

Recommandations pour l'annonce du diagnostic de mucoviscidose après dépistage néonatal



Association Vaincre la Mucoviscidose

Ont contribué à l'élaboration de ce document :

Laëtitia Guéganton

Docteur en psychologie, chargée de missions - Fondation C.H.M., CRCM* de Perharidy (Roscoff)

Groupe de travail « Annonce du Diagnostic »

Coordonné par Vaincre la Mucoviscidose : Sophie Ravilly (Directrice médicale)

Michel Abely (Pédiatre, CRCM Reims), Jacques Brouard (Pédiatre, CRCM Caen), Martine Chiffolleau (Infirmière coordinatrice, CRCM Angers), Laure Couderc (Pédiatre, CRCM Rouen), Elisabeth Dabe (Assistante sociale, Vaincre la Mucoviscidose), Laëtitia Guéganton (Psychologue, CRCM Roscoff), Muriel Laurans (Pédiatre, CRCM Caen), Muriel Le Bourgeois (Pédiatre, CRCM Necker), Isabelle Morgat (Parent**), Pascal Quinet (Parent), Michel Roussey (Pédiatre, CRCM Rennes), Eva Toussaint (Psychologue, CRCM Bordeaux), Véronique Vion (Kinésithérapeute, CRCM Grenoble)

Comité de relecture

Coordonné par Vaincre la Mucoviscidose

Conseil médical de Vaincre la Mucoviscidose : François Brémont, Anne Sardet, Dominique Turck, Michel Vidailhet

Parents : Coryse Filipini, Nathalie Gilles, Christian Grenaudier, Christine Guillou, Michel Lebulanger, Didier Paillard, Christine Pezel, Nicolas Pinel, Christophe Praud, Jean-François Ruys, Johan Salmon, Martine Vialle, Nathalie Vorimore

* CRCM : Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (47 centres de soins ont été désignés CRCM par le Ministère de la Santé en avril 2002).

** Parent : mis pour « parent d'un enfant atteint de mucoviscidose »



Introduction	5
Qui peut annoncer ?	8
Deux écoles	
Connaissance et confiance	
Synthèse du groupe de travail	
Qui peut accompagner l'annonceur ?	11
Synthèse du groupe de travail	
A qui doit-on annoncer ?	14
Aux parents	
A l'enfant	
A la fratrie et aux grands-parents	
Synthèse du groupe de travail	
Comment doit-on annoncer ?	19
Laisser parler les émotions, connaître les réactions	
Adopter une attitude empathique	
Ne pas mentir	
Le cadre	
La divulgation des résultats	
Laisser le temps de la métabolisation psychique	
Se rendre et rendre l'information disponible	
Humaniser	
Synthèse du groupe de travail	
Que peut-on annoncer ?	26
Une information honnête	
Une information compréhensible	
Une information non invasive	
Une information optimiste	
Une information adaptée aux résultats des tests	
Ce qui se fait à Denver	
Faire confiance aux parents	
Synthèse du groupe de travail	
Bibliographie	34



L'annonce du diagnostic... Qui ne se souvient pas du moment où il a reçu ce coup terrible, ressenti ce choc émotionnel profond ?

Qui ne se rappelle pas du lieu, de la personne qui lui a annoncé la mucoviscidose ? Et surtout, qui ne se souvient pas de la façon dont cette annonce a été réalisée... Vérité assénée brutalement dans un couloir ou vérité exposée calmement et avec précaution dans le bureau du médecin ?

La réalité est la réalité, mais la manière dont elle est présentée détermine la compréhension de la maladie et une part de son vécu.

Au moment de la mise en place du dépistage néonatal systématique, une réflexion sur l'annonce du diagnostic s'impose. Merci à celles et à ceux qui l'ont menée. Nous vous la livrons, prenez le temps de la lire.

A vous, dont c'est le rôle difficile de nous le dire, merci de trouver les mots qu'il faut.

Jean Lafond
*Président de Vaincre
la Mucoviscidose*



Introduction

Vaincre la Mucoviscidose (anciennement Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose) considère depuis longtemps le dépistage néonatal systématique de la maladie comme une priorité de sa politique. La décision de santé publique* de généraliser en France le dépistage néonatal de la mucoviscidose à partir de 2001 répond à cette attente. Elle permet de réduire le délai diagnostique, d'optimiser les conditions d'annonce et d'améliorer la prise en charge médicale. Elle soulève cependant d'autres questions :

- concernant les modalités optimales d'annonce « pré-symptomatique » d'une maladie grave,
- concernant l'impact psychologique d'une annonce faite à des parents qui n'y sont pas préparés,
- concernant les moyens à mettre en œuvre pour faciliter l'adaptation parentale.

