

# SANTÉ PSYCHIQUE LORS DE MALADIES CHRONIQUES À L'EXEMPLE DE L'HÉMOPHILIE

Martina De Gaudenzi, Johanna A. Kremer Hovinga, Jochen Rössler, Michael Kaess, Mutlu Kartal-Kaess

Traduction Rudolf Schläpfer

## Santé psychique lors de maladies chroniques pendant l'enfance et l'adolescence

La prévalence des maladies chroniques et des handicaps pendant l'enfance et l'adolescence atteint en Suisse env. 6-10%<sup>(1)</sup>. Pour ces enfants et leurs familles, mais aussi la société ils représentent un défi à vie. Les personnes concernées se voient confrontées pendant toute leur existence à de nombreux enjeux et risques pour leur santé, elles doivent donc être considérées comme particulièrement vulnérables. Pour les parents et tous les membres de la famille, la maladie chronique peut représenter une énorme charge physique, émotionnelle, psychique et financière<sup>(2)</sup>.

Les données pour la Suisse à ce sujet ont été considérées comme insuffisantes ces dernières années à maintes reprises<sup>(3,4)</sup>. Des études et communications actuelles sur le Rapport national sur la santé 2020 de l'Observatoire suisse de la santé (Obsan)<sup>(5)</sup> essaient de pallier à ce problème, pour contribuer à une prise en charge des maladies chroniques et des handicaps et une politique de santé basées sur l'évidence.

Bien que les maladies chroniques ne soient pas forcément associées à une issue fatale, le diagnostic d'une maladie dont la guérison n'est pas certaine sur le plan médical est vécu, par presque toutes les personnes touchées, comme une crise sévère<sup>(6)</sup>. Cela augmente la pression sur les disciplines médicales pour qu'elles adaptent les approches de prise en charge et en développent de nouvelles. Le poids supporté varie en fonction du caractère spécifique et de l'évolution de la maladie, et exige donc un éventail très large de compétences.

Longtemps les questions sur la manière de gérer la maladie et de s'adapter à la vie avec une maladie chronique n'ont été que peu considérées. Alors que le domaine de l'oncologie connaît ces dernières années d'importants progrès dans la recherche sur la gestion de la maladie (coping) et le soutien psychologique, avec pour conséquence un accompagnement standardisé par des psycho-oncologues, pour de nombreuses autres maladies chroniques le soutien psychologique n'est aujourd'hui que marginal voire inexistant.

Au vu de ce fait, il n'est pas étonnant de constater une prévalence élevée de troubles psychiques autant chez les adultes que les enfants avec une mala-

die chronique<sup>(6-8)</sup>. Les comorbidités psychiques et psychiatriques associées à des maladies somatiques comme le diabète, des affections cardiaques et hématologiques sont par ailleurs très variées<sup>(9-11)</sup>.

Reconnaître des troubles du comportement et émotionnels est particulièrement difficile pendant l'enfance et l'adolescence, le développement évoluant rapidement et de manière très variable d'un enfant à l'autre. En outre de nombreux troubles sont de nature temporaire ou peuvent être interprétés comme étant typiques pour un certain âge<sup>(12)</sup>. Les troubles du développement social et/ou émotionnel se laissent néanmoins attribuer en gros à deux sphères: externalisation ou internalisation<sup>(13)</sup>. Alors que le processus d'externalisation, comme l'agressivité ou les troubles de l'attention, est dirigé vers l'extérieur, c'est à dire vers l'entourage, l'internalisation comprend des symptômes inhérents à la personne, comme le retrait social ou les comportements d'évitement<sup>(13,14)</sup>.

Des études avec des adultes ainsi que quelques-unes avec des enfants suggèrent qu'il y a un lien significatif entre maladie chronique et troubles d'internalisation, comme p.ex. les dépressions ou symptômes dépressifs et les troubles anxieux<sup>(15-18)</sup>. Les données pédiatriques de plus de 300 études, incluant plus de 30'000 patients souffrant d'une maladie somatique chronique, y compris l'asthme, le diabète et les cancers, ont été analysées dans le cadre de deux métaanalyses.

