

**Faculté de Médecine
Ecole de Sages-Femmes**

Diplôme d'Etat de Sage-femme

2016-2017

Quelles représentations les professionnels de santé ont-ils de la Trisomie 21 ?

Présenté et soutenu publiquement le 29 août 2017

Par :

Du Lau d'Allemans Clémentine

Directeur : Madame Maryse Fiorenza

Guidant : Madame Valérie Blaize Gagneraud



*« Un enfant différent c'est comme un vent d'été, il décoiffe, il dérange
tant de choses établies »*

R. Blanes

Remerciements

Je souhaite adresser mes remerciements les plus sincères aux personnes qui m'ont apporté leur aide et qui ont participé, de près ou de loin, à la rédaction de ce mémoire.

Tout d'abord, je remercie le docteur Maryse Fiorenza, mon maître de mémoire, pour son aide, ses conseils et son regard critique et constructif envers mon travail.

Je tiens à remercier chaleureusement Valérie Blaize Gagneraud, ma guidante de mémoire, pour son aide précieuse, sa patience et sa grande disponibilité. Un grand merci pour les nombreuses relectures et encouragements tout au long de ce travail.

Un grand merci à mes parents, mes frères et Bruno pour leur présence à mes côtés si précieuse au cours de mes études.

Enfin, je remercie mes amis et particulièrement Anne, Marie et Amélie pour leur soutien amical et leurs encouragements si importants pendant ces années.

Droits d'auteurs

Cette création est mise à disposition selon le Contrat :

« **Attribution-Pas d'Utilisation Commerciale-Pas de modification 3.0 France** »

disponible en ligne : <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/fr/>



Table des matières

INTRODUCTION	10
PREMIERE PARTIE : La Trisomie 21.....	12
1. La Trisomie 21	13
1.1 Le syndrome dysmorphique	13
1.2 La déficience intellectuelle	13
1.3 Les malformations viscérales	14
1.4 Les compétences et les limites des personnes atteintes de Trisomie 21.....	14
1.4.1 La petite enfance.....	14
1.4.2 La scolarisation	15
1.4.3 L'adolescence	15
1.4.4 L'âge adulte	16
2. Les représentations de la Trisomie 21	16
2.1 Les stéréotypes de la trisomie 21	17
DEUXIEME PARTIE : Protocole de recherche.....	18
1. Type d'étude.....	19
2. Population étudiée.....	19
3. Matériel et méthode : questionnaire.....	19
4. Stratégie d'exploitation des données	20
TROISIEME PARTIE : Présentation des résultats.....	21
1. Caractéristiques de la population	22
2. L'analyse prototypique de Verges.....	23
2.1 Les représentations sociales dans la population générale	23
2.2 Les représentations sociales selon le sexe	25
2.3 Les représentations sociales selon le métier	26
3. Connaissances concernant le devenir des enfants trisomiques	27
3.1 Traits phénotypiques	27



3.2	Quotient intellectuel	28
3.3	Les bénéfices de la stimulation précoce	29
3.4	Principale difficulté rencontrée dans la petite enfance	29
3.5	Les acquisitions des personnes atteintes de trisomie 21	30
3.5.1	Les acquisitions générales.....	30
3.5.2	Les acquisitions scolaires.....	31
3.6	Espérance de vie moyenne	32
3.7	Evaluation globale des connaissances	32
3.7.1	Comparaison des moyennes en fonction du métier	33
3.7.2	Comparaison en fonction du sexe	34
3.7.3	Comparaison en fonction de l'âge.....	34
3.7.4	Moyennes en fonction de l'expérience professionnelle	35
3.7.5	En fonction du lieu d'exercice	35
3.7.6	Selon la rencontre ou non d'une personne Trisomique.....	35
4.	Les sentiments et émotions face à la Trisomie 21	36
5.	Image de la Trisomie 21	37
6.	Principale difficulté rencontrée par les individus trisomiques	37
7.	Positionnement des professionnels de santé face au dépistage.....	38
8.	Informations complémentaires.....	38
 QUATRIEME PARTIE : Analyse des résultats.....		39
1.	Limites de l'étude	40
2.	Points forts de l'étude	40
3.	Présentation de la population.....	41
4.	Représentations de la Trisomie 21.....	41
4.1	La Trisomie 21	42
4.2	Les caractéristiques de la Trisomie 21	44
4.2.1	Le retard mental.....	45
4.2.2	Le faciès particulier	45
4.2.3	Les malformations associées	45
4.3	Une prise en charge lourde et spécialisée	47
4.4	Le dépistage : entre nécessité et « eugénisme ».....	48

4.4.1 Le dépistage.....	48
4.2.1 Le choix après l’annonce	50
4.4.3 La question de « l’eugénisme ».....	52
4.5 Des stéréotypes qui perdurent	55
4.5.1 Un personnage sympathique	55
4.5.2 Une fragilité dérangeante	56
4.5.3 Le poids du regard d’autrui	59
4.6 Le positionnement des professionnels de santé	61
5. Les connaissances des professionnels de santé.....	63
CONCLUSION	64
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	67
ANNEXES.....	71
Annexe I : Questionnaire.....	72
Annexe II : Tableau de Verges	78



Table des illustrations

Figure 1 : Temps d'exercice des professionnels de santé exprimé en pourcentage	23
Figure 2 : Traits phénotypiques communs : points obtenus en pourcentage	28
Figure 3 : QI des individus trisomiques : réponses en effectifs	29
Figure 4 : Acquisitions des individus trisomiques : effectifs par note sur 10	31
Figure 5 : Pourcentage de réponse sur les acquisitions.....	32
Figure 6 : Moyennes en fonction du métier en effectifs	34
Figure 7 : Image de la Trisomie 21 en pourcentage	38
Figure 8 : Principale difficulté rencontrée : réponses en pourcentage	38

Table des tableaux

Tableau 1 : Principale difficulté rencontrée dans la petite enfance par les individus trisomiques : réponses en effectifs	29
--	----

Introduction

Le « syndrome de Down » ou Trisomie 21, désigne l'ensemble des manifestations physiques et biologiques qui découlent de la présence du chromosome 21 en trois exemplaires au lieu de deux. [1]

Ce handicap fait l'objet d'un dépistage massif en début de grossesse. En effet, depuis 1997, les professionnels de santé délivrent systématiquement aux femmes enceintes une information sur ce qu'est la Trisomie 21 et sur la possibilité de la dépister. Dans la population générale, le nombre de naissance de personnes porteuses de ce handicap était d'une sur 700 avant la mise en place du diagnostic anténatal. Actuellement, il est de 1/2000 naissances, ce qui en fait l'aberration chromosomique la plus fréquente. [2] [3]

Le dépistage de ce handicap en particulier, constitue une avancée spectaculaire dans la médecine et permet de diagnostiquer secondairement une pathologie incurable. Toutefois, il est possible qu'il stigmatise la Trisomie 21 et renforce les représentations négatives qu'a la société Française. En effet, malgré les avancées dans la connaissance de la Trisomie 21, les personnes atteintes restent stigmatisées, désignées en des termes plus ou moins péjoratifs et appropriés tels que « débiles mentaux » ou « mongoliens ». De nombreux stéréotypes les concernant semblent exister comme par exemple : « grassouillets », « incapables d'autonomie », « toujours affectueux et contents »... [1]. Il semble d'ailleurs que l'Interruption Médicale de Grossesse (IMG) soit largement désirée. En effet, ce choix est actuellement estimé à 96% des grossesses dont le fœtus a été diagnostiqué trisomique, selon le rapport annuel de l'Agence de Biomédecine. Néanmoins, la Trisomie 21 n'est pas incompatible avec la vie, et les personnes atteintes de ce handicap restent capables d'apprendre, de comprendre et peuvent être relativement autonomes. Ainsi, une certaine ambivalence existe entre inclusion souvent partielle et exclusion liée aux représentations souvent péjoratives.

Les professionnels de santé exerçant dans la périnatalité se trouvent au cœur du dépistage, de l'annonce de la Trisomie 21 et de l'accompagnement des couples, et font face aux problématiques posées par ce handicap.

Leurs connaissances et représentations concernant la Trisomie 21 peuvent influencer la perception qu'ont les patients de ce handicap mais aussi dans une certaine mesure, le choix des couples pour la poursuite ou non de la grossesse.

C'est pourquoi, l'étude des représentations de la Trisomie 21 qu'ont les professionnels de santé médicaux, nous a semblé intéressante. Dans un même temps, nous avons évalué les connaissances qu'ont ces mêmes professionnels au sujet de ce handicap et du devenir des personnes atteintes.

Nous vivons dans une société allant dans le sens de l'acceptation des différences. Paradoxalement, la vision du handicap reste dans l'inconscient collectif source de peur. Nous avons donc cherché à mettre en évidence les émotions et sentiments générés à l'évocation de ce handicap et mesuré l'impact que le côtoiement d'une personne atteinte pourrait avoir sur les représentations.

Première partie : La Trisomie 21



1. La Trisomie 21

Il existe différents types d'expression génétique de la Trisomie 21 : homogène (93% en moyenne), par translocation (4,4%) et en mosaïque (2,5%). [3] Cette anomalie génétique s'exprime de manière systématique au niveau physique et intellectuel par un syndrome dysmorphique et une déficience mentale, et de manière non systématique par des anomalies viscérales.

1.1 Le syndrome dysmorphique

Les personnes atteintes de Trisomie 21 sont facilement identifiables par leur physique caractéristique. En effet, de nombreux traits communs sont retrouvés chez ces personnes. Parmi les plus fréquents, on retrouve une brachycéphalie avec un visage rond et plat, des fentes palpébrales courtes et obliques, un hypertélorisme, le nez court et aplati. Le cou est souvent court avec une implantation basse des cheveux. Au niveau des extrémités, les mains sont courtes et larges. Le pli palmaire médian et unique est évocateur de ce handicap et indique la réalisation d'un caryotype à la naissance.

La peau est sèche et rugueuse avec un aspect de livedo. Les cheveux sont fins, secs et rares, et les ongles minces et friables. [3]

Leur morphologie est également reconnaissable. Ce sont généralement des personnes de petite taille avec une surcharge pondérale, une hypotonie axiale et périphérique, ainsi qu'une hypotonie de la paroi abdominale responsable d'un ballonnement fréquent. Ils présentent également une hyperlaxité ligamentaire. [4]

Cependant, aucune de ces caractéristiques n'est pathognomonique de la trisomie 21.

1.2 La déficience intellectuelle

La déficience intellectuelle n'est aucunement corrélée au degré d'atteinte physique. Celle-ci est constante chez les individus trisomiques mais le degré d'atteinte est variable et diffère selon l'âge.

En effet, le QI moyen d'une personne trisomique se situe entre 36 et 50, ce qui correspond à une déficience intellectuelle moyenne. [3] Toutefois, certains ont une déficience mentale sévère et d'autres un retard mental léger voire une simple déficience intellectuelle.

Ce retard mental a tendance à s'aggraver avec l'âge, du fait de la lenteur des acquisitions. En effet, entre 3 et 4 ans, le QI décroît progressivement jusqu'à l'âge de 15 ans et s'achève par une phase de plateau. [5]

1.3 Les malformations viscérales

Elles concernent en moyenne la moitié des enfants atteints de Trisomie 21. Dans la majorité des cas, elles sont diagnostiquées en anténatal, permettant ainsi une meilleure prise en charge à la naissance.

Les malformations cardiovasculaires sont les plus fréquentes et touchent environ 40% des enfants trisomiques avec un taux important de cardiopathies. Les pathologies digestives sont présentes dans 10% des cas avec plus fréquemment l'atrésie ou la sténose duodénale. Parmi les autres malformations on retrouve en particulier des atteintes rénales et urinaires, lymphatiques ou encore squelettiques, généralement sans gravité. [3]

Des troubles de la vue peuvent être retrouvés, comme la myopie sévère, la cataracte ou le glaucome. De même, une déficience du système immunitaire, des troubles métaboliques ou encore un risque accru de leucémie sont présents chez certains de ces enfants. [4]

1.4 Les compétences et les limites des personnes atteintes de Trisomie 21

1.4 .1 La petite enfance

L'environnement dans lequel l'enfant atteint de Trisomie 21 va grandir et se développer, influence considérablement son avenir. En effet, un cadre de vie rassurant et gratifiant va lui permettre de se développer et d'interagir positivement avec son entourage.

La stimulation précoce dans les mois suivant la naissance influence systématiquement et de manière positive leur développement moteur, intellectuel et linguistique.

Au cours de la petite enfance, la difficulté majeure de ces enfants est la lenteur. Certains pédiatres expliquent d'ailleurs: « *Vous avez un enfant ordinaire, qui mettra sept fois plus de temps que les autres à apprendre* ». [2] [6]

Ces enfants présentent un retard psychomoteur notamment dans la tenue de la tête, le maintien de la position assise et lors de l'acquisition de la marche et du langage, en lien avec l'hypotonie souvent présente depuis la naissance. De même, l'acquisition de la propreté est plus longue, les muscles vésicaux étant hypotoniques et la maturité neurologique plus tardive. Tous les enfants trisomiques sauf handicap surajouté marchent. Cependant, ceux ayant bénéficié d'une aide motrice précoce y parviennent plus aisément. [7]

L'apprentissage du langage reste retardé et incomplet. Toutefois, ces enfants parviennent à s'exprimer malgré les difficultés d'articulation dues à leur morphologie buccale et à l'hypotonie des muscles respiratoires.

1.4.2 La scolarisation

Dès l'âge de 2 ans, ces enfants peuvent être scolarisés en école maternelle. La scolarisation se fait soit dans un établissement médico-social soit dans une école ordinaire ayant une classe spécialisée appelée « Unité Localisée pour l'Inclusion Scolaire » (ULIS). En école élémentaire, l'enseignement doit être adapté au sein des ULIS et ils partagent quelques activités avec les écoliers ordinaires, ce qui leur permet un meilleur développement psychomoteur et linguistique. Exceptionnellement, leur scolarité est dans des classes ordinaires avec l'aide d'une Auxiliaire de Vie Scolaire (AVS). [8]

Ils vont ainsi maîtriser pour la majorité, la lecture, l'écriture ainsi que les opérations simples. De plus, leur sociabilité n'est absolument pas altérée, ils ont donc peu de difficultés à se constituer un réseau d'amis.

1.4.3 L'adolescence

Les adolescents atteints de trisomie 21 acquièrent de l'autonomie. Toutefois, à partir de 15 ans, ils stagnent dans les apprentissages scolaires. D'un point de vue morphologique, la majorité est de petite taille. La puberté de ces adolescents est généralement normale.

Leur scolarité dans le secondaire est souvent suivie dans des classes spécialisées, les exigences n'étant plus compatibles pour une personne trisomique. Les lycées professionnels ont aussi des classes spécialisées pour jeunes adultes handicapés. Souvent, ils ont recours à des structures de types médico-professionnels (Impro). [8]

1.4.4 L'âge adulte

De nombreux ateliers pré-professionnels permettent aux individus trisomiques d'acquérir des compétences concrètes et pratiques dans un domaine particulier, ils sont ainsi aptes à exercer une activité professionnelle.

La majorité travaille dans un milieu protégé notamment dans des ESAT (Etablissements et Services d'Aide pour le Travail) qui offrent aux travailleurs handicapés des activités professionnelles ainsi qu'un soutien médico-social et éducatif. Certains pourront exercer en dehors des structures protégées, mais les offres d'emploi demeurent peu fréquentes pour ces adultes.

Les plus autonomes vivent seuls à proximité d'un proche, mais la majorité vit dans des foyers d'hébergement spécialisés ou chez ses parents. Leur autonomie est limitée et seuls les plus autonomes pourront passer le permis de conduire. Cependant, très peu d'entre eux l'obtiennent en raison d'un niveau d'anticipation difficilement déterminable. De plus, la majorité d'entre eux a une vie affective. Toutefois, la maternité n'est pas recommandée car le risque de transmission de la Trisomie 21 est important et leur capacité à éduquer et élever un enfant est amoindrie. [9]

Avec l'évolution des connaissances médicales et des performances chirurgicales, l'espérance de vie des personnes atteintes de Trisomie 21 a nettement augmenté. Actuellement, un sur deux atteint l'âge de 50 ans. [1]

2. Les représentations de la Trisomie 21

La culture et l'environnement dans lequel la société évolue, vont en partie conditionner les images associées de certains individus et groupes sociaux différents. Ces images vont alors s'assembler et s'articuler ensemble afin de créer les représentations sociales.

