

Atelier

Processus de guérison d'une maladie chronique : la drépanocytose  
traitee par allogreffe de cellules souches hématopoïétiques.  
Principaux résultats chez les adolescents<sup>☆</sup>

Recovery process of a chronic disease: The model of sickle cell  
disease treated by hematopoietic cell transplantation.  
Main results with adolescents

E. Drain<sup>a,\*</sup>, J. Pradère<sup>b,c</sup>, O. Taieb<sup>a</sup>, B. Dutray<sup>a</sup>, M. Champion<sup>d</sup>,  
D. Bonnet<sup>e</sup>, F. Bernaudin<sup>f,g</sup>, M.-R. Moro<sup>a</sup>

<sup>a</sup> EA 3413, service de psychopathologie, CHU Avicenne, AP-HP, université Paris-13,  
125, rue de Stalingrad, 93009 Bobigny, France

<sup>b</sup> Pôle de psychiatrie, centre de soins psychothérapeutiques de transition pour adolescents,  
centre hospitalier Victor-Dupouy, 95101, Argenteuil, France

<sup>c</sup> Service de psychopathologie, CHU Avicenne, AP-HP, 125, rue de Stalingrad, 93009 Bobigny, France

<sup>d</sup> Secteur de psychiatrie infantojuvénile, 75103 Paris, France

<sup>e</sup> Institut de recherche pour le développement, Paris, France

<sup>f</sup> Service de pédiatrie, hôpital intercommunal, Créteil, France

<sup>g</sup> Unité de greffe de moelle osseuse, hôpital Saint-Louis, AP-HP, Paris, France

**Résumé**

La drépanocytose est une maladie chronique, héréditaire, symptomatique dès la petite enfance dont le seul traitement potentiellement curateur est l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. La guérison représente un changement majeur pour l'enfant et pour sa famille. Comment est-elle vécue ? Quels en sont ses enjeux ? Qu'en est-il, ensuite, au moment des remaniements de l'adolescence ? Pour aborder ces questions, nous avons mené une recherche rétrospective multicentrique. Les patients et leur famille ont été inclus au moins un an après la greffe et l'évaluation a comporté deux entretiens semi-structurés, un individuel et un familial. Sur 28 patients, 16 adolescents-jeunes adultes ont été rencontrés. La guérison apparaît comme un processus aux enjeux multiples, nécessitant un véritable travail d'élaboration. Au moment de l'adolescence, certains enjeux liés à la guérison (transmission et désir d'enfant, question identitaire en lien avec la maladie) apparaissent se révéler ou se réactualiser dans un effet d'après coup. Une évaluation pédopsychiatrique devra être indiquée si une souffrance psychopathologique émerge ou si le processus adolescent semble entravé.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Abstract**

Sickle cell disease (SCD) is an autosomal recessive hemoglobinopathy affecting young infants during early childhood. So far, the only cure for SCD involves hematopoietic stem cell transplantation (HCT). Recovery from this treatment represents a major change for the child and the child's family. How do they deal with it ? What are the consequences for the development of the young adolescent ? To address these issues, we conducted a retrospective and multicentric research approach. Our study included 16 teenagers or young adults out of 28 patients. Two semi-structured interviews of either patients or patient's families were carried out one year after HCT. Recovery is a complex process raising many questions and,

<sup>☆</sup> Cet article a fait l'objet d'une présentation orale lors des soixante-dixièmes journées nationales de la SFPEADA, Paris, 1–2 juin 2007.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [elise.drain@avc.aphp.fr](mailto:elise.drain@avc.aphp.fr) (E. Drain).

therefore, requires an in-depth analysis. During patient's adolescence, some questions related to recovery (disease transmission, identity issues) seem to reveal themselves. A psychiatric assessment should be recommended if psychological suffering appears or in the case of adolescent's development delay or perturbation.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

