

Article original/Original article

Éducation thérapeutique de l'enfant drépanocytaire et de sa famille : proposition d'un référentiel de compétences pour les enfants de 5–6 ans et leurs parents

Anne-Sophie Lelong^{1*}, Olivier Bourdon², Françoise Brion², Rémi Gagnayre¹

¹ Laboratoire de Pédagogie de la Santé EA 3412 Université Paris13, Bobigny, France

² Service de pharmacie, Hôpital Robert Debré, APHP, Paris, France

(Reçu le 8 décembre 2008, accepté le 9 avril 2009)

Résumé – Introduction : La drépanocytose est une maladie génétique fréquente en France, 350 nouveau-nés sont dépistés chaque année. Les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) pour la prise en charge de la drépanocytose préconisent le développement de l'éducation thérapeutique (ETP) de l'enfant et sa famille. **Objectifs :** L'objectif de ce travail a été de définir les compétences des enfants de 5–6 ans et de leurs parents, pour la gestion au quotidien de la drépanocytose. **Méthode :** Parallèlement à une revue de la littérature, douze entretiens semi-directifs menés avec des professionnels de santé et des parents d'enfants drépanocytaires ont été réalisés afin de déterminer leurs besoins en ETP. **Résultats :** À partir de cette analyse de besoins, nous proposons un double référentiel de compétences. Le premier s'adresse aux enfants en fonction de leur développement psychomoteur et leur degré d'autonomisation ; le second indique celles que doivent acquérir leurs parents. **Discussion :** La plupart des compétences qui figurent dans ce référentiel sont issues des entretiens et confirmées l'analyse de la littérature. Des objectifs spécifiques plus détaillés que la compétence permettent de définir la progression des apprentissages. **Conclusion :** Ce référentiel de compétences peut constituer un support permettant d'élaborer, d'évaluer des programmes d'ETP dans la drépanocytose et d'aider les équipes à harmoniser leurs pratiques pédagogiques.

Mots clés : drépanocytose / enfant / parent / éducation thérapeutique du patient / compétences

Abstract – Therapeutic patient education for children with sickle cell disease and their families: proposal of a reference frame of competences for children of 5–6 years old and their parents. Introduction: Sickle cell disease is a frequent genetic disease in France. 350 affected newborns are diagnosed each year. Haute Autorité de Santé (HAS) recommendations for the care of sickle cell disease advocate the development of therapeutic patient education for the child and his family. **Objectives:** The aim of this study was to propose a reference frame of competences needed for children aged 5 to 6 years-old and their parents in order to manage sickle cell disease. **Methods:** In addition to a review of the literature, 12 semi-structured interviews were conducted with professionals and parents of affected children to determine their needs in patient education. **Results:** These expected competences were brought into two lists; the first concerns the children's competences according to their psychomotor development and their degree of autonomy; the second gathers the parent's ones to acquire in order to manage sickle cell day-to-day. **Discussion:** Most of the competences are issued from both the analysis of literature and the interviews. The use of more detailed educational specific objectives enables a progression step by step in learning. **Conclusion:** This list of competences will help to harmonize practices among the caregivers' teams. It may be also a support to the development and evaluation of patient education programs.

Key words: sickle cell disease / child / parent / therapeutic patient education / competences

Abbreviations: AINS : anti-inflammatoire non stéroïdien, ETP : éducation thérapeutique du patient, HAS : Haute Autorité de Santé, Hb F : hémoglobine fœtale, Hb S : hémoglobine S, OMS : Organisation Mondiale de la Santé, PAI : projet d'accueil individualisé, PMI : Protection maternelle et infantile, ROFSED : Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires.

* Correspondance : Laboratoire de Pédagogie de la Santé EA 3412, Université Paris 13, 74 rue Marcel Cachin, 93017 Bobigny Cedex, dps@smbh.univ-paris13.fr

1 Introduction

Dans son rapport sur l'éducation thérapeutique du patient (ETP) paru en 1998, l'OMS a recensé 80 pathologies dans lesquelles l'ETP serait bénéfique. Parmi elles, sont citées les thalassémies, hémoglobinopathies auxquelles peut s'apparenter la drépanocytose.

La drépanocytose est une maladie dont on ne guérit pas excepté par greffe de moelle. Les patients doivent donc apprendre à vivre avec leur maladie dès l'enfance. Chez les patients drépanocytaires, un certain nombre de complications peuvent être évitées ou rendues moins fréquentes grâce à différentes mesures.

Parmi ces mesures, on retrouve l'éducation thérapeutique des enfants drépanocytaires et de leurs parents. Elle permet à l'enfant de se familiariser avec la prise en charge de sa maladie et aux parents d'acquiescer les compétences nécessaires à la gestion de la maladie au quotidien.

Cette ETP peut être considérée comme un apprentissage à des compétences. Aujourd'hui, une compétence est définie comme la potentialité d'une personne à mobiliser dans l'action un certain nombre de savoirs combinés de façon spécifique, en fonction d'un contexte particulier [1]. Les compétences peuvent appartenir à différents champs : des compétences d'(auto)observation, d'(auto)soin, de raisonnement et de décisions ou encore des compétences sociales. Par leur mise en œuvre, elles permettent aux parents et aux enfants de prévenir certaines complications comme les infections à pneumocoque ou encore certaines crises douloureuses.

1.1 La drépanocytose

Parmi les affections chroniques qui touchent les enfants, nous nous intéressons à la drépanocytose. C'est une maladie génétique de l'hémoglobine qui se transmet sur le mode autosomique récessif. Elle résulte d'une mutation dans le gène de la β -globine qui provoque la synthèse d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S (Hb S). En situation d'hypoxie, la polymérisation de cette Hb S est à l'origine de phénomènes vaso-occlusifs et d'une anémie hémolytique chronique pouvant entraîner un infarctus progressif de la rate.

Chez l'enfant drépanocytaire, l'asplénie fonctionnelle diminue fortement la capacité du système immunitaire à lutter contre les bactéries circulantes ; elle lui confère une susceptibilité accrue aux infections, notamment à pneumocoques.

Les complications aiguës les plus fréquentes rencontrées pendant l'enfance sont les crises douloureuses intenses, des infections graves –méningites, septicémies, ostéomyélites etc.–, des épisodes d'anémie aiguë et des accidents vaso-occlusifs sévères. En France, les crises douloureuses représentent la première cause d'hospitalisation [2]. Le plus souvent, la douleur se déclenche spontanément mais elle peut être provoquée par l'hypoxie (effort prolongé, séjour en altitude, etc.), la déshydratation (apports hydriques insuffisants, vomissements, diarrhées, etc.), la fièvre, les refroidissements etc.