Elles mettent en évidence une augmentation moyenne significative des troubles anxieux et symptômes dépressifs dans la population observée en comparaison avec des pairs en bonne santé<sup>(6,7)</sup>. Il n'est pas clair si la même relation existe entre maladie chronique et des troubles externalisés. Ici les données concernant des adolescents avec des maladies chroniques varient. Certaines études ne montrent pas de corrélation directe claire mais une relation indirecte entre troubles internalisés et externalisés, indépendamment de la maladie somatique chronique sous-jacente<sup>(19)</sup>.

D'autres études montrent une prévalence légèrement élevée de comportements à risque, TDA-H et consommation de drogues par les patients chroniquement malades comparé aux jeunes du même âge en bonne santé<sup>(20,21)</sup>.



Martina De Gaudenzi

<https://doi.org/10.35190/f2021.2.2>

Correspondance:  
[mutlu.kartal-kaess@insel.ch](mailto:mutlu.kartal-kaess@insel.ch)

## Évolution du traitement de l'hémophilie

Alors que parmi les maladies chroniques pédiatriques faisant l'objet de communications on cite des affections métaboliques, cardiovasculaires, allergiques, auto-immunes, neurologiques et certaines maladies et handicaps congénitaux, l'hémophilie congénitale est l'exemple d'une maladie moins analysée. L'hémophilie est un trouble de la coagulation, héréditaire x-chromosomique, causé par différentes mutations des gènes codant les facteurs VIII (hémophilie A) et IX (hémophilie B). La prévalence étant de 1:5000 naissances mâles pour l'hémophilie A et de 1:30'000 pour l'hémophilie B, vivent en Suisse actuellement environ 750 personnes concernées de sexe masculin<sup>22)</sup>.

Du point de vue clinique et fonctionnel, la gravité de la maladie est définie d'après l'activité du facteur impliqué (sévère <1%, modérée 1-5%, légère 5-40%)<sup>23)</sup>. L'hémophilie sévère se manifeste typiquement chez le nourrisson. Le risque d'hémorragie intracrânienne déjà pendant la période néonatale est faible mais non-négligeable (1-4%), la tendance aux saignements, p.ex. après une prise de sang capillaire ou des interventions périnatales au moyen d'instruments (p.ex. forceps, ventouse), néanmoins accrue.

La majorité des nourrissons manifeste les premiers symptômes souvent pendant le deuxième semestre de vie, p.ex. suite à des traumatismes banaux (en rampant ou en marchant). Des saignements spontanés, classiquement dans des articulations, muscles ou parties molles sont possibles. Les formes plus discrètes d'hémophilie sont parfois détectées plus tard, l'enfant ne devenant symptomatique que lors d'une intervention chirurgicale, d'une extraction dentaire ou d'un traumatisme majeur<sup>24)</sup>. En général le diagnostic est posé en raison d'une anamnèse familiale suggestive et/ou dans le cadre d'investigations suite à une hémorragie excessive.

Alors qu'auparavant, faute de traitements adéquats, l'hémophilie menait au décès prématuré ou à l'invalidité suite aux hémorragies articulaires répétées, durant ces sept dernières décennies nous avons vécu d'importants progrès thérapeutiques. Ils vont du remplacement des facteurs de coagulation manquants par l'administration de sang entier ou de plasma dans les années 1950<sup>25)</sup>, l'isolation des facteurs de coagulation plasmatiques animaux d'abord (en 1955)<sup>26)</sup>, humains (en 1961)<sup>27)</sup>, la synthèse de facteurs recombinants dans les années 1990 aux préparations non basées sur des facteurs de coagulation disponibles actuellement et les essais en cours avec la thérapie génique<sup>28-31)</sup>.

