

Manel BAROUNI
Saida AROUA
Fethi MELLOULI
Mohamed BEJAOU
Salem ABBES

LES MODÈLES EXPLICATIFS DE CAUSALITÉ DE LA BÊTA-THALASSÉMIE MAJEURE

PISTE DIDACTIQUE
POUR UNE MEILLEURE ÉDUCATION DU PATIENT

Résumé : Dans une perspective didactique d'amélioration de la qualité de prise en charge des patients souffrants d'une hémoglobinopathie, la présente étude est un premier jalon d'une démarche d'éducation à la bêta-thalassémie majeure selon le modèle biopsychosocial holistique. Elle consiste à établir un diagnostic éducatif qui vise à identifier les conceptions que se font les thalassémiques par rapport à leur pathologie. Dans cette optique, la notion de « causalité » de la maladie représente un thème de réflexion important dont la caractérisation permet d'optimiser notre projet didactique à travers l'orientation des actions éducatives. Dans ce cadre, le présent article examine les logiques et les rationalités causales qui articulent les modèles explicatifs de la causalité de la bêta-thalassémie majeure. Il vise à déterminer les axes d'amélioration de connaissance et de compréhension d'une telle maladie héréditaire chronique. L'analyse des discours étiologiques par le biais d'entretiens qualitatifs auprès des malades atteints a fait émerger la réappropriation subjective d'un savoir relatif à la causalité de leur maladie mais qui se montre désorienté par rapport aux modèles explicatifs scientifiques et notamment biomédicaux. Cette recherche a abouti à une nécessité d'encadrer ces thalassémiques en matière de causalité de leur maladie. Un programme d'éducation pluridisciplinaire, prenant en considération ces distorsions cognitives pourra aider ces hémoglobinopathes à dépasser les obstacles ou les blocages qui influencent leur mode de raisonnement causal.

Mots-clefs : Bêta-thalassémie majeure, modèles explicatifs de causalité, projet didactique, éducation du patient.

INTRODUCTION

L'un des axes majeurs de l'éducation pour l'amélioration de la qualité de prise en charge dans le domaine des hémoglobinopathies, spécifiquement de la bêta-thalassémie majeure en tant que maladie génétique chronique, consiste à caractériser, auprès des patients atteints, le mode de raisonnement et la manière dont s'articulent les différentes dimensions de la conception de la maladie.

Partant du constat qu'une « conception » peut être considérée comme « *un modèle personnel d'organisation des connaissances par rapport à un problème particulier* » (Migne, 1994) et qu'elle représente « *un univers construit de significations, mettant en jeu des savoirs accumulés et plus ou moins structurés, proches ou éloignés des connaissances scientifiques qui leur servent de références* » (Clément, 1994), la notion de « causalité » de la bêta-thalassémie majeure représente un thème de réflexion important et une ressource pour donner sens aux stratégies

Spiral-E - Revue de Recherches en Éducation – 2017
Supplément électronique au N° 59 (37-47)

cognitives étiologiques adoptées par les thalassémiques et dont le repérage et la caractérisation permettent d'orienter les actions éducatives, préventives et curatives contre ce fléau. L'étude des modèles explicatifs auprès des patients atteints représente un atout supplémentaire pour promouvoir la qualité de prise en charge des hémoglobinopathes par un déplacement de la pratique thérapeutique d'un modèle biomédical vers un modèle biopsychosocial holistique intégré aux processus de soin (Berquin, 2010).

La bêta-thalassémie majeure est une maladie héréditaire liée à une anomalie quantitative de l'hémoglobine qui se manifeste par une anémie microcytaire et hypochrome, sévère dès la petite enfance, imposant un rythme transfusionnel et un traitement chélateur à long cours. Elle n'est symptomatique qu'après plusieurs mois de la vie, mais elle peut être repérée à la naissance via le dépistage néonatal (Bonello-Palota *et al.*, 2016).

En Tunisie cette maladie fait partie des hémoglobinopathies les plus fréquentes et ne cesse de constituer un véritable problème de santé publique en raison de sa sévérité clinique et des conditions socio-économiques du pays qui favorisent le nombre de sujets atteints (Romdhane *et al.*, 2014).

