



Article original

INFLUENCE DES HEMOGLOBINOPATHIES SUR LES ASPECTS PSYCHOSOCIAUX DES PATIENTS ATTEINTS : BESOIN D'UN ACCOMPAGNEMENT EDUCATIF ET PSYCHOSOCIAL

INFLUENCE OF HEMOGLOBINOPATHIES ON THE PSYCHOSOCIAL ASPECTS OF AFFECTED PATIENTS: NEED FOR EDUCATIONAL AND PSYCHOSOCIAL SUPPORT

Manel Barouni¹, Fathi Mellouli², Mohamed Bejaoui², Salem Abbes¹

¹ Institut Pasteur de Tunis. Tunisie.

² Centre National de Greffe de Moelle Osseuse. Tunisie

Reçu le 21 octobre 2017 ; accepté le 12 novembre 2018

Contact : Manel Barouni, Email : bar_manel@yahoo.fr

RESUME:

Introduction : En Tunisie, la Béta-Thalassémie majeure, ne cesse de constituer un véritable problème de santé publique. Face à cette hémoglobinopathie, les patients atteints se trouvent confrontés à de multiples obstacles. Au-delà de l'invalidité physique, les aspects psychosociaux pèsent de manière significative sur leur vécu. Dans ce contexte, nous proposons d'étudier, auprès d'une population tunisienne de thalassémiques, la représentation de la maladie et son impact sur leur vie, et ce afin de cerner le retentissement psychosocial de cette hémoglobinopathie

Méthodologie : Il s'agit d'une étude prospective qualitative par questionnaire qui a inclus 159 thalassémiques suivis au service d'Immuno-hématologie pédiatrique du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis

Résultats : Nos résultats montrent que l'impact négatif sur la vie de nos thalassémiques est un fait réel. Ces hémoglobinopathes se sentent en train de vivre une situation chronique qui représente un fardeau entravant leurs activités physiques et leur participation sociale. Ils rejettent l'acceptation de cette anomalie menaçante et incurable, conçue comme un handicap social qui retentit négativement sur leur vie émotionnelle, leur rendement scolaire et leur intégration sociale limitant même leur projet de vie. En cela, la Béta-Thalassémie majeure est conçue comme une circonstance honteuse et stigmatisante qui marque un déséquilibre ainsi qu'une expression détériorée du rapport du patient à la société touchant à sa dimension physique, psychologique et sociale.

Conclusion : Ainsi, fournir un accompagnement éducatif et psychosocial, adapté à l'unicité de chaque patient, tenant compte de son contexte singulier, s'avère indispensable

ABSTRACT :

Introduction: In Tunisia, major Beta-Thalassemia, continues to constitute a real public health problem. Faced with this hemoglobinopathy, affected patients are confronted with multiple obstacles. Beyond the physical disability, the psychosocial aspects touch significantly on their experience. In this context, we propose to study, with a Tunisian population of thalassemics, the representation of the disease and its impact on their lives, in order to identify the psychosocial impact of this hemoglobinopathy

Methods: This is a qualitative prospective study by questionnaire that included 159 thalassemics followed at the Pediatric Immuno-Hematology Department of the National Bone Marrow Transplant Center in Tunis

Results: Our results show that the negative impact on the life of our thalassemics is a real fact. These hemoglobinopathes are experiencing a chronic condition that is a burden on their physical activity and social participation. They reject the acceptance of this threatening and incurable anomaly, conceived as a social handicap that has a negative impact on their emotional life, their academic performance and their social integration, even limiting their life plans. In this, the major Beta-Thalassemia is conceived as a shameful and stigmatizing circumstance that marks an imbalance as well as a deteriorated expression of the relationship of the patient to society affecting its physical, psychological and social dimension.

Conclusion: Thus, providing an educational and psychosocial support, adapted to the uniqueness of each patient, taking into account its singular context, proves to be indispensable.

Mots clés : Hémoglobinopathies ; Béta-Thalassémie majeure ; Aspect psychosocial ; Education ; Accompagnement ; Représentation de la maladie.

Key-words: Hemoglobinopathies; Major Beta-Thalassemia; Psychosocial aspect; Education; Accompaniment; Representation of the disease.

L'impact psychosocial des maladies chroniques, notamment des hémoglobinopathies, n'est plus à démontrer. Vivre au long cours avec ces pathologies héréditaires et génétiques confronte les patients atteints à de multiples obstacles à la fois cognitifs et psychosociaux. De ce fait, promouvoir la santé d'un individu touché par ces maladies chroniques, consiste à promouvoir son bien-être selon une démarche globale qui respecte ses composantes aussi bien physiques que psychiques et sociales.

