

Conceptions étiologiques de la β -Thalassémie majeure auprès d'une population tunisienne d'enfants atteints : Réductionnisme maternel génétique imposant une éducation aux risques des maladies héréditaires

Manel BAROUNI¹

Maitre assistante en Sciences de l'éducation et Didactique de la Biologie appliquée à l'éducation à la santé, Institut Supérieur de l'Éducation et la Formation continue, Université virtuelle de Tunis

DOI : <https://doi.org/10.71895/PRSM/revue-rise.n6.94>

Résumé

En Tunisie, la β -thalassémie majeure ne cesse de constituer un notable problème de santé publique. Sa prévalence indique un nombre significatif d'enfants et d'adolescents tunisiens qui continuent à vivre avec cette maladie chronique handicapante touchant négativement à l'aspect scolaire et psycho-social de la personne atteinte.

Dans une perspective didactique de promotion de la qualité de vie des patients thalassémiques et de développement de leur bien-être global, veiller à la lutte contre ce fléau à travers l'éducation aux risques génétiques de transmission de cette maladie héréditaire, nous amène à comprendre, chez les individus atteints, les logiques et les rationalités causales qui articulent leurs conceptions étiologiques.

Il s'agit d'une étude qualitative par entretien semi-directifs, réalisée auprès 30 patients atteint d'une β -thalassémie majeure, suivis au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis.

L'analyse des conceptions étiologiques de la β -thalassémie majeure chez les patients tunisiens montre une tendance significative à l'essentialisation maternelle de la cause de la maladie. Des logiques de culpabilisation maternelle ont été mis en évidence, évoquant un réductionnisme génétique maternel manifeste qui dévalorise le rôle de la femme et discrimine la mère en tant que responsable de la maladie.

¹ bar_manel@yahoo.fr

Une approche éducative plus équitable et plus inclusive, se basant sur une éducation aux risques génétiques des maladies héréditaires, qui lutte contre la stigmatisation genrée et qui cible la responsabilisation partagée afin de dépasser les obstacles socio-culturels et idéologiques, s'avère indispensable pour promouvoir une compréhension biparentale de l'hérédité et des risques génétiques.

Mots clés : β -thalassémie majeure, Conceptions étiologiques, réductionnisme maternel génétique, éducation aux risques, dispositif didactique.

Abstract

In Tunisia, β -thalassemia major continues to be a significant public health problem. Its prevalence indicates a substantial number of Tunisian children and adolescents who continue to live with this chronic, debilitating disease, negatively impacting their educational and psychosocial aspects. From a didactic perspective aimed at promoting the quality of life of thalassemic patients and developing their overall well-being, addressing this scourge through education on the genetic risks of transmitting this hereditary disease leads us to understand, in affected individuals, the logics and causal rationalities that shape their etiological conceptions.

This is a qualitative study through semi-structured interviews conducted with 30 patients suffering from major β -thalassemia, followed at the National Bone Marrow Transplant Center of Tunis. The analysis of the etiological conceptions of major β -thalassemia among Tunisian patients shows a significant trend towards maternal essentialism regarding the cause of the disease. Maternal blame logics have emerged, evoking a manifest maternal genetic reductionism that devalues the role of women and discriminates against mothers as responsible for the disease.

A more equitable and inclusive educational approach, based on education about the genetic risks of hereditary diseases, which combats gender stigma and targets shared responsibility to overcome socio-cultural and ideological barriers, is essential to promote a biparental understanding of heredity and genetic risks.

Keywords: β -thalassemia major, etiological concepts, maternal genetic reductionism, risk education, didactic device.

Introduction

Depuis quelques décennies, les recherches en hématologie moléculaire et cellulaire et en cytogénétique ont amplement permis de comprendre les critères de diagnostic et les caractéristiques étiologiques des hémoglobinopathies, en tant que, pathologies génétiques et héréditaires de l'hémoglobine.

La β -Thalassémie majeure représente l'une des hémoglobinopathies les plus fréquentes au monde, particulièrement dans une large ceinture géographique s'étendant du bassin méditerranéen au Moyen-Orient, au sous-continent indien et à l'Asie du Sud-Est (Thalassaemia International Federation) (Weatherall & Clegg, 2001). La Tunisie, par sa position géographique méditerranéennes, fait partie des pays où cette affection génétique constitue un problème de santé publique notable (Ben Romdhane et al, 2012).

