dyson, S. M. (2016). Living with sickle cell disease and depression in Lagos, Nigeria : A mixed methods study. *Social Science & Medicine*, 161, 27-36. <https://doi.org/10.1016/j.socscimed.2016.05.029>
- OMS. (2011). *Aide-mémoire n°308 : Drépanocytose et autres hémoglobinopathies*. [about:reader?url=http%3A%2F%2Fwww.who.int%2Fmediacentre%2Ffactsheets%2Ffs308%2Ffr%2F](http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/fr/)
- OMS. (2019, juin 19). *Au Congo, le Centre de référence de la drépanocytose fait germer l'espoir*. Regional Office for Africa. <https://www.afro.who.int/fr/news/au-congo-le-centre-de-reference-de-la-drepanocytose-fait-germer-lespoir>
- OMS. (2020). *Migration et santé : Les principaux enjeux*. <http://www.euro.who.int/fr/health-topics/health-determinants/migration-and-health/migrant-health-in-the-european-region/migration-and-health-key-issues>
- OMS, & Comité régional de l'Afrique. (2020). *Progrès réalisés dans la mise en œuvre de la stratégie de lutte contre la drépanocytose dans la région africaine 2010-2020* (Document d'information AFR/RC70/INF.DOC/3; p. 6). Organisation Mondiale de la Santé. <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/334103/AFR-RC70-INF-DOC-3-fre%20.pdf>
- Ongre, S. O., Larsen, J. P., Tysnes, O. B., & Herlofson, K. (2017). Fatigue in early Parkinson's disease : The Norwegian ParkWest study. *European Journal of Neurology*, 24(1), 105-111. <https://doi.org/10.1111/ene.13161>
- Ormel, J., & Schaufeli, W. B. (1991). Stability and change in psychological distress and their relationship with self-esteem and locus of control : A dynamic equilibrium model. *Journal of Personality and Social Psychology*, 60(2), 288-299. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.60.2.288>

- Osman, A., Barrios, F. X., Gutierrez, P. M., Kopper, A., Merrifield, T., & Grittmann, L. (2000). The Pain Catastrophizing Scale : Further Psychometric Evaluation with Adult Samples. *Journal of Behavioral Medicine*, 15.
- Osman, A., Barrios, F. X., Kopper, B. A., Hauptmann, W., Jones, J., & O'Neill, E. (1997). Factor Structure, Reliability, and Validity of the Pain Catastrophizing Scale. *Journal of Behavioral Medicine*, 20(6), 17.
- Osterberg, L., & Blaschke, T. (2005). Adherence to medication. *New England Journal of Medicine*, 353(5), 487–497.
- Oudin-Doglioni, D., Chabasseur, V., Barbot, F., Galacteros, F., & Gay, M.-C. (en révision). Depression in adults with sickle cell disease : Review on the methodological issues in assessing prevalence of depression. *BMC Psychology*.
- Oudin-Doglioni, D., Chabasseur, V., Galacteros, F., & Gay, M.-C. (en cours). *Impact of illness perception on compliance. Applying the Common-Sense Model to people with sickle cell disease*.
- Oudin-Doglioni, D., Gay, M.-C., Lehougre, M.-P., Arlet, J.-B., & Galactéros, F. (2019). Les représentations de la drépanocytose comme déterminants de l'observance thérapeutique. *Annales Médico-Psychologiques*, 177(6), 517-525. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2017.10.024>
- Oudin-Doglioni, D., Pham Dung D'Alexandry D'orangiani, A.-L., Galacteros, F., & Gay, M.-C. (en cours). *Psychometric evaluation of the Illness Perception Questionnaire revised in adults with sickle cell disease*.
- Pace, B. S., & Goodman, S. R. (2016). Sickle cell disease severity : An introduction. *Experimental Biology and Medicine*, 241(7), 677-678. <https://doi.org/10.1177/1535370216641880>
- Pack-Mabien, A., Labbe, E., Herbert, D., & Haynes, J. (2001). Nurses' attitudes and practices in sickle cell pain management. *Applied Nursing Research*, 14(4), 187-192. <https://doi.org/10.1053/apnr.2001.26783>
- Paes, A. H., Bakker, A., & Soe-Agnie, C. J. (1997). Impact of dosage frequency on patient compliance. *Diabetes care*, 20(10), 1512–1517.
- Panepinto, J. A., & Bonner, M. (2012). Health-related quality of life in sickle cell disease : Past, present, and future. *Pediatric Blood & Cancer*, 59(2), 377-385. <https://doi.org/10.1002/pbc.24176>
- Panepinto, J. A., Kato, G. J., & Smith, W. R. (2019). Health-related quality of life in sickle cell disease. *Nature Reviews Disease Primers*, 5(1), 1-1. <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0080-5>
- Pannetier, J., Desgrées du Loû, A., & Lert, F. (2017). Santé mentale et parcours migratoires : Symptômes d'anxiété et de dépression. In A. Desgrées du Loû (Éd.), *Parcours* (p. 287-298). La Découverte; Cairn.info. <https://www.cairn.info/parcours-de-vie-et-sante-des-africains-immigres--9782707196453-p-287.htm>
- Paré. (2016, juin 9). La drépanocytose. In *Priorité santé*. RFI. <http://www.rfi.fr/fr/emission/20160617-drepanocytose>
- Parker, J. D. A., Bagby, R. M., & Taylor, G. J. (1989). Toronto alexithymia scale, EPQ and self-report measures of somatic complaints. *Personality and Individual Differences*, 10(6), 599-604. [https://doi.org/10.1016/0191-8869\(89\)90219-5](https://doi.org/10.1016/0191-8869(89)90219-5)
- Parker, J. D. A., Taylor, G. J., & Bagby, R. M. (2003). The 20-Item Toronto Alexithymia Scale—III. Reliability and factorial validity in a community population. *Journal of Psychosomatic Research*, 55(3), 269-275. [https://doi.org/10.1016/S0022-3999\(02\)00578-0](https://doi.org/10.1016/S0022-3999(02)00578-0)

- Parkes, K. R. (1984). Locus of control, cognitive appraisal, and coping in stressful episodes. *Journal of Personality and Social Psychology*, 46(3), 655-668. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.46.3.655>
- Patten, S. B., Williams, J. V. A., Lavorato, D. H., Modgill, G., Jetté, N., & Eliasziw, M. (2008). Major depression as a risk factor for chronic disease incidence : Longitudinal analyses in a general population cohort. *General Hospital Psychiatry*, 30(5), 407-413. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2008.05.001>
- Peacock, S., & Patel, S. (2008). Cultural Influences on Pain. *Reviews in Pain*, 1(2), 6-9. <https://doi.org/10.1177/204946370800100203>
- Pecker, L. H., & Darbari, D. S. (2019). Psychosocial and affective comorbidities in sickle cell disease. *Neuroscience Letters*, 705, 1-6. <https://doi.org/10.1016/j.neulet.2019.04.011>
- Pélissolo, A., Rolland, J.-P., Perez-Diaz, F., Jouvent, R., & Allilaire, J.-F. (2007). Évaluation dimensionnelle des émotions en psychiatrie : Validation du questionnaire Émotionnalité positive et négative à 31 items (EPN-31). *L'Encéphale*, 33(3), 256–263.
- Perkins, D. O. (2002). Predictors of noncompliance in patients with schizophrenia. *The Journal of Clinical Psychiatry*, 63(12), 1121-1128.
- Perron, L. (2005). *Effet de l'imagerie mentale sur l'anxiété et la perception de controle interne sur la santé des personnes atteintes de cancer* [Mémoire, Université du Québec]. <http://depot-e.uqtr.ca/id/eprint/1326/1/000128415.pdf>
- Petrosky, M. J., & Birkimer, J. C. (1991). The relationship among locus of control, coping styles, and psychological symptom reporting. *Journal of Clinical Psychology*, 47(3), 336-345. [https://doi.org/10.1002/1097-4679\(199105\)47:3<336::aid-jclp2270470303>3.0.co;2-l](https://doi.org/10.1002/1097-4679(199105)47:3<336::aid-jclp2270470303>3.0.co;2-l)
- Piel, F. B., Patil, A. P., Howes, R. E., Nyangiri, O. A., Gething, P. W., Dewi, M., Temperley, W. H., Williams, T. N., Weatherall, D. J., & Hay, S. I. (2013). Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates : A contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *The Lancet*, 381(9861), 142–151.
- Piel, F. B., Tatem, A. J., Huang, Z., Gupta, S., Williams, T. N., & Weatherall, D. J. (2014). Global migration and the changing distribution of sickle haemoglobin : A quantitative study of temporal trends between 1960 and 2000. *The Lancet Global Health*, 2(2), e80–e89.
- Platt, O. S., Thorington, B. D., Brambilla, D. J., Milner, P. F., Rosse, W. F., Vichinsky, E. P., & Kinney, T. R. (1991). Pain in sickle cell disease. *New England Journal of Medicine*, 325(1), 11-16. <https://doi.org/10.1056/NEJM199107043250103>
- Podsadecki, T. J., Vrijens, B. C., Tousset, E. P., Rode, R. A., & Hanna, G. J. (2008). “White Coat Compliance” Limits the Reliability of Therapeutic Drug Monitoring in HIV-1—Infected Patients. *HIV Clinical Trials*, 9(4), 238-246. <https://doi.org/10.1310/hct0904-238>
- Pondarré, C., Guitton, C., Hau, I., Ngo, J., & Thuret, I. (2018). Prise en charge pratique des complications aiguës de la drépanocytose chez l'enfant. *Perfectionnement en Pédiatrie*, 1(4), 237-248. <https://doi.org/10.1016/j.perped.2018.10.007>
- Postone, N. (1986). Alexithymia in chronic pain patients. *General Hospital Psychiatry*, 8(3), 163-167. [https://doi.org/10.1016/0163-8343\(86\)90075-7](https://doi.org/10.1016/0163-8343(86)90075-7)
- Poundja, J., Fikretoglu, D., Guay, S., & Brunet, A. (2007). Validation of the French Version of the Brief Pain Inventory in Canadian Veterans Suffering from Traumatic Stress. *Journal of Pain and Symptom Management*, 33(6), 720-726. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2006.09.031>
- Powars, D. R., Weiss, J. N., Chan, L. S., & Schroeder, W. A. (1984). Is there a threshold of fetal hemoglobin that ameliorates morbidity in sickle cell anemia? *Blood*, 63(4), 921-926.

- Pruneau, J., Philippon, B., Maillard, F., & Hue, O. (2008). Sport et drépanocytose : Le paradoxe dans l'itinéraire thérapeutique des adolescents drépanocytaires « SS » en Guadeloupe. *Sciences sociales et santé*, 26(2), 5. <https://doi.org/10.3917/sss.262.0005>
- Quinn, C. T. (2016). Minireview : Clinical severity in sickle cell disease: the challenges of definition and prognostication. *Experimental Biology and Medicine*, 241(7), 679-688. <https://doi.org/10.1177/1535370216640385>
- R Core Team. (2019). *R: A Language and environment for statistical computing*. (3.6) [Computer software].
- Rachman, S. (1998). Emotional processing. *BEHAVIOUR RESEARCH AND THERAPY*, 35, 43–52.
- Rachman, S. (2001). Emotional processing, with special reference to post-traumatic stress disorder. *International Review of Psychiatry*, 13(3), 164-171. <https://doi.org/10.1080/09540260120074028>
- Raji, S. O., Lawani, A. O., & James, B. O. (2016). Prevalence and correlates of major depression among Nigerian adults with sickle cell disease. *The International Journal of Psychiatry in Medicine*, 51(5), 456-466. <https://doi.org/10.1177/0091217416680839>
- Rajpura, J. R., & Nayak, R. (2014). Role of Illness Perceptions and Medication Beliefs on Medication Compliance of Elderly Hypertensive Cohorts. *Journal of Pharmacy Practice*, 27(1), 19-24. <https://doi.org/10.1177/0897190013493806>
- Rees, D. C., Williams, T. N., & Gladwin, M. T. (2010). Sickle-cell disease. *The Lancet*, 376(9757), 2018–2031.
- Renoux, C., Romana, M., Joly, P., Ferdinand, S., Faes, C., Lemonne, N., Skinner, S., Garnier, N., Etienne-Julan, M., Bertrand, Y., Petras, M., Cannas, G., Divialle-Doumbo, L., Nader, E., Cuzzubbo, D., Lamarre, Y., Gauthier, A., Waltz, X., Kebaili, K., ... Connes, P. (2016). Effect of Age on Blood Rheology in Sickle Cell Anaemia and Sickle Cell Haemoglobin C Disease : A Cross-Sectional Study. *PLoS ONE*, 11(6). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0158182>
- Restivo, L., Julian-Reynier, C., & Apostolidis, T. (2018). Pratiquer l'analyse interprétative phénoménologique : Intérêts et illustration dans le cadre de l'enquête psychosociale par entretiens de recherche. *Pratiques Psychologiques*, 24(4), 427-449. <https://doi.org/10.1016/j.prps.2017.12.001>
- Reynaert, C., Janne, P., Delire, V., Pirard, M., Random, Ph., Collard, E., Installé, E., Coche, E., & Cassiers, L. (1995). To Control or to Be Controlled? *Psychotherapy and Psychosomatics*, 64(2), 74-81. <https://doi.org/10.1159/000288994>
- Reynaert, C., Janne, P., Zdanowicz, N., Croonenberghs, A., & Roussaux, J. P. (1995). Vecu de controle et processus de « pseudo-internalite » chez le sujet alcoolique. *Annales Medico-Psychologiques*, 153(5), 305-313.
- Rolland, Jean-Pierre, & De Fruyt, F. (2003). The Validity of FFM Personality Dimensions and Maladaptive Traits to Predict Negative Affects at Work : A Six Month Prospective Study in a Military Sample. *European Journal of Personality*, 17, S101-S121. <https://doi.org/10.1002/per.485>
- Rolland, J.-P. (1998). *Du stress au bien-être subjectif. Proposition d'une approche intégrative*. [Habilitation à Diriger des Recherches]. Paris Nanterre.
- Rosch, E., & Mervis, C. B. (1975). Family resemblances : Studies in the internal structure of categories. *Cognitive Psychology*, 7(4), 573-605. [https://doi.org/10.1016/0010-0285\(75\)90024-9](https://doi.org/10.1016/0010-0285(75)90024-9)
- Rosenberg, M. J., & Hovland, C. I. (1960). Cognitive, Affective and Behavioral components of attitudes. In M. J. Rosenberg & C. I. Hovland (Éds.), *Attitude organization and change* (Yale University Press).

- Rosenstock, I. M. (1974a). Historical Origins of the Health Belief Model. *Health Education Monographs*, 2(4), 328-335. <https://doi.org/10.1177/109019817400200403>
- Rosenstock, I. M. (1974b). The Health Belief Model and Preventive Health Behavior. *Health Education Monographs*, 2(4), 354-386. <https://doi.org/10.1177/109019817400200405>
- Ross, S., Walker, A., & MacLeod, M. J. (2004). Patient compliance in hypertension : Role of illness perceptions and treatment beliefs. *Journal of Human Hypertension*, 18(9), 607-613. <https://doi.org/10.1038/sj.jhh.1001721>
- Rosseel, Y., & Jorgensen, T. D. (2019). *Package 'lavaan'*. <https://cran.r-project.org/web/packages/lavaan/lavaan.pdf>
- Rotter, J. B. (1966). Generalized expectancies for internal versus external control of reinforcement. *Psychological Monographs*, 80(1), 1-28.
- Roussel, P., Carayon, S., Apostolidis, T., Dany, L., & Blois, S. (2010). Étalonnage de l'inventaire de croyances et perceptions associées à la douleur (ICPD). *Douleur Analgésique*, 23, 239-245.
- Roy-Byrne, P. P., Davidson, K. W., Kessler, R. C., Asmundson, G. J. G., Goodwin, R. D., Kubzansky, L., Lydiard, R. B., Massie, M. J., Katon, W., Laden, S. K., & Stein, M. B. (2008). Anxiety disorders and comorbid medical illness. *General Hospital Psychiatry*, 30(3), 208-225. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2007.12.006>
- Ruivard, M. (2013). Les chélateurs du fer : Quand et comment les utiliser chez l'adulte ? *La Revue de Médecine Interne*, 34(1), 32-38. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2012.05.005>
- Ruta, N. S., & Ballas, S. K. (2016). The Opioid Drug Epidemic and Sickle Cell Disease : Guilt by Association. *Pain Medicine*, 17(10), 1793-1798. <https://doi.org/10.1093/pm/pnw074>
- Sacket, D., & Snow, J. (1979). The magnitude of compliance and noncompliance. In R. B. Haynes (Éd.), *Compliance in health care* (p. 11-22). Johns Hopkins Univ. Press.
- Samwel, H. J. A., Evers, A. W. M., Crul, B. J. P., & Kraaijaat, F. W. (2006). The role of helplessness, fear of pain, and passive pain-coping in chronic pain patients. *The Clinical Journal of Pain*, 22(3), 245-251. <https://doi.org/10.1097/01.ajp.0000173019.72365.f5>
- Sandhu, M. K., & Cohen, A. (2015). Aging in Sickle Cell Disease : Co-morbidities and New Issues in Management. *Hemoglobin*, 39(4), 221-224. <https://doi.org/10.3109/03630269.2015.1040493>
- Sareen, J., Afifi, T. O., McMillan, K. A., & Asmundson, G. J. G. (2011). Relationship Between Household Income and Mental Disorders : Findings From a Population-Based Longitudinal Study. *Archives of General Psychiatry*, 68(4), 419-427. <https://doi.org/10.1001/archgenpsychiatry.2011.15>
- Sareen, J., Cox, B. J., Clara, I., & Asmundson, G. J. G. (2005). The relationship between anxiety disorders and physical disorders in the U.S. National Comorbidity Survey. *Depression and Anxiety*, 21(4), 193-202. <https://doi.org/10.1002/da.20072>
- Savage, S. R. (2002). Assessment for addiction in pain-treatment settings. *The Clinical Journal of Pain*, 18(4 Suppl), S28-38. <https://doi.org/10.1097/00002508-200207001-00004>
- Scholz, J., Finnerup, N. B., Attal, N., Aziz, Q., Baron, R., Bennett, M. I., Benoliel, R., Cohen, M., Cruccu, G., Davis, K. D., Evers, S., First, M., Giamberardino, M. A., Hansson, P., Kaasa, S., Korwisi, B., Kosek, E., Lavand'homme, P., Nicholas, M., ... Group (NeuPSIG), C. C. of the N. P. S. I. (2019). The IASP classification of chronic pain for ICD-11 : Chronic neuropathic pain. *PAIN*, 160(1), 53-59. <https://doi.org/10.1097/j.pain.0000000000001365>
- Schütze, R., Rees, C., Smith, A., Slater, H., Campbell, J. M., & O'Sullivan, P. (2018). How Can We Best Reduce Pain Catastrophizing in Adults With Chronic Noncancer Pain? A Systematic Review and

- Meta-Analysis. *The Journal of Pain: Official Journal of the American Pain Society*, 19(3), 233-256. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2017.09.010>
- Schwarzer, R. (s. d.). *Health Action Process Approach*. Consulté 3 janvier 2018, à l'adresse <http://www.hapa-model.de/>
- Schwarzer, R. (1992). Self-efficacy in the adoption and maintenance of health behaviors : Theoretical approaches and a new model. In R. Schwarzer (Éd.), *Self-efficacy : Thought control of action* (p. 217-243). Hemisphere Pub. Corp.
- Schwarzer, R. (1999). Self-regulatory Processes in the Adoption and Maintenance of Health Behaviors. *Journal of Health Psychology*, 4(2), 115-127. <https://doi.org/10.1177/135910539900400208>
- Schwarzer, R. (2001). Social-Cognitive Factors in Changing Health-Related Behaviors. *Current Directions in Psychological Science*, 10(2), 47-51. <https://doi.org/10.1111/1467-8721.00112>
- Schwarzer, R., Lippke, S., & Luszczynska, A. (2011). Mechanisms of health behavior change in persons with chronic illness or disability : The Health Action Process Approach (HAPA). *Rehabilitation Psychology*, 56(3), 161-170. <https://doi.org/10.1037/a0024509>
- Segall, M. E., & Wynd, C. A. (1990). Health Conception, Health Locus of Control, and Power as Predictors of Smoking Behavior Change. *American Journal of Health Promotion*, 4(5), 338-344. <https://doi.org/10.4278/0890-1171-4.5.338>
- Serjeant, G. (2014). Sickie haemoglobin comes of age. *The Lancet Global Health*, 2(2), e59–e60.
- Sewitch, M. (2003). Patient nonadherence to medication in inflammatory bowel disease. *The American Journal of Gastroenterology*, 98(7), 1535-1544. [https://doi.org/10.1016/S0002-9270\(03\)00304-6](https://doi.org/10.1016/S0002-9270(03)00304-6)
- Shah, N., Bhor, M., Xie, L., Paulose, J., & Yuce, H. (2019). Sickie cell disease complications : Prevalence and resource utilization. *BioRxiv*. <https://doi.org/10.1101/577189>
- Shankar, S. M., Arbogast, P. G., Mitchel, E., Cooper, W. O., Wang, W. C., & Griffin, M. R. (2005). Medical care utilization and mortality in sickie cell disease : A population-based study. *American Journal of Hematology*, 80(4), 262-270. <https://doi.org/10.1002/ajh.20485>
- Shapiro, B. S., Benjamin, L. J., Payne, R., & Heidrich, G. (1997). Sickie cell-related pain : Perceptions of medical practitioners. *Journal of Pain and Symptom Management*, 14(3), 168-174. [https://doi.org/10.1016/S0885-3924\(97\)00019-5](https://doi.org/10.1016/S0885-3924(97)00019-5)
- Shear, M. K., Greeno, C., Kang, J., Ludewig, D., Frank, E., Swartz, H. A., & Hanekamp, M. (2000). Diagnosis of nonpsychotic patients in community clinics. *The American Journal of Psychiatry*, 157(4), 581-587. <https://doi.org/10.1176/appi.ajp.157.4.581>
- Shofany, C. (2017). Quality of Life among Chronic Disease Patients. *Nursing & Care Open Access Journal*, 4(2). <https://doi.org/10.15406/ncoaj.2017.04.00103>
- Sitzmann, T., & Yeo, G. (2013). A Meta-Analytic Investigation of the Within-Person Self-Efficacy Domain : Is Self-Efficacy a Product of Past Performance or a Driver of Future Performance? *Personnel Psychology*, 66(3), 531-568. <https://doi.org/10.1111/peps.12035>
- Smith, J. A. (Éd.). (2003). *Qualitative psychology : A practical guide to research methods* (p. ix, 258). Sage Publications, Inc.
- Smith, J. P. (1998). Socioeconomic Status and Health. *The American Economic Review*, 88(2), 192-196. JSTOR.
- Smith, W. R., Penberthy, L. T., Bovbjerg, V. E., McClish, D. K., Roberts, J. D., Dahman, B., Aisiku, I. P., Levenson, J. L., & Roseff, S. D. (2008). Daily assessment of pain in adults with sickie cell disease. *Annals of internal medicine*, 148(2), 94–101.

- Snell, D. L., Siegert, R. J., Hay-Smith, E. J. C., & Surgenor, L. J. (2010). An examination of the factor structure of the Revised Illness Perception Questionnaire modified for adults with mild traumatic brain injury. *Brain Injury*, 24(13-14), 1595-1605. <https://doi.org/10.3109/02699052.2010.523048>
- Solomon, L. R. (2008). Treatment and prevention of pain due to vaso-occlusive crises in adults with sickle cell disease : An educational void. *Blood*, 111(3), 997-1003. <https://doi.org/10.1182/blood-2007-07-089144>
- Soo, H., Burney, S., & Basten, C. (2009). The role of rumination in affective distress in people with a chronic physical illness : A review of the literature and theoretical formulation. *Journal of Health Psychology*, 14(7), 956-966. <https://doi.org/10.1177/1359105309341204>
- Sørensen, K., Van den Broucke, S., Fullam, J., Doyle, G., Pelikan, J., Slonska, Z., & Brand, H. (2012). Health literacy and public health : A systematic review and integration of definitions and models. *BMC public health*, 12(1), 1.
- Sørli, T., & Sexton, H. C. (2004). Predictors of change in health locus of control following surgical treatment. *Personality and Individual Differences*, 36(5), 991-1004. [https://doi.org/10.1016/S0191-8869\(03\)00167-3](https://doi.org/10.1016/S0191-8869(03)00167-3)
- Spikes, T., Higgins, M., Quyyumi, A., Reilly, C., Pemu, P., & Dunbar, S. (2019). The Relationship Among Health Beliefs, Depressive Symptoms, Medication Adherence, and Social Support in African Americans With Hypertension: *The Journal of Cardiovascular Nursing*, 34(1), 44-51. <https://doi.org/10.1097/JCN.0000000000000519>
- Stanford, E. A., Chambers, C. T., Biesanz, J. C., & Chen, E. (2008). The frequency, trajectories and predictors of adolescent recurrent pain : A population-based approach: *Pain*, 138(1), 11-21. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2007.10.032>
- Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)* (Version 23). (2015). [Computer software]. IBM.
- Staton, L. J., Panda, M., Chen, I., Genao, I., Kurz, J., Pasanen, M., Mechaber, A. J., Menon, M., O'Rourke, J., Wood, J., Rosenberg, E., Faeslis, C., Carey, T., Calleson, D., & Cykert, S. (2007). When race matters : Disagreement in pain perception between patients and their physicians in primary care. *Journal of the National Medical Association*, 99(5), 532-538.
- Stein, M. B., Roy-Byrne, P. P., Craske, M. G., Bystritsky, A., Sullivan, G., Pyne, J. M., Katon, W., & Sherbourne, C. D. (2005). Functional impact and health utility of anxiety disorders in primary care outpatients. *Medical Care*, 43(12), 1164-1170. <https://doi.org/10.1097/01.mlr.0000185750.18119.fd>
- Steinberg, M. H., Chui, D. H. K., Dover, G. J., Sebastiani, P., & Alsultan, A. (2014). Fetal hemoglobin in sickle cell anemia : A glass half full? *Blood*, 123(4), 481-485. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-09-528067>
- Steiner, J. F., & Earnest, M. A. (2000). The language of medication-taking. *Annals of internal medicine*, 132(11), 926-930.
- Stilley, C. S., Sereika, S., Muldoon, M. F., Ryan, C. M., & Dunbar-Jacob, J. (2004). Psychological and cognitive function : Predictors of adherence with cholesterol lowering treatment. *Annals of Behavioral Medicine*, 27(2), 117-124.
- Strecher, V. J., Champion, V. L., & Rosenstock, I. M. (1997). The health belief model and health behavior. In *Handbook of health behavior research 1 : Personal and social determinants* (p. 71-91). Plenum Press.
- Stuart, B. C., Dai, M., Xu, J., E Loh, F.-H., & S Dougherty, J. (2015). Does good medication adherence really save payers money? *Medical care*, 53(6), 517-523.

- Sullivan, Michael J. (2004). *Pain Catastrophizing Scale—Guide*.
- Sullivan, Michael J., & D'Eon, J. L. (1990). Relation between catastrophizing and depression in chronic pain patients. *Journal of Abnormal Psychology*, 99(3), 260-263. <https://doi.org/10.1037/0021-843X.99.3.260>
- Sullivan, Michael JL, Bishop, S. R., & Pivik, J. (1995). The pain catastrophizing scale : Development and validation. *Psychological assessment*, 7(4), 524.
- Sullivan, Michael JL, Rodgers, W. M., & Kirsch, I. (2001). Catastrophizing, depression and expectancies for pain and emotional distress. *Pain*, 91(1), 147–154.
- Sullivan, Michael JL, Thorn, B., Haythornthwaite, J. A., Keefe, F., Martin, M., Bradley, L. A., & Lefebvre, J. C. (2001). Theoretical perspectives on the relation between catastrophizing and pain. *The Clinical journal of pain*, 17(1), 52–64.
- Surgenor, L. J., Snell, D. L., Siegert, R. J., Kelly, S., Flint, R., & Coulter, G. (2019). Psychometric Characteristics of the Revised Illness Perception Questionnaire (IPQ-R) in People Undergoing Weight Loss Surgery. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*. <https://doi.org/10.1007/s10880-019-09624-4>
- Swanson, M. E., Grosse, S. D., & Kulkarni, R. (2011). Disability Among Individuals with Sickle Cell Disease. *American Journal of Preventive Medicine*, 41(6), S390-S397. <https://doi.org/10.1016/j.amepre.2011.09.006>
- Taljaard, L. (2014). Doctors, nurses, pharmacists and other health care professionals can help prevent many serious health complications by initiating conversations with their patients about the importance of taking medication as directed. *MENTAL HEALTH*, 46. http://www.researchgate.net/profile/Lian_Taljaard/publication/266851988_Medications_don't_work_in_patients_who_don't_take_them/links/543d34490cf25d6b1ad707c7.pdf
- Tamberou, C., Trouillet Poujol, V., Keumeugni, C., Dauvergne, B., Etienne-Julan, M., & Galacteros, F. (2019). Sévérité des patients drépanocytaires à travers la prise en charge hospitalière en France : Résultats rapportés du Programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI). *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*, 67, S191-S192. <https://doi.org/10.1016/j.respe.2019.04.052>
- Taylor, G. J., Bagby, R. M., & Parker, J. D. A. (2003). The 20-Item Toronto Alexithymia Scale—IV. Reliability and factorial validity in different languages and cultures. *Journal of Psychosomatic Research*, 55(3), 277-283. [https://doi.org/10.1016/S0022-3999\(02\)00601-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3999(02)00601-3)
- Taylor, L. E. V., Stotts, N. A., Humphreys, J., Treadwell, M. J., & Miaskowski, C. (2010). A Review of the Literature on the Multiple Dimensions of Chronic Pain in Adults with Sickle Cell Disease. *Journal of Pain and Symptom Management*, 40(3), 416-435. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2009.12.027>
- Taylor, S. M., Parobek, C. M., & Fairhurst, R. M. (2012). Impact of haemoglobinopathies on the clinical epidemiology of malaria : A systematic review and meta-analysis. *The Lancet Infectious Diseases*, 12(6), 457. [https://doi.org/10.1016/S1473-3099\(12\)70055-5](https://doi.org/10.1016/S1473-3099(12)70055-5)
- Tazouti, Y. (2015). Relations entre l'implication parentale dans la scolarité et les performances scolaires de l'enfant : Que faut-il retenir des études empiriques ? In S. Larivée & D. Poncelet (Éds.), *Ecole-famille-communauté : Des pratiques de collaboration efficaces* (Vol. 2, p. 97-116). l'Harmattan.
- The Illness Perception Questionnaire. (s. d.). *Using and Scoring the IPQ-R*.
- The Jamovi Project. (2020). *Jamovi* (1.2) [Computer software].

- Thomas, D. R. (2006). A General Inductive Approach for Analyzing Qualitative Evaluation Data. *American Journal of Evaluation*, 27(2), 237-246. <https://doi.org/10.1177/1098214005283748>
- Thomas, P. W., Thomas, S., Kersten, P., Jones, R., Slingsby, V., Nock, A., Davies Smith, A., Baker, R., Galvin, K. T., & Hillier, C. (2014). One year follow-up of a pragmatic multi-centre randomised controlled trial of a group-based fatigue management programme (FACETS) for people with multiple sclerosis. *BMC Neurology*, 14(1), 109. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-14-109>
- Thomas, S., Kersten, P., Thomas, P. W., Slingsby, V., Nock, A., Jones, R., Smith, A. D., Galvin, K. T., Baker, R., & Hillier, C. (2015). Exploring strategies used following a group-based fatigue management programme for people with multiple sclerosis (FACETS) via the Fatigue Management Strategies Questionnaire (FMSQ). *BMJ Open*, 5(10), e008274. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2015-008274>
- Thomas, Sarah, Thomas, P. W., Kersten, P., Jones, R., Green, C., Nock, A., Slingsby, V., Smith, A. D., Baker, R., Galvin, K. T., & Hillier, C. (2013). A pragmatic parallel arm multi-centre randomised controlled trial to assess the effectiveness and cost-effectiveness of a group-based fatigue management programme (FACETS) for people with multiple sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 84, 1092-1099.
- Thompson, R. J., Gil, K. M., Abrams, M. R., & Phillips, G. (1992). Stress, coping, and psychological adjustment of adults with sickle cell disease. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 60(3), 433-440. <https://doi.org/10.1037/0022-006X.60.3.433>
- TNS Santé. (2000). *Qualité de vie des médecins*.
- Todd, K. H., Samaroo, N., & Hoffman, J. R. (1993). Ethnicity as a risk factor for inadequate emergency department analgesia. *JAMA*, 269(12), 1537-1539.
- Torrance, N., Smith, B. H., Bennett, M. I., & Lee, A. J. (2006). The Epidemiology of Chronic Pain of Predominantly Neuropathic Origin. Results From a General Population Survey. *The Journal of Pain*, 7(4), 281-289. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2005.11.008>
- Tosunlar, L., & Richards, S. (2020). Emotional processing and chronic pain. *Emotional Processing*. <http://emotionalprocessing.org/emotional-processing-and-chronic-pain/>
- Treadwell, M. J., Barreda, F., & Kaur, K. (2015). Emotional Distress, Barriers to Care, and Health-Related Quality of Life in Sickle Cell Disease. *Journal of Clinical Outcomes Management*, 22(1), 10-20.
- Treadwell, M. J., Barreda, F., Major, K., Walker, V., Payton, W., Kaur, K., & Vichinsky, E. (2011). Mental Health Symptoms, Quality of Life and Barriers to Accessing Health Care in Sickle Cell Disease. *Blood*, 118(21), 337-337.
- Trescot, A. M., Helm, S., Hansen, H., Benyamin, R., Glaser, S. E., Adlaka, R., Patel, S., & Manchikanti, L. (2008). Opioids in the Management of Chronic Non-Cancer Pain : An Update of American Society of the Interventional Pain Physicians' (ASIPP) Guidelines. *Pain Physician*, 2 suppl(11), S5-S62.
- Tsianou, K., Giannakeas, N., Tsipouras, M., Tzallas, A., Skamnelos, A., Christodoulou, D., Bureš, J., Vlcek, J., & Tsianos, E. (2017). Accessing Patient Views about Medication in Chronic Conditions using the Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ) : A Review Study. *Journal of Drug Research and Development*, 3(1). <https://doi.org/10.16966/2470-1009.130>
- Tuijn, C. F. J. van, Beers, E. J. van, Schnog, J.-J. B., & Biemond, B. J. (2010). Pain rate and social circumstances rather than cumulative organ damage determine the quality of life in adults with sickle cell disease. *American Journal of Hematology*, 85(7), 532-535. <https://doi.org/10.1002/ajh.21731>

- Turk, D. C., Dworkin, R. H., Trudeau, J. J., Benson, C., Biondi, D. M., Katz, N. P., & Kim, M. (2015). Validation of the Hospital Anxiety and Depression Scale in Patients With Acute Low Back Pain. *The Journal of Pain*, 16(10), 1012-1021. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2015.07.001>
- Tweel, X. W. van den, Lee, J. H. van der, Howard, J., & Fijnvandraat, K. (2007). Measurement of Disease Severity in Patients with Sickle Cell Disease : A Systematic Review. *Blood*, 110(11), 2250-2250.
- Uher, R., & Pavlova, B. (2016). Long-term effects of depression treatment. *The Lancet Psychiatry*, 3(2), 95-96. [https://doi.org/10.1016/S2215-0366\(15\)00578-7](https://doi.org/10.1016/S2215-0366(15)00578-7)
- Untas, A., Koleck, M., Rascle, N., & Bruchon-Schweitzer, M. (2012). Du modèle transactionnel à une approche dyadique en psychologie de la santé. *Psychologie Française*, 57(2), 97-110. <https://doi.org/10.1016/j.psfr.2012.03.004>
- Uphoff, E. P., Newbould, L., Walker, I., Ashraf, N., Chaturvedi, S., Kandasamy, A., Mazumdar, P., Meader, N., Naheed, A., Rana, R., Wright, J., Wright, J. M., Siddiqi, N., & Churchill, R. (2019). A systematic review and meta-analysis of the prevalence of common mental disorders in people with non-communicable diseases in Bangladesh, India, and Pakistan. *Journal of Global Health*, 9(2). <https://doi.org/10.7189/jogh.09.020417>
- Urquhart, J. (1997). The Electronic Medication Event Monitor : Lessons for Pharmacotherapy. *Clinical Pharmacokinetics*, 32(5), 345-356. <https://doi.org/10.2165/00003088-199732050-00001>
- Urquhart, J. (2002). The odds of the three nons when an aptly prescribed medicine isn't working : Non-compliance, non-absorption, non-response. *British Journal of Clinical Pharmacology*, 54(2), 212-220. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2125.2002.01629.x>
- Valkanova, V., Ebmeier, K. P., & Allan, C. L. (2013). CRP, IL-6 and depression : A systematic review and meta-analysis of longitudinal studies. *Journal of Affective Disorders*, 150(3), 736-744. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2013.06.004>
- Valko, P. O., Bassetti, C. L., Bloch, K. E., Held, U., & Baumann, C. R. (2008). Validation of the fatigue severity scale in a Swiss cohort. *Sleep*, 31(11), 1601-1607.
- Vallieres, E. F., & Vallerand, R. J. (1990). Traduction et Validation Canadienne-Française de L'échelle de L'estime de Soi de Rosenberg. *International Journal of Psychology*, 25(2), 305-316. <https://doi.org/10.1080/00207599008247865>
- van Boven, J. F., Stuurman-Bieze, A. G., Hiddink, E. G., Postma, M. J., & Vegter, S. (2014). Medication monitoring and optimization : A targeted pharmacist program for effective and cost-effective improvement of chronic therapy adherence. *Journal of Managed Care Pharmacy*, 20(8), 786-792.
- Van Servellen, G., Chang, B., Garcia, L., & Lombardi, E. (2002). Individual and system level factors associated with treatment nonadherence in human immunodeficiency virus-infected men and women. *AIDS patient care and STDs*, 16(6), 269-281.
- Veith, R., Galanello, R., Papayannopoulou, T., & Stamatoyannopoulos, G. (1985). *Stimulation of F-Cell Production in Patients with Sickle-Cell Anemia Treated with Cytarabine or Hydroxyurea* (world). 313, 1571-1575. <https://doi.org/10.1056/NEJM198512193132503>
- Vincent, L., Vang, D., Nguyen, J., Gupta, M., Luk, K., Ericson, M. E., Simone, D. A., & Gupta, K. (2013). Mast cell activation contributes to sickle cell pathobiology and pain in mice. *Blood*, 122(11), 1853-1862. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-04-498105>
- Vlaeyen, J. W. S., Crombez, G., & Linton, S. J. (2016). The fear-avoidance model of pain. *PAIN*, 157(8), 1588-1589. <https://doi.org/10.1097/j.pain.0000000000000574>