*Mots clés* : Drépanocytose ; Adolescence ; Guérison ; Aspects psychologiques

*Keywords*: Sickle cell disease; Adolescence; Recovery; Psychological issues

## 1. Introduction

### 1.1. Le modèle de la drépanocytose traitée par allogreffe de cellules souches hématopoïétiques

La drépanocytose est une hémoglobinoopathie héréditaire, symptomatique dès la petite enfance, marquée par des crises vaso-occlusives douloureuses, des atteintes ischémiques d'organes avec un risque d'accident vasculaire cérébral, une anémie... Elle touche, en France, des patients originaires d'Afrique et des Antilles. Elle reste associée, en Afrique, à une maladie mortelle. En France, le seul traitement potentiellement curateur est l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH). Celles-ci sont prélevées dans la moëlle osseuse ou le sang de cordon d'un membre de la fratrie HLA identique, c'est-à-dire compatible sur le plan immunologique. C'est une procédure lourde, nécessitant une hospitalisation avec isolement stérile pendant un mois, puis un suivi étroit d'une année. Le taux de guérison est de 85 %, de rejet de 6 % et de mortalité de 7 % (lié au risque de réaction du greffon contre l'hôte). La principale séquelle à long terme est le risque d'infertilité, surtout chez les filles [1–3]. Chez les patients guéris, les crises vaso-occlusives disparaissent, les lésions viscérales (cérébrales et pulmonaires en particulier) se stabilisent et peuvent, dans certains cas, s'améliorer. Cette méthode est désormais proposée aux enfants et aux adolescents drépanocytaires ayant un antécédent d'accident vasculaire cérébral clinique, voire plus précocement en cas de vasculopathie cérébrale sévère. En France, 79 patients ont été greffés entre 1988 et 2004 à un âge moyen de 8,7 ans (2,2 à 22 ans). Parmi les 73 vivants, 67 ont la même électrophorèse de l'hémoglobine que leur donneur et sont donc considérés comme guéris.

## 2. La guérison

Un certain nombre d'auteurs se sont intéressés à la guérison dans sa dimension psychologique, surtout chez des enfants et des adolescents atteints de cancer et d'hémopathies malignes. Ainsi, Oppenheim [4,5] a décrit, chez des enfants et des adolescents guéris de cancers, des troubles psychopathologiques témoignant d'une difficulté à dépasser l'expérience du cancer. Brun [6] s'est intéressée aux enjeux psychiques maternels de la guérison infantile et a montré comment l'annonce du cancer remobilisait des représentations infanticides inconscientes qui, paradoxalement, au moment de la guérison, acquéraient une vigueur et une efficacité nouvelles. Le modèle du stress post-traumatique a été appliqué pour comprendre l'impact de maladies mettant en jeu

le pronostic vital [7]. Des études ont retrouvé des états de stress post-traumatiques survenus après guérison de cancer, de 5 à 20 % selon les études.

Or, la maladie chronique confronte à des problématiques différentes : elle a accompagné l'enfant dans toutes les phases de son développement et l'enjeu vital diffère. La guérison n'est jamais un retour à l'état antérieur comme le rappelle Canguilhem [8] et cela d'autant qu'il s'agit d'une maladie chronique de l'enfance. C'est dans une perspective exploratoire, qu'une recherche a été menée sur les aspects psychopathologiques et anthropologiques de la guérison à partir du modèle de la drépanocytose traitée par allogreffe de cellules souches hématopoïétiques<sup>1</sup> [9,10].

## 3. Objectifs

La guérison clinique d'un enfant drépanocyttaire par la technique de la greffe de moëlle osseuse est à la fois un acte spectaculaire et complexe qui se définit par quatre dimensions : somatique, psychologique, culturelle et sociale. Le premier objectif a été d'évaluer cliniquement sur le plan psychologique ces enfants et ces adolescents greffés. Le second objectif a consisté à décrire les modalités de la guérison au niveau des représentations et au niveau clinique, en mettant en évidence les réaménagements individuels, familiaux et culturels liés à la guérison.