La généralisation du dépistage néonatal de la mucoviscidose représente une opportunité de faire des modalités d'annonce du diagnostic un atout thérapeutique. Attestant l'entrée dans le statut d'enfant atteint de mucoviscidose et de parents d'enfant mucoviscidosique, l'annonce du diagnostic est une première étape décisive. La façon dont est vécue cette annonce va encourager ou entraver l'adaptation parentale (et par delà, celle de tous les protagonistes), ainsi que le projet thérapeutique. Les conditions de l'annonce du diagnostic et de la prise en charge qui l'accompagne sont une étape déterminante et indispensable pour établir une relation de confiance intégrant les parents en tant que partenaires et pour obtenir une qualité de vie et de soins optimale.

Nous proposons ici de présenter quelques recommandations pour annoncer au mieux aux parents que leur enfant est atteint de la mucoviscidose. Cette annonce ne peut être faite qu'après confirmation du diagnostic par le test de la sueur, dans un CRCM. Cependant le premier contact pour annoncer un dépistage positif est également abordé, car il conditionne la suite de la prise en charge. Cette première information a lieu le plus souvent au domicile des parents.

« Quels que soient le moment de l'annonce, la nature et la gravité de l'anomalie, la manière de communiquer le diagnostic aux parents est déterminante pour l'avenir de l'enfant et de sa famille¹ ». Il n'existe bien sûr aucune façon unique et vraie d'annoncer une maladie chronique grave, mais quelques pistes peuvent être soumises à réflexion. « Il s'agit de se situer dans une optique de prévention, en dépassant la croyance naïve que des conditions d'excellence permettraient de minimiser - au point de l'annuler - tout retentissement psychologique, et en critiquant l'idée brute que de toutes les manières, nous ne pouvons pas éviter la violence pour les parents d'être confrontés à l'inacceptable » (Canoui²).

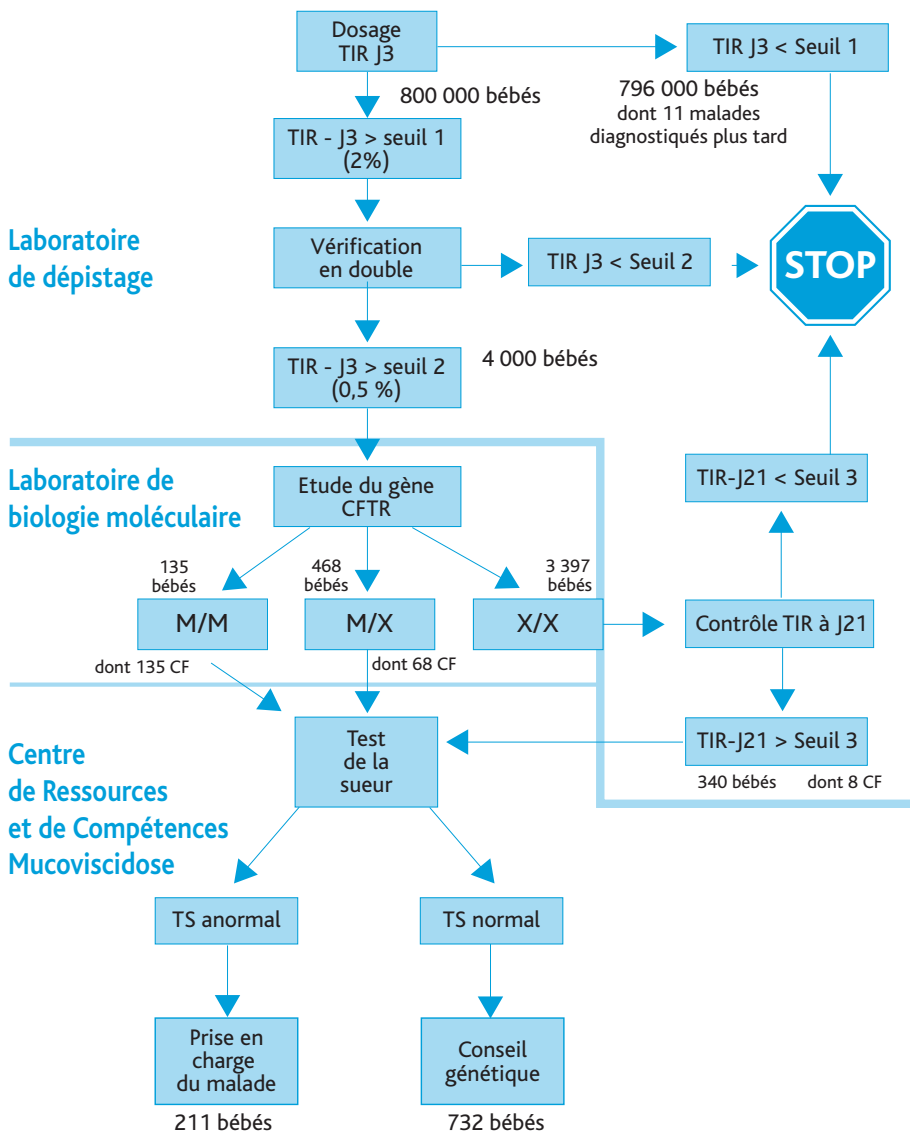
Les recommandations présentées et leurs arguments sont issus d'une revue de la littérature sur le sujet et d'études réalisées par Lebarrois-Guégant^{3,4}. Celles-ci sont basées sur 16 entretiens et 115 questionnaires avec des mères d'enfants mucoviscidosiques âgés de 2 à 14 ans. Les pères n'ont pas participé à l'étude, non pas que leur rôle ne soit pas reconnu, mais parce qu'une étude incluant les deux parents aurait nécessité une analyse comparative entre les résultats des mères et ceux des pères. Le temps imparti pour un travail de doctorat obligeait donc à faire un choix. Il est bien sûr évident que la place des pères auprès de l'enfant atteint de mucoviscidose ne doit pas être négligée, et que leur participation doit être au maximum encouragée dès suspicion de la maladie.