- Voils, C. I., Hoyle, R. H., Thorpe, C. T., Maciejewski, M. L., & Yancy Jr., W. S. (2011a). Improving the measurement of self-reported medication nonadherence. *Journal of Clinical Epidemiology*, 64(3), 250-254. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2010.07.014>
- Voils, C. I., Hoyle, R. H., Thorpe, C. T., Maciejewski, M. L., & Yancy Jr., W. S. (2011b). Improving the measurement of self-reported medication nonadherence : Response to Authors. *Journal of Clinical Epidemiology*, 64(3), 258-261. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2010.02.023>
- Voskaridou, E., Christoulas, D., Bilalis, A., Plata, E., Varvagiannis, K., Stamatopoulos, G., Sinopoulou, K., Balassopoulou, A., Loukopoulos, D., & Terpos, E. (2010). The effect of prolonged administration of hydroxyurea on morbidity and mortality in adult patients with sickle cell syndromes : Results of a 17-year, single-center trial (LaSHS). *Blood*, 115(12), 2354-2363. <https://doi.org/10.1182/blood-2009-05-221333>
- Wallen, G. R., Minniti, C. P., Krumlauf, M., Eckes, E., Allen, D., Oguhebe, A., Seamon, C., Darbari, D. S., Hildesheim, M., Yang, L., & others. (2014). Sleep disturbance, depression and pain in adults with sickle cell disease. *BMC psychiatry*, 14(1), 1.
- Wallston, K. A., Wallston, B. S., & DeVellis, R. (1978). Developpment of a Multidimensional Health Locus of Control (MHLC) Scales. *Health Education Monographs*, 6, 160-170.
- Wang, Beyer, M., Gensichen, J., & Gerlach, F. M. (2008). Health-related quality of life among general practice patients with differing chronic diseases in Germany : Cross sectional survey. *BMC Public Health*, 8(1). <https://doi.org/10.1186/1471-2458-8-246>
- Wang, W. C., Ware, R. E., Miller, S. T., Iyer, R. V., Casella, J. F., Minniti, C. P., Rana, S., Thornburg, C. D., Rogers, Z. R., Kalpatthi, R. V., Barredo, J. C., Brown, R. C., Sarnaik, S. A., Howard, T. H., Wynn, L. W., Kutlar, A., Armstrong, F. D., Files, B. A., Goldsmith, J. C., ... Thompson, B. W. (2011). Hydroxycarbamide in very young children with sickle-cell anaemia : A multicentre, randomised, controlled trial (BABY HUG). *The Lancet*, 377(9778), 1663-1672. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(11\)60355-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(11)60355-3)
- Watanabe, N., Stewart, R., Jenkins, R., Bhugra, D. K., & Furukawa, T. A. (2008). The epidemiology of chronic fatigue, physical illness, and symptoms of common mental disorders : A cross-sectional survey from the second British National Survey of Psychiatric Morbidity. *Journal of Psychosomatic Research*, 64(4), 357-362. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2007.12.003>
- Weatherall, M. W., Higgs, D. R., Weiss, H., Weatherall, D. J., & Serjeant, G. R. (2005). Phenotype/genotype relationships in sickle cell disease : A pilot twin study. *Clinical & Laboratory Haematology*, 27(6), 384-390. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2257.2005.00731.x>
- Weiner, B. (1986). *An attributional theory of motivation and emotion*. Springer-Verlag.
- Weinman, J., & Petrie, K. J. (1997). Illness perception : A new paradigm for psychosomatics. *Journal of Psychosomatic Research*, 42(2), 113-116.
- Weinman, J., Petrie, K. J., Moss-Morris, R., & Horne, R. (1996). The illness perception questionnaire : A new method for assessing the cognitive representation of illness. *Psychology and health*, 11(3), 431-445.
- Weissman, D. E., & Haddox, J. D. (1989). Opioid pseudoaddiction—An iatrogenic syndrome. *Pain*, 36(3), 363-366. [https://doi.org/10.1016/0304-3959\(89\)90097-3](https://doi.org/10.1016/0304-3959(89)90097-3)
- Wheaton, B., Muthen, B., Alwin, D. F., & Summers, G. F. (1977). Assessing Reliability and Stability in Panel Models. *Sociological Methodology*, 8, 84. <https://doi.org/10.2307/270754>
- Wiles, N. J., Thomas, L., Turner, N., Garfield, K., Kounali, D., Campbell, J., Kessler, D., Kuyken, W., Lewis, G., Morrison, J., Williams, C., Peters, T. J., & Hollinghurst, S. (2016). Long-term effectiveness and cost-effectiveness of cognitive behavioural therapy as an adjunct to pharmacotherapy for

- treatment-resistant depression in primary care : Follow-up of the CoBaIT randomised controlled trial. *The Lancet Psychiatry*, 3(2), 137-144. [https://doi.org/10.1016/S2215-0366\(15\)00495-2](https://doi.org/10.1016/S2215-0366(15)00495-2)
- Williams, A. C. de C., & Craig, K. D. (2016). Updating the definition of pain. *PAIN*, 157(11), 2420-2423. <https://doi.org/10.1097/j.pain.0000000000000613>
- Williams, D. A., & Thorn, B. E. (1989). An empirical assessment of pain beliefs. *Pain*, 36(3), 351-358.
- Williams, H., & Tanabe, P. (2016). Sickle Cell Disease : A Review of Non-Pharmacological Approaches for Pain. *Journal of pain and symptom management*, 51(2), 163-177. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2015.10.017>
- Wilson, M., Roll, J., Pritchard, P., Masterson, B., Howell, D., & Barbosa-Leiker, C. (2014). Depression and pain interference among patients with chronic pain after ED encounters. *Journal of Emergency Nursing*, 40(3), e55-61. <https://doi.org/10.1016/j.jen.2013.03.011>
- Wilson Schaeffer, J. J., Gil, K. M., Burchinal, M., Kramer, K. D., Nash, K. B., Orringer, E., & Strayhorn, D. (1999). Depression, disease severity, and sickle cell disease. *Journal of Behavioral Medicine*, 22(2), 115-126.
- Wittkowski, A., Richards, H. L., Williams, J., & Main, C. J. (2008). Factor analysis of the Revised Illness Perception Questionnaire in adults with atopic dermatitis. *Psychology, Health & Medicine*, 13(3), 346-359. <https://doi.org/10.1080/13548500701487697>
- Wolf, E. J., Harrington, K. M., Clark, S. L., & Miller, M. W. (2013). Sample Size Requirements for Structural Equation Models : An Evaluation of Power, Bias, and Solution Propriety. *Educational and Psychological Measurement*, 73(6), 913-934. <https://doi.org/10.1177/0013164413495237>
- Wong, H. J., & Anitescu, M. (2017). The Role of Health Locus of Control in Evaluating Depression and Other Comorbidities in Patients with Chronic Pain Conditions, A Cross-Sectional Study. *Pain Practice*, 17(1), 52-61. <https://doi.org/10.1111/papr.12410>
- Woods, K., Karrison, T., Koshy, M., Ashok, P., Friedmann, P., & Cassel, C. (1997). Hospital Utilization Patterns and Costs for Adult Sickle Cell Patients in Illinois. *Public Health Report*, 112, 44-51.
- Zborowski, M. (1969). *People in pain*. Jossey-Bass Incorporated. https://books.google.fr/books?id=F9M_twAACAAJ
- Zigmond, A. S., & Snaith, R. P. (1983). The hospital anxiety and depression scale. *Acta psychiatrica scandinavica*, 67(6), 361-370.
- Zimmerman, M., & Chelminski, I. (2003). Generalized anxiety disorder in patients with major depression : Is DSM-IV's hierarchy correct? *The American Journal of Psychiatry*, 160(3), 504-512. <https://doi.org/10.1176/appi.ajp.160.3.504>
- Zimmermann, G., Quartier, V., Bernard, M., Salamin, V., & Maggiori, C. (2007). Qualités psychométriques de la version française de la TAS-20 et prévalence de l'alexithymie chez 264 adolescents tout-venant. *L'Encéphale*, 33(6), 941-946. <https://doi.org/10.1016/j.encep.2006.12.006>
- Zwart, J.-A., Dyb, G., Hagen, K., Ødegård, K. J., Dahl, A. A., Bovim, G., & Stovner, L. J. (2003). Depression and anxiety disorders associated with headache frequency. The Nord-Trøndelag Health Study. *European Journal of Neurology*, 10(2), 147-152. <https://doi.org/10.1046/j.1468-1331.2003.00551.x>

ANNEXES

ANNEXE 1 : AVIS CPP SUD EST 2 – 2018-A01662-53



GROUPEMENT HOSPITALIER EST

Bâtiment Pinel
59 Boulevard Pinel
69500 BRON

Tél : 04.27.85.62.46
Fax : 04.27.85.80.85
Email : cpp.sud-est-2@chu-lyon.fr
Site internet : <http://www.cppsudest2.fr>

Monsieur Damien OUDIN
Professeur Marie-Claire GAY
Université Paris Nanterre
Laboratoire CIIPsyD
200, avenue de la Liberté
92000 NANTERRE

Titre	Impact de la déranocytose sur la vie quotidienne des personnes atteintes.		
Promoteur	Université Paris Nanterre - Laboratoire CIIPsyD		
Investigateur	Damien OUDIN DOGLIONI		
N° Eudract ou RCB : 2018-A01662-53	Réf. CPP	2018-44	
	Réf. SI	18.08.03.59813	
	Réf. Promoteur	DREPA_EA 4430	
Avis initial : 2 ^{ème} délibération		Catégorie	3° (HPS)

A Lyon, le 27 septembre 2018

Madame, Monsieur,

Le Comité de Protection des Personnes SUD-EST II, lors de la séance du **26 septembre 2018**, a étudié le protocole que vous avez soumis pour avis, référencé ci-dessus.

Les compléments d'informations apportés sont satisfaisants et à l'issue de la délibération, le Comité a émis un :

AVIS FAVORABLE A LA REALISATION DE CETTE ETUDE

« L'étude est conforme aux articles du Code de la Santé Publique L1121-1 et suivants définissant les conditions de validité de la recherche »

Recevez, Madame, Monsieur, nos salutations les meilleures.

Pour le CPP SUD-EST II
La Présidente - Docteur Catherine CORNU

ANNEXE 2 : LETTRE D'INFORMATION

Lettre d'information pour un majeur participant à une étude psychologique : « Impact de la drépanocytose sur la vie quotidienne des personnes atteintes ».

Madame, Monsieur,

Il vous a été proposé de participer à une étude psychologique qui concerne les personnes majeures atteintes de drépanocytose. Cette étude est un travail de recherche de thèse réalisée sous l'égide de l'école doctorale 139 de l'Université Paris Nanterre pour l'obtention du doctorat de Psychologie clinique. Elle se déroule sous la supervision de Madame le Professeur Marie-Claire Gay, Docteur en Psychologie.

But de l'étude

Nous recherchons à déterminer la manière dont les personnes atteintes de la drépanocytose vivent avec, quel est son impact sur leur vie quotidienne et comment ces personnes perçoivent les traitements qui leur sont proposés.

L'objectif clinique est l'amélioration de l'accompagnement des patients par l'amélioration de l'information sur la maladie, en particulier, en aidant à la réalisation de programme d'éducation thérapeutique à partir d'une meilleure connaissance des représentations de la drépanocytose.

Justification de l'étude

La drépanocytose est la première maladie génétique de France selon l'Inserm (2011).

Peu d'études ont été réalisées en France pour tenter de comprendre la manière dont les personnes atteintes vivent avec cette maladie. Avec cette étude nous allons essayer de prendre une

photographie de l'impact de la drépanocytose sur la vie quotidienne des patients dans une large population de personnes adultes atteintes, au travers de 5 domaines :

1. La fatigue,
2. L'état de santé,
3. Les douleurs,
4. Les médicaments,
5. Vos sentiments et émotions.

Déroulement de l'étude

Cette recherche ne requiert aucun acte clinique spécifique.

Elle consiste dans le remplissage d'un questionnaire validé chez soi. Le questionnaire est découpé en 7 parties et il est proposé aux répondants de compléter une partie par jour au maximum. Le temps de remplissage d'une partie varie entre 5 (quatre premières parties) et 20 minutes (trois dernières parties). Le temps total de remplissage pour les répondants est estimé à 1 heure et trente minutes.

Le questionnaire sera rendu à l'accueil du service lors du prochain rendez-vous des patients.

Pour les patients ayant rendu le questionnaire, il sera proposé, dans un second temps de participer à un entretien semi-directif effectué par l'investigateur principal. Cet entretien est optionnel et nécessite un nouvel accord du répondant.

Le fait de remplir le questionnaire n'engage pas à répondre à l'entretien. Ce sont deux étapes différentes. Cet entretien se fera dans le service, dans un bureau dédié, et sera mené par l'investigateur principal. Sa durée est d'une quarantaine de minutes.

Des données biologiques (volume globulaire moyen et taux d'hémoglobine fœtal) seront fournies par votre dossier médicale et ne nécessiteront pas de prélèvements spécifiques.

La passation du questionnaire et de l'entretien n'a lieu qu'une seule fois.

Droits et confidentialité

Avant de consentir à participer à l'étude, vous pouvez poser, à l'investigateur principal qui vous l'a proposé, toutes les questions qui vous semblent nécessaires. Il restera disponible pendant toute l'étude pour répondre à de nouvelles questions.

Vous pouvez contacter l'investigateur principal, M. Damien Oudin Doglioni :

- Par téléphone à l'UMGGR au 01.49.81.24.47 ;
- Par courrier électronique à l'adresse suivante : doctorant.psychologie@gmail.com.

Pour cette recherche à laquelle nous vous proposons de participer, nous procéderons à un traitement informatique des données recueillies pendant l'entretien et grâce aux questionnaires pour permettre d'en obtenir des résultats statistiques. Durant ce traitement, votre nom sera remplacé par un code : votre identité restera ainsi confidentielle et aucun rapport ou publication sur les résultats de l'étude ne fera apparaître votre nom. **L'ensemble de la recherche et les publications qui en seront faites repose uniquement sur l'analyse des données anonymisées.**

Votre participation à cette recherche est libre. Vous pouvez arrêter votre participation à tout moment même si vous avez déjà rendu le questionnaire ou répondu à l'entretien. Pour ce faire, il suffit de communiquer votre code d'anonymisation à l'investigateur principal pour que vos données soient effacées.

Si vous ne souhaitez pas y participer, la qualité des soins qui vous sont apportés et votre relation avec l'équipe médicale n'en sera aucunement modifiée.

En outre, toute information personnelle vous concernant restera protégée par les règles du secret professionnel.

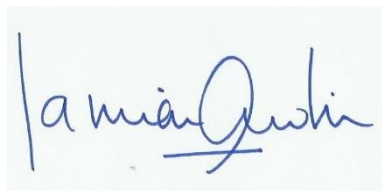
Le Comité de Protection des Personnes (CPP) IDF 11 sis Pavillon Jacques Courtois - 2ème étage - 20, rue Armagis - 78105 Saint Germain en Laye Cedex est chargé de l'examen de cette recherche sous la référence : 2017-A03018-45.

Après publication, les résultats de cette recherche seront disponibles à l'accueil du service ou auprès de votre médecin sur simple demande de votre part.

Lorsque vous aurez lu cette lettre d'information et obtenu les réponses aux questions que vous vous posez, nous vous ferons remplir un formulaire de consentement pour le traitement informatique des données recueillies.

Ce document a été établi dans un but d'information, c'est pourquoi nous vous conseillons de le conserver pour pouvoir vous y référer en cas de nécessité. Nous vous remercions de l'aide que vous nous apporterez dans la réalisation de cette enquête.

Damien Oudin-Doglioni

A handwritten signature in blue ink on a light blue background. The signature is written in a cursive style and reads "Damien Oudin".

ANNEXE 3 : CAHIER DE RECUEIL DES DONNEES

« Impact de la drépanocytose sur la vie quotidienne des personnes atteintes »

Dans ce livret, vous allez trouver des questions sur vous, votre maladie et la façon dont vous vivez avec. Elles sont réparties en 7 parties :

1. Pour apprendre à mieux vous connaître,
2. Votre fatigue,
3. Votre état de santé,
4. Vous et la douleur,
5. Vous et vos médicaments,
6. Vos sentiments et émotions, et
7. Vous et la drépanocytose.

Isolez-vous pour le remplir : ne demandez l'avis de personne autour de vous, c'est votre avis qui nous intéresse.

Prenez votre temps : remplissez le livret dans l'ordre dans lequel il vous a été remis.

Si vous ne comprenez pas une question : mettez une croix dans la marge et parlez-moi-en :

en m'appelant à l'UMGGR (01.49.81.24.47) ou par e-mail : doctorant.psychologie@gmail.com

Faites des pauses entre chaque partie : tout faire d'un seul coup est fatiguant et vous lassera. Prenez, par exemple, une semaine pour compléter chaque jour une partie.

Finissez un questionnaire avant de vous arrêter.

Vérifiez avant de me l'envoyer que vous avez répondu à toutes les questions.

N'hésitez pas à m'informer de toute difficulté relative aux questionnaires.

En vous remerciant encore une fois pour votre participation, veuillez agréer, Madame, Monsieur, l'expression de nos sentiments les meilleurs.

Damien Oudin-Doglioni

Pour apprendre à mieux vous connaître :

Quelques informations sur vous :

Date de naissance : _____ / _____ / _____

Sexe : ☐ Féminin ☐ Masculin

Où êtes-vous né(e) ?

☐ France

☐ DOM/TOM

☐ Afrique:

☐ Autre:

Précisez: _____

Précisez: _____

Vivez-vous en France métropolitaine ?

☐ OUI

☐ NON

Si vous avez répondu « OUI » :

Depuis combien de temps ?

1. Soit nombre d'années : _____

2. Soit depuis le : _____ / _____ / _____

Où vivez-vous ?

☐ Paris

☐ Banlieue

☐ Province

Si vous avez répondu « NON » :

Quel est votre principal lieu de vie ?

☐ DOM/TOM

☐ Afrique:

☐ Autre:

Précisez: _____

Précisez: _____

Vos études et votre travail :

Quel est votre niveau d'étude ?

☐ Sans diplôme

☐ BEPC/Brevet

☐ Baccalauréat

☐ Bac +1

☐ Bac +2

☐ Bac +3

☐ Bac +4

☐ Bac +5 et plus

Dans quel domaine ?

☐ Commercial

☐ Économie

☐ Gestion

☐ Droit

☐ Sciences

☐ Technologie/Ingénieur

☐ Santé/Médical

☐ Sciences humaines

☐ Lettres

☐ Langues

☐ Arts

☐ Autre :

Précisez: _____

Quel est votre situation professionnelle ?

☐ Sans emploi

☐ Intérim ou équivalent

☐ CDD

☐ CDI

☐ CFA ou Formation
professionnelle

☐ Indépendant :

☐ Autre :

Précisez: _____

Précisez: _____

Quel est le statut de votre employeur ?

☐ Privé

☐ Publique

☐ Collectivité territoriale

☐ Autre :

Précisez: _____

Avez-vous la reconnaissance MDPH ?

☐ OUI

☐ NON

Si vous avez répondu « OUI » :

Quel est votre taux d'incapacité reconnu :

Moins de 50%

De 50 à 79%

80% et plus

Si vous avez répondu « NON » :

Savez-vous ce qu'est la MDPH?

☐ Oui ☐ Non

Faites-vous valoir vos droits dans votre entreprise?

Avez-vous fais des démarches pour y avoir droit?

☐ OUI

☐ NON

☐ Oui

☐ Non

Votre vie familiale :

Êtes-vous :

☐ CELIBATAIRE

Si vous avez répondu « Célibataire » :

Êtes-vous veuf ou veuve ? ☐ Oui ☐ Non

Êtes-vous séparé ? ☐ Oui ☐ Non

Depuis combien de temps êtes-vous célibataire ?

_____ année(s)

☐ EN COUPLE

Si vous avez répondu « En couple » :

La personne qui partage votre vie est-elle :

☐ Homozygote (par exemple: SS, SC, ...)

☐ Hétérozygote (par exemple: AS, AC, ..

☐ Je ne sais pas

☐ Non porteuse (AA)

Vous et votre conjoint êtes :

☐ Mariés

☐ Pacsés

☐ Concubins

☐ Autre :
Précisez: _____

Vivez-vous ensemble ? ☐ Oui ☐ Non

Depuis combien de temps êtes-vous en couple ? _____

Avez-vous des enfants ?

☐ OUI

Si vous avez répondu « OUI » :

Combien d'enfant avez-vous ? _____ enfant(s)

Combien de vos enfants sont :

Homozygote: _____ Hétérozygote: _____
(par exemple: SS, SC, ...) (par exemple: AS, AC, ...)

Je ne sais pas: _____ Non porteur: _____ ?
(AA)

Avez-vous envie d'avoir d'autres enfants ?

☐ OUI

☐ NON

☐ NON

Si vous avez répondu « NON » :

Avez-vous envie d'avoir des enfants ?

☐ OUI

☐ NON

Votre fatigue :

Lisez chaque item et cochez un chiffre qui s'applique le plus à vous durant la semaine passée.

Une valeur basse indique que l'affirmation ne s'applique pas tout à fait ou pas du tout, tandis qu'une valeur élevée indique que l'affirmation s'applique fortement à votre état ou à ce que vous avez ressenti au cours de la semaine passée.

	Fort Désaccord						Fort accord
<i>« Durant la semaine passée j'ai trouvé que... »</i>	1	2	3	4	5	6	7
1 Je suis moins motivé(e) quand je suis fatigué(e).	1	2	3	4	5	6	7
2 L'exercice physique me rend fatigué(e).	1	2	3	4	5	6	7
3 Je suis facilement fatigué(e).	1	2	3	4	5	6	7
4 La fatigue gêne mon fonctionnement physique.	1	2	3	4	5	6	7
5 La fatigue me cause fréquemment des problèmes.	1	2	3	4	5	6	7
6 Ma fatigue m'empêche d'avoir une activité physique soutenue.	1	2	3	4	5	6	7
7 La fatigue m'empêche de remplir certains devoirs et responsabilités.	1	2	3	4	5	6	7
8 La fatigue est parmi mes trois symptômes les plus invalidants.	1	2	3	4	5	6	7
9 La fatigue interfère avec ma vie professionnelle et/ou familiale et/ou sociale.	1	2	3	4	5	6	7

Votre état de santé:

Où avez-vous été diagnostiqué(e) ?

☐ France

☐ DOM/TOM

☐ Afrique:

Précisez: _____

☐ Autre:

Précisez: _____

Où avez-vous reçu vos premiers traitements pour la drépanocytose ?

☐ France

☐ DOM/TOM

☐ Afrique:

Précisez: _____

☐ Autre:

Précisez: _____

Sur ces cinq dernières années, combien de fois avez-vous été hospitalisé(e) à cause de la drépanocytose ?

Nombre d'hospitalisations totales : _____

En ce moment, comment vous sentez-vous ?

Au plus mal

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9

Au meilleur de ma forme

Dans la série de questions ci-dessous, cochez la réponse qui exprime le mieux ce que vous avez éprouvé au cours de la semaine qui vient de s'écouler. Ne vous attardez pas sur la réponse à faire : votre réaction immédiate à chaque question fournira probablement une meilleure indication de ce que vous éprouvez, qu'une réponse longuement méditée.

1) Je me sens tendu(e) ou énervé(e) :

1. La plupart du temps

3

2. Souvent

2

3. De temps en temps

1

4. Jamais

0

2) Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autre fois :

1. Oui, tout autant

0

2. Pas autant

1

3. Un peu seulement

2

4. Presque plus

3

3) J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver :

5. Oui, très nettement

3

6. Oui, mais ce n'est pas trop grave

2

7. Un peu, mais cela ne m'inquiète pas

1

8. Pas du tout

0

4) Je ris facilement et vois le bon côté des choses :

5. Autant que par le passé

0

6. Plus autant qu'avant

1

7. Vraiment moins qu'avant

2

8. Plus du tous

3

5) Je me fais du souci :

9. Très souvent

3

10. Assez souvent

2

11. Occasionnellement

1

12. Très occasionnellement

0

6) Je suis de bonne humeur :

9. Jamais

3

10. Rarement

2

11. Assez souvent

1

12. La plupart du temps

0

- 7) Je peux rester tranquillement assis(e) à ne rien faire et me sentir décontracté(e) :
- | | |
|---------------------------|---|
| 13. Oui, quoiqu'il arrive | 0 |
| 14. Oui, en général | 1 |
| 15. Rarement | 2 |
| 16. Jamais | 3 |
- 8) J'ai l'impression de fonctionner au ralenti
- | | |
|----------------------|---|
| 13. Presque toujours | 3 |
| 14. Très souvent | 2 |
| 15. Parfois | 1 |
| 16. Jamais | 0 |
- 9) J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué :
- | | |
|-------------------|---|
| 17. Jamais | 0 |
| 18. Parfois | 1 |
| 19. Assez souvent | 2 |
| 20. Très souvent | 3 |
- 10) Je ne m'intéresse plus à mon apparence :
- | | |
|--|---|
| 17. Plus du tout | 3 |
| 18. Je n'y accorde pas autant d'attention que je devrais | 2 |
| 19. Il se peut que je n'y fasse plus autant attention | 1 |
| 20. J'y prête autant d'attention que par le passé | 0 |
- 11) J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place :
- | | |
|-----------------------------------|---|
| 21. Oui, c'est tout à fait le cas | 3 |
| 22. Un peu | 2 |
| 23. Pas tellement | 1 |
| 24. Pas du tout | 0 |
- 12) Je me réjouis d'avance à l'idée de faire certaines choses :
- | | |
|---------------------------|---|
| 21. Autant qu'avant | 0 |
| 22. Un peu moins qu'avant | 1 |
| 23. Bien moins qu'avant | 2 |
| 24. Presque jamais | 3 |
- 13) J'éprouve des sensations soudaines de panique :
- | | |
|---------------------------|---|
| 25. Vraiment très souvent | 3 |
| 26. Assez souvent | 2 |
| 27. Pas très souvent | 1 |
| 28. Jamais | 0 |
- 14) Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission de radio ou de télévision :
- | | |
|-------------------|---|
| 25. Souvent | 0 |
| 26. Parfois | 1 |
| 27. Rarement | 2 |
| 28. Très rarement | 3 |

Avez-vous été hospitalisé(e) depuis votre dernier rendez-vous en consultation à l'UMGGR ?

☐ OUI ☐ NON

Si vous avez répondu « OUI » :

Pouvez-vous nous dire quand vous avez été hospitalisé, pour quelle durée et pour quelle(s) raison(s), à l'aide du tableau suivant :

Mois/Année	Durée de l'hospitalisation (nombre de jours)	Raison(s) de votre hospitalisation
___ / ___		
___ / ___		
___ / ___		

Votre état de santé aujourd'hui :

Veillez indiquer, pour chacune des 6 rubriques suivantes, l'affirmation qui décrit le mieux votre état de santé aujourd'hui, en cochant la case appropriée (UNE SEULE CASE PAR RUBRIQUE).

1) Ma mobilité :

Je n'ai aucun problème de mobilité	1
J'ai des problèmes pour me déplacer à pieds	2
Je suis obligé(e) de rester alité(e)	3

2) Mon autonomie :

Je n'ai aucun problème pour prendre soin de moi	1
J'ai des problèmes pour me laver ou m'habiller tout(e) seul(e)	2
Je suis incapable de me laver ou de m'habiller tout(e) seul(e)	3

3) Mes activités courantes :

Je n'ai aucun problème pour accomplir mes activités courantes	1
J'ai des problèmes pour accomplir mes activités courantes	2
Je suis incapable d'accomplir mes activités courantes	3

4) Mes douleurs et gênes :

Je n'ai ni douleurs ni gênes	1
J'ai des douleurs ou une gêne modérée(s)	2
J'ai des douleurs ou une gêne extrême(s)	3

5) Anxiété et dépression :

Je ne suis ni anxieux(se) ni déprimé(e)	1
Je suis modérément anxieux(se) ou déprimé(e)	2
Je suis extrêmement anxieux(se) ou déprimé(e)	3

Par rapport au niveau général de ma santé au cours des 12 derniers mois :

6) mon état de santé, aujourd'hui, est: :

Meilleur	1
A peu près le même	2
Pire	3

Échelle :

Pour vous aider à indiquer de façon globale dans quelle mesure votre état de santé est bon ou mauvais, nous avons tracé une échelle graduée sur laquelle 100 (en haut) correspond au meilleur état de santé que vous puissiez imaginer

Comment faites-vous face à la maladie ?

Les propositions suivantes correspondent à différents moyen de réagir face à des problèmes de santé (maladie, blessure,...).

Pouvez-vous indiquer pour chacun de ses moyens dans quelle mesure vous l'utilisez actuellement en encerclant, parmi les chiffres proposés, celui qui correspond le mieux à la façon dont vous faites face à vos problèmes de santé :

	Jamais	Un peu	Par-fois	Sou-vent	Tou-jours
1 Je pense aux bons moments que j'ai vécus.	1	2	3	4	5
2 Je reste au lit.	1	2	3	4	5
3 Je cherche des informations complémentaires à propos de ma maladie.	1	2	3	4	5
4 Je me demande pourquoi cela m'est arrivé à moi.	1	2	3	4	5
5 Je recherche la compagnie des gens.	1	2	3	4	5
6 Je me couche quand je suis fatigué(e).	1	2	3	4	5
7 Je cherche un traitement médical dès que possible.	1	2	3	4	5
8 Je me mets en colère parce que cela m'est arrivé à moi.	1	2	3	4	5
9 Je rêve tout éveillé(e) à des choses agréables.	1	2	3	4	5
10 Je me plonge dans le sommeil.	1	2	3	4	5
11 Je me fixe comme objectif d'aller mieux.	1	2	3	4	5
12 Je me sens frustré(e).	1	2	3	4	5
13 J'apprécie d'être avec les amis et la famille.	1	2	3	4	5
14 J'essaie d'économiser mon énergie.	1	2	3	4	5
15 Je cherche à mieux savoir comment fonctionne mon corps.	1	2	3	4	5
16 Je m'inquiète à propos des choses que je ne peux pas faire.	1	2	3	4	5
17 Je fais des plans pour le futur.	1	2	3	4	5
18 Je m'assure que je suis habillé(e) ou couvert(e) chaudement.	1	2	3	4	5
19 Je fais ce que mon docteur me dit de faire.	1	2	3	4	5
20 J'imagine tout ce que je pourrais faire si j'allais mieux.	1	2	3	4	5
21 J'écoute de la musique.	1	2	3	4	5
22 Je m'aménage un environnement aussi calme que possible.	1	2	3	4	5
23 Je fais de mon mieux pour suivre les conseils de mon docteur.	1	2	3	4	5
24 Je souhaite que le problème ne soit jamais arrivé.	1	2	3	4	5
25 J'invite les gens à venir me voir.	1	2	3	4	5
26 Je reste aussi calme et tranquille que possible.	1	2	3	4	5
27 Je suis ponctuel(le) pour prendre mes médicaments	1	2	3	4	5
28 Je m'angoisse à l'idée de devenir faible et vulnérable.	1	2	3	4	5
29 Je m'entoure de jolies choses (par exemple, des fleurs).	1	2	3	4	5
30 Je m'assure de mon confort.	1	2	3	4	5

		Jamais	Un peu	Par-fois	Sou-vent	Tou-jours
31	Je cherche à connaître les traitements disponibles les plus efficaces.	1	2	3	4	5
32	Je m'inquiète du fait que ma santé pourrait empirer.	1	2	3	4	5

Les propositions suivantes correspondent à des pensées que certains patients ont face à la drépanocytose. Pouvez-vous nous indiquer pour chacune d'elles dans quelle mesure vous êtes d'accord avec elle.

		Désaccord			Accord		
		Fort	Moyen	Faible	Faible	Moyen	Fort
		1	2	3	4	5	6
1	Si je suis malade, c'est mon propre comportement qui détermine si je vais aller mieux.	1	2	3	4	5	6
2	Quoique je fasse, si je dois être malade, je le serai.	1	2	3	4	5	6
3	Si je vois mon médecin régulièrement, j'ai moins de chance d'être malade.	1	2	3	4	5	6
4	Ma drépanocytose est influencée par des événements inattendus	1	2	3	4	5	6
5	Chaque fois que ma drépanocytose se détériore, je dois consulter un médecin.	1	2	3	4	5	6
6	Je suis responsable de ma santé.	1	2	3	4	5	6
7	Mon entourage joue un grand rôle dans l'évolution de ma drépanocytose.	1	2	3	4	5	6
8	Quand je suis malade, c'est de ma faute	1	2	3	4	5	6
9	La chance joue un grand rôle dans l'amélioration de ma drépanocytose.	1	2	3	4	5	6
10	Les médecins contrôlent ma santé.	1	2	3	4	5	6
11	Ma bonne santé est une affaire de chance.	1	2	3	4	5	6
12	Ma santé dépend de la façon dont je prends soin de moi.	1	2	3	4	5	6
13	Si je fais attention à moi, je serais en bonne santé.	1	2	3	4	5	6
14	Quand je vais mieux, c'est grâce aux soins des autres (infirmières, médecins, famille, amis).	1	2	3	4	5	6
15	Quel que soit ce que je fais, je tombe facilement ma- lade.	1	2	3	4	5	6
16	Si je suis malade, c'est le fait du hasard.	1	2	3	4	5	6
17	Si je fais ce qui est nécessaire, je peux rester en bonne santé.	1	2	3	4	5	6
18	Par rapport à la drépanocytose, la meilleure façon de rester en bonne santé est de suivre les prescriptions des médecins.	1	2	3	4	5	6

Vous et la douleur :

En pensant à la semaine dernière :

1) Quel chiffre décrit le mieux la douleur la plus **intense** que vous avez ressentie :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Pas de douleur —————→ *Douleur la plus horrible*

2) Quel chiffre décrit le mieux la douleur la plus **faible** que vous avez ressentie :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Pas de douleur —————→ *Douleur la plus horrible*

3) Quel chiffre décrit le mieux votre douleur **en général** :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Pas de douleur —————→ *Douleur la plus horrible*

4) Quel chiffre décrit le mieux votre douleur **en ce moment** :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Pas de douleur —————→ *Douleur la plus horrible*

La semaine dernière, comment la douleur a gêné votre :

5) Activité générale :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Ne gêne pas —————→ *Gêne complètement*

6) Humeur :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Ne gêne pas —————→ *Gêne complètement*

7) Capacité à marcher :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Ne gêne pas —————→ *Gêne complètement*

8) Travail habituel (y compris à l'extérieur de la maison et les travaux domestiques) :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Ne gêne pas —————→ *Gêne complètement*

9) Relation avec les autres :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Ne gêne pas —————→ *Gêne complètement*

10) Sommeil :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Ne gêne pas —————→ *Gêne complètement*

11) Goût de vivre :



Voici un certain nombre de propositions liées à votre douleur. Indiquez votre degré d'accord pour chacune de ces propositions.

	Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Plutôt d'accord	Tout à fait d'accord
1 Personne n'est capable de me dire pourquoi j'ai mal.	1	2	3	4
2 Je pensais que ma douleur pouvait être guérie, mais maintenant je n'en suis plus aussi sûr(e).	1	2	3	4
3 Il y a des moments où je n'ai pas mal.	1	2	3	4
4 Ma douleur est difficile à comprendre pour moi.	1	2	3	4
5 J'ai constamment mal.	1	2	3	4
6 Si j'ai mal c'est uniquement de ma faute.	1	2	3	4
7 Je n'ai pas assez d'information à propos de ma douleur.	1	2	3	4
8 Ma douleur est un problème temporaire dans ma vie.	1	2	3	4
9 J'ai l'impression que je m'endors avec la douleur et me réveille avec elle.	1	2	3	4
10 Je suis la cause de ma douleur.	1	2	3	4
11 Il existe un moyen de guérir ma douleur.	1	2	3	4
12 Je me fais des reproches quand j'ai mal.	1	2	3	4
13 Je n'arrive pas à comprendre pourquoi j'ai mal	1	2	3	4
14 Un jour, de nouveau, je n'aurai plus mal.	1	2	3	4
15 Ma douleur varie en intensité mais elle est toujours présente avec moi.	1	2	3	4

Dans le présent questionnaire, nous vous demandons de décrire le genre de pensées et d'émotions que vous avez quand vous avez de la douleur. Vous trouverez ci-dessous treize énoncés décrivant différentes pensées et émotions qui peuvent être associées à la douleur. Veuillez indiquer à quel point vous avez ces pensées et émotions, selon l'échelle ci-dessous, quand vous avez de la douleur :

Quand j'ai de la douleur ...	Pas du tout	Un peu	De façon modérée	Beaucoup	Tout le temps
1 J'ai peur qu'il n'y ait pas de fin à la douleur.	1	2	3	4	5
2 Je sens que je ne peux pas continuer.	1	2	3	4	5
3 C'est terrible et je pense que ça ne s'améliorera jamais.	1	2	3	4	5
4 C'est affreux et je sens que c'est plus fort que moi.	1	2	3	4	5

Quand j'ai de la douleur ...		Pas du tout	Un peu	De façon modérée	Beaucoup	Tout le temps
5	Je sens que je ne peux plus supporter la douleur.	1	2	3	4	5
6	J'ai peur que la douleur empire.	1	2	3	4	5
7	Je ne fais que penser à d'autres expériences douloureuses.	1	2	3	4	5
8	Je suis inquiet en attendant que la douleur disparaisse.	1	2	3	4	5
9	Je ne peux m'empêcher d'y penser.	1	2	3	4	5
10	Je ne fais que penser à quel point ça fait mal.	1	2	3	4	5
11	Je ne fais que penser à quel point je veux que la douleur disparaisse.	1	2	3	4	5
12	Il n'y a rien que je puisse faire pour réduire l'intensité de la douleur.	1	2	3	4	5
13	Je me demande si quelque chose de grave va se produire.	1	2	3	4	5

Les affirmations suivantes décrivent des croyances, des pensées, des émotions et actions que les personnes font quand elles ont des douleurs. Indiquez à quel point vous êtes en accord avec ces affirmations :

		Pas du tout	Un peu	De façon modérée	Beaucoup	Tout le temps
1	La douleur me tient éveillé(e) la nuit.	1	2	3	4	5
2	Quand j'ai des douleurs, tout ce que je vois ou fais me rappelle la douleur.	1	2	3	4	5
3	J'essaie d'éviter toute activité qui cause de la douleur.	1	2	3	4	5
4	Quand je ressens de la douleur, je suis effrayé(e) que ce soit le début de graves problèmes.	1	2	3	4	5
5	La douleur semble me contrarier plus que les autres personnes.	1	2	3	4	5
6	Quand je ressens de la douleur, j'y pense même quand je ne le veux pas.	1	2	3	4	5
7	Je ne supporte pas la douleur.	1	2	3	4	5
8	Quand j'ai des douleurs, je me sens distant(e) des autres même quand je leur parle.	1	2	3	4	5
9	Dès que la douleur apparaît, je prends des médicaments pour la réduire.	1	2	3	4	5
10	La sensation de douleur me terrifie.	1	2	3	4	5
11	Quand j'ai des douleurs, les choses ne me semblent pas réelles.	1	2	3	4	5
12	J'ai mal au ventre quand j'ai des douleurs.	1	2	3	4	5

Vous est vos médicaments :

Pensez-vous avoir bien suivi vos prescriptions médicales ? ☐ OUI ☐ NON

Si NON, pourquoi ?

Votre prescription médicale :

Pour les médicaments suivants, pouvez indiquer depuis quand vous le prenez (année de début de la prise), si vous l'avez arrêté (année d'arrêt de prescription), à quelle dose (nombre de comprimés par jour) et comment vous estimez le prendre (de pas régulièrement à parfaitement).

Médicaments	Dose		Comment estimez-vous le prendre ?				
	Début le :	Arrêt le :	Comprimés/jour	Irrégulièrement			parfaitement
Spécialfoldine				1	2	3	4 5
Siklos				1	2	3	4 5

En pensant au traitement que vous prenez pour la drépanocytose :

		Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'accord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
1	Ma santé aujourd'hui dépend de mes traitements.	1	2	3	4	5
2	Mon traitement empêche mon état d'empirer.	1	2	3	4	5
3	Ma santé future dépend de mon traitement.	1	2	3	4	5
4	Sans mon traitement, je serais très malade.	1	2	3	4	5
5	Ma vie serait impossible sans mon traitement.	1	2	3	4	5
6	Je m'inquiète quelquefois des effets à long terme de mes médicaments.	1	2	3	4	5
7	Mon traitement est un mystère pour moi.	1	2	3	4	5
8	Je m'inquiète quelquefois d'être devenu trop dépendant(e) de mes médicaments.	1	2	3	4	5
9	Je m'inquiète d'avoir à prendre mes médicaments.	1	2	3	4	5
10	Mes médicaments perturbent ma vie.	1	2	3	4	5
11	Les docteurs utilisent trop de médicaments.	1	2	3	4	5
12	Si les docteurs passaient plus de temps avec les patients, ils donneraient moins de médicaments.	1	2	3	4	5

		Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'accord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
13	Les docteurs placent trop de confiance dans les médicaments.	1	2	3	4	5
14	Les remèdes naturels sont plus sûrs que les médicaments.	1	2	3	4	5
15	La plupart des médicaments créent une dépendance.	1	2	3	4	5
16	Les personnes qui prennent des médicaments devraient arrêter de temps en temps.	1	2	3	4	5
17	Les médicaments font plus de mal que de bien.	1	2	3	4	5
18	Tous les médicaments sont des poisons.	1	2	3	4	5

Cette semaine, comment estimez-vous avoir pris votre traitement :



Vous prenez des médicaments pour votre drépanocytose. Il arrive que les patients rencontrent des problèmes concernant la prise de leurs médicaments et nous sommes intéressés par votre expérience. Il n'y a pas de bonne ou mauvaise réponse. Merci de répondre à chaque question en fonction de votre expérience personnelle avec vos médicaments.

		Oui	Non			
1	Vous arrive-t-il quelquefois d'oublier de prendre vos médicaments					
2	Il arrive que des personnes ne prennent pas leurs médicaments pour des raisons autres que l'oubli. Pensez aux deux dernières semaines, vous est-il arrivé au moins un jour de ne pas prendre vos médicaments ?					
3	Vous est-il déjà arrivé de diminuer ou d'arrêter de prendre votre traitement sans le dire à votre médecin, parce que vous vous sentiez plus mal lorsque vous le preniez ?					
4	Lorsque vous voyagez ou quittez votre domicile, vous arrive-t-il d'oublier d'emporter avec vous vos médicaments ?					
5	Avez-vous pris vos médicaments hier ?					
6	Lorsque vous sentez que votre problème de santé est maîtrisé, vous arrive-t-il de stopper votre traitement ?					
7	Prendre son traitement tous les jours constitue une vraie gêne pour certains patients. Vous arrive-t-il, quelquefois, de ne pas supporter de prendre votre traitement ?					
		Jamais ou rare- ment	De temps à autre	Parfois	Fré- quem- ment	Tout le temps
8	Combien de fois avez-vous eu des difficultés à vous rappeler de prendre votre traitement ?	1	2	3	4	5

Avez-vous participé à des ateliers d'informations ou d'éducation thérapeutique (par exemple, un rendez-vous de conseil génétique ou un atelier d'éducation thérapeutique sur la prise de ses médicaments, ...)?