La β -Thalassémie majeure, également appelée maladie de Cooley, est une maladie génétique grave, transmise selon un mode autosomique récessif, affectant la synthèse des chaînes β -globines (Cappellini et al, 2020). Elle est caractérisée par une déficience dans la production de la chaîne β 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 et dont l'abstention peut aboutir à des complications fâcheuses. Cette maladie n'est symptomatique qu'après plusieurs mois de la vie, mais peut être repérée à la naissance via le dépistage néonatal.

En Tunisie cette maladie fait partie des hémoglobinopathies les plus fréquentes et ne cesse de constituer un véritable problème de santé publique redoutable en raison de sa sévérité clinique et des conditions socioéconomiques du pays qui favorisent le nombre de sujets atteints (Barouni et al, 2019). En effet, en Tunisie, la fréquence du trait bêta-thalassémique (porteurs sains hétérozygotes) est estimée à environ 2,21 %, et l'incidence de la forme majeure est d'environ 50 nouveaux cas diagnostiqués chaque année (Sahli et al, 2023). Cette prévalence indique un nombre significatif d'enfants et d'adolescents tunisiens qui continuent à vivre avec cette maladie chronique handicapante touchant négativement à l'aspect scolaire et psycho-social de la personne atteinte (Barouni & Abbes, 2024).

Or, bien que les mécanismes génétiques de cette maladie soient aujourd'hui clairement établis, peut-on parler aujourd'hui d'une compréhension sûre et d'une connaissance exhaustive et définitive sur la nature et les bases biologiques de la transmission de ce type de pathologie, et ce, auprès des patients atteints, futurs citoyens et parents de demain?

Devant une telle problématique, et dans une perspective didactique de promotion de la qualité de vie des patients thalassémiques et de développement de leur bien-être global, veiller à la lutte contre ce fléau à travers l'éducation aux risques de transmission de cette maladie génétique et héréditaire, nous amène à comprendre, chez les individus atteints, les logiques et les rationalités causales qui articulent leurs conceptions étiologiques pouvant ainsi retentir sur leur comportement et leur pouvoir d'agir face cette maladie incurable. Cet objectif, sera la base d'un accompagnement éducatif, complémentaire au son suivi médical et à la prise en charge thérapeutique (HAS, 2010), tout en prenant en considération les besoins singuliers de l'enfant thalassémique, en termes de connaissances relatives aux différents aspects de sa maladie. En effet, la plus grande part de la recherche sur les causes des maladies chez l'homme a une intention cognitive mais également pratique (Vineis, 1992). Mettre en évidence l'univers conceptuel et se référer à la causalité de la maladie, sera de grande utilité pour les éducateurs à la santé, les personnes malades, les familles, les thérapeutes, les communautés et les sociétés afin de déterminer les interventions éducatives efficaces et les approches thérapeutiques qui semblent les plus adéquates.

Partant du fait que « La conception n'est pas le produit de la pensée, elle est le processus même de l'activité mentale. Elle devient une stratégie, à la fois comportementale et mentale » (Giordan & De Vicchi, 1987), chaque patient élabore une interprétation personnelle de sa maladie à partir de ses références culturelles et sociales (Kleinman, 1978), ainsi, il possède un « modèle explicatif » qui met en lumière la diversité culturelle de ses conceptions (Barouni et al, 2017).

Dans ce cadre, une démarche holistique d'éducation selon un modèle biopsychosocial ouvert sur l'environnement socio-culturel et économique du patient thalassémique, dès son enfance, se révèle indispensable. Une telle stratégie éducative qui prend en considération les conceptions, les croyances et les préjugés du patient relativement à sa maladie s'avère un facteur clé pour promouvoir son pouvoir d'agir face à cette pathologie héréditaire.