<sup>1</sup> « Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans la drépanocytose : étude anthropologique et psychopathologique transculturelle des processus de guérison ». Cette recherche a reçu un financement de l'agence de biomédecine, ex-établissement français des greffes dans le cadre de l'appel d'offres « Recherche et greffes 2001 » et a fait l'objet d'un rapport en mars 2005. Investigateur principal : Pr M.-R. Moro, service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent et psychiatrie générale, hôpital Avicenne, AP-HP, université Paris-13, EA 3413, Bobigny. Investigateurs associés : Dr J. Pradère, Dr O. Taïeb, Dr E. Drain, Dr B. Dutray, G. Chaudré, T. Abbal, D. Ngaba, service de psychopathologie, hôpital Avicenne, AP-HP, université Paris-13, EA 3413, Bobigny. D. Bonnet, institut de recherche pour le développement (IRD), Paris. Dr M. Champion, intersecteur de psychiatrie infantojuvénile des neuvième et dixième arrondissements, Paris. Dr F. Bernaudin, service de pédiatrie, hôpital intercommunal, Créteil et unité de greffe de moëlle osseuse, hôpital Saint-Louis, AP-HP, Paris. Les hématologues et/ou pédiatres et leurs équipes des hôpitaux suivants : intercommunal de Créteil (Dr L. Coïc, Dr S. Lemerle), Saint-Louis (F. Topall-Rabanes, Pr E. Glukman), Necker (Dr M. de Montalembert, Pr J.-L. Casanova, Pr A. Fischer), Pitié-Salpêtrière (Dr N. Dhedin, Pr J.-P. Vernant), Henri-Mondor (Dr M. Kuentz, Dr D. Bachir, Pr F. Galacteros), Robert-Debré (Dr M. Benkerrou, Pr E. Vilmer), Debrousse (Pr Y. Bertrand), Charles-Nicolle (Pr J.-P. Vannier), de Brabois (Dr D. Steschenko, Pr P. Bordigoni).

## 4. Patients et méthodes

### 4.1. Modalités de l'enquête

Cette recherche a été menée dans différents centres hématopédiatriques de greffe, en France. Les patients et leurs familles ont été inclus au moins un an après la greffe. L'évaluation s'est faite dans une perspective complémentariste, à la fois psychopathologique et anthropologique, le complémentarisme étant l'utilisation obligatoire, mais non simultanée de plusieurs théories [11,12]. Elle a comporté deux entretiens semi-structurés construits pour les besoins de l'étude avec un entretien individuel et un entretien familial d'environ une heure et demie chacun. Ces entretiens ont été réalisés par deux psychiatres et/ou psychologues et/ou anthropologues. Ils ont eu lieu à la consultation d'hématologie ou de pédiatrie de l'hôpital où l'adolescent était suivi ou dans le service de psychopathologie de l'hôpital Avicenne ou encore à domicile, selon le souhait des familles. Ils ont été réalisés avec un interprète chaque fois que possible. L'entretien individuel explorait l'expérience subjective et les représentations de la drépanocytose, le vécu de la greffe, les changements depuis la greffe, les liens avec le donneur, les relations avec le système de soins et les représentations de la guérison. Deux versions de l'entretien individuel ont été construites : une pour les enfants de moins de 13 ans, une pour les plus de 13 ans et les jeunes adultes.

### 4.2. Analyse des données

Tous les entretiens ont été enregistrés et retranscrits. Le corpus a fait ensuite l'objet d'une analyse de contenu. Une première lecture du corpus a permis de repérer des thèmes récurrents, à partir desquels une grille de lecture a été élaborée et une analyse transversale réalisée. Une analyse du récit par entretien est venue compléter celle-ci. Les impressions cliniques ont été notées par les interviewers.

## 5. Principaux résultats chez les adolescents<sup>2</sup>

### 5.1. Données médicales et sociodémographiques

Au total, 28 patients, c'est-à-dire 38 % des patients greffés en France au moment de l'étude ont été inclus. On a rencontré un seul refus. L'échantillon comprenait 16 adolescents et jeunes adultes (huit filles et huit garçons) avec un âge médian de 18 ans (entre 13 et 24 ans) lors de l'évaluation, dont nous présentons les principaux résultats.

Dans ce sous-groupe, l'âge médian lors de la greffe était de 12 ans (huit greffés après 12 ans, sept entre six et 12 ans, un avant six ans) et le délai postgreffe médian de 7,5 ans (entre un et 14 ans) lors de l'inclusion.

La plupart des patients étaient nés en France. Les parents venaient essentiellement d'Afrique Subsaharienne.