Les témoignages cités, à l'exception de ceux de Nadjar²⁶, ont tous été exprimés par ces parents.

* Le dépistage néonatal de la mucoviscidose a été lancé par la CNAMTS (Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés) en décembre 2000.



Organigramme du dépistage néonatal





Nombre de naissances par an en France et estimation du nombre de cas dans chaque situation après dépistage néonatal de la mucoviscidose

	Nombre d'enfants atteints de mucoviscidose	Risque
800 000 naissances	222	1/3 600
4 000 TIR* positifs (TIR +)	211	1/19
TIR + et M/M (2 mutations trouvées)	135 (64 %)	1/1
TIR + et M/X : 468 bébés (1 mutation)	68 (32 %)	1/7
TIR + et X/X : 3397 bébés (0 mutation)	8 (4 %)	1/425
TIR + à J21 (340 bébés)	8	1/40

En résumé :

sur 800 000 naissances, on estime que :

- 222 enfants seront atteints de la mucoviscidose : 211 repérés par le dépistage et 11 faux-négatifs du dosage de la TIR,
- 732 enfants seront des faux-positifs du dosage de la TIR, dont 400 porteurs sains d'un gène de la mucoviscidose.



* TIR : trypsine immuno-réactive. Lorsque son taux dépasse un certain seuil, une recherche des principales mutations du gène de la mucoviscidose est entreprise (kit 20 ou 29 mutations).



Qui peut annoncer ?

Deux écoles

Actuellement, deux cas se rencontrent :

- l'annonce est effectuée par un généticien (le pédiatre intervenant alors soit tout de suite après, soit dans les jours qui suivent),
- l'annonce est réalisée par le pédiatre qui suivra l'enfant (le généticien voit en général les parents dans les jours ou les semaines qui suivent).

L'argumentation en faveur d'une annonce par une personne extérieure à l'équipe soignante (en l'occurrence, dans la majorité des cas, le généticien, ou éventuellement le médecin traitant) repose sur l'idée que l'annonceur est perçu comme un « oiseau de malheur » :

« On l'a un peu détesté, lui, au départ, parce que c'est celui qui nous a annoncé la nouvelle... ».

La maladie d'un enfant est souvent vécue comme une attaque personnelle à laquelle les parents vont répondre à leur tour par l'agressivité (Rossant⁵). Face au handicap de leur enfant, les parents vont souvent s'en prendre aux médecins en leur imputant l'étiologie.

« J'étais hors de moi quand on m'a dit que c'était dans les prises de sang, quand j'ai su que l'on n'avait pas cherché ça dans la prise de sang faite quand on se marie... J'étais très en colère ! ».

Cela réintroduit une rationalité rassurante, rejette à l'extérieur une culpabilité menaçante, et déplace l'hostilité dont l'enfant pourrait être victime. Un clivage entre les « mauvais » professionnels, sur lesquels les parents vont décharger leurs affects négatifs, et les « bons » professionnels, auxquels ils pourront par la suite s'identifier, va souvent s'opérer (De Barbot⁶).

Cependant, la plupart des auteurs préconisent une annonce par le médecin référent :

Ravilly⁷ : le médecin référent, spécialiste de la maladie, est le plus à même de donner des informations actualisées, claires et précises. Il pourra être accompagné par un psychologue et une infirmière coordinatrice.

Vidailhet⁸ : dans tous les cas, l'annonceur doit bien connaître la mucoviscidose et le dépistage. La confiance dans le médecin qui alerte la famille est aussi un élément capital, et sa présence physique est conseillée. Le mieux serait qu'il s'agisse du médecin traitant ou du pédiatre. Le médecin référent aura alors pris le temps de fournir au médecin traitant toutes les informations nécessaires.

Soulayrol et Ruffo (cit. in Deschamps et Manciaux⁹) : l'annonce doit être faite par un médecin connu des parents et qui assurera le suivi de l'enfant.

