

# Drépanocytose

---

Soins aux personnes de tous âges



## Portée de cette norme de qualité

Cette norme de qualité concerne les **soins aux enfants, aux jeunes et aux adultes atteints de drépanocytose**. Le cas échéant, elle aborde aussi les besoins des familles et des aidants, ainsi que ceux d'autres mandataires spéciaux (vous trouverez les définitions de ces rôles à l'annexe 3, Glossaire). Il y est question du dépistage des complications et de leur prévention, de l'évaluation et de la gestion des complications aiguës et chroniques, ainsi que du recours à des traitements modifiant la maladie. Elle s'applique à l'ensemble des établissements de soins de santé pédiatriques et pour adultes (y compris les hôpitaux, les services d'urgence, les cliniques de soins urgents, les cliniques de soins primaires, les cliniques de soins spécialisés et les milieux de soins communautaires et à domicile).

Bien que de nombreux énoncés puissent s'appliquer en cas de grossesse, cette norme de qualité ne concerne pas directement la gestion de la drépanocytose dans ce contexte précis.

Le document [\*Clinical Handbook for Sickle Cell Disease Vaso-occlusive Crisis\*](#) (*Manuel clinique en cas de crise vaso-occlusive liée à la drépanocytose* [en anglais uniquement]), publié par le Provincial Council for Maternal and Child Health (Conseil provincial pour la santé des mères et des enfants) et le ministère de la Santé de l'Ontario, traite des soins en cas de crise liée à la drépanocytose (désignée par le terme « épisode vaso-occlusif de douleur aiguë » dans la présente norme de qualité) et s'applique à l'énoncé de qualité n° 3.<sup>1</sup>

## Qu'est-ce qu'une norme de qualité?

Les normes de qualité décrivent à quoi ressemblent des soins de grande qualité pour des conditions ou des processus où il y a de grandes variations dans la façon dont les soins sont dispensés ou où il y a des écarts entre les soins fournis en Ontario et les soins que les patients devraient recevoir. Objectifs :

- Aider les patients, les familles et les aidants à savoir ce qu'ils doivent demander relativement aux soins;
- Aider les professionnels de la santé à savoir quels soins ils devraient offrir, sur la base de données probantes et d'un consensus d'experts;
- Aider les organismes de soins de santé à mesurer, à évaluer et à améliorer leur rendement en matière de soins aux patients.

Les normes de qualité et les guides du patient qui les accompagnent sont élaborées par Santé Ontario, en collaboration avec les professionnels de la santé, les patients et les aidants de l'Ontario.

Pour obtenir plus de renseignements, veuillez contacter [QualityStandards@OntarioHealth.ca](mailto:QualityStandards@OntarioHealth.ca).

# Énoncés de qualité pour améliorer les soins : Résumé

Ces énoncés de qualité décrivent à quoi ressemblent des soins de grande qualité pour les personnes atteintes de drépanocytose.

## Énoncé de qualité 1 : Racisme et racisme anti-Noirs

Les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que leurs familles et aidants) bénéficient de soins assurés par des fournisseurs de soins de santé au sein d'un système de soins de santé exempt de racisme et de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés. Les fournisseurs de soins de santé font la promotion d'une culture bienveillante, respectueuse des caractéristiques ethniques et culturelles de tous et tenant compte de leurs traumatismes. Ils établissent des liens de confiance avec les patients atteints de drépanocytose (ainsi qu'avec leurs familles et leurs aidants), s'efforcent d'éliminer les obstacles à l'accès aux soins et d'assurer un accès équitable aux soins.

## Énoncé de qualité 2 : Plan exhaustif de soins et d'évaluation de santé

Les personnes atteintes de drépanocytose doivent recevoir une évaluation de santé exhaustive au moins une fois par an : elle doit être assurée par une équipe de soins interprofessionnelle dans un centre spécialisé dans la drépanocytose pour élaborer un plan de soins personnalisé et axé sur la personne. L'évaluation et le plan de soins doivent être documentés et transmis aux membres du cercle de soins du patient.

## Énoncé de qualité 3 : Épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë

Les personnes atteintes de drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou dans un hôpital à cause d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë doivent faire l'objet, en temps opportun, d'une évaluation clinique et d'une évaluation de la douleur. Le traitement doit commencer dans un délai de 30 minutes après le triage ou dans un délai de 60 minutes après leur arrivée dans le service. Avant de recevoir leur congé, elles doivent participer à la création de leur plan de gestion continue de l'épisode de douleur aiguë à domicile. Ce plan comprend des stratégies de gestion des symptômes, ainsi que des renseignements sur l'accès à des soins de suivi et à des services d'aide de la part de fournisseurs de soins de santé, au besoin.

#### Énoncé de qualité 4 : Complications aiguës présentant un danger de mort

Les personnes qui se présentent dans un service d'urgence ou un hôpital avec une complication aiguë de la drépanocytose qui présente un danger de mort doivent rapidement faire l'objet d'une évaluation clinique de leur état et de la gravité du trouble. Le trouble doit être géré de façon adéquate grâce à un traitement personnalisé et un plan de surveillance.

#### Énoncé de qualité 5 : Complications chroniques

Les équipes de soins locales des personnes atteintes de drépanocytose assurent une surveillance des signes et des symptômes de complications chroniques de la drépanocytose. Les personnes qui souffrent de complications chroniques doivent être orientées rapidement vers un centre spécialisé dans la drépanocytose ou un autre centre spécialisé aux fins de consultation, d'évaluation et de gestion du trouble, au besoin.

#### Énoncé de qualité 6 : Orientation vers les professionnels de la santé disposant d'une expertise en matière de douleur chronique

Les personnes dont la qualité de vie est grandement affectée par la douleur chronique due à la drépanocytose sont orientées vers des professionnels des soins santé individuels ou vers des centres spécialisés dans la douleur chronique disposant d'une expertise relative à la douleur chronique liée à la drépanocytose et qui sont en mesure de procéder à des interventions médicamenteuses et non médicamenteuses.

#### Énoncé de qualité 7 : Évaluation, information et aide psychosociales

Les personnes atteintes de drépanocytose (tout comme leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) doivent être soumises régulièrement à des évaluations psychosociales pour repérer tout besoin psychosocial ou obstacle à l'accès aux soins. On doit offrir aux personnes dont certains besoins psychosociaux ne sont pas satisfaits des renseignements et de l'aide pour remédier à cette situation.

#### Énoncé de qualité 8 : Transition des jeunes vers les services aux adultes

Les jeunes atteints de drépanocytose ont un fournisseur de soins de santé dédié pour les accompagner dans la transition des services de soins de santé aux jeunes vers les services aux adultes. Le fournisseur collabore avec le jeune (ainsi qu'avec ses parents et ses aidants, le cas échéant) pour coordonner les soins qu'il reçoit et lui apporter de l'aide lors du processus de transition. Le fournisseur

maintient son aide jusqu'à ce que le jeune (ainsi que ses parents et ses aidants, le cas échéant) confirme que la transition est achevée.

# Table des matières

Portée de cette norme de qualité.....	1
Qu'est-ce qu'une norme de qualité?.....	1
Énoncés de qualité pour améliorer les soins : Résumé .....	3
Justification de la nécessité de cette norme.....	7
Mesure à l'appui de l'amélioration.....	10
Énoncés de qualité pour améliorer les soins.....	11
Racisme et racisme anti-Noirs .....	12
Plan exhaustif de soins et d'évaluation de santé.....	18
Épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë.....	24
Complications aiguës présentant un danger de mort.....	33
Complications chroniques.....	38
Orientation vers les professionnels de la santé disposant d'une expertise en matière de douleur chronique .....	43
Évaluation, information et aide psychosociales .....	47
Transition des jeunes vers les services aux adultes.....	54
Appendices .....	58
Appendice 1. À propos de cette norme de qualité.....	59
Appendice 2. Mesure à l'appui de l'amélioration.....	62
Appendice 3. Glossaire .....	71
Appendice 4. Valeurs et principes directeurs.....	74
Remerciements .....	78
Références.....	80
À propos de nous .....	89

# Justification de la nécessité de cette norme

La drépanocytose est l'un des troubles congénitaux des globules rouges les plus courants.<sup>1-3</sup> Cette maladie peut entraîner des troubles de santé graves, notamment des infections, des accidents vasculaires cérébraux et des douleurs aiguës ou chroniques. Elle peut aussi endommager des organes.<sup>2</sup> Sa prévalence est la plus élevée dans certaines régions d'Afrique, de la Méditerranée, du Moyen-Orient et de l'Inde. Toutefois, le trait de la drépanocytose peut être présent dans tous les groupes ethniques.<sup>4,5</sup> Les mouvements migratoires mondiaux ont mené à une augmentation de la prévalence de la drépanocytose au Canada parmi les personnes d'origine africaine, arabe et indienne.<sup>1</sup>

Environ 3 500 personnes en Ontario et 6 500 personnes au Canada sont atteintes de drépanocytose.<sup>6,7</sup> On prévoit une augmentation de ces chiffres du fait de l'immigration en provenance de pays dans lesquels la prévalence de la maladie est élevée, des naissances au Canada d'enfants dont les parents sont porteurs du trait de la drépanocytose, ainsi que de l'augmentation de l'espérance de vie due à l'amélioration des soins et des possibilités de traitement.<sup>3,6,7</sup> En Ontario et partout au Canada, la drépanocytose touche principalement les personnes racisées, en particulier celles qui s'identifient comme étant noires.<sup>7</sup> Souvent, dans le cadre de leurs interactions au sein du système de santé, ces personnes sont affectées par le racisme, notamment le racisme envers les Noirs, ce qui a un effet négatif sur la qualité des soins de santé qui leur sont prodigués.<sup>7,8</sup> Étant donné la nature systémique du racisme envers les Noirs, les personnes noires atteintes de drépanocytose sont affectées par l'intersection du validisme et du racisme dans de nombreux domaines, tels que l'éducation, le logement, les services de garde d'enfants, l'emploi,<sup>9-13</sup> l'immigration et le système judiciaire,<sup>14,15</sup>. Tous ces facteurs ont des effets négatifs sur leur santé et leur bien-être.<sup>16-21</sup> De plus, par le passé, la drépanocytose était considérée comme une « maladie des Noirs », et la longue association au sein de la société et de la culture entre la drépanocytose et les personnes qui s'identifient comme étant noires a mené à une marginalisation structurelle de ces personnes, à leur relégation à une place basse sur l'échelle des priorités et à une négligence à leur égard, tant dans les sociétés à revenus élevés que dans celles à revenus faibles partout dans le monde.<sup>16,22-28</sup>

Une vie soumise à des conditions de stress social et économique peut affecter la santé et le bien-être globaux des personnes atteintes de drépanocytose.<sup>29,30</sup> Des stress de ce type peuvent être liés aux préjugés sociaux, à la discrimination, ainsi qu'à un mauvais accès à l'éducation, à l'emploi, au logement et aux revenus.<sup>6,31,32</sup> Les données administratives ontariennes montrent que bien que des personnes atteintes de drépanocytose vivent dans toutes les régions de santé, la plupart d'entre elles vivent dans les régions de Toronto et d'Ottawa, et qu'environ 40 %



des patients vivent dans les quartiers où les revenus sont les plus faibles. Les communautés dans lesquelles les personnes atteintes de drépanocytose sont aussi celles qui ne disposent pas de ressources suffisantes en matière d'accès aux transports publics et aux services de santé et sociaux.<sup>33,34</sup> Plus de la moitié des aidants interrogés ont indiqué que les symptômes des patients affectaient plusieurs aspects de leur vie, tels que leur capacité à être présents au travail ou à l'école (56 %), leur potentiel de gains (54 %), leur santé mentale (52 %) et leur bien-être global (53 %).<sup>35</sup>

Les personnes qui vivent dans des zones rurales ou isolées et dans des communautés du Nord peuvent être confrontées à des difficultés supplémentaires en matière d'accès à l'ensemble des soins nécessaires par rapport à leurs pairs vivant en zone urbaine.<sup>29</sup> Ces obstacles liés à la géographie, qui comprennent la nécessité de se déplacer jusqu'aux grands centres urbains et aux hôpitaux ainsi que le temps et les ressources financières nécessaires, peuvent affecter davantage la continuité des soins.<sup>29</sup>

Les épisodes de douleur aiguë constituent la complication la plus typique de la drépanocytose.<sup>1,2</sup> Les lignes directrices recommandent d'accéder rapidement à des mesures de gestion de la douleur adaptées, ce qui implique souvent des analgésiques opioïdes dans le cas de complications graves.<sup>1,2</sup> Toutefois, les personnes atteintes de drépanocytose sont souvent confrontées à la discrimination et au racisme systémiques quand elles doivent faire appel à des services d'urgence aux fins de soulagement de la douleur aiguë.<sup>31,36</sup> On reçoit de nombreux rapports sur des situations dans lesquelles des patients évitent de se rendre dans des services d'urgences ou repoussent l'échéance du fait de mauvaises expériences passées liées aux préjugés et à de fausses accusations de recherche de drogue.<sup>36-38</sup> Quand des personnes atteintes de drépanocytose cherchent à obtenir des soins, elles doivent souvent passer par des temps d'attente longs, des retards de leur traitement et un manque de respect et d'empathie. De plus, il est courant qu'on leur refuse des médicaments efficaces pour un soulagement de la douleur adéquat.<sup>7,37-39</sup> Par ailleurs, par rapport à la population générale, quand il s'agit de faire appel à des services d'urgence, les personnes atteintes de drépanocytose sont plus fréquemment admises à l'hôpital, leurs hospitalisations sont en moyenne plus longues, et elles doivent se rendre à nouveau dans des services d'urgence dans un délai de 30 jours suivant leur congé à des fréquences plus élevées.<sup>39</sup>

Des possibilités d'amélioration existent en Ontario pour garantir la prestation de soins de qualité élevée et fournis en temps opportun dans les services d'urgence et dans les milieux hospitaliers en général pour les personnes concernées par des complications aiguës de la drépanocytose. Une enquête menée auprès de

personnes atteintes de drépanocytose a permis de parvenir aux conclusions suivantes<sup>40</sup> :

- Parmi les répondants, 54 % considéraient que la qualité des soins reçus était inférieure à leurs attentes.
- Les personnes qui se présentaient dans des services d'urgence pour des problèmes de douleur étaient nombreuses à attendre plus d'une heure avant de parler à un infirmier (31 %) ou à un médecin (56 %), ou avant de recevoir des médicaments contre la douleur (50 %).
- Seulement 60 % des répondants indiquaient que la première personne rencontrée dans le cadre du triage était respectueuse, empathique et bienveillante.
- Environ 22 % des personnes interrogées indiquaient se sentir victimes de préjugés ou craindre de mourir pendant leurs visites à l'hôpital, et 44 % d'entre elles faisaient part de sentiments de solitude ou de détresse.
- Parmi les répondants, 71 % indiquaient que leur fournisseur de soins de santé ne répondait pas à leurs inquiétudes, en partie ou entièrement.
- Bien que 60 % des personnes interrogées aient affirmé que les connaissances de leur fournisseur de soins de santé étaient bonnes ou excellentes, 40 % d'entre elles indiquaient que leurs connaissances étaient seulement acceptables, voire médiocres.

Certaines personnes atteintes de drépanocytose ont fait part d'un manque de sensibilisation et d'éducation sur le sujet de cette maladie parmi les fournisseurs de soins de santé qui travaillent hors des centres spécialisés.<sup>31,41-43</sup> En Ontario, ces lacunes dans les connaissances des fournisseurs de soins et les attitudes négatives à l'égard des personnes atteintes de drépanocytose constituent certains des obstacles principaux auxquels ces dernières sont confrontées pour accéder à des soins de qualité élevée.<sup>1</sup> Les progrès en matière de traitement ont aussi mené à une hausse de l'espérance de vie de ces personnes : il est donc crucial de renforcer les connaissances et les capacités du système de soins de santé aux adultes de façon à assurer une bonne continuité de soins aux jeunes lors de leur transition vers les soins aux adultes.<sup>30</sup>

Cette norme de qualité comprend huit énoncés de qualité relatifs à des domaines définis par le Comité consultatif sur la norme de qualité relative à la drépanocytose en fonction de leur potentiel élevé d'amélioration des soins fournis aux Ontariens atteints de drépanocytose.

Une norme de qualité relative à la drépanocytose renforce l'engagement de Santé Ontario envers la santé des personnes noires et, dans le cadre de

collaborations avec le Black Health Plan Working Group (Groupe de travail pour un plan de santé pour les personnes noires), fait avancer les objectifs du [Cadre sur l'équité, l'inclusion, la diversité et l'antiracisme](#) de Santé Ontario.

## Mesure à l'appui de l'amélioration

Le Comité consultatif sur la norme de qualité « Drépanocytose : Soins aux personnes de tous âges » a cerné six indicateurs généraux pour la surveillance des progrès en matière d'amélioration des soins apportés aux Ontariens atteints de drépanocytose.

### Indicateurs pouvant être mesurés à l'aide de données provinciales

- Pourcentage de personnes qui ont effectué une visite imprévue dans un service d'urgence pour un trouble lié à la drépanocytose
- Pourcentage de visites imprévues répétées dans un service d'urgence pour un trouble lié à la drépanocytose dans les 30 jours
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui se sont rendues dans un service d'urgence pour une raison liée à la santé mentale
- Pourcentage de personnes qui ont été hospitalisées pour un trouble lié à la drépanocytose

### Indicateurs ne pouvant être mesurés qu'à l'aide de données locales

- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui font part d'une amélioration de leur qualité de vie
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui indiquent être satisfaites de leur interaction avec leur fournisseur de soins de santé

# Énoncés de qualité pour améliorer les soins

---

## Racisme et racisme anti-Noirs

Les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que leurs familles et aidants) bénéficient de soins assurés par des fournisseurs de soins de santé au sein d'un système de soins de santé exempt de racisme et de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés. Les fournisseurs de soins de santé font la promotion d'une culture bienveillante, respectueuse des caractéristiques ethniques et culturelles de tous et tenant compte de leurs traumatismes. Ils établissent des liens de confiance avec les patients atteints de drépanocytose (ainsi qu'avec leurs familles et leurs aidants), s'efforcent d'éliminer les obstacles à l'accès aux soins et d'assurer un accès équitable aux soins.

---

**Source** : Consensus du comité consultatif

### Définitions

**Fournisseurs de soins de santé** : Les personnes qui pratiquent des professions réglementées (p. ex., les médecins, les infirmiers et les pharmaciens) comme celles qui pratiquent des professions non réglementées (p. ex., le personnel administratif, les travailleurs chargés du soutien comportemental, les spécialistes pour enfants, les employés des services de loisirs, le personnel responsable des soins spirituels, le personnel de transport des patients et les bénévoles).

**Système de soins de santé exempt de racisme, de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés** : Un système de soins de santé qui reconnaît les intersections passées et actuelles des facteurs raciaux et de l'accès aux soins de santé et comprend les systèmes de racisme, de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés qui ont un effet négatif sur les personnes qui sont atteintes de drépanocytose et reçoivent des soins de santé et bénéficient de services sociaux (voir annexe 4, Principes directeurs, *Déterminants sociaux de la santé*). Un tel système de soins de santé garantit des soins sécuritaires,

accessibles et équitables aux personnes noires et d'autres groupes racisés ainsi qu'à leurs familles.<sup>8</sup> Les pratiques de soins de santé valident les expériences des personnes atteintes de drépanocytose. Les fournisseurs de soins de santé prennent des mesures proactives pour :

- éliminer les obstacles systémiques à l'accès aux soins et aux services ainsi que les effets des préjugés sur les soins fournis;
- garantir des résultats équitables pour tous en matière de qualité de vie.

**Racisme et racisme anti-Noirs** : La discrimination systémique liée aux besoins sociaux relatifs à la santé qui affecte les populations et les groupes racisés et crée des obstacles et des inégalités pour l'accès aux soins de santé ainsi qu'aux services communautaires et sociaux<sup>8,17,44</sup>. Ce type de racisme implique souvent une stigmatisation, une dépréciation, un jugement, et une exclusion sociale à l'égard des personnes en fonction de leur situation de santé, ce qui a des conséquences négatives sur la santé<sup>31</sup>. Le racisme anti-Noirs est lié à des politiques et des pratiques ancrées dans des institutions canadiennes dans les secteurs de l'éducation, des soins de santé, des services sociaux et du système judiciaire qui correspondent à des croyances, des attitudes, des préjugés, des stéréotypes et une discrimination à l'égard des personnes d'origine africaine et les renforcent<sup>17,45</sup>.

**Culture bienveillante, respectueuse des caractéristiques ethniques et culturelles de tous et tenant compte de leurs traumatismes** : Une culture dans les milieux de soins de santé :

- Bienveillante : Les soins sont assurés par des fournisseurs de soins de santé dont le travail n'est pas influencé par des préjugés liés à l'identité ethnique, qui sont à l'écoute de leurs patients et qui s'efforcent de comprendre les besoins des patients<sup>46,47</sup>.
- Sensible aux traumatismes : Les soins sont assurés par des fournisseurs de soins de santé qui comprennent les effets potentiels de traumatismes passés sur les personnes atteintes de drépanocytose et sont en mesure de fournir des soins adaptés<sup>48</sup> (voir annexe 4, Principes directeurs, *Soins tenant compte des traumatismes*).
- Respectueuse des identités ethniques et culturelles : Les soins sont assurés par des fournisseurs de soins de santé qui voient au-delà des notions préconçues et des stéréotypes concernant les personnes atteintes de drépanocytose pour les percevoir comme des personnes à part entière. Les fournisseurs de soins de santé respectent les traditions culturelles et

religieuses du patient, ses valeurs et ses croyances. Ils s'assurent que les soins lui sont fournis dans la langue de son choix, dans la mesure du possible. Ils adaptent la prestation des soins en fonction des facteurs culturels pertinents et respectent les soins de la personne concernant l'implication des membres de sa famille et de sa communauté dans son traitement<sup>49</sup>.