Cette pathologie est de sévérité variable. Certains malades restent asymptomatiques quand d'autres risquent de décéder

en bas âge, le plus souvent d'une complication infectieuse (1/100 en Europe ou aux Etats-Unis) [3].

1.2 Epidémiologie

La drépanocytose est particulièrement fréquente chez les personnes originaires d'Afrique subsaharienne, d'Inde et de pays méditerranéens. Néanmoins, du fait des mouvements de migrations récents, cette hémoglobinopathie est présente dans le monde entier. Près de 120 millions de personnes seraient porteuses d'une mutation drépanocytaire [4] et environ 50 millions de personnes seraient touchées par cette maladie [5].

L'Organisation Mondiale de Santé (OMS) évalue à 275 000 le nombre d'enfants qui naissent chaque année atteints de drépanocytose [6]. En France et aux Etats Unis, la survie médiane avoisine les 40–50 ans tandis qu'en Afrique de l'Ouest, 9 % à 16 % des décès d'enfants de moins de 5 ans sont dus à la drépanocytose ; le décès est généralement provoqué soit par la maladie elle-même, soit par des affections intercurrentes telles que le paludisme ou des infections à pneumocoques [7]. En France, 6 000 à 7 000 personnes vivraient avec un syndrome drépanocytaire majeur [4] et sa prévalence augmente pour plusieurs raisons : allongement de la durée de vie des patients, arrivée en métropole de malades provenant d'Afrique et naissances en métropole d'enfants de ces familles. Chaque année, environ 350 nouveaux drépanocytaires homozygotes naissent, principalement aux Antilles (80 à 90) et en Île-de-France (200 à 220) où elle est devenue la maladie génétique la plus fréquente [8].

En France, 5 à 10 % des cas de drépanocytose sont considérés comme des formes graves et nécessitent un suivi médical rigoureux [8]. Dépistée depuis 1981 aux Antilles, elle fait depuis 2000 l'objet d'un dépistage néonatal ciblé généralisé à l'ensemble de la France métropolitaine. Ce dépistage, couplé à un programme spécifique de soins et à l'éducation thérapeutique des parents dès la confirmation du diagnostic a permis une meilleure prise en charge de ces enfants [9].

1.3 Traitement et prise en charge

Le suivi des enfants drépanocytaires comprend des consultations régulières dans des centres hospitaliers spécialisés et des examens annuels à la recherche de complications viscérales infracliniques. Les infections invasives à pneumocoques sont la première cause de mortalité chez les enfants drépanocytaires [10]. Une prévention précoce de ces infections a permis d'améliorer le pronostic. A l'heure actuelle, elle repose sur l'administration quotidienne d'un traitement antibiotique prophylactique à base de Pénicilline V (Oracilline®) dès l'âge de 2 mois – et jusqu'à 15 ans – et une vaccination antipneumococcique. En raison de l'anémie chronique, une supplémentation en acide folique (Speciafoldine®) est également instaurée.

Certains enfants très symptomatiques sont également traités par hydroxyurée (Hydrea®) ; cette molécule permet d'augmenter le taux d'hémoglobine fœtale (Hb F) dans les hématies et de réduire la fréquence des crises vaso-occlusives.

Les crises douloureuses peu sévères sont traitées à domicile par l'association de mesures telles que : le repos, des boissons abondantes et un traitement antalgique associant paracétamol, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et codéine. Lorsque ces mesures ne suffisent pas, une hospitalisation s'avère nécessaire.

La drépanocytose est classée parmi les maladies chroniques invalidantes. En 2005, la volonté d'améliorer et d'homogénéiser les pratiques de soins a conduit la Haute Autorité de Santé (HAS) à rédiger des recommandations pour la prise en charge médicale des enfants et des adolescents [2]. En conclusion de ce document, les experts souhaitent que se développent des actions structurées d'éducation thérapeutique de l'enfant et de sa famille.

L'éducation thérapeutique de l'enfant-patient est définie par la HAS – dans ses recommandations pour l'éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique – (d'après la définition du rapport OMS-Europe 1998) comme une démarche qui vise à aider l'enfant et ses parents à acquérir et maintenir des compétences permettant une gestion optimale de la vie de l'enfant avec la maladie. Elle procède par étapes intégrées dans la démarche de soins, à l'attention de l'enfant, de ses parents et de son entourage (fratrie, enseignants, etc.). L'éducation thérapeutique du patient correspond à un processus centré sur les besoins de l'enfant et de sa famille. Sa qualité dépend, entre autre, de la qualité de la relation dite triangulaire entre les soignants, l'enfant et les parents [11].

L'approche éducative de l'enfant répond à certaines spécificités. Elle doit être adaptée à son âge, son développement psychomoteur et à sa capacité d'autonomisation. Parce qu'elle favorise l'apprentissage de l'enfant, l'éducation thérapeutique vise à lui conférer des tâches spécifiques de soins tandis qu'il est proposé aux parents des tâches complémentaires : chez les plus petits entre 0 et 4 ans, la dépendance aux parents est totale et l'éducation est en partie centrée sur les parents (cela n'exclue en rien d'établir une communication avec l'enfant); en grandissant, l'éducation concerne pleinement l'enfant puis l'adolescent dans l'apprentissage de l'autonomie, les parents assurent alors une supervision qui rassure l'enfant sans toutefois le substituer dans ses activités de soins. Si l'éducation thérapeutique de l'enfant prévoit un partage des tâches entre l'enfant et ses parents, il est important de rappeler qu'elle veille également à un maintien des rôles; l'enfant attend de ses parents une responsabilité vis à vis de sa santé et de sa sécurité. Ainsi, quel que soit le contexte et l'âge de l'enfant, les parents ne doivent pas être déresponsabilisés ni déchargés vis-à-vis de la maladie de leur enfant [11].