Alors qu'autrefois le traitement des patients hémophiles se concentrait essentiellement sur la prise en charge des hémorragies, il s'agit actuellement de prévenir les saignements et leurs complications (à long terme), selon la présentation clinique dans le cadre d'une thérapie «à la demande» ou prophylactique. Les complications les plus importantes étaient et sont toujours, outre le risque accru d'hémorragies, les atteintes articulaires aiguës ou chroniques suite aux saigne-

ments répétés, avec pour conséquence une restriction des activités physiques et sociales. Surtout pendant les années 1980 on déplorait des infections à HIV, HCV et HBV associées aux traitements<sup>32,33)</sup>.

## Hémophilie et santé psychique

En raison du caractère chronique de la maladie, du nombre de comorbidités et des limitations des activités sociales durant les décennies passées, dues à des causes somatiques mais aussi à l'inquiétude parentale (p.ex. concernant le sport), l'hémophilie est un bon exemple de l'interaction entre santé physique et bien-être psychosocial. Comme déjà décrit pour les maladies chroniques en général, on constate aussi chez les patients hémophiles une prévalence élevée de troubles d'internalisation comparé à la population générale<sup>34)</sup>.

Dans toutes les tranches d'âge ont été décrits surtout des symptômes dépressifs jusqu'à la dépression sévère et des troubles anxieux plus fréquents que chez les groupes contrôles. On a néanmoins constaté également une prévalence élevée de troubles externalisés comparé aux groupes contrôle, comme p.ex. le TDA-H<sup>35)</sup> et la consommation de drogues<sup>36)</sup>. Une méta-analyse exhaustive actuelle sur les troubles de la santé psychique de personnes hémophiles a examiné 28 études datant des trois dernières décennies et comprenant 2926 participants (hémophilie A et B), dont au moins 50% en âge pédiatrique<sup>34)</sup>.

A été évaluée la prévalence de dépressions et troubles anxieux (internalisation) et de TDA-H (externalisation). La prévalence des troubles mentionnés s'est avérée élevée par rapport à une population contrôle sans maladie somatique. Malgré des progrès sensibles du traitement de l'hémophilie pendant les trois dernières décennies, la dépression, l'anxiété et le TDA-H restent un problème et la prévalence n'a pas diminué sensiblement avec les traitements disponibles actuellement.

Comme pour de nombreuses autres maladies chroniques, il n'est pas clair quels facteurs influencent dans quelle mesure le développement de troubles psychiques chez les personnes hémophiles. Une hypothèse veut que de nombreux facteurs socio-économiques se superposent aux facteurs somatiques: parents surprotecteurs, chômage, peur de l'avenir, le poids du traitement (disponibilité de traitements, injections répétées, transport des médicaments) se mêlent aux restrictions de l'activité quotidienne ainsi qu'aux douleurs chroniques ou hémorragies fréquentes<sup>37)</sup>.

En se basant sur cette hypothèse on s'attendrait à une diminution de la prévalence des troubles psychiques en parallèle aux progrès thérapeutiques considérables et à l'amélioration de la situation socio-économique, alors que d'après des études récentes cela ne semble pas être le cas. En outre il ne semble pas exister de corrélation entre des comorbidités somatiques précises et l'augmentation des troubles psychiques: la prévalence de ces troubles reste p.ex. la

même chez les patients hémophiles avec ou sans HIV<sup>34</sup>). Il faut néanmoins préciser que les études analysées n'ont pas examiné ces effets en fonction de l'âge. Reste également ouverte la question de l'influence directe de l'hémophilie sur l'apparition de troubles psychiques.

Certains auteurs se concentrent particulièrement sur les possibles facteurs extérieurs influençant la qualité de vie des patients hémophiles<sup>39</sup>). Parmi ces facteurs, les conditions socio-économiques et la disponibilité des soins, les relations sociales et l'implication dans la vie scolaire et professionnelle pourraient jouer un rôle fondamental. Un autre facteur important pendant l'enfance est la relation parents-enfant. A notamment été démontrée une relation entre l'anxiété parentale et l'augmentation des troubles internalisés et externalisés chez l'enfant<sup>39-41</sup>). Le contrôle et l'intrusion excessifs sont les comportements parentaux dictés par la peur qui semblent influencer le plus le psychisme de l'enfant. Cette relation semble se renforcer et donc être encore plus significative chez les garçons<sup>39</sup>).