Pour pouvoir agir afin d'améliorer la qualité de prise en charge des thalassémiques et afin de diminuer le risque de transmission d'une telle maladie génétique et héréditaire, il serait pertinent de comprendre les logiques et les rationalités causales qui articulent les modèles explicatifs relatifs à l'étiologie de cette maladie chez les individus atteints, et ce, afin de garantir leur participation active selon une figure d'un patient autonome dans sa décision pour l'amélioration de sa qualité de vie et dont le corollaire est une importance accrue des aspects éducationnels du thalassémique.

Cet article puise dans « l'univers référentiel » (Bardin, 1977) pour refléter la structuration des modèles explicatifs de la causalité de la bêta-Thalassémie majeure, auprès des malades atteints.

MÉTHODOLOGIE

Notre étude est prospective qualitative, elle vise à relater des phénomènes relatifs à la causalité de la bêta-thalassémie majeure chez des patients atteints. Pour atteindre notre objectif de recherche, la méthode d'analyse qualitative par entretiens semi-directifs nous a semblé la plus adaptée (Bardin, 1977).

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 plus¹, soit 159 patients, suivis régulièrement au service d'Immuno-hématologie pédiatrique du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis.

¹ Piaget caractérise cet âge comme début de la pensée logique où l'enfant passe d'une pensée égo-centrique des représentations, à un stade de déduction, de rationalisation et de socialisation (Piaget, 1937). De ce fait, cet âge correspond à un stade de l'enfant au cours duquel il possède un niveau suffisant de conscience de sa maladie, de ses propres états mentaux ainsi que des états mentaux des autres, il révèle également des capacités d'expression suffisantes pour communiquer son expérience (Mengoni *et al.* 2009).

Considération éthique

Au cours de la présente recherche nous avons veillé au respect des normes standards d'éthique médicale notamment en ce qui concerne l'obtention d'un consentement éclairé auprès du patient ou de son accompagnant parental et la garantie du respect de la confidentialité des informations recueillies.

Recueil des données :

Entretiens qualitatifs semi-structurés

Les entretiens ont été menés à l'aide d'une grille d'entretien qualitatif semi-structuré (Tableau 1). Cette grille comprend une question principale pour initier et guider l'interview « À quoi est due votre maladie ? », ainsi que des questions structurées pour clarifier des réponses ou solliciter des explications.

Notre instrument de recherche était soumis à un prétest réalisé auprès d'une population de patients bêta-thalassémiques majeurs, hospitalisés à l'hôpital du jour du service hématologie clinique de l'Hôpital universitaire Aziza Othmena, et obéissants aux mêmes critères médico-épistémologiques que notre population d'étude. Ce prétest nous a été de grande utilité pour évaluer la pertinence et l'efficacité de notre outil de recherche.

<i>Section</i>	<i>Questions</i>	<i>Objectif et dimension étudiée</i>
Discours initial	Question non structurée <i>À quoi est due votre maladie ?</i>	Initier les interviewés à expliciter leurs modèles explicatifs relatifs à la causalité de leur maladie
Modèles étiologiques	Questions structurées <i>Pouvez-vous spécifier ou expliquer davantage votre point de vue causal ?</i>	Clarifier les modalités causales et solliciter des explications aux modèles explicatifs étiologiques utilisés

Tableau 1 : Grille d'entretien semi-structuré

Analyse des données

Notre étiquette pour l'analyse est descriptive exploratoire. Notre approche vise à mettre en évidence toute la fourchette des modèles explicatifs de causalité possèdent les thalassémiques.

Les entretiens ont été enregistrés, transcrits et anonymisés avant l'analyse thématique de toutes les évocations étiologiques faite sur la base d'une approche inductive (Bardin, 1977). Une grille d'analyse et de structuration des modèles explicatifs a été établie (Tableau 2, p. suivante).

Les données ont été saisies sur Excel 2010. L'analyse statistique a été effectuée au moyen du logiciel Epi-Info version 6.04.