Cette étude vise à analyser les conceptions étiologiques de la β -thalassémie majeure auprès d'un échantillon de patients tunisiens, afin d'identifier les mécanismes symboliques sous-jacents à l'attribution de la cause de la maladie. Les résultats attendus, représenteront, pour les acteurs éducatifs de la santé, une ressource pour donner sens aux stratégies cognitives adoptées par les patients thalassémiques, dont le repérage et la caractérisation permettront d'orienter les actions éducatives préventives et curatives contre ce fléau.

C'est un atout supplémentaire en matière de promotion de la santé des thalassémiques et de prévention des risques de transmission génétiques de cette hémoglobinopathie.

Méthodologie de la recherche

Notre étude est qualitative, elle vise à relater des phénomènes relatifs à la causalité de la β -thalassémie majeure chez les personnes atteintes.

➤ **Site de l'étude**

La recherche s'est déroulée au service d'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.

➤ **Population d'étude**

Notre étude a été réalisée auprès d'un échantillon de convenance comportant 30 patients obéissants aux critères méthodologiques d'inclusion préfixés.

***Critères d'inclusion**

Il a été inclus dans notre population d'étude, tout patient atteint d'une β -thalassémie majeure, qui accepte de faire partie de notre étude et qui est âgé de 7 ans à 15 ans.

Le choix de cette tranche d'âge est déterminé par les travaux de Piaget qui situe l'âge de 7 ans dans le début de la phase de la pensée logique où l'enfant passe d'une pensée égocentrique à un stade de déduction, de rationalisation et de socialisation (Piaget, 1937). De ce fait, cet âge correspond à un stade où l'enfant possède un niveau suffisant de conscience de sa maladie et révèle des capacités suffisantes pour extérioriser librement ses conceptions et ses pensées.

➤ **Outils de collecte des données**

Afin de comprendre le patient dans son contexte et sa globalité biopsychosociale, et afin d'affronter toutes sortes d'obstacles ou de situation-problème qu'il peut affronter en tant qu'un sujet social actif qui interagit avec son environnement et qui construit un univers de sens pour la causalité de sa maladie, l'étude a été réalisée en utilisant la technique d'entretien semi-directif.

Notre outil de collecte des données a été élaboré en fonction des objectifs de la recherche.

➤ **Démarche pratique de la collecte des données**

Les entretiens ont été menés à l'aide d'un guide d'entretien qualitatif semi-structuré (Tableau I), avec un langage adapté à l'âge des interviewés.

Ce guide comprend une question principale pour initier l'interview, ainsi qu'une question structurée pour clarifier les réponses ou solliciter des explications.

Les entretiens commençaient en utilisant une question amorce : « D'après vous, quel est l'origine de votre maladie ? »

Les entretiens ont été enregistrés, transcrits, puis anonymisés.

Section	Questions	Objectif et dimension étudiée
	Question non structurée <i>D'après vous, quel est l'origine de votre maladie?</i>	Initier les interviewés à extérioriser leur conceptions étiologiques de leur maladie
Conceptions étiologiques	Questions structurées <i>Pouvez-vous spécifier ou expliquer d'avantage votre point de vue causal ?</i>	Clarifier les conceptions et solliciter des explications ou des argumentations

Tableau 1 : Guide d'entretien semi structuré

➤ **Considérations éthiques**

La recherche dans le domaine de l'éducation à la santé doit inévitablement être soumise à des principes éthiques clairs et uniformisés. Conformément à la déclaration d'Helsinki relatives aux principes éthiques applicables à la recherche médicale impliquant des êtres humains, au cours de la présente recherche, nous avons veillé au respect de la dignité de la personne interrogée à travers :

-L'obtention d'un accord administratif auprès du directeur général du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis, ainsi qu'auprès du médecin pédiatre chef du service Immuno-hématologie pédiatrique.

-L'obtention d'un consentement éclairé auprès du tuteur accompagnant du patient, et ce, suite à la présentation des objectifs de notre recherche.

-Le respect de l'autonomie: Nous avons veillé à donner toutes les informations aux enfants sollicités et à leurs tuteurs pour qu'ils puissent prendre une décision sans aucune contrainte. Chaque participant était informé sur le droit de refuser ou de se retirer à tout moment de la recherche

-Le respect de la véracité: Les personnes sollicitées ont reçu une information vraie, claire et complète à propos de l'objectif de notre recherche

-Le respect de la fidélité: Nous avons veillé à la fidélité dans la transcription des entretiens

-Le respect de la confidentialité: Nous avons veillé à ce que les informations recueillies lors de notre recherche ne pourront pas être divulguées sans l'accord du tuteur de la personne concernée.

