

Lettre d'intention du CRC-MHC du CHU de Strasbourg pour l'actualisation d'un programme d'ETP existant pour les patients atteints de maladies hémorragiques constitutionnelles avec la conception et la mise en œuvre de séances d'ETP pour les fratries

1. PRESENTATION DE LA MALADIE

Les troubles de la coagulation et l'importance de l'ETP

Les troubles de la coagulation sont un groupe d'affections qui surviennent lorsque le sang ne peut pas coaguler correctement. Le traitement varie en fonction de la maladie et de sa gravité. L'éducation thérapeutique (ETP) fait partie intégrante du traitement, quel que soit le type, la sévérité de la maladie hémorragique et l'âge du patient, atteint. L'éducation thérapeutique, dans une relation qui se veut respectueuse de la personne, propose des pistes pour l'accompagnement de ces personnes pour les aider à s'approprier leur maladie hémorragique et améliorer leur santé. Notre programme d'ETP autorisé par l'ARS n° 2011/15 en date du 14/02/2011 est commun à toutes les maladies hémorragiques, mais se déclinent évidemment de manière spécifique en fonction des pathologies. Des séances collectives ou individuelles pour les patients hémophiles sévères, modérés, mineurs, les patients atteints de maladie de Willebrand, de déficits factoriels ou de thrombopathie (Glanzmann, anomalie de tubuline, Pool vide et Dysvésiculation) sont organisées depuis 2011 au CRC des troubles de l'hémostase de Strasbourg. Le bénéfice de ces séances d'ETP est réel pour les patients quel que soit leur âge. Pour les séances collectives, nous essayons de constituer des groupes homogènes en tenant compte de la sévérité de la maladie et du niveau intellectuel des patients ; par ailleurs, des sessions pédiatriques au cours desquelles la maladie est abordée de manière plus ludique sont également organisées pour les plus jeunes malades. Quoiqu'il en soit, ces séances d'ETP restent centrées sur le patient lui-même, quel que soit l'âge.

Néanmoins la prise en charge des malades chroniques au quotidien faisant appel bien souvent aux proches des patients, l'éducation auprès d'aidants, par des soignants-éducateurs, doit par conséquent permettre de leur transmettre les compétences nécessaires pour accomplir ce rôle d'aidants et des outils pour ne pas se laisser submerger, physiquement et émotionnellement par leur tâche qui n'est pas toujours simple. En hémophilie, l'auto-traitement, traitement préventif de l'arthropathie, est souvent le sujet des séances organisées pour l'entourage des patients.

L'impact de la maladie sur la dynamique familiale et en particulier la fratrie

A l'âge adulte, l'aidant est majoritairement le conjoint mais quand le patient est un enfant, l'aidant est naturellement le père et/ou la mère. Ainsi il n'est pas rare que, dans la cellule familiale, la maladie chronique, qu'il s'agisse de l'hémophilie, de Willebrand ou de thrombopathie, occupe beaucoup les pensées des parents et que la fratrie puisse être affectée à la fois par la santé de leur frère ou sœur atteint mais également par le sentiment d'être parfois l'enfant oublié. La fratrie va gérer douloureusement l'ambivalence des émotions que suscite la maladie chronique d'une sœur ou d'un frère ; celle-ci aura bien souvent un impact important sur le rôle de chacun des membres de la famille et sur la qualité de leurs échanges émotionnels.

Fragilisés dans leur fonction parentale et accaparés par les soins à l'enfant malade, les parents peuvent éprouver des difficultés à jouer leur rôle protecteur à l'égard de leurs autres enfants ; en particulier, ils ont à leur égard une disponibilité physique et psychique différente. Par conséquent, comme les parents passent beaucoup de temps avec l'enfant malade, la jalousie anime souvent la fratrie ; celle-ci en santé, va finir par envier toute l'attention qui est prodiguée à l'« autre ». Cette jalousie va parfois déboucher sur un véritable sentiment de haine, tant elle submergera l'enfant sain, qui se sentira délaissé et transparent aux yeux de ces parents. Cette déferlante de sentiment très fort va fortement l'impacter et l'enfant sain va se sentir coupable de ne « plus aimer » sa sœur ou son frère et d'en être jaloux. Il pourra se culpabiliser de ressentir de tels

sentiments négatifs à l'encontre de l'enfant malade, mais s'en voudra aussi d'être en bonne santé et de poursuivre ses activités (*d'après Baulieu 2012*¹).

Pris dans ce conflit émotionnel, l'enfant sain est dans l'impossibilité d'élaborer ses émotions, avec à la clé : angoisse/tristesse mais également symptômes psycho-fonctionnels comme difficultés ou hyper-investissement scolaires, mauvaise estime de soi. Par souci de ne pas aggraver la souffrance de leurs parents et celle du malade, il tait sa souffrance et se trouve dans une grande solitude ; solitude à laquelle se rajoute la peur d'être malade se traduisant très souvent par la peur de saigner aussi.

