

Dispositif d'accompagnement pluridisciplinaire d'enfants atteints d'hémophilie sévère

L'accompagnement des enfants atteints d'hémophilie sévère au moyen d'un dispositif pluridisciplinaire incluant une dimension psychologique forte est bénéfique pour leur qualité de vie et celle de leurs parents. Elle améliore l'état émotionnel et le développement psychomoteur des enfants.

L'hémophilie sévère et les formes graves de maladies hémorragiques constitutionnelles (MHC) forment un groupe de maladies rares pour lesquelles les thérapeutiques modernes ont radicalement amélioré l'espérance de vie et l'état de santé des personnes. L'annonce du diagnostic d'une telle pathologie à un très jeune âge induit un traumatisme psychologique chez les parents, qui a pour conséquence une surprotection entravant les acquisitions psychomotrices de ces enfants.

L'objectif de ce travail de recherche était d'évaluer la qualité d'un dispositif d'accompagnement de l'annonce diagnostique, qui privilégiait l'approche psychologique et la réassurance pour faciliter le développement psychomoteur de l'enfant, améliorer sa qualité de vie et celle de sa famille et favoriser l'acceptation d'une prophylaxie précoce. Ce dispositif comportait des actions diverses : entretiens psychologiques individuels, groupes de paroles, ateliers de psychologie et de psychomotricité « Chemin faisant » et programme d'éducation thérapeutique. Mis en place précocement après l'annonce, il était réalisé en lien avec l'Association française des hémophiles qui proposait des actions complémentaires, notamment dans le cadre de sa commission famille.

Les chercheurs ont constaté une différence significative entre les parents ayant bénéficié d'entretiens avec un psychologue et ceux n'en ayant pas eu, avec une meilleure qualité de vie, en particulier dans la dimension « capacité physique », pour les parents qui ont participé à cet élément du dispositif. Les enfants dont les parents ont participé aux tables rondes ont moins de troubles internalisés que ceux dont les parents n'ont pas bénéficié de cet élément de l'accompagnement. Il en est de même de l'éducation thérapeutique qui s'accompagne en plus d'une meilleure qualité de vie pour les personnes.

Cet effet positif s'observe aussi chez les personnes qui participent aux activités de l'Association française de l'hémophilie. Enfin, les parents qui participent aux ateliers « Chemin faisant » ont une meilleure qualité de vie que les parents qui n'y participent pas ; mais surtout, les enfants ont un âge de développement du schéma corporel égal à leur âge réel alors que les enfants n'y participant pas ont un retard médian de plus d'un an.

Ce travail, même s'il reste préliminaire, suggère la nécessité d'accompagner de manière plus systématique les parents dans l'appréhension de la maladie de leur enfant de façon globale, c'est-à-dire tant sur un plan médical que psychologique et social.

N. B. Les résultats présentés ici sont ceux posés dans le rapport final (2016).

Pour plus d'information sur ce projet

- **Le rapport de recherche est consultable sur le site de la CNSA :**
https://www.cnsa.fr/documentation/183 - chambost - rf_publicable.pdf
- Vidéo de la Fondation Maladies rares : <https://www.youtube.com/watch?v=-yOcSnaVYOQ>
- Rosso N., Guillaume Y., Roche M., *et al.*, « Dispositif pluridisciplinaire d'accompagnement des enfants et de leur famille depuis l'annonce diagnostique d'une forme sévère d'hémophilie ou d'un déficit hémorragique rare associé », *Revue d'oncologie hématologie pédiatrique*, 2016 (4), p. 156-61 ([lien vers l'article en ligne](#))

À propos des laboratoires

Hervé Chambost exerce son activité au sein du service Pédiatrie et Hématologie pédiatrique du CHU de la Timone, qui héberge le Centre de référence des maladies hémorragiques. La recherche s'est déroulée au sein de ce service où travaille Hervé Chambost, en collaboration avec Natacha Rosso, alors doctorante en contrat CIFRE, rattachée au laboratoire de psychologie clinique, de psychopathologie et de psychanalyse (LPCPP – anciennement laboratoire de psychologie clinique, langage et subjectivité). Le contrat de thèse CIFRE (convention industrielle de formation par la recherche) permet au doctorant de conduire sa thèse dans un double environnement, professionnel et scientifique. Elle travaille aujourd'hui comme psychologue clinicienne au CHU de la Timone.

[Site internet du service Pédiatrie et Hématologie pédiatrique du CHU de la Timone](#)

[Site internet du Centre de référence des maladies hémorragiques](#)

[Site internet du LPCPP](#)

Contacts

Hervé Chambost

Professeur

Service de pédiatrie et hématologie pédiatrique au CHU de la Timone

Courriel : herve.chambost@ap-hm.fr

Natacha Rosso

Psychologue clinicienne

Centre de ressources et de compétences des maladies hémorragiques – CHU de la Timone

Courriel : natacha.rosso15@gmail.com

Référence du projet n° 183

Appel à projets permanent 2013 – Maladies rares (Fondation Maladies rares)

Titre : *Apport d'un dispositif multidisciplinaire d'accompagnement de l'annonce diagnostique intégrant une approche psychologique, à l'intention des jeunes enfants atteints de maladie hémorragique constitutionnelle grave et de leurs familles* (H. Chambost).