Quatorze patients étaient considérés comme médicalement « guéris », c'est-à-dire qu'ils avaient la même électrophorèse de l'hémoglobine que celle du donneur et étaient asymptomatiques. Un avait rejeté la greffe et un autre avait été greffé pour une leucémie aiguë et non pour sa drépanocytose. Quatre autres présentaient une réaction de greffon contre l'hôte chronique.

Onze patients étaient accompagnés de leur famille (principalement les parents et parfois certains membres de la fratrie).

### 5.2. Approche psychopathologique

Chez les 16 sujets rencontrés, nous n'avons retrouvé aucun signe évoquant un trouble grave de l'organisation de la personnalité, un trouble envahissant du développement, un trouble psychotique de l'adolescent.

Pour cinq patients, nous avons posé l'indication d'un suivi psychiatrique, en lien avec le médecin hématologue référent et explicitée aux parents.

En l'absence d'évaluation cognitive des sujets et de données médicales précises sur le retentissement cognitif potentiel des atteintes organiques (vasculopathie, anémie...), il nous est apparu cliniquement que certains adolescents présentaient des troubles cognitifs probablement directement liés à la maladie.

Les éléments cliniques repérés dans l'ensemble du corpus ont concerné l'humeur et la question de l'angoisse.

Les éléments cliniques concernant l'humeur ont été les plus fréquents : ils ont été retrouvés chez sept des 16 adolescents et jeunes adultes rencontrés. Une seule patiente présentait un tableau d'épisode dépressif majeur, ayant conduit à la mise en place d'une prise en charge psychiatrique et psychothérapeutique pendant la recherche. Quatre autres sujets présentaient une humeur dépressive, sans signe d'épisode dépressif majeur structuré. Différents facteurs déclenchants ou contextuels ont pu être mis en évidence dans le discours de ces quatre patients : le rejet de la greffe ; le cas particulier du patient greffé pour une leucémie aiguë ; un retard de croissance staturopondérale chez une jeune fille de 23 ans ; la réviviscence de souvenirs infantiles douloureux, voire traumatiques. Une autre des jeunes patientes a montré pendant l'entretien de recherche une certaine familiarité dans le contact, une euphorie, l'absence d'affects douloureux ou pénibles autour de la maladie ou de la greffe, des préoccupations autour de la sexualité, qui nous ont interrogés sur une certaine désinhibition pouvant faire évoquer des défenses maniaques contre des affects dépressifs.

De l'analyse du corpus, il n'a pas été possible de dégager un type d'angoisse qui semblerait plus à l'œuvre chez les sujets rencontrés. Angoisse abandonnique, angoisse de perte, angoisse de castration, angoisse de séparation, anxiété sociale sont retrouvés dans les entretiens ; son caractère pathologique et invalidant nous est apparu chez une patiente, âgée de 18 ans et a conduit à la mise en place d'un suivi spécialisé.

En lien avec l'angoisse, un bégaiement a été retrouvé chez trois des patients adolescents ou jeunes adultes, et chez une des mères.

<sup>2</sup> Pradère J, Taïeb O, Drain E et al. Rapport de recherche « allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans la drépanocytose : étude anthropologique et transculturelle des processus de guérison ». Paris : agence de biomedicine ; 2005.

### 5.3. Représentations de la guérison

Sur les 16 adolescents–jeunes adultes, 12 se sont dits guéris avec, pour quatre d'entre eux, une certaine ambivalence ou incertitude. Quatre ne se considéraient pas guéris. Parmi eux, un avait effectivement rechuté et un autre avait été greffé pour une leucémie aiguë.

Les signes de guérison, évoqués par les patients, viennent illustrer les différentes dimensions de la guérison : disparition des symptômes, diminution ou arrêt des traitements, diminution ou arrêt de la fréquentation de l'hôpital, accès à des activités nouvelles notamment le sport, réussite scolaire, capacité à se mesurer aux autres, possibilité d'avoir des amis, accès à la « normalité » (être « normal, comme tout le monde »), apaisement de la famille.

La représentation de la guérison est souvent très positive et s'oppose à la mort : « c'est un soulagement », « un miracle », « une renaissance », « une nouvelle vie », « ça donne l'espoir ».