1.4 L'éducation thérapeutique dans la drépanocytose

Des études [12–14] rapportent l'efficacité de l'ETP dans la prise en charge de la drépanocytose chez les enfants à partir de 7 ans, notamment dans les stratégies de lutte contre la douleur et la gestion des symptômes [14]. Une prise en charge éducative permet aux enfants drépanocytaires et à leurs parents d'acquérir des connaissances et des compétences pour gérer

la maladie et ses symptômes au quotidien; elle permet de réduire l'absentéisme scolaire [12] et le recours au système de soins [13]. Cette démarche éducative peut être couplée à une psychothérapie; elle permet l'expression du vécu émotionnel et la gestion du stress et vise à améliorer l'estime de soi [15]. Si les études rapportent des programmes d'éducation thérapeutique pour des enfants âgés de plus de 7 ans, il faut rappeler que les recherches sur le développement cognitif et psychomoteur de l'enfant montrent qu'à l'âge de 5–6 ans, un enfant commence à maîtriser les apprentissages dits « premiers ». L'enfant est sociable et maîtrise mieux ses relations avec l'autre, il s'est approprié les règles de vie collective et participe facilement à une activité de groupe ..[16]. C'est également la période durant laquelle l'enfant sort de son égocentrisme. Il quitte ce stade de perception qu'une action est bonne uniquement parce qu'elle satisfait un besoin; le raisonnement se modifie: il va pouvoir envisager simultanément plusieurs points de vue et commencer à établir des liens réciproques entre les personnes, les choses et lui-même [17].

Ainsi, à 5–6 ans l'enfant possède des capacités qui peuvent être mises à profit dans la gestion d'une maladie chronique [18]. Des programmes d'éducation thérapeutique pour des enfants de cette tranche d'âges existent déjà dans d'autres pathologies comme l'asthme [19] et le diabète [20].

2 Objectif de l'étude

L'objectif de cette étude est de définir les compétences des enfants âgés de 5–6 ans et de leurs parents pouvant être acquises par une éducation thérapeutique et de les réunir sous la forme d'un référentiel adapté à la pratique clinique. Sur le constat que l'ETP dans le domaine de la drépanocytose est encore peu développée pour des enfants de cette tranche d'âge, nous considérons qu'un programme adapté à l'enfant peut être utile pour fonder les bases de son autonomie.

3 Méthode

Pour élaborer ce référentiel nous avons utilisé deux types de recueils d'information.

3.1 Analyse de la littérature

Pour élaborer ce référentiel de compétences, nous avons d'abord effectué une revue de littérature sur la base de données Medline sur la période 1998–2008. Les mots clés suivants ont été croisés: « *sickle cell anemia* », « *patient education* », « *self care* », « *self-efficacy* », « *coping skills* », « *child* », « *pre-school child* », « *early intervention* ». Notre recherche s'est limitée aux articles concernant des enfants âgés de 2 à 12 ans. Le rapport de la HAS sur la prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent a été également analysé [2].

Tableau I. Description de l'échantillon des professionnels interrogés lors de l'étude ($n_1 = 12$).

Personnes interrogées	Fonctions	Nombre ($n_1 = 12$)
Professionnels	Pédiatres hospitaliers spécialistes de la drépanocytose*	2
	Pédiatre de ville**	1
	Infirmière éducatrice**	1
	Anthropologue spécialiste des représentations de la drépanocytose dans les populations africaines	1
Patients	Représentant d'une association de patients (Drépano)	1
	Parents d'enfants malades âgés de 4 ans $\frac{1}{2}$ à 7 ans	6

* Chacune travaille dans un centre de référence pour la prise en charge de la drépanocytose en Île de France (hôpital Necker et hôpital Robert Debré). L'une des deux pédiatres est également présidente du ROFSED (Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires).

** Travaillent pour le ROFSED.

Tableau II. Caractéristiques des enfants dont les parents ont été interviewés ($n_2 = 6$).

Parent interrogé ($n_2 = 6$)	Symptomatologie	Âge	Sexe
Mère n°1	Faible	7 ans	Garçon
Mère n°2	Moyenne	6 ans $\frac{1}{2}$	Fille
Mère n°3	Moyenne	4 ans et 9 mois	Fille (Jumeaux)
	Forte	4 ans et 9 mois	Garçon
Mère n°4	Moyenne	7 ans	Fille
Mère n°5	Forte	4 ans $\frac{1}{2}$	Garçon
Père et mère n°6 (ensemble)	Faible	4 ans $\frac{1}{2}$	Garçon
	Faible	9 mois	Garçon

3.2 Entretiens semi-directifs

Dans un second temps, nous avons effectué douze entretiens semi-directifs (Tab. I) avec cinq professionnels de santé spécialistes de la drépanocytose, six parents d'enfants drépanocytaires et un représentant d'une association de malades drépanocytaires (association Drépano).

Les professionnels rencontrés ont été sélectionnés pour leur grande connaissance de la drépanocytose et des familles touchées par cette maladie. Les deux pédiatres hospitaliers sont les référents pour la drépanocytose dans deux des centres de référence parisiens pour la prise en charge de cette pathologie ; l'infirmière rencontrée pratique l'éducation thérapeutique des d'enfants drépanocytaires et de leurs parents ; le pédiatre de ville rencontré travaille en collaboration avec le ROFSED et suit un certain nombre d'enfants drépanocytaires ; l'anthropologue rencontrée a beaucoup travaillé sur les populations africaine et sur les représentations de la drépanocytose. Plusieurs associations de patients ont été contactées mais une seule nous a répondu : l'association Drépano.

3.3 Entretiens avec les professionnels

D'une durée moyenne de 50 min, ils répondaient aux objectifs suivants : (1) identifier les caractéristiques des populations concernées par la drépanocytose en Île-de-France, en termes de représentations liées à la drépanocytose, de statuts socio-économiques, niveaux d'éducation, etc. ; (2) apprécier la place accordée à l'ETP dans la prise en charge actuelle de cette maladie ; (3) déterminer les priorités à donner dans le contenu d'une ETP de l'enfant drépanocytair de 5-6 ans et (4) définir

les compétences souhaitables chez les enfants et leurs parents dans la gestion de la drépanocytose au quotidien.

3.4 Entretiens avec les parents

Six parents d'enfants drépanocytaires ont été interrogés. Les parents rencontrés ont été sélectionnés en fonction de l'âge de leur enfant malade. Chaque parent interviewé a au moins un enfant malade âgé de 4 ans $\frac{1}{2}$ à 7 ans (Tab. II).

Après obtention du consentement, les entretiens avec les parents se sont déroulés à l'hôpital Robert Debré après une consultation de suivi, dans une pièce mise à disposition. À l'exception d'un cas, la mère a été le seul parent présent lors de la consultation. Ces entretiens répondaient aux objectifs suivants : (a) identifier leurs difficultés et leurs craintes vis-à-vis de la maladie de leur(s) enfant(s) ; (b) identifier leurs connaissances sur la drépanocytose et les moyens qu'ils utilisent au quotidien pour gérer la maladie ; (c) déterminer les symptômes qu'ils gèrent au quotidien ; (d) identifier leurs besoins éducatifs. Les entretiens ont duré entre 12 et 20 min. Les plus courts ont été ceux menés avec les parents d'enfants peu symptomatiques et qui n'ont jamais eu à faire face à des complications de la maladie.