En Tunisie, la Bêta-thalassémie majeure, classée parmi les plus graves maladies héréditaires monogéniques courantes dans le monde [1], liée à une anomalie quantitative de l'hémoglobine traduisant une anémie chronique imposant un rythme transfusionnel et un traitement chélateur au long cours [2], ne cesse de constituer un véritable problème de santé publique redoutable [3], en raison de sa sévérité clinique et des conditions socioéconomiques défavorables des familles à risque [4], favorisant le mariage consanguin et donc la transmission de la tare génétique de cette anomalie. L'importance de cette hémoglobinopathie tient d'une part à sa fréquence, dont l'incidence est d'environ 50 nouveaux cas par an [5] et d'autre part à la gravité des complications engendrées, surtout avec la prolongation de l'espérance de vie de ces patients. Dans ce contexte, le retentissement de la Bêta-thalassémie majeure sur les différents aspects de la vie quotidienne du patient est considérable. Au-delà de l'invalidité physique, les aspects psychosociaux pèsent de manière significative sur le vécu du thalassémique [6]. De ce fait, la qualité de vie et le bien-être de ces patients représentent des facteurs clés pour promouvoir leur processus de soin. Dans cette optique, l'Organisation Mondiale de la Santé considère l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes d'une maladie chronique comme une priorité [7]. Ainsi, les recommandations de la Haute Autorité de Santé, pour l'amélioration de leur prise en charge, préconisent le développement de l'éducation du patient selon le modèle biopsychosocial holistique [8] qui demeure non assimilé et mal utilisé [9].

En effet, selon l'Organisation Mondiale de la Santé [10], plus que 50% des patients atteints d'une maladie chronique, n'adhèrent pas correctement à leur traitement, car ils étaient mal informés sur leur maladie et que peu d'entre eux étaient bien accompagnés dans la gestion de leur traitement, ce qui prouve un besoin manifeste d'un soutien éducatif et psychosocial. Ainsi, il a été reporté que dans les pays en développement, la principale cause de décès par la thalassémie est le non-respect du traitement en raison de facteurs psychosociaux [6].

Cependant, en l'absence d'un programme national de lutte et de prise en charge spécifique de la Thalassémie, la dimension éducative et psychosociale des patients atteints n'a jamais été une préoccupation de recherche en Tunisie.

Dans ce contexte, nous proposons d'étudier, auprès d'une population tunisienne de patients atteints d'une Bêta-thalassémie majeure, la représentation de la maladie ainsi que son impact sur la vie du patient, et ce afin de cerner le retentissement psychosocial de cette hémoglobinopathie.

Il s'agit d'une étude prospective exploratoire quantitative et qualitative.

Population d'étude

Cette étude a été réalisée auprès d'un échantillon exhaustif de patients atteints d'une bêta-thalassémie majeure et âgés de 7 ans et plus, soit 159 patients, suivis régulièrement au service d'Immuno-hématologie pédiatrique du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis, qui représente le seul centre spécialisé dans la prise en charge des hémoglobinopathies en Tunisie. Les patients âgés de moins de sept ans et/ou ne pouvant pas répondre à notre questionnaire étaient exclus de notre échantillon.

Considération éthique

Au cours de la présente recherche nous avons veillé au respect des normes standards d'éthique médicale notamment par l'obtention d'un consentement éclairé auprès du patient ou de son accompagnant parental, par le respect de son autonomie et par le garant de la véracité, la fidélité ainsi que de la confidentialité des informations recueillies.

Recueil des données

Les informations ont été recueillies au moyen d'un questionnaire fourni aux patients et remplis par le chercheur de façon anonyme, afin de susciter la liberté dans les réponses des thalassémiques interrogés. Le recueil des données a été effectué à l'hôpital du jour au sein du service d'Immuno-hématologie pédiatrique, avant ou après une consultation de suivi et avant le passage du patient pour sa séance de transfusion sanguine. Notre questionnaire a été soumis à un pré-test réalisé sur une population semblable de patients Bêta-thalassémiques majeurs, hospitalisés à l'hôpital du jour du service hématologie clinique de l'Hôpital universitaire Aziza Othmena, répondants aux mêmes critères cliniques et épidémiologiques que notre population d'étude. Ce pré-test nous a servi pour évaluer la pertinence de notre outil afin qu'il soit adapté à la spécificité de nos patients (âge, niveau de compréhension, dialecte).