☐ OUI ☐ NON

Si vous avez répondu « OUI » :

Quand ? (Mois / Année)	Quelle durée ? (jour)	Où ?	Sur quelle thème ?
____ / ____			
____ / ____			
____ / ____			
____ / ____			
____ / ____			

Avez-vous eu des saignées ou des transfusions sanguines dans les six derniers mois ?

☐ OUI

☐ NON

Si vous avez répondu « OUI » :

Est-ce que ça fait partie de votre traitement habituel ?

Si vous avez répondu « NON » :

Vous pouvez passer aux questions suivantes.

☐ OUI

☐ NON

Vous avez eu :

☐ des saignées

☐ des transfusions

À quelle fréquence ?

À quelle quantité ?

Avez-vous une surcharge en fer (hémochromatose) ?

☐ OUI

☐ NON

Si vous avez répondu « OUI » :

Pouvez-vous remplir la tableau suivant :

Si vous avez répondu « NON » :

Vous pouvez passer aux questions suivantes.

Médicaments	Dose		Comment estimez-vous le prendre ?				
	Début le :	Arrêt le :	Comprimés/jour	Irrégulièrement			parfaitement
Desferal				1	2	3	4 5
Ferriprox				1	2	3	4 5
Exjade				1	2	3	4 5

Vos sentiments et émotions

L'idée de ce questionnaire est d'essayer de comprendre vos émotions et vos sentiments. Afin de le remplir vous devez avoir précisément à l'esprit la semaine dernière.

Pouvez-vous dans un premier temps prendre quelques minutes pour penser à ce que vous avez fait durant la semaine dernière. En partant de la semaine dernière jusqu'à aujourd'hui, essayez de vous rappeler où vous étiez, ce que vous faisiez, qui vous avez rencontré, tout ce dont vous pouvez vous souvenir.

Si vous avez un agenda, vérifiez tous vos rendez-vous ou vos notes pour chaque jour.

En ayant à l'esprit la semaine dernière, pouvez-vous dire quelle est la plus forte émotion plaisante ou positive que vous avez ressentie ?

En ayant à l'esprit la dernière semaine, pouvez-vous dire quelle est la plus forte émotion déplaisante ou négative que vous avez ressentie ?

Le questionnaire qui suit répertorie différentes phrases décrivant comment vous avez pu vous sentir ou comment vous avez pu agir la **semaine dernière**. Sous chaque phrase, vous trouverez une échelle d'évaluation. Cette échelle va de « **tout à fait en désaccord** » (0) à « **tout à fait d'accord** » (9). Après avoir lu chaque phrase, montrez à quel point cela s'applique à vous la **semaine dernière** en faisant un cercle autour d'un des chiffres sur l'échelle. Cette échelle va de 0, qui signifie « pas du tout d'accord », à la note 9, qui signifie « tout à fait d'accord ».

Exemples :

« J'ai gardé mes sentiments pour moi. »

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

Si vous avez entouré (6) cela voudrait dire que vous êtes modérément d'accord que vous avez « **gardé vos sentiments pour vous** » la semaine dernière. Si la phrase avait bien décrit la manière dont vous vous sentiez la semaine dernière, alors, vous devriez entourer 9.

« Je me suis senti amer(e) envers des choses. »

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

Maintenant, vous pouvez entourer votre réponse concernant la **dernière semaine**.

1. J'ai étouffé mes sentiments.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

2. Malgré moi, des sentiments se sont imposés dans mon esprit.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

3. Lorsque j'ai été contrarié(e) ou en colère, j'ai eu du mal à contrôler ce que je disais.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

4. Je me suis détourné(e) de choses qui auraient pu être désagréables (par exemple qui passaient à la télé ou que je pouvais lire dans des journaux).

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

5. Mes émotions m'ont semblé fades ou ternes, comme émoussées.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

6. Je n'ai pas pu exprimer mes sentiments.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

7. Les émotions que j'ai ressenties ont duré plus d'une journée.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

8. J'ai réagi de manière exagérée à ce que les gens disaient ou faisaient.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pas du tout d'accord		Pas d'accord		Entre les deux		D'accord			Tout à fait d'accord

9. Parler de mes sentiments négatifs les a rendus encore pires.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

10. Mes sentiments m'ont semblé comme étrangers à moi-même.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

11. J'ai gardé mes sentiments secrets.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

12. J'ai eu tendance à ressentir encore et encore la même émotion.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

13. J'ai voulu me venger.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

14. J'ai essayé de parler uniquement de choses agréables.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

15. J'ai eu du mal à savoir si j'étais envahi(e) par mes émotions ou bien si j'étais en train de tomber malade.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

16. J'ai essayé d'étouffer mes sentiments.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

17. Je me suis senti(e) débordé(e) par mes émotions.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout</i>		<i>Pas</i>		<i>Entre les</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait</i>

d'accord *d'accord* *deux* *d'accord*

18. J'ai eu envie de tout casser.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

19. Ça a été insupportable pour moi de ressentir des sentiments négatifs.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

20. J'ai ressenti comme un grand vide dans mes sentiments.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

21. J'ai essayé de ne pas montrer mes sentiments aux autres.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

22. J'ai repensé encore et encore à la même situation.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

23. J'ai eu du mal à me calmer.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

24. J'ai essayé par tous les moyens d'éviter les choses qui auraient pu me contrarier.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

25. Parfois j'ai éprouvé des sensations très intenses, mais je ne suis pas sûr(e) si c'était des émotions.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
<i>Pas du tout d'accord</i>		<i>Pas d'accord</i>		<i>Entre les deux</i>		<i>D'accord</i>			<i>Tout à fait d'accord</i>

Y a-t-il d'autres choses importantes que vous voudriez ajouter ?

Cet inventaire porte sur des émotions que vous avez pu avoir l'occasion de ressentir. En considérant le mois passé, estimez (approximativement) la fréquence selon laquelle vous avez pu ressentir chacune de ces émotions. Indiquez votre réponse en entourant le chiffre correspondant.

	Jamais	Une fois par mois	Plusieurs fois par mois	Une fois par se- maine	Plusieurs fois se- maine	Une fois par jour	Plusieurs fois par jour
1 Affection	1	2	3	4	5	6	7
2 Amour	1	2	3	4	5	6	7
3 Anxiété	1	2	3	4	5	6	7
4 Bienveillance	1	2	3	4	5	6	7
5 Bonheur	1	2	3	4	5	6	7
6 Chagrin	1	2	3	4	5	6	7
7 Colère	1	2	3	4	5	6	7
8 Confusion	1	2	3	4	5	6	7
9 Culpabilité	1	2	3	4	5	6	7
10 Découragement	1	2	3	4	5	6	7
11 Dégoût	1	2	3	4	5	6	7
12 Embarras	1	2	3	4	5	6	7
13 Étonnement	1	2	3	4	5	6	7
14 Fierté	1	2	3	4	5	6	7
15 Fureur	1	2	3	4	5	6	7
16 Honte	1	2	3	4	5	6	7
17 Humiliation	1	2	3	4	5	6	7
18 Inquiétude	1	2	3	4	5	6	7
19 Irritation	1	2	3	4	5	6	7
20 Joie	1	2	3	4	5	6	7

	Jamais	Une fois par mois	Plusieurs fois par mois	Une fois par se- maine	Plusieurs fois se- maine	Une fois par jour	Plusieurs fois par jour
21 Nervosité	1	2	3	4	5	6	7
22 Peur	1	2	3	4	5	6	7
23 Plaisir	1	2	3	4	5	6	7
24 Regret	1	2	3	4	5	6	7
25 Satisfaction	1	2	3	4	5	6	7
26 Solitude	1	2	3	4	5	6	7
27 Surprise	1	2	3	4	5	6	7
28 Stupéfaction	1	2	3	4	5	6	7
29 Sympathie	1	2	3	4	5	6	7
30 Tendresse	1	2	3	4	5	6	7
31 Tristesse	1	2	3	4	5	6	7

Indiquez, en utilisant la grille qui figure ci-dessous, à quel point vous êtes en accord ou en désaccord avec chacune des affirmations qui suivent. Il suffit de mettre une croix (X) à la place appropriée. Ne donnez qu'une réponse sur chaque assertion: (1) désaccord complet, (2) désaccord relatif, (3) ni accord ni désaccord, (4) accord relatif, (5) accord complet.

	Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'ac- cord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
32 Souvent, je ne vois pas très clair dans mes sentiments	1	2	3	4	5
33 J'ai du mal à trouver les mots qui correspondent bien à mes sentiments	1	2	3	4	5
34 J'éprouve des sensations physiques que les médecins eux-mêmes ne comprennent pas	1	2	3	4	5
35 J'arrive facilement à décrire mes sentiments	1	2	3	4	5
36 Je préfère analyser les problèmes plutôt que de me contenter de les décrire	1	2	3	4	5
37 Quand je suis bouleversé(e), je ne sais pas si je suis triste, effrayé(e), ou en colère	1	2	3	4	5
38 Je suis souvent intrigué(e) par des sensations au niveau de mon corps	1	2	3	4	5
39 Je préfère simplement laisser les choses se produire plutôt que de comprendre pourquoi elles ont pris ce tour	1	2	3	4	5

		Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'ac- cord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
40	J'ai des sentiments que je ne suis guère capable d'identifier	1	2	3	4	5
41	Être conscient de ses émotions est essentiel	1	2	3	4	5
42	Je trouve difficile de décrire mes sentiments sur les gens	1	2	3	4	5
43	On me dit de décrire davantage ce que je ressens	1	2	3	4	5
44	Je ne sais pas ce qui se passe à l'intérieur de moi	1	2	3	4	5
45	Bien souvent, je ne sais pas pourquoi je suis en colère	1	2	3	4	5
46	Je préfère parler aux gens de leurs activités quotidiennes plutôt que de leurs sentiments	1	2	3	4	5
47	Je préfère regarder des émissions de variétés et de divertissement plutôt que des films psychologiques	1	2	3	4	5
48	Il m'est difficile de révéler mes sentiments intimes même à des amis très proches	1	2	3	4	5
49	Je peux me sentir proche de quelqu'un même pendant les moments de silence	1	2	3	4	5
50	Je trouve utile d'analyser mes sentiments pour résoudre mes problèmes personnels	1	2	3	4	5
51	Rechercher le sens caché des films ou des pièces de théâtre perturbe le plaisir qu'ils procurent	1	2	3	4	5

Vous et la drépanocytose

Ci-dessous figure une liste de symptômes que vous pouvez avoir ressenti ou non. Veuillez indiquer en cochant la case, si vous avez ressenti l'un de ces symptômes et si vous pensez que ce ou ces symptômes est en relation avec votre drépanocytose.

MERCI DE METTRE UNE CROIX DANS CHAQUE LIGNE ET COLONNE

	J'ai déjà ressenti ce symptôme :		Ce symptôme est associé à la drépanocytose :		Ce symptôme est dû aux médicaments :	
	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Non
Douleurs						
Gorge irritée						
Nausée						
Difficultés respiratoires						
Perte de poids						
Fatigue						
Articulations raides						
Yeux irrités						
Respiration sifflante						
Maux de tête						
Lourdeur d'estomac						
Difficulté pour dormir						
Vertiges						
Perte de force						

Vous trouverez ci-après des affirmations pour lesquelles nous vous demandons de nous indiquer votre degré d'accord : de « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord ».

MERCI DE METTRE UNE CROIX DANS CHAQUE LIGNE

		Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'accord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
1	Ma drépanocytose ne va pas durer longtemps	1	2	3	4	5
2	Ma drépanocytose est susceptible d'être permanente plutôt que temporaire	1	2	3	4	5
3	Ma drépanocytose va durer longtemps	1	2	3	4	5
4	Ma drépanocytose va rapidement passer	1	2	3	4	5

		Pas du tout d'accord	Pas d'ac- cord	Ni d'ac- cord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
5	Je pense que j'aurais la drépanocytose pour le restant de ma vie	1	2	3	4	5
6	Ma drépanocytose est grave	1	2	3	4	5
7	Ma drépanocytose a des conséquences importantes sur ma vie	1	2	3	4	5
8	Ma drépanocytose n'a pas beaucoup d'effet sur ma vie	1	2	3	4	5
9	Ma drépanocytose affecte beaucoup la façon dont les autres me voient	1	2	3	4	5
10	Ma drépanocytose a des conséquences financières graves	1	2	3	4	5
11	Ma drépanocytose cause des difficultés à mes proches	1	2	3	4	5
12	Il y a beaucoup de choses que je peux faire pour contrôler mes symptômes	1	2	3	4	5
13	Ce que je fais peut déterminer l'amélioration ou l'aggravation de ma drépanocytose	1	2	3	4	5
14	Le déroulement de ma drépanocytose dépend de moi	1	2	3	4	5
15	Rien de ce que je fais n'affectera ma drépanocytose	1	2	3	4	5
16	J'ai le pouvoir d'influencer ma drépanocytose	1	2	3	4	5
17	Mes actions n'auront aucun effet sur l'évolution de ma drépanocytose	1	2	3	4	5
18	Ma drépanocytose va s'améliorer avec le temps	1	2	3	4	5
19	Il y a peu de choses à faire pour améliorer ma drépanocytose	1	2	3	4	5
20	Mon traitement sera efficace pour guérir ma drépanocytose	1	2	3	4	5
21	Les effets négatifs de ma drépanocytose peuvent être évités par mon traitement	1	2	3	4	5
22	Mon traitement peut contrôler ma drépanocytose	1	2	3	4	5
23	Rien ne peut aider mon état	1	2	3	4	5
24	Les symptômes de mon état me laissent perplexe	1	2	3	4	5
25	La drépanocytose est un mystère pour moi	1	2	3	4	5
26	Je ne comprends pas la drépanocytose	1	2	3	4	5

		Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'accord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
27	La drépanocytose n'a aucun sens pour moi	1	2	3	4	5
28	J'ai une image nette ou une compréhension de mon état	1	2	3	4	5
29	Les symptômes de ma drépanocytose changent beaucoup d'un jour à l'autre	1	2	3	4	5
30	Mes symptômes vont et viennent par cycles	1	2	3	4	5
31	Ma drépanocytose est très imprévisible	1	2	3	4	5
32	Je passe par des cycles au cours desquels ma drépanocytose diminue ou empire	1	2	3	4	5
33	Je déprime quand je pense à ma drépanocytose	1	2	3	4	5
34	Quand j'y pense, ma drépanocytose m'inquiète	1	2	3	4	5
35	Ma drépanocytose me met en colère	1	2	3	4	5
36	Ma drépanocytose ne me gêne pas	1	2	3	4	5
37	A cause de la drépanocytose je suis anxieux	1	2	3	4	5
38	Ma drépanocytose me fait peur	1	2	3	4	5

Enfin, nous sommes intéressés par ce que **vous** considérez comme la cause probable de votre drépanocytose. Chaque patient étant différent, il n'y a pas de réponse vraie ou fausse, c'est selon chacun.

Ce qui nous intéresse le plus, c'est **votre propre point de vue** sur le ou les facteurs qui ont causé votre drépanocytose, plutôt que ce que les autres personnes, y compris les médecins ou votre famille, peuvent vous avoir suggéré.

Ci-dessous, vous trouverez des causes possibles de votre maladie. Nous vous demandons de nous indiquer votre degré d'accord : de « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord ».

MERCI DE METTRE UNE CROIX DANS CHAQUE LIGNE

MERCI DE METTRE UNE CROIX DANS CHAQUE LIGNE						
	Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'accord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord	
39	C'est courant dans ma famille	1	2	3	4	5
40	C'est une maladie des origines	1	2	3	4	5
41	C'est un manque de globule	1	2	3	4	5
42	C'est le hasard ou la malchance	1	2	3	4	5
43	C'est lié aux habitudes alimentaires	1	2	3	4	5
44	C'est le stress ou l'ennui	1	2	3	4	5
45	C'est des problèmes de familles	1	2	3	4	5
46	C'est une maladie de l'Afrique	1	2	3	4	5
47	C'est une maladie du sang	1	2	3	4	5
48	C'est une punition divine	1	2	3	4	5

	Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Ni d'accord ni contre	D'accord	Tout à fait d'accord
49 C'est dû à mon propre comportement	1	2	3	4	5
50 C'est dû à un microbe ou un virus	1	2	3	4	5
51 C'est héréditaire ou génétique	1	2	3	4	5
52 C'est dû à la pollution de l'environnement	1	2	3	4	5
53 C'est une mauvaise circulation du sang	1	2	3	4	5
54 C'est une malédiction	1	2	3	4	5
55 C'est mon attitude mentale ex. Avoir une vision négative de la vie	1	2	3	4	5
53 C'est dû à de mauvais soins médicaux dans mon passé personnel	1	2	3	4	5
57 C'est transmis des parents aux enfants	1	2	3	4	5
58 C'est la chaleur	1	2	3	4	5
59 C'est dû à des sangs incompatibles	1	2	3	4	5
60 C'est dû à des esprits ou à des sorts ex. Djinn, sorcier, ...	1	2	3	4	5
61 C'est lié à ma surcharge de travail	1	2	3	4	5
62 C'est dû au vieillissement	1	2	3	4	5
63 C'est le mauvais sperme	1	2	3	4	5
64 C'est la mauvaise qualité du sang	1	2	3	4	5
65 C'est dû à ma consommation d'alcool	1	2	3	4	5
66 C'est dû à ma consommation de tabac	1	2	3	4	5
67 C'est la détérioration de l'immunité	1	2	3	4	5
68 C'est dû à mon état émotionnel ex. Ma solitude, mon anxiété, ...	1	2	3	4	5
69 C'est dû à un accident ou une blessure	1	2	3	4	5
70 C'est ma personnalité	1	2	3	4	5

Veillez énumérer par ordre d'importance les trois raisons qui ont – à votre avis – provoqué votre drépanocytose :

Pour moi, les raisons les plus importantes sont :

6. _____
7. _____
8. _____

Je vous remercie pour votre aide.

Avant de me retourner le questionnaire veuillez vérifier que vous avez répondu à toutes les questions

En cas de difficulté, n'hésitez pas à me contacter :

ANNEXE 4 : SYNTAXE SPSS – PREPARATION DU FICHIER

* Encoding: UTF-8.

GET

FILE='C:\Users\Damien Oudin\Google Drive (doctorant.psychologie@gmail.com)\Thèse\Descriptives.sav'.

DATASET NAME Jeu_de_données1 WINDOW=FRONT.

* Assistant Date et heure: Age.

COMPUTE Age=RND((\$TIME - DateNaiss) / (365.25 * time.days(1))).

VARIABLE LABELS Age.

VARIABLE LEVEL Age (SCALE).

FORMATS Age (F5.0).

VARIABLE WIDTH Age(5).

EXECUTE.

* Assistant Date et heure: NbrAnnee.

COMPUTE NbrAnnee=RND((\$TIME - Date) / (365.25 * time.days(1))).

VARIABLE LABELS NbrAnnee.

VARIABLE LEVEL NbrAnnee (SCALE).

FORMATS NbrAnnee (F5.0).

VARIABLE WIDTH NbrAnnee(5).

EXECUTE.

RECODE Genotype (1=1) (2=2) (3=1) (4=2) (5=1) INTO Phenotype.

VARIABLE LABELS Phenotype 'Phénotype'.

VALUE LABELS Phenotype '1' 'Phénotype grave' '2' 'Phénotype modéré'.

EXECUTE.

RECODE VGM (Lowest thru 80=1) (80.01 thru 95=2) (ELSE=3) INTO CategorieVGM.

VARIABLE LABELS CategorieVGM 'Catégorie Volume globulaire moyen'.

VALUE LABELS CategorieVGM '1' 'VGM faible' '2' 'VGM normal' '3' 'VGM important'.

EXECUTE.

RECODE HbF (lowest thru 10=1) (10.01 thru 19.99=2) (ELSE=3) INTO CategorieHbf.

VARIABLE LABELS CategorieHbf 'Catégorie Hémoglobine foetale'.

VALUE LABELS CategorieHbf '1' 'Hbf normal' '2' 'Hbf modéré' '3' 'Hbf élevé'.

EXECUTE.

RECODE Naissance (1=1) (2=1) (3=2) (4=3) INTO LieuNaissance.

VARIABLE LABELS LieuNaissance 'Lieu de naissance'.

VALUE LABELS LieuNaissance '1' 'France' '2' 'Afrique' '3' 'Autre'.

EXECUTE.

```
RECODE Diagnostic (1=1) (2=1) (3=2) (4=3) INTO LieuDiag.
VARIABLE LABELS LieuDiag 'Lieu de diagnostique'.
VALUE LABELS LieuDiag '1' 'France' '2' 'Afrique' '3' 'Autre'.
EXECUTE.
```

```
RECODE LieuTTT (1=1) (2=1) (3=2) (4=3) INTO LieuTraitement.
VARIABLE LABELS LieuTraitement 'Lieu de Traitement'.
VALUE LABELS LieuTraitement '1' 'France' '2' 'Afrique' '3' 'Autre'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE FSS=MEAN.6(FSS1,FSS2,FSS3,FSS4,FSS5,FSS6,FSS7,FSS8,FSS9).
VARIABLE LABELS FSS 'Score FSS total'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieFSS=ZFSS.
VARIABLE LABELS CategorieFSS 'Seuil de fatigue'.
RECODE CategorieFSS (LOWEST THRU -1=0) (-0.5 THRU 0.5=1) (1 thru HIGHEST=2) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieFSS '0' 'Pas de fatigue' '1' 'fatigue commune' '2' 'fatigue élevée'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE Anxiete=SUM.5(HADS1,HADS3,HADS5,HADS7,HADS9,HADS11,HADS13).
VARIABLE LABELS Anxiete 'Niveau anxiété'.
EXECUTE.
COMPUTE Depression=SUM.5(HADS2,HADS4,HADS6,HADS8,HADS10,HADS12,HADS14).
VARIABLE LABELS Depression 'Niveau Dépression'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE CategorieAnxiete=Anxiete.
VARIABLE LABELS CategorieAnxiete 'Catégories cliniques anxiété'.
RECODE CategorieAnxiete (LOWEST THRU 7.99=0) (8 THRU 10.99=1) (11 THRU HIGHEST=2).
VALUE LABELS CategorieAnxiete '0' 'Pas anxiété' '1' 'Niveau anxiété faible' '2' 'Seuil clinique anxiété'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieDepression=Depression.
VARIABLE LABELS CategorieDepression 'Catégories cliniques dépression'.
RECODE CategorieDepression (LOWEST THRU 7.99=0) (8 THRU 10.99=1) (11 THRU HIGHEST=2).
VALUE LABELS CategorieDepression '0' 'Pas de dépression' '1' 'Niveau de dépression faible' '2' 'Seuil clinique de dépression'.
EXECUTE.
VARIABLE LABELS AnxioDepress 'Syndrome Anxio Dépressif'.
RECODE AnxioDepress (21=1) (12=2) (22=3) (ELSE=0).
VALUE LABELS AnxioDepress '0' 'Pas de SAD' '1' 'Anxiété teintée de dépression' '2' 'Dépression teintée anxiété' '3' 'Syndrome Anxio Dépressif'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE Palliatif=8*MEAN.6(CHIP2,CHIP6,CHIP10,CHIP14,CHIP18,CHIP22,CHIP26,CHIP30).
VARIABLE LABELS Palliatif 'Coping Palliatif'.
EXECUTE.
COMPUTE Instrumental=8*MEAN.6(CHIP3,CHIP7,CHIP11,CHIP15,CHIP19,CHIP23,CHIP27,CHIP31).
VARIABLE LABELS Instrumental 'Coping Instrumental'.
EXECUTE.
COMPUTE Distraction=8*MEAN.6(CHIP1,CHIP5,CHIP9,CHIP13,CHIP17,CHIP21,CHIP25,CHIP29).
VARIABLE LABELS Distraction 'Coping Distraction'.
EXECUTE.
```



```
COMPUTE PreocEmo=8*MEAN.6(CHIP4,CHIP8,CHIP12,CHIP16,CHIP20,CHIP24,CHIP28,CHIP32).
VARIABLE LABELS PreocEmo 'Préoccupation émotionnelle'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE CategoriePalliatif=ZPalliatif.
VARIABLE LABELS CategoriePalliatif 'Categorie coping Palliatif'.
RECODE CategoriePalliatif (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategoriePalliatif '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE CategorieInstrumental=ZInstrumental.
VARIABLE LABELS CategorieInstrumental 'Categorie coping Instrumental'.
RECODE CategorieInstrumental (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieInstrumental '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE CategorieDistraction=ZDistraction.
VARIABLE LABELS CategorieDistraction 'Categorie coping Distraction'.
RECODE CategorieDistraction (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieDistraction '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE CategoriePreocEmo=ZPreocEmo.
VARIABLE LABELS CategoriePreocEmo 'Categorie coping Preoccupations emotionnelles'.
RECODE CategoriePreocEmo (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategoriePreocEmo '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE Interne=6*MEAN.4(MHLC1,MHLC6,MHLC8,MHLC12,MHLC13,MHLC17).
VARIABLE LABELS Interne 'LOC Interne'.
EXECUTE.
COMPUTE Medecin=6*MEAN.4(MHLC3,MHLC5,MHLC7,MHLC10,MHLC14,MHLC18).
VARIABLE LABELS Medecin 'LOC Medecin'.
EXECUTE.
COMPUTE Chance=6*MEAN.4(MHLC2,MHLC4,MHLC9,MHLC11,MHLC15,MHLC16).
VARIABLE LABELS Chance 'LOC Chance'.
EXECUTE.
```

```
COMPUTE CategorieInterne=ZInterne.
VARIABLE LABELS CategorieInterne 'Categorie LOC Interne'.
RECODE CategorieInterne (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieInterne '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieMedecin=ZMedecin.
VARIABLE LABELS CategorieMedecin 'Categorie LOC Medecin'.
RECODE CategorieMedecin (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieMedecin '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieChance=ZChance.
VARIABLE LABELS CategorieChance 'Categorie LOC Chance'.
RECODE CategorieChance (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieChance '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
```

EXECUTE.

COMPUTE Intensity=MEAN.4(BPI1,BPI2,BPI3,BPI4).

VARIABLE LABELS Intensity 'Intensité de la douleur'.

EXECUTE.

COMPUTE Interference=MEAN.4(BPI5,BPI6,BPI7,BPI8,BPI9,BPI10,BPI11).

VARIABLE LABELS Interference 'Interférence de la douleur'.

EXECUTE.

COMPUTE InterAffect=MEAN(BPI6, BPI9, BPI10, BPI11).

VARIABLE LABELS InterAffect 'Interférence Affective'.

EXECUTE.

COMPUTE InterActive=MEAN(BPI5, BPI7, BPI8).

VARIABLE LABELS InterActive 'Interférence Activité'.

EXECUTE.

COMPUTE CategorieIntensity=Intensity.

VARIABLE LABELS CategorieIntensity 'Categorie intensité de la douleur'.

RECODE CategorieIntensity (Lowest thru 0.99=0) (1 thru 3.99=1) (4 thru 5.99=2) (6 thru 7.99=3) (8 thru Highest=4) (ELSE=SYSMIS).

VALUE LABELS CategorieIntensity '0' 'Pas douleur' '1' 'Douleur faible' '2' 'Douleur modérée' '3' 'Douleur intense' '4' 'Douleur insupportable'.

EXECUTE.

COMPUTE CategorieInterference=Interference.

VARIABLE LABELS CategorieInterference 'Categorie Interférence de la douleur'.

RECODE CategorieInterference (Lowest thru 0.99=0) (1 thru 3.99=1) (4 thru 5.99=2) (6 thru 7.99=3) (8 thru Highest=4) (ELSE=SYSMIS).

VALUE LABELS CategorieInterference '0' 'Pas interference' '1' 'Interference faible' '2' 'interference modérée' '3' 'interference intense' '4' 'Interference insupportable'.

EXECUTE.

COMPUTE CategorieInterAffect=InterAffect.

VARIABLE LABELS CategorieInterAffect 'Categorie Interférence affective de la douleur'.

RECODE CategorieInterAffect (Lowest thru 0.99=0) (1 thru 3.99=1) (4 thru 5.99=2) (6 thru 7.99=3) (8 thru Highest=4) (ELSE=SYSMIS).

VALUE LABELS CategorieInterAffect '0' 'Pas interference' '1' 'interference faible' '2' 'interference modérée' '3' 'interference intense' '4' 'interference insupportable'.

EXECUTE.

COMPUTE CategorieInterActive=InterActive.

VARIABLE LABELS CategorieInterActive 'Categorie Interférence activité de la douleur'.

RECODE CategorieInterActive (Lowest thru 0.99=0) (1 thru 3.99=1) (4 thru 5.99=2) (6 thru 7.99=3) (8 thru Highest=4) (ELSE=SYSMIS).

VALUE LABELS CategorieInterActive '0' 'Pas interference' '1' 'interference faible' '2' 'interference modérée' '3' 'interference intense' '4' 'interference insupportable'.

EXECUTE.

RECODE PBPI3, PBPI8, PBPI11, PBPI14 (1=4) (2=3) (3=2) (4=1).

EXECUTE.

RECODE PBPI1, PBPI2, PBPI3, PBPI4, PBPI5, PBPI6, PBPI7, PBPI8, PBPI9, PBPI10, PBPI11, PBPI12, PBPI13, PBPI14, PBPI15 (1=-2) (2=-1) (3=1) (4=2).

EXECUTE.

COMPUTE Mystere=SUM.0(PBPI1,PBPI2,PBPI4,PBPI7,PBPI13).

VARIABLE LABELS Mystere 'Croyance Mystère'.

EXECUTE.

COMPUTE Perennite=SUM.0(PBPI8,PBPI11,PBPI14).
VARIABLE LABELS Perennite 'Perception Pérennité'.
EXECUTE.

COMPUTE Constance=SUM.0(PBPI3,PBPI5,PBPI9,PBPI15).
VARIABLE LABELS Constance 'Perception Constance'.
EXECUTE.

COMPUTE Culpabilite=SUM.0(PBPI6,PBPI10,PBPI12).
VARIABLE LABELS Culpabilite 'Croyance Culpabilité'.
EXECUTE.

RECODE PBPI1, PBPI2, PBPI3, PBPI4, PBPI5, PBPI6, PBPI7, PBPI8, PBPI9, PBPI10, PBPI11, PBPI12, PBPI13,
PBPI14, PBPI15 (-2=1) (-1=2) (1=3) (2=4).

EXECUTE.

COMPUTE ClasseMystere=SUM.0(PBPI1,PBPI2,PBPI4,PBPI7,PBPI13).
VARIABLE LABELS ClasseMystere 'Classe croyance Mystère'.

RECODE ClasseMystere (5 thru 11=1) (12 thru 14=2) (15=3) (16 thru 17=4) (18 thru 20=5).
EXECUTE.

COMPUTE ClassePerennite=SUM.0(PBPI8,PBPI11,PBPI14).

VARIABLE LABELS ClassePerennite 'Classe croyance Perennite'.

RECODE ClassePerennite (3 thru 6=1) (7=2) (8=3) (9=4) (10 thru 12=5).
EXECUTE.

COMPUTE ClasseConstance=SUM.0(PBPI3,PBPI5,PBPI9,PBPI15).

VARIABLE LABELS ClasseConstance 'Classe croyance eConstance'.

RECODE ClasseConstance (4 thru 10=1) (11 thru 12=2) (13 thru 14=3) (15=4) (16=5).
EXECUTE.

COMPUTE ClasseCulpabilite=SUM.0(PBPI6,PBPI10,PBPI12).

VARIABLE LABELS ClasseCulpabilite 'Classe croyance Culpabilité'.

RECODE ClasseCulpabilite (3=1) (4=2) (5=3) (6 thru 17=4) (7 thru 12=5).
EXECUTE.

RECODE PCS1, PCS2, PCS3, PCS4, PCS5, PCS6, PCS7, PCS8, PCS9, PCS10, PCS11, PCS12, PCS13 (1=0)
(2=1) (3=2) (4=3) (5=4).

EXECUTE.

COMPUTE Rumination=SUM.3(PCS8, PCS9, PCS10, PCS11).

VARIABLE LABELS Rumination 'Rumination de la douleur'.

EXECUTE.

COMPUTE Amplification=SUM.2(PCS6, PCS7, PCS13).

EXECUTE.

COMPUTE Impuissance=SUM.4(PCS1, PCS2, PCS3, PCS4, PCS5, PCS12).

EXECUTE.

COMPUTE PCS=Rumination+Amplification+Impuissance.

VARIABLE LABELS PCS 'score PCS total'.

EXECUTE.

COMPUTE SeuilRumination=Rumination.

VARIABLE LABELS SeuilRumination 'Seuil clinique de Rumination'.

RECODE SeuilRumination (0 thru 10.99=0) (11 thru HIGHEST=1).

VALUE LABELS SeuilRumination '0' 'Sous le seuil' '1' 'Rumination clinique'.

COMPUTE SeuilAmplification=Amplification.

VARIABLE LABELS SeuilAmplification 'Seuil clinique de Amplification'.

RECODE SeuilAmplification (0 thru 4.99=0) (5 thru HIGHEST=1).

VALUE LABELS SeuilAmplification '0' 'Sous le seuil' '1' 'Amplification clinique'.

```

COMPUTE SeuillImpuissance=Impuissance.
VARIABLE LABELS SeuillImpuissance 'Seuil clinique de Impuissance'.
RECODE SeuillImpuissance (0 thru 12.99=0) (13 thru HIGHEST=1).
VALUE LABELS SeuillImpuissance '0' 'Sous le seuil' '1' 'Impuissance clinique'.
COMPUTE SeuilPCS=PCS.
VARIABLE LABELS SeuilPCS 'Seuil clinique de PCS'.
RECODE SeuilPCS (0 thru 29.99=0) (30 thru HIGHEST=1).
VALUE LABELS SeuilPCS '0' 'Sous le seuil' '1' 'PCS clinique'.

RECODE SPTS1, SPTS2, SPTS3, SPTS4, SPTS5, SPTS6, SPTS7, SPTS8, SPTS9, SPTS10, SPTS11, SPTS12 (1=0)
(2=1) (3=2) (4=3) (5=4).
EXECUTE.
COMPUTE SPTS=SUM.9(SPTS1, SPTS2, SPTS3, SPTS4, SPTS5, SPTS6, SPTS7, SPTS8, SPTS9, SPTS10,
SPTS11, SPTS12).
VARIABLE LABELS SPTS 'score SPTS total'.
EXECUTE.

COMPUTE CategorieSPTS=ZSPTS.
VARIABLE LABELS CategorieSPTS 'Catégorie sensibilité'.
RECODE CategorieSPTS (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieSPTS '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

COMPUTE Necessite=SUM.0(BMQ1, BMQ2, BMQ3, BMQ4, BMQ5).
VARIABLE LABELS Necessite 'Nécessité'.
EXECUTE.
COMPUTE Concern=SUM.0(BMQ6, BMQ7, BMQ8, BMQ9, BMQ10).
VARIABLE LABELS Concern 'Préoccupations'.
EXECUTE.
COMPUTE Abus=SUM.0(BMQ11, BMQ12, BMQ13, BMQ14).
VARIABLE LABELS Abus 'Surutilisation'.
EXECUTE.
COMPUTE Harm=SUM.0(BMQ15, BMQ16, BMQ17, BMQ18).
VARIABLE LABELS harm 'Nuisance'.
EXECUTE.
COMPUTE NP=Necessite - Concern.
VARIABLE LABELS NP 'Indicateur d'adhésion thérapeutique'.
EXECUTE.
RECODE NP (-25 THRU 0=0) (0.01 THRU 25=1) INTO Predicteur.
VARIABLE LABELS Predicteur 'Prédicteur observance'.
VALUE LABELS Predicteur '0' 'Mauvaise adhésion' '1' 'Bonne adhésion'.
EXECUTE.

RECODE MMAS1 MMAS2 MMAS3 MMAS4 MMAS6 MMAS7 (1=0) (0=1).
EXECUTE.
RECODE MMAS8 (1=1) (2=0.75) (3=0.50) (4=0.25) (5=0).
EXECUTE.
COMPUTE MMAS=SUM.0(MMAS1, MMAS2, MMAS3, MMAS4, MMAS5, MMAS6, MMAS7, MMAS8).
VARIABLE LABELS MMAS 'Score MMAS total'.
EXECUTE.
COMPUTE Observance=MMAS.
RECODE Observance (8=2) (0 thru 5.99=0) (6 thru 7.99=1).

```

VARIABLE LABELS Observance 'Categories observance'.
 VALUE LABELS Observance '0' 'Mauvaise observance' '1' 'Observance moyenne' '2' 'Bonne observance'.
 EXECUTE.

COMPUTE Suppression=MEAN.3(EPS1, EPS6, EPS11, EPS16, EPS21).
 VARIABLE LABELS Suppression 'Suppression'.
 EXECUTE.

COMPUTE Unprocessed=MEAN.3(EPS2, EPS7, EPS12, EPS17, EPS22).
 VARIABLE LABELS Unprocessed 'Signe émotion non traitée'.
 EXECUTE.

COMPUTE Unregulated=MEAN.3(EPS3, EPS8, EPS13, EPS18, EPS23).
 VARIABLE LABELS Unregulated 'Emotion non régulée'.
 EXECUTE.

COMPUTE Evitement=MEAN.3(EPS4, EPS9, EPS14, EPS19, EPS24).
 VARIABLE LABELS Evitement 'Evitement'.
 EXECUTE.

COMPUTE Impoverished=MEAN.3(EPS5, EPS10, EPS15, EPS20, EPS25).
 VARIABLE LABELS Impoverished 'Expérience émotionnelle appauvrie'.
 EXECUTE.

COMPUTE EPS=MEAN.15(EPS1, EPS2, EPS3, EPS4, EPS5, EPS6, EPS7, EPS8, EPS9, EPS10, EPS11, EPS12, EPS13, EPS14, EPS15, EPS16, EPS17, EPS18, EPS19, EPS20, EPS21, EPS22, EPS23, EPS24, EPS25).
 VARIABLE LABELS EPS 'Score EPS total'.
 EXECUTE.

COMPUTE CategorieEPS=ZEPS.
 VARIABLE LABELS CategorieEPS 'Catégories score EPS'.
 RECODE CategorieEPS (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
 VALUE LABELS CategorieEPS '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
 EXECUTE.

COMPUTE EPJoie=SUM.0(EPN5, EPN14, EPN20, EPN23, EPN25).
 VARIABLE LABELS EPJoie 'Emotions Positives Joie'.
 EXECUTE.

COMPUTE EPTendresse=SUM.0(EPN1, EPN2, EPN4, EPN29, EPN30).
 VARIABLE LABELS EPTendresse 'Emotions Positives Tendresse'.
 EXECUTE.

COMPUTE Positive=EPJoie + EPTendresse.
 VARIABLE LABELS Positive 'Emotions Positives'.
 EXECUTE.

COMPUTE ENPeur=SUM.0(EPN3, EPN18, EPN21, EPN22).
 VARIABLE LABELS ENPeur 'Emotions Négatives Peur'.
 EXECUTE.

COMPUTE ENColere=SUM.0(EPN7, EPN11, EPN15, EPN19).
 VARIABLE LABELS ENColere 'Emotions Négatives Colère'.
 EXECUTE.

COMPUTE ENHonte=SUM.0(EPN8, EPN9, EPN12, EPN16, EPN17, EPN24).
 VARIABLE LABELS ENHonte 'Emotions Négatives Honte'.
 EXECUTE.

COMPUTE ENTristesse=SUM.0(EPN6, EPN10, EPN26, EPN31).
 VARIABLE LABELS ENTristesse 'Emotions Négatives Tristesse'.
 EXECUTE.