3.5 Analyse des données

Tous les entretiens ont été enregistrés, retranscrits dans leur intégralité puis ont fait l'objet d'une analyse de contenu de type thématique [21].

Parallèlement à la revue de littérature et aux entretiens, pour réaliser une synthèse des compétences attendues pour un

enfant de 5–6 ans et ses parents, nous avons eu recours au modèle de la matrice des compétences transversales à acquérir par le patient à l'issue d'un programme d'ETP, quelle que soit sa maladie [22] et sur des référentiels existant pour d'autres pathologies de l'enfant [23–25].

4 Résultats

4.1 Analyse de la littérature

La recherche Medline par mots clés a donné 34 références ; parmi elles, 20 ont été écartées car elles ne correspondaient pas avec le sujet de l'étude. Les 14 références retenues portent sur des enfants plus âgés (7 ans et plus), des adolescents ou uniquement leurs parents. Parmi ces 14 références bibliographiques, on retrouve 2 revues, 3 études randomisées cas témoins, 3 évaluations de programmes, 2 évaluations de support d'éducation, 1 "guideline" pour la prise en charge de la drépanocytose et 3 lettres à l'éditeur. Ces études sont en majorité américaines (11/14), les 2 revues ont été publiées par des Anglais et une étude de programme a été menée par une équipe béninoise. Cette analyse de la littérature ne nous a pas permis d'identifier des programmes d'éducation thérapeutique s'adressant à des enfants plus jeunes. Cette recherche n'est cependant pas inutile dans la mesure où certaines études [26, 27] et les recommandations de la HAS sur la prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent nous ont permis de prédéfinir les priorités à accorder l'ETP dans la drépanocytose et de lister un certain nombre de compétences attendues par les parents au terme d'un programme d'ETP. Les entretiens nous ont ensuite aidé à préciser et à reformuler certaines des compétences.

4.2 Entretiens avec les professionnels

Les entretiens avec les professionnels de l'étude rapportent que la drépanocytose touche majoritairement des familles d'origine africaine vivant avec peu de moyens. Il peut s'agir de familles nombreuses comme de familles monoparentales. Le niveau d'éducation des parents est variable mais dans les familles que les professionnels suivent le modèle génétique semble être reconnu comme mode de transmission de la maladie. Ils précisent cependant que certains parents expliquent que dans leur pays la drépanocytose est souvent connue étant comme la « maladie qui tue les enfants » et dont l'origine est associée à de la sorcellerie [28]. Les professionnels remarquent que beaucoup de parents ne parlent jamais de la maladie avec leur entourage (famille élargie, amis) par peur d'être jugés ; cela est d'autant plus vrai pour les mamans. La drépanocytose reste un sujet tabou ; elle apporte le « mauvais œil ». Le plus souvent, seuls l'école et l'hôpital sont au courant de la maladie de l'enfant.

Selon les professionnels, les difficultés rencontrées par ces familles sont autant liées à la maladie de leur enfant qu'à leur situation socio-économique. Ainsi, ne pouvant faire garder ses autres enfants le temps de la visite chez le médecin il est fréquent de voir une mère arriver en consultation pour l'un de ses

enfants accompagnée de toute la fratrie. La situation inverse est aussi fréquente : les parents et l'enfant ne viennent pas à la consultation non pas par minimisation de la maladie de leur enfant mais parce que la mère n'a pu se libérer de son travail ou faire garder les frères et sœurs.

Les professionnels estiment que les parents connaissent la conduite à tenir face à une fièvre ou un épisode douloureux. Néanmoins, l'imprévisibilité et la fréquence des crises douloureuses et des épisodes infectieux nécessitent une adaptation dans l'organisation de leur quotidien dont ils disposent rarement. Par exemple, une mère vivant seule avec peu de moyens ne peut se permettre de quitter son travail pour s'occuper de son enfant lorsque celui-ci fait une crise vaso-occlusive ou une infection.

Les crises douloureuses sont également à l'origine d'un sentiment d'impuissance chez les parents ; ils se sentent démunis face à la douleur de leur enfant. Très souvent, ils vivent dans l'angoisse de la prochaine crise douloureuse.

La plupart du temps, les professionnels s'occupent de familles qui n'ont pas de médecin traitant ; les enfants sont suivis dans un centre hospitalier de référence où ils viennent en consultation plusieurs fois par an – la fréquence des visites variant en fonction de l'âge de l'enfant et de sa symptomatologie. Les professionnels reconnaissent que les familles n'hésitent pas à se rendre aux Urgences lorsqu'elles se sentent dépassées par une crise douloureuse ou par une fièvre qui ne cède pas.

Enfin, une autre difficulté rencontrée par les familles selon les professionnels interrogés est la méconnaissance de nombreux soignants à l'égard de la drépanocytose. Ainsi, la douleur d'un enfant drépanocytaire arrivant aux urgences n'est pas toujours prise au sérieux ni prise en charge correctement.

Au cours de ces entretiens, les professionnels ont pu nommer et justifier les différentes compétences nécessaires aux parents d'enfants atteints de drépanocytose pour gérer la maladie au quotidien. Celles-ci sont multiples et peuvent être classées selon la matrice des compétences de d'Ivernois et Gagnayre [22] dont nous avons repris la trame pour élaborer notre référentiel.

Les compétences de l'enfant ont également été abordées avec les professionnels. À cet âge-là, selon eux, elles sont encore limitées ; l'accent est mis sur la compréhension de la maladie et de ses symptômes. Ils estiment que la responsabilité de la gestion des médicaments, de l'hydratation ou encore de l'effort revient aux parents.

4.3 Entretiens avec les parents

Les entretiens avec les parents recourent les informations obtenues avec les professionnels. Sur le plan des difficultés rencontrées, l'angoisse de la prochaine crise douloureuse est très souvent évoquée : « *Souvent ça me dépasse je me sens impuissante face à ça, on vient directement à l'hôpital. [...] C'est vraiment sévère les crises.* » Les parents font part de leurs craintes quant à l'avenir proche de l'enfant. L'arrivée à l'école ou le changement d'école constituent des sujets d'inquiétude pour les parents : « *Comment ça va se passer à l'école, est-ce que les autres vont l'accepter, est-ce qu'ils vont l'accepter en*

tant que malade ? » La mise en place d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI) lorsque les enfants peuvent en bénéficier, limite les inquiétudes mais ne permet pas de les surmonter toutes. Ainsi malgré la mise en place d'un PAI, certains parents appréhendent le fait de laisser leur enfant aller en sortie avec la classe : « Une fois, ya eu une sortie avec la classe. Moi j'ai dit non, je vais les garder parce que je vais pas les laisser toute la journée. »

La gestion des médicaments au quotidien se fait généralement bien : « Vous savez, il n'y pas beaucoup de médicaments et comme j'ai commencé après la naissance, y a pas de problème. ». En revanche, l'alternance des médicaments en cas de fièvre ou de douleurs est en revanche inégalement comprise et appliquée. Quant certains parents disent qu'« il faut que j'attende 6 h entre le doliprane[®] et l'advil[®] » d'autres affirment que « si je donne le doliprane[®] à midi, alors je donne l'advil[®] à 14 h, je fais des écarts de 2 h » et d'autres enfin, ont bien compris qu'une demi-heure après la prise de paracétamol, une prise d'ibuprofène est possible puis ensuite qu'il faut alterner les prises entre les deux médicaments toutes les 6 h.