Selon Moscovici ¹, celles-ci sont une forme de : « domestication de l'étrange » (1961), liées à la part importante d'héritage culturel et génétique transmis par nos ancêtres mais également à l'environnement dans lequel chaque individu évolue. [10]

¹ Serge Moscovici (1925-2014) : sociologue Français ayant participé à la fondation de la psychologie sociale européenne.

2.1 Les stéréotypes de la trisomie 21

Les stéréotypes sont des « images imposées par un physique atypique » (Meyerson ², 1948). La personne trisomique est notamment définie comme: « petite, grassouillette et semblable aux autres trisomiques ». L'attribut le plus fort qui est attaché à la trisomie 21 reste la déficience mentale. En effet, d'après la littérature, les trisomiques sont représentés comme des personnes « débiles », qui sont « d'éternels enfants » avec lesquels des relations infantilisantes sont entretenues. Enfin, ils sont perçus comme « un poids » lourd à porter tant pour leur famille que pour la société, « entièrement dépendants » ou « incapables de s'insérer dans un groupe social autre que familial ». [1]

Le quotidien des personnes atteintes de Trisomie 21 est souvent perçu de manière négative. En effet, l'image « d'un monde clos » prédomine, dans lequel l'échange et la vie sociale sont difficiles voire inexistantes en dehors du contexte familial proche. Paradoxalement, s'y associe l'image d'une personne « exubérante » ayant « une tendance à l'envahissement », ce qui peut effrayer les personnes ordinaires. De plus, le contact ou le côtoiement d'une personne trisomique sont sources de peur et génèrent parfois un malaise, une angoisse et une gêne. Cette peur porte notamment sur la peur d'une maladresse ainsi que sur l'angoisse de la ressemblance et du contact physique. [10]

Toutes ces images sont ce que le sociologue Erving Goffman ³ appelle : « un étiquetage ». Pour lui « *un individu est dit stigmatisé lorsqu'il présente un attribut qui le disqualifie lors de ses interactions avec autrui* ». Ainsi, le stigmate de l'individu trisomique le discrédite aux yeux des autres et le fait passer pour une personne de statut moindre. [10]

² Emile Meyerson (1959-1933) : Philosophe Polonais luttant contre le courant positivisme du XI^{ème} siècle.

³ Erving Goffman (1922-1982) : Sociologue Canadien.

2 Deuxième partie : Protocole de recherche

1. Type d'étude

Il s'agit d'une analyse prototypique et catégorielle de Verges basée sur la méthodologie des associations verbales.

2. Population étudiée

La population étudiée représente l'ensemble des professionnels médicaux exerçant dans le champ de la périnatalité à l'Hôpital Mère et Enfant (HME) de Limoges.

L'étude concernait donc : 75 sages-femmes, 10 médecins gynécologues obstétriciens, 12 pédiatres et 18 internes présents dans les services des salles de naissances, de consultations, de grossesses pathologiques, de maternité, du Diagnostic anténatal (DAN), de réanimation néonatale, de soins intensifs et de néonatalogie. Soit un total de 115 professionnels.

3. Matériel et méthode : questionnaire

Un questionnaire d'évocation a été mis en place dans lequel nous avons recueilli les représentations qu'ont les différents professionnels de santé de la Trisomie 21, avec la méthode des associations verbales. **[Annexe 1]**

Nous avons demandé aux professionnels de santé, 10 mots ou expressions leur venant spontanément à l'esprit lors de l'évocation des mots : « **Trisomie 21** ». Dans un second temps, ces mêmes professionnels ont classé ces 10 mots par ordre d'importance : le premier étant le plus représentatif et le dixième le moins représentatif de l'idée qu'ils se faisaient de la Trisomie 21.

Une question ouverte a été posée aux professionnels, afin de compléter les représentations qu'ils ont de la Trisomie 21. Elle portait sur les sentiments ou émotions que génère en eux la Trisomie 21.

Un ensemble de Questions Courtes à réponses Multiples a également été posé afin d'évaluer les connaissances des professionnels sur le devenir des enfants trisomiques.

L'étude a été menée du 1^{er} Juin 2016 au 30 Janvier 2017.

4. Stratégie d'exploitation des données

L'ANALYSE PROTOTYPIQUE ET CATEGORIELLE inventée par Verges nous a permis d'analyser les associations verbales recueillies dans le questionnaire.

Pour l'analyse prototypique : les mots retenus étaient ceux cités par 10% des personnes participant à l'étude. Pour chaque mot, sa fréquence d'apparition ainsi que son rang d'importance ont été calculés. Le croisement de ces deux données a permis la construction du carré de Verges. Ainsi, deux éléments principaux se distinguent : le noyau central et les éléments périphériques. **[Annexe II]**

L'analyse catégorielle : elle a permis de regrouper des mots, termes et expressions dont la sémantique est proche. Des catégories de mots ont été ainsi créées et ont permis l'émergence d'idées non mises en valeur par l'analyse prototypique.

Dans un second temps, le test du Chi2 et le calcul du « p », ont permis de comparer les représentations entre les différentes catégories professionnelles, c'est à dire : entre sages-femmes et obstétriciens, entre obstétriciens et pédiatres et entre pédiatres et sages-femmes. Ainsi, lorsque « p » est inférieur à **0,05**, les mots sont spécifiques d'une population en particulier. Lorsque **p =1** : le mot est alors commun aux deux populations, et enfin, s'il est **supérieur à 0,05**, cela signifie qu'il n'y a pas de différence d'évocation entre les deux groupes.

Pour LA QUESTION OUVERTE, seuls les mots cités par 10% de la population ont été pris en compte et les trois mots les plus fréquents ont été retenus.

Le niveau de connaissance des professionnels de santé concernant la Trisomie 21 a été évalué grâce à 8 QUESTION FERMEES : 1 point a été attribué pour chaque réponse juste. Plusieurs réponses justes étaient possibles par question. La note finale obtenue était de 20 points. Ainsi, nous avons considéré que pour une note finale **supérieure à 16** : le niveau était très bon, pour une note se situant **entre 14 et 16** : il était suffisant, **qu'entre 10 et 13** : il était moyen et enfin lorsqu'il était **inférieur à 10** : il était insuffisant. La comparaison des moyennes a été réalisée grâce au test de Student et au test exact de Fisher.

3- Présentation des résultats

1. Caractéristiques de la population

La population attendue était de 115 professionnels de santé. Au total, 96 professionnels ont participé à l'étude, dont 83 femmes et 13 hommes, soit un taux de réponse de 83,5%.

1.1 L'âge-moyen

La moyenne d'âge des professionnels est de 35,43 ans.

- 57,3% des participants ont moins de 35 ans,
- 16,7% ont entre 35 et 41 ans,
- 13,5% ont entre 42 et 48 ans,
- 12,5% ont 49 ans ou plus.

1.2 Le temps d'exercice

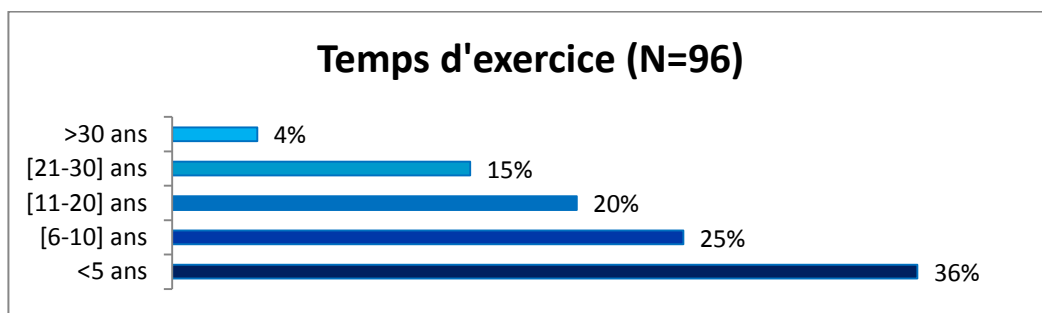


Figure 1 : Temps d'exercice des professionnels de santé exprimé en pourcentage

La part la plus importante de professionnels exerce depuis moins de 5 ans (soit 36%) et entre 6 et 10 ans (soit 25%). Les professionnels dont la durée d'exercice est supérieure à 30 ans sont les moins représentés (4%).

1.3 La catégorie professionnelle

La population est composée de :

- 72,9% de sages-femmes (SF)
- 24% de médecins gynécologues-obstétriciens (GO)
- 3,1% d'internes de pédiatrie (IntPed)

Aucun pédiatre n'a souhaité participer à l'étude.

1.4 Le lieu d'exercice

La majorité des professionnels de santé sont polyvalents : soit 51% d'entre eux. Pour les autres professionnels : 15,6% exercent exclusivement à la maternité, 10,4% exercent en salle de naissance et en consultations, 6,25% en grossesses pathologiques et 3,1% au DAN ⁴ et en réa-néonats ⁵.

1.5 Le professionnel de santé et l'individu trisomique

Parmi les professionnels de santé : 32,3% déclarent avoir dans leur entourage proche ou lointain, une personne atteinte de Trisomie 21. De même, 36,5% ont seulement rencontré un individu trisomique et 30,2% n'en ont jamais rencontré.

Dans cette même population, 66,7% ont pris en charge une grossesse ou un nouveau-né atteint de Trisomie 21 dans l'exercice de leur métier.

2. L'analyse prototypique de Verges

2.1 Les représentations sociales dans la population générale

Dans la population générale, nous avons recueilli 152 mots différents suite à l'évocation des mots « **trisomie 21** ». Seuls les mots cités par 10% de la population ont été pris en compte : soit les mots cités 10 fois et plus. La moyenne de la fréquence d'apparition des mots est de 19,46 et celle des rangs d'apparition est de 5,21.

⁴ DAN : Diagnostic Anténatal

⁵ Réa-néonats : réanimation et néonatalogie

Les résultats sont présentés sous forme de carré selon la méthodologie inventée par Vergès :

	Fréquence sup. à 19,45	Fréquence inf. à 19,45
Moyenne des rangs inférieurs à 5,21	Retard mental (60 ; 2,53) Handicap (48 ; 1,97) Anomalie chromosomique (38 ; 2,07) Dépistage (29 ; 4,41) Faciès particulier (27 ; 4,18)	Malformations associées (18 ; 4,5) Pli palmaire unique (16 ; 4,93) Différence (14 ; 4 ,5) Difficulté (13 ; 4,61) Dépendance (12 ; 4,41) Age maternel (12 ; 4 ,33) DAN (11 ; 4,45) Incurable (11 ; 3,36) Dysmorphie (10 ; 3,5)
Moyenne des rangs supérieure à 5,21	Cardiopathie (33 ; 6,18) IMG (31 ; 6,77) Choix parental (22 ; 5,22) Lourdeur de la prise en charge (22 ; 5,22) Regard d'autrui (20 ; 7,65)	Retentissement familial (18 ; 6,5) Mongolien (17 ; 5,35) Test sanguin (14 ; 6,07) Clarté nucale (13 ; 6,23) Affectueux (13 ; 6,15) Souriant (11 ; 8,45) Difficulté d'intégration sociale (11 ; 7) Scolarisation difficile (10 ; 7,5) Anxiété parentale (10 ; 6,2) Accompagnement des parents (10 ; 7,2) Hypotonie (10 ; 5,3)

Le noyau central des représentations est composé de cinq mots : « **retard mental, handicap, anomalie chromosomique, dépistage et faciès particulier** ».

2.2 Les représentations sociales selon le sexe

1) Dans la population masculine

La population masculine est composée de 13 professionnels de santé. 63 mots différents ont été répertoriés dans cette population. La moyenne des associations est de 3,11 et celle des rangs de 7,77.

Ainsi, dans la population masculine, le noyau central est composé des mots : **Retard mental** (6 ; 3,66), **malformations associées** (5 ; 4,2) et **anomalie chromosomique** (5 ; 1).

2) Dans la population féminine

La population féminine est composée de 83 professionnelles de santé. 140 mots différents ont été répertoriés dont 26 qui composent les représentations. La moyenne des fréquences est de 17,69 et celle des rangs est de 5,37.

Le noyau central des représentations dans la population des femmes est composé des mots : **retard mental** (52 ; 2,4), **handicap** (44 ; 1,86), **anomalie chromosomique** (31 ; 2,42), **faciès particulier** (23 ; 4,25), **dépistage** (22 ; 3,69) et **lourdeur de la prise en charge** (20 ; 5,2).

3) Comparaison entre populations masculine et féminine

Les mots communs à la population des femmes et des hommes ($p = 1$) sont :

- **Anomalie chromosomique**
- **Difficulté**
- **Pli palmaire unique**
- **Test sanguin**

Le groupe de mot : « **prise en charge pluridisciplinaire** » est le seul spécifique à la population des hommes ($p = 0,03$). Aucun mot spécifique de la population féminine n'a été retrouvé.

Nous avons retrouvé deux mots pour lesquels il existe une tendance dans la population masculine : « **âge maternel** » ($p = 0,06$) et « **eugénisme** » ($p = 0,058$).

2.3 Les représentations sociales selon le métier

1) Dans la population des sages-femmes

La population est composée de 70 sages-femmes. Un total de 132 mots a été cité. Les représentations sont caractérisées par 26 mots différents.

Le noyau central des représentations dans la population des sages-femmes est composé des mots : **retard mental** (44 ; 2,54), **handicap** (36 ; 2), **anomalie chromosomique** (26 ; 2,5), **faciès particulier** (22 ; 4,68), **dépistage** (19 ; 3,52) et **pli palmaire unique** (16 ; 4,93).

2) Dans la population des médecins

La population est composée de 26 médecins GO ⁶. Un total de 76 mots a été cité dont 27 mots différents.

Dans la population des médecins, le noyau central est composé des mots : **retard mental** (16 ; 2,5), **handicap** (12 ; 1,91), **anomalie chromosomique** (12 ; 1,16), **dépistage** (10 ; 5,2), **lourdeur de la prise en charge** (9 ; 5,44), **mongolien** (8 ; 5,12) et **malformations associées** (7 ; 4,42).

3) Comparaison entre populations des sages-femmes et des médecins

Seul le mot « **incurable** » est retrouvé en commun ($p = 1$). Il existe une tendance pour le mot « **mongolien** » ($p = 0,09$).

Le mot « **pli palmaire unique** » ($p = 0,008$) est spécifique de la population des sages-femmes. Aucun mot spécifique n'a été retrouvé pour la population des médecins.

Les mots : « **anxiété parentale** » et « **scolarisation difficile** » ont tendance à être spécifiques à la population des sages-femmes ($p = 0,069$).

⁶ GO : Comprend les médecins gynécologues-obstétriciens et internes de gynécologie et obstétrique

2.4 Les représentations sociales selon le lieu d'exercice

Il n'existe pas de différence significative dans l'évocation des mots : « **retard mental, handicap, anomalie chromosomique, cardiopathie, IMG, dépistage et faciès particulier** » selon la durée d'exercice des professionnels de santé. Le noyau central est semblable quel que soit l'âge et le degré d'expérience professionnelle.

3. Connaissances concernant le devenir des enfants trisomiques

Les professionnels de santé ont répondu à huit questions courtes à réponses multiples.

3.1 Traits phénotypiques

Il était demandé les traits phénotypiques communs à tous les individus atteints de Trisomie 21. Le maximum des points à obtenir était de deux, ce qui correspond aux réponses : *dysmorphies faciales et déficience intellectuelle*.

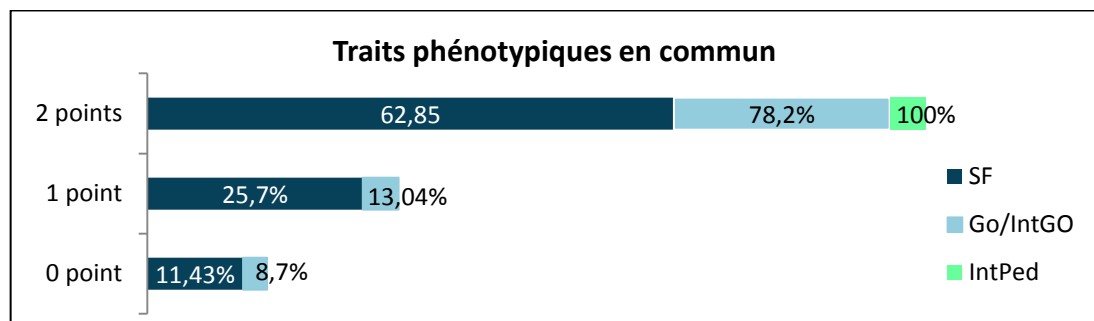


Figure 2: Traits phénotypiques communs : points obtenus en pourcentage

Les résultats peuvent être résumés comme suit :

- Deux points ont été obtenus par 62,85% des sages-femmes, 78,2% des GO et 100% des internes de pédiatrie.
- 25,7% des sages-femmes et 13,04% des médecins GO pensent que les individus atteints de Trisomie 21 ont systématiquement des malformations viscérales. Ce qui correspond à un point.
- 11,43% des sages-femmes et 8,7% des GO pensent que les individus atteints de Trisomie 21 ont uniquement une déficience intellectuelle. Aucun point n'est accordé pour cette réponse.