A.P.-H.P.¹⁰ : l'annonceur doit être un médecin expérimenté, de préférence connu du patient, et qui entretienne par la suite avec lui une relation de confiance.



Groupe «éthique et mucoviscidose» de l'AFDPHE¹¹ (Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant) : le généticien n'est pas concerné d'emblée. Dans un second temps, après intervention du pédiatre spécialiste de la mucoviscidose, il aura à informer la famille sur le côté génétique de la maladie.

Circulaire ministérielle du 18/04/2002¹: l'annonceur doit être expérimenté, « conférant ainsi toute la valeur accordée à l'enfant et à sa famille ».

Deux revues récentes sur le dépistage néonatal de la mucoviscidose précisent également les exigences du tout premier contact avec les parents et de la convocation qui s'en suit (Guillot¹², Roussey¹³) : « la convocation doit impérativement avoir lieu le jour même de l'appel, afin de ne pas laisser l'angoisse des parents s'accroître avec le délai, d'autant que l'enfant ne sera pas forcément atteint. Il est conseillé d'appeler la famille le matin pour qu'elle puisse se libérer dans la journée et éviter de laisser passer une nuit. Si cet appel se fait par l'intermédiaire du médecin de famille, celui-ci doit être conscient que ce laps de temps doit être le plus court possible et s'être entendu avec le CRCM de l'heure de la convocation. Il doit par ailleurs avoir des informations récentes sur l'évolution de la maladie afin de ne pas divulguer des notions dépassées, surtout s'il ne suit pas ou n'a jamais suivi de patient atteint de mucoviscidose ».

Connaissance et confiance

Plusieurs points doivent particulièrement attirer notre attention.

L'annonceur doit parfaitement connaître la maladie. Selon Canoui², c'est d'ailleurs là l'une des premières exigences des parents. Soulayrol et Ruffo (cit. in Deschamps et Manciaux⁹) précisent qu'une formation est nécessaire pour les médecins auxquels cette tâche incombe. En effet, par leur subjectivité, ils risquent d'avoir recours à certains types de défense gênant la rencontre avec la souffrance des parents.

Il serait souhaitable que l'annonceur connaisse déjà les parents. Falkman¹⁴ précise en effet que le diagnostic doit autant que possible être révélé aux parents par un médecin qui leur soit familier, car rencontrer un étranger peut bloquer l'expression des émotions intenses. Selon Tluczek¹⁵, le médecin généraliste devrait informer les parents et leur fournir quelques explications lors de la première visite, en général vers quatre semaines.

Pendant, le fait que le médecin traitant soit celui qui effectue l'annonce ne répond pas forcément au critère de connaissance de la maladie :

« La maladie n'était pas connue au départ, il y avait une carence au niveau du médecin traitant, qui ne connaissait pas la mucoviscidose, parce que je lui avais parlé des symptômes quand même... Epouvantable ! J'en avais parlé, et il n'y avait pas eu de réactions... et à l'hôpital non plus... ».



Il est capital qu'une relation de confiance puisse d'emblée s'instaurer :

« On a eu affaire au Dr X tout de suite. On a eu de la chance car c'était un pédiatre. On est allé faire la visite du 3^{ème} mois, et ça a été tout de suite le Dr X. C'était bien ».

« On a toujours eu le même pédiatre, depuis la naissance. Elle connaît l'histoire de la famille ».

« En cas de mucoviscidose avérée, d'emblée une relation personnalisée doit être établie entre le pédiatre référent du CRCM et la famille du patient. Ce premier rendez-vous est fondateur car il doit projeter les parents dans l'avenir en leur proposant une prise en charge immédiate, à moyen et à long terme, et un véritable projet thérapeutique » (Roussey¹⁶).

Avis du groupe de travail (synthèse)

L'annonce du diagnostic peut être faite soit par le médecin du CRCM qui va prendre en charge l'enfant, soit par le généticien du CRCM.

Certains préconisent que pour l'annonce d'un dépistage positif, le premier contact soit pris par le médecin traitant. Cette option nécessite que le médecin traitant soit désigné sur le carton de dépistage ou dans le dossier de la maternité et que le médecin référent (du CRCM) ait pu lui fournir toutes les indications utiles. S'il ne dispose pas des coordonnées du médecin traitant avant d'appeler la famille, le médecin du CRCM pourra les demander aux parents afin de le contacter ensuite pour partager les informations déjà données. En effet, après l'appel du CRCM, les parents contactent souvent leur médecin traitant.

En tout cas :

- l'annonceur doit connaître parfaitement bien la maladie. On attend de lui compétence, écoute, sens de la communication,
- une relation de confiance doit d'emblée pouvoir s'installer.

Quand le premier contact se fait par téléphone, la personne doit être la même que celle qui recevra les parents pour leur révéler le diagnostic.