Les parents sont également attentifs aux premiers symptômes de crise chez leur enfant. Au fil du temps, ils apprennent à reconnaître un certain nombre de signes comme la fatigue, l'irritabilité, la pâleur, etc. : « Je regarde les yeux, s'ils sont pâles, je prends la main, je regarde, parfois je compare avec celle du grand parce que lui, il n'est pas malade. S'il n'est pas bien coloré, là je me dis « ah, y a quelque chose ». »

Enfin, si la nécessité d'une bonne hydratation est parfaitement comprise par les parents, elle peut mener à des conflits entre l'enfant et sa mère qui lui demande, plusieurs fois par jour, d'aller boire alors que l'enfant n'a pas soif et refuse de boire : « Je la fait boire même si elle ne veut pas. »

4.4 Référentiel de compétences

Au terme de l'analyse de la littérature et des entretiens, il nous a été possible de rapporter les thèmes de contenu aux compétences de la matrice citée plus haut. Les compétences souhaitées pour les enfants de 5-6 ans et pour les parents sont respectivement présentées dans les tableaux III et IV.

Le tableau III comporte deux colonnes d'objectifs spécifiques. La première s'adresse au soignant prenant en charge l'enfant et récapitule les compétences attendues au terme d'une ETP. La seconde s'adresse directement à l'enfant ; elle reprend les mêmes objectifs spécifiques reformulés de façon à être compréhensibles par un enfant de 5-6 ans ; les propositions sont adaptées à leur niveau d'acquisition du langage.

Les compétences retenues sont en adéquation avec le développement de l'enfant. Par exemple, l'objectif spécifique « dire comment s'appelle sa maladie » n'a pas été retenu ; rares sont les enfants de moins de 7 ans qui peuvent nommer la drépanocytose. En revanche, ils sont en mesure d'expliquer qu'il s'agit d'une maladie du sang et des globules rouges dès l'âge de 5-6 ans.

Dans le tableau IV, le terme : « moyens non médicamenteux » désigne des moyens divers susceptibles d'être mis en œuvre par les parents pour diminuer la douleur (massages doux

lorsqu'ils sont tolérés, application de bouillottes sur les endroits douloureux, etc.). Ces moyens sont connus des familles à partir de leur expérience et des conseils des soignants. Bien qu'il existe peu de données les concernant dans la littérature, ils figurent dans le rapport de la HAS sur la prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant [2].

5 Discussion

Cette étude présente une limite : peu de parents ont été interviewés ; leurs enfants étaient âgés de 4 ans et 1/2 à 7 ans, soit une tranche d'âges plus large que celle initialement prévue pour l'étude. Cependant, on peut considérer que les difficultés rencontrées par les parents de ces enfants sont les mêmes que celles rencontrées par des parents d'enfants de 5-6 ans ; en revanche les professionnels hospitaliers interrogés travaillent dans deux centres de référence pour la prise en charge de la drépanocytose ; ils ont permis de présenter des expériences variées tandis que la symptomatologie des enfants allant de quasi-asymptomatique à très symptomatique a permis de proposer des situations cliniques et psycho-sociales multiples.

Au terme de ce travail, on constate que la plupart des compétences figurant dans ce référentiel se retrouvent à la fois dans les résultats de l'analyse de la littérature et des entretiens menés avec les professionnels et avec les parents d'enfants drépanocytaires. Paradoxalement, les quelques compétences qu'on ne retrouve pas dans la littérature ou très peu dans les entretiens sont les moins spécifiques comme « faire laver les mains de son enfant » ou « habiller son enfant avec des vêtements confortables ». D'une certaine manière, ces trois sources sont présentes dans l'identification des compétences. C'est le cas par exemple, de la compétence « se rendre aux urgences lorsque... », nous avons déduit de la littérature les situations nécessitant un recours aux services d'urgences. Puis, dans un second temps, ces circonstances ont été confirmées et leur panel élargi grâce aux entretiens avec les professionnels de santé. C'est le cas également pour les compétences : « réagir face à une fièvre » ou « réagir face à une crise douloureuse ».

En revanche, d'autres compétences sont uniquement issues des entretiens menés avec les professionnels ou bien les parents d'enfants drépanocytaires. Par exemple, à partir des entretiens avec les professionnels, nous avons pu décrire l'objectif spécifique : « établir un PAI pour la gestion de la maladie à l'école ». Cet objectif spécifique n'est applicable qu'en France. Son équivalent n'a pas été retrouvé dans la littérature. Une autre compétence est citée par les professionnels : « la connaissance de l'hémoglobine de base de l'enfant ». Cette information peut être capitale dans certaines situations, comme par exemple lors d'une séquestration splénique aigüe. Elle se traduit, entre autre, par une baisse de l'hémoglobine d'au moins 2 g par rapport à l'hémoglobine de base de l'enfant. Il s'agit d'une urgence où pour laquelle la rapidité de la mise en place d'une transfusion conditionne le pronostic vital.

Certaines compétences sont véritablement formulées par les parents. Ainsi la compétence : « boire beaucoup afin de garder des urines claires » se rapporte à l'importance d'une

Tableau III. Compétences pour les enfants drépanocytaires âgés de 5–6 ans.