Elle peut être, cependant, nuancée par la persistance de problèmes physiques ou par les nouveaux enjeux qui se posent aux patients : avoir des copains, réussir à l'école. Ceux-ci peuvent être redoublés par les attentes plus exigeantes des parents. Ainsi, si le fait d'accéder à de nouvelles capacités peut renforcer l'image de soi, si la greffe permet d'envisager un avenir et donc des projets, l'après-greffe confronte les sujets à la « vie normale » et peut s'accompagner d'inquiétudes et de doutes sur leurs capacités.

*Extrait d'un entretien d'un adolescent de 18 ans.*

*Parce que la guérison, ce n'est pas seulement médical, la guérison, c'est tout. Ce n'est pas seulement le fait de ne plus avoir un rein qui déconne ou tout ça, c'est aussi le fait de tout savoir, je sais pas mentalement, c'est... (. . .), puis ce qui fait peur après aussi, c'est de pas rechuter, de pas être démoralisé ou de pas avoir de problème de suite dans le médical, mais après on a des problèmes : est-ce que je suis aimé ? Est-ce que j'ai des copains ? Est-ce que je ne suis pas différent ? Est-ce que ? (. . .) Quand la maladie n'est plus là, c'est des questions qui restent, des doutes : est-ce qu'à un moment je pourrais rattraper tout ça ?*

La guérison peut parfois porter la trace de la maladie comme un souvenir douloureux comme l'expriment deux patientes.

*Extrait d'un entretien d'une adolescente (A) de 17 ans.*

*A : Quand on est malade depuis tout petit jusqu'à la préadolescence, il y a certaines choses qu'on rate, par exemple, quand on est enfant, par exemple, on va jouer avec la neige ou on va faire des bonhommes de neige ou on va jouer dans le froid, des choses comme ça ou dans les flaques d'eau, si vous voulez on perd... on va dire qu'on a plus de responsabilité (. . .)*

*Chercheur : Et maintenant, vous, sur ce plan-là, vous êtes guérie aussi ?*

*A : Oui, mais il y aura toujours dans ma tête, une partie... , quelque chose qui me dira, en fait, t'as pas fait ça, t'as pas fait ci, c'est pas grave. (. . .) Je pense que ça sera quand je verrai mes enfants, je crois, enfin, quand mes enfants grandiront et qu'ils passeront, par exemple, cette... , leur enfance, faire des choses que moi, j'aurai pas faites, mais c'est pas pour autant que je regrette, mais...*

Le vécu de la guérison est parfois teinté d'ambivalence. Ainsi, trois patients peuvent exprimer un attachement profond à l'hôpital ou à la maladie. Celle-ci peut apparaître indispensable à leur sentiment d'identité.

*Extrait d'un entretien d'une jeune fille de 20 ans.*

*Mais en fait, je n'ai pas envie d'être guérie en soi, parce que je n'en, pour être guéri, il faudrait qu'il y ait plus rien du tout, que ça soit totalement fini (. . .) En soi, je n'ai pas envie d'être guérie parce que je me dis que, si je suis guérie, j'abandonne, ma maladie s'en va, elle me quitte, c'est fini, ça y est. La relation que j'ai avec cette maladie, c'est comme si elle était à moi, c'est comme si je disais, elle me quitte, c'est comme si un enfant quittait la maison, ça va être un peu... Ça fait partie de moi.*

La guérison se confond, pour certains, avec le processus adolescent. Une adolescente nous dit ainsi ne pas savoir à quoi attribuer les changements de la greffe, car elle est survenue à une période où elle devenait adolescente. L'adolescence et la guérison partagent le fait d'être source de formidables changements tant physiques que psychiques et socioculturels.

### 5.4. Analyse thématique

L'analyse du corpus révèle la prégnance de thèmes autour de la transmission de la maladie (amenant la question du désir d'enfant et du risque de transmission de la maladie), autour du corps (corps souffrant et corps subissant les transformations induites par le médical), autour du don (posant la question de la dette, des relations entre donneur et receveur), autour des interactions familiales (questionnant la relation aux parents et dans la fratrie), autour des affiliations (qui sont nombreuses, avec l'hôpital, l'école, les pairs), autour de l'identité (celle liée à la maladie et réinterrogée par la guérison), autour de la notion de secret (la drépanocytose étant une maladie honteuse au pays et souvent cachée).