Analyse des données

Il s'agissait d'une analyse descriptive et exploratoire. Notre approche visait à mettre en évidence les représentations de la maladie ainsi que son retentissement sur le patient.

Les données recueillis à travers les questions ouvertes, ont été analysés sur la base d'une approche inductive, et une analyse séquentielle thématique [12] par découpage des verbatim en séquences organisées chacune autour d'une catégorie renvoyant à une représentation de la maladie, a été réalisée.

Une grille d'analyse inductive, spécifique aux représentations issues des réponses des patients, a été élaborée afin d'aboutir aux résultats. Une double saisie des données a été réalisée sur Epi-Info version 6.04.

Tableau I : Grille d'analyse relative aux questions ouvertes

Items	Questions	Indicateurs de correspondance
Représentations de la maladie	« <i>Que signifie pour vous votre maladie ?</i> »	Explorer les représentations sociales relatives à la signification de la maladie
Représentations émotionnelle de la maladie	« <i>Quel sentiment éprouvez-vous envers votre maladie ?</i> »	Evaluer le retentissement psychoaffectif de la maladie

RESULTATS

1 Caractéristiques sociodémographiques

Cent cinquante-neuf patients atteints d'une bêta-thalassémie majeure et répondant à nos critères d'inclusions ont fait l'objet de notre étude.

Plus que la moitié de nos patients étaient de sexe masculin (**51,6%**) avec un sexe ratio (M/F) de 1,06. La tranche d'âge la plus représentée était de **7 à 10 ans** (24%) avec une plage d'âge qui varie de 7 à 32ans. La majorité des thalassémiques interrogés, était de niveau scolaire primaire (**55,4%**), originaires du Nord-Ouest (**43,4%**) et issus d'un mariage consanguin (**92,5%**).

Près de soixante-dix pour cent des pères des thalassémiques interrogés appartenaient à une catégorie socioprofessionnelle de type « Ouvrier », et **82,4%** de leurs mères étaient des « Femmes au foyer ».

2 Représentation de la Bêta-thalassémie majeure

Les résultats basés sur l'analyse thématique des réponses à la question « *Que signifie pour vous votre maladie* » révèlent sept principales représentations de la Bêta-thalassémie majeure (**Figure 1**). Afin d'être le plus fidèle dans l'analyse des résultats, ces patients peuvent appartenir à une ou plusieurs catégories de ces représentations.

La quasi-totalité des thalassémiques (**92,5%**) concevait la Bêta-thalassémie majeure comme une situation chronique désagréable et **87,5%** d'entre eux représentaient leur maladie à travers leur invalidité physique.

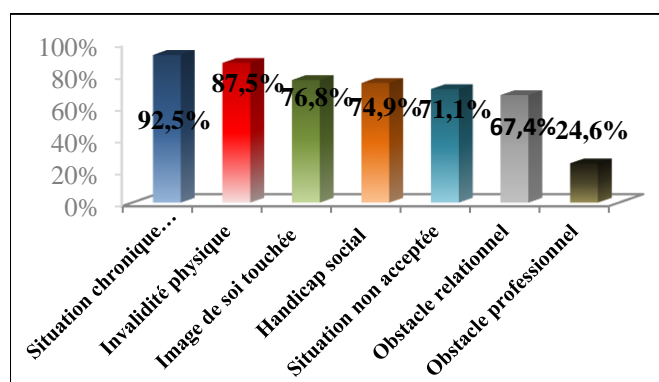


Figure 1 : Répartition des thalassémiques selon la représentation de la maladie

3 Impact de la Bêta-thalassémie majeure sur la de vie des patients atteints

* Retentissement physique

Plus que la moitié des thalassémiques interrogés (59,2%) déclaraient leur insatisfaction vis-à-vis de leur état physique et de leur capacité à faire face aux activités quotidiennes (**Tableau II**).

Tableau II: Répartition des thalassémiques selon leur

Intégrati on scolai re (%)	Toujours	La plupart du temps	Parfois	Jamais
Avec les enseigna nts	1,2	15,1	33,3	50,4
Avec les camarad es	6,3	47,2	29	9,5

niveau de satisfaction

* Retentissement scolaire

Un faible rendement scolaire était révélé chez 56% des thalassémiques (**Tableau III**) et un redoublement scolaire était signalé chez 72,4% d'entre eux.

A travers notre étude nous avons pu détecter 46 cas de patients qui ont abandonné leurs études scolaires, soit 29% de la totalité de notre population d'étude.