3.2 Malformation viscérale la plus fréquente

Il était demandé la malformation la plus fréquente chez les individus atteints de Trisomie 21. La réponse attendue était : *les malformations cardiovasculaires*.

Ainsi, 86,5% des professionnels de santé ont répondu juste à cette question dont l'ensemble des GO et internes de pédiatrie et 81,43% sages-femmes. 13% de ces dernières pensent aux malformations digestives et 5,7% aux malformations oculaires.

3.3 Quotient intellectuel

Il était demandé, le quotient intellectuel (QI) qu'a la majorité des individus Trisomiques. La réponse attendue était : un retard mental moyen avec *un QI compris entre 36 et 50*.

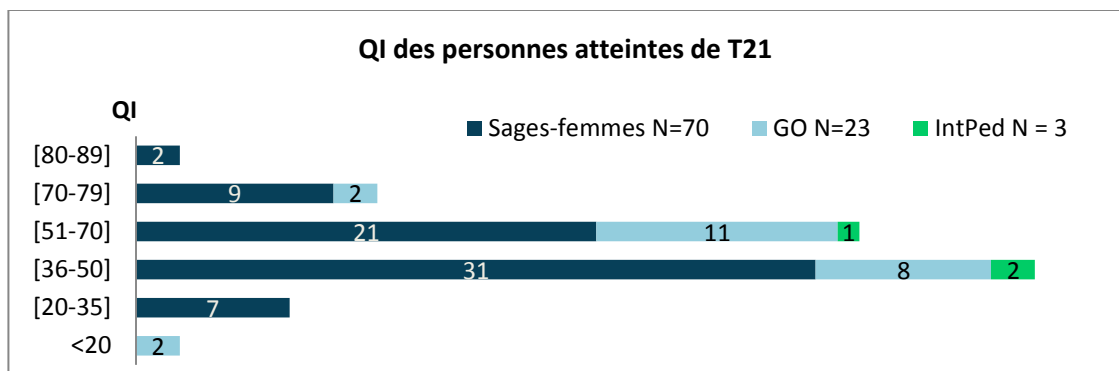


Figure 3 : QI des individus Trisomiques : réponses en effectifs.

Les résultats peuvent être résumés comme suit :

- 42,7% des professionnels de santé ont bien répondu à cette question, dont 44,3% de sages-femmes, 34,8% de GO et 66,7% d'IntPed ⁷.
- 34,4% des professionnels situent le QI moyen d'une personne trisomique **entre 51 et 70** : ce qui correspond à un retard mental léger.
- 11,5% des professionnels de santé situent le QI moyen des personnes trisomiques **entre 70 et 79** : ce qui correspond à une simple déficience intellectuelle.
- 2,1% des sages-femmes situent le **QI entre 80 et 89** : soit une intelligence en dessous de « la moyenne ».

⁷ IntPed : Internes de pédiatrie

- 7,3% de sages-femmes le situent **entre 20 et 35** ce qui correspond à un retard mental sévère,
- 2,1% de la population des GO situent le QI des individus atteints de trisomie 21, **inférieur à 20**, ce qui correspond à un retard mental profond.

3.3 Les bénéfices de la stimulation précoce

Les professionnels devaient choisir parmi plusieurs propositions. La réponse attendue était : *toujours*.

La majorité des professionnels de santé, soit 66,7%, pense que la stimulation précoce améliore l'apprentissage et les acquisitions des enfants atteints de Trisomie 21. On retrouve parmi eux : 45,8% de sages-femmes, 73,9% de GO et l'ensemble des IntPed.

D'autre part : 5,71% des sages-femmes pensent qu'elle est bénéfique pour les formes en mosaïque uniquement. De même, 4,2% des professionnels pensent qu'elle est rarement bénéfique et 29% disent ne pas savoir.

3.4 Principale difficulté rencontrée dans la petite enfance

Plusieurs choix de réponses étaient proposés, une seule réponse était possible. La réponse attendue était *la lenteur dans les acquisitions*.

Tableau 2 : Principale difficulté rencontrée dans la petite enfance : réponses en effectif

	Difficulté de compréhension	Lenteur des acquisitions	Hypotonie	Difficulté d'expression	Difficulté à trouver des relais éducatifs
SF (N=70)	10	22	9	4	25
Go (N=23)	1	8	5	2	7
IntPed (N=3)	0	3	0	0	0

- 34,8% des professionnels ont bien répondu à la question, dont 31,4% de sages-femmes, 34,8% de GO et l'ensemble des IntPed.
- Toutefois, 33,3% pensent que la difficulté majeure lors de la petite enfance est de trouver des relais éducatifs (dont 35,7% de sages-femmes et 30,4% de GO).

3.5 Les acquisitions des personnes atteintes de trisomie 21

3.5.1 Les acquisitions générales

Les professionnels de santé se sont positionnés sur les acquisitions des personnes trisomiques, telles que : l'autonomie, la compréhension, la capacité à étudier dans une classe ordinaire, l'insertion professionnelle, le passage du permis de conduire, la capacité à faire un travail non répétitif, le mariage et la sexualité.

Plusieurs réponses étaient possibles et le maximum des points à obtenir était de 10.

Les réponses **vraies** étaient : « ils ont un bon niveau de compréhension », « certains pourront étudier dans des classes ordinaires », « leur insertion professionnelle est possible ».

Les réponses **fausses** étaient : « leur activité professionnelle devra être répétitive », « ils ne pourront pas se marier », « aucun n'est autonome », « ils n'éprouvent pas de désirs sexuels » et « ils ne peuvent pas passer le permis de conduire ».

La répartition des notes par catégorie professionnelle est résumée dans le graphique suivant :

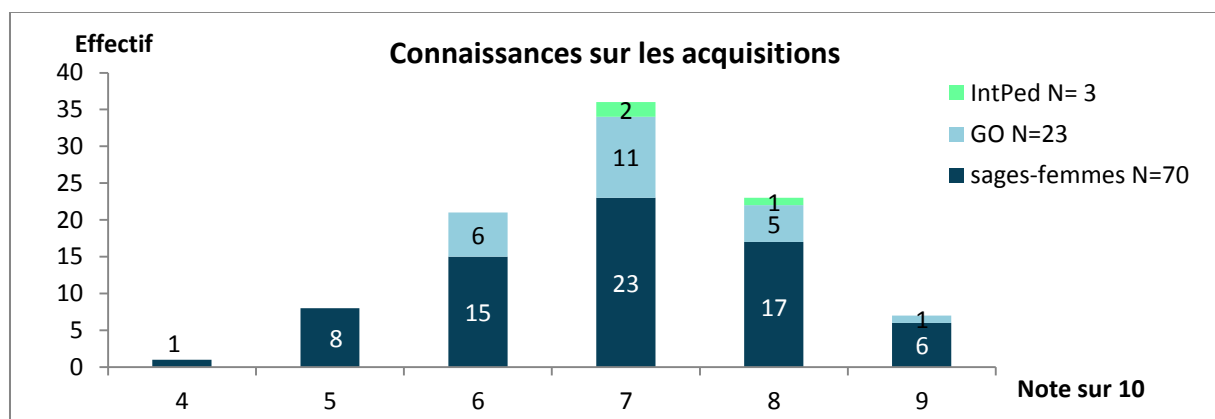


Figure 4 : Acquisitions des individus Trisomiques : effectifs par note sur 10.

37,5% de l'ensemble des professionnels ont obtenu une note de 7/10. De même, 24% de professionnels ont obtenu 8/10 et 21,9% ont obtenu 6/10. Ils sont 7,3% à avoir la note de 9/10, et 8% celle de 5/10. L'ensemble des Intped a obtenu des notes supérieures à la moyenne générale. De même, tous les GO ont obtenu la moyenne. Les notes des sages-femmes oscillent entre 4/10 et 9/10 avec une plus forte proportion ayant 7/10.

La répartition des réponses est résumée dans le graphique suivant :

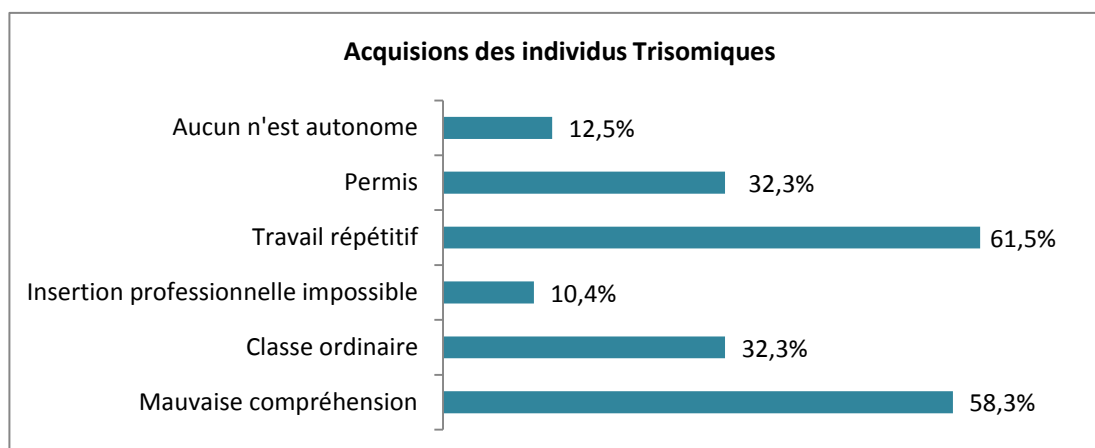


Figure 5 : Pourcentage des réponses sur les acquisitions des personnes Trisomiques

Nous pouvons ainsi dire que :

- La majorité des professionnels de santé pense que les personnes atteintes de Trisomie 21 n'ont pas un bon niveau de compréhension (58%) et que leur travail devra être répétitif (61,5%).
- Près d'un tiers d'entre eux pense que la majorité des personnes trisomiques peut étudier dans une école ordinaire et passer le permis de conduire.
- 10,4% pense que leur insertion professionnelle est impossible et qu'aucun n'est entièrement autonome (12,5%).
- Aucun professionnel de santé ne pense qu'ils ne pourront jamais se marier et qu'ils n'éprouvent pas de désirs sexuels.

3.5.1 Les acquisitions scolaires

Les réponses attendues étaient : *l'acquisition de la lecture, de l'écriture ainsi que des opérations simples*, ce qui correspond à 3 points.

- La totalité de **3 points** a été obtenue par **35,4%** des professionnels,
- **La note de 2** a été obtenue par **52,1%** des professionnels,
- **1 point** a été obtenu par **9,4%** des professionnels,
- Et enfin, **3,1%** n'ont obtenu **aucun point**.

Ainsi, concernant les acquisitions lors de la scolarité :

- **3,1%** des professionnels de santé pensent que les personnes atteintes de trisomie 21 ne peuvent pas lire et **8,3%** pensent qu'elles ne peuvent pas écrire.
- **35,5%** des professionnels pensent que les enfants trisomiques n'acquièrent pas de compétences numériques et arithmétiques simples.
- **Et 17,7%** pensent que la majorité obtiendra le diplôme du Brevet.

3.6 Espérance de vie moyenne

Plusieurs tranches d'âges ont été proposées, une seule réponse était possible. La réponse attendue était : *en moyenne 50 ans*.

- **45,8%** des professionnels de santé ont répondu juste, dont 32 sages-femmes, 11 GO et 1 IntPed.
- **44,8%** des professionnels de santé la situent à 38 ans en moyenne. Dont 30 sages-femmes, 11 GO et 2 IntPed.
- **2,1%** des professionnels de santé la situent à 25 ans dont 1 sage-femme et 1 GO.
- **7,3%** soit 7 sages-femmes la situent à plus de 50 ans,
- Enfin, aucun professionnel de santé ne l'estime inférieure à 25 ans.

3.7 Evaluation globale des connaissances

Nous avons estimé que les connaissances étaient bonnes lorsque la note obtenue était supérieure ou égale à 14/20.

La majorité des professionnels de santé exerçant à l'HME de Limoges ont des connaissances moyennes concernant le devenir des individus atteints de Trisomie 21. En effet, la moyenne générale est de **13,3/20**.

De même, 3,1% ont une note **supérieure à 16**, 55,2% ont une note comprise **entre 14 et 16**, 36,5% ont une note comprise **entre 10 et 13**, enfin 5,2% ont une note **inférieure à 10**.

3.7.1 Représentations selon le niveau de connaissance

Nous n'avons pas retrouvé de différence significative en ce qui concerne l'évocation des mots : « retard mental, handicap, anomalie chromosomique, cardiopathie et IMG » selon le niveau de connaissances : moyen ou bon.

3.7.2 Comparaison des moyennes en fonction du métier

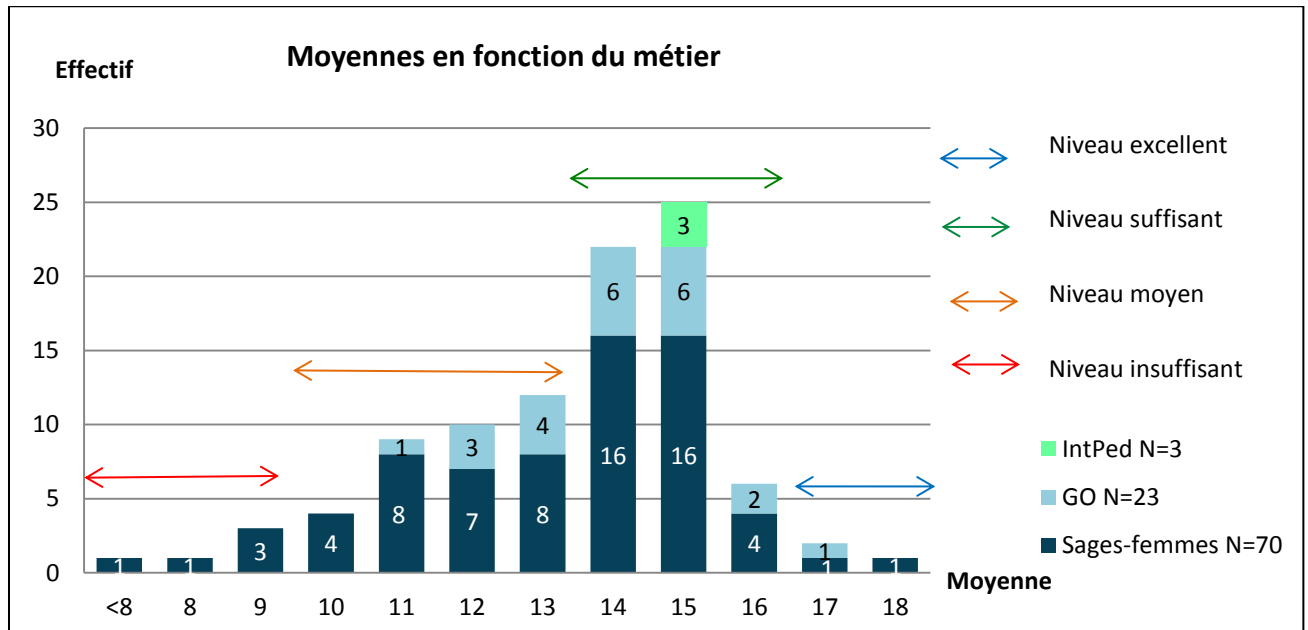


Figure 6 : Effectif des moyennes en fonction du métier en effectif

- Les internes de pédiatrie obtiennent une moyenne de 15/20 : ce qui est satisfaisant.
- Les gynécologues-obstétriciens ont une moyenne de 14/20 : aussi satisfaisante.
- La moyenne des sages-femmes: 13,16/20 : ce qui est moyen.

Les résultats peuvent être présentés ainsi :

- **Niveau excellent** : 2,9% de sages-femmes et 4,3% de GO.
- **Niveau suffisant** : 51,4% de sages-femmes, 60,9% de GO et la totalité des IntPed.
- **Niveau moyen** : 38,6% de sages-femmes, 34,8% de GO.
- **Niveau insuffisant** : 2,9% de sages-femmes.