## 6. Discussion

L'analyse du corpus, à travers l'étude des représentations et des thématiques repérées, associée à l'évaluation clinique nous renseigne sur le parcours psychologique des enfants et de leurs familles. La guérison somatique, c'est-à-dire la disparition des symptômes de la maladie, est une étape essentielle et formidable pour le sujet et sa famille. En même temps, la guérison bouleverse le rapport du greffé à lui-même, aux autres et au monde et nécessite de sa part un profond réaménagement tant sur le plan de ses relations à ses pairs, à sa famille, aux soins que sur le plan intrapsychique. Ce changement est à situer dans le processus de développement de l'adolescent.

À partir de là, nous avons décrit la guérison comme un processus et non comme un état. Elle s'inscrit dans une temporalité médicale et psychique. Elle n'apparaît jamais fixée : une problématique liée à la maladie peut être réactualisée.

Trois perspectives complémentaires permettent alors de décrire ce qui est à l'œuvre dans la guérison. On peut l'aborder comme suit :

- en termes d'enjeux, qui caractérisent ce qui est à l'œuvre de manière patente dans le processus de changement, et concernent donc à la fois la réalité externe qui permet ce changement, mais également la réalité intrapsychique de l'individu qui doit élaborer cette transformation ;
- en termes de processus et de travail, qui, au niveau métapsychologique, témoignent des réaménagements intrapsychiques liés au changement induit par la greffe ;
- en termes de vulnérabilités, qui, au niveau psychopathologique, se situent dans une perspective de risques auxquels certains des sujets greffés sont exposés.

### 6.1. Enjeux identitaires et adolescence

Au cœur de la construction identitaire de l'adolescent, se trouve la puberté. Celle-ci se trouve, ici, sous la dépendance du médical puisqu'elle doit, le plus souvent, être déclenchée chez les filles<sup>3</sup>. Le risque est, pour l'adolescent, d'éprouver un vécu de passivité encore plus grand devant les transformations de son corps.

Dans les rencontres à l'adolescence, se posera la question de savoir si on cache ou on dévoile la maladie. Celle-ci est en lien avec la question de l'identité, du regard de l'autre porté sur soi : souvent, la crainte sera d'être réduit à sa maladie, regardé avec pitié. Chacun y répond de manière singulière. Certains évoquent celle-ci assez facilement, dès les premières rencontres : la greffe et la maladie sont un élément de leur histoire ; d'autres l'évoquent aux personnes proches : la maladie fait partie de l'intime ; enfin, d'autres la tiennent cachée avec, parfois, la crainte qu'elle éloigne du fait de son risque de transmission : la maladie stigmatise. Elle interagit là, avec la capacité du sujet à aller vers ses pairs et donc vers d'autres investissements que celui des parents.

Un travail de séparation-individuation est nécessaire au cours de l'adolescence et se trouve complexifié par la guérison. Celle-ci est souvent vécue de manière ambivalente avec, parfois, l'expression de sentiments d'abandon. En effet, la maladie a renforcé la dépendance parents/enfants de manière nécessaire [13] et la guérison pourrait permettre à l'enfant d'accéder à une plus grande autonomie. Cependant, celle-ci peut être vécue comme une menace pour le lien, marqué jusque-là par l'attention des parents pour l'état de santé de leur enfant. Le discours d'un certain nombre d'adolescents témoigne de cette préoccupation de protéger le lien à leurs parents (souci de protection à leur égard, souci d'être « comme » eux) avec une tendance à effacer toute conflictualité.

La guérison redouble les questionnements identitaires de l'adolescent sur ses capacités, en lui offrant de nouvelles possibilités qui s'imposent aussi comme des exigences (exigences d'investissements nouveaux, exigences de réussite). Ce questionnement identitaire vient mettre en tension les axes objectal et narcissique, avec la particularité que plus les assises narcissiques sont fragiles, plus le besoin objectal se fait sentir et plus

l'objet est perçu comme potentiellement aliénant et menaçant [14,15]. Or, les adolescents greffés présentent des facteurs de risque de fragilité narcissique liés à l'histoire de la maladie et sont aussi face à la perte d'un étayage soignant et parental. Cela expose, entre autres, à un repli narcissique que l'on retrouve à travers les tableaux d'inhibition.