### Importance de la santé psychique pour le traitement et le pronostic de l'hémophilie

Une connaissance approfondie de la dynamique entre hémophilie et santé psychique décrite ci-dessus est fondamentale, les problèmes psychiques pouvant avoir de graves répercussions sur la qualité de vie de ces patients. Il a en effet été mis en évidence que des dépressions peuvent mener à un relâchement de la compliance thérapeutique et engendrer ainsi un cercle vicieux qui affecte le contrôle de la maladie<sup>42</sup>). La peur joue également un rôle important, son accentuation pouvant amener à une perception accrue de la douleur, qui représente à son tour une des complications majeures de l'hémophilie<sup>43</sup>). Le TDA-H est associé à une incidence élevée de comportements à risque comme l'abus d'alcool ou de drogues ainsi qu'à un risque élevé de traumatismes<sup>44</sup>).

De ce fait il est d'une importance primordiale de tenir compte de l'influence des troubles psychiques sur la santé en général et sur la qualité de vie des patients avec une hémophilie. On devrait donc approfondir les études sur les facteurs influençant ces troubles afin de mieux comprendre la relation entre hémophilie et santé psychique et pouvoir l'influencer plus efficacement.

Une approche permettant d'améliorer la santé psychique des jeunes avec une hémophilie consiste par exemple à développer des moyens de formation appropriés pour les parents ainsi qu'une information et formation adaptées à l'âge pour les enfants concernés. La prise de conscience des processus de perception, d'évaluation et décisionnels peut contribuer considérablement à la gestion de la maladie et à encourager les patients et la famille.

La promotion de la perception de soi, de son corps et de ses symptômes, de la faculté à agir de manière autonome ainsi que la conception de systèmes de per-

fusion adaptés à l'enfant/adolescent et de programmes internet interactifs pour la documentation des traitements de substitution, sont actuellement des objectifs dans le cadre de la prise en charge interdisciplinaire en hématologie, physiothérapie et radiologie (et de l'industrie pharmaceutique). Encore insuffisante et irrégulière est dans la plupart des cas la prise en charge psychosociale, qui devrait être proposée systématiquement aux patients et à leurs familles et qui devrait être adaptée aux besoins individuels des personnes concernées et de leur entourage. Un rôle primordial joue dans ce contexte l'identification ciblée des facteurs limitant les perspectives d'avenir individuelles des jeunes hémophiles et leur séparation du domicile familial.

À cette fin des programmes réguliers adaptés à l'âge et aux différentes phases de vie, assortis d'une documentation empirique de leur efficacité seraient souhaitables. Ils devraient aussi assurer la transition entre pédiatrie et médecine de l'adulte, pour pouvoir faire face aux défis d'une médecine adulte marquée par la responsabilité individuelle.

Des études sont actuellement réalisées à l'Hôpital de l'Île et par les Services psychiatriques universitaires de Berne pour éclairer les relations entre hémophilie et maladies psychiques en fonction de l'âge. Il s'agit de trouver des stratégies permettant d'y répondre de manière adéquate. L'objectif est de décrire les besoins spécifiques et les défis inhérents à la prise en charge des patients jeunes et plus âgés avec une hémophilie et d'adapter l'offre de soins en conséquence. Les enfants, adolescents et adultes malades chroniques nécessitent des offres de soins spécifiques allant au-delà de l'offre ordinaire proposée par le système de santé, qui tiennent compte des besoins particuliers des différentes tranches d'âge, depuis la période néonatale jusqu'à l'âge avancé, et respectent les différents aspects de la maladie, qu'ils soient somatiques, psychiques ou sociaux.