**Établissement de relations de confiance** : Des liens de confiance sont établis entre les fournisseurs de soins de santé et la personne atteinte de drépanocytose quand le fournisseur adopte des attitudes et des comportements qui démontrent que le patient est respecté et estimé.<sup>50</sup> Le ressenti de la personne vis-à-vis de ces comportements, ainsi que sa perception du traitement et ses croyances à son sujet contribuent à la solidité des liens de confiance établis. Cette confiance influence à son tour la façon dont la personne interprète les comportements du fournisseur par la suite : un degré de confiance élevé permet au patient de chercher à obtenir les soins nécessaires à l'avenir.

**Élimination des obstacles à l'accès aux soins** : Les fournisseurs et les organismes de soins de santé doivent s'efforcer d'éliminer les obstacles systémiques qui limitent l'accès aux soins de santé et aux services communautaires et sociaux pour les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que pour leurs familles et leurs aidants). Ces obstacles peuvent comprendre les suivants<sup>42,51-54</sup> :

- Des difficultés à accéder aux services d'une clinique ou d'un fournisseur de soins (p. ex., accès limité à un fournisseur de soins de santé primaires ou à des soins complets [voir l'énoncé de qualité n° 2], incapacité de communiquer avec des fournisseurs ou des cliniques, temps d'attente particulièrement longs, incompatibilité avec les heures d'ouverture des cliniques, difficultés relatives aux déplacements et aux transports)<sup>55</sup>.
- Des difficultés à s'orienter au sein du système de soins de santé pour les patients (ainsi que pour leurs familles et leurs aidants).
- Des lacunes dans les connaissances relatives à la maladie des patients (ainsi que dans celles de leurs familles et leurs aidants).
- Des douleurs chroniques (voir l'énoncé de qualité n° 6).
- Des interactions fréquentes avec le système de soins de santé.
- Des attitudes négatives de la part du fournisseur de soins de santé vis-à-vis des personnes atteintes de drépanocytose (p. ex., des préjugés implicites et des perceptions erronées de la part du fournisseur qui pourraient l'amener à prendre le besoin pour la personne de recourir à des analgésiques pour un comportement de recherche de drogue).

- Des procédés de soins empêchant les patients de recevoir les traitements de haute qualité nécessaires (p. ex., des perceptions de mauvais traitements ou de marginalisation dans un contexte clinique, des lacunes dans les connaissances des fournisseurs relatives à la drépanocytose, de la difficulté à communiquer avec les fournisseurs de soins de santé [p. ex., du fait de différences linguistiques ou de l'incapacité du fournisseur à présenter des renseignements clairs et suffisants], ou encore de la difficulté à accéder aux outils et aux soins sous forme virtuelle grâce à la télémédecine ou à d'autres technologies).

**Soins équitables** : Des soins équitables nécessitent que toutes les personnes atteintes de drépanocytose aient les mêmes possibilités de réaliser tout leur potentiel en matière de santé grâce à un accès à des soins cliniques de haute qualité exempt d'obstacles. La garantie d'un accès équitable aux soins implique des efforts d'élimination des obstacles rencontrés dans les milieux de soins de santé et au-delà, notamment en travaillant autour du sujet des facteurs sociaux déterminants pour la santé (p. ex., le racisme, la discrimination, et la pauvreté).<sup>7</sup> Pour parvenir à l'équité en matière de soins de santé, les personnes atteintes de drépanocytose doivent bénéficier d'interventions adaptées et fournies en temps opportun, et elles ne doivent plus être confrontées à des complications évitables ni faire face aux préjugés et à la discrimination.<sup>7</sup>

## Justification

Le racisme et le racisme anti-Noirs peuvent avoir des effets négatifs sur la santé. Les conséquences traumatiques du racisme et du racisme anti-Noirs peuvent aussi mener à d'autres troubles de santé (p. ex., la dépression et l'anxiété)<sup>8,17</sup>. On a aussi établi un lien entre l'expérience fréquente de la discrimination et l'obésité et un état de santé autoévalué plus mauvais<sup>17</sup>. Le racisme, en particulier le racisme anti-Noirs, est la source de préjugés la plus importante à laquelle les personnes atteintes de drépanocytose sont confrontées. Le racisme et le racisme anti-Noirs créent des environnements hostiles qui empêchent les patients atteints de drépanocytose d'accéder à des soins dans l'ensemble des milieux de soins de santé. Par ailleurs, dans le cadre de la recherche de soins, le racisme et le racisme anti-Noirs peuvent mener à des prestations de soins et des traitements inégaux, inadaptes et contraires à l'éthique<sup>19,56</sup>.

En Ontario, ces lacunes dans les connaissances des fournisseurs de soins et les attitudes négatives à l'égard des personnes atteintes de drépanocytose constituent certains des obstacles principaux auxquels ces dernières sont confrontées pour accéder à des soins de qualité élevée<sup>1</sup>. Certains adultes atteints de cette maladie indiquent hésiter à faire appel à des services de soins de santé tant que leur condition ne s'est pas suffisamment dégradée du fait de la



discrimination rencontrée au sein du système de santé<sup>57,58</sup>. Pour améliorer les résultats en matière de santé et la qualité de vie des personnes atteintes de drépanocytose, les soins reçus doivent être exempts de tout préjugé de la part des fournisseurs et tenir compte du manque de confiance dans le système de santé<sup>57,58</sup>.

## **La signification de cet énoncé de qualité**

### **Pour les personnes atteintes de drépanocytose**

Les fournisseurs de soins de santé doivent toujours traiter leurs patients avec respect, dignité et compassion. Les patients doivent toujours avoir la possibilité d'optimiser leur santé. Cela signifie que des soins de haute qualité doivent toujours être accessibles quand ils sont nécessaires, où que l'on se trouve (p. ex., au cabinet du médecin ou à l'hôpital).

### **Pour les cliniciens**

Il est indispensable de traiter les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) avec respect, dignité et compassion et d'établir des liens de confiance avec elles. On doit s'assurer que le patient et l'équipe de soins de santé disposent des connaissances et des compétences nécessaires à la prestation des soins de façon culturellement compétente, antiraciste et anti-oppressive, en reconnaissant les identités intersectionnelles (voir annexe 4, Principes directeurs, *Intersectionnalité*) des personnes atteintes de drépanocytose<sup>45</sup>. Il convient de considérer le patient en tant que personne, de l'écouter activement, de s'efforcer de comprendre ses besoins et de lui fournir des soins de haute qualité en temps opportun<sup>57</sup>. Tous les fournisseurs de soins de santé, y compris les administrateurs, doivent plaider en faveur des personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que de leurs familles et de leurs aidants, le cas échéant) qui par le passé ont été affectées par la discrimination et les préjugés en recherchant ou en recevant des soins de santé.

### **Pour les organisations et les planificateurs des services de santé**

Aux échelons provincial et local, on doit s'assurer que les soins de santé et les services communautaires et sociaux sont fournis par un personnel bien informé et à même de répondre aux nombreux besoins des personnes atteintes de drépanocytose<sup>58</sup>. Cela implique de collaborer avec d'autres secteurs tels que ceux de l'éducation, de l'emploi et du logement.

On doit s'assurer que les fournisseurs de soins de santé et leurs équipes, dans l'ensemble des milieux de soins de santé, reçoivent une éducation et une formation continues sur les sujets de l'antiracisme et de la lutte contre les

oppressions. Il est aussi important que la main-d'œuvre soit représentative de la diversité de la population desservie du point de vue de l'identité ethnique et culturelle<sup>57</sup>. Le personnel doit disposer de l'aide nécessaire pour plaider en faveur des patients dans les cadres de l'antiracisme et de la justice sociale. On doit s'assurer que les ressources nécessaires sont mises à disposition, notamment, les espaces cliniques permettant la prestation de soins tenant compte des traumatismes et conformes aux principes de l'antiracisme.

Des services sur mesure doivent être élaborés en partenariat avec les communautés noires et les autres communautés racisées de façon à répondre à leurs inquiétudes et à créer des soins de santé et des services communautaires et sociaux culturellement appropriés. Ce processus doit s'accompagner d'un examen des politiques et des procédures visant à l'élimination des obstacles systémiques à l'accès aux soins et aux services, à la promotion de l'équité, à la lutte contre le racisme, le racisme anti-Noirs et les systèmes cumulés d'oppression sociale, ainsi qu'à la reconnaissance des identités intersectionnelles des personnes atteintes de drépanocytose (voir annexe 4, Principes directeurs, *Intersectionnalité*)<sup>45,57</sup>.

Vous trouverez de plus amples renseignements dans le [Cadre sur l'équité, l'inclusion, la diversité et l'antiracisme](#) de Santé Ontario. On recommande d'envisager d'utiliser l'[outil d'évaluation de l'impact sur l'équité en matière de santé](#) du ministère de la Santé pour appuyer la création de services sur mesure : il s'agit d'un outil pratique de prise de décisions qui vise à appuyer l'analyse de l'équité afin de lutter contre le racisme et le racisme anti-Noirs.

## **INDICATEUR DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ**

---

- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui indiquent qu'elles reçoivent des soins de la part de fournisseurs de soins de santé et d'un système de soins de santé exempts de racisme, de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés

Les détails de mesure de cet indicateur, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

## Plan exhaustif de soins et d'évaluation de santé

Les personnes atteintes de drépanocytose doivent recevoir une évaluation de santé exhaustive au moins une fois par an : elle doit être assurée par une équipe de soins interprofessionnelle dans un centre spécialisé dans la drépanocytose pour élaborer un plan de soins personnalisé et axé sur la personne. L'évaluation et le plan de soins doivent être documentés et transmis aux membres du cercle de soins du patient.

---

**Sources :** American Society of Hematology (Société américaine d'hématologie), 2019<sup>59</sup> | American Society of Hematology (Société américaine d'hématologie), 2020<sup>60</sup> | National Heart, Lung, and Blood Institute (Institut national pour le cœur, les poumons et le sang), 2014<sup>2</sup>

### Définitions

**Évaluation de santé exhaustive :** Cette évaluation comprend, sans s'y limiter<sup>2,61</sup> :

- un dépistage des facteurs de risque et des signes précoces de complications liées à la drépanocytose;
- un examen des efforts de prévention des infections (p. ex., l'immunisation et les traitements antibiotiques prophylactiques);
- un examen clinique du cœur, des poumons, du foie et de la rate;
- une évaluation de la pression artérielle et de la saturation en oxygène à l'air ambiant;
- dans le cas des enfants, une évaluation de la croissance et du développement;
- pour les enfants de 2 à 16 ans, un dépistage annuel des vasculopathies (telles que les accidents vasculaires cérébraux) à l'aide d'un doppler transcrânien<sup>62</sup>;
- une évaluation de la douleur chronique due à la drépanocytose (voir les énoncés de qualité n<sup>os</sup> 5 et 6) ainsi qu'un examen des antécédents de traitements médicamenteux et des effets néfastes de ces traitements;

- une discussion sur les possibilités de traitement (p. ex., une thérapie à l'hydroxyurée,<sup>2,61</sup> des transfusions sanguines et du soutien,<sup>2,61,63</sup> ou une greffe de cellules souches<sup>61,64</sup>);
- une discussion des effets de la drépanocytose et des médicaments sur la santé sexuelle et reproductive;
- un dépistage des troubles de santé mentale (tels que la dépression et l'anxiété) et des besoins psychosociaux (voir l'énoncé de qualité n° 7);
- le cas échéant, la présentation de renseignements, la fourniture d'une aide et l'orientation vers des services à même de prendre en charge les troubles de la santé mentale et de répondre aux besoins psychosociaux;
- un examen de la santé et du bien-être généraux (p. ex., sur les plans dentaires et de la nutrition);
- une consultation génétique pour la planification familiale et la gestion des grossesses à risque, le cas échéant;
- une définition des besoins, de la personne, des tâches à accomplir et des objectifs à atteindre;
- dans le cas des jeunes, une discussion et une planification relatives à la transition vers les services de soins de santé aux adultes (voir l'énoncé de qualité n° 8);
- si nécessaire, des services d'éducation sur les sujets suivants :
  - la thérapie à l'hydroxyurée, notamment ses bienfaits potentiels, ainsi que les effets secondaires et les risques possibles<sup>2,61</sup>;
  - la prise en charge par le patient de la reconnaissance des signes et des symptômes des complications aiguës (voir les énoncés de qualité nos 3 et 4) et des complications chroniques, notamment (voir énoncé de qualité n° 5) de façon à garantir un accès en temps opportun à des soins de qualité, quand ils sont nécessaires<sup>1</sup>.

Généralement, cette évaluation est réalisée en personne. Toutefois, elle peut avoir lieu grâce à des outils de télémédecine ou d'autres technologies. Elle doit comprendre une évaluation de l'expérience du patient et des mesures des résultats présentées par le patient, dont on assurera une surveillance sur la durée.

**Au moins une fois par an :** Les adultes doivent faire l'objet d'une évaluation exhaustive au moins une fois par an, voire plus souvent si nécessaire. Les nourrissons et les enfants doivent être soumis à des évaluations plus fréquentes, en fonction de leur âge et de leur état de santé.

**Équipe de soins interprofessionnelle :** Elle comprend des médecins spécialistes (p. ex., des hématologues, des pédiatres ou des spécialistes de la médecine interne), un infirmier, un travailleur social, un psychologue, et d'autres spécialistes de la médecine et de la chirurgie, si nécessaire. Ces derniers peuvent comprendre, sans s'y limiter, des cardiologues, des néphrologues, des obstétriciens, des ophtalmologues, ainsi que des spécialistes de la chirurgie orthopédique et générale.<sup>61</sup> Le cas échéant, une aide supplémentaire peut être assurée par des coordonnateurs de soins, des intervenants pivots, des fournisseurs employés dans des services d'aide aux soins communautaires et à domicile, un généticien ou un conseiller en génétique, et par tout autre fournisseur de services pertinent. Ces fournisseurs de soins travaillent en partenariat avec les patients, leurs familles et leurs aidants, le cas échéant, pour créer une approche de soins intégrée (voir annexe 4, Principes directeurs, *Soins intégrés*).

**Centre spécialisé dans la drépanocytose :** Il s'agit d'un centre qui offre des soins préventifs et spécialisés aux personnes atteintes de drépanocytose. Ce centre est intégré à l'équipe de soins locale du patient, composée des autres fournisseurs de soins de santé concernés par le traitement relatif à la drépanocytose (p. ex., des fournisseurs de soins de santé individuels ou des centres de petite taille), et il est en communication avec cette dernière de façon à fournir de l'aide et à assurer des soins collaboratifs.

**Plan de soins personnalisé et axé sur la personne :** Il s'agit d'un document écrit (imprimé, ou numérique idéalement) présentant en détail le plan de soins du patient. Ce plan est personnalisé en fonction des besoins actuels de la personne en matière de soins, et il est relié à d'autres plans relatifs aux plans et à l'aide, tels que l'éducation, l'emploi et le logement. Le plan de soins est mis à jour régulièrement et tient compte des préférences de la personne de façon adaptée sur les plans culturel et linguistique.

**Cercle de soins :** Il s'agit du groupe de fournisseurs de soins de santé impliqués dans les soins à la personne et qui doivent présenter des renseignements pour assurer ces soins. En règle générale, le consentement relatif à la présentation de renseignements au sein du cercle de soins est implicite. C'est par exemple le cas quand un patient accepte une orientation vers un autre professionnel des soins de santé.<sup>65,66</sup> Toutefois, dans le cas des jeunes qui sont en mesure d'accorder leur consentement, il est important de demander explicitement à quelles parties les renseignements les concernant peuvent être transmis. Si le jeune patient donne son consentement pour que ces renseignements soient transmis à ses parents et à ses aidants, ou si ses parents et ses aidants sont les mandataires spéciaux nommés en vertu d'une « procuration relative au soin de la personne », on leur fait aussi part du plan de soins<sup>65</sup>.

## Justification

La santé et le bien-être des personnes atteintes de drépanocytose sont améliorés quand les soins sont coordonnés tout au long de leur vie et dans tous les cadres de soins de santé.<sup>2</sup> Les personnes atteintes de drépanocytose sont exposées à des risques élevés de développer des troubles aigus et chroniques impliquant plusieurs systèmes, et pour lesquels on constate une corrélation importante avec le handicap et la mort.<sup>2</sup> Des évaluations de santé exhaustives assurées dans un centre spécialisé dans la drépanocytose permettent de garantir que les patients atteints de cette maladie bénéficient de soins préventifs et spécialisés de la part d'une équipe interprofessionnelle disposant de l'expertise nécessaire pour assurer les traitements adéquats.<sup>2</sup> Cette évaluation comprend le dépistage des facteurs de risque et des signes précoces de complications ainsi que les interventions précoces visant à éviter les troubles de santé graves ou présentant un risque pour la vie tels que les infections complexes, les dégâts causés aux organes et les accidents vasculaires cérébraux.<sup>2</sup>

## La signification de cet énoncé de qualité

### Pour les personnes atteintes de drépanocytose

On doit vous offrir une évaluation de santé complète au moins une fois par an. Cette évaluation comprend un contrôle de votre état de santé physique, de votre état de santé mentale et de votre bien-être général. Cette évaluation de votre état de santé doit être réalisée dans un centre de soins de santé spécialisé dans le traitement des personnes atteintes de drépanocytose. Votre fournisseur de soins de santé doit s'appuyer sur cette évaluation pour élaborer votre plan de soins. Il doit par ailleurs transmettre ce plan à l'ensemble de vos autres fournisseurs de soins de santé, afin qu'ils disposent tous des renseignements nécessaires à la prestation des meilleurs soins possibles dans le cadre du traitement de la drépanocytose.

Lors de votre évaluation exhaustive de la santé réalisée chaque année, votre fournisseur de soins de santé doit :

- vous demander d'indiquer toute douleur que vous pourriez ressentir;
- vous éduquer sur le sujet des complications liées à la drépanocytose et vous présenter les signes précoces à surveiller;
- vous présenter les possibilités de traitement à votre disposition, y compris les avantages et les risques de chacune d'entre elles;
- vous offrir des renseignements sur les autres services et mesures d'aide qui pourraient vous être utiles;

- vous parler des études auxquelles vous pourriez être admissibles et vous aider à trouver comment y participer si vous le souhaitez.

## Pour les cliniciens

**Équipe de soins interprofessionnelle dans un centre spécialisé dans la drépanocytose :** Réaliser et documenter une évaluation de santé exhaustive au moins une fois par an pour permettre aux personnes atteintes de drépanocytose d'élaborer et de gérer des plans de soins personnalisés et axés sur la personne. Dans le cas des nourrissons et des enfants, on doit procéder à des évaluations de santé plus fréquentes, en fonction de leur âge et de leur état de santé. On doit mesurer l'expérience des patients et les résultats dont ils font part au fil du temps. Les évaluations et les plans de soins doivent être transmis aux membres du cercle de soins.

Il est aussi nécessaire de contrôler régulièrement les possibilités de participation à des études pour en aviser les patients atteints de drépanocytose et les inviter à y participer s'ils le souhaitent et sont admissibles.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

On doit s'assurer que la formation, les systèmes, les processus et les ressources nécessaires sont en place dans les centres spécialisés dans la drépanocytose pour appuyer l'équipe de soins interprofessionnelle dans la réalisation des évaluations de santé complètes, qui doivent être effectuées au moins une fois par an pour les patients atteints de cette maladie, ainsi que pour l'élaboration et la gestion de plans de soins personnalisés et axés sur la personne.

On doit aussi s'assurer que les services d'évaluation de santé complète peuvent être assurés sous forme virtuelle grâce à des outils de télémédecine ou d'autres technologies en collaboration avec un spécialiste de la drépanocytose (p. ex., un hématologue) lorsque les personnes ne sont pas en mesure de se rendre dans un centre spécialisé dans cette maladie.

Enfin, on doit vérifier que les centres spécialisés disposent des systèmes, des processus et des ressources nécessaires à la documentation et à la transmission des évaluations de santé complètes et des plans de soins aux membres du cercle de soins.

## INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ

---

- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui doivent recevoir une fois par an une évaluation de santé exhaustive assurée par une équipe de soins interprofessionnelle dans un centre spécialisé dans la drépanocytose
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui ont bénéficié d'une évaluation de santé exhaustive et qui disposent d'un plan de soins personnalisé et axé sur la personne
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose dont le cercle de soins a reçu les résultats de l'évaluation de santé exhaustive et le plan de soins

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.



## Épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë

Les personnes atteintes drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou dans un hôpital à cause d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë doivent faire l'objet, en temps opportun, d'une évaluation clinique et d'une évaluation de la douleur. Le traitement doit commencer dans un délai de 30 minutes après le triage ou dans un délai de 60 minutes après leur arrivée dans le service. Avant de recevoir leur congé, elles doivent participer à la création de leur plan de gestion continue de l'épisode de douleur aiguë à domicile. Ce plan comprend des stratégies de gestion des symptômes, ainsi que des renseignements sur l'accès à des soins de suivi et à des services d'aide de la part de fournisseurs de soins de santé, au besoin.

---

**Sources :** National Heart, Lung, and Blood Institute (Institut national pour le cœur, les poumons et le sang), 2014<sup>2</sup> | National Institute for Health and Care Excellence (Institut national pour l'excellence dans les domaines de la santé et des soins), 2012<sup>5</sup>

### Définitions

**Épisode vaso-occlusif de douleur aiguë :** On désigne aussi cette situation par les termes « crise vaso-occlusive » et « épisode vaso-occlusif ». Il s'agit d'un épisode récurrent de douleur intense et aiguë dû à une occlusion vasculaire (des amas de drépanocytes qui créent des obstructions dans les vaisseaux sanguins), généralement dans les os ou la moelle osseuse. Lors d'un épisode, les patients ressentent une douleur terrible, dont l'apparition peut être soudaine ou progressive, généralement dans les extrémités, la poitrine ou le dos. On dit souvent que cette douleur est comparable à celle ressentie en cas de cancer, voire pire, ce qui peut être dû à la douleur osseuse constatée dans le cadre de certains cancers comme dans la plupart des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë<sup>1,2</sup>. Un épisode peut aussi survenir en même temps que d'autres complications aiguës de la drépanocytose. Un épisode vaso-occlusif de douleur

aiguë dans d'autres parties du corps, telles que la tête ou l'abdomen, peut porter à croire à tort à d'autres complications aiguës (voir énoncé de qualité n° 4). Par conséquent, l'étiologie de la douleur doit être établie pour exclure d'autres causes potentielles.