La guérison entraîne une succession de pertes (perte de la maladie, perte des relations au monde médical, perte de la préoccupation parentale concernant la santé de l'enfant) auxquelles les adolescents vont réagir de manière différente, en fonction de la manière dont la maladie, elle-même, aura été élaborée à travers le travail de la maladie [16,17]. Pour certains, il semble impossible de pouvoir renoncer à la maladie. Ainsi, ils peuvent ne pas se considérer guéris quand la maladie fait fondamentalement partie de leur identité. Ou ils peuvent présenter des « pseudocrises drépanocytaires » (crises douloureuses sans substrat organique) : la maladie reste inscrite dans le corps ; l'investissement narcissique persiste au détriment de l'investissement objectal. Face à la perte, certains vont maintenir des investissements d'objets liés à la maladie (également étroitement liés à l'enfance) comme en témoignent l'attachement au service de pédiatrie ou les vocations médicales et paramédicales imaginées ou réalisées. D'autres hypothèses pourraient être formulées : désir de réparation de leur enfance, paiement d'une dette envers ceux qui sont restés malades, satisfaction des désirs parentaux qui peuvent être également en lien avec la question de la dette.

Ces différentes questions chez les adolescents et les jeunes adultes témoignent du processus de guérison à l'œuvre même à distance de la greffe.

### 6.2. Enjeux procréatifs et adolescence

Plusieurs adolescentes et jeunes adultes évoquent leur désir d'enfant. Celui-ci pourrait apparaître dans le désir de guérison, de normalité. Chez des patients atteints de cancers, la guérison ne peut être définitive, selon Brun [6], qu'avec la naissance d'un enfant non malade. Ce désir d'enfant apparaît précocement, parfois avant même la maturité sexuelle. Il semble précipité par les questionnements autour de l'hérédité, de la possibilité d'avoir un enfant et diffère du fantasme d'enfant incestueux habituel à l'adolescence (peur d'être enceinte, de ne pas pouvoir avoir d'enfant) [18]. Il plonge l'adolescente dans un enjeu procréatif adulte et risque d'entraver la fantasmagorie adolescente. Ce désir d'enfant apparaît ambivalent. Il confronte ces jeunes filles au risque d'avoir un enfant malade et de revivre, alors, ce que leurs mères ont vécu avec elle. Mais si l'enfant n'est pas malade, le risque est celui d'une rivalité intergénérationnelle puisque cet enfant vivra ce qu'elles n'ont pas pu vivre. Les jeunes filles évoquent ces questions, même si celle de la maternité est très incertaine puisqu'il existe un risque majeur d'infertilité. Celle-ci est très peu évoquée en comparaison. Elle a été le facteur déclenchant d'un épisode dépressif majeur chez une des jeunes filles qui ne pouvait se concevoir et maintenir son inscription dans la lignée maternelle sans avoir, à son tour, des enfants.

<sup>3</sup> Cette question du déclenchement pubertaire et de ses aspects psychologiques mériterait à elle seule une recherche.

La question de la transmission pose également celle du choix d'objet amoureux : sera-t-il fonction de son profil génétique ? La question de faire ou non les tests de dépistage du trait avec le conjoint est posée par certaines adolescentes. Elle renvoie aussi au couple de parents de ces adolescents. Une adolescente a pu reprocher à ses parents de ne pas avoir fait le test, celui-ci devenant l'objet d'une revendication de différenciation ou encore d'une interrogation du lien parents-enfant et du projet d'enfant des parents.

### 6.3. Le travail de guérison

À partir de la définition d'un processus de guérison et du modèle du travail du deuil élaboré par Freud [19], nous décrivons un travail de guérison : la notion de travail décrit ici une série d'opérations psychiques dynamiques, conscientes et inconscientes entraînées par la perte d'un objet affectivement et pulsionnellement investi et conduisant au changement et à la guérison. Le travail de guérison possède une temporalité propre, qui ne peut être superposée ou confondue avec la temporalité de la guérison biomédicale. Il est singulier et contextualisé et nécessite une articulation entre les aspects somatiques, psychiques, sociaux et culturels.