<i>Catégories</i>	<i>Sous-catégories</i>	<i>Conceptions Étiologiques</i>	<i>Description</i>
Causalité non héréditaire	Modèle d'acquisition exogène par transmission générationnelle mère-enfant	Maladie « Acquisée par transmission transgénérationnelle mère-enfant via un allaitement défécatieux »	Maladie acquise suite à une transmission à partir de la mère par le biais de son lait avarié
	Modèle d'acquisition exogène à facteur infectieux	Maladie « Acquisée suite à une infection infantile »	Maladie acquise suite à une infection en bas âge
	Acquisition exogène à facteur psychoaffectif	Maladie « Acquisée suite à un choc psychoaffectif »	Maladie acquise suite à la confrontation d'un choc psychoaffectif en bas âge
Causalité Héréditaire	Modèle de transmission endogène à variante génétique	Maladie à « Transmission Héréditaire consanguine »	Maladie innée transmise selon un modèle de transmission prénatale par un mécanisme héréditaire à variante génétique
	Modèle de transmission endogène à variante non génétique	Maladie à « Transmission Héréditaire non consanguine »	Maladie innée transmise selon un modèle de transmission prénatale par un mécanisme héréditaire à variante familiale non génétique
		Maladie à « Transmission héréditaire par incompatibilité parentale consanguine »	Maladie innée transmise héréditairement suite à une incompatibilité inter-organisme paterno-maternel

Tableau 2 : Grille d'analyse des modèles explicatifs relatifs à la causalité de la bêta-thalassémie majeure

RÉSULTATS

Caractéristiques sociodémographiques

159 patients atteints de la bêta-thalassémie majeure et répondants à nos critères d'inclusions ont fait l'objet de notre étude.

Plus que la moitié des patients interviewés sont de sexe masculin (51.58 %) avec un sexe ratio (M/F) de 1.06. La tranche d'âge la plus représentée est de 7 à 10 ans (24 %) avec une plage d'âge qui varie de 7 ans (âge minimal fixé) à 32 ans. La majorité des thalassémiques interrogés sont de niveau scolaire primaire (55.35 %), originaires du Nord-Ouest (43.39 %) et issus d'un mariage consanguin (92.95 %).

37.1 % de ces thalassémiques possèdent au moins un frère ou une sœur touchée par la même maladie, 67.93 % de leurs pères appartiennent à une catégorie socioprofessionnelle de type « Ouvrier », et 82.39 % de leurs mères sont des « Femmes au foyer ».

Modèles explicatifs

relatifs à la causalité de la bêta-thalassémie majeure

Tout en représentant la bêta-thalassémie majeure comme « un déficit en sang », la méthodologie adoptée nous a permis d'identifier deux grandes catégories renvoyant à cinq sous-catégories de modèles explicatifs (Figure 1). Il apparaît que le modèle explicatif de « Causalité non héréditaire » (88.7 %) domine le modèle explicatif de « Causalité héréditaire » (11.3 %). De ce fait, l'« Acquisition par

transmission transgénérationnelle mère-enfant via un allaitement défectueux » représente le modèle explicatif le plus fréquent (79.3 %). Cependant, le modèle explicatif de « Causalité héréditaire à variante génétique » ne représente que (6.9 %) et domine celui « à variante non génétique » (4.4 %)

Par mesure de commodité, dans ce qui suit, nous suivrons le classement par dominance des différents modèles explicatifs.