COMPUTE Negative=ENPeur + ENColere + ENHonte + ENTristesse.
 VARIABLE LABELS Negative 'Emotions Négatives'.

```

EXECUTE.
COMPUTE Surprise=SUM.0(EPN13, EPN27, EPN28).
VARIABLE LABELS Surprise 'Emotions Surprises'.
EXECUTE.

COMPUTE DIF=SUM.5(TAS1, TAS3, TAS6, TAS7, TAS9, TAS13, TAS14).
VARIABLE LABELS DIF 'Difficulté à identifier ses émotions'.
EXECUTE.
COMPUTE DDF=SUM.3(TAS2, TAS4, TAS11, TAS12, TAS17).
VARIABLE LABELS DDF 'Difficultés à décrire ses émotions'.
EXECUTE.
COMPUTE EOT=SUM.8(TAS5, TAS8, TAS10, TAS15, TAS16, TAS18, TAS19, TAS20).
VARIABLE LABELS EOT 'Pensées orientées vers extérieur'.
EXECUTE.
COMPUTE TAS=DIF + DDF + EOT.
VARIABLE LABELS TAS 'Score TS total'.
EXECUTE.
RECODE TAS (0 thru 55.99=0) (56 thru HIGHEST=1) INTO Alexithymie.
VARIABLE LABELS Alexithymie 'Présence alexithymie'.
EXECUTE.

RECODE IPQ1 IPQ4 IPQ8 IPQ15 IPQ17 IPQ18 IPQ19 IPQ23 IPQ24 IPQ25 IPQ26 IPQ27 IPQ36 (1=5) (2=4)
(3=3) (4=2) (5=1).
EXECUTE.
COMPUTE ID=SUM.0(DrepaDouleur, DrepaGorge, DrepaNausee, DrepaDiffresp, DrepaPertepoid, Dre-
paFati, DrepaArti, DrepaYeux, DrepaRespi, DrepaMaux, DrepaLour, DrepaDorm, DrepaVert, Drepa-
Perte).
VARIABLE LABELS ID 'Identité'.
EXECUTE.
COMPUTE Chrono=6*MEAN.4(IPQ1, IPQ2, IPQ3, IPQ4, IPQ5, IPQ18).
VARIABLE LABELS Chrono 'Chronologie'.
EXECUTE.
COMPUTE Csq=6*MEAN.4(IPQ6, IPQ7, IPQ8, IPQ9, IPQ10, IPQ11).
VARIABLE LABELS Csq 'Conséquences'.
EXECUTE.
COMPUTE ContPerso=6*MEAN.4(IPQ12, IPQ13, IPQ14, IPQ15, IPQ16, IPQ17).
VARIABLE LABELS ContPerso 'Contrôle personnel'.
EXECUTE.
COMPUTE ContTTT=5*MEAN.4(IPQ19, IPQ20, IPQ21, IPQ22, IPQ23).
VARIABLE LABELS ContTTT 'Contrôle traitement'.
EXECUTE.
COMPUTE Coh=5*MEAN.4(IPQ24, IPQ25, IPQ26, IPQ27, IPQ28).
VARIABLE LABELS Coh 'Cohérence perçue'.
EXECUTE.
COMPUTE Cycl=4*MEAN.3(IPQ29, IPQ30, IPQ31, IPQ32).
VARIABLE LABELS Cycl 'Cyclicité'.
EXECUTE.
COMPUTE RepEmo=6*MEAN.4(IPQ33, IPQ34, IPQ35, IPQ36, IPQ37, IPQ38).
VARIABLE LABELS RepEmo 'Représentation émotionnelle'.
EXECUTE.

COMPUTE Psyatt=SUM.0(IPQ44, IPQ55, IPQ45, IPQ61, IPQ68, IPQ70).

```

```

VARIABLE LABELS Psyatt 'Psychological attribution'.
EXECUTE.
COMPUTE Hered=SUM.0(IPQ39, IPQ40, IPQ51, IPQ57).
VARIABLE LABELS Hered 'Hereditary'.
EXECUTE.
COMPUTE Blood=SUM.0(IPQ41, IPQ47, IPQ53, IPQ59, IPQ64).
VARIABLE LABELS Blood 'Blood'.
EXECUTE.
COMPUTE Other=SUM.0(IPQ43, IPQ56, IPQ49, IPQ62, IPQ66, IPQ65, IPQ46, IPQ63).
VARIABLE LABELS Other 'Other risk factors'.
EXECUTE.
COMPUTE Immun=SUM.0(IPQ50, IPQ52, IPQ58, IPQ67).
VARIABLE LABELS Immun 'Immunity'.
EXECUTE.
COMPUTE Acc=SUM.0(IPQ42, IPQ48, IPQ54, IPQ60, IPQ69).
VARIABLE LABELS Acc 'Accident or chance'.
EXECUTE.

COMPUTE CategorieID=ZID.
VARIABLE LABELS CategorieID 'Categorie Identité'.
RECODE CategorieID (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieID '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieChrono=ZChrono.
VARIABLE LABELS CategorieChrono 'Categorie Chronologie'.
RECODE CategorieChrono (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieChrono '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieCsq=ZCsq.
VARIABLE LABELS CategorieCsq 'Categorie Conséquences négatives'.
RECODE CategorieCsq (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieCsq '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieContPerso=ZContPerso.
VARIABLE LABELS CategorieContPerso 'Categorie Contrôle personnel'.
RECODE CategorieContPerso (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieContPerso '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieContTTT=ZContTTT.
VARIABLE LABELS CategorieContTTT 'Categorie Contrôle traitement'.
RECODE CategorieContTTT (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieContTTT '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieCoh=ZCoh.
VARIABLE LABELS CategorieCoh 'Categorie Cohérence'.
RECODE CategorieCoh (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieCoh '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieCycl=ZCycl.
VARIABLE LABELS CategorieCycl 'Categorie Cyclicité'.
RECODE CategorieCycl (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).

```

```

VALUE LABELS CategorieCycl '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.
COMPUTE CategorieRepEmo=ZRepEmo.
VARIABLE LABELS CategorieRepEmo 'Categorie Représentation émotionnelle négative'.
RECODE CategorieRepEmo (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieRepEmo '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

COMPUTE CategoriePsyatt=ZPsyatt.
VARIABLE LABELS CategoriePsyatt 'Categorie Attributions psychologiques'.
RECODE CategoriePsyatt (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategoriePsyatt '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

COMPUTE CategorieHered=ZHered.
VARIABLE LABELS CategorieHered 'Categorie Facteur de risque Hérité'.
RECODE CategorieHered (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieHered '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

COMPUTE CategorieBlood=ZBlood.
VARIABLE LABELS CategorieBlood 'Categorie Facteur de risque sang'.
RECODE CategorieBlood (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieBlood '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

COMPUTE CategorieOther=ZOther.
VARIABLE LABELS CategorieOther 'Categorie Autres facteurs de risque'.
RECODE CategorieOther (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieOther '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

COMPUTE CategorieImmun=ZImmun.
VARIABLE LABELS CategorieImmun 'Categorie Immunité'.
RECODE CategorieImmun (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieImmun '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

COMPUTE CategorieAcc=ZAcc.
VARIABLE LABELS CategorieAcc 'Categorie Accident ou chance'.
RECODE CategorieAcc (Lowest thru -1=1) (-0.500 thru 0.500=2) (1 thru Highest=3) (ELSE=SYSMIS).
VALUE LABELS CategorieAcc '1' 'Très faible' '2' 'Normal' '3' 'Très élevé'.
EXECUTE.

```

```

process y=MMAS/m=Palliatif PreocEmo Instrumental Distraction Necessite Concern
/x=Time
/cov=DouleurSoma DouleurCognitive VecuEmotionnel PA ExpNeg
/w=DSoma
/z=Dcog
/bmatrix=1,1,0,1,0,0,1,0,0,0,1,1,1,1,1,1,1,1,0,1,1,1,1,1,1
/cmatrix=1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,1,0,0,1,1,1,0,0,1,1,1
/wmatrix=0,0,0,0,0,0,0,0,0,0,1,1,1,1,1,1,1,1,0,1,1,1,1,1,0,0
/zmatrix=0,0,0,0,0,0,0,0,0,0,1,1,1,1,1,1,1,1,0,1,1,1,1,1,0,0

```


ANNEXE 5 : VERBATIM DES CINQ PREMIERS ENTRETIENS

1 PL015803

Pouvez-vous me parler de votre maladie ?

Oui, bah j'ai... je suis drépanocytaire SS et c'est une maladie euh... qui est très compliquée pour moi... bah qui... qui déjà m'a gâché ma jeunesse... ma vie... Et qui m'a diminué beaucoup qui m'a humilié aussi... voilà et que l'on a découvert très tard parce qu'au départ on me soigner pour des rhumatismes aigus et au départ on ne savait pas pourquoi je souffrais comme cela... j'étais un petit peu mal vu de la famille ! je viens de Martinique. Mais ce n'est pas... ça ne veut pas dire que j'ai été maltraité ! Surtout à l'école on ne comprenait pas que tout le temps j'étais absente... souvent... on ne comprenait pas pourquoi... euh... je ne venais pas aux... à l'école ou... voire même que mes parents ne comprenaient pas plus la maladie... mais j'étais choyé par mes parents comme même... c'était plus à l'école que les professeurs, même les camarades ne comprenaient pas... euh... quand, euh... pourquoi j'étais souvent absente, surtout quand j'avais... surtout quand j'avais des examens, le plus souvent... euh, c'est là que les crises commençaient ! [À cause du stress ?] le stress, voilà... voilà ! on disait « oui, à chaque fois qu'elle a... y'a un truc... euh... important, ben, elle est pas là ! » maintenant, voilà... bah... c'était parce que j'étais en crise, j'étais hospitalisée assez souvent et ils ne comprenaient pas pourquoi chaque euh... chaque euh examen j'étais pas là quoi... j'étais absente. Enfin, pas tous, mes les plus parts quoi !

Diriez-vous que la maladie a eu une influence sur vos relations ?

Oui [comment est-ce que cela se manifestait ?]... C'était brutal... quoi... c'était brutal ! Et puis... euh... c'était pour ça qu'on ne comprenait pas que j'étais bien le matin et que l'après-midi brutalement je faisais une crise. Bon ça c'était à l'école, mais quand j'étais chez ma tante ce n'était pas pareil... parce que j'ai été élevé chez ma tante parce que mes parents ne pouvaient plus me garder parce que j'étais... On était à la campagne et à chaque fois il fallait m'emmener chez le médecin il n'y avait pas de voiture on y allait en tracteur c'était pas bon alors ils m'ont mis chez ma tante. Et puis chez mes parents... enfin ma tante, la sœur de ma mère, qui habitait

à l'hôpital parce qu'elle travaillait justement à l'hôpital. Et donc... ce n'était pas... c'était compliqué ! ... Parce que je ne comprenais pas pourquoi on m'avait mis là... et puis ma tante... qui m'a élevé, ne comprenez pas non plus pourquoi je faisais autant de crises et puis... j'ai gâché leur vie moi aussi avec la maladie ! ... et puis je me cachais pour souffrir... parce que je me faisais gronder à chaque fois que j'avais mal, donc je me cachais pour souffrir je me cachais dans les toilettes pour souffrir... parce qu'après je me faisais gronder à chaque fois.

[Vous éprouviez de la honte ou de la culpabilité à cause de la douleur ?] Culpabilité ! De la culpabilité parce que pour moi, je gâchais la vie des autres... et je m'en voulais... voilà !

[Et maintenant comment est-ce que vous ressentez la douleur ?] maintenant, ça va beaucoup mieux, je... mes crises sont beaucoup moins fréquentes et ça va mieux et j'ai un mari adorable... euh... je peux compter sur lui, donc ça me rassure beaucoup ! c'est ça qui m'a manqué dans la jeunesse.

Pouvez-vous me parler de la douleur ? me décrire ce que c'est que cette douleur ?

Bah, c'est indescriptible elle est très violente il n'y a pas de nom à mettre dessus... je ne sais pas, c'est comme si on m'a mis le feu et je cherche une piscine pour tomber dedans... c'est toujours comme ça que j'explique ! parce que je cours partout, quand je suis en crise, je cours partout je ne peux rester ni debout ni couchée donc je cours comme si on m'avait mis le feu je cherche une piscine pour apaiser la douleur !

[Est-ce que vous pensez qu'il y a une spécificité à la douleur dans la drépanocytose ?] Non, je ne sais pas... c'est très terrible... je ne peux pas là comparer ! c'est une douleur incomparable ! Très très très intense... quand j'ai été plus jeune j'ai demandé une piqûre pour mourir... ça, c'était quand j'étais plus jeune, parce que maintenant je veux vivre ! mais tellement que c'était fort, quoi !

Vous receviez des traitements pour la douleur quand vous étiez jeune ?

Bah on me frottait, on m'emmenait à la plage, on me frottait avec du pétrole, du sable parce que... comme on ne savait pas trop c'était quoi... Il pensait que ça allait me guérir ! Donc on me mettait du sable... euh... sur le corps euh on me faisait boire de l'eau de coco avec du jus de citron tous les matins... parce qu'il faut que ça passe il faut que ça sorte... donc, voilà, et j'ai... c'était la plage qui justement... qui, qui aggravait... mais pour eux c'était, il fallait faire ça pour aller mieux... ils ont tous essayé, ils ont tous essayé !

[Quand vous alliez à l'hôpital, on vous donnait des traitements ?] oui oui... des piqûres, de la perfusion... J'aimais beaucoup être à l'hôpital parce que c'est là où l'on arrivait à me soulager... Parce que quand j'allais chez l'infirmier avec tout ce qu'il me donnait rien ne passait, mais une fois que j'étais à l'hôpital, je pouvais respirer parce que là j'arrivais à prendre... euh... mon souffle parce que j'étais sous perfusion immédiate et c'est là que la douleur diminuait.

À quel moment la drépanocytose a-t-elle pris un sens pour vous ?

À l'âge de 13 ans... c'est là que j'ai commencé à comprendre c'était quoi comme maladie.

[vous aviez un nom à mettre dessus ?] euh non... Je disais toujours que j'avais des rhumatismes ça s'appelait pour moi des rhumatismes très aigus très forts ça n'avait pas de nom c'est après avoir fait des recherches que le médecin nous a appelés un jour pour nous dire « bah voilà on a découvert la maladie de votre de votre enfant, elle ne guérira jamais, elle va être soulagée, mais elle ne va jamais guérir ! ».

[Et à partir de ce moment-là, vous allez commencer à comprendre les symptômes ?] oui, voilà, j'ai commencé à comprendre comment il fallait faire... Bon, j'étais allé me reposer tous les après-midi... bon... chose que je ne faisais pas, je me reposais tous les après-midi, donc cela me permettait de ne pas aller à l'école... il fallait absolument que je dorme les après-midi... et voilà. Il fallait que je fasse très attention, donc le fait que je sois... il ne fallait pas trop faire les choses... donc je prenais sur moi-même, j'allais très lentement, très doucement pour ne pas faire de crise... parce que comme le médecin nous avait dit que c'était la fatigue... la fatigue et le stress... c'était tout ça ! ... donc je me suis mis dans une bulle... pour me protéger, pour me protéger beaucoup... j'allais très lentement, je faisais... je faisais lentement pour que les crises ne viennent pas !

Pouvez-vous me parler des urgences ?

Ah maintenant ce n'est pas la même chose, avant on me prenait tout de suite ! on prenait une drépano tout de suite... mais maintenant c'est toute une histoire, vous prenez une drépano... je me suis présenté euh... il n'y a pas longtemps... euh... parce que j'avais mal et on m'a dit carrément « bah il n'y a pas de place ! » et puis... alors j'ai expliqué j'ai dit bon « C'est une maladie comme ça ! »... enfin je vais expliquer, mais ce n'était pas le problème il n'y avait il n'y avait pas de place et puis vous pouvez vous soigner chez vous si vous n'avez pas mal... vous pouvez vous soigner chez vous... ce n'est pas à l'hôpital que ça va passer que ça va aller mieux ! Ça devient de plus en plus difficile, c'est ma hantise ! euh... maintenant c'est ma hantise d'y aller !

[Et maintenant c'est une hantise pour vous d'aller à l'hôpital ?] ouais maintenant c'est une hantise pour moi d'aller aux urgences, chaque fois que je dois y aller... j'ai peur parce que soit on me renvoie chez moi... ou voilà... voilà ! Avant cela se passait mieux, je ne comprends pas ce que les gens si ils n'aiment pas trop cette maladie-là ou... je sais pas ! mais avant j'ai l'impression que ce n'était pas comme ça... ça devient de plus en plus dur !

[Pensez-vous qu'il y a un manque de connaissance des médecins sur cette maladie ?] oui, oui oui ! oui je pense qu'ils ne connaissent pas assez ce qui est cette maladie parce que même en Martinique quand j'y étais, j'étais en Martinique j'ai demandé un courrier pour pouvoir voyager pour prendre l'avion parce que je voyage toujours avec un courrier si je suis malade pour me mettre l'oxygène, mais le médecin en Martinique m'a dit « bah non pourquoi, pourquoi faire un courrier ? » j'ai demandé un arrêt maladie parce que je n'étais déjà pas bien il m'a demandé « bah non, je ne vous donne que 3 jours... bah non je ne vois pas... vous allez vous débrouiller avec votre médecin en France... Je ne vais pas faire le courrier que vous me demandez ! » moi j'ai trouvé ça assez agressif. J'ai eu l'impression qu'il ne me croyait pas ou qu'il pensait que je ne voulais pas aller travailler, mais... parce que ça ne se voit pas que j'ai... que je suis quelqu'un de malade donc quand je lui ai demandé ça [...].

Que pensez-vous des médicaments que l'on donne pour la drépanocytose ?

Là, ces médicaments-là sont... c'est... D'ailleurs je suis sous Siklos... et là depuis que je prends le Siklos, avant c'était l'Hydréa, et bah au 3e mois, je crois et bah... j'ai commencé à aller mieux... je sens que... vraiment l'amélioration. Juste avant ça c'était l'enfer, je subissais l'enfer et quand le médecin m'a parlé d'Hydréa et quand il m'a dit que c'était une chimio c'est ça qui a fait que j'ai reculé, reculé... le jour où j'ai eu une grosse crise, mais une grosse crise, j'ai demandé tout de suite l'Hydréa, j'ai dit « au secours ! s'il vous plaît, on m'avait parlé d'un comprimé... donnez-le-moi ! »... bon, ils m'ont dit que ce n'était pas comme ça qu'on le prenait... il faut faire des examens avant... ça s'était passé à l'hôpital à l'hôpital de de Saint-Germain. J'étais bien reçu à l'hôpital de Saint Germain Poissy, ça marche très bien. Ça a toujours bien marché et puis Créteil aussi, mais le problème c'est que là maintenant ça prend... il y a beaucoup de noirs dans ma ville je sais pas pourquoi !

Qu'est-ce que cela a changé, dans votre quotidien, de prendre le Siklos ?

Bah je fais plus de choses... là je... là je travaille... Mais bon là j'ai arrêté de travailler depuis février. J'ai moins souvent arrêté... et puis je euh moi souvent... j'ai senti vraiment une amélioration, une bouffée d'oxygène.

Pensez-vous que c'est compliqué de prendre le Siklos ?

Oui, c'est compliqué, mais il y a des... c'est compliqué... il y a des... j'ai des aphtes, des effets secondaires, mal au ventre, aphte et puis de temps en temps des nausées, mais euh voilà c'est ça la complication... Mais sinon je prends tous les matins je suis obligé de les casser parce que je prends 700 milligrammes alors il faut les casser donc c'est un petit peu pénible, mais qu'est-ce que vous voulez il faut il faut bien les prendre !

D'après vous, qu'est-ce qui pourrait faciliter la prise du Siklos ?

Qu'est-ce qui pourrait faciliter ? ... je ne sais pas... c'est tout il faut les prendre, je ne sais pas. On a ça toute sa vie donc on ne peut pas... on ne peut pas... on ne peut pas ne pas le prendre !

Vous voyez ça comme une contrainte de prendre le médicament ?

Comme une contrainte ? Oui parce qu'il faut les couper et tout ça... mais c'est vrai il ne faut pas les oublier, parce que si je l'oublie... je le ressens le jour après... je sens qu'il y a quelque chose qui ne va pas... mais pour moi, c'est mon sauveur, si vous voulez. Je constate que c'est quelque chose qui m'a... qui m'a beaucoup aidé ! quand je reviens en arrière, si je n'avais pas ce comprimé-là, je ne sais pas si je serai encore là, parce que les douleurs étaient vraiment extrêmes.

Avez-vous déjà rencontré des difficultés avec des médecins ou du personnel médical ?

Comme je vous ai dit, à Mantes... d'accord c'est tout ! c'est arrivé une fois... mais bon... J'ai demandé quelque chose, je pense que c'est parce que les infirmiers étaient surbookés bon... Voilà que... on m'a dit carrément que « non ! » Mais je pense que parce que les infirmiers étaient surbookés... sinon c'est très rare, très rare.

D'après vous comment votre usage de la morphine est-il perçu par les soignants ?

Ah voilà c'est ça... mon mari me fait penser à ça... à l'hôpital de Melun bah pour, pour... j'étais très malade j'étais en crise ils m'ont renvoyé avec une boîte de comprimé Efferalgan... Alors que j'en avais déjà et ce n'était pas passé... ils m'ont renvoyé à la maison en disant « non, vous restez chez vous avec ça ! » donc j'ai pris les médicaments, mais... mais ça n'allait toujours pas je suis retourné... j'avais 38,5 de fièvre... la fièvre, elle a augmenté et quand même ils n'ont pas voulu me prendre, ils m'ont donné... ils m'ont donné des antibiotiques en me disant que « c'est un début de rhume de grippe » donc ils m'ont donné à acheter ça... mais ça n'a pas marché... donc... et je commençais à tousser... je suis allée voir mon médecin traitant qui m'a tout de

suite envoyé en urgence en disant « comment ça se fait qu'ils ne vous ont pas gardé ! ce n'est pas possible ! », il n'était pas content... je suis allée à l'hôpital de Poissy pour voir et là ils m'ont pris d'office j'étais en train de faire un syndrome thoracique aigu. À Melun ils ne comprenaient pas pourquoi j'avais absolument besoin de morphine... pour eux c'était simplement une grippe ! il me fallait juste un peu de... Comme j'ai expliqué tout à l'heure... de comprimés antibiotiques alors que les douleurs étaient là !

Avez-vous quelque chose à me dire sur la maladie que l'on n'aurait pas abordé durant cet entretien ?

L'imprévisibilité... C'est ça le gros truc de la drépanocytose... c'est imprévisible ! c'est brutal et et c'est pour ça que j'ai souvent été rejetée... on est là bien... À 10h moins 10 on est bien et puis à 10h15 on n'est plus la même personne... même au travail ça m'est arrivé... au travail on me dit « mais non vous étiez bien tout à l'heure... qu'est-ce qui se passe ? parce que je vous ai demandé de faire ça, vous réclamez ça ! » « non non non non non, je suis vraiment malade »... je devais monter sur les tables parce que je ne me sentais pas bien Plus j'étais en haut plus je me sentais bien pour trouver la respiration ! Même les collègues ne m'ont pas cru parce que je ne tenais pas en place pour eux c'était du cinéma alors qu'ils m'ont embauché en tant que personne handicapée... c'est ça qui est dans ma vie a fait souvent penser aux gens que j'étais paresseuse parce que c'était imprévisible. Parce que j'ai donné rendez-vous à quelqu'un aujourd'hui et puis demain je ne peux pas... mon truc c'est qu'on ne peut pas compter sur moi ! Et on n'a l'impression de ne servir à rien... On voudrait être utile aux gens, mais on ne donne l'impression de ne servir à rien... Même dans la famille pour me laisser chez le voisin les autres partaient en randonnée ou à la plage mémoire me laisser chez le voisin parce que je gâchais leur journée parce qu'ils avaient peur que je gâche la journée ! je t'ai mise de côté !

2 BA068604

Est-ce que vous pouvez me parler de votre maladie ?

Euh donc euh... qu'est-ce que je vais dire dessus... en même temps en fait c'est une maladie qui est par moment... en fait, moi comment je la vie, je la trouve par moment... j'oublie que j'ai une maladie en fait... En fait, c'est une maladie qui existe, mais qui peut être contraignante, mais pas tout le temps en fait... mais on sait que, c'est mon vécu en fait après [bien sûr] parce que c'est vrai que j'ai une forme... peut être les moins contraignantes enfin... que chez d'autres personnes, mais voilà il y a des moments où... j'ai l'impression que je n'ai pas de maladie et... après, elle me rattrape... j'ai des... j'ai des petites... euh... des petites crises, mais j'en ai plus vraiment enfin... J'en ai, mais rarement quoi... elle me rattrape aussi dans des au... on va dire quand euh j'ai de la fatigue, on va dire... mais, ça, je me suis habituée à ça ! j'en ai depuis toujours, mais moins qu'avant. J'en ai actuellement, mais moins qu'avant j'en ai depuis mon enfance et mon adolescence... c'est là où elle était assez pesante je trouve... pour ma part, hein ! ... Parce que c'est vrai que quand on est enfant... et qu'on a envie de courir de jouer avec les autres enfants et tout ça et qu'on ne peut pas c'est là où vraiment... ça peut être difficile dans le vécu... on le vit mal en étant enfant, en fait... on ne comprend pas pourquoi voilà moi je ne peux pas... voilà... faire comme les camarades... Ne serait-ce qu'aller se baigner... puis voilà... tranquillement, mais il y a tout un protocole voilà euh y a l'eau glacée qu'il faut éviter voilà euh... tout le temps avec des contraintes comme ça.

Adulte maintenant je connais cette maladie qui à eux une certaine hygiène de vie, qu'il faut... voilà... faire des compromis, des concessions... par exemple pour les voyages... je sais que je ne peux jamais voyager au-delà de 2h... 2h d'avion, quoi... parce que immobile, il faut éviter les longs voyages... Aller en montagne... euh... je n'y vais pas parce qu'il ne faut pas dépasser 1000 mètres... des trucs comme ça quoi ! C'est toujours comme ça quoi c'est un peu contraignant... en fait on doit... on doit... toujours... enfin choisir ses destinations en fonction de sa maladie, quoi...

donc en gros je suis éparpillé sur comment je vis ma maladie donc voilà quand je suis en forme que je vais bien je n'ai pas l'impression d'être malade et quand je ne suis pas bien voilà c'est là où je me rappelle que j'ai cette drépanocytose qui peut dégénérer à tout moment en fait on vit avec cette idée que je ne sais pas comment vous le dire c'est comme si on vivait avec une certaine menace on est menacé euh tout le temps en fait parce qu'on peut développer une complication au moindre truc ça peut dégénérer on vit avec cette angoisse

Comment se manifeste-t-elle chez vous ?

Ça va en fait là je vous cache pas que depuis quelques années depuis que j'ai pris le Siklos en fait là ça va mieux en fait je fais plus des crises enfin j'en fais beaucoup moins mes crises sont vraiment rares je tombe malade oui certes comme tout le monde enfin une grippe euh voilà c'est n'importe qui qui peut avoir une grippe donc ça va j'arrive quand même à faire des choses à travailler au quotidien voilà euh

Pourriez-vous me décrire une crise de douleur ?

Ah, une crise de douleur c'est-à-dire comment ça se présente physiquement ou autre [sur tous les plans en fait, comment vous est-ce que vous vivez la douleur ?] Les crises de douleur comme j'en avais comme quand j'étais enfant je n'en ai plus les crises où j'étais paralysé par la douleur où on ne peut plus rien faire ce genre de crise-là qui arrive comme ça euh c'est un peu compliqué déjà parce que moi je n'ai pas vécu ici mon enfance j'étais euh je suis j'ai vécu en Algérie et croyez-moi ce n'est pas la même prise en charge il faut prendre en compte d'autres paramètres qui sont qu'il faut aussi gérer c'est à dire l'hôpital on y va, mais il n'y a pas de traitement pour la douleur on est tout le temps dans la souffrance physique ou mentale atroce moi je faisais des syndromes thoraciques c'était vraiment euh vraiment euh une douleur on pense qu'on va y passer quoi des douleurs très très intenses en plus à l'hôpital il n'y a pas ce qu'il faut on souffre encore plus 2 fois plus en fait l'angoisse c'était d'aller à l'hôpital plus que la douleur elle-même en fait c'était ça en fait il fallait gérer voilà ce paramètre d'aller à l'hôpital quoi le paramètre hôpital qui était pénible c'est pire que la maladie l'hôpital quoi ben voilà ça c'était quand j'étais jeune maintenant actuellement déjà ce côté-là vous voyez quand on sait qu'on va être pris en charge le lieu il va être euh assez euh enfin le lieu il est enfin on sait qu'il y a les médicaments il y a une certaine je sais pas quoi euh hygiène tu veux malgré que l'hôpital c'est pas un lieu où on voudrait être, mais quand même on est rassuré de ce côté-là déjà déjà là ça vous enlève la moitié de la souffrance donc quand je suis en crise je ne suis pas vraiment inquiète de ce côté-là je sais que je vais aller à l'hôpital qu'ils vont me prendre en charge qu'ils vont me faire ce qu'il faut et puis et voilà déjà je suis tranquille c'est pas comme si j'étais là-bas et que je devais moi-même me débrouiller en fait en étant malade c'est nous qui devons euh euh nous débrouiller pour faire les choses quoi je sais ça peut paraître absurde, mais c'était comme ça.

Et en France c'était comment en France ?

Bah en France euh moi ça se passe bien en fait j'ai déjà fait des petites douleurs je suis allée à l'hôpital on me fait les examens on me donne le traitement et puis voilà quoi je ne vais pas

m'inquiéter plus quoi je sais que les douleurs vont diminuer et puis quand j'ai des crises c'est une certaine fatigue en fait on se sent vraiment fatigué encore voilà quoi fatigué même ça joue sur le moral d'être autant fatiguée quoi on n'arrive plus à faire des choses on se sent brûler euh en fait on se sent euh c'est pesant dans ce sens-là parce que faire un petit geste on est déjà c'est beaucoup pour nous c'est sûr que sur le plan moral il faut se dire que comment on va faire si on est tout seul euh voilà quoi moi je me mets euh vous savez euh je me mets dans la peau des personnes euh je comprends les personnes âgées c'est comme si on avait euh nous on est jeune enfin moi je suis jeune je parle de moi je suis jeune, mais quelque part mon corps et un corps d'une personne enfin voilà âgé, mais après voilà je comprends qu'on n'aimerait pas dépendre de quelqu'un, mais parfois on ne peut pas on a besoin de quelqu'un voilà quoi qui nous aide c'est un peu contraignant et il peut arriver qu'on le vive mal

Est-ce que vous sentez que la maladie a eu une influence sur vos relations dans l'enfance où maintenant ?

Mes relations c'est vrai oui oui ça a une influence parce que j'ai tendance à aller vers les personnes plus fragiles voilà et c'est vrai que ça m'a influencé parce que voilà je vais vers les personnes qui sont un peu différentes qui ont quelque chose soit malade soit soit fragile soi-même psychologiquement sans influencer dans ce sens-là voilà on se reconnaît un peu quelque part en eux et on se voit parce que c'est vrai qu'on a toujours vécu pas comme les autres il faut bien le dire parce que même si ça ne se voit pas parce que ce n'est pas une maladie qui se voit d'ailleurs même ça peut être pire qu'une maladie qui se voit parce que les personnes ne comprennent pas en fait ils ne comprennent pas qu'on ne peut pas faire certaines choses parce qu'ils ne savent pas forcément ce que l'on a quand on est malade et euh ne serait-ce qu'une fois par exemple j'ai pris l'ascenseur je me rappelle c'était dans une station de métro et il y avait l'ascenseur hé hé j'étais fatigué enfin pour éviter de monter les escaliers c'était en fin de journée j'étais claquée et là il y a une dame qui fait la remarque, mais elle est jeune celle-là pourquoi est-ce qu'elle prend l'ascenseur du genre comme ça méchamment me regardant on se prend toujours des remarques, même dans le métro, le bus parfois on voudrait s'asseoir parce que l'on est fatigué, mais les gens ne comprennent pas forcément on nous regarde mal c'est ça on doit faire face à certaines choses comme ça des remarques et tout parce que ça ne se voit pas comme maladie la fatigue est là et tout parfois on a mal et voilà ils ne peuvent pas comprendre

Par rapport aux urgences comment ça se passe quand vous allez aux urgences ?

Alors les urgences ça dépend sur qui on tombe en fait parfois on y va vous dites que vous êtes des panneaux comme ça aux urgences une fois à bichât l'urgentiste là-bas m'a dit jetais à bichât c'est quoi la drépano ? Enfin j'étais là j'étais étonnée enfin les médecins ils ne savent pas à part les urgences de Henri Mondor les autres ils ne savent pas ils ne savent pas vraiment ils ne connaissent pas réellement la maladie parce que pour eux c'est une maladie qu'enfin souvent on me dit que euh je suis blanche enfin je suis pas noire de réponse aux c'est une maladie de noir, mais c'est une maladie de l'Afrique je suis africaine c'est l'Afrique du Nord, mais je suis africaine j'ai donc quelle est cette remarque et donc et puis il a commencé à me traiter il a mis l'oxygène à fond j'ai dû moi-même le réguler parfois ils ne savent pas voilà. Les urgences de l'hôpital Henri Mondor sont les meilleures pour nous les drépano. très bonne prise en charge ils savent directement quoi faire

À quel moment la maladie a pris un sens pour vous ?

En fait déjà très jeune hein déjà dès mon enfance elle avait pris un sens parce que euh vous savez que j'ai eu ma grande sœur qui là aussi donc je le voyais déjà en elle sans vraiment savoir ce que c'était et comme c'était la la j'étais la plus jeune je voyais en elle j'avais un exemple et la maladie a pris un sens très très jeune et je pense qu'elle a eu une influence vraiment sur mon sur mon fonctionnement dès le jeune âge

je me rends compte qu'en devenant adulte il y a plein de choses liées à ça et que ça ne m'a pas laissé certains choix certains euh voilà par exemple le simple fait de programmer j'y arrive pas où ne serait-ce que me voir dans l'avenir me projeter c'est très difficile pour moi en fait je suis pas du genre à faire des prévisions en fait je ne me projette pas dans le futur enfin un futur très bref, mais je n'arrive pas à faire des projets voilà je vis comme ça et euh c'est très dur de faire des projets après je parle pour ma part et après j'ai compris que c'était lié à ça parce que j'en ai parlé et je vivais toujours avec cette idée que je pouvais mourir à n'importe quel moment et j'avais tout le temps cette angoisse de mort j'ai vécu avec ça toute mon enfance j'étais très angoissée étant enfant c'était une angoisse très j'étais inhibé et en grandissant j'ai compris j'ai fait le travail sur moi par rapport à ça je sais voilà d'où ça vient cette angoisse doit elle venait et pourquoi et voilà et pourquoi est-ce que je n'arrivais pas à faire de projets malgré que j'ai fait des études que j'ai pu terminer je travaille tout ça, mais en fait c'était toujours dans le temps et voilà quoi

Par rapport au médicament que prenez-vous ?

Siklos, Spécialfoldine et Feriprox pour enlever le fer, voilà ce que je prends.

Qu'est-ce que vous pensez des médicaments ?

bah pour moi en fait euh Siklos il est vraiment essentiel pour nous enfin pour moi parce qu'enfin quand même il a changé ma vie quoi il m'a apporté un certain confort je pense que voilà, mais c'est vrai que je suis de nature à ne pas vouloir prendre mes médicaments euh même si j'ai une douleur euh parfois je préfère souffrir ma douleur que de prendre par exemple quelque chose pour la soulager si elle est supportable je supporte, mais pour le Siklos c'est le seul médicament que je prends régulièrement tous les jours et voilà parce que je sais qu'il est essentiel

Vous avez senti un changement depuis que vous prenez le Siklos ?

oui oui déjà avec Hydréa j'avais euh senti le changement, mais bon en fait il a beaucoup diminué je ne fais plus les crises et tout ça euh il m'a apporté une stabilité un certain équilibre à mieux physiquement franchement ça va

est-ce qu'il est difficile à prendre comme médicament ?

euh non non pas du tout

Avez-vous déjà rencontré des difficultés avec des médecins ou du personnel médical ?

Des difficultés ? non non non

Et par rapport à la morphine, est-ce que vous avez déjà ressenti des réticences ou une stigmatisation ?

En fait la morphine j'en ai eu très rarement donc euh donc moi je dis que quand on est en crise et pour moi euh j'aurai pas d'objection à le faire quoi, mais je n'ai pas vécu ça

Avez-vous des choses à me dire sur la maladie que l'on n'aurait pas abordée durant cet entretien ?

Oui euh en fait je pense que... je veux dire euh... Ce n'est pas voilà malgré je dois malgré que je dois l'avouer ce n'est pas une maladie simple parce qu'elle est imprévisible parce que voilà un jour on est on est bien le lendemain on peut se réveiller voilà avec de la douleur on ne sait pas pourquoi on ne sait pas quand ça nous tombe dessus on dort on se lève on n'est pas bien et c'est ce côté imprévisible qui est dur à gérer parce que l'on ne connaît pas toutes les causes pourquoi ça vient maintenant pourquoi euh voilà euh parfois on fait des choses qu'il faut éviter de faire et et on ne tombe pas malade et des fois on ne fait rien et on est malade et puis je dirai aussi elle est dure dans ce sens où elle est invisible voilà donc euh on est comme je vous expliquer les gens ils sont sans pitié parfois parce que voilà il pense qu'on déconne ou ment pour un pour justement voilà quoi quelque part on est obligé de vivre comme des personnes

qui sont qui n'ont aucune maladie, mais avec une maladie en fait moi j'ai remarqué que voilà la société elle est vraiment dure c'est pas elle est très dure des exigences il faut toujours il faut tout le temps prouver voilà se surpasser quoique moi je ne suis pas dans ce délire du tout parce que voilà se dire que je fais ça parce que j'ai réussi moi je ne dors pas à ça et voilà ce que les gens peuvent prendre pour une pour un manque d'ambition ça n'a rien à voir c'est un choix pour moi c'est pas un manque d'ambition, mais euh voilà de se contenter de ce que l'on peut faire je ne vais pas me tuer pour prouver que je suis comme quelqu'un qui est sain alors que non des trucs comme ça en fait pour moi il faut l'accepter voilà accepter que l'on est différent accepter de faire le deuil d'une vie qui est euh de quelqu'un qui a été en bonne santé parce que ce n'est pas ça et s'efforce de faire le deuil d'une vie okay en fait voilà il y aura toujours des conceptions, je pense, aussi pour nous en tant que femme aussi elle joue sur le fait aussi d'avoir des enfants de fonder une famille enfin pour moi elle m'a beaucoup influencé dans ce choix.

3 GH079006

Pouvez-vous me parler de votre maladie ?

C'est une malformation des globules rouges... enfin, moi mes parents sont AS tous les 2 donc du coup moi je suis SS... j'ai eu le gène... les 2 gènes... enfin le S de chacun... J'ai les globules rouges qui sont en forme de faucille, enfin... De boomerang... ça ne transporte pas bien l'oxygène, et quand ça se coince dans les vaisseaux sanguins ça génère des CVO... des crises enfin les crises elles sont... elles sont très, très, très douloureuses... euh voilà, après... qu'est-ce que je peux dire d'autre ? La drépanocytose c'est surtout une malformation des globules rouges.

[Comment se manifeste-t-elle chez vous ?] souvent... bah déjà... la fatigue... je suis tout le temps fatiguée, je suis anémique... mon hémoglobine de base est à 8... enfin parfois, souvent... quand je me fatigue encore plus je fais des crises... soit parfois j'arrive à gérer à la maison, mais quand c'est vraiment trop douloureux je vais à l'hôpital... qu'est-ce que j'ai d'autre ? La drépanocytose, j'ai une rétinopathie, j'ai un début d'atteinte rénale, mais qui s'est stabilisée avec le Siklos, j'ai... j'ai eu des calculs dans la vésicule biliaire, du coup qu'on m'a... on me l'a enlevé, et voilà !

Pourriez-vous me décrire une crise de douleur ?

Ça c'est horrible... ça... c'est, c'est horrible ! j'ai l'impression qu'on est... que je suis broyée qu'il y a des haches qui sont... enfin qu'on est vraiment en train de me broyer les os ! enfin, même respirer fait mal ! c'est c'est horrible !

[à quoi pensez-vous durant ces crises ?] enfin moi... euh... non ! Je... j'essaye de ne rien penser parce que j'ai l'impression que même penser ça me fait mal... même respirer me fait mal... tout me fait mal... j'essaye de vider ma tête souvent... limite si je pouvais sortir de mon corps... parce que tout me fait tellement mal... que je ne peux pas supporter... j'ai l'impression que même penser me fait mal ! c'est... c'est vraiment vider ma tête... ne penser à rien, limite respirer le moins possible, restez immobile... parfois il y a des positions qui... qui permettent d'avoir un peu moins mal... j'ai trouvé une position qui allège la douleur... mais le plus simple, ça serait vraiment de pouvoir sortir de son corps, laissez la crise faire ce qu'elle a à faire et puis revenir plus tard !

[existe-t-il des signes annonciateurs de la crise ?] oh... parfois ! mais parfois, non pas du tout. Quand je vais me coucher tout va bien et quand je me réveille j'ai... j'ai horriblement mal. Alors

parfois, le matin je commence à sentir des picotements que je néglige et puis forcément se compliquent... mais, enfin, en fait, pas forcément ! Pour moi en tout cas il n'y a pas forcément de signes annonciateurs. Parfois tout va bien, je ne suis pas fatigué de la journée, il n'y a rien de spécial, et d'un coup ça commence très fort.

[Ces signes annonciateurs sont-ils toujours les mêmes ou changent-ils ?] il n'y en a pas vraiment... mais enfin s'il y en a, je sens une pique où parfois ça commence tout doucement... j'ai un peu mal au bras et puis ça augmente. Parfois elle est déjà très très présente... c'est horrible !

[après la crise comment vous sentez vous ?] bien... en fait, dès que la douleur passe on se sent bien... Enfin dès que la douleur passe, on se sent normal... enfin moi je me sens bien ! Je suis contente dès que la douleur s'arrête.

