

PRODUCTION D'UN PROGRAMME D'EDUCATION THERAPEUTIQUE DU PATIENT (ETP) POUR LA THROMBASTHENIE DE GLANZMANN

1. Présentation de la maladie

La thrombasthénie de Glanzmann est une maladie hémorragique constitutionnelle qui entraîne une dysfonction sévère des plaquettes (thrombopathie) par dysfonction et/ou absence de la glycoprotéine plaquettaire GPIIb/IIIa.

La Thrombasthénie de Glanzmann est une maladie génétique, autosomique récessive. Les personnes à risque sont souvent issues de familles présentant un fort taux de consanguinité. On estime qu'environ 40 à 50 % des patients atteints de Thrombasthénie de Glanzmann en France sont issus de la communauté manouche.

Les patients sont suivis dans les différents centres des ressources et de compétences (CRC) des maladies hémorragiques constitutionnelles appartenant à la filière MHEMO (Filière des Maladies Hémorragiques). Le centre de référence coordonnateur des pathologies plaquettaires (CRPP) est dirigé par le Pr MC Alessi au sein de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille (APHM).

Le diagnostic de Thrombasthénie de Glanzmann est souvent fait dans la petite enfance lors de l'apparition des premiers signes hémorragiques. Les manifestations hémorragiques sont spontanées et essentiellement cutanéomuqueuses : saignement de nez, des gencives et/ou digestif. Chez les femmes, s'ajoutent des manifestations hémorragiques gynécologiques. Les hémorragies sont également provoquées par les traumatismes ou les actes vulnérants.

Les manifestations hémorragiques peuvent mettre en jeu le pronostic vital du patient surtout lorsqu'elles sont aiguës, sévères ou survenant dans un territoire à risque. Lorsque les saignements sont chroniques, ou occultes, ils entraînent une carence martiale, une fatigue, un absentéisme scolaire ou professionnel.

Le traitement de ces saignements relève de deux options : la transfusion plaquettaire ou la perfusion de facteur VII activé. Ces traitements sont administrés à l'hôpital hormis quelques patients ayant du facteur VII activé à domicile.

Une transfusion de plaquettes peut s'avérer nécessaire en cas d'hémorragie sévère ou à titre préventif pour préparer une intervention chirurgicale. Elle permet de corriger l'anomalie de manière transitoire en apportant une quantité suffisante de plaquettes fonctionnelles. Toutefois, ces transfusions sont susceptibles d'induire la production d'anticorps contre le récepteur GPIIb/IIIa porté par les plaquettes transfusées. Ces anticorps peuvent rendre inefficaces les plaquettes transfusées au cours ou en prévention d'un épisode hémorragique. Lors de la grossesse, ces anticorps traversent la barrière placentaire conduisant parfois à des thrombopénies néonatales sévères, des hémorragies fœtales, voire des morts fœtales *in utero*.

Les consultations régulières au CRC et la mise en place de mesures préventives (éducative et/ou médicamenteuse) ont pour but de diminuer les situations aiguës et de carence martiale, d'adapter la surveillance biologique et, ainsi, de diminuer les situations d'urgence et le recours à un traitement hospitalier et d'améliorer la qualité de vie.

2. Les objectifs pédagogiques

Nous souhaitons produire un programme national d'éducation thérapeutique spécifique aux patients atteints de thrombasthénie de Glanzmann.

La production de ce programme national passera par l'émission d'un référentiel des compétences à acquérir pour les patients atteints d'une thrombasthénie de Glanzmann.

Ce référentiel sera l'aboutissement du recueil puis de l'analyse des besoins spécifiques de ces patients.

Dans un premier temps, le groupe de travail d'éducation thérapeutique de la filière MHEMO, nommé the3P, a débuté le recueil des besoins en éducation thérapeutique de l'**ensemble** des patients atteints de **pathologies plaquettaires** constitutionnelles.

La **thrombasthénie de Glanzmann** étant la pathologie plaquettaire la plus fréquente et la plus grave, le groupe the3P a ensuite été particulièrement attentif aux besoins de ces patients.