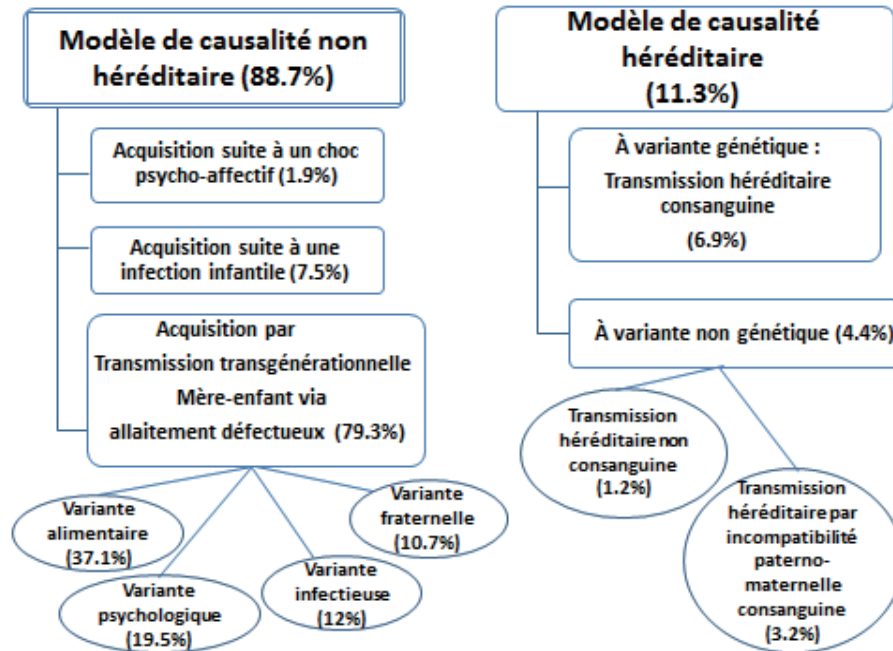


Figure 1 : Répartition des thalassémiques selon leurs modèles explicatifs relatifs à la causalité de la bêta-thalassémie majeure

- La bêta-Thalassémie majeure, une maladie à « Causalité non héréditaire » (88.7 %)

Selon ce modèle, tout être humain est né sain, mais ce sont les facteurs antagoniques de son environnement (familial, sociétale, sanitaire, socio-économique, psychologique...) qui altèrent sa physiologie et favorisent sa pathogénie. Ainsi, la bêta-thalassémie majeure est conçue comme une maladie acquise, suite à l'intervention de plusieurs facteurs.

- La bêta-thalassémie majeure, une maladie « Acquise par transmission transgénérationnelle mère-enfant via un allaitement défectueux » (79.3 %)

Ces thalassémiques conçoivent leur maladie comme une situation pathologique acquise et non pas innée. Ils évoquent une conception d'« Acquisition par transmission transgénérationnelle mère-enfant via un allaitement défectueux » en postulant que la maladie est transmise de la mère à son nourrisson, né sain, par le biais de son lait avarié. Cette mauvaise qualité d'allaitement sera à l'origine d'un déséquilibre physiologique qui se manifestera ultérieurement chez le bébé par un « déficit en sang ». Une telle pensée exogène relative à l'acquisition de la bêta-

thalassémie majeure, semble soutenir une logique de propagation maternelle, sur la base de l'incorporation d'un liquide biologique détérioré (lait avarié) dans l'organisme du bébé, et non pas sur la base d'une transmission génétique.

Selon ces thalassémiques, cette altération de la qualité du lait maternel pouvait avoir quatre variantes causales : variante alimentaire, variante psychologique, variante infectieuse et variante fraternelle.

. Variante alimentaire : cette conception stipule que durant la grossesse, un apport alimentaire pauvre en fer aura comme conséquence l'atteinte de la mère par une anémie ferriprive ou le « déficit en sang ». Un tel état de santé de la femme enceinte aura un impact néfaste sur la qualité de son lait. Ainsi, suite à un allaitement défectueux, le nourrisson va acquérir cette maladie du « déficit en sang » mais sous une autre forme physiopathologique qui nécessite des transfusions sanguines périodiques et non pas par un apport alimentaire riche en fer.

. Variante psychologique : cette conception stipule qu'au cours de la grossesse, tout événement psychologique perturbateur (décès d'une grande mère, d'un oncle...) est susceptible d'endommager la qualité du lait de la femme enceinte. Ainsi, un allaitement défectueux perturbe l'équilibre physiologique du nourrisson lui causant un « déficit en sang ».

. Variante infectieuse : cette conception stipule qu'une infection de la mère durant sa grossesse aura une répercussion néfaste sur la qualité de son allaitement. Ainsi, le lait avarié sera à l'origine du « déficit en sang » chez le nourrisson.

. Variante fraternelle : cette conception stipule que la naissance d'une fratrie aînée touchée par la maladie du « déficit en sang » représente l'évènement qui va déclencher l'incorporation de cette pathologie dans l'organisme de la mère lui endommageant la qualité de son lait. Ainsi, suite à ce mécanisme de transmission fœto-maternelle, et à l'occasion d'une deuxième naissance, une transmission transgénérationnelle mère-enfant succède et la maladie du « déficit en sang » sera transmise au deuxième enfant (né sain) via l'allaitement maternel défectueux.