Le médecin qui téléphone se présentera comme pédiatre ou généticien de l'hôpital X ou du centre de dépistage. Il faudra éviter, autant que possible, de prononcer tout terme pouvant laisser penser aux parents que la maladie suspectée est la mucoviscidose, car il s'agit de l'annonce d'un dépistage positif et pas d'un diagnostic positif (ne pas parler de CRCM, de mucoviscidose, de test de la sueur, etc.).

En aucun cas, l'appel téléphonique ne doit être fait par le personnel de la maternité ou par le médecin traitant (sauf exception, voir plus haut), car leur connaissance de la maladie n'est pas suffisante face aux éventuelles questions des parents.

Lors de cet appel, un rendez-vous doit être fixé le plus rapidement possible, dans la journée ou le lendemain. Par conséquent, l'appel ne doit pas avoir lieu juste avant un week-end ou un jour férié.

Il faudra aussi s'assurer qu'il sera possible de réaliser un test de la sueur lors de cette rencontre.



Qui peut accompagner l'annonceur ?

Ravilly⁷ propose que l'annonceur soit éventuellement accompagné d'un psychologue ou d'une infirmière. La circulaire ministérielle du 18/04/2002¹ souligne également que l'annonceur peut être accompagné « afin d'assurer la cohérence du discours, la diversité de l'écoute et la continuité dans le soutien ». Vidailhet⁸ partage lui aussi cette idée.

Miles (cit. in Canoui⁹) a étudié les sources de support psychique pour les parents suite à l'annonce du diagnostic de la mucoviscidose : apparaissent en première position les conjoints, puis les infirmières, suivies des médecins, et enfin les grands-parents. Le psychologue est cité en cinquième position par les mères, mais seulement après deux semaines. Cette étude montre la place importante occupée par les infirmières. Ce sont souvent à elles que seront posées les questions, ce sont souvent elles qui recevront tous les affects des parents, et ce sont souvent elles qui les accompagneront dans leur découverte et leur appropriation de la maladie ou des soins.

Il est donc capital de donner aux infirmières les moyens de répondre à cette demande. De par le rôle essentiel qu'elles tiennent, au-delà de leur compétence technique, leur assistance lors de l'annonce est justifiée. Les arguments en faveur de leur présence ou non rejoignent ensuite ceux évoqués par rapport à la personne qui doit faire l'annonce (une personne étrangère à l'équipe, ou une personne qui suivra ensuite l'enfant).

On pourra bien sûr évoquer les mêmes arguments par rapport à la présence ou non d'un psychologue... Il paraît plutôt souhaitable que le psychologue n'apparaisse qu'après, mais cependant très rapidement, tout comme le reste de l'équipe. Une première rencontre pourrait être systématiquement programmée, libre ensuite aux parents de poursuivre les séances ou pas.

Travailler immédiatement après l'annonce avec les parents serait laborieux. Gatellier-Deschanel¹⁷ s'attarde sur le rôle du psychologue au moment de l'annonce. Il est difficile d'entrer en contact avec les parents venant juste d'apprendre le diagnostic. Ils sont obnubilés par les aspects médicaux et avides d'informations techniques. Pour quelques-uns, les défenses s'effondrent. Dire leurs angoisses paraît les apaiser. Mais le plus souvent, « aucune catharsis n'est possible. L'angoisse enfle démesurément au fur et à mesure que les années passent ». Les parents ont peur de craquer. La dépression n'est pas extériorisée.

Les familles doivent être aidées, mais le problème de leur motivation reste entier. L'hôpital est le lieu où ce premier travail peut se faire. « Mais il contient en lui-même son propre obstacle puisqu'il est le lieu où la réalité de la maladie se fait le plus ressentir et où la prise de distance nécessaire à l'élaboration de l'angoisse est la plus difficile. Néanmoins, je voudrais souligner la force du lien transférentiel qui s'établit entre le malade et sa famille avec le médecin. On peut se demander s'il ne serait pas possible de mieux l'utiliser ». Au départ, l'angoisse n'a pas voix au chapitre. Le seul comportement conforme est de réagir, pas de se laisser abattre. Le psychologue est alors marginalisé, puisque non-impliqué dans cet agir, explique Crasson¹⁸. Barges¹⁹ approfondit cette idée : la place du psychologue serait « celle du non-sachant et n'ayant rien à dire -selon les termes de Oraison- qui se situe au niveau de la réalité fantasmatique et non de



la réalité médicale, et dont le savoir sur le malade est supposé, tandis que celui du médecin est réel, ainsi que son pouvoir ».

Les parents interrogés par Lebarrois-Guégantou³⁴ insistent beaucoup sur l'idée qu'il faudrait que le psychologue vienne à eux et/ou qu'ils soient davantage encouragés à le consulter :

« Vous estimez que ce serait plutôt aux psychologues d'aller à la rencontre des familles ? En pratique, le psychologue ne fait peut-être pas cette démarche-là. C'est aux personnes d'aller le voir. Mais je serais partisane de la démarche inverse ».