### Acknowledgements

Swiss Haemophilia Network Research Grant 2020

### Références

- 1) Dratva J, Ballmer T, Gantschnig B, Grylka-Bäschlin S, Juvalta S, Volken T et al. Maladies chroniques et handicaps chez les enfants, les adolescents et les jeunes adultes en Suisse. Rapport d'étude accompagnant le Rapport national sur la santé 2020.
- 2) Morgenstern L, Wagner M, Denecke J, Grolle B, Johannsen J, Wegscheider K et al. [The need for psychosocial support in parents of chronically ill children.] *Prax Kinderpsychol Kinderpsychiatr.* 2017;66:687-701.
- 3) Dratva J, Stronski S, Chiolerio A. Towards a national child and adolescent health strategy in Switzerland: strengthening surveillance to improve prevention and care. *Int J Public Health.* 2018;63:159-61.
- 4) De Pietro C, Camenzind P, Sturny I, Crivelli L, Edwards-Garavoglia S, Spranger A et al. Switzerland: Health System Review. *Health Syst Transit.* 2015;17(4):1-288.
- 5) Perrin JM, Gnanasekaran S, Delahaye J. Psychological aspects of chronic health conditions. *Pediatr Rev.* 2012;33:99-109.
- 6) Pinquart M, Shen Y. Anxiety in children and adolescents with chronic physical illnesses: A meta-analysis. *Acta Paediatr.* 2011;100:1069-76.

- 7) Pinquart M, Shen Y. Depressive symptoms in children and adolescents with chronic physical illness: An updated meta-analysis. *J Pediatr Psychol*. 2011;36:375-84.
- 8) Moussavi S, Chatterji S, Verdes E, Tandon A, Patel V, Ustun B. Depression, chronic diseases, and decrements in health: results from the World Health Surveys. *Lancet*. 2007;370:851-8.
- 9) Anderson RJ, Freedland KE, Clouse RE, Lustman PJ. The prevalence of comorbid depression in adults with diabetes: A meta-analysis. *Diabetes Care*. 2001;24:1069-78.
- 10) Schleifer SJ, Macari-Hinson MM, Coyle DA, Slater WR, Kahn M, Gorlin R et al. The nature and course of depression following myocardial infarction. *Arch Intern Med*. 1989;149:1785-9.
- 11) Behdani F, Badiie Z, Hebrani P, Moharreri F, Badiie AH, Hajivosugh N et al. Psychological aspects in children and adolescents with major thalassemia: A case-control study. *Iran J Pediatr*. 2015;25(3):e322.
- 12) Bilz L. Schule und psychische Gesundheit- Risikobedingungen für emotionale Auffälligkeiten von Schülerinnen und Schülern, 2008. ISBN 978-3-531-91072-7
- 13) Papachristou E, Flouri E. The codevelopment of internalizing symptoms, externalizing symptoms, and cognitive ability across childhood and adolescence. *Dev Psychopathol*. 2020;32:1375-89.
- 14) Olivier E, Morin AJS, Langlois J, Tardif-Grenier K, Archambault I. Internalizing and Externalizing Behavior Problems and Student Engagement in Elementary and Secondary School Students. *J Youth Adolesc*. 2020;49:2327-46.
- 15) Khair K, Holland M, Bladen M, Griffioen A, McLaughlin P, von Mackensen S, SO-FIT Study Group. Study of physical function in adolescents with haemophilia: The SO-FIT study. *Haemophilia*. 2017;23:918-25.

En raison de la limitation du nombre de références, toutes les déclarations ne sont pas référencées. Une liste détaillée des références est disponible auprès des auteurs.

### Auteurs

Dr. med. Martina De Gaudenzi, Abteilung für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital, Universität Bern & Department for BioMedical Research (DBMR), Universität Bern

Dr. med. Johanna A. Kremer Hovinga, Department for BioMedical Research (DBMR), Universität Bern & Universitätsklinik für Hämatologie und Hämatologisches Zentrallabor, Inselspital, Universität Bern

Dr. med. Jochen Rössler, Abteilung für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital, Universität Bern & Department for BioMedical Research (DBMR), Universität Bern

Dr. med. Michael Kaess, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie, Universität Bern & Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Universitätsklinikum D-Heidelberg

Dr. med. Mutlu Kartal-Kaess, Abteilung für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital, Universität Bern & Department for BioMedical Research, Universität Bern & Universitätsklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie, Universität Bern

Les auteurs n'ont déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.