Les notes les plus fréquemment obtenues sont 14 et 15. Seule la population des sages-femmes a obtenu des notes inférieures à 10.

D'après le test exact de Fisher, il n'existe pas de différence significative concernant le niveau de connaissance entre les différentes catégories professionnels comparées deux à deux (p compris entre 0,45 et 0,58). Ce résultat est probablement lié à la différence d'effectif entre les populations étudiées.

3.7.3 Comparaison en fonction du sexe

Dans la population féminine : la moyenne obtenue est **13,3/20, ce qui est moyen** : 53% ont un niveau suffisant, 38,6% un niveau moyen, 2,4% un niveau excellent et 6% un niveau insuffisant.

Dans la population masculine: la moyenne obtenue est de **14,4/20, ce qui est satisfaisant** : 69,2% ont un niveau suffisant, 23,1% un niveau moyen et 7,7% un niveau excellent.

Il n'existe pas de différence significative concernant le niveau de connaissance entre les différents sexes comparés deux à deux ($p = 0.294$).

3.7.4 Comparaison en fonction de l'âge

Les résultats montrent que :

- **Dans la population des professionnels de moins de 35 ans**, la moyenne obtenue est 13,3/20 : ce qui correspond à un niveau moyen.
- **Dans la population des 36 à 41 ans**, la moyenne est de 13,2/20 : soit un niveau moyen.
- La moyenne obtenue **pour la population des 42 à 47 ans** est de 13,5/20 : correspondant aussi à un niveau moyen.
- **La population des 48 à 53 ans** : la moyenne est de 14,7/20 , ce qui est satisfaisant.
- Dans la population **des professionnels ayant 53 ans et plus**, la moyenne est de 12,25/20 : ce qui est moyen.

Pour résumer, il n'y a pas de grands écarts entre les moyennes. Selon le test de Fisher, il n'existe pas de différence significative concernant le niveau de connaissance entre les différents âges des professionnels. Toutefois, la population des 48 à 53 obtient une moyenne supérieure aux autres populations.

3.7.5 Moyennes en fonction de l'expérience professionnelle

Les moyennes en fonction de l'expérience professionnelle correspondent aux moyennes calculées selon les âges. Ainsi, il n'existe pas de différence significative selon la durée d'exercice.

3.7.6 En fonction du lieu d'exercice

Tous les professionnels de santé exerçant dans **les secteurs de réanimation et néonatalogie** ainsi que ceux exerçant dans le secteur **du Diagnostic anténatal** ont des notes comprises entre 14 et 15. Ce qui est satisfaisant.

Les professionnels qui exercent exclusivement à la **maternité** ont des notes variables allant de 8 à 18. Pour 40%, la note se situe entre 14 et 15.

Parmi les professionnels qui exercent uniquement en **salle de naissance**, les notes varient entre 11 et 16 avec une prédominance de notes obtenues entre 14 et 16. Les professionnels du secteur des **grossesses pathologiques** ont des notes qui varient de 10 à 15.

La majorité des professionnels du **secteur des consultations** ont obtenu les notes de 14 ou 15. Toutefois, les notes varient entre 9 et 16.

Enfin, pour les professionnels **polyvalents**, les notes varient de 10 à 17, 30% ont obtenu la note de 15/20 et 20% la note de 14/20.

3.7.7 Selon la rencontre ou non d'une personne Trisomique

Lorsque les professionnels ont dans leur entourage une personne atteinte de Trisomie 21 : 5,9% ont un excellent niveau de connaissance et 61,8% ont un niveau suffisant. Le niveau de connaissance est donc globalement bon.

Parmi ceux qui en ont rencontré au cours de leur pratique : 4,7% ont un niveau excellent 61% ont un niveau suffisant.

4. Les sentiments et émotions face à la Trisomie 21

Dans la population générale, les trois sentiments les plus cités sont :

- **Tristesse** (32,3%)
- **Compassion** (29,2%)
- **Empathie** (22,9%)

Sentiments des populations féminines et masculines à l'évocation de « la Trisomie 21 » :

- **Compassion** : 38,5% chez les hommes et 15,6% chez les femmes,
- **Tristesse** : 16,8% chez les femmes,
- **Tendresse** : 9,6% dans la population des femmes.

Seul le mot compassion est cité par plus de 10% de la population masculine, d'autres sentiments sont cités mais aucun ne prédomine.

Sentiments des populations en fonction du métier :

Dans la population des sages-femmes et des médecins GO, « **tristesse** » et « **compassion** » sont les sentiments les plus fréquemment cités :

- **Tristesse** : 15,7% des sages-femmes et 17,4% des médecins GO,
- **Compassion** : 15,7% des sages-femmes et 26% des médecins GO.

Le mot « **tendresse** » est cité à plusieurs reprises par l'ensemble des professionnels de santé toute catégorie confondue : 13% pour les médecins GO et 7,10% par les SF.

De plus, les sages-femmes citent également les sentiments comme : « **attachement** », « **empathie** » et « **affection** ». Les internes en pédiatrie, citent à égale fréquence : « **compassion** », « **tendresse** » et « **bienveillance** ». Ce dernier est d'ailleurs spécifique de cette population.

5. Image de la Trisomie 21

Plusieurs réponses étaient possibles pour cette question.

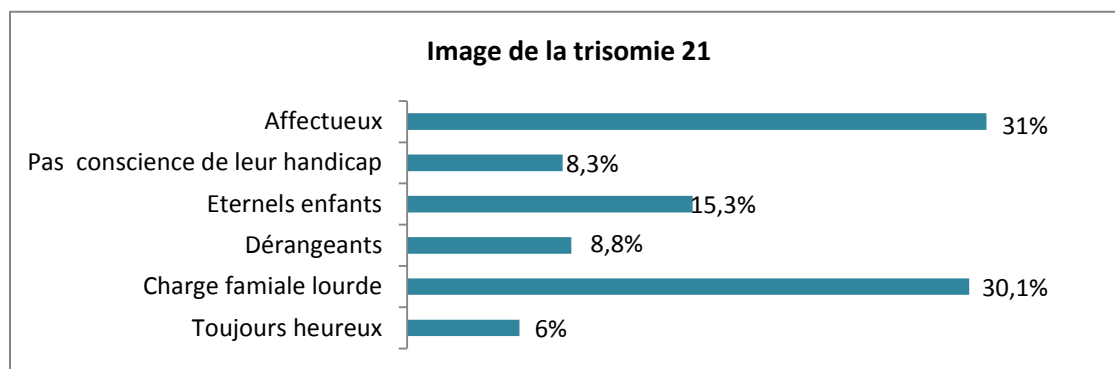


Figure 7 : Image de la Trisomie 21 en pourcentage

Ainsi, un tiers des professionnels de santé représente l'individu atteint de Trisomie 21 comme étant affectueux et comme une charge familiale lourde. De même, 15,3% de professionnels pensent qu'ils sont « d'éternels enfants ».

6. Principale difficulté rencontrée par les individus trisomiques

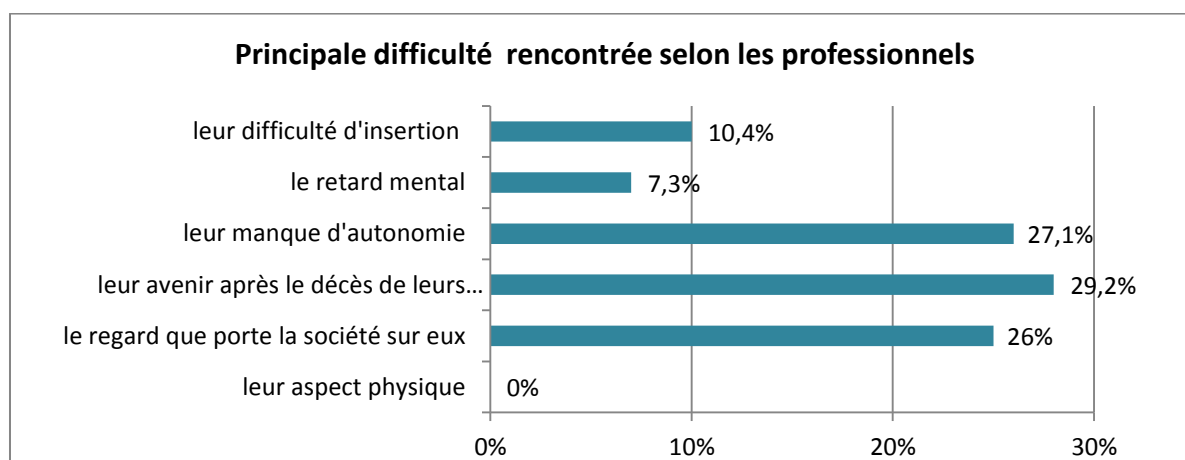


Figure 8 : Principale difficulté rencontrée : réponses en pourcentage.

Les principales difficultés rencontrées par les individus trisomiques sont :

- L'avenir après le décès de leurs parents pour 29,2% des professionnels.
- Le manque d'autonomie pour 27,1% d'entre eux,
- Le regard que porte la société sur eux pour 26%.
- La difficulté d'insertion pour 10,4% et le retard mental pour 7,3%.

- Aucun ne pense que leur aspect physique est une difficulté essentielle.

7. Positionnement des professionnels de santé face au dépistage

La majorité des professionnels de santé pense que le dépistage proposé en début de grossesse est :

- « une bonne chose » : 27,1%
- « très bien » : 22,9%
- « doit rester une proposition » : 15,6%
- « qu'il permet un choix parental » : 8,3%
-

Toutefois, une minorité pense :

- « qu'il représente un problème de société » : 1%
- « qu'il pose un questionnement éthique » : 2,1%

8. Informations complémentaires

La majorité des professionnels de santé, soit 66,7%, toutes professions confondues, désire avoir des informations complémentaires concernant le devenir des individus atteints de Trisomie 21.

4. Analyse des résultats



1. Limites de l'étude

Les résultats obtenus ont parfois montré une tendance sans mettre en évidence une différence statistique. L'étude a donc probablement manqué de puissance.

De même, la population totale est de 96 professionnels de santé, ce qui ne permet pas de généraliser les représentations à l'ensemble des professionnels de l'HME⁸ de Limoges.

La population des pédiatres se limite aux internes en pédiatrie. Malgré de nombreuses relances et rencontres, ils n'ont pas souhaité remplir le questionnaire.

De plus, la population masculine est sous représentée et correspond à 13,5% (N = 13) de la population de l'étude. Nous l'expliquons par l'effectif important de sages-femmes (72,9%) qui est un métier essentiellement féminin.

Le recueil des questionnaires a été difficile et de nombreux rappels ont dû être faits. La réticence des professionnels à participer à l'étude peut être expliquée par le temps de remplissage estimé à 10 - 15 minutes. Nous pensons également que le thème abordé a pu susciter une forme de malaise. Aussi, l'histoire personnelle de chacun a peut-être rendu les questions de l'étude délicates à traiter.

2. Points forts de l'étude

La méthodologie des associations verbales est une méthode statistique fiable et peu connue des professionnels de santé. Toutefois, ils ont majoritairement bien rempli le questionnaire. En effet, la totalité des questionnaires était exploitable.

Les questions ouvertes ont également été bien renseignées, ce qui témoigne de l'intérêt porté à cette étude.

Le réel point fort de l'étude tient de son originalité. Aucune étude similaire n'a été réalisée à l'HME de Limoges. De plus, aucune maternité de France n'a réalisé une étude, permettant de connaître le point de vue des professionnels de santé. D'ailleurs, le sujet abordé est d'actualité. Il est intéressant de constater qu'il est aussi délicat dans le monde professionnel que dans la société en générale.

⁸ HME : Hôpital Mère et Enfant

3. Présentation de la population

Nous attendions pour cette étude, 115 participants, nous en avons obtenu 96 : soit 83,5% de l'effectif attendu, ce qui est satisfaisant. Les professionnels qui ont participé à l'étude, sont majoritairement féminins. Nous l'expliquons par l'effectif important de sages-femmes (72,9%), métier essentiellement féminin. En effet, seulement 3 hommes sages-femmes ont participé à l'étude.

Le métier le plus représenté est donc celui de sage-femme. La population est composée de presque 24% de médecins gynécologues-obstétriciens. Nous avons recueilli seulement trois questionnaires soumis aux internes de pédiatrie.

La moyenne d'âge des professionnels de santé de l'étude, se situe à 35,4 ans avec une majorité de professionnels ayant entre 25 et 34 ans. Cette variable se superpose à la durée d'exercice de la profession qui est majoritairement située entre 1 et 10 ans.

La quasi-totalité des professionnels de santé se disent polyvalents dans leur activité professionnelle. En effet, ce mode d'exercice correspond à l'organisation actuelle des services d'obstétrique. Peu de professionnels restent attachés à un secteur en particulier.

4. Représentations de la Trisomie 21

L'objectif principal de notre étude est de mettre en évidence les représentations qu'ont les professionnels de santé de l'HME de Limoges concernant la Trisomie 21. Nous pensons que la majorité des professionnels de santé avait une représentation négative de la Trisomie 21.

Le noyau central des représentations correspond aux mots ancrés dans les schèmes de pensée. Ainsi, dans la population des professionnels de santé, il est composé des mots : « **Retard mental, handicap, anomalie chromosomique, dépistage et faciès particulier** ».

Ces mots font référence aux différentes conséquences de la Trisomie 21, d'un point de vue physique mais aussi intellectuel. Nous voyons aussi qu'une spécificité des professionnels de la périnatalité émerge avec le mot dépistage. En effet, le dépistage porte sur l'anomalie chromosomique qui correspond à la Trisomie 21.

4.1 La Trisomie 21

Pour les professionnels de santé, le mot « Trisomie 21 », fait référence à « **anomalie chromosomique** ». En effet, celle-ci se définit chez les individus trisomiques par la présence d'un chromosome 21 surnuméraire. De nombreux mots tels que « **caryotype** », « **génétique** », « **DAN** » ou encore « **erreur** »⁹ évoquent cette anomalie génétique d'une manière différente. Ces mots sont pour la plupart, des termes médicaux, influencés par la profession médicale de la population interrogée.

Certains professionnels parlent de « **différents types de Trisomie 21** » ou encore de « **mosaïque** ». En effet, d'un point de vue génétique, il existe plusieurs types de Trisomie 21 :

- la plus fréquente est libre, complète et homogène,
- la Trisomie 21 par translocation est moins fréquente,
- enfin, la Trisomie 21 dite en mosaïque, est la plus rare. [1]

Aujourd'hui, la maternité tardive est reconnue comme étant le principal facteur de risque de Trisomie 21. [11] Ces aberrations chromosomiques sont un phénomène aléatoire, qui résulte d'un mauvais remaniement ou d'une mauvaise répartition des chromosomes lors de la division cellulaire. Certains professionnels parlent d'ailleurs de « **malchance** ».

De cette anomalie chromosomique découle le « **handicap** », qui est l'un des mots les plus cités et qui appartient au noyau central.

Les professionnels de santé caractérisent ce handicap d'un point de vue médical. Ils en spécifient notamment les caractéristiques, lors de la grossesse et à la naissance avec des mots tels que « **retard de croissance intra-utérin** », « **hypotonie** », « **pli palmaire unique** » ou encore « **retard dans le développement** », retrouvés dans les différents mots cités.

⁹ Tout au long de la discussion les mots entre guillemets sont les mots cités par les professionnels de santé. Ceux en **bleu et en gras** appartiennent au noyau central des représentations, et ceux en **gras et noir** sont ceux appartenant aux éléments périphériques ou simplement ceux cités par les professionnels.

De tout temps, on a difficilement attribué une définition au handicap. En 1975, Simone Veil justifiait d'ailleurs l'absence de définition du handicap dans la loi, en expliquant que cette notion est : « *relative et évolutive car elle intègre le contexte social* ». [12] En effet, la notion de handicap ne peut être figée dans le temps, car les traitements et les moyens d'intégrations évoluent, visant à minimiser les conséquences de certains types de handicaps.

Toutefois, le mot handicap se définit au sens de la loi du 11/02/2005 par « *toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive, d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant* ». [13]

Dans le cas de la Trisomie 21, les notions de « *limitation d'activité* » et de « *restriction de participation à la vie en société* » sont bien marquées dans le discours des professionnels, notamment avec le groupe de mot « **difficulté d'intégration sociale** » qui revient fréquemment. D'ailleurs, 10,4% des professionnels pensent que l'insertion professionnelle des sujets atteints de Trisomie 21 est impossible.