Compétences	Objectifs spécifiques formulés pour le soignant	Objectifs spécifiques formulés pour l'enfant
Faire connaître ses besoins, informer son entourage	<i>L'enfant doit être capable de :</i> Exprimer ses émotions et ses difficultés : – la colère – la tristesse – l'injustice Exprimer ses sensations : – la chaleur – le froid – la douleur – la soif – la fatigue – l'envie d'uriner Désigner les parties douloureuses de son corps Nommer les parties douloureuses de son corps Quantifier sa douleur : – à l'aide d'une échelle des visages – avec des mots	<i>Je suis capable de :</i> Dire que : – je suis en colère – je suis triste – je trouve que ce n'est pas juste – j'ai chaud – j'ai froid – j'ai mal – j'ai soif – je suis fatigué(e) – j'ai envie de faire pipi Dire que : Montrer avec le doigt là où j'ai mal Dire là où j'ai mal Montrer le visage qui a aussi mal que moi Dire que j'ai : – un petit peu mal – un peu mal – très mal – très très mal
Comprendre s'expliquer	<i>L'enfant doit être capable de :</i> Dire qu'il/elle a une maladie Expliquer avec ses propres mots que : – c'est une maladie due à un défaut de l'hémoglobine – ce n'est pas contagieux – il/elle doit boire beaucoup afin de garder des urines claires	<i>Je suis capable de :</i> Dire que j'ai une maladie Expliquer que : – c'est une maladie des globules rouges – c'est une maladie que l'on n'attrape pas – Je dois boire beaucoup d'eau pour toujours faire pipi clair
Repérer, analyser, mesurer	<i>L'enfant doit être capable de :</i> Faire la distinction entre des urines claires et des urines foncées Reconnaître ses médicaments (acide folique, antibiotique) <i>L'enfant doit être capable de :</i> Obéir à des consignes simples : – boire – se laver les mains – se brosser les dents – se moucher – s'arrêter pendant l'effort pour reprendre son souffle	<i>Je suis capable de :</i> Dire quand j'ai un pipi clair Dire quand j'ai fait un pipi foncé Reconnaître mes médicaments (petit comprimé jaune, sirop) <i>Quand on me le demande, je suis capable de :</i> – boire – me laver les mains – me brosser les dents – me moucher – m'arrêter de courir quand je suis essouffé(e)
Pratiquer, faire	Prévenir un adulte lorsqu'il/elle a eu des urines foncées Prévenir un adulte lorsqu'il/elle a mal (parents, institutrice)	Dire à une grande personne quand j'ai fait pipi foncé Dire à une grande personne quand j'ai mal (papa, maman, la maîtresse)

Tableau IV. Compétences pour les parents d'enfants drépanocytaires âgés de 5–6 ans.

Compétences	Objectifs spécifiques
Faire connaître ses besoins, informer son entourage	<p><i>Être capable de :</i></p> <p>Exprimer ses difficultés avec l'enfant</p> <p>Exprimer ses émotions par rapport à la maladie</p> <p>Expliquer la maladie à son entourage (école, centre de loisir, etc.)</p>
Comprendre, s'expliquer	<p><i>Être capable de :</i></p> <p>Nommer la maladie et d'expliquer avec ses propres mots :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Le mode de transmission (génétique) • La notion de maladie chronique • La non contagiosité • La notion de porteur sain • L'influence de la maladie sur les globules rouges • Les symptômes (ictère conjonctival, urines foncées, anémie, etc.) • L'intérêt : <ul style="list-style-type: none"> – d'une hydratation abondante – de l'hygiène – du repos – de protéger l'enfant du froid et de la chaleur <p>Nommer les médicaments et expliquer le rôle de chacun</p> <p>Nommer les facteurs favorisant une crise douloureuse (refroidissements, hypoxie, déshydratation, stress, infections etc.)</p> <p>Justifier la nécessité d'une alimentation saine et variée</p> <p>Connaître l'hémoglobine de base de l'enfant</p> <p>Connaître le statut génétique de l'enfant et son propre statut</p>
Repérer, analyser, mesurer	<p><i>Être capable de :</i></p> <p>Repérer les signes d'anémie aiguë (pâleur des conjonctives et paumes des mains, fatigue, etc.)</p> <p>Repérer les signes d'infection</p> <p>Prendre la température en cas de signes de fièvre</p> <p>Utiliser une méthode d'évaluation de la douleur</p> <p>Reconnaître les signes de douleur de l'enfant</p> <p>Reconnaître des urines anormalement foncées</p> <p>Reconnaître les situations nécessitant l'appel d'un médecin ou une consultation médicale</p>
Faire face, décider	<p><i>Être capable de :</i></p> <p>Réagir face à une fièvre</p> <p>Réagir face à une crise douloureuse :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Appliquer l'alternance des médicaments anti-douleurs – Utiliser des moyens médicamenteux et non médicamenteux pour soulager la douleur <p>Se rendre aux urgences lorsque :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Une crise douloureuse ne cède pas au traitement antalgique initial – La fièvre est > 38,5 °C – L'enfant présente des signes d'anémie aiguë <p>Appeler les secours en cas d'incapacité à se rendre aux urgences</p>
Résoudre un problème de thérapeutique quotidienne, de gestion de sa vie et de sa maladie, résoudre un problème de prévention	<p><i>Être capable de :</i></p> <p>Planifier ses consultations médicales de suivi</p> <p>Planifier ses déplacements à l'étranger avec un soignant référent</p> <p>Réagir face aux changements de température</p> <p>Surveiller la gestion de l'effort par l'enfant</p>

Tableau V. suite

Pratiquer, faire	<i>Être capable de :</i> Respecter des règles d'hygiène Faire moucher le nez de son enfant Faire laver les mains à son enfant Faire boire son enfant Habiller son enfant avec des vêtements confortables Aérer la chambre de l'enfant Administrer quotidiennement ses médicaments à l'enfant Pratiquer l'examen des conjonctives Pratiquer la palpation de la rate
Adapter, réajuster	<i>Être capable de :</i> Adapter l'hydratation pendant l'effort
Utiliser les ressources du système de soin, faire valoir ses droits	<i>Être capable de :</i> Solliciter l'élaboration d'un projet d'accueil individualisé (PAI) pour la gestion de la maladie à l'école Solliciter un conseil génétique lors des futures grossesses

hydratation abondante chez les drépanocytaires. Cette compétence était présente dans la revue de littérature mais ce sont les entretiens qui nous ont permis de la reformuler de sorte qu'elle soit compréhensible par l'enfant. Cette formulation particulièrement pertinente comme « boire afin de garder des urines claires » permet une objectivation de l'hydratation ; le résultat est directement observable par l'enfant. Elle résume à elle seule ce que représente la dimension pédagogique d'un objectif. Quant à la compétence « exprimer ses émotions par rapport à la maladie », elle est plus largement rapportée par les parents que par les professionnels. Les parents interrogés ont tous fait part de besoin d'exprimer leur vécu émotionnel de la maladie de leur enfant : non seulement l'angoisse des crises, leur sentiment d'impuissance mais aussi le changement d'école ou encore la difficile acceptation de la maladie. Mais la plupart des compétences réunies dans ce référentiel sont à la fois citées par les professionnels et les parents rencontrés.