« C'est vrai que jusqu'ici, les psychologues sont cantonnés à ce que ce soit les patients qui viennent vers eux, et je crois que les familles, quand elles viennent d'apprendre la maladie, ne pensent pas à aller les voir. Moi, je n'y ai pas du tout pensé, à l'époque. J'ai pensé à l'Association. Et c'est vrai qu'à l'époque, on ne me l'a pas dit non plus ».

« Non, les infirmières coordinatrices, je ne les entends pas me parler de psychologue ».

« C'est l'hôpital qui devrait inciter les parents à entrer en contact avec les psychologues, ou l'Association elle-même ».

« Au centre spécialisé, on m'a dit de voir quelqu'un plus souvent, et avec ma fille. C'est ça peut-être qui m'a aidée. Ils m'ont pris directement un rendez-vous avec lui. Avant, ils m'ont dit : est-ce que vous voulez le voir ? J'ai répondu : vous croyez que ça va me servir à quelque chose ? Ils m'ont dit : essayez ! C'est vraiment eux qui m'ont forcée ».

Pour finir, Canouï² précise que des programmes d'accompagnement systématique existent et ont montré leur efficacité quant au stress, aux relations familiales, aux relations avec les soignants... Mais ils n'empêchent pas le choc émotionnel et le choc lié au bouleversement de l'existence.

Davous et Haddad²⁰ soulignent quant à eux que la présence d'un trop grand nombre de soignants est déstabilisante pour la famille, d'où la nécessité de désigner d'emblée, dès l'annonce, un médecin référent. « L'existence d'un relais de l'information dans l'équipe soignante est absolument nécessaire. Les propos tenus lors de l'annonce du diagnostic doivent être connus par l'équipe soignante afin qu'elle puisse relayer les paroles du médecin (...) ».

En tout cas, « d'une manière générale, il est nécessaire de revoir plusieurs fois les parents dans un délai proche de l'annonce du diagnostic, lors d'une hospitalisation conventionnelle ou de plusieurs hospitalisations de jour, afin d'effectuer les examens nécessaires et de répondre à leurs questions ».

« Dans le cadre de cette prise en charge initiale, l'enfant et sa famille rencontreront le kinésithérapeute, l'infirmière coordinatrice, la diététicienne, l'assistante sociale. Ils seront prévenus de la possibilité de consulter le (la) psychologue de l'équipe. Il est fondamental de leur montrer que la prise en charge doit être multidisciplinaire et le suivi régulier et continu, pour la mise en route de thérapies adaptées, avant même l'apparition de complications ou en anticipant les poussées. La famille bénéficie alors d'une éducation, concernant les règles d'hygiène, la kinésithérapie respiratoire, la diététique et les signes devant motiver une consultation spécialisée » (Roussey¹⁶).



Avis du groupe de travail (synthèse)

Lorsque les parents arrivent au CRCM, il serait souhaitable qu'ils soient accueillis, par exemple, par une infirmière coordinatrice, qui les accompagne lors du test de la sueur et les guide pendant leur visite au centre. Cela permettrait d'instaurer une relation à la fois sécurisante et confiante.

Pendant le test de la sueur, seul le geste technique doit être expliqué aux parents. Ensuite, ils seront reçus par l'annonceur qui se chargera de leur révéler le résultat du test.

Un médecin qui connaît déjà la famille, pour faciliter l'expression des émotions, une infirmière coordinatrice, pour le rôle capital qu'elle va ensuite jouer et un psychologue peuvent accompagner l'annonceur. Ces personnes devront alors être parfaitement préparées à cet accompagnement (une formation continue pourrait par exemple être proposée).

Cependant, le nombre d'interlocuteurs doit être limité à deux afin de ne pas déconter les parents par une multitude d'intervenants.

Si l'annonceur reçoit seul les parents : lorsque ceux-ci quittent le bureau à la fin de l'entretien, une autre personne (une infirmière coordinatrice par exemple) peut prendre le relais pour s'assurer qu'ils vont aussi bien que possible et leur offrir un sas de décompression.

Il n'apparaît pas souhaitable que les autres membres de l'équipe apparaissent d'emblée, mais ils devront être très rapidement présentés aux parents. Par contre, avant que les parents ne quittent le CRCM, les coordonnées de tous et plus précisément celles du médecin référent, ainsi que celles des associations de patients et de parents référents quand elles existent*, leur seront remises.



* Vaincre la Mucoviscidose souhaite promouvoir à travers toute la France la mise en place de collectifs de parents et patients référents comme interlocuteurs principaux, représentant les usagers dans les réseaux.



A qui doit-on annoncer ?