L'**intégration** sociale est définie à travers « *les mécanismes par lesquels un groupe social admet un nouveau membre* ». Par définition, les personnes trisomiques souffrent d'un trouble de l'**adaptation** : il s'agit du « *mécanisme par lequel un individu se rend apte à appartenir à un groupe* ». [14] Ainsi, « **la difficulté d'intégration** », dont parlent les professionnels, résulte d'un défaut d'adaptation des personnes trisomiques, qui a pour conséquence une incapacité à accomplir certains types d'actions nécessaires à assurer leur intégration.

Selon Philip Wood ¹⁰, l'inadaptation serait révélatrice d'un « *préjudice subi socialement par incapacité d'accomplir un rôle social en conformité aux normes dominantes* ». [12] De ce fait, n'appartenant pas à la norme sociale attendue, les personnes trisomiques ne peuvent être intégrées de manière adaptée dans la société. Elles sont alors considérées comme « **différentes** », terme employé par les professionnels qui illustre bien cette idée. Ainsi, le handicap survient lorsque l'environnement n'est pas adapté, plaçant alors la personne « en situation de handicap ». C'est pourquoi aujourd'hui, l'utilisation du mot « handicapé » a été abandonné au profit des mots : « personne en situation de handicap ».

¹⁰ Philip Wood (1928-2008) : médecin collaborateur de l'Organisation Mondiale de la Santé en 1984

Certains professionnels parlent de « **handicap important** » et de « **gravité** ». Ils en dénombrent les conséquences, comme « **dépendance** » et « **difficulté** ». Le caractère grave ou non du handicap semble être, également délicat à définir. En effet, dès 1977, l'Organisation des Nations Unies pour l'Éducation, la Science et Culture (UNESCO) déclare que « *le degré de handicap dépend de l'équipement dont dispose la communauté, des possibilités de son utilisation et de la perception de ce handicap par les autres* ». [12]

Dans la société actuelle, les personnes handicapées mentales sont dans une position d'entre deux : ni exclues, ni entièrement incluses. [10] L'État a mis en place de nouveaux moyens, permettant l'intégration, notamment scolaire et professionnelle, de ces personnes. Cependant, le « **regard d'autrui** », mot fréquemment cité, pèse sur ces individus, ainsi que les représentations souvent négatives qui leurs sont attribuées. Ils souffrent, comme nous l'avons vu, de « **difficulté d'intégration** ». On ne peut donc pas entièrement parler d'inclusion.

Ainsi, la détermination du caractère « grave » de la Trisomie 21 est à la fois la conséquence de ce handicap sur l'individu, mais également le résultat d'une société défaillante dans sa capacité à accueillir la différence, d'un point de vue économique mais aussi à travers la perception qu'elle a du handicap.

Quelques professionnels de santé qualifient ce handicap d'« **incurable** » mais « **viable** ». Il aurait été intéressant de connaître l'idée précise de ces professionnels lorsqu'ils évoquent le mot « **viable** » : est-il purement juridique : « oui il est possible de vivre avec une Trisomie 21 » ou porte-t-il un regard optimiste : « il s'agit d'un handicap avec lequel on peut bien vivre » ?

4.2 Les caractéristiques de la Trisomie 21

Les professionnels de santé évoquent facilement les expressions phénotypiques de la Trisomie 21. Ainsi, les mots : « **retard mental et faciès particulier** » apparaissent dans le noyau central des représentations de la population générale. De même, les mots « **malformations associées** » appartiennent au noyau central des représentations des médecins GO, et sont fréquemment cités par la population des sages-femmes.

4.2.1 Le retard mental

Pour les populations des sages-femmes et des gynécologues-obstétriciens, le « **retard mental** » est le mot le plus fréquemment cité pour évoquer la Trisomie 21. Il semble être le trait dominant attribué aux individus trisomiques, ou du moins, celui qui marque le plus l'esprit des professionnels.

Cette notion de retard mental est renforcée par des mots tels que « **simple** », faisant référence à « simple d'esprit » ou encore « simplet », qui renvoie à l'idée de : « *quelqu'un qui passe à côté de la complexité du réel* ». [15] Son synonyme : « **naïf** », se retrouve également dans les mots cités. Il s'agit là de caractéristiques qui pourraient être attribuées à des enfants. D'ailleurs, les personnes atteintes de Trisomie 21 sont décrites comme « **d'éternels enfants** », qui n'ont « **pas conscience de leur handicap** » par certains professionnels de santé.

Le choix des mots ne permet pas la description d'un enfant dynamique doté de capacités d'évolution. L'image est celle d'un enfant en termes de manques, décrit comme n'étant pas autonome ou incapable de s'insérer par ses propres moyens. [10] C'est aussi celle de l'enfant qui stagne. Le mot « **éternel** » employé par les professionnels illustre bien cette idée.

Toutefois, si la déficience intellectuelle tient une place importante dans l'esprit des professionnels pour caractériser la Trisomie 21, seulement 7,3% d'entre eux pensent qu'elle est la difficulté majeure à laquelle les individus trisomiques doivent faire face. Les autres professionnels se positionnent sur d'autres difficultés telles que, « le regard d'autrui » ou encore « leur avenir après le décès des parents ». Pourtant, aucun de ces mots ou leur synonyme n'apparaissent dans le noyau central des représentations.

De plus, 42,7% des professionnels de santé qualifient ce retard mental de moyen et 34,4% le qualifient de léger. Une minorité parle de retard mental sévère et encore moins de retard mental profond. Ainsi, s'il n'est pas leur difficulté principale, le retard mental reste « **le stigmat** » des individus porteurs de Trisomie 21 dans l'esprit de la société en général, y compris dans la population médicale.

En effet, la Trisomie 21 est la première cause de retard mental, chez les personnes qui présentent un handicap dont la cause est génétique. Cependant, les enfants trisomiques ne représentent que 8,8% des personnes handicapées mentales. [16]

De même, il existe plusieurs degrés de gravité, et certains sujets trisomiques ont la possibilité d'avoir accès à une scolarité classique. Nous pouvons citer pour exemple Mélanie Ségar, qui a présenté la météo le 14 Mars 2017 et la poétesse Nathalie Nechstein.

Ainsi, la Trisomie 21 ne peut se caractériser uniquement par le retard mental. Mais, dans notre société, où l'efficacité intellectuelle tient une place considérable, et dans laquelle la réussite et la place sociale sont des facteurs déterminant pour notre intégration, le regard posé sur le handicap mental est souvent noircit et fait peur. D'ailleurs, le champ lexical qui illustre cette peur n'est pas négligeable. On retrouve des mots tels que : « **drame** », « **dérangeants** » et même « **fléau** », dans les mots cités. Le terme fléau peut se définir par « *une grande calamité publique* », souvent utilisé pour qualifier les épidémies de « peste » ou de « choléra » [17]. Le retard mental serait-il une nouvelle sorte de peste ? Evidemment, non, mais le choix de ces mots nous amène à nous interroger.

4.2.2 Le faciès particulier

Une autre facette de la Trisomie 21 est retrouvée avec les mots « **faciès particulier** ». Ils évoquent les « **dysmorphies faciales** », caractéristiques de la Trisomie 21. Le visage des individus trisomiques possède, en effet, des traits semblables, qui les rendent reconnaissables. D'ailleurs, des professionnels parlent de « **ressemblance** ». Toutefois, ils gardent comme toute personne ordinaire, des traits communs avec leurs parents. Quelques professionnels parlent de « **physique ingrat** », avec un visage qui ne répond pas aux normes de beauté. Ce physique attire le regard d'autrui, car la « **différence** » apparaît évidente et suscite les interrogations. D'ailleurs, 26% des professionnels pensent que le physique des trisomiques sera la difficulté majeure à laquelle ils seront confrontés au cours de leur vie.

Ces traits particuliers vont à l'encontre des normes physiques de la société, qui valorise le culte du « beau corps » et juge selon l'apparence.

4.2.3 Les malformations associées

Nous avons retrouvé également « **malformations associées** » dans les mots fréquemment cités par les populations masculines et les Gynécologues-Obstétriciens.

Les professionnels font notamment référence aux « **cardiopathies** » qui apparaissent classées en 4^{ème} selon le rang d'importance donné aux mots. En effet, 86,5% les décrivent comme les malformations les plus fréquentes dans le cas de la Trisomie 21, ce qui est retrouvé dans la littérature [3]. Les individus trisomiques ont en effet plus de risques d'être atteints de malformations cardiovasculaires, digestives et autres encore.

4.3 Une prise en charge lourde et spécialisée

Les mots « **lourdeur de la prise en charge** » appartiennent au noyau central des représentations des populations féminines ainsi que des gynécologues-obstétriciens. Il est intéressant de constater que les mots caractéristiques de la population féminine et de celle des sages-femmes ne sont pas tout à fait les mêmes. Ainsi, on ne peut superposer la population féminine à celle des sages-femmes.

Les professionnels ont à l'esprit la nécessité d'une prise en charge longue et difficile en ce qui concerne la Trisomie 21. D'ailleurs, si les mots « **lourdeur de la prise en charge** » n'appartiennent pas au noyau central des représentations de la population générale, c'est probablement dû à un manque d'effectif. En effet, leur fréquence d'apparition les classe dans les mots importants, et leur rang d'apparition les situe juste au-dessous de la valeur seuil (5,22/5,21).

Dans la même idée, le groupe de mot : « **prise en charge pluridisciplinaire** » est spécifique à la population masculine (p=0,03). Ce groupe de mot a sensiblement le même sens que celui donné par la population féminine lorsqu'elle évoque la « **lourdeur de la prise en charge** ». Toutefois, la manière d'exprimer cette prise en charge difficile diffère. En effet, le mot « **lourdeur** » accentue la notion de « **difficulté** » et de « **gravité** » du handicap.

Les professionnels de santé retracent l'histoire médicale et paramédicale de ces enfants, à court et à long terme, à travers différents mots qui résument parfaitement les

étapes de la prise en charge. Ils expriment la nécessité d'une « **planification de l'après grossesse** ».

En effet, sur le court terme, ces enfants peuvent présenter des difficultés respiratoires à la naissance, principalement à cause des « **cardiopathies** », qui justifient parfois le recours à des « **opérations** » et de nombreuses « **hospitalisations** » dans les mois suivant leur naissance. Par anticipation, le « **pédiatre est présent à la naissance** », puis l'enfant sera hospitalisé en « **néonatalogie** » et nécessitera des « **soins spécialisés** ». [1]

Sur le long terme, un « **suivi paramédical** » sera également nécessaire, avec notamment un kinésithérapeute, un orthophoniste et un psychomotricien, à cause de leur « **hypotonie** » et des « **troubles psychomoteurs** ». Les professionnels parlent aussi de « **stimulation précoce** », qui favorise les apprentissages ainsi que les acquisitions de ces enfants. Ce suivi se poursuit jusqu'à l'adolescence et certains parents parlent de « *handicap-land* » pour évoquer avec humour, l'univers médical et paramédical nécessaire au bon développement de leur enfant. [18], [19].

De plus, un psychologue peut être nécessaire, pour l'« **accompagnement des parents** » mais aussi, plus tard, pour l'enfant trisomique.

Ainsi, les professionnels de la périnatalité retracent parfaitement le parcours de ces enfants à la naissance, ils ont d'ailleurs des résultats satisfaisants dans notre questionnaire, lorsque les questions concernaient le court terme. Pour ce qui est du moyen et long terme, nous avons retrouvé moins de précisions dans les mots évoquant le parcours paramédical. D'ailleurs, dans les résultats du questionnaire, le niveau de connaissance s'est révélé être moyen lorsqu'il s'agissait du long terme.

4.4 Le dépistage : entre nécessité et « eugénisme »

4.4.1 Le dépistage

Les professionnels abordent également la Trisomie 21, sous le versant médical, à travers la notion de « **dépistage** ». Celui-ci est systématiquement proposé en début de grossesse. Il fait partie du noyau central des représentations et a donc une haute importance pour les professionnels, qui ont incorporé cette notion. Le dépistage est plus ancré dans la

population féminine car il appartient au noyau central de cette population, alors qu'il est positionné dans les éléments périphériques dans la population masculine.

Le dépistage fait référence au « **Diagnostic Anténatal** » (DAN) aussi appelé Diagnostic Prénatal (DPN), largement cité par les professionnels. Il vise à prévenir la naissance d'enfants porteurs de lourds handicaps, mais aussi à améliorer les conditions d'accueil des enfants porteurs d'un handicap moins important.

Les mots « **dépistage de masse** » sont également notés. Le dépistage est en effet proposé à la population générale, sans que des facteurs de risques particuliers soient identifiés.

La notion de « **dépistage** » est accentuée par les mots « **âge maternel** », « **test sanguin** », « **échographie** » et « **clarté nucale** » qui y font référence et le définissent. En effet, le risque de Trisomie 21 augmente avec l'âge maternel. De même, une nuque épaisse peut être évocatrice de ce syndrome. D'ailleurs, « **l'échographie** » permet la mesure de la « **clarté nucale** » en début de grossesse.

Les critères que sont l'âge maternel, la clarté nucale et le dosage de marqueurs sanguins, permettent le calcul du « **risque** » auquel appartient le fœtus d'être atteint ou non de Trisomie 21. Jusqu'à présent, lorsque le risque était supérieur à 1/250, alors selon le terme, une amniocentèse ou une biopsie de trophoblaste étaient proposés au couple afin d'établir un « **caryotype** » et ainsi, d'affirmer ou d'infirmier le diagnostic.

Toutefois, ces deux derniers examens comportent un risque de perte fœtal estimé à 1%. De ce fait, le 05 Mai 2017, la Haute Autorité de Santé (HAS) redéfinit les recommandations concernant le dépistage. Ainsi, certains laboratoires ont les moyens d'isoler l'ADN fœtal circulant qui se trouve dans le sang maternel, et de définir à 99% le risque pour le fœtus d'être atteint ou non de Trisomie 21. Désormais, à l'issue du dépistage classique, si le risque est compris entre 1/1000 et 1/51, il est recommandé de proposer la recherche de l'ADN fœtal circulant. [20]

La performance du dépistage en ce qui concerne la Trisomie 21, ne cesse de s'affiner. Désormais, la recherche de l'ADN circulant s'adresse à une population plus large (jusqu'à celle ayant un risque de 1/ 1000).

Ainsi, la probabilité de découvrir une Trisomie 21 de manière inopinée à la naissance est très faible. Toutefois, le coût de ce dernier examen, n'est pas pris en charge par la sécurité sociale et s'élève à 390 euros. De même, si ce test revient positif, la réalisation d'une amniocentèse sera tout de même nécessaire pour s'assurer du diagnostic. [20]

L'attente des résultats est source d'« **anxiété** » et d'« **angoisse** », comme le citent les professionnels. Si le test revient positif, le résultat demeure pour autant « **incertain** ». La réalisation d'un caryotype sera alors nécessaire pour assurer le diagnostic. Ainsi, le parcours allant jusqu'au diagnostic définitif de la Trisomie 21 est jalonné par plusieurs examens, qui sont sources « **d'inquiétude** ». Toutefois, ce parcours peut se révéler bénéfique pour préparer l'annonce, dans le cas où la Trisomie 21 s'avère réelle. Pour d'autres patients, cette inquiétude peut parfois entraîner un mauvais vécu de la grossesse.

4.4.2 Le choix après l'annonce

Après l'annonce du diagnostic de la Trisomie 21, plusieurs choix s'ouvrent aux parents : la poursuite de la grossesse et l'accueil de l'enfant ou l'abandon en vue de l'adoption, ou encore l'Interruption Médicale de Grossesse (IMG) : choix fait par 96% des couples [11].

Le mot « **IMG** » fait partie des éléments périphériques des représentations. Les professionnels ont probablement été confrontés pour une part importante au suivi et à l'accompagnement d'un couple ayant choisi la réalisation d'une IMG. Par contre, le mot adoption n'apparaît pas dans le discours des professionnels, preuve que ce choix demeure exceptionnel.

L'article L. 2213-1 du code de la santé publique définit les conditions dans lesquelles une IMG peut être réalisée. Dans le cas de la Trisomie 21, celle-ci est justifiée par le fait qu'il existe « *une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic* ». [21]

Le caractère « **incurable** » et le terme « **gravité** » mentionnés dans l'article, sont d'ailleurs cités par les professionnels.