**Évaluation de la douleur et évaluation clinique réalisées en temps opportun :** En cas d'épisode vaso-occlusif de douleur aiguë, on doit évaluer la douleur ressentie en priorité, dès l'arrivée des personnes concernées. Pour ce faire, on doit utiliser des outils adaptés à l'âge des patients permettant d'établir une cote de la douleur, et on doit assigner une cote d'au moins 2 (« émergent ») sur l'Échelle canadienne de triage et de gravité (ÉTG).<sup>1</sup>

Une évaluation clinique doit comprendre les éléments suivants<sup>1,5,6,7</sup> :

- un examen physique et une documentation des antécédents axés sur l'épisode en cours, qui doivent comprendre une évaluation des signes cliniques suivants :
  - pression artérielle;
  - saturation en oxygène à l'air ambiant;
  - pouls;
  - fréquence respiratoire;
  - température.
- un processus de définition de l'origine de la douleur : un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë, une autre complication active de la drépanocytose (voir énoncé de qualité n° 4) ou un diagnostic sans lien avec la drépanocytose (en particulier si la personne indique que sa douleur est atypique, ou si elle ne répond pas au traitement habituel pour un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë);
- la prise en compte des constatations d'examen d'imagerie médicale et des résultats des analyses en laboratoire une fois des mesures adaptées de gestion de la douleur mises en œuvre, en fonction de la présentation et des symptômes.

**Le traitement doit commencer dans un délai de 30 minutes après le triage ou dans un délai de 60 minutes après l'arrivée du patient dans le service.** Pour parvenir à une prise de la douleur appropriée dès que possible, des mesures de gestion de la douleur et le traitement initial du patient qui traverse un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë doivent commencer dans un délai de 30 minutes après le triage, ou dans un délai de 60 minutes après l'arrivée du patient au service d'urgence ou à l'hôpital.

En cas d'épisode vaso-occlusif de douleur aiguë, le patient doit recevoir le traitement analgésique le plus efficace (c.-à-d. des médicaments opioïdes) présentant le potentiel d'effet indésirable des médicaments le plus faible. Vous trouverez de plus amples renseignements sur l'utilisation des opioïdes dans le traitement de la douleur aiguë dans la norme de qualité [Prescription d'opioïdes pour soulager la douleur aiguë](#) de Santé Ontario.

La gravité de la douleur présentée par le patient qui traverse un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë doit guider les efforts de gestion de la douleur.<sup>2</sup> Il est préférable d'utiliser des médicaments à action brève plutôt que des médicaments à action prolongée, généralement employés pour le traitement de la douleur chronique<sup>1</sup> (voir énoncé de qualité n° 6). On doit évaluer régulièrement la réponse au traitement, et le dosage des médicaments doit être ajusté régulièrement pour optimiser la gestion de la douleur<sup>2,5</sup>. Tout effet indésirable des analgésiques doit être documenté : on doit préciser la nature de la réaction pour orienter le choix du traitement de remplacement à employer à l'avenir.<sup>1,61</sup>

Le [Clinical Handbook for Sickle Cell Disease Vaso-occlusive Crisis](#) (*Manuel clinique en cas de crise vaso-occlusive liée à la drépanocytose* [en anglais uniquement])<sup>1</sup> présente en détail d'autres stratégies de gestion de la douleur (à savoir des techniques de gestion de la douleur physiques et psychologiques), d'autres traitements, ainsi que des recommandations pour les traitements en cours de grossesse.

**Avant le congé :** Quand les personnes atteintes de drépanocytose se sentent prêtes à rentrer chez elles et qu'il est possible d'appliquer le plan de gestion de la douleur à domicile, les professionnels des soins de santé les font participer (ainsi que leurs familles et leurs aidants) à l'élaboration d'un plan de gestion des symptômes et de la douleur, par écrit, qui permettra de gérer les épisodes de douleur aiguë sur la durée à la maison. À l'hôpital, les professionnels des soins de santé doivent aussi faire participer les fournisseurs de soins de santé primaire, communautaires et à domicile de la personne (le cas échéant) à la création du plan.<sup>1</sup> Ce plan doit tenir compte des besoins particuliers de la personne, de ses préférences et de ses valeurs. Il doit être transmis à ses fournisseurs de soins primaires, ainsi qu'à tous les autres spécialistes médicaux pertinents. Ce plan doit être remis au patient (ainsi qu'à sa famille et à ses aidants, le cas échéant) et doit comprendre les renseignements suivants<sup>1,67</sup> :

- la méthode d'application des stratégies de gestion des symptômes à domicile (p. ex., en ce qui concerne les journaux d'évaluation autodéclarée de la douleur, l'utilisation des analgésiques opioïdes et non opioïdes)<sup>68-70</sup>;

- les personnes avec lesquelles communiquer si la douleur devient ingérable;
- la marche à suivre pour obtenir d'autres médicaments si nécessaire, notamment en tenant compte du coût, de l'accès et de l'éducation sur l'utilisation de ces médicaments;
- le moment et la façon appropriés pour obtenir des soins de suivi et de l'aide auprès d'un fournisseur de soin de santé (voir la définition plus bas), ainsi que de l'aide et des renseignements sur le plan psychosocial (voir énoncé de qualité n° 7), au besoin. Ces renseignements peuvent concerner des facteurs culturels pertinents et des besoins linguistiques, le cas échéant;
- la marche à suivre pour gérer des effets indésirables potentiels des médicaments.

Vous trouverez de plus amples renseignements sur la transition de l'hôpital aux soins à domicile dans la norme de qualité [Transitions entre l'hôpital et la maison](#) de Santé Ontario.

**Aide et soins de suivi assurés par des fournisseurs de soins de santé :** L'aide et les soins de ce type peuvent être assurés par des membres du cercle de soins, par exemple le fournisseur de soins de santé primaires, un travailleur social ou des médecins spécialistes (p. ex., un hématologue, un pédiatre ou un spécialiste de la médecine interne), le cas échéant. Il pourrait aussi être nécessaire d'orienter la personne vers un centre spécialisé dans la drépanocytose pour qu'on y réalise d'autres évaluations et qu'on y applique des mesures de gestion (voir énoncé de qualité n° 2).

## Justification

Les épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë sont la présentation la plus courante de la drépanocytose, et constituent le motif le plus courant de visites aux services d'urgence et d'hospitalisation parmi les personnes atteintes de drépanocytose<sup>1,39,61</sup>. Ces épisodes ont des effets importants sur la qualité de vie des patients<sup>61</sup>. Les personnes qui sont hospitalisées à plus de trois reprises pour des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë au cours d'une période d'un an présentent un risque de décès plus élevé que la moyenne<sup>2</sup>. Des données indiquent que 30 % des personnes atteintes de drépanocytose ressentent une certaine douleur 95 %, et 14 % seulement indiquent ressentir de la douleur moins de 5 % du temps<sup>2</sup>. Dans le cas des enfants, le premier épisode vaso-occlusif de douleur aiguë peut survenir dès 6 mois, et se présente souvent sous la forme d'une dactylite (une enflure d'un doigt ou d'un orteil qui lui donne une forme de saucisse).<sup>1,62</sup> Dans le cadre d'une enquête récente sur la charge à laquelle sont

soumis les patients atteints de drépanocytose et sur leurs besoins qui ne sont pas pris en charge, des professionnels des soins de santé ont indiqué que la douleur vaso-occlusive est le symptôme le plus couramment cité par les patients de moins de 11 ans, et le deuxième symptôme le plus couramment cité par les patients âgés de 12 à 17 ans comme par ceux de plus de 18 ans<sup>35</sup>. Dans la même enquête, 71 % des patients et 43 % des aidants ont placé les épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë en deuxième place parmi les symptômes qui avaient les effets les plus importants sur la vie des patients (c.-à-d. sur leur capacité à être présent et obtenir de bons résultats à l'école ou au travail et à concrétiser leur potentiel de gains)<sup>35</sup>.

En Ontario, on constate les effectifs les plus élevés des patients qui se rendent aux urgences ou sont hospitalisés du fait d'épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë chez les personnes de 18 à 39 ans<sup>1</sup>. Une évaluation rapide et exhaustive dès l'arrivée du patient est nécessaire pour garantir l'exactitude du diagnostic et la rapidité du traitement. On doit procéder à une évaluation de la douleur à l'aide d'outils de définition d'une cote en la matière adaptés à l'âge des patients de façon à s'assurer que l'analgésie est appropriée et pour appuyer la définition des mesures de gestion de la douleur à venir.

En cas de traitement inadapté, des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë répétés peuvent entraîner une hypoxie (niveau d'oxygène faible) des tissus<sup>1</sup>. L'hypoxie endommage la zone affectée et peut mener à des complications aiguës potentiellement mortelles (voir énoncé de qualité n° 4), à des maladies chroniques affectant plusieurs organes et plusieurs membres (voir énoncé de qualité n° 5) ainsi que d'autres complications de gestion de la douleur<sup>67</sup>. Un mauvais traitement des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë peut mener à la nécessité de faire appel à des spécialistes, par exemple des spécialistes de la douleur chronique (voir énoncé de qualité n° 6), ce qui peut avoir des conséquences psychologiques ou économiques pour les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que pour leurs familles et leurs aidants).

Avant que le congé du service d'urgence ou de l'hôpital soit accordé, il peut être utile de faire participer les patients (ainsi que leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) à l'élaboration d'un plan visant à poursuivre la gestion de l'épisode de douleur aiguë à domicile : en effet, cela peut améliorer les résultats pour les patients en limitant des obstacles à l'accès aux soins qu'ils rencontrent souvent après avoir reçu leur congé. On limite ainsi le risque de réadmission.<sup>51</sup>

## La signification de cet énoncé de qualité

### Pour les personnes atteintes de drépanocytose

Si vous devez vous rendre dans un service d'urgence ou dans un hôpital pour y recevoir un traitement d'une douleur causée par la drépanocytose, un professionnel des soins de santé doit vous recevoir et mettre en place un traitement rapidement :

- dans un délai de 30 minutes suivant une évaluation réalisée par un infirmier *ou*
- dans un délai de 60 minutes suivant l'arrivée à l'hôpital.

Avant votre départ de l'hôpital, un fournisseur de soins de santé doit collaborer avec vous à la création d'un plan pour continuer à gérer votre douleur chez vous. On appelle ce plan une fiche d'information de congé. Il contient des renseignements sur :

- le traitement que vous avez reçu à l'hôpital, par exemple une thérapie à l'hydroxyurée ou un traitement analgésique médicamenteux;
- la marche à suivre pour poursuivre la gestion de la douleur à domicile;
- la marche à suivre pour obtenir plus de médicaments si cela s'avère nécessaire;
- la gestion des effets secondaires des médicaments;
- le moment auquel établir un rendez-vous de suivi si c'est nécessaire, et la procédure à suivre le cas échéant;
- les personnes avec lesquelles communiquer si votre douleur devient ingérable.

Votre fournisseur de soins de santé doit vous remettre un exemplaire de votre fiche d'information de congé. Cet exemplaire doit être rédigé dans une langue que vous comprenez. Si ce n'est pas le cas, des services de traduction ou d'interprétation doivent être offerts, au besoin.

Votre fournisseur de soins de santé doit aussi transmettre votre fiche d'information de congé à un professionnel de la santé que vous consultez régulièrement en lien avec votre drépanocytose. Il peut s'agir de votre médecin de famille, de votre infirmier praticien ou d'un médecin spécialisé dans le traitement de la drépanocytose.

De nombreuses situations peuvent déclencher un épisode de douleur aiguë : ne pas boire assez d'eau, avoir froid, être malade, avoir de la fièvre, une intervention chirurgicale ou le stress.

Certaines personnes atteintes de drépanocytose peuvent craindre que l'activité physique puisse déclencher un épisode de douleur aiguë. L'exercice physique est important : votre professionnel de la santé devrait aborder ce sujet avec vous et vous aider à comprendre comment pratiquer une activité physique en toute sécurité.

## Pour les cliniciens

Un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë doit être considéré comme une urgence médicale. On doit évaluer les signes cliniques ainsi que la douleur de la personne, et s'assurer qu'elle est correctement hydratée et bénéficie d'un traitement médicamenteux (p. ex., analgésiques pour la gestion de la douleur) et non médicamenteux (p. ex., des massages ou un coussin chauffant) adéquat dans les 30 minutes suivant le triage ou les 60 minutes suivant son arrivée.<sup>2,5,67</sup> Tout au long de l'épisode vaso-occlusif de douleur aiguë, la personne doit être considérée comme l'autorité en ce qui concerne la maladie (tout comme sa famille ou ses aidants, le cas échéant). On doit reconnaître sa douleur, écouter ce qu'elle a à dire et respecter ses opinions. On doit aborder les sujets suivants avec la personne<sup>67</sup> :

- le traitement prévu pour l'épisode en cours;
- les traitements reçus lors des épisodes précédents;
- tout sujet lié à l'épisode en cours qui pourrait inquiéter la personne;
- toute aide qui pourrait être nécessaire à la personne sur les plans psychologique et social (voir énoncé de qualité n° 7).

On doit faire participer la personne (ainsi que sa famille et ses aidants, le cas échéant) à l'élaboration d'un plan pour la poursuite de la gestion à domicile de l'épisode de douleur aiguë. Des renseignements sur les stratégies de gestion des symptômes à domicile et de soins de suivi, ainsi que pour l'obtention d'une aide auprès d'un fournisseur de soins de santé, doivent être inclus. On doit assurer une éducation sur les facteurs déclencheurs des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë (p. ex., la déshydratation, la maladie, la fièvre, les interventions chirurgicales, l'exposition au froid, le stress psychologique...), ainsi que sur les effets de ces épisodes sur la santé et la qualité de vie<sup>61</sup>. Les personnes atteintes de drépanocytose doivent être encouragées à être aussi actives que possible sur le plan physique et à faire part de toute crainte éventuelle concernant le

déclenchement d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë à la suite de ces activités.

Vous trouverez d'autres recommandations sur le traitement des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë dans le [Clinical Handbook for Sickle Cell Disease Vaso-occlusive Crisis](#) (*Manuel clinique en cas de crise vaso-occlusive liée à la drépanocytose* [en anglais uniquement])<sup>1</sup>.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

On doit s'assurer que les fournisseurs de soins de santé des services d'urgence et des autres services de l'hôpital reçoivent une éducation et une formation suffisantes pour assurer des soins de haute qualité aux personnes qui traversent un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë lié à la drépanocytose. Ces mesures d'éducation doivent comprendre une présentation des attitudes appropriées des fournisseurs de soins de santé à l'égard des patients atteints de cette maladie.

On doit s'assurer que les professionnels de la santé disposent de ressources suffisantes pour évaluer la douleur et les signes cliniques dans le cadre des soins fournis dans le service d'urgence ou à l'hôpital aux patients qui traversent un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë<sup>67</sup>. Il est nécessaire de confirmer que l'on dispose de directives médicales et d'ordonnances pré-imprimées, et qu'une culture de la communication existe entre les médecins et les infirmiers sur le sujet de la gestion de la douleur de façon à limiter les délais d'administration d'analgésiques<sup>1</sup>.

On doit s'assurer de la disponibilité des services de traduction et d'interprétation de façon à répondre aux besoins linguistiques des personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que de leurs familles et leurs aidants, le cas échéant).

## INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ

---

- Pourcentage de personnes atteintes drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou dans un hôpital à cause d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë et se voient assigner une cote de 1 ou 2 sur l'Échelle canadienne de triage et de gravité (ÉTG)
- Pourcentage de personnes atteintes drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou dans un hôpital à cause d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë et dont le traitement commence dans les 30 minutes suivant le triage ou dans les 60 minutes suivant leur arrivée
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui ont reçu leur congé de l'hôpital et qui reçoivent des renseignements sur la façon de



poursuivre la gestion de leur épisode de douleur aiguë, ainsi que sur les soins de suivi et l'aide qu'ils peuvent recevoir de leur fournisseur de soins de santé

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

## Complications aiguës présentant un danger de mort

Les personnes qui se présentent dans un service d'urgence ou un hôpital avec une complication aiguë de la drépanocytose qui présente un danger de mort doivent rapidement faire l'objet d'une évaluation clinique de leur état et de la gravité du trouble. Le trouble doit être géré de façon adéquate grâce à un traitement personnalisé et un plan de surveillance.

---

**Sources :** American Society of Hematology (Société américaine d'hématologie), 2020<sup>71</sup> | National Heart, Lung, and Blood Institute (Institut national pour le cœur, les poumons et le sang), 2014<sup>2</sup>

### Définitions

**Complication aiguë de la drépanocytose :** Une complication aiguë de la drépanocytose peut présenter un danger mortel et affecter plusieurs organes. Les personnes atteintes de drépanocytose peuvent être affectées par des complications aiguës en l'absence d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë (voir énoncé de qualité n° 3). Les complications aiguës comprennent<sup>1,2,61</sup> :

- l'anémie aiguë (une chute soudaine de la concentration en hémoglobine [globules rouges] à 20 g/l ou moins par rapport à la valeur de référence de la personne);
- un syndrome thoracique aigu (qui comprend des symptômes tels que des douleurs thoraciques, de la fièvre et des signes et des symptômes de maladie des voies respiratoires inférieures, par exemple une toux ou un essoufflement);
- des troubles oculaires aigus (qui peuvent être consécutifs à un traumatisme, une infection ou un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë [voir énoncé de qualité n° 3], et mener à une occlusion de la structure de l'œil ou à la progression d'une rétinopathie drépanocytaire proliférante);

- une insuffisance rénale aiguë (une baisse rapide de la fonction rénale visible du fait d'une augmentation de la concentration sérique en créatinine et une baisse du taux de filtration glomérulaire);
- un accident vasculaire cérébral aigu (qui se présente sous la forme d'une faiblesse ou d'une aphasie à apparition soudaine, ou parfois d'un coma ou de crises d'épilepsie, et peut entraîner des séquelles motrices et cognitives);
- des complications affectant d'autres organes;
- une constipation due à la toxicité des opioïdes;
- une fièvre ou une septicémie (une réponse immunitaire extrême pouvant endommager des organes) causée par une infection;
- une séquestration hépatique ou splénique (une hépatomégalie ou une splénomégalie due à une obstruction créée par des drépanocytes);
- une défaillance de plusieurs systèmes d'organes (une complication grave et potentiellement mortelle, généralement associée à un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë [voir énoncé de qualité n° 3] et qui se caractérise par une défaillance pulmonaire, hépatique ou rénale);
- un priapisme (une érection du pénis continue, intempestive et souvent douloureuse durant au moins 4 heures).

**Évaluation clinique rapide permettant d'établir l'état du patient et la gravité du trouble :** Les personnes qui se présentent aux services d'urgence ou à l'hôpital, qu'elles présentent ou non une douleur en lien avec la drépanocytose, doivent en priorité faire l'objet d'une évaluation à leur arrivée, c'est-à-dire qu'on doit leur attribuer une cote adaptée à la gravité des signes et des symptômes sur l'ÉTG. L'évaluation doit notamment examiner les aspects suivants :

- la pression artérielle;
- la saturation en oxygène à l'air ambiant;
- le pouls;
- la fréquence respiratoire;
- la température;
- prise en compte des constatations d'examen d'imagerie médicale et des résultats des analyses en laboratoire, en fonction de la présentation et des symptômes.

On doit réaliser une évaluation clinique rapide pour déceler toute complication aiguë éventuelle présentant un danger de mort, et pour définir sa gravité.

### **Gestion adéquate grâce à un traitement personnalisé et un plan de surveillance :**

Quand une personne reçoit un diagnostic de complication aiguë, on peut s'appuyer sur les protocoles cliniques en vigueur pour la gestion de cette complication. On doit créer un traitement multimodal personnalisé et un plan de surveillance à l'intention de la personne responsable des soins au sein du service d'urgence et dans les établissements de soins ambulatoires ou en hospitalisation. Par conséquent, ce traitement doit être élaboré en partenariat avec des médecins spécialisés ou un centre spécialisé dans la drépanocytose<sup>1</sup>. Ce plan doit être transmis à la personne (ainsi qu'à sa famille et à ses aidants, le cas échéant) et à son cercle de soins (voir la définition dans l'énoncé de qualité n° 2). Il doit comprendre les éléments suivants :

- les besoins uniques de la personne, ses préférences et ses valeurs;
- le détail des traitements à administrer pour la ou les complications aiguës diagnostiquées;
- les risques et les avantages de tout médicament, ainsi que les effets indésirables documentés de tout médicament.

### **Justification**

Les personnes présentant des signes et des symptômes d'une complication aiguë de la drépanocytose doivent rapidement faire l'objet d'une évaluation et recevoir un traitement afin d'éviter une augmentation de leurs risques de morbidité et de mortalité.<sup>2</sup> L'espérance de vie des patients atteints de drépanocytose est généralement plus courte que celle des patients qui ne sont pas atteints de cette maladie, notamment du fait des effets de complications aiguës telles que les épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë (voir énoncé de qualité n° 3), les infections, les syndromes thoraciques aigus et les troubles cérébrovasculaires (p. ex., les accidents vasculaires cérébraux)<sup>2</sup>.