[avez-vous des sentiments ou des émotions particulières qui sont associées avec cette douleur ?] euh... enfin c'est surtout la détresse, hein ! Ouais, c'est vraiment... c'est vrai ça, quand est-ce que ça va s'arrêter ? Quand est-ce que je vais être soulagée ? parfois j'essaye de me dire bon... Si j'appelle les pompiers... qu'ils viennent dans 1h, je serai soulagée... les minutes paraissent tellement longues... enfin, de la détresse ! on se sent impuissant !

[J'ai des patients qui m'ont dit qu'ils avaient un sentiment de culpabilité] non non non, je n'ai rien fait pour être drépano... enfin, c'est mon destin ! C'est comme ça... et je me sens impuissante et... il faut attendre que ça passe, qu'on me soulage. Après parfois, effectivement, quand on va à l'hôpital... enfin, mais c'est rare... ça n'arrive pas à Henri Mondor... des personnes qui pensent qu'on simule... ou qu'on exagère au niveau de la douleur ou pire... moi quand j'ai vraiment mal je ne parle plus alors les gens peuvent penser « Ah bah ça va, elle ne se plaint pas, elle n'a pas si mal que ça ! », mais c'est juste que j'ai tellement mal que je ne peux pas parler, je ne veux pas parler, je ne veux pas respirer, je ne veux pas bouger parce que tout fait mal... et du coup les gens ils ne comprennent pas forcément, ils interprètent mal le fait de rester immobiles, de ne pas parler, de ne rien faire du tout. On peut se dire que je souffre moins que la personne qui est à côté est en train de crier... voilà, il y a douleur c'est tellement horrible qu'on peut ne peut... enfin moi en tout cas !

[Diriez-vous qu'il y a une spécificité de la douleur dans la drépanocytose ?] Moi je n'ai jamais connu une douleur comme celle-là... enfin après, j'ai déjà accouché sans péridurale... c'est... c'est... enfin, il y a des crises qui sont... la douleur... enfin on dit que les accouchements, ça fait très très mal... j'appréhendais aussi... et au final, les contractions... enfin les contractions font mal je ne dis pas ça... je ne dis pas du tout que ça ne fait pas mal... il y a des crises qui sont

vraiment... qui font plus mal... enfin les crises on dirait que tout broie tout se déchire à l'intérieur... enfin, en fait, je n'arrive pas à expliquer ! c'est horrible !

Moi j'ai déjà eu 2 STA... ça doit être peut-être les pires... bah, déjà, je ne pouvais pas respirer... Et ça s'est généralisé dans tout le corps, de la tête aux orteils, j'avais mal... c'était... enfin je pense plus à ces crises-là qui sont très très douloureuses... il n'y a aucun endroit, il n'y a aucun morceau du corps qui est épargné !

[j'ai l'impression que vous avez encore des souvenirs très forts de ces 2 crises] oui, ça m'a traumatisé ! Ça m'a... je ne pensais pas qu'on pouvait atteindre un tel niveau de douleur... Ça m'a traumatisé ! Après j'avoue, j'ai même perdu certains souvenirs... parfois on me dit que j'étais en crise on me dit que j'ai fait ça qu'il s'est passé ça... mais j'ai oublié... enfin, je ne sais pas si c'est à cause de la douleur ou bien à cause des médicaments que l'on me donne.

Pouvez-vous me parler des urgences ?

Alors, les urgences... Enfin, Henri Mondor, ça va ! Enfin, après, ce que j'ai remarqué c'est que quand on est immobiles quand on ne parle pas on donne l'impression que j'ai moins mal... que la personne qui est entrain, forcément, de s'exprimer... je n'ai eu qu'une seule fois une infirmière qui... qui pensait que soit je simulais ou que j'ai exagéré la douleur, mais ça n'a été qu'une seule fois... alors que j'ai eu plusieurs, plusieurs crises, donc euh elle m'a dit qu'elle était fatiguée que je dusse arrêter de me plaindre de la douleur ! voilà !

[et dans d'autres hôpitaux ?] alors non... à Necker, enfin... à Necker... dans les autres hôpitaux... je vais surtout à Henri Mondor... parce que quand je vais dans les autres hôpitaux je suis déjà transféré dans leur service... donc je ne passe pas par les urgences.

Sentez-vous que la maladie a eu une influence dans vos relations, dans votre enfance ou maintenant ?

Non... Enfin, si... il y avait des amis qui me disaient que j'allais bientôt mourir, des choses comme cela... mais enfin... Je n'ai jamais fait... enfin les gens me prenaient en pitié... il y avait certaines personnes qui me prenaient en pitié sinon non, ça va !

[Que ressentiez-vous quand vos camarades vous disaient que vous alliez mourir ou que les gens vous prenaient en pitié ?] ceux qui me disaient que j'allais bientôt mourir, moi je rigolais ! De toute façon, cela ne me touche pas... Moi je suis persuadé que l'on ne mourra pas avant son heure... que certes je souffre, mais ce n'est pas cela qui va précipiter ma mort ! après, quand l'on me prend en pitié... c'est... euh... ça ne sert à rien, enfin ça ne part pas d'un mauvais

sentiment... enfin la personne elle est touchante, elle ne voudrait pas que je sois malade c'est pour ça qu'elle réagit comme ça... enfin ça fait plus de la peine que... qu'autre chose.

[quand vous me dites « on ne peut pas mourir avant son heure », est-ce parce que vous êtes croyante ?] oui, oui, oui ! donc, je pense que cela m'aide aussi... donc, il y a des choses qui arrivent il faut faire avec.

[La religion est-elle un soutien dans ces moments de douleur ?] oui, complètement ! Oui, sinon je pense que je craquerais ! oui...

Par rapport à votre drépanocytose, entre votre enfance et maintenant, voyez-vous des différences ?

Le problème, c'est que je ne me souviens pas trop des crises ce que je faisais avant... Sauf à partir du lycée... j'ai des souvenirs... le problème c'est que la prise en charge n'est pas du tout la même... donc, les crises duraient beaucoup plus quand j'étais enfant, mais je n'étais pas en France à l'époque, j'étais au Niger... je n'avais pas accès à la morphine, donc c'était juste du paracétamol, des antidouleurs qui n'étaient pas forcément très forts, donc... euh... les crises duraient beaucoup plus... mais... euh... sans ça non !

À quel moment diriez-vous que la maladie a pris un sens pour vous ?

Ça, j'ai compris ça très tôt parce que... car j'ai une tante, la sœur aînée de ma mère du coup, qui est médecin, qui est gynécologue, et qui avait fait sa thèse sur la drépanocytose... Donc ma mère elle m'a toujours expliqué ce que c'était que la maladie, de comment je faisais des crises... Au début elle ne savait pas, parce que, elle et mon père, je ne savais pas du tout qu'ils étaient AS, et voilà, au début c'était... Elle m'a dit que j'avais les pieds et les mains gonflées, que j'ai pleuré, mais il ne comprenait pas trop. C'est sa sœur qui lui a dit que je faisais des crises de drépanocytose. Et, à partir de là, j'ai toujours bien été suivie parce qu'il y avait sa sœur qui a été médecin... et même si on n'avait pas les antidouleurs comme euh... Ici... J'avais quand même des médicaments : de l'acide folique, des vitamines... Je crois qu'elle m'a dit aussi que j'avais l'hémoglobine fœtale qui était élevée et qui est restée très longtemps dans mon corps... et qui me protégeait.

Que prenez-vous comme médicament en ce moment ?

Je prends de l'acide folique, avant je prenais du Siklos, mais comme maintenant je suis enceinte, je ne prends plus que l'acide folique.

Que pensez-vous du Siklos ?

Alors, moi je n'aime pas du tout ! D'abord parce que c'est très gros... la notice avec les effets secondaires... Quand on voit que ça peut se transformer en cancer ! Là, ça fait peur ! Du coup, je crois que j'ai plus un blocage par rapport à ça... des effets secondaires... mais le docteur Bartolucci, m'a toujours dit... que euh... c'était rare les effets secondaires, et que le bénéfice était supérieur au risque, mais voilà !

[vous arriviez à le prendre régulièrement ce médicament ?] non, non, non ! Je le prenais pas très régulièrement ! il m'arrivait de sauter des jours... sur une semaine de 7 jours je pouvais le prendre 5 fois... mais après, je pouvais le prendre pendant un mois, et après ne pas le prendre pendant 3, 4 jours... et après recommencer... je pouvais enchaîner une boîte ou 2 boîtes... mais moi je n'aime pas les médicaments !

[Avez-vous constaté un changement depuis que vous prenez le Siklos ?] Bah en fait je n'ai pas vraiment l'impression que ça a changé... c'est pour cela que je ne le prenais pas régulièrement... bon, en fait, après, le Dr Bartolucci m'a dit que ça avait permis... j'avais des protéines dans les urines, c'était un début d'atteinte rénale, du coup, il m'a dit que ça s'améliorait ! Bien que je n'aime pas les médicaments, il y a des améliorations que je ne vois pas forcément !

[Pourquoi est-ce difficile de prendre le Siklos ?] après, là, c'est très subjectif... c'est très gros !

[Que pourrait-on faire pour améliorer la prise du Siklos ?] ça serait bien de le faire comme euh... en gélules, comme le Doliprane en gélule. Ça, ça passerait bien, je crois.

Avez-vous déjà rencontré des difficultés avec des médecins ou du personnel soignant ?

Les médecins, non ! Le personnel soignant, à part ce que je vous ai dit sur les urgences, non plus, non !

[D'après vous, comment votre usage de la morphine est-il perçu par les soignants ?] alors moi j'ai euh... je n'ai pas eu... à partir du moment où on me donnait... j'avais les bolus et avant, quand la douleur était vraiment très grande, j'avais une titration... et là, à ce moment-là, on me croyait... on m'en mettait jusqu'à ce que je sois soulagée... je ne pense pas avoir été jugée pour cela !

[Pensez-vous avoir été stigmatisée ou rejetée dans votre parcours de soins ?] non, non à part cette fois aux urgences où c'était un cas particulier, mais sinon non !

Avez-vous des choses que vous avez envie de rajouter sur la drépanocytose que nous n'aurions pas abordée durant cet entretien ?

Je ne vois pas ce que je pourrais ajouter. Je pense que... enfin cela n'est pas à votre niveau, mais euh... parce qu'il y a des gens encore qui me connaissent vraiment cette maladie et là je pense par exemple à des collègues... quand je dis que j'ai mal à la tête ou que j'ai des douleurs il y en a qui me répondent que quand ils ont mal à la tête ils vont quand même travailler ! forcément, ça, c'est de l'ignorance ! on ne peut pas comparer un simple mal de tête avec une crise... ou quand les gens pensent que je fais exprès d'être lente ou que je suis toujours fatiguée... c'est que les gens ne connaissent pas du tout la maladie... quand je dis que je suis fatiguée c'est que je suis vraiment fatiguée... mais c'est plus de l'incompréhension parce que les gens ne connaissent pas la maladie !

4 GJ028105

Est-ce que vous pouvez me parler de la drépanocytose ?

Et bien, la drépanocytose c'est une maladie qui concerne les globules rouge, du fait qu'ils ne fonctionnent pas très bien et euh... ça entraîne une fatigue générale, des fois on a des maux de tête, des courbatures, en soi ça dépend de chaque personne je veux dire euh... moi ça agit comme cela, mais pour l'autre forme SS je ne sais pas si c'est sur la même ligne au fait.

Vous avez quoi vous comme forme de drépanocytose ?

Moi, je suis hétérozygote AS... parce qu'il y a 2 formes... parce que je ne sais pas si vous savez, mais il y a les deux formes... l'autre forme elle est mortelle... mais je n'ai pas j'ai pas celle-là.

Est-ce que vous pouvez me dire comment ça se manifeste chez vous ?

Ha bah chez moi, j'ai beaucoup de fatigue, là, en ce moment, j'ai l'anémie qui est très basse donc je dois être hospitalisée demain, je vais recevoir normalement du fer, on va voir ça à l'hôpital public, et voilà... c'est ça... il y a le fer qui est bas, après ça peut entraîner des maux de tête... bon là on a vu avec la drépano il y a un *** qui s'est déclenché... ça déclenche pas mal de choses à l'intérieur... mais tout le monde n'est pas pareil, comme je vous l'ai dit, ça dépend des patients. Et moi, tout est lié, quand je vois les conclusions des comptes rendus médicaux, tout est lié à la drépanocytose.

Pouvez-vous me parler de la douleur dans la drépanocytose ?

Bah la douleur, elle est assez intense. Sur une note de 1 à 10, je dirais entre 7 et 8 pour moi, pour ma part. et des fois, on ne s'y attend pas, des fois on se lève... la veille on était très bien et le lendemain matin, on se lève et on a mal, on ne comprend pas, tout ça, c'est la drépanocytose.

Vous avez des signes qui annoncent la douleur ?

Les signes qui annoncent la douleur... bah non ! parce que comme moi, je ne fais pas trop attention, si vous voulez, je ne fais pas de déni, mais je vais dire que je ne me focalise pas dessus... et c'est quand je ne suis vraiment pas bien que je consulte et qu'on va me dire « oui, c'est la drépanocytose » comme quand je dis que j'ai mal à la tête, que j'ai des courbatures, que j'ai des vertiges, on me dit que s'est liés à la drépanocytose, « mais madame, vous êtes en cirse », c'est vrai que j'ai tendance à me mettre de côté pour ne pas que ça me pourrisse la

vie... mais je ne porte pas trop attention... parce que si je commence à me dire « c'est ça, c'est ça », je ne vis plus, je ne fais plus rien ! parce que la drépano elle est méconnue de tous parce que quand je parle de ma pathologie à des internes tout ça, ils me disent « c'est quoi ? », elle est méconnue et pourtant elle est bien là, elle existe, et en plus en ce moment elle est en train de muter par rapport à l'ethnicité, le mélange européen avec les afros... elle est en train de muter, tout le monde se mélange, et après...

Vous pouvez me décrire une crise de douleur type, que vous avez, comment ça se passe ?

Ha bah c'est les maux de tête hein ! ça commence toujours par les maux de tête, après j'ai des fois mal au pied, au bras, des courbatures, sans avoir fait de sport ou d'effort, mais ça commence toujours comme ça.

Vous pouvez me parler des urgences ? Comme ça se passe aux urgences ?

Hey bah voilà, le problème avec les urgences, comme je vous disais, c'est qu'ils ne connaissent pas trop la drépano, ils connaissent les maladies courantes, ils ne connaissent pas trop... mais quand je parle de la drépano, ils disent « quoi quoi, vous dites quoi madame, c'est quoi la drépano »... En fait, comme je vous dis, il y en a beaucoup qui ne sont pas au courant de cette pathologie et il faut toujours qu'ils enquêtent... ils me posent une batterie de questions et ils me demandent « vous êtes suivi où », ils appellent Créteil, il fait que Créteil dise « oui » que je suis bien drépanocytaire... mais c'est vraiment dommage hein, franchement, pour le personnel médical, vraiment dommage hein ! parce que la drépano elle est partout dans le monde maintenant, elle n'est pas uniquement en Afrique ou aux Antilles, puisque comme je vous disais, avec la mutation, elle est partout, donc il faut qu'ils travaillent sur cette pathologie-là pour que les médecins ils s'y connaissent quoi... c'est comme même une maladie qui est connue par tous... enfin par les spécialistes quoi.

Vous savez à quoi est due la drépanocytose ?

Est-ce que je sais c'est dû à quoi [oui] je sais que je suis héréditaire par mon père et ma mère. Du côté de mon père, j'avais la famille... j'ai une cousine qui est SS et du côté de ma mère aussi, on a... je sais que c'est une maladie héréditaire après d'où ça sort, d'où ça provient, je sais qu'on nous dit que ça vient du continent africain, parce qu'en Europe, il n'y avait pas, mais maintenant avec le mélange, tout le monde l'a, mais ça part de l'Afrique et uniquement dans les îles. C'est une maladie héréditaire, si on a une souche maternelle ou paternelle... et bah moi j'ai été diagnostiqué dès ma naissance, mais étant petite, moi je ne savais pas que je l'avais, j'avais des crises et je ne le savais pas, et c'est à l'âge adulte quand j'ai eu mon fils à 24

ans que les crises vraiment elles se sont fait connaître. Quand j'ai commencé à avoir des douleurs, mal à la tête, je boitais, et je me disais « mais qu'est-ce qui m'arrive ? » et quand on m'a fait le bilan, on m'a dit que c'était la drépanocytose, que c'était lié à la drépano. C'était à 24 ans, j'ai fait une ponction réinjection de la moelle osseuse due à la drépano et ses crises.

Est-ce que vous pensez que la maladie a eu une influence sur vos relations quand vous étiez enfant ou même maintenant ?

Non ! parce que comme je vous le disais, enfant je ne savais pas. Et j'ai vraiment pris conscience, comme je vous le disais, à 24 ans avec les grosses crises, parce que moi, je vivais comme je vivais, si on me disait « tu as ça » je ne me focalise pas dessus... et puis c'est quand j'ai eu les grosses crises où j'ai été obligé d'être hospitalisé que je me suis dit, là il faut faire attention parce que sinon, franchement non... mais même à l'âge actuel, j'ai 39 ans, je ne parle jamais de la maladie, quand je vais chercher du travail ou autre, je ne parle jamais du handicap de cette pathologie, mais après, s'il m'arrive de dire « ne vous inquiétez pas, j'ai la drépano, mais voilà ». Ça ne m'empêche pas de vivre comme je veux. Je la mets de côté et j'essaie de vivre normalement. J'essaie de vivre, parce qu'elle me rattrape, avec les crises !

À quel moment, cette maladie a pris du sens pour vous ?

À quel moment ? Bah, c'est quand j'ai eu les grosses crises, peut être que je peux y passer... parce que comme je vous dis, quand vous êtes au plus mal et qu'il y a la maladie, la pathologie, vous dites « OK, d'accord »... mais le déclic, c'est vraiment, comme je vous disais la grosse crise à 24 ans où moi je pensais que c'était juste des maux de tête ou des douleurs banales, normales, et puis arrivée là, c'était la drépano, comme je vous dis, je ne veux pas trop le mettre dans ma tête pour que ça m'empêche de vivre... parce que si vous vivez tout le temps en disant « je suis maladie, je peux pas faire ci, je ne peux pas faire ça » vous ne vivez plus, vous mourrez hein ! il faut comme même *** j'essaie de l'écarter, comme ça je ne fais pas trop de grosses crises, dès qu'on l'a maîtrisé, dès qu'on m'a donné mon quota de fer, j'arrive mieux à vivre aussi.

Par rapport aux médicaments, qu'est-ce qu'on donne aux patients qui ont la drépanocytose ?

Alors, pour ma part, on donne du fer, des vitamines, après je ne sais pas si tous les autres patients on est basés sur la même enseigne, mais pour c'est uniquement du fer. Des vitamines aussi et il faut que je mange tout les aliments qui ont du fer et des vitamines, des oranges, des kiwis, des brocolis, des choux, des carottes, tout ça, il faut vraiment que j'aie... j'essaie de

suivre, ce n'est pas facile tous les jours, mais j'essaie de suivre ce que les médecins m'ont conseillé.

Vous connaissez le Siklos ou l'Hydréa comme médicament ?

Non, en ce moment, moi j'ai Ferrograde, c'est ce que j'ai, c'est du fer et des vitamines, après il y a plusieurs dérivés de médicaments, mais pour moi c'est Ferrograde, avant j'avais le petit comprimé rose, c'était tardiferron, ça ne marchait pas trop, et là il m'a donné un plus puissant, c'est ferrograde. Le Tardiferron, je l'ai pris tellement de nombreuses années que le corps il est habitué, ça ne fait plus rien... donc là, on est passé à l'étape supérieure c'est Ferrograde.

C'est difficile de prendre ses médicaments tous les jours ?

Ah non, pour moi c'est pas difficile parce que je sais que cette maladie elle ne joue pas, elle ne rigole pas, donc je suis obligé de suivre toutes les recommandations des médecins, je respecte... je suis quelqu'un de très rigoureux sur ça, je ne peux pas dire. Je ne peux pas oublier... bon si j'oublie parce que je suis partie, mais arrivé à la maison, je le prends. Ha oui, parce que cette pathologie, il ne faut pas la négliger, c'est pour ça que j'ai l'impression que les médicaments, ils font effet au début, mais au fil des années que vous le prenez, un an, deux ans, après ça ne fait plus effet, faut dire ce qu'y est... ça agit sur le moment, mais après, quand le corps il s'habitue, il y a plus de valeur...

[il faut changer de médicament]

Voilà, j'ai déjà dû changer plusieurs fois parce que le corps il s'est habitué

Est-ce que vous avez déjà rencontré des difficultés avec des médecins ou du personnel soignant ?

Ah oui, ça n'a pas toujours été tout rose... c'est malheureux à dire, mais comme je vous disais, la méconnaissance de ma pathologie... ils vont me traiter de folle, ils ont mis trois points d'interrogation et ça m'avait fait mal... j'avais même expliqué ça au docteur de Créteil... parce qu'à Créteil, ils sont formés, ils connaissent bien cette pathologie, mais où j'habite dans le 77, il y a des tas de cabinets de médecins qui ne connaissent pas cette pathologie, cette maladie-là, et euh... qui, qui vous prennent pour une folle... et moi, ça m'a... parce qu'on est déjà malade, mais si on ne comprend pas ce que vous dites, pourtant quand je parle, je m'exprime... je veux dire... il faut qu'ils prennent en compte ce que le patient dit, parce qu'il ne va pas raconter une histoire.

Est-ce que vous pensez que c'est lié à la morphine ?

Morphine, moi je n'en ai jamais eu. J'ai eu de la morphine seulement quand on m'a opéré des hanches... en temps normal, je n'ai pas de morphine.

Quand vous allez aux urgences, on vous donne de la morphine ?

Non... ils ne me mettent qu'en perfusion et puis c'est tout. C'est la perfusion où il y a des vitamines et tout ça...

5 KE119310

Est-ce que vous pouvez me parler de la maladie ? Comment est-ce que vous vous la voyez ?

La drépanocytose, c'est une maladie du globule rouge donc euh elle est ... il y a différents degrés de malades, il y en a qui sont atteints du cerveau donc qui sont carrément handicapés, il y en a qui peuvent vivre avec, il y en a qui sont euh quand ils sont malades sont complètement déprimé, je dirais que quand ils savent qu'ils sont malades ... comment dire ils n'ont plus envie quoi ils en ont marre et puis il y en a d'autres enfin c'est mon cas pour qui enfin ils ne prennent pas la maladie comme une maladie, en fait parce que j'ai grandi, en fait, quand j'ai grandi je n'ai pas ... on ne m'a jamais dit que j'étais malade donc pour moi j'étais normale, il y en a qui ne la prennent pas comme une maladie en soi, comme une tare, en fait. Et, je crois que c'est mon cas. Après on interprète la drépanocytose en fonction de son ressenti en fonction de soi et dans mon cas, c'est pas c'est pas une mauvaise chose, pas une mauvaise chose, parce que la seule fois où je me dis que je suis malade c'est quand je vais faire mes transfusions, en fait, tout le reste du temps, tout va bien. Voilà c'est comme ça que pour moi c'est ça la drépanocytose, c'est avant tout une question de ressentie de comment on la vit avec, comme on vit la chose, je pense que si j'ai par exemple, on m'avait dit d'emblée que j'étais malade je pense pas que j'aurais pu répondre à votre question enfin je crois que je n'aurais pas répondu ça, ça dépend de comment on grandit avec, comment on fait.

Est-ce que vous pouvez me décrire ce que c'est qu'une crise et comment vous avez vécu ces crises ?

Alors euh les crises que je faisais quand j'étais au Cameroun elles étaient au niveau du thorax de la ceinture abdominale et parfois du dos. Quand elle survenait ... ben ... je ne pouvais rien faire en fait, j'étais immobilisé et si je faisais le moindre mouvement ... Ben ça empirait en fait donc c'était assez difficile et quand je suis venu ici bah c'était pareil donc j'avais des crises 3 fois l'an et dernièrement je crois que j'en ai fait une, j'en ai fait 4 fois l'année et les douleurs étaient de 10 alors que moi j'étais à 8. Donc euh, mais en fait il y a enfin quand je quand je commence à pleurer c'est que ce qui est fou c'est intolérable ... c'est très difficile donc voilà c'est difficile les crises, mais bon. Et puis moi après aussi j'ai une crise à la cheville et l'autre au bras donc heu ça varie en fait euh ça se déplace voilà.

Est-ce que vous avez des signes annonciateurs de la crise ?

Non non je n'en ai pas. Ça commence par une petite douleur et sa montre crescendo.

Vous pensez à quoi pendant la crise ?

Bah j'essaie de me détendre je me dis « OK ça va passer ... bon c'est parti maintenant c'est la crise bah tu vas, tu vas te faire 5 jours à l'hôpital puis après ça, après ce sera fini » parce que je me dis je ne sais pas pourquoi c'est comme ça, je me dis que je suis en crise encore 5 jours et puis on sort de l'hôpital c'est tout !

Vous connaissez le Siklos ? vous pouvez m'en parler ?

Bah je n'aime pas les comprimés, ils sont trop gros et quand je les avale bah c'est pas, ça ne me donne pas envie de vomir, après monsieur Bartolucci il a dit qu'on allait arrêter le Siklos euh parce que ma vasculopathie cérébrale elle s'est stabilisée du coup on va l'arrêter.

Vous avez des échos d'autres personnes sous Siklos et ce qu'ils en pensent ?

Euh sur l'acide folique oui non ha si oui j'ai une j'ai une amie euh le Siklos ça lui fait les pieds noirs ... les effets secondaires lui font les pieds noirs ... heu ... quoi d'autre ... je crois que c'est tout ... moi, ça ne me fait pas ça heureusement !

J'ai envie de revenir un petit peu sur la douleur et les urgences, comment ça se passe aux urgences ?

Bah avant ça se passait très bien. Vu que j'habite près de l'hôpital, j'arrivais, je disais que j'avais été en crise et ont me traitait rapidement et euh dernièrement, enfin il y a ... depuis 2 ans bah je vais à l'hôpital, j'ai le temps de ... déjà il y a ma douleur, elle a le temps de bien augmenter, c'est-à-dire de devenir insupportable avant qu'on me traite en fait ... et ça je ne comprends pas pourquoi.

Ça devient difficile en fait parce que euh et ça prend du temps. Tu vois, elle a le temps de s'installer, elle a tout le temps de se maintenir, et quand elle se maintient, c'est pas bon parce que euh parce que ça veut dire qu'on aura plus de temps à guérir enfin aura plus de temps à l'hôpital. C'est difficile en fait.

Si je vous entends, en fait il y a une dégradation du service ?

Oui c'est ça, c'est ça, parce que même quand on met dans une chambre le temps que les médecins arrivent et il peut se passer 1h et pendant 1h00 je n'ai rien j'ai pas de traitement j'ai pas de morphine j'ai rien n'en fait. J'essaie de faire des exercices de respiration, qui évidemment ne font rien, je pense à des choses, enfin ... relaxante, je pense à ... je change parfois de position, mais ça ne marche pas en fait parce qu'on peut avoir une position qui limite la douleur, mais à un moment donné, elle ne va plus être efficace donc du coup, il faut en choisir une autre et ce n'est pas évident ... c'est très difficile ... c'est assez agaçant ...

et, le pire il y a une fois où j'ai enchaîné crise sur crise c'est-à-dire que je sortais de l'hôpital une fois que j'arrivais chez moi, le même jour j'avais à nouveau une crise ... ça se répétait quatre fois ... à partir de ce moment-là, au bout de la deuxième fois, on se dit okay euh c'est pas grave, c'est la dernière fois, quand on sort de l'hôpital et que le soir même, la nuit tombée, on ressent des douleurs euh et là, le morale il commence à vaciller on va dire ... on se dit : « oh lala pas encore », et cetera et voilà ça s'est répété 4 fois je me suis dit « merde ! » c'est quoi qu'est-ce qui ne va pas avec moi encore une fois c'est bon, mais quand il y en a trop, quand on les enchaîne comme ça ça fait un impact sur le moral clairement !

Vous viviez une situation particulière à ce moment-là ?

Il n'y a pas de situation particulière c'était euh c'était comme ça ... j'ai j'ai j'ai j'ai été traité j'avais plus de douleur je rentre à la maison, je suis rentré chez moi, les douleurs ont repris, j'ai été retraité une semaine je suis rentré chez moi pareil elles ont repris ... après on m'a fait une transfusion c'est là que ça a été ... et voilà c'était c'était très difficile psychologiquement.

Vous ressentiez quoi psychologiquement ?

Bah déjà fatigue parce que déjà vu que j'étais étudiante avec ... je suis étudiante ... ça fait encore des cours que je vais manquer et pour les pour les attraper c'est pas évident et voilà ... après on se demande pourquoi on a des crises, après on commence à se poser des questions, on commence à se remettre en question, à se demander ce qu'on a fait à Dieu, pourquoi, pourquoi des crises, pourquoi est-ce que ça se répète, pourquoi, pourquoi c'est dur, pourquoi ça se répète ... ce n'est pas du tout facile en fait, quand les crises, tu les enchaînes comme ça ... on dit holà il y a un truc qui ne va pas euh qu'est-ce qu'on peut faire ... rien ! ... on est obligé de subir en fait on attend que ça passe !

Vous vous accusez parfois quand les crises se déclenchent ? Vous vous dites « c'est de ma faute » ?

Bah non non non non non ... parce que je je crois ... je prends mes médicaments, je prends mon traitement, même quand je fais mes transfusions, j'ai des crises hein donc en fait ça n'a aucun rapport !

Est-ce que vous pensez que la maladie a une influence sur vos relations que ce soit dans votre enfance où maintenant ?

Euh oui parce que quand j'étais jeune alors, c'est bien de 0 à 13 ans, je vivais normalement c'est-à-dire mes parents ils ne me couvaient pas, et cetera et quand j'ai découvert que j'étais malade ... C'est mon père en fait il avait demandé d'aller chercher son portefeuille dans la

chambre, celle de mes parents ... donc je prenais des médicaments indigènes ... je l'ai vu, ces médicaments-là et j'ai vu une prescription donc pour l'enfant Eunice drépanocytaire SS euh donc c'est vrai que j'ai découvert que j'étais malade à partir du moment où j'ai découvert que j'étais malade, voilà je vais demander des comptes ... mes parents et ma mère m'a dit qu'ils voulaient en parler quand je serais un peu plus grand genre à 16 ans et mon père il m'a dit de ... en fait ... que ... quand j'étais en 5e 4e on parlait de la drépanocytose et on disait que l'espérance de vie de drépanocytaire était de 9 ans et moi j'en avais 13 ... donc je lui dis, je lui dis que je suis en sursis en fait euh j'avais peur en fait ... et donc du coup mon père il me dit : « oh tu sais Marina, la mort ... tout le monde meurt un jour ! » ... sans tact !!! ... à partir de ce moment-là alors qu'il ne m'avait jamais particulièrement couvait, il a commencé à dire que j'étais malade « n'oublie pas de prendre tes médicaments » ... « ohh t'es malade toi prend tes médicaments, prends tes médicaments, prendre des médicaments ... à ce qu'il change complètement de comportement comme ça... ce n'est pas parce que j'ai découvert que j'étais malade que ça a changé quoi que ce soit en fait ... Prendre ces médicaments c'est normal t'as besoin de me rabâcher ... ça, je n'ai pas aimé ! je n'ai pas du tout aimé parce qu'on m'impose en fait on greffe la maladie à mon être, alors qu'on essaye de définir la maladie comme si c'était ma personnalité alors que ce n'est pas le cas... moi j'aimais pas, j'ai pas du tout aimé le truc pourquoi ils disent toujours « tu es malade », « n'oublie pas, t'es malade », « t'as pas le droit de faire ça, pas le droit de faire machin » ... je sais que j'ai des limitations, je sais que j'ai des limites, je ne peux pas savoir nager, je ne peux pas courir parce que je manque de souffle ... je ne peux pas faire un certain nombre de choses, mais on n'a pas besoin de tout le temps me rabâcher « oui, t'es malade, t'es malade » ... euh « la maladie, elle est avec toi, tu ne peux rien faire d'autre » ... ça, je n'ai pas du tout aimé alors qu'avant ce n'était pas le cas !

Oui, c'est comme s'il vous réduisait à la maladie ... et maintenant est-ce que ça vous pose problème ?

Ben maintenant non parce que non ... on ne pourra pas dire qu'on n'a plus de trop de rapport avec mon père, mais ma mère enfin il n'y a pas de on n'a pas de problème à ce niveau enfin elle me dit pas que je suis malade au contraire elle considère, elle me prend comme une personne normale c'est-à-dire j'ai toujours ... elle m'a toujours euh élevé comme des personnes normales comme une enfant normale et voilà enfin qu'est-ce que moi je préfère en fait euh

Quand vous étiez plus jeune ou maintenant par rapport au fait de se faire des amis, de rencontrer des gens, est-ce que ça a été un handicap pour vous ?

Heu bah au Cameroun, j'étais très très timide euh après je m'en suis fait évidemment j'en ai que tu fais des amis il savait que j'étais malade et quand j'ai découvert que j'étais euh j'avais

une maladie j'en ai parlé à une en particulier et euh elle a été d'un profond soutien. Quand il y avait des crises, elle venait à la maison, elle me soutenait, je maigrissais tellement elle me soutenait ça ça ça n'a jamais représenté à un handicap on va dire.

Par rapport aux médicaments est-ce que c'est compliqué de les prendre ?

Le Siklos, c'est le seul truc qui est compliqué malheureusement je vais... on va l'arrêter, mais euh acide folique, Spécialfoldine, tout va bien ... la seule chose qui me gêne c'est le Siklos

C'est que c'est à cause de la taille du comprimé ?

oui c'est ça c'est ça

Vous vous en prenez un seul comprimé où vous en prenez plusieurs ?

Un et demi.

Est-ce que vous avez une opinion pour améliorer la prise des du traitement ?

Ah je sais pas si on peut faire des des des comprimés... euh déjà je trouve que les transfusions sont très biens parce que euh depuis que j'en fais euh ma vasculopathie s'est améliorée et on va dire j'ai plus de crise... enfin, « plus » c'est un grand mot, mais j'en ai moins qu'avant donc du coup c'est c'est très bien déjà les transfusions... après évidemment, les médicaments... spécialfoldines déjà ça aide avec les ictères donc quand on les prend on a plus d'ictères par exemple... ça, c'est aussi bien parce que ça... ça joue sur l'esthétique des yeux, parce que quand on a les yeux jaunes euh tout le monde sait d'emblée qu'on n'est pas comme tout le monde et que bah ça peut être la tension ou au contraire ça peut répulser donc du coup euh donc euh ... pour le Siklos, je sais pas si on peut faire des comprimés moins gros pour les autres parce que ce n'est pas évident à prendre ces médicaments pas du tout ... mais les transfusions c'est déjà très bien, je trouve.

Est-ce que vous avez déjà rencontré des difficultés avec des médecins ou du personnel soignant quand vous étiez pris en charge ?

Euh oui oui, ça j'étais à la faculté j'étais en train de suivre un cours de d'anglais, donc c'était là, c'était un mercredi au mercredi soir, donc j'ai commencé à avoir des... j'ai ressenti des douleurs, donc du coup j'ai vu le dire à la prof... à la prof, donc elle m'a laissé partir et donc j'étais à Nanterre bah ils ont appelé les pompiers, et les pompiers, ils voulaient m'emmener à l'hôpital de Nanterre et moi je n'aime pas cet hôpital... parce que je ne sais pas... je n'ai jamais été, je n'y ai jamais mis les pieds... mais en fait euh déjà juste la façade ça ressemble à une prison... donc je n'ai pas du tout aimé... je leur ai dit « emmenait-moi à Louis Mourier » parce que c'est

là-bas qu'il y a mon dossier, et cetera... ils m'ont dit « non, à l'hôpital Louis Mourier... non ... l'hôpital de Nanterre il est le plus proche ! », donc du coup ils m'y ont conduit de force... et là, j'ai dû attendre 1h, sur le brancard des pompiers hein parce qu'il n'y avait de lit, il n'y avait pas de box, pas de brancard, j'ai dû attendre une heure qu'ils me prennent en charge euh pendant ce temps-là la douleur elle a recommencé à me montrer quoi... j'ai commencé à pleurer et même après que j'ai pleuré euh on me disait euh l'infirmière « c'est bon, arrêtez de faire comme si... tu dois arrêter de ... arrêter de faire comme ça ... d'arrêter d'hyper ventilé, et cetera... on t'a pris en charge ! » « mais attendez, vous pensez que je fais exprès ? je suis en crise et vous me dites ça » ... du coup ... « non, arrêtez ... » ... elle me met dans un box, c'n'était pas du tout euh fermer on va dire, il y avait d'autres personnes à côté euh « c'est bon on va vous prendre en charge arrêter de faire comme si vous aviez top mal ». Je n'avais jamais vécu ça à Louis Mourier et donc du coup elle me dit qu'on va m'injecter du chlorhydrique morphinique ... je n'en avais jamais entendu parler et je lui dis que peut-être c'est une autre forme de morphine ... donc elle met du chlorhydrique morphiniques et ça fait ça, ça me fait des des euh ... ma main, elle gonfle... et elle « oh là là, vous êtes peut-être allergique à la morphine, et cetera » ... je me suis dit « ouh là je ne peux pas être allergique à la morphine parce que si je suis allergique à la morphine euh je pourrais plus du tout me traiter du coup » ... j'ai commencé à avoir peur et donc du coup on m'a mis euh hum euh ... du Kalinox ... ça n'a pas du tout fait effet donc du coup je suis resté là on va dire jusqu'à 23h ... jusqu'à ce qu'il vienne et dise « okay c'est bon, c'est fini » et de décréter « vous pouvez sortir on a d'autres patients ». J'étais toujours en crise hein ... donc elle m'a carrément ... elle m'a mis dehors en fait... elle m'a dit « non prenez vos affaires ». Euh du coup je suis sorti ... j'étais douloureux extrêmement douloureux... je suis euh je suis allé j'ai pris le bus pour aller à l'hôpital de Colombes donc à l'hôpital Louis Mourier où eux ils m'ont traité réellement c'est-à-dire, je suis arrivé et ils n'ont pas du tout été comme à l'hôpital de Nanterre ils m'ont pris en charge et ils m'ont mis de la morphine et pendant ce temps-là, vu que j'avais... vu que j'avais peur d'être allergique à la morphine j'étais en train de me dire inconsciemment « il ne faut surtout pas que ça gonfle »... parce que si ça gonfle, je suis vraiment dans la merde quoi heureusement ça c'est ça a pas gonflé parce que ce n'était pas la même molécule... et donc voilà c'est juste le fais toujours inconsciemment déjà je ne voulais pas aller dans cet hôpital euh on m'y a conduit de force non seulement mis à conduit de force, mais le personnel soignant était exécrable c'est-à-dire il ne considérait pas... il n'y avait pas de... je crois que qu'il minimisait ma douleur en fait... comme si je faisais une blague c'est clair alors que ce n'était pas le cas... comment comment on peut faire ça donc euh non non et en plus ils m'ont ils m'ont fait sortir alors qu'alors que ma douleur n'avait pas été traitée

donc du coup ça en fait j'ai j'ai je n'ai pas du tout apprécié euh c'est ça , c'est la seule expérience que j'ai eue.

Est-ce que vous pensez qu'on peut associer ça à l'ignorance de l'infirmier ou à l'ignorance du personnel médical ?

Bah euh probablement, mais pas que... Je pense que le fait de ne pas avoir de brancards... et le fait qu'ils devaient sûrement être surchargés de travail... je pense que ça joue aussi sur la sensibilité, je pense que quand il y a plein de personnes à traiter bah on est plus, on n'est plus du tout sensible à la douleur des patients et on veut faire son travail le plus vite plus possible, donc on a tendance à oublier la bienveillance qu'on doit accorder au patient et on se permet pour ce cas-là de de leur parler comme si euh... comme s'il était venu pour pas... pour venir pour une urgence qui n'en est pas une en fait parce que je ne comprends pas comment on peut traiter une crise comme comme comme comme si c'était un rhum ou peut-être j'ne sais pas le fait de s'être cogné euh euh je sais pas... il n'y a pas de... une crise c'est parce que ce n'est pas trop connu euh c'est pas sexy c'est tout autant urgent quoi tout autant urgent, mais le fait de de... d'avoir été euh à ce point... je sais pas... ça m'a choqué donc ça m'a choqué voilà donc plus jamais je n'irais à l'hôpital sans plus ne jamais finir à l'hôpital de Nanterre et encore parce que là c'était je préfère encore plus à l'hôpital Louis Mourier parce qu'ils ont mon dossier ils me connaissent aussi, s'il faut que j'attende ce n'est pas grave, mais je pense que c'est à cause du manque de personnel, et cetera, mais voilà il y a des choses qui se passent il faut faire preuve de sensibilité ... et du coup l'infirmière sa mission principale c'est de soulager... je ne sais pas ... ce n'est pas de créer encore plus de douleur.