- La bêta-thalassémie majeure,
une maladie « Acquisée
suite à une infection infantile » (7.5 %)

Selon ces thalassémiques, l'origine de la maladie consiste en un mauvais soin d'une infection confrontée par l'enfant en bas âge. Ainsi, l'affaiblissement de son système immunitaire aboutira à une hypertrophie pathologique de sa rate (splénomégalie ou « *Jelef* » selon le dialecte tunisien). De ce fait, cette rate pathologique va « boire de leur sang », d'où un « déficit en sang » s'installe imposant alors des transfusions sanguines périodiques. En fait, selon ces interviewés, leur « dysfonctionnement immunitaire » témoigne de leur faible réserve en santé et leur inaptitude à résister face aux circonstances pathologiques d'où leur vulnérabilité aux maladies. Cette situation représente un terrain favorable à un « dysfonctionnement organique » de la rate aboutissant au « déficit en sang ».

- La bêta-thalassémie majeure,
une maladie « Acquisée
suite à un choc psychoaffectif » (1.9 %)

Selon ces thalassémiques, l'origine de la maladie consiste en la confrontation de l'enfant, en bas âge, à un choc psychoaffectif traumatique. Du fait de sa

fragilité infantile, cette frustration psychologique aura comme conséquence le développement d'un ictère qui va s'intensifier et s'aggraver avec l'âge, traduisant ainsi la maladie du « déficit en sang » qui nécessite des transfusions sanguines périodiques. Ces interviewés conçoivent l'installation de l'ictère psychologique comme origine de leur maladie.

- La bêta-thalassémie majeure,
une maladie à « Causalité Héritaire » (11.3 %)

Ces thalassémiques conçoivent leur maladie comme une anomalie innée selon un mode de transmission endogène. L'enfant est né portant la maladie transmise par un mécanisme héréditaire à variante, soit génétique soit non génétique.

- La bêta-thalassémie majeure,
une maladie innée transmise
par « Causalité héréditaire à variante génétique »
Maladie à « Transmission héréditaire consanguine » (6.9 %)

Ces thalassémiques évoquent le mariage consanguin de leurs parents comme origine d'une transmission héréditaire de la maladie par le biais des gènes parentaux touchés. Néanmoins, dans la genèse de leur maladie, ces patients adhèrent à une dominance de contribution maternelle.

- La bêta-thalassémie majeure,
une maladie innée transmise
par « Causalité héréditaire à variante non génétique » (4.4 %):

- . La bêta-thalassémie majeure, une maladie innée
suite à une « Transmission héréditaire non consanguine »

Ces thalassémiques pensent que l'hérédité représente le mécanisme de transmission de leur maladie. Néanmoins, cette hérédité est conçue en termes de passage générationnel fortuit d'un trait familial pathologique et non pas en termes de transmission génétique. Ces patients argumentent cette conception en évoquant la nomination arabe, de leur maladie « فقر الدم وراثي », « *Fakar Eddam el wira-thi* » (le déficit héréditaire en sang), mais aussi en identifiant un ancêtre touché par la même anomalie. Cependant, ces malades avouent qu'ils « ne sont pas convaincus de la consanguinité comme étant une nécessité causale de leur maladie, puisque leurs parents ne le sont pas ». Ce refus du facteur consanguin dévoile une mauvaise compréhension des modalités mendéliennes de la transmission génétique relativement à la bêta-thalassémie majeure, et par conséquent un déni du profil hétérozygote de leurs parents, en tant que « porteurs sains ».

- . La bêta-thalassémie majeure, une maladie innée
suite à une « Transmission héréditaire
par incompatibilité paterno-maternelle consanguine »

Ces thalassémiques conçoivent le mariage consanguin de leurs parents comme origine de leur maladie. Néanmoins, cette consanguinité n'était pas évoquée en termes de risque pour une transmission génétique, mais plutôt en termes d'incompatibilité physiologique inter-organisme paterno-maternel. Ces thalassémiques estiment que leur maladie résulte d'une différence au niveau des caractéristiques physicochimiques relatives au sang de leurs parents consanguins. Ils conçoivent l'organisme comme une entité physiologique, qui suite à un lien conjugal et à l'occasion d'une grossesse, le phénomène de la conception fœtale peut être

confronté soit à une « *situation physiologique harmonieuse* » aboutissant à des enfants sains, soit à une « *situation physiologique incompatible* » aboutissant à des enfants touchés par un « déficit en sang ». Ces interviewés refusent l'éventualité de leur prédisposition génétique interne à cette maladie et revendiquent une transmission héréditaire supranaturelle suite à une volonté divine ou à une malchance manifestée par une mauvaise adaptation hasardeuse inter-organisme paterno-maternel. Ces thalassémiques argumentent leur hypothèse par la présence d'une fratrie saine et l'absence d'antécédents familiaux.