Des complications aiguës de la drépanocytose peuvent présenter un danger de mort. Un accident vasculaire cérébral aigu est l'une des complications les plus courantes et les plus dévastatrices<sup>2</sup>. Chez les enfants, la drépanocytose est la cause d'accident vasculaire cérébral la plus courante. Les enfants de 2 à 16 ans sont les plus exposés à ce risque<sup>62</sup>. Les personnes atteintes de drépanocytose sont en outre particulièrement vulnérables aux infections bactériennes graves : en effet la maladie peut mener à une immunosuppression<sup>2</sup>.

## La signification de cet énoncé de qualité

### Pour les personnes atteintes de drépanocytose

Appelez le 9-1-1 ou rendez-vous à l'hôpital le plus proche si vous ressentez une faiblesse soudaine ou si vous avez de la fièvre, une douleur thoracique, une toux, ou de la difficulté à parler ou à respirer, même si vous ne ressentez pas de douleur.

À l'hôpital, vous devez être reçu rapidement par un médecin afin qu'il puisse contrôler la présence éventuelle d'une complication grave de la drépanocytose. Votre médecin doit vous parler de vos possibilités de traitement et vous aviser des risques et des avantages de chacune d'entre elles. Il doit vous demander si vous avez déjà ressenti des effets néfastes des traitements ou des médicaments par le passé. Votre médecin doit collaborer avec vous pour choisir votre traitement.

Il est important de connaître votre valeur de référence de votre concentration en hémoglobine. L'hémoglobine est une protéine présente dans les globules rouges qui contribue au transport de l'oxygène des poumons aux autres parties du corps. La valeur de référence de votre concentration en hémoglobine correspond à la quantité d'hémoglobine qui se trouve habituellement dans votre sang. Un professionnel des soins de santé que vous consultez régulièrement au sujet de votre drépanocytose doit vous indiquer la valeur de référence de votre concentration en hémoglobine. Ce renseignement peut aider le professionnel des soins de santé qui s'occupe de vous à l'hôpital à décider du traitement le plus adapté à votre situation.

### Pour les cliniciens

On doit s'assurer que les personnes qui se présentent au service d'urgence ou à l'hôpital avec des signes et des symptômes de complication aiguë présentant un danger de mort en lien avec la drépanocytose fassent rapidement l'objet d'une évaluation et d'un traitement, même en l'absence de douleur vaso-occlusive aiguë. La gravité de l'état de la personne doit être établie en fonction des résultats d'une évaluation clinique exhaustive, et non pas sur les premières impressions fondées sur son apparence physique. Il est nécessaire de s'assurer que les ou les troubles sont gérés de façon adéquate grâce à un traitement personnalisé et un plan de surveillance. Ce plan doit être documenté et transmis au cercle de soins de la personne. La plupart des patients atteints de drépanocytose souffrent d'anémie chronique. Il est donc important que la personne (ainsi que sa famille et ses aidants, le cas échéant) et son fournisseur de soins primaires connaissent la valeur de référence de sa concentration en hémoglobine de façon à permettre une surveillance et une gestion des complications aiguës<sup>2</sup>.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

On doit s'assurer que les professionnels de soins de santé disposent de la formation, des connaissances et des compétences nécessaires pour procéder à une évaluation et établir un diagnostic et traiter les complications aiguës de la drépanocytose de façon adéquate. On doit vérifier que les outils et les ressources de diagnostic nécessaires à une évaluation et un traitement rapides des complications aiguës de la drépanocytose sont disponibles.

### **INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ**

---

- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui se présentent dans un service d'urgence ou un hôpital pour une complication aiguë de la drépanocytose présentant un danger de mort et qui se voient attribuer une cote de 1 ou 2 sur l'Échelle canadienne de triage et de gravité (ÉTG), et qui sont reçues par un médecin pour une évaluation initiale dans les 5 minutes suivant le triage (pour une cote de 1 sur l'ÉTG) ou dans les 15 minutes suivant le triage (pour une cote de 2 sur l'ÉTG)
- Pourcentage de personnes qui ont reçu un diagnostic de complication aiguë de la drépanocytose présentant un danger de mort et dont le trouble est géré dans le cadre d'un traitement personnalisé et d'un plan de surveillance

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

## Complications chroniques

Les équipes de soins locales des personnes atteintes de drépanocytose assurent une surveillance des signes et des symptômes de complications chroniques de la drépanocytose. Les personnes qui souffrent de complications chroniques doivent être orientées rapidement vers un centre spécialisé dans la drépanocytose ou un autre centre spécialisé aux fins de consultation, d'évaluation et de gestion du trouble, au besoin.

---

**Sources :** American Society of Hematology (Société américaine d'hématologie), 2019<sup>59</sup> | American Society of Hematology (Société américaine d'hématologie), 2020<sup>60</sup> | National Heart, Lung, and Blood Institute (Institut national pour le cœur, les poumons et le sang), 2014<sup>2</sup>

### Définitions

**Surveillance :** La surveillance implique un examen régulier (ou de routine) assuré par l'équipe de soins locale du patient à la recherche de complications chronique, de façon à l'orienter rapidement vers un centre spécialisé dans la drépanocytose ou un autre centre spécialisé aux fins de consultation, d'évaluation et de gestion du trouble, au besoin. Dans le cas des personnes qui ont d'autres troubles de la santé, il est nécessaire d'examiner ces derniers régulièrement. La surveillance est assurée en complément d'une évaluation de santé exhaustive (voir énoncé de qualité n° 2) réalisée dans un centre spécialisé dans la drépanocytose.

**Équipe de soins de santé locale :** Cette équipe comprend des fournisseurs de soins de santé primaires, des fournisseurs de soins de santé communautaires et à domicile, d'autres médecins spécialisés et fournisseurs de soins de santé individuels, ainsi que des centres de plus petite taille qui assurent des soins et fournissent de l'aide aux personnes atteintes de drépanocytose en dehors de leur centre de traitement dédié ou autre centre spécialisé. L'équipe de soins de santé locale du patient collabore avec son centre de traitement dédié ou autre centre spécialisé pour surveiller les signes et les symptômes de complications chroniques.

**Complications chroniques de la drépanocytose :** Les complications chroniques de la drépanocytose peuvent être physiques et mentales.

Les complications d'ordre physique courantes comprennent, sans s'y limiter, les complications suivantes<sup>2</sup> :

- la nécrose avasculaire (mort de l'os due à la compromission de l'irrigation sanguine vers ce dernier);
- la douleur chronique;
- des ulcères de jambe;
- des complications oculaires;
- un priapisme prolongé ou récurrent;
- une hypertension pulmonaire (pression artérielle élevée dans les poumons) et des maladies pulmonaires chroniques;
- des complications rénales.

Les troubles de la santé mentale courants chez les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que par les membres de leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) comprennent, sans s'y limiter, les troubles suivants<sup>2,35</sup> :

- de l'anxiété;
- de la fatigue et un syndrome d'épuisement, dans le cas des aidants;
- une dépression;
- de la peur;
- des sentiments de désespoir, de solitude ou de détresse;
- des insomnies (sommeil de mauvaise qualité);
- un trouble de stress post-traumatique.

**Centre spécialisé dans la drépanocytose :** Il s'agit d'un centre qui offre des soins préventifs et spécialisés aux personnes atteintes de drépanocytose. Ce centre est en communication avec l'équipe de soins de santé locale du patient, ou il y est intégré de façon à offrir de l'aide et des soins collaboratifs. Même si le centre n'est pas dédié au traitement des personnes atteintes de drépanocytose, il est en mesure de répondre aux besoins des patients qui souffrent de complications chroniques en lien avec cette maladie.



## Justification

Les complications physiques chroniques de la drépanocytose peuvent affecter presque n'importe quel organe et entraîner des maladies graves.<sup>2,72</sup> Malgré les conséquences sévères des complications chroniques, il est courant qu'on les néglige ou qu'on établisse un diagnostic erroné dans les autres établissements que les centres spécialisés dans la drépanocytose et autres centres spécialisés (consensus du comité consultatif). Une surveillance étroite des symptômes et une gestion des complications chroniques avant qu'elles ne s'aggravent peuvent permettre d'obtenir de meilleurs résultats en matière de santé et de parvenir à une hausse de l'espérance de vie des personnes atteintes de drépanocytose<sup>2,72</sup>.

L'anxiété et la dépression sont des troubles de la santé mentale courants chez les personnes atteintes de drépanocytose et touchent jusqu'à un tiers des patients atteints de cette maladie.<sup>2,72,73</sup> De plus, ces conditions sont corrélées à une sensibilité à la douleur accrue, à un recours plus important aux soins de santé et à une qualité de sommeil réduite.<sup>72-75</sup> Une enquête menée auprès des aidants a permis d'établir que plus de la moitié d'entre eux considéraient que leur bien-être global (53 %) et leur santé mentale (52 %) étaient affectés par les soins qu'ils prodiguent à des personnes atteintes de drépanocytose.<sup>35</sup> Toutefois, il est courant que les troubles de la santé mentale ne soient pas reconnus et ne soient donc pas traités parmi les personnes atteintes de drépanocytose et parmi leurs familles et leurs aidants<sup>74</sup>. Les équipes de soins de santé locales doivent faire plus d'efforts pour la prévention, le diagnostic précoce et le traitement des troubles de la santé mentale de façon à réduire les effets de ces troubles sur les patients atteints de drépanocytose ainsi que sur leurs familles et leurs aidants, et à améliorer la qualité de vie en lien avec l'état de santé<sup>3,35,73</sup>.

Un renforcement de la sensibilisation et de l'éducation des professionnels de soins de santé concernant la drépanocytose hors des centres spécialisés est nécessaire pour garantir une reconnaissance précoce des complications chroniques et un accès rapide à des soins adaptés<sup>1,41</sup>.

Vous trouverez de plus amples renseignements sur la douleur chronique, l'anxiété et la dépression dans les normes de qualité [Douleur chronique](#), [Troubles anxieux](#) et [Dépression clinique](#) de Santé Ontario.

## La signification de cet énoncé de qualité

### Pour les personnes atteintes de drépanocytose

Les complications chroniques de la drépanocytose peuvent avoir des effets graves sur la santé. Votre fournisseur de soins de santé doit vous indiquer quels

éléments surveiller pour obtenir un traitement dès que possible, au besoin. Voici quelques-uns des éléments à surveiller :

- une douleur chronique (une douleur ressentie en permanence);
- des ulcères de jambe (des lésions sur les jambes dont la guérison est lente);
- des troubles rénaux, pulmonaires ou oculaires;
- de l'anxiété (se faire beaucoup de souci);
- une dépression (un sentiment de tristesse ressenti la plupart du temps);
- un sentiment de solitude ou de détresse;
- une incapacité à dormir.

En cas de complication chronique, votre fournisseur de soins de santé doit parler aux professionnels des soins de santé d'un centre de santé spécialisé dans la prestation de traitements aux personnes atteintes drépanocytose pour s'assurer que vous recevez le meilleur traitement possible. Il peut aussi organiser un rendez-vous pour vous dans ce centre.

## Pour les cliniciens

**Fournisseurs de soins de santé primaires et autres membres de l'équipe de soins de santé locale :** On doit surveiller l'état des personnes atteintes de drépanocytose à la recherche de signes et de symptômes de complications chroniques. Les patients atteints de complications chroniques doivent rapidement consulter ou être orientés vers un centre de traitement dédié ou autre centre spécialisé aux fins d'évaluation et de gestion de la maladie, au besoin.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

On doit s'assurer que de la formation, des systèmes, des processus et des ressources sont en place pour permettre aux équipes de soins de santé locales de surveiller la situation des personnes atteintes de drépanocytose à la recherche de signes et de symptômes de complications chroniques.

L'existence des systèmes et des processus doit être contrôlée pour s'assurer que les équipes de soins de santé locales peuvent faire part des signes et des symptômes aux centres spécialisés des personnes atteintes de drépanocytose, documenter les complications dans les dossiers médicaux des patients et communiquer avec ces centres sur le sujet de l'évaluation et de la gestion de l'état des patients. Il faut s'assurer que les centres spécialisés sont en mesure

d'offrir des consultations sous forme virtuelle grâce à la télémédecine ou d'autres technologies.

## **INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ**

---

- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose dont les équipes de soins locales assurent une surveillance des signes et des symptômes de complications chroniques
- Pourcentage de personnes qui souffrent de complications chroniques de la drépanocytose et qui sont orientées rapidement vers un centre spécialisé dans la drépanocytose ou un autre centre spécialisé aux fins de consultation, d'évaluation et de gestion du trouble

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

## Orientation vers les professionnels de la santé disposant d'une expertise en matière de douleur chronique

Les personnes dont la qualité de vie est grandement affectée par la douleur chronique due à la drépanocytose sont orientées vers des professionnels des soins santé individuels ou vers des centres spécialisés dans la douleur chronique disposant d'une expertise relative à la douleur chronique liée à la drépanocytose et qui sont en mesure de procéder à des interventions médicamenteuses et non médicamenteuses.

---

**Sources :** American Society of Hematology (Société américaine d'hématologie), 2020<sup>71</sup> | National Heart, Lung, and Blood Institute (Institut national pour le cœur, les poumons et le sang), 2014<sup>2</sup>

### Définitions

**Douleur chronique due à la drépanocytose :** On considère que la douleur est chronique si elle persiste plus de 3 mois<sup>76,77</sup>. La douleur chronique due à la drépanocytose peut prendre les formes suivantes<sup>2,71</sup> :

- une douleur de tissus ou d'un organe en particulier, généralement ressentie dans la poitrine, le dos, l'abdomen, les extrémités, le cou ou la tête;
- une douleur neuropathique (une douleur causée par des dommages au niveau des nerfs causés par une mauvaise irrigation sanguine ou par une douleur et une inflammation chroniques);
- une « percée de douleur » (une percée soudaine de douleur qui ne répond pas au traitement habituel);
- une douleur dont la cause est inconnue – il peut s'agir d'un prolongement d'épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë récurrents (voir énoncé de qualité n° 3).

**Interventions médicamenteuses** : Les interventions médicamenteuses employées pour le traitement de la douleur chronique en lien avec la drépanocytose comprennent les suivantes<sup>2</sup> :

- des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS);
- des opioïdes (voir la norme de qualité [Prescription d'opioïdes pour soulager la douleur chronique](#) de Santé Ontario);
- des antidépresseurs;
- des médicaments anticonvulsifs.

Pour sélectionner des médicaments pour le soulagement de la douleur, on doit avoir recours à une approche progressive qui prend en compte les risques, les effets néfastes potentiels des médicaments, leur efficacité, les coûts pour les patients, ainsi que les besoins et les préférences de la personne (voir la norme de qualité [Douleur chronique](#) de Santé Ontario).

**Interventions non médicamenteuses** : La gestion de tous les types de douleur chronique en lien avec la drépanocytose peut être améliorée par des interventions non médicamenteuses, en fonction des préférences et des réactions de la personne atteinte de cette maladie<sup>2</sup>. On peut notamment citer les exemples suivants :

- des interventions basées sur la psychologie (p. ex., des stratégies de gestion cognitive et comportementale)<sup>71</sup>;
- des interventions physiques (p. ex., des massages,<sup>2,71</sup> de l'acupuncture,<sup>2,71</sup> des exercices physiques d'intensité légère à modérée [en fonction des tolérances]<sup>2</sup> ou de la thérapie aquatique<sup>2</sup>).

## Justification

La douleur chronique causée par la drépanocytose augmente avec l'âge et affecte 40 % des jeunes et des adultes atteints par la maladie<sup>71</sup>. La douleur chronique est souvent associée à des troubles de la santé mentale tels que la dépression, l'anxiété, l'insomnie, les troubles de stress post-traumatique et les sentiments de désespoir, de détresse et de solitude<sup>3,78</sup>. Ces troubles peuvent aggraver la douleur chronique ressentie par la personne.

La gestion de la douleur chronique chez les personnes atteintes de drépanocytose est complexe et difficile<sup>71</sup>. Il est important que le patient et les professionnels de la santé qui travaillent avec lui collaborent pour décider du

meilleur plan de gestion de la douleur chronique causée par la drépanocytose<sup>79</sup>. Pour ce faire, on doit adopter une approche personnalisée à laquelle les professionnels des soins de santé doivent prendre part en gardant à l'esprit que la drépanocytose est la cause de la douleur. Une gestion optimale doit comprendre des interventions médicamenteuses et non médicamenteuses dont l'objectif est de procurer un soulagement de la douleur, d'améliorer le fonctionnement et de renforcer la qualité de vie globale<sup>2,71</sup>.

La gestion de la douleur chronique, en particulier dans le contexte de la crise des opioïdes, prend en pratique des formes variables (consensus du comité consultatif). Il est primordial de croire les indications de la personne quant à la douleur qu'elle ressent pour optimiser les résultats du traitement, parvenir à un soulagement de la douleur adéquat et maintenir ou améliorer les résultats fonctionnels et la qualité de vie<sup>2</sup>.

## **La signification de cet énoncé de qualité**

### **Pour les personnes atteintes de drépanocytose**

Si la douleur chronique a un effet néfaste sur votre vie, votre professionnel des soins de santé peut prendre rendez-vous pour vous auprès d'un médecin ou d'un centre de santé spécialisé dans le traitement de la douleur chronique causée par la drépanocytose.

### **Pour les cliniciens**

On doit orienter les personnes dont la qualité de vie est grandement affectée par la douleur chronique due à la drépanocytose et dont les objectifs en matière de contrôle de la douleur et de fonctionnement ne sont pas atteints, ou pour lesquelles d'autres traitements de la douleur multimodaux ne se sont pas avérés bénéfiques, vers des professionnels des soins de santé individuels ou vers un centre spécialisé dans le traitement de la douleur chronique disposant d'une expertise relative à la douleur chronique liée à la drépanocytose. On peut aussi orienter les patients vers un centre spécialisé dans la drépanocytose, qui peut à son tour les orienter vers un centre ou des professionnels des soins de santé appropriés. Il est nécessaire de s'assurer que les professionnels des soins de santé ou le centre vers lesquels on oriente les patients leur sont accessibles.

Au début de leur traitement de la douleur chronique causée par la drépanocytose, on doit aider les patients à comprendre que des améliorations de leur qualité de vie et de leur fonctionnement au quotidien sont les objectifs principaux, et que des améliorations dans ces domaines sont possibles alors que la douleur reste présente<sup>3</sup>.

Vous trouverez de plus amples renseignements sur la douleur chronique dans la norme de qualité [Douleur chronique](#) de Santé Ontario.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

Il faut s'assurer que le centre spécialisé dans la douleur chronique ou les professionnels des soins de santé individuels disposant d'une expertise relative au traitement des personnes atteintes de douleur chronique due à cette maladie sont disponibles. Les professionnels des soins de santé individuels et les centres spécialisés dans la douleur chronique peuvent être actifs dans divers types d'établissements, tels que des hôpitaux et des cliniques communautaires. Des services peuvent aussi être assurés sous forme virtuelle grâce à la télémédecine ou à d'autres technologies.

### **INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ**

---

- Pourcentage de personnes dont la qualité de vie est affectée négativement par une douleur chronique due à la drépanocytose et qui sont orientées vers des professionnels de la santé ou un centre spécialisé dans la douleur chronique
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui font part d'une amélioration de leur qualité de vie et qui reçoivent un traitement auprès de professionnels des soins de santé ou d'un centre spécialisé dans la douleur chronique
- Disponibilité à l'échelle locale de centres spécialisés dans la douleur chronique ou de professionnels des soins de santé disposant d'une expertise relative à la douleur chronique due à la drépanocytose

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

## Évaluation, information et aide psychosociales

Les personnes atteintes de drépanocytose (tout comme leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) doivent être soumises régulièrement à des évaluations psychosociales pour repérer tout besoin psychosocial ou obstacle à l'accès aux soins. On doit offrir aux personnes dont certains besoins psychosociaux ne sont pas satisfaits des renseignements et de l'aide pour remédier à cette situation.

---

**Sources :** Consensus du comité consultatif | National Heart, Lung, and Blood Institute (Institut national pour le cœur, les poumons et le sang), 2014<sup>2</sup>

### Définitions

**Évaluations psychosociales régulières :** Ces évaluations doivent avoir lieu au moins une fois par an dans le cadre d'une visite clinique de routine, ou d'une évaluation de santé exhaustive (voir énoncé de qualité n° 2). Elles peuvent aussi être réalisées en cas de changement de l'état psychosocial du patient (p. ex., à la suite d'une hospitalisation). Dans la mesure du possible, on doit utiliser des outils d'évaluation validés. Les facteurs psychosociaux suivants doivent être évalués, tout comme leurs effets sur l'humeur, le degré d'activité, les besoins en matière de développement, les résultats scolaires (le cas échéant), la situation d'emploi (le cas échéant), le statut socioéconomique et la qualité de vie globale de la personne atteinte de drépanocytose (ainsi que pour leurs familles et leurs aidants, le cas échéant)<sup>2,80</sup> :

- Effets néfastes des médicaments;
- Anxiété (voir la norme de qualité [Troubles anxieux](#) de Santé Ontario);
- Fatigue et syndrome d'épuisement, dans le cas des aidants;
- Déficience cognitive;
- Dépression (voir la norme de qualité [Dépression clinique](#) de Santé Ontario);



- Sentiments de désespoir, de solitude ou de détresse;
- Insomnie;
- Trouble de stress post-traumatique;
- Isolation sociale ou solitude.

L'évaluation psychosociale doit aussi comprendre une évaluation des obstacles à l'accès à des aides en personne, ou bien sous forme numérique ou virtuelle.

Parmi les outils de dépistage psychosocial validés que l'on peut utiliser avec les enfants et les adolescents atteints de drépanocytose (ainsi qu'avec leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) on peut citer les exemples suivants :

- l'outil d'évaluation psychosocial (PAT [Psychosocial Assessment Tool]), un instrument de dépistage basé sur les déclarations des parents utilisé pour l'évaluation du risque psychosocial dans les familles qui comprennent des enfants qui ont reçu un diagnostic médical<sup>81,82</sup>;
- l'inventaire de la qualité de vie pédiatrique (PedsQL [Pediatric Quality of Life Inventory]), qui mesure la qualité de vie en lien avec la santé chez les enfants et les adolescents en santé, et chez les personnes atteintes de troubles aigus et chroniques en présentant une cote sommaire relative à la santé physique et psychosociale<sup>83,84</sup>.