Une fois j'étais aussi dans les urgences puis c'était un débrouiller donc j'étais en crise j'étais au 3e étage je crois je ne sais pas si je vais pouvoir euh non c'est peut être un argument donc j'étais allé euh ouais voilà donc j'avais une crise je suis en pleine nuit je ne pouvais pas marcher, je crois, pas du tout marché donc je ne pouvais pas marcher je ne pouvais pas non plus me lever pour aller faire pipi je pouvais pas me priver de euh pour euh euh pour fermer 2 ans dans le bassin donc du coup on a mis une couche tu vois on met une couche et euh donc je pouvais fermer besoin de temps je c'est vrai que c'est très très dégradant, mais bon à ce moment-là je pourrais pas faire autrement et du coup la personne qui est venue me voir je crois que c'était en pleine nuit elle m'a déjà vu la couche il m'a dit non non faut pas exagérer, et cetera vous pouvez marcher okay m'a dit ça on pouvait marcher puis elle m'a dit on était un petit peu donc elle a encore montré mes douleurs et donc du coup j'ai été complètement euh j'avais du mal déjà à marcher je lui dis que j'ai mal euh j'ai entendu parler et dit qu'elle dit tout ce qu'elle

avait envie de faire et du coup elle m'a enlevé ma couche et puis elle m'a dit non vas-y il faut aller il faut aller dans euh elle m'a dit elle m'a fait changer de service puis euh les brancardiers j'arrive viens là rapprocher beaucoup plus humaine parce qu'ils prennent le temps de me de de me transporter de prendre le temps de me faire changer de lit là-bas tu leur dis parce que déjà ma douleur à l'état 8 d'accord avec la manipulation de la dame elle est mentaliste je reviens je je monte dans le service Ah t'as dit voilà moi je t'invite elle m'a totalisé je t'ai dit c'est bon du coup ils commencent ils ont dit que qu'ils allaient euh traite pas les les les patients comme ça ouais voilà OK euh

je rebondis sur le sujet une question qui est qui m'est venue quand vous avez été mis sous Siklos, est-ce que ça a changé quelque chose dans votre quotidien ?

Non pas du tout ...rien du tout c'est juste le fait de prendre le matin qui était difficile, mais regarde en fait

OK bon bah super, est-ce que vous avez quelque chose d'autre à me dire sur la maladie, sur les médicaments, la douleur, n'importe quoi ?

Ben j'ai eu des complications de la maladie je me fais un peu afin de rendre thoracique j'ai fait un AVC OK donc j'ai des secteurs de superviser tu vois là encore m'appelle Slovaquie cérébrale fin j'ai éteint la licence 2014 17 octobre euh raison voilà que je gardais séquelles et voilà euh le traitait on va dire que je peux pas retenir depuis que je fais des français d'accord OK bah écoutez

ANNEXE 6 : PORTFOLIO DU DOCTORANT

Diplômes universitaires

2021	Doctorat de Psychologie — UNIVERSITE PARIS NANTERRE (PARIS 10) <u>Titre</u> : « Facteurs psychosociaux influençant l’observance thérapeutique des adultes atteints de drépanocytose. » <u>Direction</u> : Marie-Claire Gay, Professeure. <u>Jury</u> : Mr B. Quintard, Professeur, Université de Bordeaux. Mr S. Sultan, professeur, Université de Montréal. Mme A. Csillik, Maitresse de Conférence, HDR, Université Paris Nanterre. Mme A. Gauchet, Maitresse de Conférence, HDR, Université Grenoble Alpes. Mr F. Galactéros, Professeur, Praticien Hospitalier, Université de Créteil. <u>Soutenance</u> : 11 janvier 2021. <u>Financement</u> : APHP — CDD Ingénieur d’études hospitalières.
2020	D.U. de Victimologie et Psychotraumatisme — UNIVERSITE PARIS DESCARTES (PARIS 5) <u>Mention</u> : Très bien. <u>Mémoire</u> : « Être victime de son corps. La sensibilité au traumatisme par la douleur chez les adultes atteints de drépanocytose. »
2017	Master Psychopathologie et Psychologie clinique — UNIVERSITE PARIS NANTERRE (PARIS 10) <u>Mention</u> : Bien. <u>Mémoire</u> : « Évaluation du lien entre la représentation de la drépanocytose, l’observance et l’adhésion thérapeutiques. »
2015	Licence de Psychologie — UNIVERSITE VINCENNES SAINT-DENIS (IED – PARIS 8) <u>Mention</u> : Assez bien
2007	Master Marketing, Management et Stratégie — INSTITUT SUPERIEUR DU COMMERCE (ISC) <u>Mention</u> : Bien <u>Mémoire</u> : « L’identité visuelle comme élément d’affirmation d’une image de marque. »
2006	Maitrise Relations internationales — INSTITUT INTERNATIONAL D’ÉTUDES ET DE RECHERCHES DIPLOMATIQUES (ILERI) Maitrise Économie internationale — INSTITUT INTERNATIONAL D’ÉTUDES ET DE RECHERCHES DIPLOMATIQUES (ILERI) <u>Mémoire</u> : « Luxe et crime. L’industrie du luxe face à la contrefaçon pour le financement du terrorisme. »

Articles (premier auteur)

- En révision Oudin-Doglioni, D., Chabasseur, V., Barbot, F., Galacteros, F., & Gay, M.-C. (en révision). Depression in adults with sickle cell disease : Review on the methodological issues in assessing prevalence of depression. *BMC Psychology*.
- SCImago-Scopus : Q1 – H Index : 16 – IF (2019) : 2,80
-
- 2019 Oudin-Doglioni, D., Gay, M.-C., Lehougre, M.-P., Arlet, J.-B., & Galactéros, F. (2019). Les représentations de la drépanocytose comme déterminants de l'observance thérapeutique. *Annales Médico-Psychologiques*, 177(6), 517-525. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2017.10.024>
- SCImago-Scopus : Q2 — H Index : 20 – IF (2019) : 0,28

Articles (autre rang)

- 2020 Forté, S., Couette, M., Oudin Doglioni, D., Soulieres, D., Kuo, K. H. M., & Bartolucci, P. (2020). Evidence of Educational Bias in Cognitive Screening of Adults with Sickle Cell Disease : Comparison of Available Tools and Possible Strategies for Mitigation. *Blood*, 136(Supplement 1), 13-14. <https://doi.org/10.1182/blood-2020-143169>
- SCImago-Scopus : Q1 – H Index : 448 – IF (2019) : 14,54

Acte de congrès

- A paraître Gay, M.-C., Lehougre, M.-P., & Oudin-Doglioni, D. (2020). Drépanocytose : Enjeux psychiques, représentations, comportements de santé et interventions chez l'enfant et l'adulte. In L. Müller, V. Laguet, & L. Dany (Éds.), *Pratiques et interventions en psychologie de la santé*. Edition des Archives contemporaines.

Symposiums

- 07/2021** « Comprendre l'observance thérapeutique dans la drépanocytose. »
Association Francophone de Psychologie de la Santé (AFPSA).
 11^{ème} Congrès national : « Le patient et son entourage : quelles interactions ? »
 Du 7 au 9 juillet 2021 — Paris (France)
-
- 06/2018** « Se soigner sans se guéri : représentation de sa maladie et observance thérapeutique. »
Association Francophone De Psychologie de la Santé (AFPSA)
 10^{ème} congrès : « Pratiques et interventions en psychologie de la santé. »
 Du 13 au 15 juin 2018 — Metz (France)

Communications orales — invité

- 10/2020** "Psychosocial factors influencing compliance in sickle cell disease."
Canadian Society of Haematology (CaSH)
 7th annual Canadian Haemoglobinopathy Conference: "Haemoglobinopathies update in 2020: Facing the storm together."

Posters — Communications écrites

2019	“Impact of illness perception on compliance in adults with sickle cell disease.”
	6 ^{ème} Rencontre Rare : « La recherche, une nécessité pour les maladies rares. » Fondation des Maladies Rares 5 et 6 novembre 2019 — Paris (France)
	“Do my patients lie to me? Understanding non-compliance in adults with sickle cell disease.”
	33 st Conference : “Individual and professional : cooperation to health.” European Health Psychology Society (EHPS) Du 3 au 7 septembre 2019 — Dubrovnik (Croatie)
2018	« Impact de la vulnérabilité perçue sur l’adaptation à la drépanocytose chez les patients adultes. »
	Les 15 ^{ème} Journées : « Vulnérabilité, prévention et réhabilitation. » Groupe de Recherche en Psychopathologie Cognitive (GREPACO) 6 et 7 juin 2019 — Reims (France)
	« Processus adaptatifs et comportements de santé : influence de la représentation de la drépanocytose sur l’observance et l’adhésion thérapeutiques. »
	58 ^{ème} Congrès national : « Psychologie, Santé et Société. » Société Française de Psychologie (SFP) Du 5 au 7 septembre 2018 — Reims (France)
2017	“Influence of Sickle cell disease representation on compliance: orientation for health intervention.”
	32 st Conference : “Health Psychology across the Lifespan : Uniting research, practice & policy.” European Health Psychology Society (EHPS) Du 21 au 25 août 2018 — Galway (Irlande)
	« Influence de la représentation de la maladie sur l’observance thérapeutique : orientations pour une intervention en éducation thérapeutique du patient. »
	10 ^{ème} congrès : « Pratiques et interventions en psychologie de la santé. » Association Francophone de Psychologie de la Santé (AFPSA) Du 13 au 15 juin 2018 — Metz (France)
2016	“Sickle cell disease representation as determinants of Medicine-taking behaviour.”
	31 st Conference : “Innovative ideas in health psychology.” European Health Psychology Society (EHPS) Du 29 août au 2 September 2017 — Padova (Italie)
2016	« Évaluation du lien entre la représentation de la maladie et l’adhésion thérapeutique chez des adultes atteints de drépanocytose. »
	9 ^{ème} congrès : « De l’expertise scientifique à l’expertise profane. » Association Francophone de Psychologie de la Santé (AFPSA) Du 14 au 16 décembre 2016 — Lyon (France)

« Le vécu de la maladie et de son traitement chez les personnes atteintes de drépanocytose. »

57^{ème} Congrès nationale : « Liens et interactions, bien être et vulnérabilité : questions actuelles. »

Société Française de Psychologie (SFP)

Du 7 au 9 septembre 2016 — Nanterre (France)

Intervention dans des associations

- 06/2019** **Association Francophone de Psychologie de la Santé (AFPSA)** — Marseille (France)
9^{ème} journée doctorale en Psychologie de la santé.
Titre : « Modélisation de l'observante thérapeutique chez les adultes atteints de drépanocytose »
- 11/2018** **Filière de santé Maladies Rares MCGRE** — Paris (France)
2^{ème} journée des associations de patients de la drépanocytose.
Table ronde : « travailler ensemble »
- 06/2018** **Réseau des Psychologues de la drépanocytose** — Paris (France)
5^{ème} journée nationale
Intervention : « La dépression dans la drépanocytose : revue de littérature et méta-analyse. »

Expériences professionnelles en Psychologie clinique

- 2020-2016** **Hôpital Universitaire Henri Mondor** — Créteil (France)
Unité des Maladies Génétiques du globule Rouge (UMGGR).
Statut : Psychologue clinicien.
Ingénieur d'études hospitalières (CDD).
Acquis : entretien psychologique, suivi longue durée de patients, conseil génétique, recherche clinique.
- 2016** **Hôpital Saint-Anne** — Paris (France)
Secteur 16 — Service de psychiatrie adulte générale
Statut : Psychologue clinicien stagiaire auprès du responsable de l'unité ouverte.
Acquis : entretien psychiatrique, aide au diagnostic, évaluation psychologique.
- 2015-2016** **Hôpital Necker Enfants Malades** — Paris (France)
Service des Maladies infectieuses et tropicales (SMIT).
Statut : Psychologue clinicien stagiaire auprès de la psychologue du service.
Acquis : travail en milieu hospitalier, entretien de soutien, évaluation psychologique.
- 2014-2015** **EHPAD Anselm Payen** — Paris (France)
Statut : Psychologue stagiaire auprès du psychologue des résidents et des familles
Acquis : Entretien psychologique, passation de tests cognitifs (B2C, MMSE, Bref).

Activités d'enseignements — Université Paris Nanterre				
	2018-19	2019-20	2020-21	Total
Licence 1				
Objets et Domaines de la psychologie	24h	24h	24h	72h TD
Les Méthodes en Psychologie : Observation	24h	24h	12h	60h TD
Tutorat : Outils pour apprendre	27h			27h TD
Licence 2				
Les Méthodes en Psychologie : Enquête		24h		24hTD
Psychologie différentielle 1 : différences individuelles, cognitives et conatives		18h		18hTD
Master 1 (Psychologie clinique)				
Fondements théoriques et méthodes des psychothérapies	24h CM			36h CM
TOTAL	75h TD 24h CM	90h TD	36h TD	201h TD 24h CM

Descriptions des cours données à l'Université Paris Nanterre :

OBJETS ET DOMAINES DE LA PSYCHOLOGIE	Cet enseignement illustre les domaines, méthodes et champs d'application de la psychologie, présentés en CM « Histoire et épistémologie de la psychologie générale ». Ces objets et domaines de la psychologie sont abordés à travers l'étude de textes issus des différentes sous disciplines de la psychologie.
LES METHODES EN PSYCHOLOGIE : L'OBSERVATION	Il s'agit de présenter la méthode de l'observation, notamment les concepts de variables (indépendantes, dépendantes, contrôlées), d'hypothèse, de problématique puis de conduire une observation sur le terrain après avoir créé un éthogramme et un outil pratique qui permettront de recueillir les données sur le terrain.
FONDEMENTS THEORIQUES ET METHODES DES PSYCHOTHERAPIES	Ce cours est consacré à l'évaluation des psychothérapies et à ses enjeux. Nous préciserons la différence entre trouble psychique et souffrance inhérente à l'être humain, redéfinirons la psychothérapie et ses composantes, avant de nous intéresser aux difficultés et aux nécessités de l'évaluation (qu'est-ce qu'une méthode efficace ?).
METHODOLOGIE DE L'ENQUETE	L'objectif est de présenter les différentes étapes de la méthode d'enquête, avec une alternance entre les éléments théoriques sur la démarche (revue de questions, préenquête, problématiques et hypothèses, enquête) et les techniques (essentiellement les entretiens, les analyses de contenu, le questionnaire).
PSYCHOLOGIE DIFFERENTIELLE	l'acquisition de la méthodologie différentielle sera illustrée dans un premier temps à travers l'étude des biais de l'évaluation scolaire. Puis seront présentés différents tests d'intelligence correspondant aux différentes approches. Sont également traitées les différences individuelles dans l'apprentissage et une sensibilisation aux différences individuelles conatives (personnalité, styles cognitifs).

Participation congrès nationaux et internationaux	
2020	Journée Nationales des Centres de références et de compétences – Paris (France) Filière : Maladies Constitutionnelles rares du Globule Rouge et de l'Erythropoïèse. Janvier 2020 — Paris (France)
	6 ^{ème} Rencontre Rare : « La recherche, une nécessité pour les maladies rares. » Fondation des Maladies Rares 5 et 6 novembre 2019 — Paris (France)
	33 st Conference : “Individual and professional : cooperation to health.” European Health Psychology Society (EHPS) Du 3 au 7 septembre 2019 — Dubrovnik (Croatie)
2019	9 ^{ème} journée doctoral en Psychologie de la Santé Association Francophone de Psychologie de la Sante (AFPSA) Juin 2019 — Marseille (France)
	1 ^{er} Colloque Français sur les Jeunes Aidants : « Qu'en est-il de la recherche et de leur accompagnement ? » Association Francophone de Psychologie de la Sante (AFPSA) Juin 2019 — Paris (France)
	Les 15 ^{ème} Journées : « Vulnérabilité, prévention et réhabilitation. » Groupe de Recherche en Psychopathologie Cognitive (GREPACO) 6 et 7 juin 2019 — Reims (France)
	3 rd Biennial International Convention of Psychological Science Association for Psychological Science (APS) Du 7 au 9 Mars 2019 — Paris (France)
	Journée du Réseau de Recherche clinique sur la Drépanocytose : « Du dépistage à la prise en charge quotidienne » Filière : Maladies Constitutionnelles rares du Globule Rouge et de l'Erythropoïèse Mars 2019 — Paris (France)
2018	CANCEROPOLE Île-De-France : « Les enjeux de l'observance au fil du temps : quelles recherches en SHS en oncologie ? » CANCEROPOLE 21 septembre 2018 — Paris (France)
	58 ^{ème} Congrès national : « Psychologie, Santé et Société. » Société Française de Psychologie (SFP) Du 5 au 7 septembre 2018 — Reims (France)
	32 st Conference : “Health Psychology across the Lifespan : Uniting research, practice & policy.” European Health Psychology Society (EHPS) Du 21 au 25 août 2018 — Galway (Ireland)
	10 ^{ème} congrès : « Pratiques et interventions en psychologie de la santé. » Association Francophone de Psychologie de la Sante (AFPSA) Du 13 au 15 juin 2018 — Metz (France)
	5 ^{ème} journée des psychologues du réseau de la drépanocytose : « Soins et guérison dans la drépanocytose » Filière : Maladies Constitutionnelles rares du Globule Rouge et de l'Erythropoïèse Juin 2018 — Paris (France)

2017	31 st Conference : “Innovative ideas in health psychology.” European Health Psychology Society (EHPS) Du 29 août au 2 September 2017 — Padova (Italie)
	4 ^{ème} journée des psychologues du réseau de la drépanocytose : « Clinique de la drépanocytose » Filière : Maladies Constitutionnelles rares du Globule Rouge et de l’Erythropoïèse Juin 2017 — Paris (France)
2016	9 ^{ème} congrès : « De l’expertise scientifique à l’expertise profane. » Association Francophone de Psychologie de la Sante (AFPSA) Du 14 au 16 décembre 2016 — Lyon (France)

Total des crédits cumulés durant la thèse :

Activité professionnelle : $4 \times 3 = 12$
 Enseignement : $2 \times 3 = 6$
 Séminaire 484 / 4 = **121**
 Communications nationale : $5 \times 4 = 20$
 Communications internationale : $5 \times 6 = 30$
 Article : $1 \times 8 = 8$
 Chapitre : $1 \times 8 = 8$
 Cours : 225h eq. TD = (11,25) = **7**

Total : 212 ECTS

ANNEXE 7 : ARTICLE PUBLIÉ

Annales Médico-Psychologiques 177 (2019) 517–525



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Mémoire

Les représentations de la drépanocytose comme déterminants de l'observance thérapeutique



Sickle cell disease representation as a determinant for patient compliance

Damien Oudin-Doglioni^{a,*}, Marie-Claire Gay^a, Marie-Pierre Lehougre^b, Jean-Benoît Arlet^c, Frédéric Galactéros^b

^a EA4430 EvaCIPsy/ED139, Université Paris-Nanterre, 92000 Nanterre, France

^b Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge, Hôpital Henri-Mondor, 94000 Créteil, France

^c Service de Médecine interne, Hôpital Européen George-Pompidou, 75015 Paris, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :
Reçu le 22 août 2017
Accepté le 11 octobre 2017

Mots clés :
Adhésion au soin
Drépanocytose
Représentation de la maladie
Observance

RÉSUMÉ

La drépanocytose est la plus fréquente des maladies génétiques graves au monde et en France. Malgré l'amélioration que confère la prise en charge médicale actuelle, le taux de non-adhésion aux traitements reste fort, conduisant au maintien d'un niveau d'hospitalisation élevé. Dans d'autres maladies chroniques, un lien a été montré entre la représentation de la maladie (selon le modèle de Leventhal) et l'observance thérapeutique. Cependant, ce lien n'a pas été montré dans une maladie génétique et aucune donnée n'existe sur la drépanocytose. Dans ce travail, nous avons tenté une première approche des dimensions de la représentation qui pourraient influencer l'observance et l'adhésion thérapeutique. Les analyses effectuées suggèrent un modèle à trois facteurs : la chronicité perçue de la maladie, la perception de l'efficacité des traitements et les émotions négatives associées à la maladie influencent l'observance thérapeutique et expliquent 29,2 % de sa variance. Nos résultats montrent que le modèle de Leventhal peut s'appliquer dans une maladie chronique d'origine génétique dont l'étiologie est connue, permettant de mieux comprendre le rôle de la représentation de la maladie sur différentes dimensions, dont l'observance thérapeutique. Cette recherche exploratoire est un point de départ pour le développement d'autres études afin d'apporter une meilleure connaissance de cette maladie.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

Sickle Cell Disease (SCD) is a major healthcare and societal problem that affects millions of people worldwide. In France, SCD is the most common genetic disorder. Although medical care is improving, non-compliance rates are still high leading to a high rate of hospitalization. In other chronic illnesses, compliance has been explained by dimensions of the illness representation (as defined in the Common Sense Model [CSM] of Leventhal). However no such work has been done in genetic disorder nor have data been collected in SCD. Here we show that illness representation influences compliance. Analysis showed that three main factors of representation might have an influence on compliance in SCD and explain 29.2% of the variance. The emotional representation (emotional perception of SCD), treatment control (perceived effectiveness of treatments) and timeline acute/chronic (perceived duration of illness) indicating that patients with negative emotions on SCD are less compliant and those who perceive the effectiveness of their treatment and SCD as a chronic disease are more compliant. Compliance in SCD

Keywords:
Adherence
Compliance
Illness representation
Sickle cell disease

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : oudin.doglioni@gmail.com (D. Oudin-Doglioni).

Evidence of Educational Bias in Cognitive Screening of Adults with Sickle Cell Disease: Comparison of Available Tools and Possible Strategies for Mitigation

Stéphanie Forté, MD MSc, FRCPC, Maryline Couette, PhD, Damien Oudin Doglioni, PhD, Denis Soulieres, MD, Kevin H.M. Kuo, MD MSc, FRCPC, Pablo Bartolucci, MD PhD



Blood (2020) 136 (Supplement 1): 13-14.

<https://doi.org/10.1182/blood-2020-143169>

Split-Screen Share  Tools 

Background: Cognitive impairment is a dreaded complication of sickle cell disease (SCD) that impacts quality of life, school performance and employment. In 2020, the American Society of Hematology issued a strong recommendation that clinicians supervising the care of adults with SCD conduct surveillance for cognitive impairment using simplified signaling questions (DeBaun, 2020). However, guidance on the optimal screening strategy is lacking and several available tools are biased by language and education. The Rowland Universal Dementia Assessment Scale (RUDAS) was specifically designed for cognitive screening in multicultural populations (Storey, 2004). In the general elderly population, RUDAS is less biased by education than the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) (Naqvi, 2015).

Hypothesis: In adults with SCD, performance on the RUDAS is less influenced by educational attainment when compared to the MoCA. Our primary aim was to estimate the prevalence of suspected cognitive impairment using RUDAS and MoCA in adult SCD patients. The secondary aims were to examine for the presence of educational bias and to develop mitigation strategies in case of such a bias.

Methods: *Study design:* cross-sectional study at UMGR clinic at Henri Mondor Hospital, Créteil (France). *Inclusion criteria:* out-patients ≥ 18 years-old; all SCD phenotypes. *Exclusion criteria:* inability to obtain informed consent and/or follow study instructions. *Intervention:* Cognitive screening was performed using the RUDAS (translated to French by Philippe Desmarais), MoCA

ANNEXE 8 : RESUME DES COMMUNICATIONS SCIENTIFIQUES

Communications orales

« Comprendre l’observance thérapeutique dans la drépanocytose. »

Communication orale accepté dans le cadre du symposium : « Les ressources psychologiques et leurs influences sur les comportements de santé. »

Association Francophone de Psychologie de la Sante (AFPSA).

11^{ème} Congrès national : « Le patient et son entourage : quelles interactions ? »

Du 7 au 9 juillet 2021 — Paris (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Frédéric Galactéros², Marie-Claire Gay¹

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGH Hôpital Henri Mondor

Contexte : La drépanocytose est une maladie génétique de l’hémoglobine avec un risque léthal fort. Une molécule a montré son efficacité : l’hydroxyurée, mais le taux de non-observance est extrêmement fort : 75%.

Une précédente étude (n=79) a montré un lien entre la représentation de la drépanocytose et l’observance, et une reproduction (n=211) a permis une première modélisation montrant que l’expérience négative de la maladie (émotions négatives élevées, conséquences négatives perçues fortes et variabilité des symptômes importantes) réduisait l’observance.

Cependant, la variance expliquée est faible (17%) et nécessite l'exploration plus fine de l'expérience négative, et, la prise en compte de variables socio-culturelles et médicales sur un échantillon important.

Méthodes : Etude psychométrique transversale sur 520 adultes consultant à Henri Mondor (94).

Données socio-culturelles (âge, sexe, origine, niveau d'étude, handicap), médicales (génotype, données biologiques d'observance). Questionnaires : observance (MMAS, BMQ), représentation de la maladie (IPQ-R), conséquences de la drépanocytose (MHLC, CHIP, EuroQoL), douleur (BPI, PCS, PBPI, SPTS), anxiété-dépression (HADS), traitement des émotions (EPS 25, EPN-31, TAS-20) et fatigue (FSS).

Résultats attendus : Résultats définitifs en mai

Discussion : Représentation affinée de l'observance dont une confirmation du premier modèle avec une variance expliquée plus importante grâce à l'introduction des variables modératrices socio-culturelles et médicales et des variables sur la douleur et le traitement des émotions.

Cette étude devrait nous permettre de mieux comprendre pourquoi des patients suivis depuis leur naissance ont une connaissance aussi faible de leur maladie et de proposer des accompagnements complémentaires à l'éducation thérapeutique.

Mots clés : Drépanocytose, observance thérapeutique, représentation de la maladie, douleur, traitement des émotions

« Se soigner sans se guéri : représentation de sa maladie et observance thérapeutique. »

Communication orale présenté dans le symposium : « Drépanocytose : pratiques et interventions psychologiques chez l'enfant et l'adulte. »

Association Francophone De Psychologie de la Sante (AFPSA)

10^{ème} congrès : « Pratiques et interventions en psychologie de la santé. »

Du 13 au 15 juin 2018 — Metz (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Frédéric Galactéros², Marie-Claire Gay¹

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGH Hôpital Henri Mondor

Le lien entre la représentation qu'un patient se fait de sa maladie (selon Leventhal) et l'observance thérapeutique a été, en particulier dans les maladies chroniques (Kucukarslan, 2012) déjà démontré. Dans une précédente étude (Oudin-Doglioni, Gay, Lehougre, Arlet, Galactéros, 2018), ce lien a été retrouvé dans la drépanocytose sans qu'un modèle d'influence puisse être proposé. Pour ce symposium, nous nous proposons de présenter un premier essai de modélisation de l'observance avec la représentation de la drépanocytose.

À partir des réponses de 211 adultes, nous avons mis en évidence une structure bifactorielle de la représentation de la drépanocytose : l'un renvoyant aux mécanismes d'adaptation utilisés, F1 : « Adaptation du patient » : avec les dimensions Cohérence, Contrôle traitement, Contrôle personnel et Chronologie ; l'autre soulignant un vécu particulièrement catastrophique de la maladie, F2 : « Expérience négative de la drépanocytose » : avec les dimensions Cyclicité, Conséquences négatives, Représentation émotionnelle et Identité.

Ces deux facteurs entretiennent entre eux un rapport négatif et apparaissent comme les deux faces d'une même dimension : la représentation de la drépanocytose.

Le modèle obtenu à partir de ces deux facteurs montre que F1 : « Adaptation du patient » a une influence positive sur l'observance ($b = 0,17$) et l'adhésion ($b = 0,13$), tandis que F2 : « Expérience négative » a une influence négative sur ces mêmes dimensions (respectivement, $b = -0,24$ et $-0,22$). Par

ailleurs, nous notons que ce deuxième facteur, F2 : « Expérience négative », a une influence plus importante que le facteur 1 sur les comportements de santé.

L'objectif de cette étude était de proposer une orientation pour la réalisation de programmes d'éducation thérapeutique. On a pu montrer que les expériences négatives de la drépanocytose avaient un impact négatif sur les comportements de santé, et, une influence plus importante que les mécanismes adaptatifs. Nous discuterons des implications de ces résultats sur l'accompagnement au long cours des personnes atteintes de drépanocytose.

Communication orale invité par la Société Canadienne d’Hématologie pour présenter des résultats préliminaires de la thèse.

Canadian Society of Haematology (CaSH)

7th annual Canadian Haemoglobinopathy Conference: “Haemoglobinopathies update in 2020: Facing the storm together.”

Le 24 octobre 2020 (Online) — Montréal (Canada)

Damien Oudin Doglioni^{1,2}, Frédéric Galactéros², Marie-Claire Gay¹

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGR Hôpital Henri Mondor

Introduction. Compliance to treatment is low in adult patients with sickle cell disease. The current literature is scarce and does not provide an explanation for understanding the low compliance rate. In other chronic diseases, the Leventhal model has been used to explain therapeutic compliance. Using Leventhal’s model as a theoretical framework, this study aims to explore the psychosocial factors predicting treatment compliance in adult patients with sickle cell disease.

Method. The sample consisted of 517 adults. The data collected included several sociodemographic and medical variables, an assessment of the representation of sickle cell disease, treatment compliance and adherence, as well as symptomatic assessments of pain, fatigue, depression and anxiety. In addition, emotional functioning, coping strategies, locus of control and psychological functioning associated with pain were explored. Finally, ten semi-structured interviews were conducted aimed at exploring the subjective representation of sickle cell disease, treatment and pain.

Results. The completed Leventhal model for sickle cell disease was confirmed in our sample and helps explain the variation in the level of treatment compliance. The representation of sickle cell disease has no direct effect on compliance, only indirect effects via coping strategies and beliefs about treatments. Pain and emotional functioning do not directly influence compliance to treatment, but only show indirect effects through coping strategies and beliefs about treatment. Symptomatically, the level of fatigue and anxiety reported is very high, while the level of depression appears to be low compared to international studies. Finally, the hypothesis of the existence of a post-traumatic stress disorder is raised with regard to the results of the emotional processing evaluations.

Conclusion. Confirmation of the completed Leventhal model for sickle cell disease provides a theoretical framework for understanding compliance in adults with sickle cell disease. The results show the importance of the impact of certain symptoms and suggest psychological interventions.

Keywords : Sickle cell disease; Compliance; Adherence; Illness perception

Communications affichées

“Impact of illness perception on compliance in adults with sickle cell disease.”

6^{ème} Rencontre Rare : « La recherche, une nécessité pour les maladies rares. »

Fondation des Maladies Rares

5 et 6 novembre 2019 — Paris (France)

Damien Oudin Doglioni^{1,2}, Frédéric Galactéros², Marie-Claire Gay¹

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGH Hôpital Henri Mondor

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine ayant des conséquences systémiques avec un risque léthal fort. Une molécule a montré son efficacité dans la réduction des symptômes: l'hydroxyurée (HU), mais le taux de non-observance est extrêmement fort: 75%. Notre objectif est de comprendre l'impact des facteurs liés aux croyances sur la maladie et les traitements qui affectent l'observance des patients adultes

Nous avons menés une étude transversale sur 211 adultes volontaires sous forme de questionnaires (représentation de la maladie: IPQ-R, croyances sur les médicaments: BMQ, observance thérapeutique: MMAS).

A la MMAS, la moyenne est de 4.36, confirmant une très faible observance: 74.4% des répondants ne prennent pas correctement leur traitement. Au BMQ, la moyenne de 3.81 indique des croyances légèrement positives: la nécessité de prendre ses traitements est faiblement supérieure aux préoccupations. La représentation de la maladie présente une structure bifactorielle sous-jacente avec un facteur adaptatif et un facteur négatif. Un modèle par équations structurelles montre l'effet positif du facteur adaptatif et des croyances sur les médicaments, et l'effet négatif du facteur négatif sur l'observance.

Cette étude confirme l'impact des croyances, surtout négatives, sur l'observance. Les interventions à favoriser: programme éducation thérapeutique pour lutter contre les croyances erronées et des interventions psychologiques sur les cognitions dysfonctionnelles.

Impact of illness perception on compliance in adults with sickle cell disease

oudin-dogliani, D.*, galacteros, F., gay, MC.*

Contact : oudin.dogliani@gmail.com / @Doudindogliani

Context:

Sickle cell disease (SCD) is a genetic pathology in which structurally abnormal haemoglobin leads to severe clinical manifestations, among which: haemolytic anaemia, greater susceptibility to infections and major pain attacks (Habibi et al., 2015).

Despite proven efficacy of the treatment (Lanzkron, Haywood, Segal, & Dover, 2006), studies show a very low rate of compliance (Oudin-Dogliani, Gay, Lehougre, Arlet, & Galacteros, 2019) with a non-compliance rate around 75% (Badawy et al., 2017).

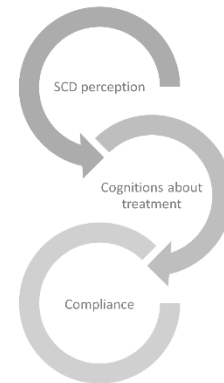
Rational:

This study try to answer this question: what make my patients think they are compliant ?

Objectives:

In other diseases, a strong explanatory link have been shown between illness perception (following the Common-Sense model of Leventhal (Leventhal, Phillips, & Burns, 2016)) and compliance (Kucukarslan, 2012). This link have been found in SCD but in a small sample (Oudin-Dogliani, Gay, Lehougre, Arlet, & Galacteros, 2019). Our first objective is to confirm that link in a larger sample.

Considering the efficacy of treatment and the adverse results of non-compliance, we make the additional hypothesis that cognitions about treatment (Horne & Clatworthy, 2010) may be a possible mediator of this relation between illness perception and compliance (Sabaté & World Health Organization, 2003).



Ethical validation

French Individuals Protection Committee (CPP) statement: 2017/19 – IRCB 2017-A000534-49

Psychometrics:

- **Compliance:** Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)
- **SCD perception:** Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)
- **Cognitions about treatment:** Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ)

Population (n = 211):

- sex: 54.30 % (n = 114) women
- mean age: m = 35.51 (± 11.16) years
- genotype: SS = 80.30 % (n = 167)
- hospitalisation: m = 3.41 (± 4.18) per year

Compliance (MMAS):

Mean score: m = 4.36 (± 1.76):

- low compliance (score < 6): 74.4% (n = 157)
- mild compliance (score < 8): 24.2% (n = 51)
- high compliance (score = 8): 1.4% (n = 3)

Drug holiday: 93.7% (n = 179):

- low drug holiday: 36.1% (n = 69)
- important drug holiday: 57.6% (n = 110)

question	valid	%
1. Do you always take your medicine?	39	20.5%
2. Do you ever stop taking your medicine when you feel better?	85	40.8%
3. Do you ever stop taking your medicine when you feel worse?	17	8.1%
4. When you need to stop taking your medicine for a short time, do you sometimes forget to keep taking your medicine?	143	74.8%
5. Do you take your medicine as directed?	88	42.3%
6. When you feel the need to stop taking your medicine, do you ever stop taking your medicine?	155	76.7%
7. Do you ever feel hesitant about taking your medicine?	95	45.3%
8. How often do you have difficulty remembering to take your medicine?		
Never	12	6.3%
Most of the time	21	11.5%
Some of the time	40	20.5%
Most of the time	42	22.5%
Every time	08	3.9%

SCD perception (IPQ-R):

Four dimensions have a score below the mean:

- SCD is perceived as acute (66.40%),
- with no coherent meaning (63.50%),
- no treatment efficacy (61.10%),
- or self-efficacy (55%).

Dimension	% below the population mean
Chronicity	66.40%
Coherence	63.50%
Cure	61.10%
Self-efficacy	55.00%
Negative consequences	30.20%
Identity	19.20%
Emotional representation	45.80%
Cyclicity	10.80%

This finding suggested a lack of health literacy with a SCD perception far removed from scientific or medical knowledge.

Cognitions about treatment (BMQ):

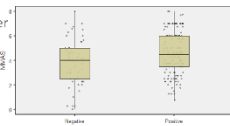
Mean score: m = 3.81 (± 6.16)

- slight predominance of Necessity over Concern
- 74.4% (n = 157) had a positive score

Low positive cognitions might predicted low adherence

Interaction Compliance – Cognitions:

- Positive and mild correlation: $r = .30$; $p < .01$
- Patients with positive cognitions have a higher score of compliance: $t(209) = -2.71$; $p < 0.01$

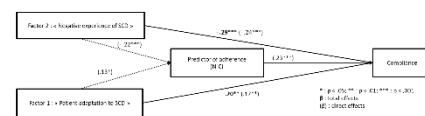


An underlying two-factor structure:

PCA of the dimensions revealed a two-factors model ($\chi^2 = 767.20$, $p < 0.01$ / KMO = .766):

1. "Patient adaptation to SCD" (PA) explained 42.28% of the variance with the dimensions: Chronicity, Coherence, Cure and Controllability.
2. "Negative experience of SCD" (NegExp) explained 24.18% of the variance with the dimensions: Negative consequences, Identity, Emotional representation, Cyclicity.

Influence of SCD perception on medicine-taking behaviour:



A lack of health literacy:

- Possible confusion between pain crisis and SCD itself.
- Treatment effectiveness is not perceived due to a secondary analgesic function.
- Sense of fate: no coherent meaning and self-efficacy.

A low adaptability to SCD:

- SCD perception: an underlying two-factor structure.
- Adaptation to SCD explain most of the variance but its dimensions are less perceived.

A dramatically low compliance

- Low positive cognitions about treatment.
- Negative experience of SCD has a higher influence than the adaptive factor

“Do my patients lie to me? Understanding non-compliance in adults with sickle cell disease.”

33st Conference : “Individual and professional : cooperation to health.”

European Health Psychology Society (EHPS)

Du 3 au 7 septembre 2019 — Dubrovnik (Croatie)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Frédéric Galactéros², Marie-Claire Gay¹

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGR Hôpital Henri Mondor

Context: Sickle cell disease (SCD) is a genetic pathology in which structurally abnormal haemoglobin leads to severe clinical manifestations, among which: haemolytic anaemia, greater susceptibility to infections and major pain attacks. A molecule has proven its therapeutic efficacy: hydroxyurea (HU). However, studies show a very low rate of compliance. **Aim of this study:** Our purpose is to better understand the different factors which may affect compliance in adults with SCD (awSCD) as well as their respective weight in the process.

Methodology: Cross-sectional study on 211 adults recruited in a French setting. Assessments:

- Medicine-taking behaviour (MTB): Morisky Medication Adherence Scale (MMAS);
- Cognitions on treatment: Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ);
- Illness perception: Illness Perception Questionnaire (IPQ-R).

Results: Compare to the psychometric evaluation of compliance (MMAS), subjective assessment by the patient show that they overestimate their MTB. Cluster analyses of cognitions and MTB are suggesting that only extreme beliefs on treatment have effect on compliance. The factor analysis of the IPQ-R dimensions showed two dimensions: "Patient adaptation to SCD" (PA) and "Negative experience of SCD" (NegExp). A structural modelling to explain compliance includes positive effect of PA and cognition, and negative effect of NegExp on compliance.

Conclusion: Data are suggesting a gap between what is expected by physician and what patients are willing to do. This gap is not explained by negative cognitions on treatment. Non-compliance seems to be explained by NegExp whereas PA and BMQ tend to promote compliance. Interventions should focus on the reduction of NegExp and adequacy between what physicians are expected and what patients understand.

Contact : oudin.doglioni@gmail.com / @Doudindoglioni

Context:

Sickle cell disease (SCD) is a genetic pathology in which structurally abnormal haemoglobin leads to severe clinical manifestations, among which: haemolytic anaemia, greater susceptibility to infections and major pain attacks (Habibi et al., 2015).

Despite proven effectiveness of the treatment (Lanzkron, Haywood, Segal, & Dover, 2006), studies show a very low rate of compliance (Oudin-Doglioni, Gay, Lehougue, Arlet, & Galactéros, 2019) with a non-compliance rate around 75% (Badawy et al., 2017).

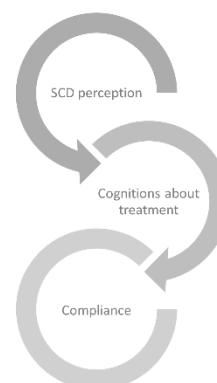
Rational:

This study try to answer this question: what make my patients think they are compliant ?

Objectives:

In other diseases, a strong explanatory link have been shown between illness perception (following the Common-Sense model of Leventhal (Leventhal, Phillips, & Burns, 2016)) and compliance (Kucukarslan, 2012). This link have been found in SCD but in a small sample (Oudin-Doglioni, Gay, Lehougue, Arlet, & Galactéros, 2019). Our first objective is to confirm that link in a larger sample.

Considering the effectiveness of treatment and the adverse results of non-compliance, we make the additional hypothesis that cognitions about treatment (Horne & Clatworthy, 2010) may be a possible mediator of this relation between illness perception and compliance (Sabaté & World Health Organization, 2003).