➤ **Modalité d'analyse des données**

Les entretiens ont été enregistrés, transcrits et anonymisés avant l'analyse thématique de toutes les évocations étiologiques faites selon l'approche de Braun et Clarke (2006). Un codage manuel et croisé, suivi d'un regroupement des catégories en thèmes significatifs, a abouti à l'identification de deux grandes conceptions. Dans un souci d'objectivité, une double transcription a été réalisée, et la saisie des données a été réalisée à l'aide du logiciel Epi-Info version 6.04

Résultats

➤ **Caractéristiques sociodémographiques des patients interrogés**

Plus que la moitié des patients sont de sexe masculin (60%) avec un sexe ratio (M/F) de 1.5. Leur âge varie de 7ans à 15 ans, avec une tranche d'âge dominante de 10 à 12 ans (24%).

Au total 63,33% des thalassémiques ont un niveau d'étude primaire, 43,33% sont originaires du Nord-Ouest et 80 % sont issus d'un mariage consanguin.

Nos résultats dévoilent que 56,66% des patients interrogés possèdent au moins une fratrie touchée par la maladie, 60% de leurs pères appartiennent à une catégorie socioprofessionnelle de type « Ouvrier », et 66,66 de leurs mères sont des « Femmes au foyer »

➤ **Conceptions étiologiques des enfants thalassémiques**

Les patients ont été regroupés en fonction de leurs conceptions relatives à la causalité de leur maladie. L'analyse qualitative de leur verbatim aboutissant aux données en pourcentage, nous ont permis d'identifier deux grandes catégories de conceptions étiologiques regroupant des sous-catégories.

1. Conceptions materno-centrique

Indépendamment de la reconnaissance valide du mécanisme étiologique de l'apparition de leur maladie, le discours de 80 % des enfants thalassémiques mentionne uniquement la mère comme la seule responsable de leur atteinte par cette hémoglobinopathie. Sans référence explicite au père, la β -thalassémie majeure est conçue comme une maladie acquise à travers la mère ce qui dévoile une étiologie centrée sur la mère et entachée par une discrimination féminine genrée qui réduit la causalité de la maladie seulement à la mère. Ce constat a été révélé suite à une analyse plus fine de cette conception qui a démontré que les paroles se structurent autour de deux sous catégories: un réductionnisme maternel génétique et un réductionnisme maternel non génétique.

***Conception de réductionnisme maternel génétique**

Dans 53.33 % des verbatim, les patients considèrent leur mère comme le seul vecteur de la transmission génétique de leur maladie. La β -thalassémie majeure est conçue comme "venue du sang de la mère".

En effet, plusieurs enfants utilisent l'expression :

« *C'est à cause du sang de maman que je suis malade* ».

"C'est dans le sang de ma mère que la maladie m'est venue",

« *Je suis né avec cette maladie que ma mère m'a transmis à travers ses gènes qui se sont manifestés suite au mariage consanguin de mes parents* »

« *C'est à cause de ce qui existe dans le sang de ma mère que je suis malade* »

« *J'ai hérité cette maladie de ma mère car elle est une cousine à mon père* »

***Conception de réductionnisme maternel non génétique**

26.67% des enfants thalassémiques interviewés attribuent une causalité d'origine extérieure pour leur maladie. Ils évoquent une acquisition non innée moyennant des facteurs externes qui ont altéré leur santé, malgré leur naissance saine.

Selon ces thalassémiques, la maladie est transmise à partir de leur mère à cause d'un problème de virilité touchant à son corps, en tant que femme fragile aux agressions environnementales et spirituelles.

Selon cette conception, plusieurs facteurs déclencheurs ont été évoqués, tel que la mauvaise qualité de l'allaitement due à une maladie antérieure mal soignée, un déséquilibre psychologique de la mère, l'incorporation de la maladie dans le corps de la mère suite à une première grossesse donnant une fratrie touchée, le destin, un mauvais œil transmis....