Les professionnels semblent accorder une grande importance au fait de laisser au couple une entière liberté concernant la réalisation ou non du dépistage ou encore la poursuite ou non de la grossesse. En effet, le mot « **choix parental** » appartient au noyau périphérique des représentations. Il ne fait pas partie du noyau central car le rang d'apparition se trouve juste au-dessous de la valeur seuil (5,22 au lieu de 5,21).

La liberté laissée au couple pour le choix est primordiale. Une étude a récemment cherché à connaître le point de vue des patientes concernant la réalisation du dépistage de la trisomie 21. [16] Selon cette étude, il existe une délégation du choix personnel vers la personne en charge de la proposition de dépistage. [16] Ainsi, une entière confiance est donnée aux soignants.

Certaines patientes disent aussi avoir ressenti « *une certaine pression à s'y soumettre* ». [16] Or, dans notre étude, les professionnels insistent sur le fait « **qu'il doit rester une proposition** ». Les arguments qui justifient cette pression sont notamment la volonté de « *protéger le gynécologue- obstétricien* ».

Cette explication n'est d'ailleurs pas valable, car le risque médico-légal survient lorsque l'information et la proposition du dépistage n'ont pas été faites. Ce « **risque médico-légal** » est sûrement source d'angoisse pour les professionnels, d'ailleurs ils le citent dans notre étude.

Concernant la réalisation de l'IMG, les professionnels affirment qu'il s'agit d'une « **décision** » et d'un « **choix** » qui appartiennent au couple uniquement. Ainsi, l'avis du professionnel n'intervient pas pour orienter le choix du couple, en théorie.

La grande majorité des professionnels de santé semble s'accorder sur le fait que le dépistage de la trisomie 21 est bénéfique. En effet, le couple peut ainsi « **faire un choix** » qui lui appartient et évaluer ensemble, le degré de « *supportabilité* » dont il est capable, comme le souligne la sociologue Dominique Mehl. [22]

Il est aussi bénéfique lorsque la grossesse est menée à terme, car il permet « **une meilleure prise en charge à la naissance** ».

Toutefois, certains professionnels ont mentionné que le dépistage « **pose un questionnement éthique** » et « **qu'il représente un problème de société** ».

Ces questions peuvent se justifier par le fait qu'il s'applique à une population précise : celle des fœtus trisomiques. La question de l'eugénisme naît alors.

Comme l'explique le professeur J. Milliez ¹¹, une autre problématique apparaît : celle de l'existence d'un dépistage encore plus précis qui ne cesse de s'améliorer, mais de l'absence de thérapeutiques proposées. En effet, la seule alternative actuellement proposée est l'IMG. Or ce n'est pas une proposition de thérapie à moins de considérer le décès comme thérapie radicale. [23] En effet, actuellement, des recherches cliniques sur des thérapies possibles sont menées par une fondation privée ainsi que par trois équipes hospitalières en France. En dehors des recherches faites par ces trois équipes hospitalières, les recherches thérapeutiques ne sont pas financées par l'Etat. Ainsi, seul le dépistage bénéficie d'un financement par l'Etat. La société se trouve alors entièrement tournée vers le dépistage et beaucoup moins vers la thérapie.

Ceci n'améliore pas les représentations souvent négatives octroyées aux personnes trisomiques. [16]

4.4.3 La question de « l'eugénisme »

Nous avons constaté une tendance, dans la population masculine, pour l'évocation du mot « **eugénisme** ». Ainsi, si le champ lexical propre au dépistage est prépondérant dans cette population, il n'empêche pas la notion « d'eugénisme » d'apparaître.

Le mot eugénisme, vient du grec *eu* (bien) et *gennân* (engendrer) et peut se définir ainsi : « *ensemble des recherches (biologiques, génétiques) et des pratiques (morales, sociales) qui ont pour but de déterminer les conditions les plus favorables à la procréation de sujets sains et, par là même, d'améliorer la race humaine* ». [24].

Cette notion est très négativement perçue, car elle demeure synonyme de la barbarie nazie et symbole de l'extermination.

¹¹ Chef du service de gynécologie et d'obstétrique à l'hôpital Saint-Antoine, à Paris

Toutefois, ce mot apparaît avant la seconde Guerre Mondiale, avec le biologiste Francis Galton, qui nomme ainsi le processus « d'amélioration de l'espèce humaine ». Les objectifs de Galton étaient, entre autre, de permettre une sélection artificielle du même type que celle qui s'applique aux animaux, afin d'obtenir un plus grand nombre de « désirables », mot qu'il utilisait pour parler des médecins, ingénieurs, chef d'Etats... dont il craignait la disparition. [25]

La pratique de l'eugénisme a ensuite été encadrée par la loi, et, le Code Civil stipule que: « *toute pratique eugénique tendant à l'organisation de la sélection des personnes est interdite* ». [26] Toutefois, l'Etat finance et rembourse le dépistage de la Trisomie 21, cette pratique ne serait-elle pas paradoxale ? En effet, la fondation Jérôme Lejeune s'appuie sur cette loi pour dénoncer: « *la pratique systématique du dépistage prénatal de la trisomie 21* » devenue « *une machine à sélectionner et à éliminer* ». En 2011, elle lance une pétition, demandant aux parlementaires de prendre conscience de la « *contradiction criante qui existe entre le code civil et la pratique du dépistage prénatal de la Trisomie 21* ». [27]

Lorsque les professionnels déclarent qu'il s'agit d'un « **sujet de société** » ils ne se trompent pas. Le dépistage de la trisomie 21 est effectivement un sujet actuel, entre nécessité et sélection, la question fait débat.

Certains auteurs parlent de différents types d'eugénisme :

- L'un serait « négatif » c'est-à-dire, à visée criminelle dans le but d'une « bonification » de l'espèce,
- L'autre qualifié de « positif » serait purement médical, et comme l'explique le professeur Jacques Milliez : « *librement consenti, compassionnel et accepté dans l'intention d'éviter des souffrances personnelles* ». [23]

Toutefois, d'autres auteurs ne s'accordent pas sur cette idée, et vont plus loin, en parlant « d'eugénisme d'Etat ».

Bruno Deniel-Laurent, journaliste et auteur, écrit « *Eloge des phénomènes* » [28] dans lequel il dénonce l'« eugénisme d'Etat ». Selon le Comité Consultatif National d'Éthique (CCNE), « *l'eugénisme est un projet politique qui repose sur une pratique collective institutionnalisée qui vise à favoriser l'apparition de certains caractères ou à éliminer des caractères négatifs* ». [29]

En ce qui concerne la Trisomie 21, l'Interruption Médicale de Grossesse est largement institutionnalisée et pratiquée en France. Il s'agit donc selon la définition du CCNE, « d'éliminer des caractères négatifs ». On parle alors de Trisomie 21, comme d'un handicap néfaste, qu'il est « normal » d'éliminer.

Certains professionnels de santé, avec cette notion « **d'eugénisme** », s'interrogent sur les critères qui offrent la possibilité d'interrompre une grossesse porteuse d'un fœtus trisomique. Certains parlent même de « **droit à la vie** » et « **d'égalité en droit** ».

Pour Bruno Deniel-Laurent, cette interrogation est indispensable. Il va plus loin en parlant d'une politique d'éradication, que le CCNE contredit, en s'appuyant sur des arguments tels que « *la liberté du choix du patient* » ou encore « *la présence d'un conseil génétique* » et du « *caractère non obligatoire du dépistage* ». Le CCNE parle simplement de « *diminution des individus trisomiques* » et en aucun cas d'éradication. Cependant, lorsqu'on connaît le nombre de grossesses interrompues et la pression exercée par la société sur les femmes enceintes, nous pouvons nous demander en effet, si la question d'éradication ne trouve pas sa place dans le sujet.

Le professeur Francis Puech¹², déclare que « *Le taux d'interruption médicale de grossesse, dans une société, est directement proportionnel à l'acceptabilité du handicap concerné et à la qualité de sa prise en charge par la collectivité.* ». Pour lui, le débat devrait davantage porter sur ce que l'on peut proposer pour améliorer le handicap, plutôt que sur le caractère bon ou mauvais du dépistage...

Toutefois, avec les avancées prodigieuses et la toute-puissance de la génétique, le futur réserve-t-il à notre société l'exigence d'enfants génétiquement corrects ?

¹² Francis Puech : Médecin et président du Collège National des Gynécologues Obstétriciens de France en 2011

4.5 Des stéréotypes qui perdurent

Les mots appartenant au noyau périphérique des représentations permettent de clarifier la vision générale que les professionnels ont de la Trisomie 21. Ainsi, nous avons identifié les émotions et le regard qu'ils portent sur ce handicap. Les termes employés sont pour la plupart négatifs. En effet, dans l'ensemble des 152 mots cités, nous en avons retrouvé 60 mots ou expressions négatives, et seulement 17 positifs. Les autres termes sont neutres ou font référence au vocabulaire médical.

4.5.1 Un personnage sympathique

La Trisomie 21 est associée à de nombreux adjectifs, souvent « empathiques » mais qui sont dénigrants pour l'individu trisomique. D'ailleurs, dans le discours des professionnels, les nombreux mots qui décrivent ces personnes sont : « **souriants** », « **joyeuses** », « **gentilles** » et « **touchantes** ». De même, parmi les propositions d'images souvent attachées à la trisomie 21, celle qui qualifie l'individu trisomique d'« affectueux », a été l'image choisie par un tiers des professionnels. Certaines sages-femmes disent d'ailleurs ressentir de « **l'attachement** » à l'égard de ces personnes.

Dans la littérature, les personnes handicapées mentales sont souvent décrites comme des personnes qui font peur. Pourtant, malgré leur physique évocateur de handicap, certains professionnels disent des individus trisomiques qu'ils sont « **avenants** ».

Leur caractère enjoué et leur « capacité à aimer », comme le disent quelques professionnels, attirent un regard positif et de « **l'empathie** »¹³, sentiment ressenti par 22,9% des professionnels à l'égard de ces individus. De même, la « **tendresse** », autre sentiment cité, est essentiellement ressentie par la population féminine (9,6%) et particulièrement par les femmes gynécologues-obstétriciennes (13% des GO).

¹³ Les mots entre guillemets, en **gras et rouge** sont les sentiments les plus cités par les professionnels.

Toutefois, nous ne vivons pas dans le « meilleur des mondes », et ces adjectifs positifs et sincères ne permettent pas leur inclusion et l'acceptation de leurs différences.

En effet, ils sont « sympathiques » mais force est d'admettre qu'ils sont dérangeants. Les personnes atteintes de Trisomie 21, portent sur leur visage « ingrat », la marque de la déficience mentale. Ils sont en quelques sortes d'emblée discrédités, avant même d'avoir pu prouver qu'ils n'étaient pas « défailants ».

Les adjectifs utilisés pour parler d'eux et les sentiments ressentis à leur égard par les professionnels et par notre société en générale, sont la preuve de l'existence d'une fragilité et peuvent être résumés ainsi: « ils sont de gentils débiles » ...

4.5.2 Une fragilité dérangeante

Les individus trisomiques sont des personnes « particulières ». Ces particularités tiennent à leur physique mais aussi à leur manière d'évoluer et aux relations qu'elles entretiennent avec leur entourage. Il émane ainsi leur « **différence** », fréquemment citée par les professionnels.

Nous avons une vision de l'être humain comme d'un individu libre, autonome et responsable de ses actes. [11] Les individus trisomiques et plus généralement les personnes handicapées, ne répondent pas tout à fait à cette image de l'être humain, que l'on pourrait qualifier de « complet ». [11]

1) La dépendance

Tout d'abord, les professionnels identifient les conséquences de la Trisomie 21 avec le mot : « **dépendance** », reflet du retard mental. Le manque d'autonomie semble être l'une des failles qui effraie le plus notre société. La dépendance, signe de faiblesse, va à contre-courant d'un monde où l'individualisme est de mise avec une vie sans contrainte.

« **Manque d'autonomie** » rime avec nécessité pour les proches d'un « **dévouement** », comme le citent les professionnels.

Vécus comme un « **fardeau** » ou encore un « **boulet** », les individus trisomiques viennent bouleverser les priorités des familles et entraînent un « **changement de mode de vie** », vers une privation de liberté. D'ailleurs, le mot « **assistance** » apparaît également dans les mots cités. De même, les professionnels parlent de « **poids pour la fratrie** » et de « **retentissement familial** », et 30,1% ont choisi l'image de l'individu trisomique qui représente « **une charge familiale lourde** », comme l'image la plus spécifique de ce handicap. Cette terminologie montre à quel point cette naissance vient chambouler l'équilibre familial.

Près d'un tiers des professionnels s'inquiète de « **l'avenir des individus trisomiques après le décès des parents** », qu'ils définissent comme la principale difficulté que ces individus devront affronter. La Trisomie 21 est perçue comme un poids lourd à porter pour la fratrie après le décès des parents.

Pourtant, Philippe Pozzo Di Borgo, dans son livre « *Le second souffle* » qui donna suite au film « *Intouchables* » démontre que parfois, cette fragilité peut tout changer et apporter une autre vie certes, mais qui n'échappe pas au bonheur. [27]

D'ailleurs, de nombreux parents, après avoir vécu la naissance de leur enfant trisomique comme un choc, révèlent après quelques années, qu'ils ne changeraient rien et recommenceraient si ce choix s'offrait à nouveau à eux. L'idée de « l'enchaînement » au handicap de son enfant serait-elle fautive ? Les nombreux témoignages de la littérature vont dans ce sens. Peut-être devrions-nous alors redéfinir « la différence » positivement ? Bruno Deniel-Laurent perçoit d'ailleurs l'individu trisomique et le handicap en général, comme « un élément de la diversité humaine » ou encore « comme une véritable richesse ». [30]

2) Les difficultés

Les professionnels évoquent également les conséquences en parlant des « **difficultés** » auxquels les individus trisomiques sont confrontés. Ces difficultés touchent aux éléments nécessaires à notre intégration, selon notre sens.

Les mots « **difficultés scolaires** » reviennent fréquemment dans le discours des professionnels et la majorité pense que les sujets trisomiques souffrent de « mauvaise compréhension ». D'ailleurs, 35,5% des professionnels pensent qu'ils ne pourront pas

réaliser les opérations simples. Toutefois, la grande majorité affirme qu'ils pourront lire et écrire et une minorité pense même qu'ils pourront passer le diplôme du Brevet.

La majorité étudiera dans des classes spécialisées, cependant, certains pourront travailler dans des classes ordinaires avec le soutien d'un éducateur. Cette dernière option est très enrichissante pour eux, et leur permet d'acquérir des compétences plus rapidement que la moyenne, ainsi que l'apprentissage des codes sociaux. **[31]** Toutefois, cette intégration demeure délicate, car il est nécessaire d'adapter le système éducatif. De même, le temps et l'attention nécessaires à ces enfants sont souvent plus importants que pour les enfants ordinaires. De plus, les instituteurs ne sont pas formés à cela et il est souvent difficile pour eux de gérer une classe entière en plus d'un enfant trisomique... Ainsi, l'intégration en milieu ordinaire reste une option peu fréquente, qui nécessite de nouvelles innovations afin de pouvoir parler d'une réelle inclusion en milieu ordinaire. **[31]**

A l'âge adulte, un nouvel obstacle apparaît : l'insertion professionnelle. En effet, 61,5% de la population d'étude pensent que l'activité professionnelle de ces personnes devra être répétitive. De même, 10,4% pensent qu'ils ne pourront jamais travailler.

Aujourd'hui, les qualités requises sur le marché de l'emploi sont essentiellement portées sur la productivité et la rapidité. Ces qualités sont contraires aux capacités des individus trisomiques, confrontés dès la petite enfance à la lenteur dans les acquisitions. Ainsi, si la société juge les personnes ordinaires sur leur capacité à assimiler les événements et à agir, ce jugement n'est pas adapté aux personnes trisomiques. En effet, cette faculté représente l'une de leur faiblesse. Albert Einstein disait d'ailleurs : « *Tout le monde est un génie. Mais si on juge un poisson sur sa capacité à grimper à un arbre, il passera sa vie à croire qu'il est stupide* ». **[32]**

Ces personnes pourront travailler autrement que de manière répétitive, seulement, leur capacité à agir et penser sera plus lente que celle des individus ordinaires. C'est pourquoi, la majorité travaille dans des ESAT (Etablissement et Service d'Aide pour le Travail), qui leur permettent d'exercer en milieu protégé. Toutefois, certains auteurs comme l'écrivain Philippe Pozzo Di Borgo insistent sur la nécessité de réintégrer les exclus, plutôt que de les assister. **[30]**

Des associations se créent et tentent d'intégrer les sujets trisomiques dans les milieux ordinaires. Nous avons l'exemple du restaurant « le Reflet » à Nantes, qui embauche un personnel essentiellement atteint de Trisomie 21. Ce restaurant a adapté les outils pour faciliter les commandes et le service. De même, les horaires de travail sont ajustés aux personnes trisomiques. [33] Ainsi, la prise en compte des difficultés et fragilités du personnel trisomique, crée une nouvelle manière de travailler. Ces jeunes peuvent ainsi exercer dans des conditions adaptées, propices à mettre en lumière leurs capacités.