De l'entretien mené avec l'anthropologue, il ressort que la création d'un référentiel de compétences pour la gestion de la maladie établi en fonction de l'âge de l'enfant va dans le sens de la culture africaine. En effet, dans les villages africains, les tâches qu'un enfant est capable d'accomplir sont définies en fonction de son âge. Par exemple, les gens savent qu'un enfant sera capable d'aller porter un message à un voisin à partir d'un certain âge ; avant cet âge là, il ne pourra pas restituer sans se tromper le message dont on l'a chargé.

Chez l'enfant, les compétences souhaitées sont ancrées dans le présent ; ce qui compte c'est la qualité de vie présente. Cela d'autant plus qu'un enfant de 5-6 ans n'a qu'une vision parcellaire – limitée à la zone douloureuse – et ponctuelle de la maladie, la notion de temporalité n'étant que partiellement acquise [29]. Par exemple, la compétence « être capable de m'arrêter de courir quand je suis essouffé(e) » est difficile à acquérir. Un enfant qui court dans la cour de récréation ne s'arrêtera de courir que s'il ressent une gêne respiratoire ou un malaise. De ce fait, si l'institutrice lui demande de s'arrêter alors qu'il se sent en pleine forme, l'enfant aura beaucoup de mal à accepter de se reposer. La logique des choses lui échappe et cette

décision, prise pour lui par un adulte, peut être vécue comme une punition. Ainsi, pour faire acquérir à des enfants malades des compétences parfois complexes, il est nécessaire d'appliquer le principe de progressivité des apprentissages [22]. Cette progression doit également tenir compte de l'âge de l'enfant et de son développement psychomoteur. L'utilisation d'objectifs spécifiques plus précis et plus détaillés que la compétence permet cette progression. Ces objectifs sont de complexité croissante et rédigés selon le modèle : « Être capable de... » Leur visée est pédagogique : ils permettent de conduire petit à petit l'enfant-patient ou son parent vers la maîtrise de la compétence. Par le fait qu'ils sont observables et mesurables à chaque séance d'ETP, ils contribuent à l'évaluation de la démarche éducative. Il ne s'agit pas de revenir à une pédagogie comportementaliste mais bien de dessiner un cheminement par lequel l'enfant apprend à son rythme et selon ses potentialités grâce à l'aide du soignant qui lui fixe l'effort à fournir pour tendre vers la compétence.

Certaines compétences et objectifs pédagogiques sont à travailler en priorité. C'est le cas notamment des compétences sécuritaires. Des objectifs spécifiques comme « administrer quotidiennement ses médicaments à l'enfant », « réagir face à une fièvre » ou « se rendre aux urgences lorsqu'... » sont fondamentaux. Chez l'enfant drépanocytaire, la moindre infection est susceptible de prendre des proportions considérables et peut parfois entraîner le décès du patient. Jusqu'à 15 ans, il est important que l'enfant suive un traitement antibiotique prophylactique. À 5-6 ans, c'est encore aux parents qu'il revient de donner les traitements à l'enfant.

La douleur est une composante majeure de cette maladie : la douleur ressentie par les patients lors d'une crise vaso-occlusive peut être insupportable. Certains patients n'hésitent pas à la comparer à un marteau piqueur qui leur broierait les os [30]. Dans la drépanocytose, la gestion de la douleur et celle des émotions – notamment l'angoisse – vont de pair. Les parents peuvent être sujets à des crises d'angoisse liées au sentiment d'impuissance face à la douleur de leur enfant lors d'une crise vaso-occlusive ; cette angoisse – fréquemment retrouvée

chez les parents d'enfants drépanocytaires – peut s'apparenter à un stress post traumatique [31]. De ce fait, la gestion de la douleur et celle des émotions constituent les deux autres grandes priorités à accorder à l'ETP dans la drépanocytose.

Cependant, bien qu'il soit important de faire acquérir à l'enfant un certain nombre de compétences, il ne faut pas pour autant trop anticiper sur ce qu'il devrait être en mesure de comprendre ou de savoir faire [32]. Il est fondamental de respecter le rythme de l'enfant et sa dimension psychique. L'enfant apprend à partir de ses ressources du moment. Cela est d'autant plus vrai que ces ressources sont influencées par la maladie.

La proposition d'un référentiel de compétences dans la drépanocytose adapté à l'enfant et à son développement psychomoteur représente une nouveauté qui plus est, pour la tranche d'âge des enfants de 5–6 ans. Des documents de ce type existent déjà dans d'autres pathologies de l'enfant (dermatite atopique, mucoviscidose, etc.) [23, 24]. L'intérêt d'un tel référentiel est multiple pour une équipe éducative : il liste les compétences attendues par le soignant afin d'optimiser la gestion de la drépanocytose ; il offre un guide pour le choix des compétences négociées avec l'enfant et ses parents ; il permet d'harmoniser les pratiques pédagogiques au sein des différentes équipes soignantes ; il constitue une base pour l'évaluation de l'éducation thérapeutique de l'enfant-patient et de ses parents ; enfin, ce référentiel constitue un support d'aide à l'élaboration d'un programme d'ETP plus structuré et mieux intégré au parcours de soin de l'enfant, tel que le recommande la HAS [33].

6 Conclusion

Ce travail a consisté à définir les compétences attendues chez les enfants drépanocytaires âgés de 5–6 ans et celles souhaitées chez leurs parents au terme d'une ETP. Leur présentation dans deux tableaux distincts (enfants, parents) accompagnée des objectifs spécifiques qui les composent en fait un outil facilement utilisable.

Le but de ce référentiel n'est pas d'exiger de chaque malade la maîtrise de l'ensemble des compétences listées. Il s'agit d'une aide pour le choix des compétences à travailler à l'issue d'un diagnostic éducatif. Il est utilisable par toute personne prenant en charge le malade : médecin, infirmière, pharmacien ou psychologue selon les items explorés. Ce document est destiné à l'éducation des enfants drépanocytaires de 5–6 ans quelque soit leur symptomatologie et de leurs parents. En France, l'ETP dans la drépanocytose commence à se développer, notamment dans les centres de référence pour la prise en charge de cette maladie. En Ile de France, le Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires (ROFSED) propose également une ETP à domicile et son équipe intervient dans différents hôpitaux de proximité. Cette ETP s'adresse aux parents et aux enfants à partir de 6 ans (hôpital Robert Debré) ou de 10 ans (hôpital Necker) selon les centres. Cette première proposition de référentiel pourrait faire l'objet d'un travail de consensus afin de pouvoir le diffuser à tous les centres. L'uti-

lisation de ce référentiel pourrait également favoriser la communication entre les professionnels de santé et plus particulièrement entre le médecin hospitalier et le pédiatre de ville ou le centre de Protection maternelle et infantile (PMI) qui suivent l'enfant.