Cet abandon de scolarité était signalé chez 63,1% des thalassémiques de sexe masculin, et avait touché le niveau d'étude « Primaire » pour 91,4%.

Une absence d'intégration avec les enseignants et une intégration modérée avec les camarades de classe étaient évoquées (respectivement 50,4% et 47,2%) (**Tableau IV**). Ainsi, une insatisfaction vis-à-vis de la vie scolaire était signalée par 59,1% des thalassémiques interrogés (**Tableau II**).

*Retentissement social

62,3% des thalassémiques interrogés concevaient leur maladie comme une anomalie handicapante et 54,7% étaient « Peu satisfaits » vis-à-vis de leur vie sociale (**Tableau II**).

* Retentissement émotionnel

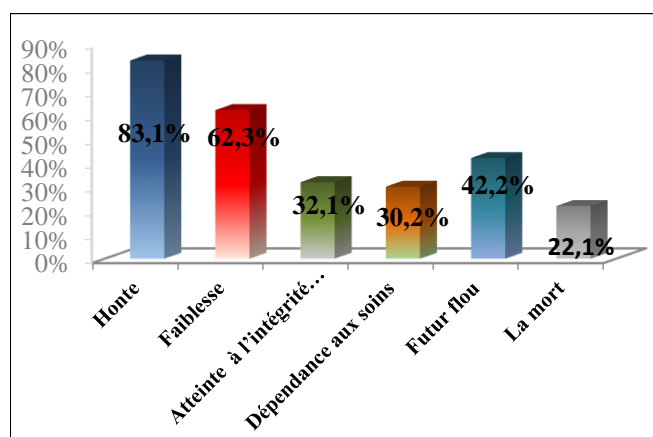
L'analyse thématique des réponses des thalassémiques à la question « *Quel sentiment éprouvez-vous envers votre maladie ?* » avait montré que **83,1%** d'entre eux concevaient leur maladie comme un sujet honteux ainsi qu'une source de faiblesse pour **62,3%** d'entre eux (**Figure 2**).

Tableau III: Répartition des thalassémiques selon leur rendement scolaire

Evaluation de satisfaction (%)	Très satisfait	Assez satisfait	Satisfait	Peu satisfait	Non satisfait
Physique	0,7	2,6	13,2	24,6	59,2
Scolaire	0,6	1,3	8,8	30,2	59,1
Sociale	0,6	1,3	11,9	54,7	31,4

Tableau IV: Répartition des thalassémiques selon leur intégration

Intégration scolaire (%)	Toujours	La plupart du temps	Parfois	Jamais
Avec les enseignants	1,2	15,1	33,3	50,4
Avec les camarades	6,3	47,2	29	9,5

**Figure 2: Répartition des thalassémiques selon leurs représentations émotionnelles de la maladie**

DISCUSSION

Notre étude menée auprès des patients tunisiens atteints d'une Béta-thalassémie majeure afin d'évaluer le retentissement psychosocial de la maladie et leur besoin éducatif, est la première à apporter des éléments, pas encore explorés jusqu'à présent, grâce à son approche quantitative et qualitative. Cette recherche a montré que nos thalassémiques possèdent une quête de sens vis-à-vis de leur maladie qui va au-delà d'une simple lecture médicale ou scientifique [13] ce qui confirme que « *Chaque humain a besoin de se représenter la réalité, de mettre du sens dans sa vie* » [14].

Il apparaît que nos thalassémiques représentent leur maladie au regard de leur état corporel déficient comme le fait la médecine, mais aussi en fonction de ses éventuelles conséquences psychosociales. Cette représentation s'avère élaborée lorsqu'ils se sentent en train de vivre une « situation chronique » durable et incurable qui rend leur rythme de vie condamné et prédéterminé. C'est une maladie qui les accompagne dès leur enfance et qui va évoluer et

grandir avec eux au fur et à mesure du temps. Ces patients conçoivent leur fréquentation de l'hôpital comme un passage rythmique obligé qui bouleverse leur vie. De ce fait ils rejettent cette « situation

chronique » qui leur représente un fardeau, le plus souvent conçue comme une routine désagréable privative de leurs activités quotidiennes et entravant à leur liberté d'action. Ce ci explique leur insatisfaction vis-à-vis de leur état physique. Il transparaît de même que l'apparence physique de ces hémoglobinoopathes, représente un critère traumatisant et nuisant