Cependant le recueil des besoins de ces patients est encore incomplet. Nous souhaitons approfondir cette étude auprès des **patients Manouches** atteints d'une thrombasthénie de Glanzmann.

En raison de leur spécificité et afin de mieux répondre aux besoins des patients Manouches, un travail complémentaire est nécessaire. Ce travail consistera en une analyse de données issues de focus groupe couplé probablement aux données d'entretiens individuels d'hommes ou de femmes Manouches atteints de Thrombasthénie de Glanzmann. Les modalités exactes de ces recueils de données restent à définir.

L'analyse des besoins des patients Manouches permettra d'affiner les objectifs éducatifs, d'utiliser des outils thérapeutiques adaptés et de proposer des ateliers éducatifs compatibles avec leur mode de vie¹, leurs croyances², leurs manières d'appréhender le système de soin^{3,4}.

Sous réserve du travail de l'équipe conceptrice, le programme devrait aider les personnes Glanzmann à :

- connaître la Thrombasthénie de Glanzmann et ses traitements ;
- comprendre les modalités de transmission de la maladie ;
- gérer et savoir prévenir les accidents hémorragiques ;
- comprendre pour prévenir les complications gynéco-obstétricales chez les femmes (apparition des premières règles, projet de grossesse, accouchement) ;
- communiquer avec les professionnels de santé et les tenir informés ;
- connaître les modalités de suivi au long terme et comprendre leurs intérêts ;
- échanger sur le vécu de la maladie et mieux vivre avec la maladie (annonce diagnostique, entrée en collectivité, école, insertion socio-professionnelle) ;
- identifier et prévenir les facteurs de comorbidité (hygiène buccodentaire, suivi hypertension artérielle, etc.).

3. Le public ciblé

Fin 2019, le CRPP, *via* les différents CRC, a recensé environ 250 patients atteints de Thrombasthénie de Glanzmann en France.

Le programme d'ETP sera présenté à l'ensemble des patients atteints de Thrombasthénie de Glanzmann.

Les patients adultes (hommes et femmes) ainsi que leurs aidants (parents, conjoint),—pourront bénéficier d'un programme d'ETP. Dans un deuxième temps, des ateliers destinés aux enfants seront proposés (enfants atteints, mais également ateliers réservés aux fratries).

Un programme spécifique sera par la suite élaboré pour la communauté manouche, chez qui la prévalence de cette pathologie est particulièrement élevée. Les gens du voyage étant le plus souvent nomades, l'accès au parcours de soin est aléatoire et variable et le suivi en consultation discontinu le plus souvent (le relais avec le médecin traitant n'est pas toujours possible).

Les Manouches semblent peu adhérer au parcours de soin habituel, à la planification de rendez vous

¹ Sachi Noro R. Chacun sa caravane – L'habitat caravane et l'organisation sociale chez les Manouches semi-sédentaires ou sédentaires dans la région paloïse. Journal des anthropologues 2010 : 120-121.

² Kovacs-Bosch. Etude exploratoire des représentations de la maladie et de la guérison chez les Manush'. Etudes tsiganes 2000, n°14 ; 87-91 : p 88.

³ Bouvet O et al. Manouches et Roms. Représentations sociales des personnels soignants : Stigmatisation, déviance, étiquetage, stratégies. Champ social 2012 (1) n° 5 : 257-274 : p 258.

⁴ La santé des gens du voyage – Comprendre et agir – Groupe de travail : Santé et Gens du voyage. Réseau français des Villes-Santé de l'OMS. 2009 : p 19.

fixes, à la régularité dans le suivi. La mise en œuvre du programme d'ETP devra prendre en compte cet aspect et probablement être flexible dans la planification des ateliers éducatifs.

Un rapport relativement récent de la Cour des comptes soulignait que l'illettrisme dans cette communauté était fréquent, leur culture étant en effet essentiellement orale. Les ateliers seront ainsi élaborés avec des outils adaptés à leurs besoins et à leurs spécificités.