« *Je suis né sain, mais la maladie m'a été transmise avec l'allaitement maternel*».

« *Quand je suis né j'étais indemne de toute maladie puis j'étais touché à cause de l'affaiblissement de ma mère suite à sa maladie antérieure*».

« *La maladie était incorporée dans mon organisme suite à la souffrance de ma mère à cause du décès de mon oncle durant sa grossesse*».

« *C'est mon destin d'avoir une mère qui m'a transmis cette maladie* »

2. Conception étiologique de génétique bi-parentale

Seulement 20% des thalassémiques conçoivent leur maladie comme la conséquence d'une transmission parentale. Selon eux, ils sont nés en portant cette pathologie héritée de leurs parents, par un mécanisme génétique.

« J'ai eu cette maladie car mes parents sont des cousins »

« C'est ma mère et mon père qui ont déjà cette maladie »

« C'est à cause du mariage consanguin de mes parents que les gènes de ma mère m'ont été transmis »

« Je crois que ce sont mes parents qui nous ont transmis cette maladie ».

Discussion

Cette recherche a pu montrer que les conceptions qui sous-tendent l'origine de la β -Thalassémie majeure en Tunisie, demeurent encore désorientées par rapport au discours scientifique (Barouni et al, 2017).

Notre étude a mis le point sur un phénomène qui continue à exister dans nos sociétés malgré les avancées scientifiques et biomédicales. Il s'agit d'une discrimination génétique genrée révélée chez une population d'enfants thalassémiques, qui se trouvent vulnérables et marginalisés au sein de leur société à cause de leur atteinte par cette maladie (Barouni et al, 2019).

En effet, dans le contexte tunisien, une tendance à attribuer la responsabilité de la transmission de la maladie à la mère persiste encore. L'attribution de la cause de β -Thalassémie majeure, et en particulier la récurrence d'un **réductionnisme maternel**.

Ce phénomène s'inscrit dans une logique socio-symbolique émanant du sens commun où la mère est perçue comme responsable, non seulement de la grossesse, mais aussi de toute anomalie touchant à l'enfant. Cette conception semble être enracinée dans un imaginaire social patriarcal, selon lequel la femme moyennant sa grossesse et sa maternité est considérée à double responsabilité: celle de donner la vie mais aussi celle d'en assumer les défaillances.

Mais ce qui paraît alarmant, c'est que, face à une méconnaissance de la génétique biparentale en tant que mécanisme de transmission pour la β -thalassémie majeure, nos résultats ont mis en exergue un **réductionnisme génétique maternel** qui accuse la mère en tant que vecteur de transmission de cette hémoglobinopathie avec un effacement décelé de la responsabilité paternelle. En effet, ces enfants thalassémiques pensent que la contribution génétique du père est minimisée voire inexistante. Cette conception qui déresponsabilise les pères semble être renforcée par une vision unilatérale de la transmission de la maladie, prenant appui sur le sens commun qui propage de fausses idées basées sur une idéologie sexiste du sang masculin « pur » et « noble », porteur de l'héritage et de l'identité familiale et sociale, tandis que les anomalies ou les maladies seraient importées ou introduites par la mère ce qui dévoile une stigmatisation maternelle (Nouar & Valenti, 2001). C'est ainsi que la découverte de cette maladie conduit souvent à des problèmes familiaux, allant du désengagement paternel et l'aboutissant même du divorce des parents. Une telle situation, accentue la souffrance de la mère et peut lui engendrer des conséquences psychologiques et sociales lourdes (Kleinman, 1988). Ces conceptions ont tendance même à freiner l'éducation aux risques génétiques et la prise en charge prénuptial. En effet, la crainte d'être victime de discrimination génétique peut être à l'origine de refus des tests génétiques nécessaires pour un diagnostic médical prénuptial ou même à une interruption d'une grossesse à risque, encore plus à participer à la recherche en génétique.

Transformer, auprès des personnes atteintes, dès leur enfance, ce regard du statut de la mère, considérée comme la responsable de ce « malheur » qui touche soudainement à la famille, et s'affranchir des idées reçues de l'entourage émanant du sens commun, s'avère alors un travail éducatif indispensable.