4.5.3 Le poids du regard d'autrui

1) Le regard d'autrui

Selon le psychanalyste Dominique Michelena : « *Ce qui caractérise le handicap vis-à-vis du regard de l'autre c'est la peur qu'il inspire, peur liée au manque, à une vision du corps différent, à l'angoisse intrinsèque d'un schéma corporel qui ne s'articule pas à l'habituel* ».

Cette peur entraîne le rejet, réaction qui affirme la différence et évite ainsi la proximité et la ressemblance. [10] En effet, dès leur jeune âge, les personnes atteintes de Trisomie 21 font l'objet de nombreuses « **moqueries** » et souffrent de « **discriminations** » : mots employés par les professionnels. Ces moqueries ne s'arrêtent pas aux écoles, toute leur vie ils devront faire face au « **regard d'autrui** »... Henri Paicheler souligne d'ailleurs que : « *les personnes handicapées sont dans une situation sociale jugée inacceptable du fait du regard des autres ainsi que de leurs représentations* ». [10]

Le handicap en général dérange. Le mot « **dérangeant** » est d'ailleurs cité dans le discours des professionnels et une minorité pense que le caractère « **dérangeant** » est l'image la plus représentative de la Trisomie 21 de nos jours. De plus, 26% d'entre eux reconnaissent « **le regard de la société sur l'individu trisomique** » comme la principale difficulté à laquelle ces individus seront confrontés au cours de leur vie.

Toutefois, si ce regard est dépréciateur, il prend la forme, chez les professionnels de santé, d'un regard « compatissant ». En effet, la « **compassion** » est le sentiment le plus fréquemment ressenti par les professionnels à l'égard de la population trisomique.

Celle-ci vient du latin *compassio* qui signifie « *souffrir avec* » et se définit comme : « *un sentiment qui porte à prendre part à la douleur et aux souffrances d'autrui* ». [34] Ce sentiment se retrouve au Moyen-Age, période au cours de laquelle le christianisme s'étend, menant les personnes ordinaires à la charité et la compassion envers leur « prochain ». Si la compassion est une vertu, elle rime aussi avec pitié, sentiment qui accentue l'écart qui existe entre le « normal » et « l'anormal ».

2) La marque historique dans le vocabulaire employé

Nous avons constaté également que « **mongolien** » tient sa place dans le noyau central des représentations des GO et est cité dans la population des SF. « **Mongolien** » est une autre manière de parler de Trisomie 21, tout comme le « Syndrome de Down ».

L'utilisation du mot « **mongolien** » pour parler de Trisomie 21, apparaît avant la découverte réelle de ce handicap. C'est le docteur John Langdon Down, qui décrit en 1866, les caractéristiques de la trisomie 21, et lui donna le nom de « mongolisme », en référence au peuple Mongol, qui avait, selon lui, des caractéristiques semblables à celles des individus trisomiques. Ces individus furent alors décrits comme des « *idiots congénitaux* » et le médecin parle de « *régression dans l'évolution de l'Homme* ». [35]

Ce n'est qu'en 1959, que le docteur Jérôme Lejeune, assisté de Marthe Gauthier, découvre la présence d'un chromosome supplémentaire, et c'est ainsi que le « mongolisme » est rebaptisé : « Trisomie 21 » ou « Syndrome de Down ». [1]

On peut donc penser que la vision négative, de la Trisomie 21, découle de notre histoire ainsi que des premières descriptions qui ont permis de caractériser ce handicap.

Aujourd'hui encore, les individus trisomiques sont perçus comme profondément différents. Cette différence entraîne un rejet ou de la tristesse. Certains parents d'enfants trisomiques entendent « *vous n'avez pas mérité ça* » de par leurs proches ... [18]

De même, l'un des sentiments le plus fréquemment ressenti par les professionnels de santé à l'égard des individus trisomiques, est un sentiment de « **tristesse** ». Il est d'ailleurs intéressant de constater qu'il s'agit d'un sentiment ressenti exclusivement par la population féminine, SF et GO confondues.

Les hommes disent ressentir principalement de la « **compassion** » (38,5% d'entre eux et 15,6% de femmes).

Ainsi, ce regard est souvent dépréciateur ou rempli de « **compassion** » et de « **tristesse** », signe du « **fardeau** » ou du « **combat** » que représente ce handicap à leurs yeux.

4.6 Le positionnement des professionnels de santé

Nous avons recueilli un nombre important de mots appartenant au domaine médical. En effet, 54 mots ont été retenus parmi les 152 mots cités. Comme vu précédemment, il s'agit de mots qui évoquent le dépistage dans sa globalité et qui retracent le parcours de la prise en charge, essentiellement à la naissance. Peu de mots concernant le vécu des professionnels sont cités (8 mots au total).

En effet, les professionnels de santé se positionnent difficilement sur leur ressenti en tant que soignant. Il semble d'ailleurs que le sujet ait été délicat à traiter. En effet, des professionnels sont venus me rencontrer au cours de mes stages pour me dire qu'ils avaient trouvé le sujet « dérangent et difficile », « touchant » ou encore « propice à la réflexion ».

De même, nous avons regretté l'absence de participation des pédiatres. Quelles étaient les raisons de ce positionnement ? Ont-ils craint un éventuel jugement ? Le sujet était-il trop intime ? Les questions posées sont-elles troublantes ?

Parmi les quelques mots cités, nous avons notifié des mots qui touchent à la pratique, comme « **annonce difficile** », propre à la population des médecins GO.

La grossesse est un évènement que chaque femme imagine comme heureux. Pourtant, dans le cas où l'enfant est atteint d'une maladie incurable, celle-ci devient source « **d'inquiétude** » et de « **souffrance** ». Les professionnels sont face à un couple qui subit « **le choc** » de l'annonce et qui devra faire le « **deuil de l'enfant parfait** ». Outre « **l'acceptation difficile** » et à la souffrance du couple, ce type d'annonce est lourd de conséquence puisqu'à son issue, le couple est confronté au maintien d'une vie ou à son interruption.

Le mot « **angoisse** » est également cité par les professionnels. Lorsqu'on connaît le parcours difficile auquel la patiente va être confrontée, ainsi que la blessure que provoque ce type d'annonce dans la vie d'une femme, il est légitime que le médecin appréhende la consultation au cours de laquelle l'annonce va être faite.

Cette annonce confronte le médecin à ses peurs mais aussi à son impuissance. Impuissance face à cette « **malchance** » comme le mentionnent quelques professionnels, ou encore face à cette situation « **d'injustice** ». De même, le médecin est confronté à l'annonce de résultats allant du normal au pathologique, ce qui nécessite une adaptation permanente.

Les mots « **accompagnement des parents** » et « **soutien parental** » sont cités par les professionnels. En effet, la médecine ne présente pas qu'un aspect technique, elle est aussi profondément humaine comme en témoigne le mot : « **compassion** ».

Quelques professionnels parlent de « **défaut de prise en charge** ». Ces mots ont-ils été évoqués pour parler du handicap, qui, comme nous l'avons déjà abordé, ne bénéficie pas d'une prise en charge et d'un accompagnement adéquat dans notre société ? Ou souligne-t-il une forme de culpabilité face à l'impuissance de la médecine ?

Nous avons été surpris de lire « **méconnaissance** ». D'ailleurs, une majorité de professionnel est demandeuse d'informations complémentaires sur la Trisomie 21. Ce syndrome qui est, comme nous l'avons entre aperçu, très négativement représenté par la société en générale, est finalement peu connu. Existerait-il un défaut de prise en charge lié à la méconnaissance de ce handicap ?

5. Les connaissances des professionnels de santé

Le niveau de connaissance des professionnels de santé concernant la trisomie 21 et l'avenir des individus trisomiques, s'est révélé être **moyen** : avec une moyenne de **13,3/20**.

Toutefois, ce résultat demeure correct, puisque nous avons fixé la note de 14/20 pour considérer le niveau satisfaisant.

Les connaissances des professionnels de santé concernant la Trisomie en générale sont satisfaisantes. Cependant, les notes varient davantage sur les questions concernant le devenir de ces individus, notamment sur les acquisitions et les difficultés qu'ils rencontrent. Ainsi, pour les acquisitions et le devenir des individus trisomiques, le niveau est moyen.

Pour les différentes catégories professionnelles, nous n'avons pas retrouvé de différence significative. La population des internes de pédiatrie a obtenu de meilleures notes.

Toutefois, ce résultat n'est absolument pas représentatif de sa population car l'effectif est très faible. Ainsi, il n'est pas comparable aux autres populations.

Nous n'avons pas retrouvé non plus de différence significative entre les moyennes selon le sexe. Celles-ci sont sensiblement les mêmes selon la classe d'âge. Toutefois, la population des 48 – 53 ans est la seule classe d'âge à présenter un niveau de connaissances suffisant. Cependant, nous n'avons pas retrouvé de différence significative par rapport aux autres classes d'âge, que nous expliquons par un effectif probablement insuffisant. Paradoxalement, la population des plus de 53 ans a la moyenne la plus basse.

Il semble que la rencontre d'une personne atteinte de Trisomie 21 influence positivement le niveau de connaissance. En effet, le niveau de connaissance est satisfaisant lorsque le professionnel de santé a rencontré une personne atteinte de Trisomie 21.

Nous n'avons pas retrouvé de lien statistique entre le niveau de connaissance bon ou moyen et les représentations des professionnels de santé. En effet, un bon niveau de connaissance ne modère pas, ou très peu, les stéréotypes concernant les personnes trisomiques. Ainsi, ces images et représentations sont ancrées dans les esprits. De même, parmi les mots cités par les professionnels de santé, à l'exception du vocabulaire médical, nous retrouvons les mêmes expressions que celles utilisées par la société.

Conclusion

A travers les différents mots recueillis dans notre étude, nous avons remarqué deux types d'approches de la Trisomie 21 faites par les professionnels. [36]

La première est une approche qui objective la situation, avec l'emploi de termes médicaux. Nous retrouvons notamment la description de l'individu trisomique ainsi que de nombreuses références au dépistage et au parcours qui fait suite à la découverte d'une Trisomie 21, nécessitant une équipe pluridisciplinaire.

La seconde approche est descriptive, dans laquelle interviennent les représentations et les images ancrées dans les esprits. Nous avons constaté des représentations similaires entre la société en générale et les professionnels de santé. Ainsi, la personne trisomique est représentée négativement dans le milieu médical comme dans la société.

De tout temps, les personnes atteintes physiquement et intellectuellement ont dérangé ou fait peur. La vision donnée au handicap de nos jours n'est-elle pas en partie liée à notre héritage culturel ?

En effet, dans l'Antiquité, la vision de l'altérité est radicale et on parle de « monstres » pour évoquer les personnes handicapées. Le handicap est en effet perçu comme une erreur de la nature ou comme une punition divine. C'est pourquoi, les individus handicapés sont exclus de la société ou tués à la naissance.

Au cours du Moyen-Age, l'Eglise et sa doctrine de l'aumône font des personnes handicapées l'objet de charité chrétienne. Toutefois, difficilement reconnus comme « faisant partie de l'espèce humaine », ces individus suscitent la peur et les Hôtel-Dieu deviennent les lieux dans lesquels ils sont enfermés.

A la fin du XVIII^{ème} siècle, la vision « de monstre » prend fin dans les pensées savantes, toutefois, elle perdure dans les représentations populaires. Avec l'émergence de la pensée humaniste, l'individu handicapé est perçu comme « une forme particulière de l'humain » et n'est plus totalement exclu. Cependant, il demeure parfois utilisé comme « bouffon » dans les cirques et les foires afin d'amuser le peuple. [36]

A l'époque contemporaine, des lois concernant le handicap ont émergé, permettant aux personnes atteintes de trouver une place dans la société. Notamment la loi du 10 juillet 1987, qui a permis de remplacer le mot « débile » mental par « déficient » mental dans tous les textes officiels et administratifs. [36]

Ainsi, la perception du handicap a pris une tournure positive au fil du temps. Néanmoins, il est possible que chaque individu garde une vision façonnée du handicap, comme marque de notre « empreinte culturelle ».

Aujourd'hui encore, les individus trisomiques sont perçus négativement par notre société et sont souvent exclus et pour beaucoup, « éliminés » avant la naissance. Ce choix peut s'expliquer par les représentations négatives du handicap mental, qui sont présentes dans nos esprits. En effet, on retrouve dans le discours des professionnels des mots difficiles pour évoquer les sujets trisomiques, comme « **boulet** » ou « **fardeau** »... Si quelques mots font référence à leur caractère « **sympathique et joyeux** », la majorité pointe la difficulté que représente ce handicap au quotidien. D'ailleurs, beaucoup de professionnels sous estiment les acquisitions des sujets trisomiques et perçoivent leur quotidien ainsi que celui de leur famille négativement.

Aujourd'hui, naître trisomique est un réel « **combat** » qui demande beaucoup de « **persévérance** » à ces individus, afin de s'adapter « aux normes dominantes », qui quelle qu'en soit l'évolution, ne seront jamais conformes à ce handicap.

Ces individus suscitent comme nous l'avons vu, de « **l'empathie** » et de la « **compassion** » mais aussi, de le « **tristesse** ». Paradoxalement, ils souffrent aussi de « moquerie », « jugement » et sont « stigmatisés ». Ainsi, bien que non généralisables, nous avons constaté que les représentations qu'ont les professionnels de santé de la Trisomie 21, sont négatives.

La manière dont l'enfant trisomique est perçu peut expliquer le choix de l'IMG, fait par une grande majorité de couple. Toutefois, comme le souligne le professeur Milliez, nous pouvons nous demander si ce choix « *est exempt de toute contrainte économique et de conformisme sociale* » ? [23] En effet, l'Homme est un être humain social qui se construit dans son rapport à l'autre. [36] Est-ce la peur d'accueillir un enfant trisomique ou la peur du regard des autres sur cet enfant trisomique, qui sera le plus lourd à porter pour les parents ?

Cette étude amène de nouveaux questionnements, notamment sur la réalisation du dépistage de masse. En effet, si le dépistage présente de nombreux aspects positifs, nous avons vu qu'il accentuait aussi la « stigmatisation » dont souffrent les individus trisomiques. La question de l'eugénisme fait débat. Cependant, nous sommes dans une société, où la médecine et la génétique sont performantes et presque toutes puissantes. Paradoxalement, l'eugénisme signe une forme de régression : la question est donc délicate à traiter ...

Il semble que certains professionnels ont craint d'être jugés à travers ce questionnaire, pourtant anonyme. Nous avons retrouvés les mots : « **ne pas me sentir juger sur ce que je pense de la Trisomie 21** », qui témoigne de cette « impression de jugement ».

Le but de ce mémoire n'était absolument pas de juger une population en particulier, mais simplement de faire émerger des questions légitimes que tout professionnel de santé peut être amené à se poser.

Nous avons constaté avec le vocabulaire utilisé par les professionnels, que la Trisomie 21, demeure un sujet « tabou ». En effet, le refus de positionnement des pédiatres et la difficulté à récupérer les questionnaires nous a amené à cette question. De même, dans de nombreux questionnaires, l'enfant trisomique s'efface presque pour devenir un handicap. L'emploi d'autant de termes techniques et médicaux s'explique aisément par la profession qu'exerce la population de notre étude. Néanmoins, nous pouvons aussi nous demander si ce langage n'était pas une forme de barrière. En effet, certains professionnels s'appliquent à décrire l'individu trisomique d'un point de vue uniquement médical. Ils semblent alors parler des sujets trisomiques comme d'une pathologie, sans aucune approche sur la personne qui se cache derrière ce « handicap ».

Il est toutefois regrettable de ne pas savoir précisément pourquoi il existe une telle crainte et un refus de se positionner sur le sujet, certes délicat de la Trisomie 21. Il serait intéressant de réaliser une étude permettant de répondre à cette question. En effet, pourquoi au XXIème siècle, la Trisomie 21 et le handicap mental demeurent tabou dans notre société ?