DISCUSSION

Notre étude sur les modèles explicatifs de la causalité de la bêta-thalassémie majeure, chez des patients tunisiens atteints, apporte des éléments pas encore explorés jusqu'à présent grâce à son approche qualitative. En fait, en Tunisie la plupart des travaux s'intéressaient aux connaissances scientifiques et médicales de cette maladie. Aucune recherche n'a étudié d'un point de vue qualitatif les modèles explicatifs étiologiques que possèdent les malades atteints. De ce fait, et dans un contexte didactique d'amélioration de la prise en charge des hémoglobinopathes selon un modèle biopsychosocial holistique, notre étude apporte cette dimension individuelle en donnant aux patients l'opportunité de s'exprimer librement pour développer leurs propres modèles explicatifs.

Cette recherche a dévoilé comment la connaissance de la causalité de la bêta-thalassémie majeure se construit dans un contexte subjectif tout en se référant à une pluralité de facteurs environnants qui interagissent pour donner sens à une élaboration cognitive selon une approche phénoménologique qui représente une réalité de l'expérience du thalassémique, donc de ses spécificités biologiques, individuels et socioculturels.

Il semble que ces thalassémiques puisent de leurs connaissances antérieures, de leurs conceptions, de leur appartenance familiale et sociale ainsi que de leur vécu avec la maladie pour exprimer, d'une façon subjective en rapport à une référence normative biologique (Canguilhem, 1966), un processus étiologique caractérisant une relation de causalité entre leur état de santé actuel et les éventuels déterminants de leur pathologie.

Un tel constat rejoint la conception qualitative de la maladie proposée par Canguilhem en affirmant que la définition d'un état pathologique ne se limite pas à localiser les causes dans une zone de l'organisme mais à l'expliquer par rapport à l'individu et dans sa relation avec son environnement. « *Ni le vivant, ni le milieu ne peuvent être dits normaux si on les considère séparément, mais seulement dans leur relation* » (Canguilhem, 1966).

Nos résultats révèlent que la majorité des interviewés adhèrent à un modèle causal de transmission exogène (Paillard, 1998) qui se manifeste à travers une « Transmission non héréditaire transgénérationnelle mère-enfant via un allaitement défectueux ». Il ressort, qu'en dépit des informations biomédicales délivrées (par l'équipe soignante et même par la famille du malade), les thalassémiques se montrent éloignés des conceptions savantes et des étiologies scientifiques. Ceci met évidence une défaillance de compréhension de cette dimension causale qui semble en faveur d'un obstacle didactique qui oriente vers l'impact de la vulgarisation scientifique, effectuée en raison de la spécificité pédiatrique des patients atteints.

De même, en attribuant à la maladie une origine exogène tout en s'opposant à une éventuelle prédisposition héréditaire pour cette anomalie génétique de

l'hémoglobine, un obstacle psychologique relatif à une atteinte narcissique du thalassémique se dévoile.

Par ailleurs, incriminer la mère comme origine de la maladie via son lait défectueux, met en évidence un raisonnement déterministe soutenu par une idéologie fondée sur une stigmatisation maternelle articulée au statut féminin invalide et vulnérable aux maladies, et qui semble être la résultante d'une discrimination sexuelle sur la base d'un symbolisme socioculturel par rapport au corps de la femme et à ses produits biologiques (Bouquinet *et al.*, 2008). Un tel raisonnement est en faveur d'un obstacle idéologique appuyé par la culture et les valeurs du groupe social d'appartenance.

Cette transmission de la maladie par allaitement maternel était décrite à l'instar d'autres maladies chroniques telles que le Sida, la tuberculose et la folie (Taverne, 1999 ; Alfieri & Taverne, 2000), mais pas relativement aux hémoglobi-nopathies, spécifiquement à la bêta-thalassémie majeure.