L'âge est aussi un déterminant important : les plus âgés vont manifester une réactivité émotionnelle exacerbée (dépression, anxiété, diminution de l'estime de soi entretenue par une diminution des performances scolaires), les plus petits adopteront un comportement agressif et somatiseront souvent.

L'anxiété est souvent exacerbée en période pubère chez les jeunes filles conductrices de troubles de la coagulation : elles se projettent dans leur possible rôle de mère d'enfant hémophile et non hémophile, tout en reprochant l'attitude de leur propre mère à leur égard (*d'après Tregidgo 2019*²). Ces pensées ambivalentes sont extrêmement anxiogènes pour ces adolescentes.

Enfin, l'observation des fratries d'enfant malade montre que le manque de connaissances sur la maladie de son frère ou sœur est à l'origine de difficultés à éprouver de l'empathie envers l'enfant malade, et participerait aux situations conflictuelles au sein de la fratrie ; ce manque d'informations provient d'une part que la fratrie se sent coupable de poser des questions à leurs parents, et d'autre part qu'elle n'a pas accès aux professionnels susceptibles de lui fournir des explications (*d'après Scelles 2007*³).

L'illustration au sein du CRC de Strasbourg

Au CRC de Strasbourg, nous sommes confrontés à de telles situations familiales :

- Nous suivons notamment une famille qui compte 4 enfants dont 2 enfants atteints de Thrombasthénie de Glanzmann (8 et 3 ans) qui reste la thrombopathie la plus grave. La mère signale souvent sa difficulté à répondre au questionnement et à la demande d'attention de la part de l'aîné qui n'est pas atteint et qui est en échec scolaire. Dans cette famille, l'enfant de 8 ans, qui lui est malade se considère comme le seul aidant autorisé du cadet atteint également. La situation est complexe à gérer pour l'ensemble de la fratrie et les parents, d'autant que leur situation sociale est assez précaire.
- Un autre exemple familial est celui d'une famille où le cadet est hémophile A sévère. Il est très despote et fait culpabiliser sa mère qui est très permissive avec lui. La sœur aînée, conductrice d'hémophilie elle aussi, souffre beaucoup de cette situation et craint pour son avenir de future mère de potentiel enfant hémophile.
- Enfin, l'attitude d'une sœur d'un autre hémophile de 12 ans est également préoccupante, elle a clairement « parentaliser » son rôle de sœur et refuse de sortir avec ses amies le jour des injections de son petit frère, injection où pour la protéger sa mère ne veut pas qu'elle assiste.

Fort de ces constatations, nous avons donc souhaité nous centrer également sur la fratrie et organiser des séances d'ETP dédiées aux enfants non malades.

¹ **Baulieu MJ.** L'enfant oublié – Vivre dans l'ombre d'un frère ou d'une sœur atteint d'une maladie chronique. Soins pédiatriques (Perspectives infirmières) 2012 (mai-juin) : 23-25.

² **Tregidgo C et al.** The invisible child : Sibling experiences of growing up with a brother with severe haemophilia – An interpretative phenomenological analysis. Haemophilia 2019 ; 25 : 84-91.

³ **Scelles R et al.** « Groupes fratries » d'enfants ayant un frère ou une sœur handicapé : leurs indications et leurs effets. Revue francophone de la déficience intellectuelle 2007 ; 18 : 32-44.

2. OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

Nous souhaitons organiser des séances d'ETP où seront présents le patient et sa fratrie.

La présence des parents n'est pas souhaitable sauf si les enfants sont très jeunes. Nous veillerons à l'homogénéité des groupes (âge, niveau de compréhension, maladie...) pour favoriser les échanges des enfants.

Les objectifs seront de plusieurs ordres :

⇒ **Pour la fratrie présente aux séances**

- Mieux comprendre la maladie de son frère ou sœur malade
- Verbaliser des émotions et des difficultés sans craindre de faire mal aux autres
- Se déculpabiliser, se rassurer
- Améliorer son estime de soi, mise à mal par son statut de frère ou sœur d'enfant malade
- Mieux vivre avec un frère ou une sœur malade sans être malade
- Négocier sa place dans la cellule familiale

Ces séances se feront sous forme de groupes de parole dans lesquels les fratries trouveront un espace pour s'approprier et partager un vécu difficile : « *moi aussi* », « *moi pas* », *ah toi aussi* ». Il s'agira préférentiellement de séances collectives. Dans un premier temps, les enfants pourront s'exprimer librement face à la réalité douloureuse d'avoir un frère ou une sœur malade dans un contexte où ses émotions sont normalisées. Via le repérage de ce qui est « pareil » et « différent », les enfants s'approprient alors des images et des mots qui leur permettront de donner un sens à ce qu'ils vivent et les aident à en dire quelque chose. La situation peu courante de pouvoir parler entre pairs, sans forcément que l'adulte n'intervienne, les valoriseront (ce sont eux, cette fois, qui possèdent le savoir).