Chez les femmes Manouches, la littérature^{5,6} semble montrer que les menstruations sont un sujet de discussion tabou. Hors les menstruations des femmes Glanzmann sont le plus souvent hémorragiques, mettant parfois en jeu le pronostic vital. Il nous semble donc nécessaire que le dialogue soit ouvert sur ce sujet entre les femmes Manouches et l'équipe soignante. Le programme d'ETP aidera à la compréhension des difficultés de dialogue rencontrées, aidera à l'amélioration des échanges et aidera à l'adhésion de ces femmes aux ateliers « complications hémorragiques gynécologiques ».

L'élaboration d'un programme spécifique, intégrant les particularités et le mode de vie de la communauté manouche est non seulement innovant mais primordial pour cette communauté.

4. Présentation de l'équipe conceptrice

L'équipe interdisciplinaire d'éducation thérapeutique de la filière MHEMO, The 3P a constitué un groupe de travail, fin 2017, pour élaborer un nouveau programme d'ETP dédié aux pathologies plaquettaires constitutionnelles.

Ce groupe multidisciplinaire constitue l'équipe éducative du CRPP et se compose :

- du CRPP
- des Centres Constitutifs et des CRC
- de la commission plaquette de l'Association Française des Hémophiles (AFH)
- des patients ressources

Le groupe est animé par des spécialistes de l'ETP : le Dr Sophie Ayçaguer (chef de projet ETP de la filière MHEMO) et le Dr Pierre-Yves Traynard (responsable du Pôle de ressources ETP ARS ile de France).

La méthodologie de ce groupe de travail a été tout d'abord de recueillir les besoins des patients atteints de pathologie plaquettaire à partir d'un état des lieux de la littérature, des programmes internationaux et de la synthèse des enquêtes de satisfactions des journées rencontres de patient organisées entre 2014 et 2018.

L'analyse de ces besoins a permis de définir un premier référentiel de compétences et d'objectifs contributifs pour l'ensemble des personnes concernées par une pathologie plaquettaire (toutes pathologies plaquettaires confondues) mais l'équipe conceptrice souhaite poursuivre son travail de recueil et d'analyse de besoins éducatifs chez les patients atteints spécifiquement de la Thrombasthénie de Glanzmann, et, en particulier, approfondir ce travail chez la population manouche.

Nous envisageons d'impliquer particulièrement l'équipe éducative du CRC de Strasbourg coordonné par le Dr Dominique Desprez qui a une expérience et une connaissance très importante de la culture manouche.

⁵ Stitou E. « On le voit et on le comprend » - Regard sur les apprentissages féminins en milieu tsigane. Etudes tsiganes 2008, n° 33-34 : 78-93. (Enquête auprès de gitans, yéniches et manouches sédentarisés et cohabitant ensemble depuis plus d'un siècle dans l'agglomération toulousaine).

⁶ Piketty A. La prévention gynécologique et obstétricale chez les femmes tsiganes. Thèse 2010

NOTE DU RÉDACTEUR : les Manouches, même s'ils ne se présentent jamais en tant que tels, font partie des Tsiganes, nommés en France par l'appellation administrative de « Gens du voyage » et qui comprennent outre majoritairement les Manouches, les Gitans, les Roms (à ne pas confondre avec l'utilisation du mot Rom en France) et sédentarisés en France depuis plusieurs générations, et les Yéniches.

Comme indiqué précédemment, la production d'un programme d'ETP chez les patients Manouches nécessite une amélioration de la connaissance des besoins spécifiques de cette communauté en passant probablement par des focus groupes et des entretiens individuels. Cette analyse permettra de fournir un référentiel de compétences pertinent à partir duquel seront élaborés des méthodes d'animation adaptées et des outils éducatifs appropriés (basés sur les images et non sur les textes), regroupés dans des ateliers adaptés et attractifs pour cette population peu encline à suivre le parcours de soin proposé. Nous pensons que des outils tels que le e-learning (nécessitant une connexion à distance) ne sont pas les plus adaptés. Nous privilégierons les échanges oraux et les rencontres physiques entre pairs.