Néanmoins, ce qui était surprenant, c'est qu'au sein même des modèles héréditaires, ni le processus ni le modèle génétique de transmission de la bêta-thalassémie majeure étaient assimilés par les interviewés. En effet, nous avons pu dévoiler un réductionnisme génétique maternel qui semble être soutenu par un obstacle socioculturel lié à une symbolique ambivalente du sang comme support de procréation, qui chez la femme, il est conçu impur par rapport à ses menstruations (Le Nouar & Valenti, 2001), alors que, chez l'homme, il est conçu comme support de virilité et de fertilité. Une telle logique, qui estime la bienfaisance ou la malfaisance du sang selon sa provenance, met en évidence des préjugés véhiculés par la culture et la société, soutenus par le sens commun, notamment arabo-musulman. Ce constat confirme que, face à sa maladie, le thalassémique construit des modèles explicatifs qui dépendent de son histoire personnelle et familiale notamment de ses conceptions. Sur ce dernier point, des résultats similaires ont été publiés relativement à la drépanocytose (Laine & Dorie, 2009 ; Bonnet, 2004 ; Guédéhoussou *et al.*, 2009).

CONCLUSION

La richesse de nos résultats nous renseigne sur la grande diversité des modèles explicatifs relatifs à la causalité de la bêta-thalassémie majeure en tant que modelage d'une réalité personnelle, sociale et culturelle, mais aussi sur les obstacles à surmonter pour pouvoir améliorer la prise en charge et la qualité de vie des patients thalassémiques, qui, dès l'enfance, vivent avec cette maladie génétique et chronique.

Notre étude a pu dévoiler que la réappropriation subjective d'un savoir relatif à la causalité de la bêta-thalassémie majeure se montre désorientée par rapport aux modèles explicatifs biomédicaux renvoyant à une variété d'impacts, didactique, idéologique, psychologique ainsi que socioculturel; Ce qui peut retentir négativement sur le processus de soin et sur la qualité de vie de ces thalassémiques.

Rejoignant le postulat de Canguilhem « *le médecin doit tenir compte de la dimension individuelle et subjective de la maladie, de la conscience et de la sensation du malade* » (Canguilhem, 1966), nos données confirment la nécessité d'un projet éducatif au profit des hémoglobi-nopathes, bâti en tenant compte du contexte singulier du patient, c'est-à-dire de ses connaissances, ses conceptions, ses distorsions cognitives ainsi que de son vécu avec la maladie. Une telle démarche aura comme objectif opérationnel le dépassement des obstacles qui influencent le

mode de raisonnement et renforcent les conceptions étiologiques erronées en écart des conceptions savantes (Giordan & De Vicchi, 1987 ; Giordan, 2010).

Notre travail fournit des pistes didactiques pour intervenir efficacement, selon une approche constructiviste, dans le but d'améliorer l'état de connaissance et la compréhension de la maladie chez les patients atteints. Un accompagnement pluridisciplinaire, impliquant une coordination efficace des professionnels de santé en collaboration avec les éducateurs à la santé, permettra aux thalassémiques, par un processus actif d'appropriation de la maladie, de se déterminer une nouvelle norme de santé globale et donc une qualité de vie améliorée.

BAROUNI Manel¹
AROUA Saida²
MELLOULI Fethi³
BEJAOUÏ Mohamed³
ABBES Salem⁴

¹ École supérieure des sciences et techniques de la santé de Tunis,
Laboratoire d'hématologie moléculaire et cellulaire
Institut Pasteur Tunis
bar_manel@yahoo.fr

² Faculté des sciences Tunis
Laboratoire d'hématologie moléculaire et cellulaire
Institut Pasteur Tunis