Aux parents

Les différents auteurs s'accordent autour du consensus suivant : l'annonce doit être faite aux deux parents, en présence de l'enfant, et la famille élargie doit être impliquée dès que possible. L'annonce doit être faite aux deux parents afin d'inscrire immédiatement la triangulation. De suite, ils doivent être engagés, ensemble, dans le projet thérapeutique. De plus, il ne faut pas risquer de transformer l'un des deux en oiseau de malheur (Soulayrol et Ruffo⁹, Korff-Sausse²¹, Falkman¹⁴). Dans les faits, l'annonce semble aujourd'hui encore souvent faite à la mère seule. Dans l'étude de Jedlicka-Köhler²², concernant 21 pères et 25 mères d'enfants mucoviscidosiques, l'annonce a été faite au couple dans 19 cas, aux pères seuls dans 2 cas, et à la mère seule dans 6 cas. Dans l'étude de Lebarrois-Guégantou³, 2 mères précisent clairement qu'elles étaient seules. Il semble, d'après les dires implicites des interrogées, que pour les autres, la révélation n'a pas davantage été faite en présence des deux parents. Une seule mère mentionne vraiment la présence de son conjoint lors de l'annonce. Les diverses études sur les répercussions de la maladie mentionnent des relations conjugales difficiles après l'annonce de la maladie. Les mères rapportent notamment les pères comme démissionnaires face à la maladie, et ce serait là, la principale source de problèmes. A titre indicatif, rappelons que le taux de divorces serait doublé dans la population de parents d'enfants mucoviscidosiques, par rapport à la population générale (Wiseman²³). Ce constat n'est pas confirmé par l'étude nationale de Lebarrois-Guégantou : sur 115 répondantes, 16 % citent une séparation ou un divorce consécutif à la maladie⁴ (ce taux est inférieur au taux de divorce national : environ 38 divorces pour 100 mariages, en 2000, selon les chiffres de l'INED). Il est en tout cas capital de tout mettre en œuvre pour que les deux membres du couple soient pleinement associés, dès l'entrée dans la maladie.

Bien sûr, des situations délicates peuvent apparaître : parents séparés, familles recomposées, différences culturelles... Si l'annonce doit être faite séparément, chaque parent pourrait alors être encouragé à venir avec un tiers.

A l'enfant

L'annonce de la maladie va aussi souvent bouleverser les relations parents-enfants, et s'avérer néfaste à plus ou moins long terme. Zingg²⁴ tente d'expliquer comment les circonstances d'entrée dans la maladie peuvent devenir causes déclenchantes de difficultés subjectives pour la relation parents-enfant. Le diagnostic peut tout d'abord causer une séparation réelle entre les parents et l'enfant. Les hospitalisations précoces, le risque de mort, sont des épreuves qui font trace d'une rupture du processus de devenir mère (et père !). S'ajoute une séparation métaphorique. L'annonce du diagnostic peut en effet susciter des processus psychiques graves : deuil anticipé de l'enfant ou, au contraire, rapport fusionnel. « La prise de connaissance du diagnostic médical peut aussi susciter comme une interruption dans l'échange affectif d'un parent avec son enfant, particulièrement lorsque le diagnostic est interprété avec un pronostic vital à court terme ». « Savoir son enfant atteint d'une maladie, où la non-certitude de l'avenir



vers l'âge adulte peut avoir été formulée ou entendue, suscite chez certains parents des processus psychiques graves pour l'existence même de l'enfant : deuil anticipé de l'enfant vécu comme pas destiné à vivre, à remplacer (...) ou au contraire, rapport fusionnel entre une mère et son enfant » (Zingg²⁴). « En effet, le lien qui se noue, à la faveur de la maladie, entre une mère et son enfant, et qui, de façon assez régulière, tient le père à l'écart, ne peut à terme qu'aliéner l'enfant dans une dépendance, *a fortiori* si la maladie est longue ou si elle se chronicise » (Brun²⁵). Les dires des parents confirment ces difficultés :

« On n'a plus son bébé, en fait. On a un bébé, on a une maladie, et puis il faut gérer ».

« Quand on a un enfant, on n'envisage pas du tout ça ».

« Finalement, avec du recul, heureusement que je n'ai su qu'il était malade qu'à 14 mois, parce que si j'avais su ça à la naissance, après, c'est comme une mort du nourrisson... Je crois que ça doit être affreux ».

La présence du bébé est fortement conseillée pour favoriser le contact physique, lequel ne doit pas devenir source d'angoisse, et pour en quelque sorte restituer l'enfant à ces parents. Ce bébé est un enfant avant d'être un malade, et il est l'enfant d'un couple avant d'être celui de la médecine (Korff-Sausse²¹). Les propos de Nadjar²⁶ montrent comment l'annonceur, par ses attitudes, ses paroles, peut redonner aux parents leur place, et surtout revaloriser cet enfant si différent de l'enfant imaginaire : « son diagnostic est toujours le même, mais présenté différemment. En général, ces enfants s'intéressent à tout, ont l'esprit très ouvert, très vif. Ils travaillent très bien à l'école. Et en plus, J. a droit à des bisous de la part du professeur. Elle lui parle, le caresse, nous sourit, nous rassure. Elle nous redonne espoir ». En fait, « dès ce moment, le regard attentif et respectueux porté par les soignants sur l'enfant, quel que soit son état, peut aider les parents à l'accepter tel qu'il est¹ ».