Parmi les outils de dépistage psychosocial validés que l'on peut utiliser avec les adultes atteints de drépanocytose (ainsi qu'avec leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) on peut citer les exemples suivants :

- le système d'information pour la mesure de la qualité de vie des adultes atteints de drépanocytose (ASCQ-Me [Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement]), un système de mesure des résultats basé sur les déclarations du patient qui permet d'évaluer les effets physiques, sociaux et émotionnels de la drépanocytose chez les adultes<sup>87,88</sup>;
- Le système d'information pour la mesure des résultats basé sur les déclarations des patients (PROMIS [Patient-Reported Outcome Measurement Information System]), un ensemble de mesures conçu pour évaluer le ressenti et le fonctionnement des patients dans le contexte de la maladie<sup>89</sup>.

**Besoins psychosociaux :** Les besoins sociaux comprennent notamment, sans s'y limiter, ceux qui correspondent aux domaines suivants<sup>11,80,90-92</sup> :

- l'accès et la mobilité (p. ex., les services et les aides sur les plans physique, intellectuel, visuel, auditif et émotionnel, ainsi qu'en matière de développement et d'apprentissage);
- le fonctionnement cognitif;
- l'identité culturelle (p. ex., les besoins linguistiques, les croyances et les comportements vis-à-vis de la santé, les traditions, les rituels et les obstacles culturels à l'accès aux soins de santé);
- l'éducation (p. ex., les adaptations nécessaires à l'école, le financement des besoins spéciaux, les bourses);
- le bien-être émotionnel;
- l'emploi (p. ex., les adaptations nécessaires à la protection de la santé telles qu'une bonne attention à l'hydratation ou des pauses fréquentes);
- la sécurité financière;
- le logement;
- la santé mentale;
- l'insertion sociale;
- la spiritualité.

**Information et aide :** L'information et l'aide appropriées de la part des fournisseurs de soins de santé sont définies et assurées dans le cadre d'évaluations psychosociales régulières. Cela comprend de l'information adaptée au développement de la personne et des mesures d'aide conçues pour répondre à ses besoins psychosociaux de façon à faciliter la prise de décisions éclairées sur les soins qui lui sont apportés ou sont apportés à son enfant. On peut notamment citer les exemples suivants :

- l'information relative aux services et aux aides accessibles à la personne (p. ex., les services fournis par les travailleurs sociaux, les gestionnaires de cas, les intervenants pivots et les psychologues);
- une aide à la communication avec les services de santé mentale qui assurent des interventions fondées sur la psychologie (p. ex., des stratégies de gestion cognitive et comportementale)<sup>71</sup>;
- une aide à la communication avec les services communautaires et sociaux (p. ex., des approches consultatives telles que la thérapie axée sur les

solutions<sup>93,94</sup> et la thérapie du récit,<sup>95</sup> les services de conseil informel et les services d'orientation des patients)<sup>93,94</sup>;

- une aide à la communication avec les services qui offrent des adaptations sociales et sur le plan de la santé aux personnes handicapées ou ayant des besoins spéciaux (p. ex., les services communautaires, les services d'aide aux adaptations dans les contextes de l'éducation et de l'emploi, le logement);
- une aide à la communication avec des services d'aide par les pairs, si la personne le souhaite. Ces services peuvent comprendre des services d'aide assurée par les pairs, individuellement ou en groupe, des services d'encadrement et de mentorat et des services de défense des droits apportés pour aider la personne (ainsi que sa famille et ses aidants, le cas échéant) à s'orienter au sein des systèmes et parmi les ressources disponibles. Ils peuvent être assurés par des organismes bénévoles et communautaires, tels que des groupes ou des organismes caritatifs précis offrant des services d'aide<sup>91</sup> (p. ex., l'[Association de la drépanocytose de l'Ontario](#) [Sickle Cell Association of Ontario] [en anglais seulement] et le [Groupe de sensibilisation à la drépanocytose de l'Ontario](#) [Sickle Cell Awareness Group of Ontario] [en anglais seulement]);
- une aide à la communication avec des services d'aide aux aidants (p. ex., des services ou des groupes d'aide à la famille et aux aidants ou des services de relève), si la famille et les aidants souhaitent obtenir une aide de ce type;
- de l'information sur l'accès aux aides et aux services auxquels ils pourraient être admissibles, ainsi que sur les modalités de demande et d'obtention de la documentation nécessaire pour accéder à ces aides et à ces services (p. ex., les services de développement à l'intention des adultes assurés par les [Services de l'Ontario pour les personnes ayant une déficience intellectuelle](#) et les prestations financières telles que le [crédit d'impôt pour personnes handicapées](#), le [programme ontarien de soutien aux personnes handicapées](#) et les [prestations d'invalidité du Régime de pensions du Canada](#))

## Justification

La drépanocytose est une maladie chronique et souvent débilitante qui présente des difficultés pour le bien-être physique, émotionnel et social : ces difficultés commencent dès la naissance et se poursuivent tout au long de la vie.<sup>96</sup> Dans la mesure où il s'agit d'un trouble génétique présent dès la naissance, il est probable que la drépanocytose affecte certains facteurs de développement au cours de la première enfance et de la petite enfance, ce qui a des implications pour le fonctionnement cognitif et psychosocial.<sup>97</sup> De plus, la drépanocytose peut

constituer un fardeau social important (du fait d'un large éventail de facteurs de stress et de sources de détresse psychologique, de problèmes comportementaux et de difficultés relatives aux relations et au fonctionnement social) pour les personnes concernées, ainsi que pour leurs familles et leurs aidants, dans des contextes variés<sup>98,99</sup>. Ces difficultés peuvent retarder la puberté, limiter la participation à des activités de loisir, augmenter l'absentéisme à l'école et au travail, limiter le fonctionnement social et mener à une réduction de la qualité de vie des personnes atteintes de drépanocytose.<sup>98</sup>

Les parents de jeunes atteints de drépanocytose peuvent ressentir des symptômes de dépression et d'anxiété dus à de nombreux facteurs de stress, notamment en lien avec la découverte du diagnostic et ses implications, les risques médicaux, les coûts de soins de santé, le temps nécessaire pour recevoir des soins et se rendre aux rendez-vous, les obstacles à l'accès aux soins et le risque de réduction de l'espérance de vie de leurs enfants.

Par conséquent, la gestion de la drépanocytose nécessite une approche coordonnée et holistique à laquelle participe toute l'équipe interprofessionnelle réunissant des fournisseurs de soins dont les spécialités sont variées, ainsi que les services communautaires et sociaux pertinents.<sup>96</sup> Des évaluations psychosociales régulières réalisées lors des consultations cliniques et s'appuyant sur un outil de dépistage psychosocial validé sont indispensables pour s'assurer que les besoins psychosociaux des personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que ceux de leurs familles et de leurs aidants, le cas échéant) sont définis et satisfaits. Un dépistage régulier permet de procéder à des interventions précoces et d'offrir de l'information et de l'aide en temps opportun<sup>81</sup>.

## **La signification de cet énoncé de qualité**

### **Pour les personnes atteintes de drépanocytose**

Il peut être difficile de vivre avec la drépanocytose. C'est pourquoi, au moins une fois par an, votre fournisseur de soins de santé doit vous poser des questions sur votre santé mentale et votre bien-être global. On doit vous demander notamment :

- si vous vous sentez souvent triste ou inquiet;
- si vous avez de la difficulté à dormir;
- si vous vous sentez seul;
- si vous êtes inquiet au sujet de l'école ou du travail.

Une fois que votre fournisseur de soins de santé sait comment vous vous sentez, il sera en mesure de vous indiquer quels services et quelles aides pourraient vous être utiles, si vous souhaitez en bénéficier.

## Pour les aidants

Vous pourriez aussi rencontrer des difficultés de temps en temps. Par conséquent, un membre de l'équipe de soins de santé de la personne atteinte de drépanocytose devrait vous poser des questions sur votre santé mentale et votre bien être une fois par an. On devrait aussi vous fournir des renseignements et des services d'aide qui pourraient vous être utiles si vous souhaitez en bénéficier.

## Pour les cliniciens

On doit s'assurer que les personnes atteintes de drépanocytose (tout comme leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) sont soumises régulièrement à des évaluations psychosociales pour repérer tout besoin psychosocial ou obstacle à l'accès aux soins (voir la définition de « *besoins psychosociaux* »). Les évaluations psychosociales doivent être réalisées avec compassion et respect à l'égard de la culture et de l'identité ethnique de la personne (ainsi que de celles de sa famille et de ses aidants, le cas échéant). Il est nécessaire de construire un environnement propice à la confiance (voir la définition du terme « *établissement de liens de confiance* » dans l'énoncé de qualité n° 1) pour la personne atteinte de drépanocytose (ainsi que pour sa famille et ses aidants, le cas échéant). En faisant preuve d'un intérêt sincère pour sa santé et son bien-être, on lui permettra de se montrer ouvert lors des évaluations psychosociales et de demander de l'aide, au besoin. Les besoins psychosociaux définis doivent être intégrés au plan de soins de la personne.

On doit aider les personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que leurs familles et leurs aidants, le cas échéant) à demander et à obtenir des documents nécessaires à l'accès à des services de développement et à des prestations financières. En adoptant une pratique fondée sur les points forts en impliquant activement la personne atteinte de drépanocytose (ainsi que sa famille et ses aidants, le cas échéant) dans la poursuite des résultats visés d'une façon qui met ses forces à profit (voir annexe 4, Principes directeurs, *Pratique fondée sur les points forts*). Le cas échéant, on procédera à des orientations.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

Il faut s'assurer que les fournisseurs de soins de santé disposent des compétences, des outils et des ressources nécessaires à l'évaluation et à la prise en charge des besoins psychosociaux non satisfaits des personnes atteintes de drépanocytose (ainsi que de leurs familles et de leurs aidants, le cas échéant). On

doit s'assurer que les aides et les renseignements pertinents sont disponibles et accessibles aux personnes atteintes de drépanocytose (ainsi qu'à leurs familles et à leurs aidants, le cas échéant). Il peut s'agir, par exemple, de l'accès à des modèles de services de santé primaires fondés sur le recours à une équipe réunissant des fournisseurs de soins de santé (p. ex., des travailleurs sociaux) à même de fournir une aide et des renseignements psychosociaux. On doit s'assurer que les fournisseurs de soins de santé, notamment les travailleurs sociaux, ont accès à des espaces cliniques dans lesquels il est possible d'assurer des soins tenant compte des traumatismes.

## **INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ**

---

- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose (y compris leurs familles et leurs aidants) qui indiquent qu'elles sont reçues chaque année pour des évaluations psychosociales
- Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose (y compris leurs familles et leurs aidants) qui indiquent qu'elles reçoivent des renseignements et de l'aide pour répondre à leurs besoins psychosociaux qui ne sont pas satisfaits

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

## Transition des jeunes vers les services aux adultes

Les jeunes atteints de drépanocytose ont un fournisseur de soins de santé dédié pour les accompagner dans la transition des services de soins de santé aux jeunes vers les services aux adultes. Le fournisseur collabore avec le jeune (ainsi qu'avec ses parents et ses aidants, le cas échéant) pour coordonner les soins qu'il reçoit et lui apporter de l'aide lors du processus de transition. Le fournisseur maintient son aide jusqu'à ce que le jeune (ainsi que ses parents et ses aidants, le cas échéant) confirme que la transition est achevée.

---

**Sources :** Association canadienne des centres de santé pédiatrique, 2016<sup>100</sup> | CanChild Centre for Childhood Disability Research (Centre CanChild pour la recherche sur le handicap chez les enfants), 2009<sup>101</sup> | National Institute for Health and Care Excellence (Institut national pour l'excellence dans les domaines de la santé et des soins), 2016<sup>102</sup>

### Définitions

**Jeunes :** Personnes de 15 à 24 ans<sup>103,104</sup>. Certaines jeunes personnes préfèrent les termes « jeunes » ou « jeunes adultes » (consensus du comité consultatif).

**Fournisseur de soins de santé dédié pour la transition des services aux jeunes vers les services aux adultes :** Parmi les fournisseurs de soins de santé de la personne, un en particulier fournit des soins et de l'aide au jeune (ainsi qu'à ses parents ses aidants, le cas échéant) et accepte le rôle de coordination de la transition du jeune vers les services aux adultes.<sup>102</sup> On désigne ce fournisseur au cours des premières étapes (la planification peut commencer dès la petite enfance, au moins 10 ans avant le 18<sup>e</sup> anniversaire du patient). L'identité de cette personne peut changer au fil du temps, dans la mesure où le processus de transition est souvent très long. Le jeune (ainsi que ses parents et ses aidants, le cas échéant) participe au choix du fournisseur de soins qui occupera ce rôle. Dans certains cas, il peut s'agir d'un infirmier, d'un travailleur social ou d'un fournisseur de soins de santé primaires. Dans d'autres cas, ce fournisseur peut se voir attribuer un titre tel que « responsable de l'orientation pour la transition »,

« responsable de la transition », « coordonnateur de la transition », « travailleur de la transition » ou « gestionnaire de cas ».

Bien que les fournisseurs de soins de santé de la personne partagent la responsabilité de la transition du jeune vers les services aux adultes, le fournisseur de soins de santé dédié à la gestion de ce processus supervise et coordonne cette transition et apporte son aide dans ce cadre.<sup>102</sup> Il s'agit de la personne-ressource principale pour la communication avec les autres fournisseurs, en particulier si le jeune reçoit des soins auprès de plus d'un service ou fournisseur. Il organise les rendez-vous du jeune patient, lui apporte son aide, protège ses droits et le guide vers d'autres services et d'autres sources d'aide. Il apporte aussi son aide aux parents et aux aidants du jeune patient, le cas échéant. Plus généralement, il s'assure qu'il n'y a pas d'interruption dans le processus de transition.

Le fournisseur de soins de santé dédié est impliqué dans le processus de transition pendant toute sa durée : il aide le jeune patient jusqu'à une date établie avec ce dernier (et avec ses parents et ses aidants, le cas échéant). Quand le jeune patient (ou ses parents et ses aidants, le cas échéant) est prêt à affirmer que la transition est achevée, les responsabilités de ce fournisseur (si ses services sont offerts à de jeunes patients) passent à un service de soins de santé aux adultes ou à un autre fournisseur<sup>102</sup>.

**Transition** : Il s'agit des déplacements méthodiques et planifiés des adolescents et des jeunes adultes qui doivent passer à des services de soins de santé aux adultes, un processus qui peut comporter ou non le transfert vers un nouveau fournisseur<sup>105,106</sup>.

## Justification

Les personnes atteintes de drépanocytose doivent recevoir des soins adéquats tout au long de leur vie, et les transitions entre différents services et fournisseurs de soins de santé doivent se faire sans interruption de ces services. Les progrès en matière de traitement ont mené à une hausse de l'espérance de vie de ces personnes : il est donc crucial de renforcer les capacités disponibles au sein du système de soins de santé aux adultes de façon à assurer une bonne continuité de soins aux jeunes lors de leur transition vers les soins aux adultes<sup>30</sup>.

La transition vers les soins de santé aux adultes est un processus essentiel et difficile pour les jeunes atteints de drépanocytose ainsi que pour leurs parents et leurs aidants<sup>61</sup>. Il s'agit souvent d'un processus compliqué par des obstacles à l'accès aux soins de santé, qui peuvent comprendre des problèmes de communication et de coordination entre le jeune patient et ses fournisseurs de



soins de santé ainsi que par un manque d'aides et de ressources axées sur la personne et la famille (consensus du comité consultatif)<sup>107,108</sup>. En désignant un fournisseur de soins de santé que le jeune patient (ainsi que ses parents et ses aidants, le cas échéant) connaît et en qui il a confiance pour superviser la planification et la coordination de la transition peut mener à une expérience plus positive, à une plus grande assiduité dans le contexte des services de soins aux adultes, et à de meilleurs résultats<sup>102,109</sup>.

Les jeunes nouveaux arrivants au Canada qui opèrent une transition vers les services de soins aux adultes sont souvent confrontés à des difficultés telles que l'absence d'un réseau d'aide, développé avec les services de santé aux enfants et aux jeunes parmi les personnes qui ont vécu au Canada pendant la majeure partie de leur vie (consensus du comité consultatif).

Vous trouverez de plus amples renseignements sur la transition des services de soins pour les jeunes aux services pour les adultes dans la norme de qualité [\*Transition des services de soins de santé pour les jeunes aux services de soins de santé pour adultes\*](#) de Santé Ontario.

## La signification de cet énoncé de qualité

### Pour les jeunes, leurs parents et leurs aidants

Votre fournisseur de soins de santé doit vous faire participer à la sélection d'un fournisseur de soins de santé unique qui supervisera la transition des soins de santé pour les jeunes aux services de soins de santé pour adultes. Il doit s'agir d'une personne que vous connaissez et en qui vous avez confiance. Cette personne doit collaborer avec vous pour coordonner votre passage vers les services aux adultes. Elle doit vous aider à fixer des rendez-vous et vous apporter son assistance jusqu'à ce que vous considériez que la transition est achevée. Si cette période dure longtemps, il se pourrait qu'au fil du temps plus d'un fournisseur de soins de santé assure cette responsabilité.

### Pour les cliniciens

On doit collaborer avec le jeune patient (et avec ses parents et ses aidants, le cas échéant) pour désigner un fournisseur de soins de santé dédié à la transition des services de soins de santé pour les jeunes aux services de soins de santé pour adultes. On jouera ensuite ce rôle ou on collaborera avec le fournisseur qui le remplit pour coordonner les soins ou apporter une aide au jeune patient (ainsi qu'à ses parents et ses aidants, le cas échéant) tout au long du processus de transition, jusqu'à ce qu'il considère que la transition est achevée.

## Pour les organisations et les planificateurs des services de santé

On doit s'assurer que des systèmes, des processus et des ressources sont en place pour permettre aux jeunes de bénéficier de l'aide d'un fournisseur de soins de santé dédié dans le cadre de leur transition hors des services axés sur les jeunes, tout au long du processus, jusqu'à ce que ce qu'il soit achevé.

### **INDICATEURS DE QUALITÉ : MANIÈRE DE MESURER L'AMÉLIORATION PAR RAPPORT À CET ÉNONCÉ**

---

- Pourcentage de jeunes atteints de drépanocytose qui procèdent à une transition pour quitter les services de soins de santé offerts aux jeunes et bénéficient de l'aide d'un fournisseur de soins de santé dédié dans le cadre de ce processus
- Pourcentage de jeunes atteints de drépanocytose qui procèdent à une transition pour quitter les services de soins de santé offerts aux jeunes (y compris leurs et leurs aidants, le cas échéant) qui considèrent que les soins qui leur sont fournis sont coordonnés de façon adéquate par le fournisseur de soins de santé dédié

Les détails de mesure de ces indicateurs, ainsi que les indicateurs qui permettent de mesurer les objectifs globaux pour l'ensemble de la norme de qualité, sont présentés à l'appendice 2.

# Appendices

---

# Appendice 1. À propos de cette norme de qualité

## Comment utiliser cette norme de qualité

Les normes de qualité informent les patients, les cliniciens et les organismes sur ce à quoi ressemblent des soins de grande qualité pour les problèmes de santé ou les processus jugés prioritaires pour l'amélioration de la qualité en Ontario. Elles sont fondées sur les meilleures données probantes.

Vous trouverez ci-dessous des conseils sur la façon d'utiliser les normes de qualité et les ressources qui y sont associées.

## Pour les personnes atteintes de drépanocytose

Cette norme de qualité consiste en des énoncés de qualité. Ces derniers décrivent à quoi ressemblent des soins de grande qualité pour les personnes atteintes de drépanocytose.

Dans chaque énoncé de qualité, nous avons inclus de l'information sur ce que ces énoncés signifient pour vous, en tant que patient.

De plus, vous voudrez peut-être télécharger ce [guide du patient](#) sur la drépanocytose, pour vous aider, vous et votre famille, à avoir des conversations éclairées avec vos fournisseurs de soins de santé. À l'intérieur, vous y trouverez des informations et des questions que vous voudrez peut-être poser lorsque vous travaillerez ensemble à la préparation du plan de vos soins.

## Pour les cliniciens et les organismes

Ces énoncés de qualité à l'intérieur de cette norme de qualité décrivent à quoi ressemblent des soins de grande qualité pour les personnes atteintes de drépanocytose. Ils sont fondés sur les meilleures données probantes et conçus pour vous aider à savoir quoi faire pour réduire les écarts et les variations dans les soins.

De nombreux cliniciens et organismes offrent déjà des soins de grande qualité fondés sur des données probantes. Cependant, certains éléments de vos soins peuvent être améliorés. Cette norme de qualité peut servir de ressource pour vous aider à prioriser et à mesurer les efforts d'amélioration.

Des outils et des ressources pour vous soutenir dans vos efforts d'amélioration de la qualité accompagnent chaque norme de qualité. Ces ressources comprennent des indicateurs et leur définitions (appendice 2). La mesure est la clé de l'amélioration de la qualité. La collecte et l'utilisation de données lors de la mise

en œuvre d'une norme de qualité peuvent vous aider à évaluer la qualité des soins que vous dispensez et à cerner les lacunes dans les soins et les domaines à améliorer.