5. Les équipes dispensatrices

Le programme d'ETP Thrombasthénie de Glanzmann sera nationale et pourra donc être dispensé :

- par l'équipe éducative des CRC porteurs d'un programme d'ETP Maladie Hémorragique autorisé par leur ARS ;
- par l'équipe éducative du CRPP interdisciplinaire comprenant des médecins, des infirmières, des membres de l'AFH et des patients parents ressources.

Les séances d'éducation seront soit individuelles soit collectives. Dans ce dernier cas, elles permettront de réunir des patients et d'enrichir les échanges. Elles auront lieu à l'échelle régionale, ce qui permettra d'impliquer un CRC différent chaque année et de faire bénéficier le programme d'ETP à un plus grand nombre de patients.

6. Plan de formation à l'ETP des professionnels

Le programme d'ETP sera dispensé par une équipe d'éducation thérapeutique formée au sein de la filière MHEMO.

Les personnels non formés pourront bénéficier d'une formation validante de 40 heures, comme habituellement défini.

7. Modalités d'information

Le programme d'ETP élaboré par l'équipe conceptrice sera diffusé aux différents sites qui composent le CRPP par mail, *via* les réseaux sociaux (site web : maladies-plaquettes.org et compte twitter : <https://twitter.com/CRPP12>) et à l'occasion des réunions nationales du centre de référence et de la filière MHEMO. Des affiches seront également distribuées aux différents centres de façon à rendre visible en continu l'information au niveau des sites de consultations.

La commission plaquettes de l'Association Française des Hémophiles (AFH) communiquera aussi sur l'évènement *via* sa liste de diffusion, son site et ses réseaux sociaux.

Les patients seront informés par leur équipe soignante lors de leur visite au CRC ou par courrier.

Le programme ETP sera porté à la connaissance du médecin traitant suivant le patient.

8. Déroulé du Programme d'ETP

Le programme d'ETP sera présenté et proposé à tous les patients suivis pour une Thrombasthénie de Glanzmann.

La thrombasthénie de Glanzmann étant une maladie chronique, le programme d'ETP peut être proposé à tout âge.

Pour les patients entrants dans le programme d'ETP, les étapes du programme seront :

Bilan éducatif Partagé

Un membre de l'équipe éducative réalisera le bilan éducatif partagé lors d'un entretien individuel. Des modèles d'entretien seront proposés par l'équipe conceptrice aux CRC.

Les CRC rapportent parfois une difficulté dans le suivi des patients ayant une Thrombasthénie de Glanzmann. Certains de ces patients mettent leur priorité ailleurs que dans le suivi au centre. Ces

patients ont un rapport au temps parfois différent^{7,8}. S'inscrire dans une démarche de soins prédéfinie et quelque peu rigide peut être une difficulté pour eux. Dans ces cas, l'équipe éducative pourra réaliser cet entretien par téléphone.

Validation du programme éducatif partagé par le patient et l'équipe éducative

Le patient et l'équipe éducative détermineront le nombre et le type d'ateliers éducatifs à réaliser.

Mise en œuvre des séances d'éducation

Les séances auront lieu selon deux modalités :

- EN RÉGION - L'équipe éducative du CRC animera les ateliers éducatifs. Le rythme et le lieu des ateliers seront définis par l'équipe du CRC. L'évaluation des compétences acquises se fera par l'équipe du CRC. Le CRC pourra s'inspirer des thématiques, des déroulés, des outils thérapeutiques et des modèles d'évaluations fournis par l'équipe éducative du CRPP.
- AU NIVEAU NATIONAL - Le patient bénéficiera des ateliers nationaux collectifs animés par l'équipe éducative du CRPP. Ces séances collectives se dérouleront sur un rythme annuel, en région, de façon à impliquer un CRC différent chaque année. Les ateliers se déroulent sur un à deux jours.

L'évaluation finale du programme de chaque patient

Elle sera faite à distance des ateliers, au décours d'une consultation de suivi au CRC ou par téléphone.