à leur narcissisme. Il émerge qu'en présence des traits pathologiques de la maladie manifestés sur leur corps impuissant, les thalassémiques représentent leur maladie comme un déséquilibre avec leur histoire corporelle normative saine [15]. Un état psychologique détérioré se dévoile chez ces thalassémiques et ce en concevant cette maladie comme une affection très stigmatisante et préjudiciable à leur image de soi. De ce fait, la Béta-thalassémie majeure leur représente une maladie honteuse qui devient un « sujet tabou » menaçant et non

accepté. Nos thalassémiques se sentent dévalorisés et se montrent fragiles, perdant leur narcissisme et leur confiance en

soi, ce qui détruit leurs liens avec les autres d'où leur exclusion, leur rejet et leur confrontation à des obstacles relationnels, professionnels et même financiers. Un tel état affectif, a fait prévoir à nos patients un avenir non sûr et même fatal. Ceci limite leur espoir de guérison pouvant ainsi retentir négativement sur leur adhésion thérapeutique.

La Béta-thalassémie majeure est alors perçue comme privative des activités et des rôles sociaux habituels aboutissant à un écartement social et à un sentiment d'inutilité et de handicap par rapport à une référence normative de la santé et du bien-être biopsychosocial [16]. Il émerge que cette anomalie génétique est conçue comme une maladie « socialement destructrice » [17] et « handicapante », à l'instar d'autres maladies chroniques [18,19,20,21]. Ce constat explique la non satisfaction de la majorité des

thalassémiques vis-à-vis de leur vie sociale. En cela, la bêta-thalassémie majeure marque un déséquilibre ainsi qu'une expression détériorée du rapport du patient à la société touchant à sa dimension physique, affective et sociale. Par ailleurs, notre recherche montre que la scolarisation de ces thalassémiques, en tant qu'élèves en situation de maladie héréditaire chronique non comprise par les camarades et non tolérée par les enseignants, peut potentiellement accentuer la sensation de discrimination, de mépris et d'infériorité aboutissant à une situation de scolarisation handicapante manifestée à travers les difficultés relationnelles, la baisse de performance, l'échec scolaire ainsi que l'abandon précoce retrouvé surtout chez les garçons révélant un impact socioculturel et arabo-musulman de l'image masculine en tant qu'un être fort et puissant. Cet échec scolaire a été similairement mentionné pour des patients thalassémiques en Inde [6] et des patients drépanocytaires en Philadelphie [22], où il a été reporté que l'hémoglobinopathie avait un impact négatif sur la performance scolaire de ces patients suite à leur absentéisme répétitif.

En dépit de ses intérêts, la présente étude admet certaines limites telles que le contexte hospitalier de recueil des données, qui peut influencer le discours de nos patients

CONCLUSION

À la lumière de cette recherche, il s'avère que l'impact négatif de la Bêta-thalassémie majeure sur la vie quotidienne des patients atteints est un fait réel. Il émerge que l'amélioration marquée de la prise en charge thérapeutique de cette maladie génétique héréditaire n'a pas été égalée par des progrès de prise en charge psychosociale et de réhabilitation des thalassémiques. De ce fait elle demeure comme une anomalie handicapante et un fardeau psychosocial.

Nos résultats apportent des éléments d'information dont le clinicien, en collaboration avec les éducateurs à la santé, les membres de la famille et les autorités scolaires et sociales, pourra en tenir compte dans le cadre d'une prise en charge holistique pluridisciplinaire intervenant les décideurs du domaine de la médecine, de la psychologie, de l'éducation et de l'environnement social relatif à ces hémoglobinopathes. Ainsi, fournir un accompagnement psychosocial adapté à l'unicité de chaque patient et tenant compte de son contexte singulier, s'avère une action éducative indispensable.

Cette étude ouvre à des approfondissements ultérieurs concernant des pistes d'interventions éducatives qui visent à engager activement le patient thalassémique dans son processus de soin, en l'encourageant à tendre vers des rationalités scientifiques et des démarches expertes de gestion de son état de santé. Il s'agit de l'accompagner en tentant de lui conduire à une bonne compréhension des différents aspects de sa pathologie pour pouvoir mobiliser des connaissances scientifiques et biomédicales rationnelles, et ce en lui apprenant à analyser sa situation de maladie pour améliorer son observance thérapeutique et donc la qualité de sa vie [23].

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Remerciements

Nous remercions chaleureusement toute l'équipe du Centre National de Greffe de Moelle osseuse. Nous adressons toute notre gratitude aux patients qui nous ont confié leur expérience de maladie.