Il existe également un certain nombre de ressources en ligne pour vous aider, notamment :

- Notre [guide du patient](#) sur la drépanocytose, que vous pouvez partager avec les patients et les familles pour les aider à avoir des conversations avec vous et leurs autres fournisseurs de soins de santé. Veuillez mettre à la disposition des gens le guide du patient où vous prodiguez les soins;
- Nos [ressources de mesure](#), qui comprennent notre guide de mesure des spécifications techniques pour les indicateurs dans cette norme de qualité, et notre diaporama « dossier d'amélioration » pour vous aider à expliquer pourquoi cette norme a été créée et les données qui la soutiennent;
- Notre [résumé](#), qui résume la norme de qualité et comprend des liens vers des ressources et des outils utiles;
- Notre [Guide de démarrage](#), qui comprend des liens vers des modèles et des outils pour vous aider à mettre en pratique les normes de qualité. Ce guide vous montre comment planifier, mettre en œuvre et soutenir les changements dans votre pratique;
- [Quorum](#), qui est une communauté en ligne vouée à l'amélioration de la qualité des soins en Ontario. C'est un endroit où les fournisseurs de soins de santé peuvent échanger de l'information et se soutenir mutuellement. Le site comprend des outils et des ressources pour vous aider à mettre en œuvre les énoncés de qualité dans chaque norme;
- [L'outil d'évaluation de l'impact sur l'équité en matière de santé](#), qui peut aider votre organisation à examiner comment les programmes et les politiques ont un impact différent sur les groupes de population. Cet outil peut aider à maximiser les effets positifs et à réduire les effets négatifs, dans le but de réduire les inégalités en matière de santé entre les groupes de population.

## **Comment le système de santé peut appuyer la mise en œuvre**

Pendant que vous travaillez à la mise en œuvre de cette norme de qualité, il peut y avoir des moments où vous trouvez difficile de fournir les soins décrits en raison d'obstacles ou de lacunes au niveau du système. Ces difficultés ont été cernées et documentées dans le cadre de l'élaboration de la norme de qualité, qui comprenait une vaste consultation auprès de professionnels de la santé et de conseillers chevronnés et un examen minutieux des données probantes disponibles et des programmes existants. Bon nombre des leviers du changement du système relèvent de Santé Ontario, et c'est pourquoi nous

continuerons de travailler pour éliminer ces obstacles afin d'appuyer la mise en œuvre de normes de qualité. Nous mobiliserons et soutiendrons également d'autres partenaires provinciaux, y compris le ministère de la Santé ou d'autres ministères concernés, dans le cadre d'initiatives stratégiques visant à combler les lacunes au niveau du système.

Entre-temps, il y a de nombreuses mesures que vous pouvez prendre de votre propre chef. Prenez connaissance de la norme et agissez là où vous le pouvez.

## Appendice 2. Mesure à l'appui de l'amélioration

Le Comité consultatif sur la norme de qualité « Drépanocytose : Soins aux personnes de tous âges » a défini six indicateurs pour cette norme de qualité. Ces indicateurs peuvent servir à la surveillance des progrès en matière d'amélioration des soins apportés aux Ontariens atteints de drépanocytose. Certains indicateurs peuvent être observés à l'échelle de la province, alors que d'autres peuvent être observés uniquement par le biais de données recueillies à l'échelon local.

L'utilisation de données correspondant à ces indicateurs vous aidera à évaluer la qualité des soins fournis et de l'efficacité de vos efforts d'amélioration de la qualité. Nous réalisons que la liste des indicateurs inclus dans la norme est longue. Ces indicateurs sont indiqués à titre d'exemple : il peut être utile de créer vos propres indicateurs d'amélioration de la qualité en fonction des besoins de la population que vous servez. Nous vous recommandons de définir des domaines de priorité dans la norme de qualité, puis d'utiliser un ou plusieurs des indicateurs connexes pour évaluer et orienter vos efforts d'amélioration de la qualité.

Vous pouvez envisager de recueillir des données et de mesurer les indicateurs sous l'angle de plusieurs stratifications de l'équité pertinentes et adaptées pour la population que vous servez, par exemple, le statut socioéconomique des patients et leurs caractéristiques démographiques. Il peut s'agir de renseignements sur l'âge, les revenus de la famille, la région et les caractéristiques géographiques, le niveau d'éducation, la langue, l'identité ethnique et le genre. Vous trouverez plus de considérations sur l'équité à l'annexe 4, Principes directeurs, *Facteurs sociaux déterminants pour la santé*.

Notre [guide de mesure](#) fournit plus d'informations et des étapes concrètes sur la façon d'intégrer la mesure dans votre travail de planification et d'amélioration de la qualité.

### Mesurer le succès de cette norme de qualité

#### Indicateurs pouvant être mesurés à l'aide de données provinciales

Pourcentage de personnes qui ont effectué une visite imprévue dans un service d'urgence pour un trouble lié à la drépanocytose

- Dénominateur : nombre total d'Ontariens atteints de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui se sont rendues dans un service d'urgence pour un trouble lié à la drépanocytose

- Sources des données : Base de données sur les congés des patients (BDCP), Système d'information ontarien sur la santé mentale (SNISA)

### **Pourcentage de visites imprévues répétées dans un service d'urgence pour un trouble lié à la drépanocytose dans les 30 jours**

- Dénominateur : nombre total d'Ontariens atteints de drépanocytose qui se sont rendus dans un service d'urgence
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui se sont à nouveau rendues dans un service d'urgence pour un trouble lié à la drépanocytose
- Sources des données : BDCP, SNISA

### **Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui se sont rendues dans un service d'urgence pour une raison liée à la santé mentale**

- Dénominateur : nombre total d'Ontariens atteints de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes comprises dans le dénominateur qui se sont rendues dans un service d'urgence pour une raison liée à la santé mentale
- Sources des données : BDCP, SNISA

### **Pourcentage de personnes qui ont été hospitalisées pour un trouble lié à la drépanocytose**

- Dénominateur : nombre total d'Ontariens atteints de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui ont été hospitalisées pour un trouble en lien avec la drépanocytose
- Sources des données : BDCP, SNISA

### **Indicateurs ne pouvant être mesurés qu'à l'aide de données locales**

#### **Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui font part d'une amélioration de leur qualité de vie**

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui font part d'une amélioration de leur qualité de vie
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients



### **Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui indiquent être satisfaites de leur interaction avec leur fournisseur de soins de santé**

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui indiquent être satisfaites de leur interaction avec leur fournisseur de soins de santé
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

### **Comment mesurer l'amélioration pour des énoncés spécifiques**

#### **Énoncé de qualité 1 : Racisme et racisme anti-Noirs**

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui indiquent qu'elles reçoivent des soins de la part de fournisseurs de soins de santé et d'un système de soins de santé exempts de racisme, de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui indiquent qu'elles bénéficient de soins assurés par des fournisseurs de soins de santé et un système de soins de santé exempts de racisme, de racisme anti-Noirs, de discrimination et de préjugés
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

#### **Énoncé de qualité 2 : Plan exhaustif de soins et d'évaluation de santé**

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui doivent recevoir une fois par an une évaluation de santé exhaustive assurée par une équipe de soins interprofessionnelle dans un centre spécialisé dans la drépanocytose

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui doivent recevoir une fois par an une évaluation de santé exhaustive assurée par une équipe de soins interprofessionnelle dans un centre spécialisé dans la drépanocytose
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients ou dans les dossiers médicaux électroniques

### Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui ont bénéficié d'une évaluation de santé exhaustive et qui disposent d'un plan de soins personnalisé et axé sur la personne

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose qui ont bénéficié d'une évaluation de santé exhaustive
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui disposent d'un plan personnalisé et axé sur la personne
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients ou dans les dossiers médicaux électroniques

### Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose dont le cercle de soins a reçu les résultats de l'évaluation de santé exhaustive et le plan de soins

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose qui ont bénéficié d'une évaluation de santé exhaustive et disposent d'un plan de soins
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur dont le cercle de soins a reçu les résultats de l'évaluation de santé exhaustive et le plan de soins
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients ou dans les dossiers médicaux électroniques

### Énoncé de qualité 3 : Épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë

Pourcentage de personnes atteintes drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou dans un hôpital à cause d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë et se voient assigner une cote de 1 ou 2 sur l'Échelle canadienne de triage et de gravité (ÉTG)

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou un hôpital pour un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui se voient attribuer une cote de 1 ou 2 sur l'ÉTG
- Sources des données : SISNA

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou dans un hôpital à cause d'un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë et dont le traitement commence dans les 30 minutes suivant le triage ou dans les 60 minutes suivant leur arrivée

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou un hôpital pour un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur dont le traitement commence dans les 30 minutes suivant le triage ou dans les 60 minutes suivant leur arrivée
- Sources des données : SISNA

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui ont reçu leur congé de l'hôpital et qui reçoivent des renseignements sur la façon de poursuivre la gestion de leur épisode de douleur aiguë, ainsi que sur les soins de suivi et l'aide qu'ils peuvent recevoir de leur fournisseur de soins de santé

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose qui ont reçu leur congé de l'hôpital pour un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur et qui reçoivent des renseignements sur la façon de poursuivre la gestion de leur épisode de douleur aiguë, ainsi que sur les soins de suivi et l'aide qu'ils peuvent recevoir de leur fournisseur de soins de santé
- Sources des données : BDCP, collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

#### Énoncé de qualité 4 : Complications aiguës présentant un danger de mort

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui se présentent dans un service d'urgence ou un hôpital pour une complication aiguë de la drépanocytose présentant un danger de mort et qui se voient attribuer une cote de 1 ou 2 sur l'Échelle canadienne de triage et de gravité (ÉTG), et qui sont reçues par un médecin pour une évaluation initiale dans les 5 minutes suivant le triage (pour une cote de 1 sur l'ÉTG) ou dans les 15 minutes suivant le triage (pour une cote de 2 sur l'ÉTG)

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose qui se rendent dans un service d'urgence ou un hôpital pour une complication aiguë de la drépanocytose présentant un danger de mort

- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui se voient attribuer une cote de 1 ou 2 sur l'ÉTG et qui sont reçues par un médecin dans les 5 minutes suivant le triage (pour une cote de 1 sur l'ÉTG) ou dans les 15 minutes du triage (pour une cote de 2 sur l'ÉTG)
- Sources des données : SISNA

#### Pourcentage de personnes qui ont reçu un diagnostic de complication aiguë de la drépanocytose présentant un danger de mort et dont le trouble est géré dans le cadre d'un traitement personnalisé et d'un plan de surveillance

- Dénominateur : nombre total de personnes qui ont reçu un diagnostic de complication aiguë de la drépanocytose présentant un danger de mort
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur et dont le trouble est géré dans le cadre d'un traitement personnalisé et d'un plan de surveillance
- Source de données : collecte de données locales dans les dossiers médicaux électroniques

#### Énoncé de qualité 5 : Complications chroniques

#### Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose dont les équipes de soins locales assurent une surveillance des signes et des symptômes de complications chroniques

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur dont les équipes de soins locales assurent une surveillance des signes et des symptômes de complications chroniques
- Source de données : collecte de données locales dans les dossiers médicaux électroniques

#### Pourcentage de personnes qui souffrent de complications chroniques de la drépanocytose et qui sont orientées rapidement vers un centre spécialisé dans la drépanocytose ou un autre centre spécialisé aux fins de consultation, d'évaluation et de gestion du trouble

- Dénominateur : nombre total de personnes qui souffrent de complications chroniques de la drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui sont orientées rapidement vers un centre spécialisé dans la drépanocytose ou un autre centre spécialisé aux fins de consultation, d'évaluation et de gestion de leur trouble

- Source de données : collecte de données locales dans les dossiers médicaux électroniques

### Énoncé de qualité 6 : Orientation vers les professionnels de la santé disposant d'une expertise en matière de douleur chronique

Pourcentage de personnes dont la qualité de vie est affectée négativement par une douleur chronique due à la drépanocytose et qui sont orientées vers des professionnels de la santé ou un centre spécialisé dans la douleur chronique

- Dénominateur : nombre total de personnes dont la qualité de vie est affectée négativement par une douleur chronique due à la drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui sont orientées vers des professionnels des soins de santé ou un centre spécialisé dans la douleur chronique
- Source de données : collecte de données locales dans les dossiers médicaux électroniques

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose qui font part d'une amélioration de leur qualité de vie et qui reçoivent un traitement auprès de professionnels des soins de santé ou d'un centre spécialisé dans la douleur chronique

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui font part d'une amélioration de leur qualité de vie et qui reçoivent un traitement auprès de professionnels des soins de santé ou d'un centre spécialisé dans la douleur chronique
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

Disponibilité à l'échelle locale de centres spécialisés dans la douleur chronique ou de professionnels des soins de santé disposant d'une expertise relative à la douleur chronique due à la drépanocytose

- Source des données : collecte de données locales

## Énoncé de qualité 7 : Évaluation, information et aide psychosociales

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose (y compris leurs familles et leurs aidants) qui indiquent qu'elles sont reçues chaque année pour des évaluations psychosociales

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose (y compris leurs familles et leurs aidants)
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui indiquent qu'elles sont reçues chaque année pour des évaluations psychosociales
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

Pourcentage de personnes atteintes de drépanocytose (y compris leurs familles et leurs aidants) qui indiquent qu'elles reçoivent des renseignements et de l'aide pour répondre à leurs besoins psychosociaux qui ne sont pas satisfaits

- Dénominateur : nombre total de personnes atteintes de drépanocytose (y compris leurs familles et leurs aidants)
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui indiquent qu'elles reçoivent des renseignements et de l'aide pour répondre à leurs besoins psychosociaux qui ne sont pas satisfaits
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

## Énoncé de qualité 8 : Transition des jeunes vers les services aux adultes

Pourcentage de jeunes atteints de drépanocytose qui procèdent à une transition pour quitter les services de soins de santé offerts aux jeunes et bénéficient de l'aide d'un fournisseur de soins de santé dédié dans le cadre de ce processus

- Dénominateur : nombre total de jeunes atteints de drépanocytose qui procèdent à une transition pour quitter les services de soins de santé offerts aux jeunes
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui bénéficient de l'aide d'un fournisseur de soins de santé dédié dans le cadre du processus de transition
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients ou dans les dossiers médicaux électroniques

Pourcentage de jeunes atteints de drépanocytose qui procèdent à une transition pour quitter les services de soins de santé offerts aux jeunes (y compris leurs et leurs aidants, le cas échéant) qui considèrent que les soins qui leur sont fournis sont coordonnés de façon adéquate par le fournisseur de soins de santé dédié

- Dénominateur : nombre total de jeunes atteints de drépanocytose qui procèdent à une transition pour quitter les services de soins de santé offerts aux jeunes
- Numérateur : nombre de personnes incluses dans le dénominateur qui indiquent que la coordination de leurs soins par leur fournisseur de soins de santé dédié est adéquate
- Source de données : collecte de données locales grâce à une enquête menée auprès des patients

## Appendice 3. Glossaire

**Adultes** : Personnes de 18 ans et plus.

**Aidant** : Une personne qui assure des soins et de l'aide à titre bénévole et non professionnel : il peut s'agir d'un parent, d'un autre membre de la famille, d'un ami, ou de toute autre personne désignée par la personne atteinte de drépanocytose. Parmi les autres termes employés couramment pour décrire ce rôle, on peut citer les suivants : « partenaires de soins », « aidant naturel », « proche aidant », « soignant naturel » et « principal fournisseur de soins ».

**Centre spécialisé dans la drépanocytose** : Il s'agit d'un centre qui offre des soins préventifs et spécialisés aux personnes atteintes de drépanocytose. Ce centre est intégré à l'équipe de soins locale du patient, composée des autres fournisseurs de soins de santé concernés par le traitement relatif à la drépanocytose (p. ex., des fournisseurs de soins de santé individuels ou des centres de petite taille), et il est en communication avec cette dernière de façon à fournir de l'aide et à assurer des soins collaboratifs.

**Drépanocytose** : Ce terme désigne l'ensemble des génotypes de drépanocytose, y compris l'anémie drépanocytaire (un terme qui désigne les troubles cliniques similaires HbSS et HbS  $\beta$ - $\theta$ -thalassémies), ainsi que des troubles hétérozygotes combinés (tels que les HbSC, HbSD et HbS  $\beta$ + $\theta$ -thalassémies). L'état de porteur de l'hémoglobine S (HbAS ou trait drépanocytaire) ne constitue pas une forme de drépanocytose<sup>2</sup>.

**Enfants et adolescents** : Personnes de moins de 18 ans.

**Épisode vaso-occlusif de douleur aiguë** : On désigne aussi cette situation par les termes « crise vaso-occlusive » et « épisode vaso-occlusif ». Il s'agit d'un épisode récurrent de douleur intense et aiguë dû à une occlusion vasculaire (des amas de drépanocytes qui créent des obstructions dans les vaisseaux sanguins), généralement dans les os ou la moelle osseuse. Lors d'un épisode, les patients ressentent une douleur terrible, dont l'apparition peut être soudaine ou progressive, généralement dans les extrémités, la poitrine ou le dos. On dit souvent que cette douleur est comparable à celle ressentie en cas de cancer, voire pire, ce qui peut être dû à la douleur osseuse constatée dans le cadre de certains cancers comme dans la plupart des épisodes vaso-occlusifs de douleur aiguë<sup>1,2</sup>. Un épisode peut aussi survenir en même temps que d'autres complications aiguës de la drépanocytose. Un épisode vaso-occlusif de douleur aiguë dans d'autres parties du corps, telles que la tête ou l'abdomen, peut porter à croire à tort à d'autres complications aiguës (voir énoncé de qualité n° 4). Par



conséquent, l'étiologie de la douleur doit être établie pour exclure d'autres causes potentielles.

**Équipe de soins de santé locale :** Cette équipe comprend des fournisseurs de soins de santé primaires, des fournisseurs de soins de santé communautaires et à domicile, d'autres médecins spécialisés et fournisseurs de soins de santé individuels, ainsi que des centres de plus petite taille qui assurent des soins et fournissent de l'aide aux personnes atteintes de drépanocytose en dehors de leur centre de traitement dédié ou autre centre spécialisé. L'équipe de soins de santé locale du patient collabore avec son centre spécialisé pour surveiller les signes et les symptômes de complications chroniques.

**Famille :** Il s'agit des personnes les plus proches de quelqu'un du point de vue des soins et de l'affection, et qui connaissent le mieux cette personne. Il peut s'agir de la famille biologique, de la famille par alliance, ou d'une famille choisie et d'amis. C'est la personne qui définit qui fait partie de sa famille et qui participera à ses soins.

**Fournisseurs de soins de santé :** Il s'agit des personnes qui pratiquent des professions réglementées comme celles qui pratiquent des professions non réglementées (p. ex., le personnel administratif, les travailleurs chargés du soutien comportemental, les spécialistes pour enfants, les employés des services de loisirs, le personnel responsable des soins spirituels, le personnel de transport des patients et les bénévoles).

**Jeunes :** Personnes de 15 à 24 ans<sup>103,104</sup>. Certaines jeunes personnes préfèrent les termes « jeunes » ou « jeunes adultes » (consensus du comité consultatif).

**Mandataire spécial :** Il s'agit d'une personne nommée pour prendre des décisions au nom d'une autre personne en vertu d'une « procuration relative au soin de la personne ».

**Parents et aidants, le cas échéant :** Il s'agit des personnes qui assurent des soins ou une tutelle légale pour le jeune, ou les personnes que le jeune considère comme importantes pour les efforts en faveur de sa santé.<sup>100</sup> Dans certains cas, il peut s'agir d'un mandataire spécial (voir la définition plus bas). On doit régulièrement demander aux jeunes dans quelle mesure ils souhaitent que leurs parents et leurs aidants participent à leurs soins. La participation des parents et des aidants varie grandement en fonction de l'âge du jeune patient et de sa capacité à prendre part à ses soins.

**Professionnels des soins de santé :** Ce sont des personnes qui pratiquent des professions réglementées, par exemple les infirmiers, les infirmiers praticiens, les ergothérapeutes, les pharmaciens, les médecins, les physiothérapeutes, les psychologues, les thérapeutes respiratoires, les travailleurs sociaux et les orthophonistes.

**Racisme et racisme anti-Noirs :** C'est la discrimination systémique liée aux besoins sociaux relatifs à la santé qui affecte les populations et les groupes racisés et crée des obstacles et des inégalités pour l'accès aux soins de santé ainsi qu'aux services communautaires et sociaux<sup>8,17,44</sup>. Ce type de racisme implique souvent une stigmatisation, une dépréciation, un jugement, et une exclusion sociale à l'égard des personnes en fonction de leur situation de santé, ce qui a des conséquences négatives sur la santé<sup>31</sup>. Le racisme anti-Noirs est lié à des politiques et des pratiques ancrées dans des institutions canadiennes dans les secteurs de l'éducation, des soins de santé, des services sociaux et du système judiciaire qui correspondent à des croyances, des attitudes, des préjugés, des stéréotypes et une discrimination à l'égard des personnes d'origine africaine et les renforcent<sup>17,45</sup>.

**Soins adaptés à la culture :** Il s'agit de soins qui intègrent les valeurs, les croyances et les traditions culturelles et religieuses, sont fournis dans la langue de choix de la personne, adaptent les conseils spécifiques à une culture et intègrent les souhaits de la personne quant à la participation des membres de sa famille ou de sa communauté<sup>49</sup>.

**Soins primaires :** C'est un environnement dans lequel les patients reçoivent des soins de santé d'ordre général (p. ex., des services de dépistage, de diagnostic et de gestion) auprès d'un professionnel des soins de santé exerçant une profession réglementée dont les services sont accessibles sans orientation préalable. Le plus souvent, il s'agit d'un médecin chargé des soins primaires, d'un médecin de famille, d'un infirmier praticien ou d'un autre professionnel des soins de santé habilité à procéder à des orientations, à demander la réalisation d'essais biologiques et à prescrire des médicaments<sup>110,111</sup>.