Une fiche type élaborée et proposée par l'équipe conceptrice du CRPP permettra d'évaluer :

- les compétences développées par le patient à la fin du programme ;
- le changement de discours par rapport au début du programme ;
- la capacité du patient à évaluer et à adapter sa pratique face à une situation clinique ;
- les modifications entreprises par le patient dans la prise en charge de sa maladie ;
- le retentissement du programme sur sa vie quotidienne et son vécu.

Les résultats seront discutés avec le patient et des reprises éducatives pourront être proposées.

9. Coordination

La coordination est un élément clé pour la réussite de ce programme. Elle sera assurée par le Dr Celine Falaise porteur de ce projet, avec, en appui, le Dr Sophie Ayçaguer, chef de projet de l'Education Thérapeutique de la filière MHEMO.

Le projet principal de 2020 de la coordination sera de déposer un dossier à l'ARS PACA afin d'autoriser ce nouveau programme d'ETP de maladie rare.

Ce programme d'ETP pour les patients atteints de Thrombasthénie de Glanzmann sera probablement amené à se modifier et à s'enrichir après les évaluations de sa mise en œuvre. Les premiers axes d'amélioration porteront probablement sur une meilleure adaptation du programme à la communauté manouche.

Le rôle de la coordination sera aussi d'échanger au sein de l'équipe éducative et avec les différents partenaires.

De plus, la coordination veillera à la préparation annuelle des ateliers nationaux au recueil des bilans d'évaluation, et à l'élaboration de la synthèse pour en dégager des axes d'amélioration. Elle vérifiera le bon fonctionnement des moyens de communication. A ces fins, des réunions physiques ou des

⁷ Lévy D. La santé chez les gens du voyage. IN Territoires et minorités : la situation des gens du voyages – Colloque 25-26 mars 2004. p 211.

⁸ La santé des gens du voyage – Comprendre et agir – Groupe de travail : Santé et Gens du voyage. Réseau français des Villes-Santé de l'OMS. 2009 : p 16.

visioconférences seront régulièrement organisées. Un soin particulier sera apporté à l'archivage des différents comptes rendus et documents.

10. Evaluation du Programme

Une auto-évaluation annuelle puis une évaluation quadriennale du programme d'ETP seront réalisées au sein de l'équipe éducative du CRPP élargie aux CRC ayant contribué au programme et à l'association de patients.

Elle se basera sur :

- le bilan d'activité qui recensera le nombre de patients ayant participé au programme, eu un bilan éducatif ou un programme complet (bilan + séances + évaluation). Les abandons en cours de programme seront dénombrés ;
- les effets attendus chez l'ensemble des bénéficiaires

A titre d'exemple, pour les objectifs thérapeutiques déjà identifiés nous proposons d'évaluer :

- l'adhésion du patient à un suivi régulier en consultation (indicateur : date des consultations au CRC) ;
 - la gestion des accidents hémorragiques (indicateur : respect du parcours de soin proposé, bonne compréhension des soignants prenant en charge les patients, présentation des documents du CRC aux urgentistes) ;
 - la gestion en amont des actes invasifs (indicateur : prise de contact avec le CRC avant le geste) ;
 - l'impact de la maladie sur la vie quotidienne (indicateur : diminution de la fatigue (score avant/après ETP), nombre de jours d'absence scolaire/professionnel) ;
 - la gestion des saignements gynécologiques en fonction de la vie génitale de la patiente (indicateur : observance au traitement hormonal, nombre d'hospitalisation en service de gynécologie, recours à des consultations gynécologiques non programmées)
- le fonctionnement des équipes dispensatrices de l'ETP (l'équipe éducative du CRPP et celle du CRC), *via* :
 - la relation soignant/patient (indicateur : qualité des échanges)
 - les points forts du programme
 - les axes d'amélioration.

La synthèse de l'évaluation du programme d'ETP pour les patients atteint de Thrombasthénie de Glanzmann permettra la mise en place d'actions d'amélioration pour l'année suivante.

Le rapport d'évaluation et les plans d'actions à entreprendre seront diffusés à l'AFH, à la filière MHEMO, au CRPP et aux patients qui le souhaiteront.