Dans ce cadre, Vygotski (1926) reconnaît une limite à ce que l'enfant seule peut comprendre, suite à sa confrontation à l'entourage, et donne en parallèle une grande importance à l'instruction et à l'éducation. Dans ce sens, Vygotski parle de la notion de « zone proximale de développement », qui rend compte des rapports entre apprentissage et développement au cours de l'histoire sociale de l'enfant. Il distingue les apprentissages qui résultent principalement de l'expérience de l'enfant dans son environnement quotidien et ceux qui résultent d'une action intentionnelle de l'adulte et de l'institution scolaire ou éducative.

Au niveau cognitif, notre travail montre que l'exposition précoce aux explications biologiques valides de la β -thalassémie majeure est importante pour la compréhension de sa modalité de transmission. En effet, les valeurs socioculturelles fondées sur la discrimination maternelle et l'inégalité genrées doivent être prises en considération pour lutter contre toute désorientation et distorsion du savoir scientifique et biomédical. Ces résultats rejoignent ceux trouvés par Barouni et ses collaborateurs (2017), Alfieri & Taverne(200) et Averde (199), suite au constat incriminant la mère comme « passerelle » des maladies chroniques à travers son corps et ses produits biologiques tel que le lait défectueux.

Ainsi, pour ces enfants thalassémiques, étant donné que ce réductionnisme génétique maternel peut être considéré comme une construction culturelle dans un contexte de faible littératie en santé génétique, mais également entretenu par un discours médical insuffisamment vulgarisé ou parfois centré uniquement sur la mère lors des entretiens prénataux, surtout en contexte de dépistage, il serait souhaitable de bâtir des dispositifs didactiques éducatifs à cible d'amélioration des connaissances et développement des conceptions des thalassémiques, agencant le fonctionnement cognitif avec la régulation socioculturelle et ce, pour une meilleure qualité de vie et de prise en charge sanitaire. Il s'agit de mettre l'accent sur le système de croyance de l'enfant thalassémique et de remettre en cause les préjugés et les idées négatives non fondées scientifiquement. Il s'agit d'une éducation aux risques génétiques et une sensibilisation à l'environnementalisme en mettant l'accent que l'influence interactive des facteurs génétiques et environnementaux (Lambert, 2014).

Néanmoins notre recherche semble être confrontée à quelques limites telles que l'échantillonnage qui ne couvre qu'une population partielle non représentative de la totalité des patients thalassémiques d'âge pédiatrique de la Tunisie, d'autant plus que notre étude n'intègre pas la parole des professionnels de santé, qui pourrait éclairer davantage le fondement des conceptions étiologiques des patients thalassémiques.

Conclusion

Dans une perspective didactique de promouvoir leur qualité de vie et de développer leur bien-être global, notre intérêt a porté sur la valorisation de prise de parole des enfants thalassémiques. Cet article puise dans leur socle référentiel pour refléter la structuration de leurs conceptions étiologiques de leur maladie, tout en mettant en jeux les facteurs socioculturels intervenants.

L'analyse des conceptions étiologiques de la β -thalassémie majeure chez les patients tunisiens montre une tendance significative à l'**essentialisation maternelle** de la cause de la maladie. Au sein de leurs conceptions, des logiques de culpabilisation maternelle ont été mis en évidence, évoquant un réductionnisme génétique maternel manifeste qui dévalorise le rôle de la femme et discrimine la mère en tant que responsable de la maladie.

Il émerge que, relativement à la β -thalassémie majeure, le mécanisme de transmission génétique maternelle, évoqué par ces thalassémiques, renvoie vers une appropriation subjective d'un savoir causal désorienté par rapport aux conceptions étiologiques biomédicales. Ceci peut expliquer le refus du diagnostic génétique prénuptial ou même de l'interruption d'une grossesse à risque, encore plus de participer aux recherches génétiques de la part des femmes. Cette situation peut retentir négativement sur le processus de soin et sur la qualité de vie des thalassémiques.

Cette lecture socioculturelle et genrée de la causalité de la β -thalassémie majeure interpelle non seulement les acteurs de l'éducation sanitaire mais aussi les professionnels de santé et de l'éducation scolaire. Ainsi, un accompagnement multidisciplinaire éducatif, didactique et psychologique s'avère nécessaire.