REFERENCES

- 1- Nadarajan V.S. Modern management of thalassemia. ISBT. 2011; 6: 432-437.
- 2- Joly F, Bondarre C, Badens C. Les bêta-thalassémies : aspects moléculaires, épidémiologiques, diagnostiques et cliniques. Ann Biol clin. 2014; 72(6): 639-668.
- 3- Romdhane H, Amara H, Abdelkefi S, Souyeh N, Chakroun T, Jarrey I, et al. Profil clinico-biologique et immunohématologique des patients atteints de bêta-thalassémie en Tunisie: à propos de 26 cas. Transfus Clin et Biol. 2014; 21:309–313.
- 4- Hamza R, Fattoum S, Péchevis M, Cook J, Girot R. Contribution à l'analyse sociologique des répercussions de la drépanocytose dans des familles du nord Tunisien. RSP. 1999;11(3): 297-315.
- 5- Khelil AH, Laradi S, Ferchichi S, Carion N, Béjaoui M, Saad A, et al. Stratégie diagnostique des mutations bêta-thalassémiques dans une famille tunisienne, application au diagnostic prénatal. Ann Biol clin. 2003; 61(2): 229- 333.
- 6- Khurana A, Katyal S, Marwah R-K. Psychosocial Burden in Thalassemia. Indian J Pediatr. 2006;73:877 -880.
- 7- Organisation Mondiale de la Santé. Former les personnels de santé du XXI^e siècle : le défi des maladies chroniques, 2005. http://www.who.int/chp/knowledge/publications/workforce_report_fre.pdf, consulté le 03 Novembre 2015.
- 8- Haute Autorité de Santé. Recommandations pour la pratique clinique : Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent, 2005. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose_reco.pdf, consulté le 18 Décembre 2012.
- 9- Berquin A. Le modèle biopsychosocial : beaucoup plus qu'un supplément d'empathie. Rev Med Suisse. 2010; 6: 1511-1513.
- 10-Organisation Mondiale de la Santé. Education Thérapeutique du Patient : Programmes de formation continue pour professionnels de soins dans le domaine de la prévention des maladies chroniques, 1998. http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0009/14529/6/E93849.pdf, consulté le 19 Juillet 2016.
- 11- Piaget J. La construction du réel chez l'enfant. Paris : Delachaux et Niesstlé, 1937.
- 12- Bardin L. L'analyse de contenu. Paris: PUF, 1977.
- 13- Apostolidisa T, Danya L. Pensée sociale et risques dans le domaine de la santé : le regard des représentations sociales. Psychol française. 2012; 57: 67–81.
- 14- Giordan A, Golay A. Bien vivre avec sa maladie. Paris: Jean-Claude Lattès, 2013.

- 15- Laplantine F.** Anthropologie de la maladie. Paris: Payot, 1986.
- 16- Cousteaux A-S.** Représentations de la santé et cycle de vie. De la recherche du bien-être au maintien des capacités. Notes & Doc. 2010; 01: 1-50.
- 17- Herzlich C.** Santé et maladie, analyse d'une représentation sociale. Paris: Ecole des Hautes Etudes en Sciences Sociales, 1996.
- 18- Desseix A, Merville P, Couzi L.** Analyse des représentations de l'hémodialyse et de la transplantation chez les patients insuffisants rénaux chroniques : une approche anthropologique. Nephrol Ther. 2010; 6 (2): 111-120
- 19- Douine M, Bouchaud O, Moro M-R, Baubet T, Taieb O.** Représentations et récits de la maladie chez des patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine originaires de l'Afrique de l'Ouest et vivants en France. Presse Med. 2012; 41: 204-214.
- 20- Gernet S, Mestre C, Runel-Belliar C.** Du pays d'origine au pays « d'accueil » : perception de la maladie chez 26 familles drépanocytaires suivies au CHU de Bordeaux. J Pediatr puericult. 2012; 25: 309-315.
- 21- Gernet S, Mestre C, Runel-Belliard C.** Représentations émotionnelles de la maladie chez 22 enfants drépanocytaires. Neuropsychiatr Enfance Adolesc. 2011; 59(7): 404-410.
- 22- Schwartz A, Radcliffe J, Barakat L.** Associates of School Absenteeism in Adolescents With Sickle Cell Disease. Pediatr Blood Cancer. 2009; 52(1): 92-96.
- 23- Giordan, A.** Comment favoriser le changement de comportement ? Med malad Métab. 2010; 4(4): 32-49.