Références bibliographiques

- [1] INSTITUT JEROME LEJEUNE. « *La trisomie 21* ». Disponible sur : <http://www.fondationlejeune.org/trisomie21> (consulté le 04/04/2017).
- [2] ORPHANET : « *La trisomie 21* » disponible sur : « <http://www.orphanet.net> » (consulté le 10/06/2017)
- [3] ALY ABBARA : « *La Trisomie 21* » disponible sur : « https://www.aly-abbara.com/livre_gyn_obs/Medecine_foetale/trisomie_21.html » (consulté le 06/06/2017)
- [4] ATLAS GENETIQUE, « *Trisomie 21* » disponible sur : « <http://atlasgeneticsoncology.org/Educ/PolyTri21Fr.html> » (consulté le 06/05/2017).
- [5] Dr. ALAMERCY. « *Trisomie 21, vieillesse et accompagnement* ». Thèse en vue de l'obtention du titre de Docteur. Juillet 2012, 181 pages (consulté le 08/08/2016)
- [6] Fondation LEJEUNE. J : disponible sur : « <http://www.fondationlejeune.org/questions-et-reponses-acquisitions#combien-de-temps-lui-faut-il-pour-une-acquisition> » (consulté le 02/09/2015).
- [7] CUILLERER M. « *trisomie et handicaps génétiques associés. Potentialités, compétences, devenir* ». 5^{ème} édition, Paris, MASSON, 2007. 438 pages.
Chapitre 7. Petite enfance et enfance PEC précoce. p127
Chapitre 9. Adolescence. p222
Chapitre 10 : Age adulte. P231 (lu pour la dernière fois le 25/11/2016).
- [8] MINISTERE DE L'EDUCATION NATIONALE, disponible sur : « <http://www.education.gouv.fr/cid207/la-scolarisation-des-eleves-handicapes.html#dispositifs-de-scolarisation> » (consulté le 03/09/2015).

[9] SANTE PUBLIC, disponible sur:

« <http://vosdroits.servicepublic.fr/particuliers/F1654.xhtml> » (consulté le 04/09/2015).

[10] DELMAS.C : « Sociologie et déficiences », Chapitre III : « *personnes en situation de handicap et société : les différentes thématiques* ». FSSEP Université de Lille 2, 20p. (lu le 15/06/2017)

[11] CNGOF : Collège National des Gynécologues-Obstétriciens : « *dépistage prénatal de la Trisomie 21* » disponible sur: <http://www.cngof.fr/grossesse/194-depistage-prenatal-de-la-trisomie-21>

[12] CATHERINE ESNARD: « *les représentations sociales du handicap mental chez les professionnels médicaux-sociaux* », la Revue européenne du handicap Mental, 1998, vol.5, N°19, p10 à 23, S.N.A.P.E.I. Disponible sur : « http://www.rfdi.org/wp-content/uploads/2013/06/ESNARD_n19.pdf » (consulté le 14/06/2017)

[13] LEGIFRANCE : « *LOI n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées* », disponible sur : <https://www.legifrance.gouv.fr> (consulté le 14/06/2017)

[14] BOUDON. R : « Adaptation sociale », tiré de : « Encyclopédie Universelle », disponible sur : « <http://www.universalis.fr/encyclopedie/adaptation-sociale/> ». (Consulté le 01/07/2017).

[15] CNRTL : Centre National des Ressources Textuelles et Lexicales : « définition de simplet ». Disponible sur : « <http://www.cnrtl.fr/lexicographie/simplet> ». (Consulté le 15/06/2017 pour la dernière fois).

[16] ARNAL. M : « *Analyse des représentations de la Trisomie 21 par les femmes enceintes, dans le cadre du dépistage prénatal combiné en France* ». Article tiré du mémoire en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat de sage-femme, école de sages-femmes de Suresnes, Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yveline, 2011, p33.

[17] DICTIONNAIRE LAROUSSE : « *définition fléau* ».

[18] TOULME FABIEN: « *Ce n'est pas toi que j'attendais* », Bande Dessinée parue le 8 octobre 2014, édition Delcourt, p113, p242. Total243p.

[19] Trisomie 21 : « *suivi médical et paramédical* », disponible sur :
« <http://www.trisomie21-france.org/la-trisomie-21/suivi-medical-et-paramedical> ».
(Consulté le 19/06/2017 pour la dernière fois).

[20] HAUTE AUTORITE DE SANTE : « *Trisomie 21 : la HAS actualise ses recommandations concernant le dépistage prénatal de la trisomie 21* », paru le 17 Mai 2017, disponible sur :
<https://www.has-sante.fr>. (Consulté le 20/06/2017 pour la dernière fois).

[21] CODE DE SANTE PUBLIQUE : « *TITRE IV : Interruption de grossesse pratiquée pour motif médical* », Article 13. Disponible sur : « <http://www.senat.fr> ». (Consulté le 21/06/2017)

[22] D. MELH : « les repères vacillent », p15, extrait du dossier : « face à la mort périnatale et au décès : d'autres enjeux », Septembre 2005, 139p, disponible sur <http://www.espace-ethique.org/sites/default/files/Dossierenjeux.pdf>.

[23] Pr. J MILLIEZ : « *une médecine thanatophore ?* », p22, extrait du dossier « face à la mort périnatale et au décès : d'autres enjeux », Septembre 2005, Disponible dans Espace Ethique (139 pages au totale).

[24] CNRL : Centre National de Ressources Textuelles et Lexicales : « *définition d'eugénisme* ».

[25] D. AUBERT- MARSON : « Sir Francis Galton : le fondateur de l'eugénisme », vol 25, p641-645, Juin-Juillet 2009. Disponible sur : <https://www.medecinesciences.org> (consulté le 21/06/2017 pour la dernière fois).

[26] CODE CIVIL, article 16-4, du 30/07/1994 modifié le 07/09/2004, disponible sur :
« <https://www.legifrance.gouv.fr> », (consulté le 21/06/2017).

[27] <http://www.genethique.org>: « Loi de bioéthique, appel contre l'eugénisme », synthèse de presse bioéthique, paru le 17 mai 2011.

[28] DENIEL-LAURENT. B: « *Le trisomie 21, un eugénisme d'Etat* » disponible sur :
« www.genetique.org/fr/content/bruno-deniel-laurent-la-trisomie-21-un-eugenisme-detat » publié le 19 mars 2014, (Consulté le 18/05/2017)

[29] JAUSEIN. F : « *Aspects éthiques du dépistage de la trisomie 21 : quelques points de vue* », disponible sur :
« http://acces.enslyon.fr/acces/ressources/sante/epidemiologie/depistage_trisomie21/Points/depistage_t21_eugenisme » (Consulté le 17/05/2017).

[30] P. POZZO Di BORGIO: “Quand la fragilité change tout”, édition Albin Michel, paru en 2013, p7-33, 189 pages.

[31] DEVEAU A. Enfant, adolescents et adultes dans les établissements médicaux sociaux. In : les personnes handicapées en France : Données sociales 1991. Editions du CTNERHI-INSERM, Paris, 1991, p57.

[32] EINSTEIN.A : citation extraite de « *comment je vois le monde* », disponible sur :
<http://www.pensees-citations.com>, (consulté le 06/07/2017).

[33] Article du journal LEPOINT paru en 28/12/2016, disponible sur :
<http://www.lepoint.fr/societe/nantes-le-reflet-un-resto-pas-comme-les-autres-27-12-2016-2093137>.

[34] DICTIONNAIRE LAROUSSE : « *définition de compassion* ».

[35] EDUCATION ONLINE : « John Langdon Down : the man and the message », disponible sur : <https://www.down-syndrome.org>. (consulté le 15/03/2017).

[36] VIEVARD L. « *L'évolution des représentations du « handicap » : lire le handicap à travers l'altérité* », pour la Direction de la prospective et du dialogue public (DPDP) (Consulté le 20/05/2017)

Annexes

Annexe I : Questionnaire	72
Annexe II : Tableau de Verges	79

Annexe I : Questionnaire

« Le stigmatisme est un produit social lié aux interactions entre différents groupes.
Le normal et le stigmatisé ne sont pas des personnes, mais des points de vue.
La connaissance modère-t-elle la stigmatisation du handicap ? »

Je suis Clémentine du Lau d'Allemans, étudiante sage-femme. Mon mémoire de fin d'études porte sur les représentations qu'ont les professionnels de santé médicaux de la Trisomie 21. Afin d'essayer de répondre à cette question j'utilise la méthodologie des associations verbales qui demande une **attention particulière** et honnête pour son remplissage. Je vous serai reconnaissante de compléter avec attention le tableau en suivant les consignes.

Après avoir répondu à l'ensemble du questionnaire, merci de le replacer au fond de la pochette dans laquelle vous l'avez trouvé.

Cochez la bonne réponse :

1- Vous êtes :

- Un homme
- Une femme

2- Quel âge avez-vous ?

3- Vous exercez votre profession depuis :

- Moins de 5 ans
- Entre 6 et 10 ans
- Entre 11 et 20 ans
- Entre 21 et 30 ans
- Plus de 30 ans

4- Vous êtes:

- Médecin Gynécologue-Obstétricien
- Pédiatre
- Sage-femme
- Chef de Clinique en Gynécologie et Obstétrique
- Chef de Clinique en Pédiatrie
- Interne en Pédiatrie
- Interne en Gynécologie et Obstétrique

5- Votre terrain d'exercice actuel est : (plusieurs réponses possibles)

Pour l'obstétrique :

- Salle de Naissance
- Maternité
- Consultations
- Grossesses pathologiques
- Diagnostic anténatal

Pour la Pédiatrie :

- Néonatalogie
- Réanimation néonatale/soins intensifs

Les représentations de la Trisomie 21

6- Donnez les dix termes ou expressions qui vous parviennent spontanément à l'esprit lorsque vous entendez : « **Trisomie 21** » : (notez les dans le tableau ci-dessous selon l'ordre alphabétique)

a		f	
b		g	
c		h	
d		i	
e		j	

7- Dans **ce même tableau**, hiérarchisez les mots en attribuant un chiffre correspondant à l'idée que vous avez de la Trisomie 21 :

- 1 étant le mot le plus représentatif de l'idée que vous avez de la Trisomie 21
- et 10 étant le mot le moins représentatif de l'idée que vous avez de la Trisomie 21.

Cochez la/les bonnes réponses :

8- Tous les individus atteints de Trisomie 21 ont **systématiquement** en commun ces différents traits phénotypiques: (plusieurs réponses possibles)

- Des dysmorphies faciales
- Une déficience intellectuelle
- Des malformations viscérales
- Une cardiopathie
- Une brachydactylie du 5^{ème} doigt

9- Concernant les malformations viscérales, la plus fréquente est : (cochez la case correspondante)

- Cardio-vasculaire
- Digestive
- Oculaire
- auditive
- rénale

10- **La majorité** des sujets atteints de Trisomie 21 ont un QI : (cochez la case correspondante)

- Inférieurs à 20 : correspondant à un retard mental profond,
- Entre 20 et 35 : correspondant à un retard mental sévère,
- Entre 36 et 50 : ce qui correspond à un retard mental moyen,
- Entre 51 et 70 : correspondant à un retard mental léger,
- Entre 70 et 79 : correspondant à une déficience intellectuelle,
- Entre 80 et 89 : correspondant à une intelligence en dessous de la « moyenne »

11- La stimulation précoce améliore l'apprentissage et les acquisitions des enfants atteints de Trisomie 21 : (cochez la case correspondante)

- Toujours
- Rarement
- Uniquement pour les formes mosaïques de la Trisomie 21
- Jamais
- Ne sais pas

12- Au cours de la petite enfance, la principale difficulté rencontrée au cours de leurs apprentissages est : (cochez la case correspondante)

- La difficulté de compréhension
- La lenteur des acquisitions
- L'hypotonie
- La difficulté d'expression
- La difficulté à trouver des relais éducatifs

13- Parmi ces propositions cochez les réponses vraies : (plusieurs réponses possibles)

- La marche est acquise plus difficilement du fait de l'hypotonie
- Le langage est acquis plus difficilement du fait de l'hypotonie
- Ils ont un bon niveau de compréhension
- La majorité des individus atteints de Trisomie 21 pourront étudier dans des classes ordinaires
- Leur insertion professionnelle est possible
- Leur activité professionnelle devra être répétitive
- Ils ne pourront pas passer le permis de conduire
- Ils ne pourront pas se marier
- Aucun n'est entièrement autonome
- Ils n'éprouvent pas de désirs sexuels

14- **Pour la majorité**, pendant leur parcours scolaire les compétences qu'ils vont pouvoir acquérir sont : (plusieurs réponses possibles)

- La lecture
- L'écriture
- Les compétences numériques et arithmétiques
- Le diplôme du Brevet
- Aucune

15- Concernant l'image que vous avez d'eux, diriez-vous qu'ils sont : (plusieurs réponses possibles)

- D'éternels enfants
- Qu'ils n'ont pas conscience de leur handicap
- Qu'ils sont toujours heureux
- Qu'ils sont affectueux
- Qu'ils sont dérangeants
- Qu'ils représentent une charge familiale lourde
- Autre : précisez

16- Quelle est l'espérance de vie moyenne des personnes atteintes de Trisomie 21 ?
(cochez la case correspondante)

- Moins de 25 ans
- En moyenne 25 ans
- En moyenne 38 ans
- En moyenne 50 ans
- Plus de cinquante ans

17- Selon vous le problème majeur des personnes atteintes de la Trisomie 21 concerne :
(une seule réponse possible)

- Leur manque d'autonomie
- Leur avenir après le décès de leurs parents
- Le retard mental
- Leur difficulté d'insertion
- Leur aspect physique
- Le regard que porte la société sur eux

18- Quels sentiments ou émotions génère en vous la Trisomie 21 ? (Citez-en 3)

-
-
-

19- Avez-vous dans votre entourage rencontré une personne atteinte de Trisomie 21 ?

- Oui
- Non
- Seulement croisé une personne atteinte de Trisomie 21

20- Au cours de votre activité professionnelle, avez-vous été confronté à la prise en charge ou à la naissance d'un enfant atteint de Trisomie 21 ?

- Oui
- Non

21- Que pensez-vous de la proposition systématique du dosage des marqueurs de la Trisomie 21 en début de grossesse ?

.....
.....
.....
.....

22- Souhaiteriez-vous avoir des informations actualisées sur la trisomie 21 par différents professionnels de santé ?

.....
.....
.....
.....
.....

Je vous remercie du temps que vous avez consacré pour répondre au questionnaire.



Annexe II : Tableau de Verges

CARRE DE VERGES		Rang d'apparition	
		Inférieur à la moyenne	Supérieur à la moyenne
Fréquence des citations	Supérieur à la moyenne des fréquences	Noyau Central	Noyau périphérique
	Inférieur à la moyenne des fréquences	Noyau Périphérique	Noyau périphérique secondaire

UNIVERSITE DE LIMOGES

Ecole de Sages-femmes

Année universitaire 2016 - 2017

Mémoire pour le Diplôme d'Etat de Sage-femme

Par

Du Lau d'Allemans Clémentine

Née le 28 Mars 1993, à Périgueux

TITRE : Quelles représentations les professionnels de santé ont-ils de la Trisomie 21 ?

78 pages

Présenté et soutenu publiquement le 29 Août 2017

Directrice de Mémoire : Docteur Maryse Fiorenza

Guidant de Mémoire : Valérie Blaize Gagneraud

Résumé : Les professionnels retracent l'histoire médicale et paramédicale des individus trisomiques pendant la grossesse et à la naissance. Le vocabulaire médical propre à la prise en charge lourde et spécialisée est prépondérant. De nombreux mots techniques sont employés pour évoquer le dépistage, que les professionnels ont intégré dans leur pratique. Des questions émanent de la discussion avec l'évocation du mot « eugénisme ».

La trisomie 21 est abordée avec le retard mental, stigmate le plus attribuable à ce syndrome. Les professionnels de santé dénombrent les conséquences qui en découlent comme la dépendance et les nombreuses difficultés scolaires et d'intégrations et évoquent le regard de la société sur eux. L'image de l'individu « sympathique et joyeux » émane aussi dans la description que font les soignants. Toutefois, s'il attire de la compassion et de l'empathie, l'individu trisomique demeure dérangeant et source de rejet.

Mots clés : Représentations, connaissances, Trisomie 21, retard mental, anomalie chromosomique, handicap, dépistage.