Ethical validation

French Individuals Protection
Committee (CPP) favourable
statement: 2017/19 – IRCB 2017-
A000534-49

Psychometrics:

- **Compliance:** Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)
- **SCD perception:** Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)
- **Cognitions about treatment:** Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ)

Population (n = 211):

- sex: 54.30 % (n = 114) women
- mean age: m = 35.51 (± 11.16) years
- genotype: SS = 80.30 % (n = 167)
- hospitalisation: m = 3.41 (± 4.18) per year

Compliance (MMAS):

Mean score: m = 4.36 (± 1.76):

- low compliance (score < 6): 74.4% (n = 157)
- mild compliance (score < 8): 24.2% (n = 51)
- high compliance (score = 8): 1.4% (n = 3)

Drug holiday: 93.7% (n = 179):

- low drug holiday: 36.1% (n = 69)
- important drug holiday: 57.6% (n = 110)

question	valid	%
1. Do you always take your medicine?	100	100.0
2. Do you ever stop taking your medicine when you feel better?	99	99.0
3. Do you ever stop taking your medicine when you feel worse?	99	99.0
4. Do you ever stop taking your medicine when you feel sick?	99	99.0
5. Do you ever stop taking your medicine when you feel tired?	99	99.0
6. Do you ever stop taking your medicine when you feel stressed?	99	99.0
7. Do you ever stop taking your medicine when you feel sad?	99	99.0
8. Do you ever stop taking your medicine when you feel angry?	99	99.0
9. Do you ever stop taking your medicine when you feel nervous?	99	99.0
10. Do you ever stop taking your medicine when you feel lonely?	99	99.0
11. Do you ever stop taking your medicine when you feel bored?	99	99.0
12. Do you ever stop taking your medicine when you feel hungry?	99	99.0
13. Do you ever stop taking your medicine when you feel thirsty?	99	99.0
14. Do you ever stop taking your medicine when you feel hot?	99	99.0
15. Do you ever stop taking your medicine when you feel cold?	99	99.0
16. Do you ever stop taking your medicine when you feel dizzy?	99	99.0
17. Do you ever stop taking your medicine when you feel lightheaded?	99	99.0
18. Do you ever stop taking your medicine when you feel faint?	99	99.0
19. Do you ever stop taking your medicine when you feel dizzy?	99	99.0
20. Do you ever stop taking your medicine when you feel lightheaded?	99	99.0
21. Do you ever stop taking your medicine when you feel faint?	99	99.0
22. Do you ever stop taking your medicine when you feel dizzy?	99	99.0
23. Do you ever stop taking your medicine when you feel lightheaded?	99	99.0
24. Do you ever stop taking your medicine when you feel faint?	99	99.0
25. Do you ever stop taking your medicine when you feel dizzy?	99	99.0
26. Do you ever stop taking your medicine when you feel lightheaded?	99	99.0
27. Do you ever stop taking your medicine when you feel faint?	99	99.0
28. Do you ever stop taking your medicine when you feel dizzy?	99	99.0
29. Do you ever stop taking your medicine when you feel lightheaded?	99	99.0
30. Do you ever stop taking your medicine when you feel faint?	99	99.0

SCD perception (IPQ-R):

Four dimensions have a score below the mean:

- SCD is perceived as acute (66.40%),
- with no coherent meaning (63.50%),
- no treatment efficacy (61.10%),
- or self-efficacy (55%).

Dimension	% below the population mean
Chronicity	66.40%
Coherence	63.50%
Cure	61.10%
Self-efficacy	55.00%
Negative consequences	50.20%
Identity	48.80%
Emotional representation	48.80%
Cyclicality	48.80%

This finding suggested a lack of health literacy with a SCD perception far removed from scientific or medical knowledge.

Cognitions about treatment (BMQ):

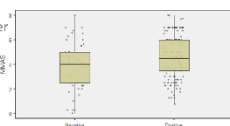
Mean score: m = 3.81 (± 6.16)

- slight predominance of Necessity over Concern
- 74.4% (n = 157) had a positive score

Low positive cognitions might predicted low adherence

Interaction Compliance – Cognitions:

- Positive and mild correlation: $r = .30$; $p < .01$
- Patients with positive cognitions have a higher score of compliance: $t(209) = -2.71$; $p < 0.01$

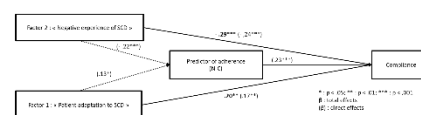


An underlying two-factor structure:

PCA of the dimensions revealed a two-factors model ($\chi^2 = 767.20$, $p < 0.01$ / KMO = .766):

1. "Patient adaptation to SCD" (PA) explained 42.28% of the variance with the dimensions: Chronicity, Coherence, Cure and Controllability.
2. "Negative experience of SCD" (NegExp) explained 24.18% of the variance with the dimensions: Negative consequences, Identity, Emotional representation, Cyclicality.

Influence of SCD perception on medicine-taking behaviour:



A lake of health literacy:

- Possible confusion between pain crisis and SCD itself.
- Treatment effectiveness is not perceived due to a secondary analgesic function.
- Sense of fate: no coherent meaning and self-efficacy.

A low adaptability to SCD:

- SCD perception: an underlying two-factor structure.
- Adaptation to SCD explain most of the variance but its dimensions are less perceived.

A dramatically low compliance

- Low positive cognitions about treatment.
- Negative experience of SCD has a higher influence than the adaptive factor

« Impact de la vulnérabilité perçue sur l'adaptation à la drépanocytose chez les patients adultes. »

Les 15^{ème} Journées : « Vulnérabilité, prévention et réhabilitation. »

Groupe de Recherche en Psychopathologie Cognitive (GREPACO)

6 et 7 juin 2019 — Reims (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Frédéric Galactéros², Marie-Claire Gay¹

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGR Hôpital Henri Mondor

Contexte : La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde et en France, dans laquelle une hémoglobine anormale (HbS) produit une triade physiopathologique entre autres symptômes sévères : des crises de douleurs extrêmes, une anémie hémolytique et une plus grande susceptibilité aux infections.

La qualité de vie des patients adultes est détériorée par des douleurs itératives, des hospitalisations fréquentes pour des douleurs irréductibles à domicile nécessitant des morphiniques ou les conséquences de la malformation de leur hémoglobine.

Selon les études internationales, la détérioration de la qualité de vie entraîne une dégradation de l'adaptation du patient à son état de santé, cependant, aucune étude française ne s'est intéressée à cette question.

Objectif : Définir le lien entre qualité de vie et coping chez des patients adultes atteints de drépanocytose

Méthode : Population : 400 adultes atteints de drépanocytose suivis au centre de référence national de Créteil. Psychométrie :

1. Données socio-démographiques et médicales,
2. Qualité de vie : EQ-5D -3L comprenant 5 dimensions et une auto-évaluation sur 100 points de son état de santé
3. Coping : Coping with Health Injuries and Pain comprenant 4 dimensions:

Hypothèse : Plus la qualité de vie sera perçue comme précaire, plus l'adaptation se fera sur un mode instrumental (centré problème).

Analyse : En cours

Impact de la vulnérabilité perçue sur l'adaptation à la drépanocytose chez les patients adultes.

LOUDIN-DOGLIONI, D. *, GAY, MC. *, GALACTEROS, F.

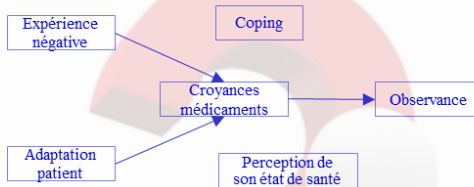
CONTEXTE

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde et en France (AFDPHE, 2016), dans laquelle une hémoglobine anormale (HbS) produit une triade physiopathologique entre autres symptômes sévères : des crises de douleurs extrêmes, une anémie hémolytique et une plus grande susceptibilité aux infections (Cappelli, Gluckman, Ghanem, & Abboud, 2019).

La qualité de vie des patients adultes est détériorée par des douleurs itératives, des hospitalisations fréquentes pour des douleurs irréductibles à domicile nécessitant des morphiniques ou les conséquences de la malformation de leur hémoglobine (Habibi et al., 2015). La symptomatologie peut être réduite ou éliminée grâce à l'absorption d'hydroxyurée. Cependant, les études sur l'observance thérapeutique des patients adultes en montrent un taux extrêmement faible (Oudin-Dogliani, Gay, Lehougue, Arlet, & Galactéros, 2018).

Une revue systématique a montré le lien entre la représentation de la maladie et l'observance thérapeutique (Kucukarslan, 2012) et les croyances sur les médicaments tendent à prédire l'observance thérapeutique (Horne, 1999). Dans une précédente étude (Oudin-Dogliani, Gay, en préparation), un premier modèle liant représentation de la drépanocytose croyance sur les médicaments et observance thérapeutique a été proposé.

Hypothèse :



Psychométries:

Représentation de la maladie : *Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)*

Moss-Morris et al., 2002, adaptation: Oudin & Gay, 2017

Observance thérapeutique : *Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)*

Morisky et al., 2008, validation: Korb-Savoldelli et al., 2012

Croyances sur les médicaments: *Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ)*

Horne et al., 1997, validation: Fall et al., 2014

Perception de son état de santé : *Echelle EQ-5D*

Stratégies de coping: *Coping with Health Injuries and Pain (CHIP)*

Endler et al., 1998, validation: Constant & Bruchon-Schwartz, 2004



Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge
Hôpital Henri Mondor (94)

Ethics (CPP Sud-Est II) :
ID RCB : 2018 - A01662 - 53.

N = 393 (♀ : 60,5% / ♂ : 39,5%)

Age: 39 ans (± 11,9)

Naissance: France et DOM-TOM = 47,7% / Afrique = 50,5%

Population

Genotype : SS: 77,5% / SC: 16,1%

Hospitalisation sur 5 ans: m = 6,31 ± 14,4

Hospitalisation entre deux consultations spécialisées: 27,7%

Observance thérapeutique:

MMAS: m = 4,23 ± 1,61

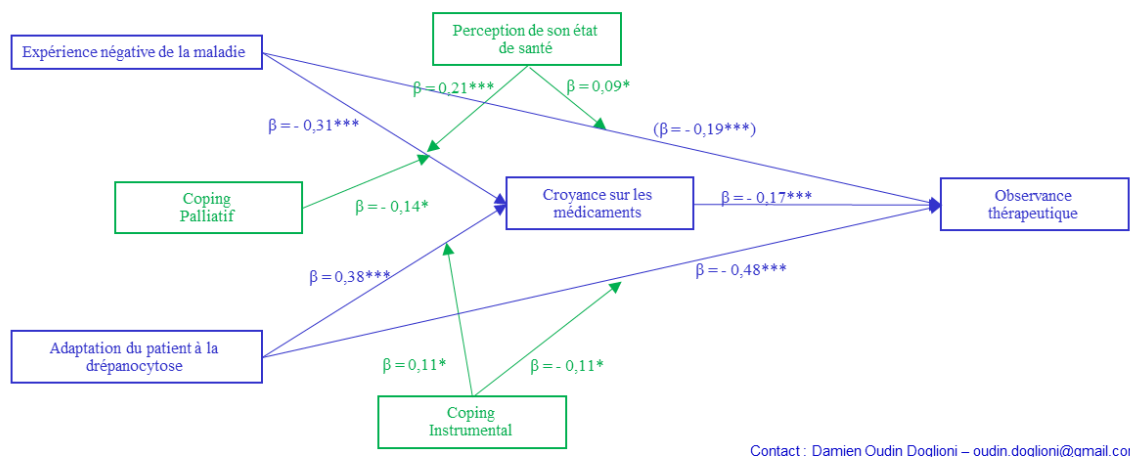
Faible	Moyenne	Forte
92,1%	7,9%	0%

Croyances sur les traitements:

BMQ: m = 3,62 ± 5,08

Percentile 25	Percentile 50	Percentile 75
2,00	3,23	6,00

Médiateur	Effet	β	P-value
EQ-5D	Exp Neg:EQ-5D → NP	0,212	<,001
	Exp Neg:EQ-5D → MMAS	0,094	0,045
Instrumental	AP:Instrumental → NP	0,112	0,027
	AP:Instrumental → MMAS	-0,110	0,021
Palliatif	Exp Neg:Palliatif → NP	-0,138	0,019
Prédicteur de l'observance MMAS		β	P-value
Croyances sur les médicaments		-0,168	<,001
Adaptation patient		-0,477	<,001
Adaptation patient x Instrumental		-0,113	0,024
Expérience négative x EQ-5D		-0,194	<,001



Contact : Damien Oudin Doglioni – oudin.doglioni@gmail.com

L'observance thérapeutique évolue inversement des croyances sur les médicaments ce qui est un résultats étonnant demandant à être confirmé.

Les stratégies de coping modèrent l'influence de la représentation de la drépanocytose sur les croyances sur les médicaments : le coping instrumental favorisant l'adaptation du patient.

La perception de son état de santé réduit l'influence de l'expérience négative de la maladie sur les croyances sur les médicaments et l'observance thérapeutique. Tous ces résultats demandent à être confirmés.

« Processus adaptatifs et comportements de santé : influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance et l'adhésion thérapeutiques. »

58^{ème} Congrès national : « Psychologie, Santé et Société. »

Société Française de Psychologie (SFP)

Du 5 au 7 septembre 2018 — Reims (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Marie-Claire Gay¹, Marie-Pierre Lehougre², Jean-Benoît Arlet³, Frédéric Galactéros²,

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGH Hôpital Henri Mondor ; ³ Médecine interne, Hôpital européen George-Pompidou

Contexte de la recherche: La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente en France. Elle touche environ 26 000 personnes avec un taux dans les naissances de 1 cas pour 1836 naissances (AFDPHE, 2016). Cette maladie affecte l'hémoglobine conduisant à une déformation des globules rouges qui prennent une forme de faucille avec des conséquences symptomatiques systémiques et des crises de douleur extrême (Habibi et al., 2015). Malgré une amélioration de la prise en charge, la non-observance reste forte et 25 à 30% des patients sont hospitalisés annuellement (Le Turdu-Chicot et al., 2000). Dans d'autres maladies chroniques un lien existe entre la représentation que se font les patients de leur maladie (au sens de Leventhal) en terme de temporalité, de causalité, de conséquences, d'importance ou de curabilité et l'observance (comportement de prise de médicaments) ou l'adhésion (croyances sur les médicaments). Dans une précédente étude (Oudin-Doglioni, Gay, Lehougre, Arlet, & Galactéros, in press), ce même lien est apparu mais sur un faible échantillon.

Objectif : Répliquer cette étude dans une population plus importante pour modéliser le lien entre la représentation de la drépanocytose, l'observance et l'adhésion afin de proposer des orientations au programme d'éducation aux patients.

Méthodologie : Population : 211 adultes homozygotes suivis en consultation dans une unité spécialisée de l'Hôpital Henri Mondor (94). Questionnaires :

1. Représentation de la maladie : Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R) ;
2. Observance : Morisky Medication Adherence Scale (MMAS) ;
3. Adhésion : Beliefs about Medication Questionnaire (BMQ).

Résultats : L'analyse factorielle des dimensions de l'IPQ-R montre deux facteurs : F1 : « Adaptation du patient » : avec les dimensions Cohérence, Contrôle traitement, Contrôle personnel et Chronologie ; F2 : « Expérience négative » : avec les dimensions Cyclicité, Conséquences négatives, Représentation émotionnelle et Identité. Ces deux facteurs entretiennent entre eux un rapport négatif ($b_{F1 \rightarrow F2} = -,55$; $b_{F2 \rightarrow F1} = -,32$) et apparaissent comme les deux facettes d'un même aimant : la représentation de la drépanocytose.

Le modèle par bootstraps réalisé à partir des données de la représentation (IPQ-R) et de l'adhésion (BMQ) sur l'observance (MMAS) est valide ($F(207)=14,22$; $p < ,0001$) et en explique 17% de sa variance.

Les effets directs et indirect suivants apparaissent :

Tableau 91. Effets directs et indirect du modèle par bootstraps.

Direct effect:	B	SE	T (207)	P	LLCI	ULIC
F1 → Observance	,17	,06	2,71	,01	,05	,30
F2 → Observance	- ,24	,06	- 3,66	,000	- ,37	- ,11
NP → Observance	,23	,07	3,44	,000	,10	,35
F1 → Adhésion	,13	,07	1,95	,05	,00	,26
F2 → Adhésion	-,22	,07	- 3,26	,000	- ,35	- ,09
Indirect effect:	B	SE	z	P	LLCI	ULIC
F1 → Adhésion → Observance	,03	,02	9,35	,000	,00	,08

b: coefficient, SE: Erreur standard, LLCI: limite inférieure de l'intervalle de confiance à 95%, ULIC: limite supérieure de l'intervalle de confiance à 95%, t: test t de Student, z: Sobel test.

Discussion : Il ressort de cette étude que la représentation de la drépanocytose montre deux facteurs opposés qui ont une influence sur les comportements de santé : observance et adhésion thérapeutique.

F2 : « Expérience négative de la drépanocytose » tend à diminuer tant les croyances et cognitions sur les médicaments que les comportements de suivi de ses prescriptions médicales, au contraire de F1 : « Adaptation du patient ». Et, l'expérience négative de sa maladie influence plus fortement les comportements de santé que les représentations permettant de s'y adapter.

La mise en place d'un programme d'éducation thérapeutique devrait s'appuyer sur les facteurs adaptatifs à la situation de maladie (F1) pour réduire l'influence des représentations fausses sur les comportements de santé.

Processus adaptatifs et comportement de santé: Influence de la représentation de la drépanocytose et des croyances sur les médicaments sur l'observance

UDIN-DOGLIONI, D.*, GAY, MC.*, LEHOUGRE, MP, ARLET, JB., GALACTEROS, F.

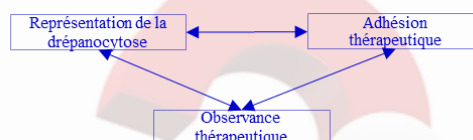
Contexte de la recherche:

La drépanocytose est une maladie génétique qui affecte l'hémoglobine avec des conséquences symptomatiques systémiques et des crises de douleur extrême. Malgré une amélioration de la prise en charge, la non-observance reste forte : entre 31 et 73%. 25 à 30% des patients sont hospitalisés annuellement. Dans une précédente étude (Oudin-Dogliani, Gay, Lehougre, Arlet, & Galactéros, 2018), un lien est apparu entre la représentation de la drépanocytose (au sens de Leventhal et du modèle de Représentation de la maladie et de la santé) et l'observance ou l'adhésion.

Objectif

Répéter la précédente étude sur un échantillon plus important pour modéliser le lien entre la représentation de la drépanocytose, l'observance et l'adhésion pour proposer des orientations au programme d'éducation aux patients.

Hypothèse :



Représentation : Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)

Moss-Morris et al., 2002, adaptation française : Oudin & Gay, 2017

- **Identité**: importance de la maladie pour le patient.
- **Conséquences**: perception des conséquences négatives et de son impact sur la vie.
- **Chronicité**: maladie perçue comme chronique ou aiguë.
- **Cyclicité**: perception des changements dans les manifestations symptomatiques.
- **Contrôle traitement**: perception de l'efficacité des traitements.
- **Contrôle personnel**: sens d'auto-efficacité dans la gestion des conséquences de la maladie.
- **Représentation émotionnelle**: Perception d'émotions négatives dues à la maladie.
- **Cohérence**: méta-cognitions d'un sens donné à la maladie.
- **Causes**: exploration de différentes causes de la maladie.

Outils psychométriques:

Croyances sur les traitements : Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ)

Horne et al., 1997, french validation: Fall et al., 2014

- **Nécessité**: perception de la nécessité du traitement.
- **Préoccupations**: des potentiels effets négatifs du traitement.
- **Abus**: perception d'une sur-utilisation des médicaments par les médecins.
- **Nuisance**: perception générale des traitements comme une nuisance.
- **critère d'adhésion**: différence Nécessité-Préoccupation.

Observance : Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)

Morisky et al., 2008, french validation: Korb-Savoldelli et al., 2012

Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge
Hôpital Henri Mondor (94);
Service de Médecine interne
Hôpital Européen Georges Pompidou (75).

Ethics (CPP)

2017/19 – ID RCB : 2017-A00534-49.

POPULATION :

N = 211 → ♀ : 54,3% / ♂ : 45,7% → 35,51 ans (σ = 11,16)
Où ? = France/DOM-TOM : 36,1% + 11,8% = 47,9% Africa : 46,9%

Génotype = SS : 80,30% SC / S-β thalassémique : 19,70%

Hospitalisation n/an : m = 3,41 (SD = 4,18) → 26,2% une hospitalisation depuis sa dernière consultation spécialisée.

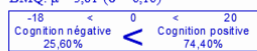
RESULTATS:

CROYANCES & OBSERVANCE

Croyances:

A quelle point il existe un accord entre les prescriptions médicales et les comportements des patients.

BMQ: $\mu = 3,81$ ($\sigma = 6,16$)

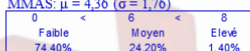


- en moyenne, légère prédominance des cognitions positives.
- faible accord entre ce que pense les patients et ce que recommande les médecins.

Observance:

Action de se conformer aux recommandations médicales.

MMAS: $\mu = 4,36$ ($\sigma = 1,76$)



- Faible conformation aux recommandations médicales.

BIFACTORIALITE DE LA REPRESENTATION

Deux facteurs ...

- 1) F1: « Adaptation du Patient » = 42,28% de la variance.
- 2) F2: « Expérience négative » = 24,18% de la variance.

... orthogonaux ...

Faible corrélation: $r = .15$; $p < .05$

Régression linéaire: F1 → 1,7% variance F2

F2 → 2% variance F1

... et opposés:

	β	SE	T (208)	P
F1 → F2	-.55	.08	-6,74	.000
F2 → F1	-.32	.05	-6,74	.000

CARACTERISTIQUES DE LA REPRESENTATION

Population under mean

	%
Cohérence	83,50%
Timeline	68,40%
Cure	61,10%
Conformabilité	55,00%
Conséquences	50,20%
Emotionnel représentation	48,80%
Cyclicité	48,80%
Identité	45,97%

Facteur 1:

- Faible perception d'un sens cohérent pour la drépanocytose;
- Maladie perçue essentiellement comme aiguë plutôt que chronique;
- Faible efficacité perçue des traitements;
- Ambiguïté du sens d'auto-efficacité.

Facteur 2:

- Ambiguïté sur la perception des conséquences négatives;
- Ambiguïté de la perception des émotions négatives;
- Perception de la cyclicité des symptômes.

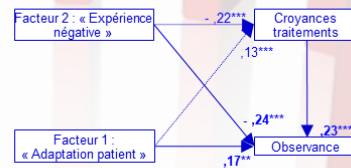
→ Confusion entre la crise de douleur et la drépanocytose elle-même?

MODELLISATION DU LIEN ENTRE REPRESENTATION, COGNITIONS ET OBSERVANCE

$F(207) = 14,22$; $p < .001$

→ modèle obtenu est valide

$R^2 = 17\%$



DISCUSSION & CONCLUSION:

OBSERVANCE:

- Près de 75% de mauvaise ou non-observance;
- Même score retrouvé dans d'autres études: Badawy, S. M., Thompson, A. A., Lai, J.-S., Penedo, F. J., Ryckhik, K., & Liem, R. I. (2017). Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health and Quality of Life Outcomes*, 15(1).

LITTÉRATURE EN SANTÉ:

- F1: « Adaptation patient » < F2: « Expérience négative »
- Confusion entre la crise de douleur et la drépanocytose elle-même: une explication de la faible perception de l'efficacité des traitements?
- Place des représentations catastrophiques et mortifères.

STRUCTURE DE LA REPRESENTATION

- F1 = expérience et savoir-patient sur la drépanocytose permettant de s'adapter;
- F2 = rassemble les différents effets négatifs de l'expérience drépanocytaire.

INFLUENCE DE LA REPRESENTATION ET CROYANCES SUR LES TRAITEMENTS SUR L'OBSERVANCE:

- Modèle plus complexe trouvé utilisant toute la représentation de la drépanocytose;
- F1: « Adaptation patient » a une influence positive sur adhésion et observance contrairement à F2: « Expérience négative »;
- Interventions doivent prendre en compte la force de l'expérience négative en opposition avec les processus adaptatifs.
- Plus faible part de la variance expliquée que dans la première étude mais : population incluse plus large, utilisation d'analyses factorielles plus solides.

Contact : Damien Oudin Doglioni – oudin.doglioni@gmail.com

“Influence of Sickle cell disease representation on compliance: orientation for health intervention.”

32st Conference : “Health Psychology across the Lifespan : Uniting research, practice & policy.”

European Health Psychology Society (EHPS)

Du 21 au 25 août 2018 — Galway (Ireland)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Marie-Claire Gay¹, Marie-Pierre Lehougre², Jean-Benoît Arlet³, Frédéric Galactéros²,

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGH Hôpital Henri Mondor ; ³ Médecine interne, Hôpital européen George-Pompidou

Background: Sickle cell disease (SCD) is a genetic disorder that affects hemoglobin with symptomatic systemic consequences and extreme pain seizures. Despite an improvement in care, non-compliance remains important: between 31 and 73%. 25 to 30% of patients are hospitalized annually. In a previous study, we showed a link between representation of SCD (in the sense of Leventhal) and compliance or adherence but on a small sample.

Aim: Replicate the previous study on a larger population to provide guidance to patient.

Method: Population: 211 adultes recruited in a specialized unit of Teaching Hospital Henri Mondor (France). Psychometrics:

- SCD representation: Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R) ;
- Compliance: Morisky Medication Adherence Scale (MMAS) ;
- Adherence: Beliefs about Medication Questionnaire (BMQ).

Finding: Factor analysis IPQ-R shows two factors:

- F1: "Patient adaptation": including Coherence, Control treatment, Personal control and Chronology;
- F2: "Negative experience": including Cyclicity, Consequences, Emotional Representation and Identity.

Bootstrap model is valid ($F(207) = 14.22$; $p < .0001$) and explains 17% of its variance. It includes direct effects of F1 ($b = 0.17$), F2 ($b = -0.24$) and adherence ($b = 0.23$) on compliance. As well as direct effects on adherence of F1 ($b = 0.13$) and F2 ($b = -0.22$). Only one indirect effect on compliance appeared ($b = 0.03$).

Discussion: F2: "Negative experience" decreases beliefs and cognitions about drugs and behaviours of follow-up of medical prescriptions, contrary to F1 "Patient adaptation". Guidance to patient should focus on adaptative factors to reduce influence of negative or false representations.

Influence of sickle-cell disease representation on compliance: orientations for health interventions

LOUDIN-DOGLIONI, D.*, GAY, MC.*, LEHOUGRE, MP, ARLET, JB., GALACTEROS, F.

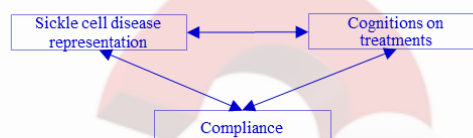
BACKGROUND

Sickle Cell Disease (SCD) is a major health care and societal problem that affects millions of people worldwide. In France, SCD is the most common genetic disorder. Although medical care is improving, non-compliance rates are still high (from 37% to 71%), leading to a high rate of hospitalization (25 to 30% of the followed patients representing 12,000 hospitalizations per year in France). In other chronic illnesses, medicine-taking behavior (Adherence and Compliance) have been explained by dimensions of the illness representation (as defined in the Common Sense Model (CSM) of Leventhal).

Objectif

Replicate the previous study in a larger sample. The underlying question is: what make the patients thought they are compliant?

Rational :



Illness representation : Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)

Moss-Morris *et al.*, 2002, french adaptation: Oudin & Gay, 2017

- **Identity**: importance of the illness for the patient.
- **Consequences**: perceived illness' negative consequences and their impact on patients' life
- **Timeline**: illness perceived as acute or chronic.
- **Cyclical**: perception of the change in frequency of symptomatic manifestations.
- **Cure**: perceived effectiveness of treatment
- **Controllability**: perception of the patients' abilities to limit illness' negative effects.
- **Emotional Representation**: highlights the negative emotions generated by the disease
- **Coherence**: shows the understanding that patients give of their own disease (metacognition)
- **Causes**: explores different possible perceived causes to explain the onset of the disease..

Psychometrics:

Cognitions on treatments : Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ)

Horne *et al.*, 1997, french validation: Fall *et al.*, 2014

- **Necessity**: perceived need for the prescribed treatment for staying healthy.
- **Concern**: about the potential negative effects of the treatment.
- **Abuse**: perception of overuse by healthcare provider.
- **Harm**: perceive general medicines as harmful substances.
- **criterion of adherence**: difference Necessity-Concerns

Compliance : Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)

Morisky *et al.*, 2008, french validation: Korb-Savoldelli *et al.*, 2012

Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge
Hôpital Henri Mondor (94);
Service de Médecine interne
Hôpital Européen Georges Pompidou (75).

Ethics (CPP)

2017/19 – ID RCB : 2017-A00534-49.

POPULATION :

N = 211 → ♀ : 54,3% / ♂ : 45,7% → 35,51 years (σ = 11,16)
Where ? = France/DOM-TOM : 36,1% + 11,8% = 47,9% Africa : 46,9%

Genotype = SS : 80,30% SC / S-β thalassemic : 19,70%

Hospitalisation n/year: m = 3,41 (SD = 4,18) → 26,2% had at least one hospitalisation since their last medical consultation.

RESULTS:

COGNITION & COMPLIANCE

Cognition:

Extent to which the patients' behavior matches the healthcare's recommendations.

BMQ: $\mu = 3,81$ ($\sigma = 6,16$)

-18	<	0	<	20
Negative cognitions				Positive cognitions
25,60%				74,40%

→ slight predominance of positive beliefs on medicine.

→ poor agreement between patients' behavior and healthcare provider's recommendations

Compliance:

Act of conforming to the recommendations made by the healthcare provider.

MMAS: $\mu = 4,36$ ($\sigma = 1,76$)

0	<	6	<	8
Low		Moderate		High
74,40%		24,20%		1,40%

→ Poor compliance with recommendations made in regard of medicine regimen.

SCD representation : a two-factors model

Components	Total	Eigenvalues	% variance	% cumulated
F1	1,302	42,276	42,276	42,276
F2	1,004	24,178	24,178	66,454

Two factors ...

- 1) F1: « Patient adaptation » = 42,28% of the variance.
- 2) F2: « Negative experience » = 24,18% of the variance.

... orthogonal ...

Weak correlation: $r = ,15$; $p < ,05$
Linear regression: F1 → 1,7% variance F2
F2 → 2% variance F1

... et opposit:

	β	SE	T(208)	P
F1 → F2	-,55	,08	-6,74	,000
F2 → F1	-,32	,05	-6,74	,000

SCD representation's characteristics

Factor 1:

- low sense of coherence;
- SCD perceived as acute rather than as a chronic disease;
- Low perceived treatment effectiveness;
- Ambiguous sense of self-efficacy.

Factor 2:

- Ambiguous perception of negative consequences;
- Ambiguous perception of negative emotions;
- Cyclical perceived.

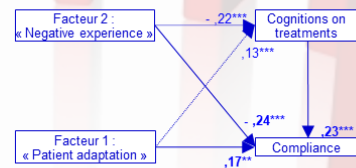
→ These findings question the health literacy in SCD

MODELING THE LINK BETWEEN REPRESENTATION, COGNITION, AND OBSERVANCE

$F(207) = 14,22$; $p < ,001$

→ model is valide

$R^2 = 17\%$



DISCUSSION & CONCLUSION:

COMPLIANCE:

- Almost 75% of low compliance;
- Same rate found in other studies: Badavy, S. M., Thompson, A. A., Lai, J.-S., Penedo, F. J., Rychlik, K., & Liem, R. I. (2017). Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health and Quality of Life Outcomes*, 15(1).

HEALTH LITERACY:

- F1: « Patient adaptation » < F2: « Negative experience »
- Confusion between pain attack and SCD itself: an explanation for the low compliance rate?
- Role of the catastrophic and deadly representations.

REPRESENTATION'S STRUCTURE:

- F1 = experiences and knowledge of the patient that aim toward an adaptation to the disease;
- F2 = negative life events.

INFLUENCE OF ILLNESS REPRESENTATION AND COGNITION ON COMPLIANCE:

- More complex model that is using all the illness representation determinants;
- F1: « Patient adaptation » has a positive influence on cognitions and compliance contrary to F2: « Negative experience »;
- Interventions should acknowledge importance of negative life events in the compliance process.

« Influence de la représentation de la maladie sur l'observance thérapeutique : orientations pour une intervention en éducation thérapeutique du patient. »

10^{ème} congrès : « Pratiques et interventions en psychologie de la santé. »

Association Francophone de Psychologie de la Santé (AFPSA)

Du 13 au 15 juin 2018 — Metz (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Marie-Claire Gay¹, Marie-Pierre Lehougre², Jean-Benoît Arlet³, Frédéric Galactéros²,

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGGH Hôpital Henri Mondor ; ³ Médecine interne, Hôpital européen George-Pompidou

Contexte : La drépanocytose est une maladie génétique qui affecte l'hémoglobine avec des conséquences symptomatiques systémiques et des crises de douleur extrême. Malgré une amélioration de la prise en charge, la non-observance reste forte : entre 37 et 73%. 25 à 30% des patients sont hospitalisés annuellement. Dans une précédente étude, un lien est apparu entre la représentation de la drépanocytose (au sens de Leventhal) et l'observance ou l'adhésion.

Objectif : Modéliser le lien entre la représentation, l'observance et l'adhésion pour proposer des orientations au programme d'éducation aux patients.

Méthodologie : Population : 211 adultes suivis en consultation. Questionnaires :

- Représentation de la maladie : Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R) ;
- Observance : Morisky Medication Adherence Scale (MMAS) ;
- Adhésion : Beliefs about Medication Questionnaire (BMQ).

Résultats : L'analyse factorielle des dimensions de l'IPQ-R montre deux facteurs : F1 : « Savoir patient » : avec les dimensions Cohérence, Contrôle traitement, Contrôle personnel et Chronologie ; F2 : « Expérience négative » : avec les dimensions Cyclicité, Conséquences négatives, Représentation émotionnelle et Identité.

Le modèle par bootstraps réalisé à partir des données de la représentation (IPQ-R) et de l'adhésion (BMQ) sur l'observance (MMAS) est valide ($F(207)=14,22$; $p < ,0001$) et en explique 17% de la variance. Il comprend des effets directs sur l'observance du Facteur 1 ($b = 0,17$), du Facteur 2 ($b = -0,24$) et de l'adhésion ($b = 0,23$). Ainsi que des effets directs sur l'adhésion du Facteur 1 ($b = 0,13$) et du Facteur 2 ($b = -0,22$). Un seul effet indirect sur l'observance du facteur 1 via l'adhésion est apparu ($b = 0,03$)

Discussion : « Expérience négative » tend à réduire l'adhésion et l'observance, il diminue tant les croyances et cognitions sur les médicaments que les comportements de suivi de ses prescriptions médicales, au contraire du Facteur 1 « Savoir patient ».

Influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique: Orientation pour une intervention en éducation thérapeutique du patient

UDIN-DOGLIONI, D.*, GAY, MC.*, LEHOUGRE, MP, ARLET, JB., GALACTEROS, F.

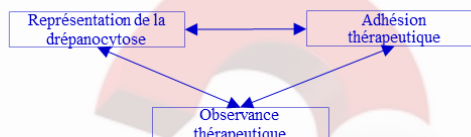
Contexte de la recherche:

La drépanocytose est une maladie génétique qui affecte l'hémoglobine avec des conséquences symptomatiques systémiques et des crises de douleur extrême. Malgré une amélioration de la prise en charge, la non-observance reste forte : entre 31 et 73%. 25 à 30% des patients sont hospitalisés annuellement. Dans une précédente étude (Oudin-Dogliani, Gay, Lehougre, Arlet, & Galactéros, 2018), un lien est apparu entre la représentation de la drépanocytose (au sens de Leventhal et du modèle de Représentation de la maladie et de la santé) et l'observance ou l'adhésion.

Objectif

Répéter la précédente étude sur un échantillon plus important pour modéliser le lien entre la représentation de la drépanocytose, l'observance et l'adhésion pour proposer des orientations au programme d'éducation aux patients.

Hypothèse :



Représentation : Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)

Moss-Morris et al., 2002, adaptation française : Oudin & Gay, 2017

- **Identité**: importance de la maladie pour le patient.
- **Conséquences**: perception des conséquences négatives et de son impact sur la vie.
- **Chronicité**: maladie perçue comme chronique ou aiguë.
- **Cyclicité**: perception des changements dans les manifestations symptomatiques.
- **Contrôle traitement**: perception de l'efficacité des traitements.
- **Contrôle personnel**: sens d'auto-efficacité dans la gestion des conséquences de la maladie.
- **Représentation émotionnelle**: Perception d'émotions négatives dues à la maladie.
- **Cohérence**: méta-cognitions d'un sens donné à la maladie.
- **Causes**: exploration de différentes causes de la maladie.

Outils psychométriques:

Adhésion : Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ)

Horne et al., 1997, french validation: Fall et al., 2014

- **Nécessité**: perception de la nécessité du traitement.
- **Préoccupations**: des potentiels effets négatifs du traitement.
- **Abus**: perception d'une sur-utilisation des médicaments par les médecins.
- **Nuisance**: perception générale des traitements comme une nuisance.
- **critère d'adhésion**: différence Nécessité-Préoccupation.

Observance : Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)

Morisky et al., 2008, french validation: Korb-Savoldelli et al., 2012

Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge
Hôpital Henri Mondor (94);
Service de Médecine interne
Hôpital Européen Georges Pompidou (75).

Ethics (CPP)

2017/19 – ID RCB : 2017-A00534-49.

POPULATION :

N = 211 → ♀ : 54,3% / ♂ : 45,7% → 35,51 ans (σ = 11,16)
Où ? = France/DOM-TOM : 36,1% + 11,8% = 47,9% Africa : 46,9%

Génotype = SS : 80,30% SC / S-β thalassémique : 19,70%

Hospitalisation n/an : m = 3,41 (SD=4,18) → 26,2% une hospitalisation depuis sa dernière consultation spécialisée.

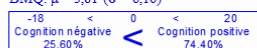
RESULTATS:

ADHESION & OBSERVANCE

Adhésion :

A quelle point il existe un accord entre les prescriptions médicales et les comportements des patients.

BMQ: $\mu = 3,81$ ($\sigma = 6,16$)

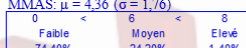


→ en moyenne, légère prédominance des cognitions positives.
→ faible accord entre ce que pense les patients et ce que recommande les médecins.

Observance :

Action de se conformer aux recommandations médicales.

MMAS: $\mu = 4,36$ ($\sigma = 1,76$)



→ Faible conformation aux recommandations médicales.

CARACTERISTIQUES DE LA REPRESENTATION

Population under mean	%
Cohérence	63,50%
Timeline	66,40%
Cure	61,10%
Controlability	55,00%
Consequences	50,20%
Emotional representation	48,80%
Cyclicity	48,80%
Identity	45,97%

Facteur 1 :

- Faible perception d'un sens cohérent pour la drépanocytose;
- Maladie perçue essentiellement comme aiguë plutôt que chronique;
- Faible efficacité perçue des traitements;
- Ambiguïté du sens d'auto-efficacité.

Facteur 2 :

- Ambiguïté sur la perception des conséquences négatives;
- Ambiguïté de la perception des émotions négatives;
- Perception de la cyclicité des symptômes.

→ Confusion entre la crise de douleur et la drépanocytose elle-même?

BIFACTORIALITE DE LA REPRESENTATION

Components	Total	Eigenvalues	% variance	% cumulative
F1	1,302	42,276	42,276	
F2	1,004	24,178	24,178	66,452

Deux facteurs ...

- 1) F1: « Adaptation du Patient » = 42,28% de la variance.
- 2) F2: « Expérience négative » = 24,18% de la variance.

... orthogonaux ...

Faible corrélation : $r = .15$; $p < .05$

Régression linéaire : F1 → 1,7% variance F2

F2 → 2 % variance F1

... et opposés :

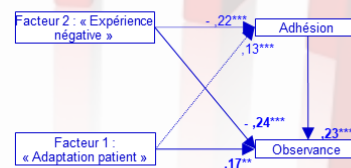
	β	SE	T (208)	P
F1 → F2	-.55	.08	-6,74	.000
F2 → F1	-.32	.05	-6,74	.000

MODELLISATION DU LIEN ENTRE REPRESENTATION, ADHESION ET OBSERVANCE

$F(207) = 14,22$; $p < .001$

→ modèle obtenu est valide

$R^2 = 17\%$



DISCUSSION & CONCLUSION:

OBSERVANCE:

- Près de 75% de mauvaise ou non-observance;
- Même score retrouvé dans d'autres études: Badawy, S. M., Thompson, A. A., Lai, J.-S., Penedo, F. J., Ryckhik, K., & Liem, R. I. (2017). Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health and Quality of Life Outcomes*, 15(1).

LITTÉRATURE EN SANTÉ:

- F1: « Adaptation patient » < F2: « Expérience négative »
- Confusion entre la crise de douleur et la drépanocytose elle-même: une explication de la faible perception de l'efficacité des traitements?
- Place des représentations catastrophiques et mortifères.