Il devient impératif de déconstruire les conceptions stigmatisantes et de promouvoir une éducation génétique équitable et sensible aux réalités et aux innovations scientifiques, et ce à travers une rationalisation du fonctionnement cognitif et une régulation de l'impact socioculturel.

Une approche éducative plus équitable et plus inclusive, se basant sur une éducation aux risques génétiques des maladies héréditaires, qui lutte contre la stigmatisation genrée et qui cible la responsabilisation partagée afin de dépasser les obstacles socio-culturels et idéologiques, s'avère indispensable pour promouvoir une compréhension biparentale de l'hérédité et des risques génétiques. Une telle stratégie éducative doit cibler la déconstruction des stéréotypes sociaux moyennant des dispositifs éducatifs efficaces inclusifs et collaboratifs, qui respectent la singularité et la spécificité des personnes atteintes par cette hémoglobinopathie discriminante et handicapante.

Il est donc nécessaire de renforcer la collaboration entre chercheurs, professionnel de santé, éducateur à la santé, enseignants des écoles et représentants des patients, tout en renforçant la formation éducative du personnel soignant médical et paramédical.

Bibliographie

- Alfieri, C., & Taverne, B. (2000). Perceptions de la transmission des maladies par l'allaitement maternel au Burkina Faso. In : Desclaux A, Taverne B. Allaitement et VIH en Afrique de l'Ouest. De l'anthropologie à la santé publique. Paris : Karthala.
- Averne, 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.
- Barouni, M., & Abbes, S. (2024). Vécu scolaire d'enfants atteints de maladie chronique : récit de vie d'anciens élèves thalassémiques tunisiens avec abandon scolaire précoce. *La psychiatrie de l'enfant*, 1 (67). 67- 81.
- Barouni, M., Bejaoui, M., Mellouli, F., Aroua, S., Abbes, S., Bejaoui, M. (2019). Retentissement psychosocial et scolaire de la bêta-thalassémie majeure en Tunisie. *Soins Pédiatrie/Puériculture*, 40(308), 38-42. DOI : 10.1016/j.spp.2019.03.008
- Ben Romdhane, H. et al. (2012). Épidémiologie des maladies génétiques en Tunisie. *Revue Tunisienne de Santé Publique*.
- Berquin A. (2010). Le modèle biopsychosocial : beaucoup plus qu'un supplément d'empathie. *Revue de Médecine Suisse*, 9,1511-1513.
- Braun, V., & Clarke, V. (2006). Using Thematic Analysis in Psychology. *Qualitative Research in Psychology*, 3, 77-101.
<https://doi.org/10.1191/1478088706qp063oa>
- Giordan A, De Vicchi G. (1987). Les origines du savoir, des conceptions des apprenants aux concepts scientifiques. Paris, Delachaux et Niestlé.
- Kleinman A. Eisenberg L. (1978). Good B. Culture, Illness, and Care. *Annals of Internal Medicine*, 88 (2), 251-258.
- Kleinman A. (1988). *Illness Narratives: Suffering, Healing, and the Human Condition*. Basic Books.
- Lambert, N. (2014). Génétique et transmission transgénérationnelle. *Cahiers de psychologie clinique*, 43(2), 11-28. <https://doi.org/10.3917/cpc.043.0011>
- Nouar J-Y, Valenti C. (2001). Du sang et des femmes. *Histoire médicale de la menstruation à la Belle Époque*. *Clio Femmes, Genre, Histoire*, 14, 207- 229.
- Sahli, A., et al. (2023). Epidemiological and clinical characteristics of 66 Tunisian patients with sickle cell disease and β -thalassemia. *BMC Medical Genetics*, 24(1), 288. DOI: 10.1186/s12881-023-02672-x
- Cappellini, M. D., Cohen, A., Porter, J., Taher, A., & Viprakasit, V. (2020). *Guidelines for the Management of Transfusion Dependent Thalassaemia (TDT)*. 3rd edition, Thalassaemia International Federation.
- Weatherall, D. J., & Clegg, J. B. (2001). *The Thalassaemia Syndromes*. Blackwell Science.