³ Centre National de Greffe de Moelle Osseuse Tunis

⁴ Laboratoire d'hématologie moléculaire et cellulaire
Institut Pasteur Tunis

Déclaration de liens d'intérêts

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

Abstract : From a didactic perspective of improving the quality of management of patients suffering from hemoglobinopathies, this study is a first step in a major beta-thalassemia education approach based on the holistic biopsychosocial model. It consists in establishing an educational diagnosis which aims at identifying the conceptions that thalassemia patient make with respect to their pathology. In this perspective, the notion of "causality" of the disease represents an important theme of reflection whose characterization makes it possible to optimize our didactic project through the orientation of the educational actions. In this context, this article examines the logic and causal rationalities that articulate the explanatory models of the causality of major beta-thalassemia. It aims at determining the axes of improvement of knowledge and comprehension of such a chronic hereditary disease. The analysis of etiological discourses through qualitative interviews with the affected patients has led to the subjective reappropriation of a knowledge relating to the causality of their disease, but which is disoriented in relation to scientific and especially biomedical explanatory models. This research has led to a need to coach these patients suffering from major beta-thalassemia in terms of causality of their disease. A multidisciplinary education program, taking into account these cognitive distortions, may help these hemoglobinopathies to overcome the obstacles or blockages that influence their causal reasoning.

Keywords: major Beta-thalassemia, explanatory models of causality, didactic project, patient education.

Bibliographie

- Alfieri C., Taverne B. (2000) « Perceptions de la transmission des maladies par l'allaitement maternel au Burkina Faso » – in : A. Desclaux et B. Taverne (éds.) *Allaitement et VIH en Afrique de l'Ouest. De l'anthropologie à la santé publique* (219-237). Paris : Karthala.
- Bardin L. (1977) *L'analyse de contenu*. Paris : PUF.
- Berquin A. (2010) « Le modèle biopsychosocial : beaucoup plus qu'un supplément d'empathie » – *Revue de Médecine Suisse* 9 (1511-1513).
- Bonnet D. (2004) « Drépanocytose et ethnicité » – in : A. Lainé (éd.) *La drépanocytose. Regards croisés sur une maladie orpheline* (45-73) Paris : Karthala.
- Bonello-Palota N., Cerinoa M., Jolyb P. & Badens C. (2016) « Les thalassémies en 2016 » – *Revue Francophone des Laboratoires* 481(67-75).
- Bouquinet E. *et al.* (2008) « Maladie chronique et enfance : image du corps, enjeux psychiques et alliance thérapeutique » – *Archives de Pédiatrie* 15 (462-468).
- Canguilhem G. (1966) *Le normal et le pathologique*. Paris : PUF.
- Clément P. (1994) « La difficile évolution des conceptions sur les rapports entre cerveau, idées et âme » – in : A. Giordan, Y. Girault et P. Clément (éds.) *Conceptions et connaissances* (73-91). Berne : Peter Lang.
- Giordan A. & De Vicchi G. (1987) *Les origines du savoir, des conceptions des apprenants aux concepts scientifiques*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.
- Giordan A. (2010) « Faciliter l'apprentissage des patients... est-ce possible ? » – *Médecine des Maladies Métaboliques* 10 (1-7).
- Guédéhoussou T. *et al.* (2009) « Connaissances de la drépanocytose et pratiques de prévention dans la population d'un district urbain de Lomé, Togo » – *Bulletin Sociale de Pathologies Exotiques* 102 (247-251).
- Laine A. & Dorie A. (2009) « Perceptions de la drépanocytose dans les groupes atteints ».
<https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00432661>. Consulté le 13 Novembre 2016.
- Le Nouar J.-Y. & Valenti C. (2001) « Du sang et des femmes. Histoire médicale de la menstruation à la Belle Époque » – *Clio Femmes, Genre, Histoire* 2 (207-229).
- Mengoni E., Saita E. & Passone S.-M. (2009) « Symbolisation affective évoquées par la maladie du diabète. Étude multicas concernant des patients pédiatriques et leur mère » – *Neuropsychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescence* 47 (316-324).
- Migne J. (1994) « Pédagogie et représentations » – *Éducation Permanente* 119 (11-31).
- Romdhane H. *et al.* (2014) « Profil clinico-biologique et immunohématologique des patients atteints de beta-thalassémie en Tunisie : à propos de 26 cas » – *Transfusion Clinique et Biologique* 21 (309-313).
- Taverne B. (1999) « Représentations de la transmission mère-enfant du sida, perception du risque et messages d'information sanitaire au Burkina Faso » – *Cahier Santé* 9 (195-204).
- Paillard B. (1998) « Petit historique de la contagion » – *Communications* 66 (9-19).