STRUCTURE DE LA REPRESENTATION:

- F1 = expérience et savoir-patient sur la drépanocytose permettant de s'adapter;
- F2 = rassemble les différents effets négatifs de l'expérience drépanocytaire.

INFLUENCE DE LA REPRESENTATION SUR L'ADHESION ET L'OBSERVANCE:

- Modèle plus complexe trouvé utilisant toute la représentation de la drépanocytose;
- F1: « Adaptation patient » a une influence positive sur adhésion et observance contrairement à F2: « Expérience négative »;
- Interventions doivent prendre en compte la force de l'expérience négative en opposition avec les processus adaptatifs.
- Plus faible part de la variance expliquée que dans la première étude mais : population incluse plus large, utilisation d'analyses factorielles plus solides.

31st Conference : “Innovative ideas in health psychology.”

European Health Psychology Society (EHPS)

Du 29 août au 2 September 2017 — Padova (Italie)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Marie-Claire Gay¹, Marie-Pierre Lehougre², Jean-Benoît Arlet³, Frédéric Galactéros²,

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGR Hôpital Henri Mondor ; ³ Médecine interne, Hôpital européen George-Pompidou

Background: Sickle Cell Disease (SCD) is a major health care and societal problem that affects millions of people worldwide. In France, SCD is the most common genetic disorder. Although medical care is improving, non-compliance rates are still high, leading to a high rate of hospitalization. In other chronic illnesses, compliance have been explained by dimensions of the illness representation (as defined in the Common Sense Model (CSM) of Leventhal). However no such work has been done in relation to genetic disorder nor has data been collected on SCD.

Method: Population: 79 adults recruited in French Parisian hospitals. Psychometrics:

- Representation: Illness Representation Questionnaire-Revisited (IPQ-R),
- Compliance: Morisky Medication Adherence Scale (MMAS),
- Adherence: Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ),

Findings: Regression showed that three main factors of representation influence compliance in SCD and explain 29,2% of the variance. The emotional representation (emotional perception of SCD), treatment control (perceived effectiveness of treatments) and timeline acute/chronic (perceived duration of illness) indicating that patients with negative emotions on SCD are less compliant and those who perceive the effectiveness of their treatment and SCD as a chronic disease are more compliant.

Discussion: Compliance in SCD is influenced by illness representations in the CSM. This give us a theoretical background to understand adaptation to the SCD and to propose psychosocial interventions aiming at a better compliance in people with SCD.

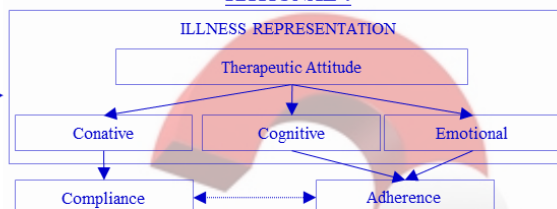
Sickle Cell Disease Representation as determinant for Medicine-Taking Behavior

OU DIN-DOGLIONI, D.*, GAY, MC.*, LEHOUGRE, MP, ARLET, JB., GALACTEROS, F.

BACKGROUND

Sickle Cell Disease (SCD) is a major health care and societal problem that affects millions of people worldwide. In France, SCD is the most common genetic disorder. The proposed treatments are medical (e.g. transfusional exchanges) and chemo-prophylactics (e.g. hydroxyurea, folic acid supplementation). There is also a certain number of precautions in the way of life (e.g. good hydration). Although medical care is improving, non-compliance rates are still high (from 37% to 71%), leading to a high rate of hospitalization (25 to 30% of the followed patients representing 12,000 hospitalizations per year in France). In other chronic illnesses, medicine-taking behavior (Adherence and Compliance) have been explained by dimensions of the illness representation (as defined in the Common Sense Model (CSM) of Leventhal). However no such work has been done in relation to genetic disorder nor has data been collected on SCD.

RATIONAL :



PSYCHOMETRICS :

Illness representation : *Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R)*

Moss-Morris *et al.*, 2002, french adaptation: Oudin & Gay, 2017

→ *Identity*: importance of the illness for the patient.

→ *Consequences*: perceived illness' negative consequences and their impact on patients' life

→ *Timeline*: illness perceived as acute or chronic.

→ *Cyclicity*: perception of the change in frequency of symptomatic manifestations.

→ *Cure*: perceived effectiveness of treatment

→ *Controllability*: perception of the patients' abilities to limit illness' negative effects.

→ *Emotional Representation*: highlights the negative emotions generated by the disease

→ *Coherence*: shows the understanding that patients give of their own disease (metacognition)

→ *Causes*: explores different possible perceived causes to explain the onset of the disease.

Adherence : *Beliefs about Medicines Questionnaire (BMQ)*

Horne *et al.*, 1997, french validation: Fall *et al.*, 2014

→ *Necessity*: perceived need for the prescribed treatment for staying healthy.

→ *Concern*: about the potential negative effects of the treatment.

→ *Abuse*: perception of overuse by healthcare provider.

→ *Harm*: perceive general medicines as harmful substances.

→ *criterion of adherence*: difference Necessity-Concerns

Compliance : *Morisky Medication Adherence Scale (MMAS)*

Morisky *et al.*, 2008, french validation: Korb-Savoldelli *et al.*, 2012

Internal Medicine Unite

George Pompidou European Hospital (HEGP) (75) ;

Genetics diseases of Red Blood Cell Unit (UMGGR)

Henri Mondor Hospital, Créteil (94).

Ethics (CPP) :

2017/19-IDRCB : 2017-A00534-49.

POPULATION :

N = 211 → ♀ : 54,3% / ♂ : 45,7% → 35,51 ans (σ = 11,16)

Birth = France/DOM-TOM : 36,1% + 11,8% = 47,9% Africa : 46,9%

Type of SCD = SS : 80,30% SC and S-β thalassemic : 19,70%

Hospitalisation rate/year : mean = 3,41 (SD = 4,18) → 26,2% had at least one hospitalisation since their last medical consultation.

RESULTS:

ADHERENCE & COMPLIANCE

Adherence :

Extent to which the patients' behavior matches the healthcare's recommendations.

BMQ: $\mu = 3,81$ ($\sigma = 6,16$)

-18 < 0 < 20
Negative cognitions < Positive cognitions
25,60% < 74,40%

→ slight predominance of positive beliefs on medicine.

→ poor agreement between patients' behavior and healthcare provider's recommendations

Compliance :

Act of conforming to the recommendations made by the healthcare provider.

MMAS: $\mu = 4,36$ ($\sigma = 1,76$)

0 < 6 < 8
Low Moderate High
74,40% 24,20% 1,40%

→ Poor compliance with recommendations made in regard of medicine regimen.

VARIABLES INVOLVED IN ADHERENCE

	Unstandardized coefficient	Standard Error	Standardized Coefficient	t	p
(Constante)	4,263	2,443		1,78	0,080
Cure	0,915	0,143	0,543	5,69	0,000
Cause: Magic/Religion	-0,477	0,161	-0,147	-2,97	0,003
Mental status	1,826	0,787	0,095	2,38	0,018
Coherence	0,024	0,100	0,004	0,23	0,819
Consequences	0,146	0,065	0,081	2,19	0,030
Controllability	0,184	0,118	0,041	1,55	0,122

Adherence is influenced by:

- **Mental status**: Patients in couple are more adherent
- **Illness representation**: perceived effectiveness of treatment (Cure) and low perception of SCD negative effect (Consequences) influence positively adherence.

→ the less symptomatic manifestation experienced, the more they are adherent.

Lack of understanding (Coherence) about SCD and low perception of control on SCD course (Controllability) improve adherence.

Cause of the disease perceived as Magic or Religious leads to less adherence.

→ there is no need to understand or control SCD: it's like an external attribution where the knowledge belong to physicians.

VARIABLES INVOLVED IN COMPLIANCE

	Unstandardized coefficient	Standard Error	Standardized Coefficient	t	p
(Constante)	0,791	0,144		5,50	0,000
Adherence	0,013	0,004	0,210	3,60	0,000
Phenotype	0,018	0,005	0,162	3,16	0,002
Cause:	-0,021	0,008	-0,127	-2,59	0,009
Geographic Origin	-0,018	0,006	-0,126	-2,79	0,006
Hospitalisation rate	-0,117	0,044	-0,117	-2,68	0,008
Mental status	0,095	0,042	0,092	2,28	0,025
Place of birth	-0,002	0,024	-0,078	-2,20	0,029
Controllability	-0,008	0,004	-0,051	-1,77	0,078
Age	0,004	0,002	0,048	1,72	0,088

Compliance is influenced by:

- **Sociodemographic data**: patients in couple or having children are less compliant (Mental status, number of children)
- **patient born in Africa are more compliant than those born in France.**

• **Medical data**: type of SCD (phenotype) influences compliance inversely to severity: the more symptomatic, the less compliant, and hospitalisation rate have a negative influence on compliance.

→ the more symptomatic manifestation experienced, the less they are compliant.

• **Illness representation**: belief of SCD as an african disease (cause: Geographic Origin) and perception of control on SCD course (Controllability) lead to low compliance.

→ SCD is perceived as a fatality.

• **Adherence**.

→ perceived treatment necessity increased compliance.

DISCUSSION:

ADHERENCE & COMPLIANCE are:

- Low: 1,8% are compliant and more than a quarter have negative cognitions,
- influenced by illness representation: more than 20% of the variance is explained by the model,
- closed concepts but are different: specific mechanisms need to be further explored.

CAUSAL ATTRIBUTIONS: Understanding of SCD and compliance is explained by this, which is strange, since they have been living with it since they were born: importance of scientific causal attributions.

HEALTH LITERACY: need to be explored to better understand which comprehension of their illness patients have and what they understand from the medical discourse

→ poor coherent meaning transform SCD as a fatality to which treatment appear to be the only solution.

Potentially huge consequences on the disease course, quality of life and transmission to their children.

« Évaluation du lien entre la représentation de la maladie et l'adhésion thérapeutique chez des adultes atteints de drépanocytose. »

9^{ème} congrès : « De l'expertise scientifique à l'expertise profane. »

Association Francophone de Psychologie de la Sante (AFPSA)

Du 14 au 16 décembre 2016 — Lyon (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Marie-Claire Gay¹, Jean-Benoît Arlet³, Frédéric Galactéros²,

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGR Hôpital Henri Mondor ; ³ Médecine interne, Hôpital européen George-Pompidou

Mots clés : Drépanocytose, Représentation, Adhésion thérapeutique, Observance thérapeutique IPQ-R, MMAS, BMQ.

Objectif : Évaluer le lien entre la représentation de la drépanocytose et l'adhésion thérapeutique.

Contexte de la recherche : La drépanocytose est la première maladie génétique de France. Les traitements proposés sont médicaux ou d'hygiène de vie, et, ils ne sont pas toujours suivis par les malades. Des études portant sur des maladies chroniques montrent un lien entre adhésion thérapeutique et représentation que se fait la personne de sa maladie. Mais aucune étude n'a été faite sur le lien entre représentation de la drépanocytose et adhésion thérapeutique.

Méthodologie : Population : 79 adultes suivis en consultation ou hospitalisés. Questionnaires :

- Représentation de la maladie : Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R) ;
- Adhésion thérapeutique : Beliefs about Medication Questionnaire (BMQ).

Résultats : L'adhésion aux traitements (différence Nécessité-Préoccupations) est influencée positivement par la dimension de l'efficacité perçue des traitements (Contrôle traitement) ($r = 0,37$; $p < 0,01$), de cohérence perçue de la maladie (Cohérence) ($r = 0,28$; $p < 0,05$) et la causalité lorsque celle-ci est attribuée à des facteurs héréditaires ou génétiques ($r = 0,30$; $p < 0,01$). Secondairement, il apparaît un lien positif entre la perception des conséquences négatives de la maladie (Conséquence) et la dimension Préoccupation (peur des effets secondaires) ($r = 0,40$; $p < 0,01$). Une causalité attribuée à des comportements passifs ou actifs influence négativement la perception de l'abus de prescription par les médecins (Abus) ($r = -0,24$ et $-0,26$; $p < 0,05$).

Discussion : L'adhésion thérapeutique est influencée par les représentations que se font les patients, conformément au modèle proposé par Leventhal. Ceci nous fournit une base théorique pour comprendre les comportements d'ajustement à la drépanocytose et démontre l'intérêt de mettre en place de l'éducation thérapeutique.

Évaluation du lien entre la représentation de la maladie et l'adhésion thérapeutique chez des personnes atteintes de drépanocytose.

OUDIN-DOGLIONI, D.*, GAY, MC.*, ARLET, JB., GALACTEROS, F.

CONTEXTE de la RECHERCHE

La drépanocytose est la première maladie génétique de France. Les traitements proposés sont médicaux ou d'hygiène de vie, et, ils ne sont pas toujours suivis par les malades. Des études portant sur des maladies chroniques montrent un lien entre adhésion thérapeutique et la représentation que se fait la personne de sa maladie. Mais aucune étude n'a été faite sur le lien entre représentation de la drépanocytose et adhésion thérapeutique.

OBJECTIFS DE L'ETUDE

Mettre en évidence un lien entre la représentation de la drépanocytose et l'adhésion thérapeutique.

Hypothèse :

Il existe un lien entre la représentation que se fait une personne de sa maladie, la drépanocytose, et son adhésion thérapeutique.

VALIDATION ÉTHIQUE

Comité de Protection des Personnes Île-de-France Ambroise Paré (8) n° obs.16.03 du 04 avril 2016.
Comité d'Éthique de Necker-Enfants Malades (CENEM) n°2016-DB-13 du 27 juin 2016.

PARTICIPANTS

79 patients adultes homozygotes volontaires (moyenne d'âge : 34,42 ans) dont 51,9% de femme, recrutés à l'Hôpital Européen Georges Pompidou (75) et dans l'Unité des Maladies génétiques du Globule rouge de l'Hôpital Henri Mondor (94).

METHODOLOGIE

Auto-questionnaires :

› Représentation de la maladie : *Illness Perception Questionnaire Revised* (IPQ-R) issu de la révision de l'IPQ, développé par Weinman *et al.* en 1996, par Moss-Morris *et al.* en 2002 ;
› Adhésion thérapeutique : *Beliefs about Medicines Questionnaire* (BMQ) Horne *et al.* en 1997, validation française Fall *et al.* ;
› Observance thérapeutique : *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS) validation française de 2012 par Korb-Savoldelli *et al.*.

Procédure de recueil de données :

Les participants sont rencontrés individuellement après avoir été orientés par leur médecin et remplis un consentement éclairé.

RESULTATS

Lien entre représentation de la maladie et adhésion thérapeutique :

- › Corrélation entre Adhésion (BMQ) et Efficacité perçue des traitements (IPQ-R) ($r = 0,37$; $p < 0,01$) ;
- › Corrélation entre Adhésion (BMQ) et Causalité Héritée ($r = 0,30$; $p < 0,01$) ;
- › Moyenne de l'adhésion thérapeutique est plus élevée pour les patients retenant la causalité Héritée ($t = -2,62$; $p = 0,011$) ;

Caractéristiques des patients à risque de mauvaise adhésion thérapeutique :

- › Origines géographiques :
 - Niveau d'adhésion selon le lieu de naissance ($F = 4,22$ $p = 0,044$) : France > Afrique > DOM-TOM
 - Niveau d'adhésion selon le lieu de diagnostic ($F = 5,28$ $p = 0,024$) et de premier traitement ($F = 7,19$ $p = 0,009$) : Afrique > France > DOM-TOM
- › Âge des patients :
 - Corrélation négative avec la compréhension perçue de la maladie ($r = -0,24$; $p < 0,05$) ;
 - Corrélation positive avec l'adoption de causalités non scientifiques : Origine géographique ($r = 0,31$; $p < 0,01$) ou magico-religieuse ($r = 0,27$; $p < 0,05$).
- › Niveau d'étude : augmentation du Contrôle personnel selon le niveau d'étude ($F = 4,59$; $p < 0,001$).
- › Nombre d'hospitalisation : entre 4 et 10 hospitalisations rapportées par an, 50% de la population est non adhérente et moyenne de l'adhésion plus faible.

Confirmation du lien entre les croyances liées à la maladie (BMQ) et l'observance thérapeutique (MMAS) dans une population adulte atteinte par la drépanocytose :

DISCUSSION

Les représentations de la maladie varient, même dans une maladie génétique clairement identifiée comme la drépanocytose, et influencent l'adhésion au traitement.

Influence de l'efficacité perçue des traitements : la croyance dans la capacité du traitement à réduire les symptômes est liée à une meilleure adhésion thérapeutique :

- meilleure perception de la nécessité des traitements,
- plus faible perception de l'abus de prescription par les médecins,

La compréhension de sa maladie participe à l'adhésion thérapeutique : attribution causale héréditaire s'accompagne d'une meilleure adhésion thérapeutique.

Il y a donc une utilité de l'éducation thérapeutique pour améliorer l'adhésion thérapeutique selon :

- l'origine géographique,
- l'âge,
- le niveau d'étude, et
- le nombre d'hospitalisation annuelle rapportée

57^{ème} Congrès nationale : « Liens et interactions, bien être et vulnérabilité : questions actuelles. »

Société Française de Psychologie (SFP)

Du 7 au 9 septembre 2016 — Nanterre (France)

Damien Oudin Doglioni¹⁻², Marie-Claire Gay¹, Jean-Benoît Arlet³, Frédéric Galactéros²,

¹ Université Paris Nanterre – EA4430 / ED139 ; ² Centre de référence national maladies rares – UMGR Hôpital Henri Mondor ; ³ Médecine interne, Hôpital européen George-Pompidou

Objectif de la recherche. Évaluer le lien entre la représentation de la drépanocytose et l'adhésion thérapeutique dans une population adulte atteinte par la drépanocytose.

Contexte de la recherche : La drépanocytose est la première maladie génétique de France selon l'Inserm (2014) et du monde selon l'Organisation Mondiale de la Santé (2011). Les traitements proposés sont de deux ordres. Médicaux, ils sont prophylactiques :

- traitements médicamenteux : pénicillinothérapie préventive, hydroxyurée, traitements antalgiques,
- traitements transfusionnels et greffes : transfusion sanguine, allogreffe de cellules souches hématopoïétiques.

Sinon, ils sont d'hygiène de vie : maintien d'un haut niveau d'hydratation, supplémentation en acide folique et évitement du froid, de l'altitude et des efforts intenses. L'ensemble de ces traitements n'est pas toujours suivi par les malades (Dzierzynski, Stankovic Stojanovic, Georgin-Lavialle, & Lionnet, 2016; Lionnet et al., 2009).

Les études anglo-saxonnes sur l'adhésion thérapeutique, chez les personnes atteintes de drépanocytose, montrent des résultats variables : de 71% de non-observance à 37% selon l'existence ou non de facteurs de risque socio-éducatifs de non-adhésion au traitement (âge et niveau d'éducation des parents, revenus et lieu de résidence) (Viswanathan, Swaminathan, Viswanathan, & Lakkaraja, 2015). Par ailleurs, de nombreuses études portant sur des maladies chroniques telles que l'asthme, montrent un lien fort entre l'adhésion thérapeutique et la représentation que se fait la personne malade de sa propre maladie (Chateaux & Spitz, 2006; Kucukarslan, Plumley, Chang, & Ueda, 2014; Ohm & Aaronson, 2006).

Dans le cas de la drépanocytose, la recherche psychologique s'est beaucoup intéressée à la gestion de la douleur dans les épisodes douloureux (crise drépanocytaire) vécus par les personnes atteintes de drépanocytose et sur la gestion de la maladie et de ses conséquences chez l'enfant. Cependant, de nombreux aspects psychologiques de cette maladie restent inexplorés.

Enjeux et conséquences de la recherche : Les études sur la représentation que se fait le malade de la drépanocytose sont extrêmement rares, une seule étude a pu être trouvée concernant une population française (Gernet, Mestre, & Runel-Belliard, 2011). Et, elles sont inexistantes en ce qui concerne

le lien entre cette représentation et l'adhésion thérapeutique. Il y a donc un véritable vide de connaissance sur cette question essentielle pour la santé des personnes malades. Les retombées cliniques de cette recherche sont de plusieurs ordres :

- définir un niveau de base de la représentation de la drépanocytose chez des personnes adultes ;
- définir un taux moyen d'adhésion thérapeutique dans une population adulte atteinte par la drépanocytose ;
- dans une visée prédictive, mettre en évidence des critères dans la représentation de la maladie qui inciteraient à une non-adhésion ;
- dans le futur, apporter des éléments évaluatifs précis sur la non-adhésion pour la mise en place d'atelier d'éducation thérapeutique.

Cadre épistémologique de la recherche : Pour l'élaboration de cette recherche, nous nous référons à la théorie développée en psychologie de la santé par Howard Leventhal et collègues (Leventhal et al., 1997; Leventhal, Diefenbach, & Leventhal, 1992) : le modèle de sens commun d'autorégulation de la santé et de la maladie.

Pour ces auteurs, la représentation de la maladie est un ensemble de croyances « profanes » développé par le malade. Cette dernière renvoie à neuf dimensions tant cognitives qu'émotionnelles qui permettent au malade de donner du sens à sa maladie et d'y faire face.

Le modèle développé est auto-régulé, ainsi, l'adhésion thérapeutique ou la non-adhésion peut s'expliquer par une représentation erronée de sa maladie, par exemple, du contrôle personnel (hygiène de vie) ou de l'efficacité du traitement sur sa maladie ou des conséquences négatives de sa maladie, etc. (Cameron & Moss-Morris, 2010; Moss-Morris et al., 2002).

Problématique et hypothèse : Existe-t-il un lien entre les différentes dimensions de la représentation de la maladie et l'adhésion thérapeutique ?

Notre hypothèse est l'affirmation de ce lien.

Méthodologie. Mesure de la représentation de la maladie : l'évaluation de la représentation de la maladie s'est faite à l'aide de l'Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R) (Moss-Morris et al., 2002) qui permet de mettre en évidence neuf dimensions de la représentation. En particulier, nous sommes attentifs à la corrélation entre les dimensions « cyclicité des symptômes », « efficacité des traitements », « contrôle personnel sur la maladie » et « perception des conséquences négatives » et l'adhésion thérapeutique.

Mesure de l'adhésion thérapeutique : Suivant le développement de Ivan Barofsky (Barofsky, 1978), nous faisons une distinction entre observance, adhésion et alliance thérapeutique. Pour paraphraser cet auteur, quand un patient est dit observant, il est suggéré qu'il a été contraint à prendre son traitement alors que quand il est dit adhérent, cela suppose qu'il se conforme à des normes ou des standards de soins élaborés pour lui. L'observance place le patient dans un rôle passif quant à son traitement, tandis que l'adhésion marque son rôle actif dans la prise de son traitement.

Cette distinction, certes théorique, a des conséquences sur le mode d'évaluation. Dans cette étude, l'adhésion thérapeutique a été évaluée indirectement par les croyances sur le traitement grâce au Beliefs about Medication Questionnaire (BMQ) (Horne & Weinman, 1999). La validation française (Fall, Gauchet, Izaute, Horne, & Chakroun, 2014) a confirmé la forte corrélation entre ces croyances et l'observance thérapeutique mesurée à partir du Morisky Medication Adherence Scale (MMAS) (Morisky, Ang, Krousel-Wood, & Ward, 2008).

Selon les auteurs, nous retiendrons la différence « nécessité-préoccupations » comme notre indicateur principal d'adhésion.

Néanmoins, dans le cadre d'une population atteinte par la drépanocytose, peut se poser la question de la corrélation entre les croyances sur les médicaments (BMQ) et la prise effective de son traitement (MMAS). Nous avons donc introduit la version validée en Français du MMAS par Virginie Korb-Savoldelli et collègues (Korb-Savoldelli et al., 2012) pour confirmation.

Lieu de recueil des données : Le recueil des données s'est fait à l'Hôpital Européen George Pompidou (Paris, 15^{ème}) dans le service de Maladie interne, auprès d'une population adulte malade volontaire (n = 75).

Les patients étaient recrutés soit en consultation spécialisée soit en hospitalisation. Dans le cas des consultations spécialisées, l'étude était proposée par le docteur Jean-Benoît Arlet ; en hospitalisation, la participation était recherchée par Damien Oudin.

Résultats. Les données sont en cours de traitement statistique grâce au logiciel SPSS.

Notamment nous nous attachons à montrer la corrélation positive entre la différence « préoccupation-nécessité » du BMQ et le score au MMAS pour confirmer l'étude de validation française du BMQ dans une population adulte atteinte de drépanocytose.

Ensuite, nous recherchons les corrélations positives entre les neuf dimensions de la représentation de la maladie mesurées par l'IPQ-R et les mesures de l'adhésion thérapeutique et de l'observance thérapeutique. Secondairement, nous rechercherons les corrélations pouvant exister entre les neuf dimensions de l'IPQ-R et les différentes dimensions du BMQ.

Évaluation du lien entre la représentation de la maladie et l'adhésion thérapeutique chez des personnes atteintes de drépanocytose.

OUDIN-DOGLIONI, D.*, GAY, MC*, ARLET, JB, GALACTEROS, F

INTRODUCTION

La drépanocytose est la première maladie génétique de France. Les traitements proposés sont médicaux ou d'hygiène de vie, et, ils ne sont pas toujours suivis par les malades.

Des études portant sur des maladies chroniques montrent un lien entre adhésion thérapeutique et la représentation que se fait la personne de sa maladie. Mais aucune étude n'a été faite sur le lien entre représentation de la drépanocytose et adhésion thérapeutique.

OBJECTIFS DE L'ETUDE

Mettre en évidence un lien entre la représentation de la drépanocytose et l'adhésion thérapeutique.

Hypothèse :

Il existe un lien entre la représentation que se fait une personne de sa maladie, la drépanocytose, et son adhésion thérapeutique.

RESULTATS

- Confirmation du lien entre les croyances liées à la maladie (BMQ) et l'observance thérapeutique (MMAS) dans une population adulte atteinte par la drépanocytose ;
- Relations entre la représentation de la drépanocytose (IPQ-R) et adhésion thérapeutique (BMQ) :
 - Adhésion (BMQ) et Efficacité perçue des traitements (IPQ-R) ($r = 0,37$; $p < 0,01$) ;
 - Adhésion (BMQ) et Compréhension rapportée de la maladie (IPQ-R) ($r = 0,28$; $p < 0,05$) ;
 - Adhésion (BMQ) et Causalité héréditaires ou génétiques (IPQ-R) ($r = 0,30$; $p < 0,01$).
- Lien entre la perception des conséquences négatives de la maladie (IPQ-R) et la peur des effets secondaires (BMQ) ($r = 0,40$; $p < 0,01$) ;

PARTICIPANTS

79 personnes adultes homozygotes volontaires (moyenne d'âge : 34,42 ans) dont 51,9% de femme, recrutées à l'Hôpital Européen George Pompidou (75) et dans l'Unité des Maladies génétiques du Globule rouge de l'Hôpital Henri Mondor (94).

METHODOLOGIE

Auto-questionnaires :

- Représentation de la maladie : *Illness Perception Questionnaire Revised* (IPQ-R) ;
- Adhésion thérapeutique (degré d'accord entre la prescription médicale et l'attitude du malade se traduisant par une prise plus ou moins parfaite de son traitement) : *Beliefs about Medication Questionnaire* (BMQ) ;
- Observance thérapeutique (évaluation du comportement de prise de médicament) : *Morisky Medication Adherence Scale* (MMAS).

Procédure de recueil de données :

Les participants sont rencontrés individuellement après avoir été orientés par leur médecin et remplis un consentement éclairé.

DISCUSSION

- La compréhension de sa maladie participe à l'adhésion thérapeutique. (en particulier sa causalité génétique ou héréditaire) ;
- Influence de l'efficacité perçue des traitements (Contrôle traitement) : la croyance dans la capacité du traitement à réduire les symptômes est liée à une meilleure adhésion thérapeutique :
 - meilleure perception de la nécessité des traitements,
 - plus faible perception de l'abus de prescription par les médecins,

Conclusion :

Les représentations de la maladie varient, même dans une maladie génétique clairement identifiée comme la drépanocytose, et influencent l'adhésion au traitement.

Il y a donc une utilité de l'éducation thérapeutique pour améliorer l'adhésion thérapeutique.

* Université Paris Ovest Nanterre La Défense

Correspondance: Damien Oudin-Doglioni

e-mail: oudin.damien@gmail.com

Validation éthique :

Comité de Protection des Personnes Île-de-France Ambroise Paré (8) n° obs.16.03 du 04 avril 2016.

Comité d'Éthique de Necker-Enfants Malades (CENEM) n°2016-DB-13 du 27 juin 2016.

INDEXE

1 Indexe des tableaux

Tableau 1. Différences des symptômes en fonction du génotype drépanocytaire.	39
Tableau 2. Taux d'hospitalisation en fonction du génotype (Lanzkron et al., 2018).	49
Tableau 3. Modèles explicatifs de la comorbidité dans les troubles psychologiques (Extrait de Neale & Kendler, 1995, p. 937).	59
Tableau 4. Comparaison des avantages et des désavantages des méthodes de mesure (Osterberg & Blaschke, 2005).....	68
Tableau 5. Items du Medication Adherence Questionnaire (MAQ) et domaines de rattachement. ...	70
Tableau 6. Prédicteurs de non-adhésion et études correspondantes.	75
Tableau 7. Pourcentage de la population obtenant un score sous la moyenne du groupe aux dimensions de l'IPQ-R.	96
Tableau 8. Prédicteurs de l'influence de la représentation de la maladie sur l'observance thérapeutique et sur l'adhésion thérapeutique — régression linéaire.....	98
Tableau 9. Niveau d'observance (MMAS) en fonction de l'évaluation subjective du suivi des traitements.....	100
Tableau 10. Pourcentage de la population obtenant un score sous la moyenne du groupe aux dimensions de l'IPQ-R.	101
Tableau 11. Catégorisation de douleur en fonction de l'intensité rapportée de la douleur par le BPI.	123
Tableau 12. Catégorisation de l'interférence de la douleur.....	124
Tableau 13. Indications psychométriques du Brief Pain Inventory (BPI) version française.....	124
Tableau 14. Propriétés psychométriques du BPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	125
Tableau 15. Comparaison des résultats à la Fatigue Severity Scale selon différentes pathologies....	126
Tableau 16. Propriétés psychométriques du FSS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	126
Tableau 17. Morisky Medication Adherence Scale.	127

Tableau 18. Propriétés psychométriques du MMAS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	128
Tableau 19. Beliefs about Medicine Questionnaire (BMQ).	129
Tableau 20. Propriétés psychométriques du BMQ dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	130
Tableau 21. Interprétation des dimensions de l'échelle des croyances de l'IPQ-R (Nicholls et al., 2013).	131
Tableau 22. Résumé du taux de remplissage des dimensions de l'IPQ-R.	132
Tableau 23. Propriétés psychométriques de l'IPQ-R dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	133
Tableau 24. Indices psychométriques du CHIP.	136
Tableau 25. Propriétés psychométriques du CHIP dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	138
Tableau 26. Propriétés psychométriques du MHLC dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	139
Tableau 27. Hospital Anxiety and Depression Scale : comparaison de pathologies chroniques.	140
Tableau 28. Propriétés psychométriques de l'HADS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	141
Tableau 29. Propriétés psychométriques de l'EPN-31 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	142
Tableau 30. Comparaison de résultats au Toronto Alexithymia Scale (TAS) pour différentes pathologies.	143
Tableau 31. Propriétés psychométriques du TAS-20 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	144
Tableau 32. Indications psychométriques, dans une population française, de l'Emotional Processing Scale (EPS).	146
Tableau 33. Propriétés psychométriques de l'EPS-25 dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	146
Tableau 34. Comparaison de résultats de l'Inventaire des Croyances et Perceptions associées à la Douleur (PBPI).	147
Tableau 35. Propriétés psychométriques du PBPI dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	148
Tableau 36. Comparaison de résultats à la Pain Catastrophizing Scale selon différentes pathologies.	149

Tableau 37. Propriétés psychométriques du PCS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	150
Tableau 38. Propriétés psychométriques du SPTS dans une population d'adultes atteints de drépanocytose.....	151
Tableau 39. Normes françaises des dimensions de l'Euro0oLQ-5Dimensions (EQ-5D).....	152
Tableau 40. Les étapes de l'IPA et leurs objectifs (extrait de Restivo et al., 2018, p. 431) modifiés pour notre étude.....	156
Tableau 41. Résumé des données sociodémographiques.	162
Tableau 42. Résumé des données médicales et biologiques.	165
Tableau 43. Résumé des données sur les traitements.....	167
Tableau 44. Résumé de l'évaluation des symptômes de la drépanocytose.	168
Tableau 45. Comparaison de l'interférence de la douleur en fonction de la catégorie d'intensité ressentie de la douleur.....	170
Tableau 46. Comparaison du niveau de fatigue en fonction des catégories d'intensité ressentie de douleur.	172
Tableau 47. Statistiques descriptives des variables de l'observance et de l'adhésion thérapeutiques.	175
Tableau 48. Pourcentages de réponses positives aux items du Morisky Medication Adherence Scale indiquant une absence ou une mauvaise observance thérapeutique.	176
Tableau 49. Moyenne aux items mesurant l'adhésion thérapeutique en fonction des catégories d'observance thérapeutique.	179
Tableau 50. Pourcentage de réponse négative au MMAS en fonction du niveau du prédicteur d'observance thérapeutique.	180
Tableau 51. Caractéristiques des participants aux entretiens semi-structurés (classé par ordre alphabétique).	181
Tableau 52. Scores aux dimensions de l'IlIness Perception Questionnaire-Revised.....	183
Tableau 53. Dimension Identité : symptômes associés par les patients à la drépanocytose.	184
Tableau 54. Symptômes associés par les patients à la prise des médicaments.	185
Tableau 55. Pourcentage de réponses à un écart-type sous et au-dessus de la moyenne aux dimensions de l'IPQ-R.....	186
Tableau 56. Caractéristiques des participants aux entretiens semi-structurés (classé par ordre alphabétique).	191
Tableau 57. Comparaison des scores de Mme PL015803 avec la moyenne du groupe aux dimensions caractérisant la représentation de la drépanocytose (IPQ-R).....	194
Tableau 58. Scores au Pain Beliefs and Perception Inventory.	195

Tableau 59. Caractéristiques des participants aux entretiens semi-structurés (classé par ordre alphabétique).	196
Tableau 60. Résumé des résultats à Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS).	199
Tableau 61. Résumé des résultats aux questionnaires évaluant le traitement émotionnel.	201
Tableau 62. Comparaison des scores à l'EPS-25 des adultes atteints de drépanocytose avec les normes françaises pour une population « adultes tout venant » et une population « douleur chronique »..	203
Tableau 63. Résumé des données sur le fonctionnement cognitif lié à la maladie.	204
Tableau 64. Combinaisons des stratégies de coping majoritairement utilisées.	205
Tableau 65. Résumé des résultats aux questionnaires évaluant le fonctionnement psychologique lié à la douleur.	208
Tableau 66. Comparaison des moyennes aux dimensions de la dramatisation (PCS) en fonction des catégories de l'intensité douloureuse (BPI).	209
Tableau 67. Validation de l'existence des deux groupes de dramatisation en fonction du seuil d'intensité douloureuse de 4.	209
Tableau 68. Valences et significativités des corrélations entre les dimensions de la dramatisation (PCS) et celles de la représentation de la drépanocytose (IPQ-R).	210
Tableau 69. Comparaison du niveau de sensibilité au traumatisme par la douleur en fonction des catégories de douleur (BPI).	211
Tableau 70. Validation de l'existence des deux groupes de sensibilité au traumatisme en fonction du seuil d'intensité douloureuse de 4.	212
Tableau 71. Résumé des résultats de la qualité de vie liée à la santé.	212
Tableau 72. Matrice des composantes de l'ACP des dimensions du vécu douloureux (corrélations des dimensions sur le facteur correspondant).	218
Tableau 73. Matrice des composantes de l'ACP des dimensions du vécu émotionnel (corrélations des dimensions sur le facteur correspondant).	220
Tableau 74. Matrice des composantes de l'ACP des dimensions de la représentation de la drépanocytose (corrélations des dimensions sur le facteur correspondant).	221
Tableau 75. Analyse confirmatrice de la structure factorielle des dimensions de l'IPQ-R.	221
Tableau 76. Caractéristiques de la représentation de la drépanocytose selon les clusters.	222
Tableau 77. Différence de répartition de la population dans les clusters en fonction des caractéristiques sociodémographiques et médicales.	223
Tableau 78. Différence aux dimensions évaluant la perception de la douleur en fonction des clusters de la représentation de la drépanocytose.	226
Tableau 79. Validité du modèle prédictif de la représentation de la drépanocytose à partir de l'expérience douloureuse.	227

Tableau 80. Différence aux dimensions évaluant le vécu émotionnel en fonction des clusters de la représentation de la drépanocytose.	227
Tableau 81. validité du modèle de prédiction de la représentation de la drépanocytose à partir du vécu émotionnel.	228
Tableau 82. Validité du modèle expliquant l'observance thérapeutique.	233
Tableau 83. Effets du modèle de Leventhal adapté à la drépanocytose.	234
Tableau 84. Validité de la modélisation de la boucle de rétroaction incluant le lieu de contrôle lié à la santé.	238
Tableau 85. Effets du modèle de la boucle de rétroaction.	238
Tableau 86. Validité du modèle expliquant l'observance thérapeutique incluant l'expérience de la douleur et le vécu émotionnel.	242
Tableau 87. Résumé des effets de modération dans le modèle général d'influence de la représentation de la drépanocytose.	242
Tableau 88. Résumé des effets du modèle général d'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique.	242
Tableau 89. Résumé des effets de modération du facteur latent Douleur cognitive sur les croyances sur les traitements (BMQ).	245
Tableau 90. Validation de la capacité prédictive du modèle général	248
Tableau 91. Effets directs et indirect du modèle par bootstraps.	442

2 Indexe des illustrations

Figure 1. Mécanismes rhéologiques dans la drépanocytose (Extrait de Kato et al., 2018, p. 7).	36
Figure 2. Complications chroniques et aiguës dans la drépanocytose (Extrait de Kato et al., 2018, p. 12).	39
Figure 3. Les quatre phases d'évolution de la crise vaso-occlusive (Extrait de Ballas & Mohandas, 1996, p. 1233).....	41
Figure 4. Schématisation de la Théorie de l'Action Raisonnée d'Ajzen et Fishbein, 1975 (extrait de Madden et al., 1992, p. 4).	77
Figure 5. Schématisation de la théorie du Comportement Planifié d'Ajzen, 1985 (extrait de Madden et al., 1992, p. 4).	78
Figure 6. Schématisation de l'Approche en Processus d'Action sur la Santé (Schwarzer, s. d.).....	79
Figure 7. Schématisation de la Théorie Sociale Cognitive de Bandura, 1977.	81
Figure 8. Schématisation du modèle de croyance sur la santé de Rosenstock, 1974 (extrait de Glanz et al., 2008, p. 49).	82

Figure 9. Schématisation du Modèle de Sens Commun.....	84
Figure 10. Modèle transactionnel Stress-Coping.	88
Figure 11. Barrières rapportées dans la littérature limitant la prise de l'hydroxyurée chez les patients adultes atteints de drépanocytose.....	93
Figure 12. Carte des clusters de la population en fonction de la représentation de la drépanocytose.	103
Figure 13. Schématisation de l'hypothèse principale d'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique.	111
Figure 14. Schématisation de l'hypothèse secondaire de l'influence du vécu émotionnel sur l'observance thérapeutique.	112
Figure 15. Schématisation de l'hypothèse secondaire de l'influence de l'expérience douloureuse sur l'observance thérapeutique.	113
Figure 16. Schématisation du modèle de Leventhal adapté à la drépanocytose.	114
Figure 17. Organisation des clusters en fonction des facteurs de la représentation de la drépanocytose.	222
Figure 18. Modèle par régression linéaire des facteurs de la représentation sur les stratégies de coping.	233
Figure 19. Confirmation du modèle de Leventhal dans la drépanocytose.	237
Figure 20. Modélisation de la boucle de rétroaction incluant le lieu de contrôle lié à la santé.	241
Figure 21. Effet de modulation du facteur Douleur cognitive sur les croyances sur les traitements (BMQ) : (a) préoccupations liées à la prise des traitements (b) nécessité perçue de prendre les traitements.....	246
Figure 22. Schématisation du modèle général d'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique.	247
Figure 23. Schématisation simplifiée de l'influence de la représentation de la drépanocytose sur l'observance thérapeutique incluant le vécu émotionnel et l'expérience de la douleur	250
Figure 24. Schématisation du modèle général de Leventhal.	275
Figure 25. Schématisation du modèle de Leventhal complété pour la drépanocytose.....	276
Figure 26. Schématisation de la boucle de rétroaction.	279
Figure 27. Reproduction du modèle de Leventhal avec les données de la population incluse dans le Cluster 1.....	280
Figure 28. Reproduction du modèle de Leventhal avec les données de la population incluse dans le Cluster 2.....	281
Figure 29. Reproduction du modèle de Leventhal avec les données de la population incluse dans le Cluster 3.....	282