Remerciements. Nous remercions les personnes qui ont contribué à notre recherche : les parents d'enfants drépanocytaires, la présidente de l'association Drépavie et les professionnels (M. Benkerrou, D. Bonnet, J. Cheymol, F. Missud, M. de Montalembert et A. Perrin) qui ont accepté de nous rencontrer.

Références

1. Wittorski R, Analyse du travail et production de compétences collectives. Paris, L'Harmattan, 1997.
2. Haute Autorité de Santé (HAS), Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent – Argumentaire, 2005, 107 p.
3. Montalembert (de) M, La maladie drépanocytaire. In: Lainé A. La drépanocytose – Regards croisés sur une maladie orpheline. Paris, Editions Karthala, 2004, p. 211–220.
4. Bardarkdjian J, Wajcman H. Epidémiologie de la drépanocytose. La revue du praticien 2004(54):1531–1533.
5. Baene L La drépanocytose. [en ligne]. Disponible sur : <http://www.caducee.net/Dossierspecialises/genetique/drepanocytose.asp> (29/09/2008).
6. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. Bulletin of the World Health Organization (BLT) 2008; 86(6):480–487.
7. Organisation Mondiale de la Santé (OMS), Cinquante neuvième assemblée mondiale de la santé (A59/9) : Drépanocytose – Rapport du secrétariat, 2006, 6 p.
8. Réseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires (ROFSED) Population touchée et épidémiologie. [en ligne]. Disponible sur : <http://www.rofsed.fr/La-Drepanocytose/epidemiologie/> (04/04/2008).
9. Montalembert (de) M, Girot R, Galacteros F. La drépanocytose en France en 2006 : acquis et défis. Arch Pediatr 2006; 13(9):1191–1194.
10. Kremp O, Paty AC, Suzan F, Aouba A, Pavillon G, Jouglu E, et al. Mortalité liée à la drépanocytose en France de 0 à 18 ans. Arch Pediatr 2008; 15(5):629–632.
11. Haute Autorité de Santé (HAS), Education thérapeutique de l'enfant asthmatique – Argumentaire, 2002, 38 p.
12. Gil KM, Anthony KK, Carson JW, Redding-Lallinger R, Daeschner CW, Ware RE. Daily coping practice predicts treatment effects in children with sickle cell disease. J Pediatr Psychol 2001; 26(3):163–173.
13. Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Adjou R, Deguenon C, Goussanou S, et al. Effect of a comprehensive clinical care program on disease course in severely ill children with sickle cell anemia in a sub-Saharan African setting. Blood 2003; 102(3):834–838.
14. Yoon SL, Godwin A. Enhancing self-management in children with sickle cell disease through playing a CD-ROM educational game: a pilot study. Pediatr Nurs 2007; 33(1):60–63, 72.

15. Broome ME, Maikler V, Kelber S, Bailey P, Lea G. An intervention to increase coping and reduce health care utilization for school-age children and adolescents with sickle cell disease. *J Natl Black Nurses Assoc* 2001; 12(2):6–14.
16. Centre National de Documentation Pédagogique (CNDP), *Qu'apprend-t-on à l'école maternelle ? 2006–2007 : les programmes*, CNDP / Xo, 2006, 195 p.
17. Tourrette C, Guidetti M, *Introduction à la psychologie du développement du bébé à l'adolescent*. 2^e éd. Paris, Armand Colin, 2007, 191.
18. Theunissen NCM, Tates K, Visser A. Educating and counseling children about physical health. *Patient Educ Couns* 2004; 55(3):313–425.
19. Coffman JM, Cabana MD, Halpin HA, Yelin EH. Effects of asthma education on children's use of acute care services: a meta-analysis. *Pediatrics* 2008; 121(3):575–586.
20. Swift PG. Diabetes education. *ISPAD clinical practice consensus guidelines 2006-2007*. *Pediatr Diabetes* 2007; 8(2):103–109.
21. Robert AD, Bouillaguet A, *L'analyse de contenu*. 2^e éd. Paris, Presses Universitaires de France, 2002, 128 p.
22. Ivernois (d') JF, Gagnayre R, *Apprendre à éduquer le patient – Approche pédagogique*. 2^e éd. Paris, Maloine, 2004, 155 p.
23. Barbarot S, Gagnayre R, Bernier C, Chavigny JM, Chiaverini C, Lacour JP, et al. *Dermatite atopique : un référentiel d'éducation du malade*. *Ann Dermatol Venereol* 2007;134(2):121–127.
24. David V, Iguenane J, Ravilly S. L'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose : quelles compétences pour le patient ? *Rev Mal Respir* 2007; 24(1):57–62.
25. Molle-Le-Vaillant I, Anton M, David V, Morillon S, Garnier PH, Jolly C, et al. L'éducation thérapeutique des familles en allergie alimentaire. *Arch Pediatr* 2008; 15(5):753–755.
26. Day S, Brunson G, Wang W. A successful education program for parents of infants with newly diagnosed sickle cell disease. *J Pediatr Nurs* 1992; 7(1):52–57.
27. Lane P, Buchanan G, Desposito F, Pegelow C, Vichinsky E, Wethers D, et al. Health supervision for children with sickle cell disease. *Pediatrics* 2002; 109(3):526–535.
28. Bonnet D, Rupture d'alliance contre rupture de filiation : le cas de la drépanocytose. In: Lainé A, *Critique de la santé publique*. Paris, Editions Balland, 2001, p. 45–74.
29. Lacombe J, *Le développement de l'enfant de la naissance à 7 ans – Approche théorique et activités corporelles*. Bruxelles, De Boeck, 2007, 245 p.
30. Hippocrate J, *Mon fils a la drépanocytose, et alors ?* Piolenc, Delma éditions, 2002, 219 p.
31. Hofmann M, de Montalembert M, Beauquier-Maccotta B, de Villartay P, Golse B. Posttraumatic stress disorder in children affected by sickle-cell disease and their parents. *Am J Hematol* 2007; 82(2):171–172.
32. Aujoulat I. *Enfants : mieux vivre avec une maladie ou un handicap*. La Santé de l'homme 2006; 384:36–37.
33. Haute Autorité de Santé (HAS), *Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques – Guide méthodologique*, 2007, 106 p.