## 7. Conclusion

La guérison d'une maladie chronique est source de vie, de potentialités, de changement et offre des possibilités de transformation majeures pour le sujet et sa famille. Si elle est toujours accueillie de manière positive, elle suscite aussi des questionnements, des incertitudes. Elle apparaît, en effet, comme un processus aux enjeux multiples dont certains — autour de la transmission de la maladie et de la construction identitaire — s'actualisent ou se réactualisent particulièrement au moment de l'adolescence et du jeune âge adulte. Le processus de guérison peut venir redoubler le processus adolescent, tous les deux sollicitant un travail de deuil, de séparation, une mise en tension narcissico-objectale. La continuité assurée par le pédiatre dans cette période de changement est essentielle. Si la guérison ne se situe pas, le plus souvent, dans un registre pathologique, une souffrance psychopathologique peut émerger et nécessiter une évaluation pédopsychiatrique.

## Références

- [1] Bernaudin F. Greffe de cellules souches hématopoïétiques : guérir la drépanocytose ? *Rev Prat* 2004;54:1565–7.
- [2] Bernaudin F, Pradère J, Taïeb O, et al. Perspectives thérapeutiques, cliniques et psychologiques dans les formes sévères de drépanocytose. In: Lainé A, editor. *La drépanocytose au carrefour des identités. Regards croisés sur une maladie orpheline*. Paris: Karthala; 2004. p. 293–306.
- [3] Bernaudin F, Vernant JP, Vilmer E, et al. Results of myeloablative allogeneic stem cell transplant for severe sickle cell disease in France. *Blood* 2002;100:11 (abstract 4.).
- [4] Oppenheim D. Sortie du cancer à l'adolescence. *Adolescence* 1996;14:77–88.
- [5] Oppenheim D. *L'enfant et le cancer. La traversée d'un exil*. Paris: Bayard; 1996.
- [6] Brun D. *L'enfant donné pour mort. Enjeux psychiques de la guérison*. Paris: Dunod; 1989.
- [7] Taïeb O, Moro MR, Baubet T, et al. Post-traumatic stress symptoms after childhood cancer. *Eur Child Adolesc Psychiatr* 2003;12:255–64.
- [8] Canguilhem G. Nouvelles réflexions concernant le normal et le pathologique (1963–1966). In: Canguilhem G, editor. *Le normal et le pathologique*. Paris: P.U.F; 1993.
- [9] Pradère J, Taïeb O. Les processus de guérison chez l'enfant et l'adolescent : étude pluridisciplinaire. Objectifs et méthodes. *L'autre, Cliniques, Cultures et Sociétés*. 2003;4 (1):111–16.
- [10] Pradère J, Drain E, Taïeb O, et al. Psychological outcome after hematopoietic cell transplantation for sickle cell disease. 47th annual meeting of the american society of hematology (ASH), Atlanta 2005. *Blood* 2005;106:(11) (abstract 2021).
- [11] Devereux G. *Ethnopsychanalyse complémentariste*, 1984. Paris: Flammarion; 1972, réédition.
- [12] Moro MR. *Psychothérapie transculturelle des enfants de migrants*. Paris: Dunod; 1998.
- [13] Golse B. Dépendance et autonomie de l'enfant atteint de maladie chronique (par rapport aux symptômes, aux médicaments et aux soignants). *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 1990;38:289–96.
- [14] Jeammet P. Réalité externe et réalité interne : importance et spécificité de leur articulation à l'adolescence. *Rev Franç Psychanal* 1980;44:481–521.
- [15] Jeammet P. Adolescence et processus de changement. In: Widlöcher D, editor. *Traité de psychopathologie*. Paris: P.U.F; 1994. p. 687–726.
- [16] Pédinielli JL, Bretagne P, Montreuil M. L'enfant et la maladie somatique : le « travail de la maladie ». *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 1996;44:2:22–31.
- [17] De Vion Poelman K. Du travail de la maladie au travail de la guérison. Aspects psychiques de la double transplantation rein/pancréas chez des patients diabétiques. *Mémoire de DES de psychiatrie*. Université Paris 5; 2002.
- [18] Gutton P. *Adolescents*. Paris: P.U.F; 1996.
- [19] Freud S. Deuil et mélancolie (1915). In: Freud S, editor. *Métapsychologie*. Paris: Gallimard; 1968. p. 145–71.