## Appendice 4. Valeurs et principes directeurs

### Valeurs à la base de cette norme de qualité

Cette norme de qualité a été créée et devrait être mise en œuvre conformément à la [Déclaration de valeurs des patients, des familles et des personnes soignantes pour l'Ontario](#). Cette déclaration « est une vision qui trace la voie vers un partenariat avec les patients dans l'ensemble du système de soins de santé de l'Ontario. Elle décrit un ensemble de principes fondamentaux considérés du point de vue des patients ontariens; elle sert de document d'orientation pour tous ceux qui ont affaire à notre système de soins de santé. »

Ces valeurs sont :

- Respect et dignité
- Empathie et compassion
- Responsabilité
- Transparence
- Équité et participation

Un système de santé de qualité est un système qui offre un bon accès, une bonne expérience et de bons résultats à toutes les personnes en Ontario, peu importe où elles vivent, ce qu'elles ont ou qui elles sont.

### Principes directeurs

Outre les valeurs susmentionnées, cette norme de qualité est guidée par les principes énoncés ci-dessous.

#### Reconnaissance des effets de la colonisation et du racisme

Les fournisseurs de soins de santé doivent reconnaître les effets historiques et présents de la colonisation et du racisme sur les vies des personnes noires, autochtones et racisées partout au Canada, et s'efforcer d'y remédier.<sup>45</sup> Ce travail implique de se montrer sensibles aux conséquences intergénérationnelles et des traumatismes actuels, ainsi qu'aux torts physiques, mentaux, émotionnels et sociaux qui touchent les personnes noires, autochtones, racisées, leurs familles et leurs communautés. Il implique aussi de reconnaître la force et la résilience des personnes concernées. La norme de qualité utilise des sources de lignes directrices de pratique clinique qui pourraient ne pas comprendre les soins adaptés culturellement ni reconnaître les croyances, les pratiques et les modèles

de soins traditionnels pertinents pour les personnes noires, autochtones et racisées.

## Services en français

En Ontario, la Loi sur les services en français garantit le droit d'une personne de recevoir des services en français de la part des ministères et organismes du gouvernement de l'Ontario dans [26 régions désignées](#) et dans les bureaux du gouvernement.<sup>112</sup>

## Soins intégrés

Les personnes atteintes de drépanocytose doivent recevoir des soins dans le cadre d'une approche intégrée qui facilite l'accès aux services interprofessionnels fournis par divers fournisseurs de soins de santé aux profils professionnels variés, dans plusieurs environnements de soins de santé, pour des services exhaustifs<sup>96,113</sup>. Les fournisseurs de soins de santé doivent collaborer avec les patients, leurs familles, leurs aidants et leurs communautés pour fournir des soins de haute qualité dans tous les environnements. La collaboration interprofessionnelle, le partage de la prise de décisions, la coordination des soins et la continuité des soins (y compris les soins de suivi) sont inhérents à cette approche axée sur le patient<sup>113</sup>.

## Intersectionnalité

Le terme intersectionnalité désigne les différences entre les vécus de différentes personnes vis-à-vis de la discrimination et des injustices en fonction de catégories sociales telles que l'identité ethnique, la classe, l'âge et le genre, et l'interaction de ces vécus avec la combinaison des structures de pouvoir (p. ex., les médias ou le système d'éducation). Ces catégories interconnectées forment des systèmes de discrimination et de désavantage interdépendants dont certains aspects se recoupent<sup>31,114-116</sup>. Par exemple, les préjugés qui affectent les personnes atteintes de drépanocytose peuvent varier en fonction de caractéristiques cliniques et démographiques telles que l'identité ethnique et l'âge, ou encore en fonction de barrières linguistiques ou du statut socioéconomique apparent. En comprenant la façon dont divers aspects des identités des personnes peuvent se recouper, on peut parvenir à une meilleure perspective quant aux complexités des processus à l'origine des inégalités et à une meilleure compréhension des différences de vécu quant aux préjugés et à la discrimination.<sup>31</sup>

## Racisme et racisme anti-Noirs

Les termes racisme et racisme anti-Noirs désignent la discrimination systémique liée aux besoins sociaux relatifs à la santé qui affecte les populations

et les groupes racisés et crée des obstacles et des inégalités pour l'accès aux soins de santé ainsi qu'aux services communautaires et sociaux<sup>8,17,44</sup>. Ce type de racisme implique souvent une stigmatisation, une dépréciation, un jugement, et une exclusion sociale à l'égard des personnes en fonction de leur situation de santé, ce qui a des conséquences négatives sur la santé<sup>31</sup>. Le racisme anti-Noirs est lié à des politiques et des pratiques ancrées dans des institutions canadiennes dans les secteurs de l'éducation, des soins de santé, des services sociaux et du système judiciaire qui correspondent à des croyances, des attitudes, des préjugés, des stéréotypes et une discrimination à l'égard des personnes d'origine africaine et les renforcent<sup>17</sup>. Le racisme et le racisme anti-Noirs peuvent avoir des effets négatifs sur la santé, par exemple en déclenchant des comportements visant à résister au stress (p. ex., le tabagisme). Les conséquences traumatiques du racisme et du racisme anti-Noirs peuvent aussi mener à d'autres troubles de santé (p. ex., la dépression et l'anxiété)<sup>8,17</sup>. On a aussi établi un lien entre l'expérience fréquente de la discrimination et l'obésité et un état de santé autoévalué plus mauvais<sup>17</sup>. Le racisme, en particulier le racisme anti-Noirs, est la source de préjugés la plus importante à laquelle les personnes atteintes de drépanocytose sont confrontées.

## Déterminants sociaux de la santé

La pauvreté et l'isolation sociale sont deux exemples de situations économiques et sociales qui influencent la santé : c'est ce que l'on appelle des déterminants sociaux de la santé. Les autres déterminants sociaux de la santé comprennent la situation d'emploi et les conditions de travail, l'identité ethnique, la sécurité alimentaire et la nutrition, le genre, la situation de logement, le statut d'immigration, l'exclusion sociale et le lieu de résidence (en zone rurale ou urbaine). Les déterminants sociaux de la santé peuvent avoir des effets significatifs sur la santé des personnes et des communautés : ils jouent un rôle important dans la compréhension des causes fondamentales d'une mauvaise santé. Les personnes atteintes de drépanocytose vivent souvent dans des conditions sociales et économiques stressantes, qui peuvent aggraver l'état de santé et le bien-être généraux : il peut s'agir de préjugés sociaux, de discrimination et d'un mauvais accès à l'éducation, à l'emploi, aux revenus et au logement<sup>6,31,32</sup>.

## Pratique fondée sur les points forts

Une pratique fondée sur les points forts implique activement la personne et les fournisseurs de soins qui l'aident de façon à collaborer pour atteindre ses objectifs en s'appuyant sur ses points forts<sup>102,117</sup>. On admet et on reconnaît que la personne est la spécialiste de son propre vécu, et on reconnaît que le médecin est un spécialiste de sa discipline et de l'organisation d'une conversation qui renforce les points forts et les ressources de la personne.

## Soins sensibles aux traumatismes

Des soins de santé sensibles aux traumatismes démontrent une compréhension des traumatismes et des conséquences potentielles des expériences traumatiques sur les êtres humains<sup>48</sup>. Cette approche ne confronte pas nécessairement les traumatismes directement : elle reconnaît que la personne pourrait avoir vécu une expérience traumatisante qui a pu contribuer à ses problèmes de santé actuels, donne la priorité à la compréhension et au respect et s'attaque aux effets du traumatisme<sup>118</sup>.

# Remerciements

## Comité consultatif

Santé Ontario remercie les personnes suivantes pour leurs généreuses contributions volontaires en temps et en expertise afin d'aider à créer cette norme de qualité :

### Isaac Odame (coprésident)

Hématologue et chef du service d'hématologie, The Hospital for Sick Children (Hôpital pour enfants malades)

### Serena Thompson (coprésidente)

Consultante en situation de vécu

### Madeleine Verhovsek (coprésidente)

Hématologue, St. Joseph's Healthcare Hamilton (Centre de soins de santé St. Joseph de Hamilton) et Centre des sciences de la santé de Hamilton

### Sharla Adams

Vice-présidente et directrice de l'éducation et de la sensibilisation, Association de la drépanocytose de l'Ontario  
Consultante en situation de vécu

### Ola Ajisafe

Médecin de soins primaires, Société professionnelle médicale  
Olaniyi Ajisafe

### Uma Athale

Codirectrice, clinique d'hémoglobinopathie pédiatrique et pour adultes, Hôpital pour enfants McMaster  
Professeure agrégée, département de pédiatrie, Université McMaster

### Oyedeji Ayonrinde

Directrice clinique, programmes de psychiatrie communautaire, Hôpital Providence Care  
Professeure agrégée, départements de psychiatrie et de psychologie, Université Queen's

### Gabriel Badejo

Consultant en situation de vécu

### Jennifer Bryan

Médecin d'urgence, Réseau universitaire de santé

### Ken Farion

Directeur médical, Stratégie et Amélioration de la qualité et des systèmes, et médecin d'urgence, Centre hospitalier pour enfants de l'Est de l'Ontario

### Karen Fleming

Éducatrice en simulation, Unity Health

### Judy Grandison

Présidente, Camp Jumoke  
Consultante en situation de vécu

### Cameisha Hemmings

Consultante en situation de vécu

**Mohammad Jarrar**

Pédiatre et Pédiatre hématologue-oncologue, Hôpital régional de Windsor

**Brenda Martelli**

Infirmière praticienne, Centre hospitalier pour enfants de l'Est de l'Ontario

**Kirk Myrie**

Consultant en situation de vécu

**Sandra Newton**

Conseillère, psychométricienne et clinicienne, Sickle Cell Awareness Group of Ontario (groupe de sensibilisation à la drépanocytose de l'Ontario)

**Jacob Pendergrast**

Directeur médical, service de transfusion sanguine, Réseau universitaire de santé

**Cheryl Prescod**

Directrice générale, Centre de santé communautaire Black Creek

**Ziad Solh**

Hématologue, Centre des sciences de la santé de London

**Sinthu Srikanthan**

Travailleuse sociale, Réseau universitaire de santé

**Qutaiba Tawfic**

Anesthésiologiste, Centre des sciences de la santé de London

**Lanre Tunji-Ajayi**

Présidente et directrice générale, Sickle Cell Awareness Group of Ontario (groupe de sensibilisation à la drépanocytose de l'Ontario)  
Consultante en situation de vécu

**Joel Warkentin**

Chef du service de pédiatrie, Centre régional des sciences de la santé de Thunder Bay

**Linda Waterhouse**

Travailleuse sociale, Centre des sciences de la santé de Hamilton

**Alexandre Wong**

Pharmacien, Centre hospitalier pour enfants de l'Est de l'Ontario



# Références

- (1) Provincial Council for Maternal and Child Health, Ministry of Health and Long-Term Care. Clinical handbook for sickle cell disease vaso-occlusive crisis [Internet]. Toronto (ON): Queen's Printer for Ontario; 2017 [cited 2021 May]. Available from: [https://www.health.gov.on.ca/en/pro/programs/ecfa/docs/hb\\_sickle.pdf](https://www.health.gov.on.ca/en/pro/programs/ecfa/docs/hb_sickle.pdf)
- (2) National Heart, Lung, and Blood Institute. Evidence-based management of sickle cell disease [Internet]. Bethesda (MD): National Institutes of Health; 2014 [cited 2022 Feb]. Available from: <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/evidence-based-management-sickle-cell-disease>. 2014.
- (3) Centers for Disease Control and Prevention. What is sickle cell disease? [Internet]. Washington (DC): US Department of Health & Human Services; 2022 [cited 2022 Jun 7]. Available from: <https://www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell/facts.html>
- (4) Adewoyin AS. Management of sickle cell disease: a review for physician education in Nigeria (sub-Saharan Africa). *Anemia*. 2015;2015:791498.
- (5) National Institute for Health and Care Excellence. Sickle cell disease: managing acute painful episodes in hospital [Internet]. London: The Institute; 2012 [cited 2022 Feb]. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg143>
- (6) Kim E, Graves E, Tunji Ajayi L, Pendergrast J. How many sickle cell disease patients are there in Ontario? Results of a query of health services administrative databases [Internet]. North York (ON): Sickle Cell Awareness Group of Ontario; no date [cited 2022 Feb]. Available from: <https://sicklecellanemia.ca/how-many-sickle-cell-disease-patients-are-there-in-ontario>
- (7) Sickle Cell Awareness Group of Ontario. Addressing the health equity gap in sickle cell disease in Ontario [Internet]. North York (ON): The Group; no date [cited 2022 Feb]. Available from: [https://sicklecellanemia.ca/health-equity-gap-in-sickle-cell-disease-in-ontario-canada?utm\\_source=rss&utm\\_medium=rss&utm\\_campaign=health-equity-gap-in-sickle-cell-disease-in-ontario-canada](https://sicklecellanemia.ca/health-equity-gap-in-sickle-cell-disease-in-ontario-canada?utm_source=rss&utm_medium=rss&utm_campaign=health-equity-gap-in-sickle-cell-disease-in-ontario-canada)
- (8) Centre for Addiction and Mental Health. Dismantling anti-Black racism: a strategy of fair & just CAMH [Internet]. Toronto (ON): The Centre; 2022 [cited 2022 Jul]. Available from: <https://www.camh.ca/-/media/files/camh-dismantling-anti-black-racism-pdf.pdf>
- (9) Berghs M, Dyson S, Greene A-M, Atkin K, Morrison V. 'They can replace you at any time!': (in)visible hyper-ableism, employment and sickle cell disorders in England. *Scand J Disabil Res*. 2021;23(1):348-59.
- (10) Berghs M, Dyson SM. Intersectionality and employment in the United Kingdom: where are all the Black disabled people? *Disability & Society*. 2020;37(4):543-66.
- (11) Dyson SM, Atkin KM, Berghs MJ, Greene AM. On the possibility of a disabled life in capitalist ruins: Black

- workers with sickle cell disorder in England. *Soc Sci Med*. 2021;272:113713.
- (12) Bergths M, Dyson S. Barriers and enablers to employment: Black disabled peoples living with sickle cell disorder project [Internet]. Leicester (UK): De Montfort University; 2019 [cited 2022 Nov]. Available from: [https://dora.dmu.ac.uk/bitstream/handle/2086/19170/DRILL%20UK%20Sickle%20Cell%20and%20Employment%20Report\\_2019%20FINAL.pdf?sequence=1](https://dora.dmu.ac.uk/bitstream/handle/2086/19170/DRILL%20UK%20Sickle%20Cell%20and%20Employment%20Report_2019%20FINAL.pdf?sequence=1)
- (13) Dyson S, Bergths M, Morrison V, Sokhal K. Sickle cell: work and employment--a guide for employers and employees on sickle cell disorder (SCD) [Internet]. Leicester (UK): De Montfort University; 2019 [cited 2022 Nov]. Available from: [https://dora.dmu.ac.uk/bitstream/handle/2086/18393/FINAL\\_Guide%20To%20Sickle%20Cell%20and%20Employment%20Version\\_1\\_2019.pdf?sequence=1](https://dora.dmu.ac.uk/bitstream/handle/2086/18393/FINAL_Guide%20To%20Sickle%20Cell%20and%20Employment%20Version_1_2019.pdf?sequence=1)
- (14) Dyson SM, Boswell G. Sickle cell anaemia and deaths in custody in the UK and the USA. *Howard Journal of Crime and Justice*. 2006;45(1):14-28.
- (15) Dyson SM, Boswell G. Sickle cell and deaths in custody. London: Whiting & Birch; 2009.
- (16) Dyson SM. Sickle cell and the social sciences: health, racism and disablement. London: Routledge; 2019.
- (17) Black Health Alliance. Anti-Black racism [Internet]. Toronto (ON): The Alliance; 2018 [cited 2022 May 5]. Available from: <https://blackhealthalliance.ca/home/antiblack-racism/>
- (18) Anucha U, Srikanthan S, Siad-Togane R, Galabuzi G-E. Doing right together for Black youth: what we learned from the community engagement sessions for the Ontario Black Youth Action Plan [Internet]. Toronto (ON): Youth Research and Evaluation Exchange; 2017 [cited 2022 Nov]. Available from: <https://youthrex.com/wp-content/uploads/2018/07/YouthREX-Report-Doing-Right-Together-for-Black-Youth.pdf>
- (19) Bergths MJ, Horne F, Yates S, Graham S, Kemp R, Webster A, et al. Black sickle cell patients' lives matter: healthcare, long-term shielding and psychological distress during a racialised pandemic in England - a mixed-methods study. *BMJ Open*. 2022;12(9):e057141.
- (20) Dyson SM, Atkin K, Culley LA, Dyson SE, Evans H. Sickle cell, habitual dys-positions and fragile dispositions: young people with sickle cell at school. *Sociol Health Illn*. 2011;33(3):465-83.
- (21) CityNews. In their own words, a documentary about systemic racism in Canada [Internet]. Toronto (ON): CityNews; 2021 Feb 23 [cited 2022 Nov]. Available from: <https://www.youtube.com/watch?t=639&v=i6ckixxMofQ&feature=youtu.be>
- (22) Herrick JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. 1910. *Yale J Biol Med*. 2001;74(3):179-84.
- (23) Ferguson V. Race, racism, and sickle cell disease: where it began and where it ends [Internet]. Toronto (ON): Red Blood Cell Disorders Hub; 2022 [cited 2022 Nov]. Available from: <https://www.rbcd.ca/blog/race-racism-and-sickle-cell-disease-where-it-began-and-where-it-ends>
- (24) Tapper M. An 'anthropology' of the 'American Negro': anthropology, genetics, and the

- new racial science, 1940-1952. *Soc Hist Med.* 1997;10(2):263-89.
- (25) Saloojee H. In the blood: sickle cell anemia and the politics of race. *BMJ (Clinical research ed).* 1999;319(7224):1582A-A.
- (26) Wailoo K. *Dying in the city of the blues: sickle cell anemia and the politics of race and health.* Chapel Hill (NC): UNC Press; 2001.
- (27) Redhead G. 'A British problem affecting British people': sickle cell anaemia, medical activism and race in the National Health Service, 1975-1993. *Twentieth Century British History.* 2021;32(2):189-211.
- (28) Anionwu EN, Atkin K. *The politics of sickle cell and thalassaemia.* Berkshire (UK): Open University Press; 2001.
- (29) Lee L, Smith-Whitley K, Banks S, Puckrein G. Reducing health care disparities in sickle cell disease: a review. *Public Health Rep.* 2019;134(6):599-607.
- (30) Smith LA, Oyeku SO, Homer C, Zuckerman B. Sickle cell disease: a question of equity and quality. *Pediatrics.* 2006;117(5):1763-70.
- (31) Bulgin D, Tanabe P, Jenerette C. Stigma of sickle cell disease: a systematic review. *Issues Ment Health Nurs.* 2018;39(8):675-86.
- (32) Power-Hays A, Li S, Mensah A, Sobota A. Universal screening for social determinants of health in pediatric sickle cell disease: a quality-improvement initiative. *Pediatr Blood Cancer.* 2020;67(1):e28006.
- (33) De Lisio A, Yerashotis G, Fusco C. Playing in the shadow of event urbanism: newcomer youth, neighborhood change, and TO2015. *Int J Sociol Leisure.* 2019;2(1):195-218.
- (34) Hulchanski D, Bourne L, Egan R, Fair M, Maaranen R, Murdie R, et al. The three cities within Toronto: income polarization among toronto's neighbourhoods, 1970-2005 [Internet]. Toronto (ON): Cities Centre Press, University of Toronto; 2010 [cited 2022 Nov]. Available from: <https://tspace.library.utoronto.ca/handle/1807/94665>
- (35) Odame I, Anderson A, Costa F, Inusa B, Jastaniah W, Kunz J, et al. Sickle Cell Health Awareness, Perspectives and Experiences (SHAPE) survey: findings on the burden of sickle cell disease and unmet needs as reported by patients and caregivers. Paper presented at: 4th Global Congress on Sickle Cell Disease; 2022 Jun 16-18; Paris, France.
- (36) Crego N, Masese R, Bonnabeau E, Douglas C, Rains G, Shah N, et al. Patient perspectives of sickle cell management in the emergency department. *Crit Care Nurs Q.* 2021;44(2):160-74.
- (37) CBC Radio. ER a "last resort" for sickle cell patients who face racism when seeking care, says advocate [Internet]. Toronto (ON): CBC; 2020 Oct 3 (updated 2021 Aug 16) [cited 2021 May 9]. Available from: <https://www.cbc.ca/radio/whitecoat/er-a-last-resort-for-sickle-cell-patients-who-face-racism-when-seeking-care-says-advocate-1.5747012>
- (38) CityNews. "We're labelled as drug seekers," woman living with sickle cell disease says [Internet]. Toronto (ON): CityNews; 2021 Feb 22 [cited 2021 May 9]. Available from: <https://toronto.citynews.ca/2021/02/22/veracity-sickle-cell-discrimination/>
- (39) Chan D, Kouyoumdjian F, Athale U, Pendergrast J, Verhovsek M. Emergency Department Quality of Care for Sickle Cell Disease in Ontario, Canada: A Population-Based Matched Cohort Study. *Blood.* 2020;136:38-9.