Si ces groupes de parole permettent de dédramatiser -, ils permettent aussi de verbaliser des inquiétudes sur la peur de saigner « *moi aussi* », des incompréhensions sur la maladie hémorragique dans le sens où les enfants osent et peuvent prendre le temps de formaliser leurs questions. Les réponses aux questions sur la maladie facilitent par ailleurs la compréhension/tolérance vis-à-vis du frère ou sœur malade.

⇒ **Pour les parents qui amènent et reviennent chercher leur enfant non malade**

- Prendre conscience de ce que vivent les frères et sœurs
- Réajuster la place et le rôle des frères et sœurs
- Réajuster sa place de parents dans la dynamique familiale
- Se rassurer

Les parents amenant la fratrie aux séances vont répondre à un questionnaire préalable (cf. paragraphe 8) qui va leur permettre de mieux prendre en compte ce que vivent les fratries. Ils vont pouvoir également échanger entre parents de manière informelle sur ce qui se vit. Enfin ces séances encourageront les parents à trouver du temps pour leurs enfants non malades.

3) LE PUBLIC CIBLE

Au CRC des troubles de l'hémostase sont suivis des adultes et des enfants à l'exception des hémophiles de moins de 18 ans qui sont suivis exclusivement en pédiatrie.

Le docteur DESPREZ, coordinatrice du CRC, fait des consultations d'hémostase avec le Docteur SPIEGEL une fois par mois afin notamment de faciliter la transition enfant-adulte. Le public ciblé sera constitué dans un

premier temps par la fratrie des hémophiles sévères, la fratrie de patient atteints de Thrombasthénie de Glanzmann (pathologie fortement représentée en Alsace) et par la fratrie de patients atteint de maladie de Willebrand symptomatique.

A Strasbourg, une quinzaine de fratries pourront être concernées par ces séances d'ETP. En effet à Strasbourg sont suivies 4 familles avec des enfants atteints de thrombasthénie de Glanzmann.

Docteur CAMPAGNI qui dirige la consultation pédiatrique de Mulhouse pourra bien entendu proposer à sa patientèle d'assister à ces réunions.

Nous envisageons d'informer les coordinateurs des CRC du grand EST de la possibilité d'inclure des patients dans cette extension « fratrie » de notre programme ETP : les Docteur FROTSCHEER, coordinatrice du CRC de Nancy, Professeur N GUYEN, coordinateur du CRC de Reims et Docteur MOURAY, coordinateur du CRC de Besançon seront informés du projet strasbourgeois.

Les modalités de ces séances ETP, si des enfants d'autres villes y participent, restent à définir : soit organisation d'une réunion « physique » qui reste à privilégier à mon sens dans un premier temps, soit une réunion par visioconférence. Nous pourrions développer cette dernière perspective dans un second temps en fonction de l'évaluation du projet en réunion physique. Il s'agirait alors d'adapter le modèle pilote élaboré par le Dr Sylvie Fabre⁴ en rhumatologie inflammatoire à Montpellier, à la population pédiatrique/adolescente).

4) L'EQUIPE CONCEPTRICE

Médical

- Docteur DESPREZ Dominique, coordinatrice du CRC de Strasbourg, PH à temps plein (Formation ETP : réfèrent ETP -51h –IPCEM 2014/2015, -membre du « the3P » (groupe de travail ETP interdisciplinaire de la filière Mhéméo)
- Docteur GEROUT Anne-Cécile, pharmacienne responsable des médicaments dérivés du sang, PH à temps plein (Formation Edusanté 2014 48h)
- Docteur FEUGEAS Olivier, CRC, Praticien attaché, 0.4 ETP, (Formation Edusanté 2010 : 48h)

Paramédical

- Josiane RISCH, IDE coordinatrice du CRC, temps plein, Formation ETP : réfèrent ETP - 49h – IPCEM 2016

Patients parents ressources (PPR)

- Alain LEGRON, président du comité Alsace de l'AFH, PPR, formation rôle du PPR dans ETP – Format santé 40h

5) L'EQUIPE DISPENSATRICE

Identique à question 4

Mon dossier est à la disposition de la filière

6) LE PLAN DE FORMATION A L'ETP

En l'état, les acteurs impliqués de manière active dans l'ETP sous sa forme actuelle et qui seront certainement les mêmes pour l'extension de notre programme à la fratrie sont

- Docteur DESPREZ Dominique
- Docteur GEROUT Anne Cécile

⁴ Fabre S et al. La télémédecine au service de l'éducation thérapeutique : une expérience positive dans un programme sur la polyarthrite rhumatoïde. Santé Education 2016 (septembre-décembre), 26 n°3 : 8-13.