- (40) Tunji-Ajayi L, Jemitola S, Darkwa M, Verhovsek M, Kirby-Allen M, Williams S, et al. Identifying hospitals in need of education to provide optimal care for patients living with SCD in Ontario [Internet]. North York (ON): Sickle Cell Awareness Group of Ontario; 2021 [cited 2022 Jul]. Available from: <https://sicklecellanemia.ca/identifying-hospitals-in-need-of-education-to-provide-optimal-care-for-patients-living-with-scd-in-ontario>
- (41) Sickle Cell Society. Standards for the clinical care of adults with sickle cell disease in the UK, 2nd. ed. [Internet]. London: The Society; 2018 [cited 2022 May 24]. Available from: <https://www.sicklecellsociety.org/wp-content/uploads/2018/05/Standards-for-the-Clinical-Care-of-Adults-with-Sickle-Cell-in-the-UK-2018.pdf>
- (42) Jacob E, Childress C, Nathanson JD. Barriers to care and quality of primary care services in children with sickle cell disease. *J Adv Nurs*. 2016;72(6):1417-29.
- (43) Aljuburi G, Okoye O, Majeed A, Knight Y, Green S, Banarsee R, et al. Views of patients about sickle cell disease management in primary care: a questionnaire-based pilot study. *JRSM short reports*. 2012;3(11):78-.
- (44) City of Toronto. The Toronto action plan to confront anti-Black racism [Internet]. Toronto (ON): The City; 2017 Nov 15 [cited 2022 Apr]. Available from: <https://www.toronto.ca/legdocs/mmis/2017/ex/bgrd/backgroundfile-109126.pdf>
- (45) Hassen N, Lofters A, Michael S, Mall A, Pinto AD, Rackal J. Implementing anti-racism interventions in healthcare settings: a scoping review. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18(6):2993.
- (46) Williams-Gray B, Senreich E. Challenges and resilience in the lives of adults with sickle cell disease. *Soc Work Public Health*. 2015;30(1):88-105.
- (47) Renedo A, Miles S, Chakravorty S, Leigh A, Telfer P, Warner JO, et al. Not being heard: barriers to high quality unplanned hospital care during young people's transition to adult services – evidence from 'this sickle cell life' research. *BMC Health Serv Res*. 2019;19(1):876.
- (48) Ministry of Children, Community and Social Services. Ontario's quality standards framework: a resource guide to improve the quality of care for children and young persons in licensed residential settings [Internet]. Toronto (ON): Queen's Printer for Ontario; 2020 [cited 2022 Jul]. Available from: [http://www.children.gov.on.ca/htdocs/English/documents/childrens\\_aid/MCCSS-Residential-Resource-Guide.pdf](http://www.children.gov.on.ca/htdocs/English/documents/childrens_aid/MCCSS-Residential-Resource-Guide.pdf).
- (49) Diabetes Canada. 2018 clinical practice guidelines. *Can J Diabetes* [Internet]. 2018 Apr; 42 Suppl 1:S1-325. Available from: <https://guidelines.diabetes.ca/docs/CPG-2018-full-EN.pdf>
- (50) Elander J, Beach MC, Haywood C. Respect, trust, and the management of sickle cell disease pain in hospital: comparative analysis of concern-raising behaviors, preliminary model, and agenda for international collaborative research to inform practice. *Ethn Health*. 2011;16(4-5):405-21.
- (51) Brennan-Cook J, Bonnabeau E, Aponte R, Augustin C, Tanabe P. Barriers to care for persons with sickle cell disease: the case manager's opportunity to improve

- patient outcomes. *Prof Case Manag.* 2018;23(4):213-9.
- (52) Hill SA. *Managing sickle cell disease in low-income families.* Philadelphia (PA): Temple University Press; 2003.
- (53) Ahmad WI, Atkin K. Ethnicity and caring for a disabled child: the case of children with sickle cell or thalassaemia. *Br J Soc Work.* 1996;26(6):755-75.
- (54) Burnes DP, Antle BJ, Williams CC, Cook L. Mothers raising children with sickle cell disease at the intersection of race, gender, and illness stigma. *Health Soc Work.* 2008;33(3):211-20.
- (55) Ragins AI. Why self-care fails: implementing policy at a low-income sickle cell clinic. *Qual Sociol.* 1995;18(3):331-56.
- (56) Massaquoi N, Mullings DV. Practice modalities in health care with Black Canadians. In: Mullings DV, Clarke J, Bernard WT, Este D, Giwa S, editors. *Africentric social work.* Black Point (NS): Fernwood; 2021. p. 228-56.
- (57) Canadian Nurses Association. CNA's key messages on anti-Black racism in nursing and health [Internet]. Ottawa (ON): The Association; 2020 [cited 2022 Jul]. Available from: [https://hl-prod-ca-oc-download.s3-ca-central-1.amazonaws.com/CNA/2f975e7e-4a40-45ca-863c-5ebfoa138d5e/UploadedImages/documents/Anti-Racism-key-messages\\_e.pdf](https://hl-prod-ca-oc-download.s3-ca-central-1.amazonaws.com/CNA/2f975e7e-4a40-45ca-863c-5ebfoa138d5e/UploadedImages/documents/Anti-Racism-key-messages_e.pdf)
- (58) National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine. *Addressing sickle cell disease: a strategic plan and blueprint for action* [Internet]. Washington (DC): The Academies; 2020 [cited 2022 Jul]. Available from: [https://nap.nationalacademies.org/catalog/25632/addressing-sickle-](https://nap.nationalacademies.org/catalog/25632/addressing-sickle-cell-disease-a-strategic-plan-and-blueprint-for)
- [cell-disease-a-strategic-plan-and-blueprint-for.](https://nap.nationalacademies.org/catalog/25632/addressing-sickle-cell-disease-a-strategic-plan-and-blueprint-for)
- (59) Liem RI, Lanzkron S, D Coates T, DeCastro L, Desai AA, Ataga KI, et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for sickle cell disease: cardiopulmonary and kidney disease. *Blood Adv.* 2019;3(23):3867-97.
- (60) DeBaun MR, Jordan LC, King AA, Schatz J, Vichinsky E, Fox CK, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: prevention, diagnosis, and treatment of cerebrovascular disease in children and adults. *Blood Adv.* 2020;4(8):1554-88.
- (61) Canadian Haemoglobinopathy Association. Consensus statement on the care of patients with sickle cell disease in Canada [Internet]. Ottawa (ON): The Association 2015 [cited 2022 May 3]. Available from: <https://www.canhaem.org/wp-content/uploads/2018/05/Sickle-Cell-Consensus.pdf>
- (62) Beck CE, Trottier ED, Kirby-Allen M, Pastore Y. Acute complications in children with sickle cell disease: prevention and management. *Paediatr Child Health.* 2022;27(1):50-5.
- (63) Chou ST, Alsawas M, Fasano RM, Field JJ, Hendrickson JE, Howard J, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: transfusion support. *Blood Adv.* 2020;4(2):327-55.
- (64) Kanter J, Liem RI, Bernaudin F, Bolaños-Meade J, Fitzhugh CD, Hankins JS, et al. American Society of Hematology 2021 guidelines for sickle cell disease: stem cell transplantation. *Blood Adv.* 2021;5(18):3668-89.
- (65) Canadian Medical Protective Association. Privacy and confidentiality: protecting your patient's personal health

- information [Internet]. Ottawa (ON): The Association; 2021 [cited 2021 Oct]. Available from: <https://www.cmpa-acpm.ca/en/education-events/good-practices/professionalism-ethics-and-wellness/privacy-and-confidentiality?panel=goodpractice-s-accordion>
- (66) Information and Privacy Commissioner of Ontario. Circle of care: sharing personal health information for health-care purposes [Internet]. Toronto (ON): The Commissioner; 2015 [cited 2021 Oct]. Available from: <https://www.ipc.on.ca/wp-content/uploads/resources/circle-of-care.pdf>
- (67) National Institute for Health and Care Excellence. Sick cell disease: quality standard [Internet]. London: The Institute; 2014 [cited 2022 Feb]. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/qs58>
- (68) Dampier C, Ely B, Brodecki D, O'Neal P. Characteristics of pain managed at home in children and adolescents with sickle cell disease by using diary self-reports. *J Pain*. 2002;3(6):461-70.
- (69) Dampier C, Ely E, Brodecki D, O'Neal P. Home management of pain in sickle cell disease: a daily diary study in children and adolescents. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2002;24(8):643-7.
- (70) Shapiro BS, Dinges DF, Orne EC, Bauer N, Reilly LB, Whitehouse WG, et al. Home management of sickle cell-related pain in children and adolescents: natural history and impact on school attendance. *Pain*. 1995;61(1):139-44.
- (71) Brandow AM, Carroll CP, Creary S, Edwards-Elliott R, Glassberg J, Hurley RW, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. *Blood Adv*. 2020;4(12):2656-701.
- (72) Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al. Sick cell disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2018;4:18010.
- (73) Adam SS, Flahiff CM, Kamble S, Telen MJ, Reed SD, De Castro LM. Depression, quality of life, and medical resource utilization in sickle cell disease. *Blood Adv*. 2017;1(23):1983-92.
- (74) Jonassaint CR, Jones VL, Leong S, Frierson GM. A systematic review of the association between depression and health care utilization in children and adults with sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2016;174(1):136-47.
- (75) Wallen GR, Minniti CP, Krumlauf M, Eckes E, Allen D, Oguhebe A, et al. Sleep disturbance, depression and pain in adults with sickle cell disease. *BMC Psychiatry*. 2014;14(1):207.
- (76) Busse JW, Craigie S, Juurlink DN, Buckley DN, Wang L, Couban RJ, et al. Guideline for opioid therapy and chronic noncancer pain. *Can Med Assoc J*. 2017;189(18):E659-66.
- (77) Dowell D, Haegerich TM, Chou R. CDC guideline for prescribing opioids for chronic pain -- United States, 2016. *MMWR Recomm Rep*. 2016;65(1):1-49.
- (78) Benjamin LJDC, Jacox AK, Odesina V, Phoenix D, Shapiro B, Strafford M, et al. Guideline for the management of acute and chronic pain in sickle cell disease. Glenview (IL): American Pain Society; 1999. Clinical Practice Guideline Series No. 1.
- (79) Centers for Disease Control and Prevention. Managing chronic pain if you have sickle cell disease [Internet]. Washington (DC): US Department of Health & Human

- Services; 2022 [cited 2022 Nov 7]. Available from: <https://www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell/betterhealthtoolkit/managing-chronic-pain.html>
- (80) Jonassaint CR, Lukombo I, Feldman R, Driscoll J, Eack SM, Abebe KZ, et al. Differences in the prevalence of mental health disorders among Black American adults with sickle cell disease compared to those with non-heritable medical conditions or no medical conditions. *Br J Haematol.* 2022;196(4):1059-68.
- (81) Woodward KE, Johnson YL, Cohen LL, Dampier C, Sil S. Psychosocial risk and health care utilization in pediatric sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2021;68(8):e29139.
- (82) Reader SK, Keeler CN, Chen FF, Ruppe NM, Rash-Ellis DL, Wadman JR, et al. Psychosocial screening in sickle cell disease: validation of the Psychosocial Assessment Tool. *J Pediatr Psychol.* 2020;45(4):423-33.
- (83) Panepinto JA, Torres S, Bendo CB, McCavit TL, Dinu B, Sherman-Bien S, et al. PedsQL™ sickle cell disease module: feasibility, reliability, and validity. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60(8):1338-44.
- (84) Varni JW. The PedsQL™ Measurement Model for the Pediatric Quality of Life Inventory™ [Internet]. Lyon (France): Mapi Research; c1998-2022 [cited 2022 Jul 7]. Available from: [https://www.pedsq.org/about\\_pedsq.html](https://www.pedsq.org/about_pedsq.html)
- (85) Keller S, Yang M, Treadwell MJ, Hassell KL. Sensitivity of alternative measures of functioning and wellbeing for adults with sickle cell disease: comparison of PROMIS® to ASCQ-Me<sup>SM</sup>. *Health Qual Life Outcomes.* 2017;15(1):117.
- (86) Pecker LH, Darbari DS. Psychosocial and affective comorbidities in sickle cell disease. *Neurosci Lett.* 2019;705:1-6.
- (87) American Institutes for Research. ASCQ-Me [Internet]. Arlington (VA): The Institutes; 2019 [cited 2022 Jul 13]. Available from: [http://www.ascq-me.org/#:~:text=ASCQ%2DMe%20stands%20for%20Adult,Disease%20\(SCD\)%20on%20adults](http://www.ascq-me.org/#:~:text=ASCQ%2DMe%20stands%20for%20Adult,Disease%20(SCD)%20on%20adults).
- (88) Keller SD, Yang M, Treadwell MJ, Werner EM, Hassell KL. Patient reports of health outcome for adults living with sickle cell disease: development and testing of the ASCQ-Me item banks. *Health Qual Life Outcomes.* 2014;12:125.
- (89) Keller S, Yang M, Treadwell MJ, Hassell KL. Sensitivity of alternative measures of functioning and wellbeing for adults with sickle cell disease: comparison of PROMIS® to ASCQ-Me<sup>SM</sup>. *Health Qual Life Outcomes.* 2017;15(1):117.
- (90) Cronin de Chavez A. Keeping warm with sickle cell disease research project [Internet]. Sheffield (UK): Sheffield Hallam University Centre for Health and Social Care Research; 2015 [cited 2022 Jul]. Available from: <http://shura.shu.ac.uk/10660/>
- (91) Sickle Cell Disease Foundation. Psychosocial support for people with sickle cell disease [Internet]. Ontario (CA): The Foundation; 2020 [cited 2022 Jun 14]. Available from: <https://www.scdcf.org/supportservices>
- (92) Thomas VJ, Taylor LM. The psychosocial experience of people with sickle cell disease and its impact on quality of life: qualitative findings from focus groups. *Br J Health Psychol.* 2002;7(3):345-63.
- (93) Gingerich WJ, Peterson LT. Effectiveness of solution-focused brief therapy: a systematic qualitative review of controlled outcome studies. *Res Soc Work Pract.* 2013;23(3):266-83.

## RÉFÉRENCES SUITE DE LA PAGE PRÉCÉDENTE

- (94) Corcoran J, Pillai V. A review of the research on solution-focused therapy. *Br J Soc Work*. 2007;39(2):234-42.
- (95) Lunn S. Spreading the news: coping tricks from the sickle cell clinic! *Int J Narr Ther Comm Work*. 2008;2008(3):41-6.
- (96) Adams-Graves P, Bronte-Jordan L. Recent treatment guidelines for managing adult patients with sickle cell disease: challenges in access to care, social issues, and adherence. *Expert Rev Hematol*. 2016;9(6):541-52.
- (97) Bonner M, Puffer E, Willard V. Sickle cell disease. In: Shaw R, DeMaso D, editors. *Textbook of pediatric psychosomatic medicine*. Arlington (VA): American Psychiatric; 2010. p. 259-74.
- (98) Kuerten BG, Brotkin S, Bonner MJ, Ayuku DO, Njuguna F, Taylor SM, et al. Psychosocial burden of childhood sickle cell disease on caregivers in Kenya. *J Pediatr Psychol*. 2020;45(5):561-72.
- (99) Ware H, Madan-Swain A, Howard TH, Bemrich-Stolz CJ, Hilliard L, Lebensburger JD. Coping and adjustment among adolescents with sickle cell disease. *Blood*. 2014;124(21):440.
- (100) Canadian Association of Pediatric Health Centres, National Transitions Community of Practice. A guideline for transition from paediatric to adult care for youth with special health care needs: a national approach [Internet]. Ottawa (ON): Children's Healthcare Canada; 2016 [cited 2022 May 9]. Available from: <https://ken.childrenshealthcarecanada.ca/xwiki/bin/view/Transitioning+from+Paediatric+to+Adult+Care/A+Guideline+for+Transition+from+Paediatric+to+Adult+Care>
- (101) CanChild Centre for Childhood Disability Research. "The best journey to adult life" for youth with disabilities [Internet]. Hamilton (ON): McMaster University; 2009 [cited 2022 May 9]. Available from: <https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/688/original/BJAmodelandbestpracticeguidelinespdf2009.pdf>
- (102) National Institute for Health and Care Excellence. Transition from children's to adults' services for young people using health or social care services [Internet]. London: The Institute; 2016 [cited 2022 May 9]. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng43>
- (103) Sawyer SM, Azzopardi PS, Wickremarathne D, Patton GC. The age of adolescence. *Lancet Child Adolesc Health*. 2018;2(3):223-8.
- (104) Sawyer SM, Azzopardi PS, Wickremarathne D, Patton GC. The age of adolescence ... and young adulthood. Authors' reply. *Lancet Child Adolesc Health*. 2018;2(4):e7.
- (105) Blum RWM, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions: a position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health*. 1993;14(7):570-6.
- (106) White PH, Cooley WC, Transitions Clinical Report Authoring Group, American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians, et al. Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics*. 2018;142(5):e20182587.
- (107) Li L, Polanski A, Lim A, Strachan PH. Transition to adult care for youth with medical complexity: assessing needs and setting priorities for a health care improvement initiative. *J Pediatr Nurs* [Internet]. 2021 Aug



- 14; 62:144-54. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2021.08.006>
- (108) Sharma N, O'Hare K, Antonelli RC, Sawicki GS. Transition care: future directions in education, health policy, and outcomes research. *Acad Pediatr*. 2014;14(2):120-7.
- (109) National Institute for Health and Care Excellence. Transition from children's to adults' services: quality standard [Internet]. London: The Institute; 2016 [cited 2022 May 9]. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/qs140>
- (110) Management of Substance Use Disorders Work Group. VA/DoD clinical practice guideline for the management of substance use disorders, version 3.0 [Internet]. Washington (DC): Department of Veterans Affairs, Department of Defense; 2015 [cited 2019 Sep 30]. Available from: [https://www.healthquality.va.gov/guidelines/MH/sud/VADoDSUDC\\_PGRevised22216.pdf](https://www.healthquality.va.gov/guidelines/MH/sud/VADoDSUDC_PGRevised22216.pdf)
- (111) National Institute for Health and Clinical Excellence. Alcohol use disorders: diagnosis, assessment and management of harmful drinking and alcohol dependence [Internet]. London: The Institute; 2014 [cited 2019 Jan]. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/CG115/documents/alcohol-dependence-and-harmful-alcohol-use-full-guideline2>
- (112) Ministry of Health, Ministry of Long-Term Care. French language health services: the *French Language Services Act*, 1986 (FLSA) [Internet]. Toronto (ON): Queen's Printer for Ontario; 2021 [cited 2022 Jan]. Available from: <https://www.health.gov.on.ca/en/public/programs/flhs/flsa.aspx>
- (113) World Health Organization. Framework for action on interprofessional education and collaborative practice [Internet]. Geneva: WHO Press; 2010 [cited 2017 Mar 31]. Available from: [http://who.int/hrh/resources/framework\\_action/en/index.html](http://who.int/hrh/resources/framework_action/en/index.html)
- (114) Alani Z. Exploring intersectionality: an international yet individual issue. *Orphanet J Rare Dis*. 2022;17(1):71.
- (115) Crenshaw K. Demarginalizing the intersection of race and sex: a Black feminist critique of antidiscrimination doctrine, feminist theory and antiracist politics. *U Chicago Legal Forum*. 1989;1989:8.
- (116) Knowledge Translation Program. Enhancing KT projects with an intersectional lens [Internet]. Toronto (ON): Li Ka Shing Knowledge Institute, St. Michael's Hospital; 2019 [cited 2022 Nov]. Available from: <https://knowledgetranslation.net/portfolios/intersectionality-and-kt/>
- (117) Social Care Institute for Excellence. Strengths-based approaches: Care Act guidance on strengths-based approaches [Internet]. Egham (UK): The Institute; 2015 [cited 2022 Nov 11]. Available from: <https://www.scie.org.uk/strengths-based-approaches/guidance>
- (118) Sickle-Cell.com editorial team. Coping with mental health: trauma-informed care [Internet]. Philadelphia: Health Union, LLC; 2022 Mar 18 [cited 2022 May 31]. Available from: [https://sickle-cell.com/living/trauma-informed-care?fbclid=IwAR3HiW2fvvfJWx5CmWO4lQyzZ4RugSaMnt2mQd8DCS93aUoAcGckkMet8h4&utm\\_source=facebook.com&utm\\_medium=organic](https://sickle-cell.com/living/trauma-informed-care?fbclid=IwAR3HiW2fvvfJWx5CmWO4lQyzZ4RugSaMnt2mQd8DCS93aUoAcGckkMet8h4&utm_source=facebook.com&utm_medium=organic)

## À propos de nous

Nous sommes un organisme créé par le gouvernement de l'Ontario chargé de coordonner le système de soins de santé de notre province et de mettre en relation ses diverses composantes d'une manière qui n'a jamais été réalisée auparavant, et ce afin de permettre à la population ontarienne de recevoir les meilleurs soins possibles. Nous nous employons à améliorer les résultats en matière de santé, l'expérience des patients et des fournisseurs et à soutenir l'optimisation des ressources allouées aux soins de santé.

## Équité, inclusion, diversité et antiracisme

Santé Ontario s'engage à promouvoir l'équité, l'inclusion et la diversité et à lutter contre le racisme au sein du système de santé. Pour ce faire, Santé Ontario a élaboré un [Cadre d'équité, d'inclusion, de diversité et d'antiracisme](#), lequel s'appuie sur les engagements et les relations déjà prévus par la loi et reconnaît la nécessité d'une approche intersectionnelle.

Le cadre de Santé Ontario définit l'équité comme suit : "Contrairement à la notion d'égalité, l'équité n'est pas une question traitant la similitude de traitement. En fait, elle porte plutôt sur l'équité et la justice dans le processus et dans les résultats. Des résultats équitables exigent souvent un traitement différencié et une redistribution des ressources pour que tous les individus et toutes les collectivités soient sur un pied d'égalité. Il faut, pour ce faire, reconnaître et éliminer les obstacles à la prospérité de tous dans notre société."

Pour plus d'informations, visitez : [OntarioHealth.ca/fr/a-propos-de-nous/notre-personnel](https://OntarioHealth.ca/fr/a-propos-de-nous/notre-personnel)

# Besoins de renseignements supplémentaires

Visiter [hqontario.ca](http://hqontario.ca) ou communiquer avec nous à l'adresse [QualityStandards@OntarioHealth.ca](mailto:QualityStandards@OntarioHealth.ca) pour toute question ou rétroaction sur cette norme de qualité.

**Santé Ontario**  
60 rue Bloor Ouest, 5<sup>e</sup> étage  
Toronto, Ontario  
M4W 3B8

Tél. sans frais : 1-877-280-8538  
Télétype: 1-800-855-0511  
Courriel :  
[QualityStandards@OntarioHealth.ca](mailto:QualityStandards@OntarioHealth.ca)  
Site Web : [hqontario.ca](http://hqontario.ca)