- Josiane RISCH, IDE coordinatrice du CRC
Cette dernière doit prendre sa retraite en 2020, l'IDE qui la remplacera devra être formé en ETP.
- Alain LEGRON PPR
- Zoé EBERHARD, mère d'hémophile modérée (mais avec inhibiteur), est en train de finaliser sa formation de PPR, elle co-animera les ateliers « fratrie »

Notre équipe éducative ne comporte pas de psychologue attitrée, si nous obtenions un financement pour notre projet, je souhaiterais « acquérir » une vacation pour une psychologue qui participera à l'extension ETP pour la fratrie.

7) MODALITES D'INFORMATION DES MEDECINS ET PROFESSIONNELS DU TERRITOIRE DE VIE

L'extension à la fratrie de notre programme ETP sera indiquée sur le site de l'unité transversale d'éducation thérapeutique des HUS (<http://www.utep-nordalsace.fr>), site internet des HUS et du CRC et notre « programme » sera donc consultable en ligne. L'AFH nationale et comité Alsace de l'AFH en seront également informés et relayeront l'information auprès de leurs adhérents. La filière Mhém relayera l'information si acceptation de l'extension. Une réunion d'information pour les familles pressenties sera organisée par le CRC. Des flyers seront de même disponibles dans les salles d'attente du CRC et de pédiatrie.

8) METHODOLOGIE DU PROJET POUR ELABORER LE TRAVAIL DE REFERENCMENT DES COMPETENCES A ACQUERIR

Comme la fratrie ne vient habituellement pas aux consultations médicales, il est compliqué pour le professionnel de santé d'évaluer son état psychologique et ses besoins éducatifs. Lors des consultations, il arrive que les parents évoquent leur difficulté à mener de front leur rôle parental auprès de l'enfant malade et de l'enfant sain. Cette possibilité est plus fréquente si le parent est lui-même patient du CRC. C'est pourquoi nous avons pensé à un questionnaire centré sur la fratrie et remis aux parents afin de mieux comprendre le vécu de celle-ci. Ce questionnaire comportera des questions relatives aux réactions affectives les plus courantes, manifestées par les enfants soumis à un stress important (manifestations psychosomatiques, comportementales, réactions sur le plan des investissements scolaires, socio-familiaux, etc.). Il peut comporter les questions suivantes : *T'est-il déjà arrivé d'envier ton frère malade ? Te sens-tu délaissé par tes parents ? Te sens-tu souvent en colère ? Peux-tu expliquer la maladie de ton frère ? Dors-tu bien ? Es-tu angoissé ?*

Ces questionnaires vont permettre :

- tout d'abord de référencer les compétences à acquérir (en vue de la conception des séances fratries)
- puis ensuite de proposer aux enfants les séances en fonction des réponses.

On ne peut parler de priorisation d'une fratrie par rapport à l'autre. Mais clairement les enfants des familles monoparentales, les familles isolées sans soutien des ascendants (le rôle parental étant parfois dévolu aux grands parents en cas de maladie, si ces derniers sont présents, la vie familiale sera plus simple) ou des familles socialement précaires peuvent être concernés préférentiellement.

L'inclusion de la fratrie peut se faire à n'importe quel moment de l'histoire de la maladie.

Le ressenti est différent en fonction des âges et des sexes. Une attention particulière doit être apportée aux jeunes filles en âge de procréer en cas de pathologie avec une transmission liée au sexe.

Il me paraît licite de reconduire parfois plusieurs fois ces séances en fonction de l'évolution des relations familiales.

9) LES MODALITES DE COORDINATION ET D'INFORMATION ENTRE LES INTERVENANTS

Des réunions régulières de communication quant à l'avancée du programme ETP seront programmées régulièrement entre les différents intervenants de l'équipe.

10) L'EVALUATION ANNUELLE

Les processus, les modalités, les outils, les critères et les indicateurs de l'évaluation annuelle seront clairement explicités dès le dépôt du dossier.

Notre activité ETP est recensée dans un outil « reporting » propre aux HUS et élaboré par le service transversal d'éducation thérapeutique des HUS. Le nombre de séances ainsi que les intervenants y sont relevés. Cette traçabilité nous permet d'évaluer notre activité annuelle d'ETP. L'« extension à la fratrie » y sera listée également.