A la fratrie et aux grands-parents

La présence rapide du reste de la famille est vivement recommandée pour installer le partage des émotions et la solidarité (Korff-Sausse²¹). Selon les recommandations de l'AP-HP¹⁰, le patient (ici les parents) ne doit pas être informé seul, ni laissé seul ensuite. Les parents devraient pouvoir être assistés, lors de l'annonce, d'une personne de leur choix s'ils le souhaitent. On pourrait même envisager une rencontre avec les grands-parents, la fratrie de l'enfant malade, non au moment même de l'annonce, mais dans les jours qui suivent.

Mischler²⁷ recommande une standardisation des méthodes de conseil génétique : « tandis que de plus en plus d'États s'engagent dans l'implantation du dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose, il est important de développer des méthodes standard pour l'information des parents et des autres membres de la famille à propos des implications génétiques du dépistage. En plus, davantage de recherches sont nécessaires sur les méthodes de conseil génétique et sur leur impact sur les connaissances et les comportements. Ces études devraient être une composante intégrale des programmes de dépistage néonatal systématique ».

L'étiologie de la mucoviscidose ne peut être expliquée aux parents qu'en terme de transmission



héréditaire. Les parents connaissent souvent mal les lois de l'hérédité. Les explications rationnelles ont de plus en plus de chance d'être entendues par « des oreilles obstruées par la culpabilité, la crainte d'être accusé, l'angoisse de la mort annoncée, la vision d'une vie de souffrance » (Galactéros²⁸). Mais selon Galactéros, le plus difficile n'est pas de comprendre ces lois, mais d'admettre « ces règles aveugles qui donnent au couple le sentiment d'être tombé dans un piège aussi redoutable qu'inattendu ».

« On m'a dit que j'étais porteuse, mais je ne connaissais pas cette maladie ! J'ai dit : héréditaire ? Mais je ne suis pas malade, mon mari n'est pas malade, on n'a jamais été malade tous les deux ! J'ai demandé : mais comment ? »

Si la question du diagnostic génétique n'est pas élaborée psychologiquement par les parents, elle peut aussi être génératrice de processus inconscients dangereux pour l'enfant. Celui-ci devient la cause de la déclaration faite aux parents de ce dont ils sont porteurs. Ils le vivent sur le mode de l'auto-responsabilité, du rejet de la « faute » sur l'autre, du destin familial (Zingg²⁴). L'auto-accusation de l'un des deux parents, ou le rejet de la culpabilité sur l'autre ne sont ici guère adaptés, les deux parents étant porteurs. La maladie est alors quelquefois entendue comme destin génétique du couple, avec un fort accent de fatalité. Mais le plus souvent, la question de l'hérédité est rapportée à l'ensemble de la famille et conduit à une recherche, consciente ou pas, de « coupables ». La question de la transmission génétique de la maladie n'est pas sans risquer de soulever quelques graves problèmes dans certaines familles. Les parents semblent donc ici parvenir à se dégager de leur propre responsabilité dans la transmission de la maladie en la transformant en fatalité ou en recherchant des coupables parmi les grands-parents.

« C'est la mère de mon mari qui est porteuse. Elle a très mal pris la chose. D'abord, elle ne veut pas en parler. Pour elle, c'est une tare. (...) Qu'est-ce qu'on peut y faire ? De toute façon, ça arrive comme ça, c'est tout. Je crois que nous, on devrait se sentir plus coupable qu'elle, parce que ce n'est pas elle qui a un enfant malade à élever ! »

« On a su que mon père était porteur. Lui, encore plus que moi, il se disait coupable. Du coup, moi, pour dédramatiser, je lui ai dit : mais s'il y a un responsable, c'est moi, parce que toi, tu es porteur, mais tu n'as pas eu d'enfant atteint. Et finalement, c'est peut-être un peu en essayant de le déculpabiliser que je me suis dit : mais moi non plus, je n'ai pas à me sentir coupable ».

« Non, moi, jamais je ne me suis sentie coupable. Je pense que mes parents et beaux-parents le sont davantage ».

« Tout le monde est en train de se demander : mais qu'est-ce que c'est que cette maladie-là ? Qui a donné la maladie ? Et chaque branche de la famille dit : mais chez nous, il n'y a jamais eu cette maladie-là. Et l'autre répond : chez moi non plus, je suis désolée ! ».

Les questions en lien avec la génétique et la généalogie sont également importantes, voire centrales, lorsque l'enfant convoqué est hétérozygote : « La situation, en principe un peu plus simple à gérer sur le plan individuel, est dans les faits très délicate, car même si le test de la



sueur s'avère normal et donc *a priori* rassurant, elle peut déboucher sur une enquête génétique chez les apparentés (identification des hétérozygotes et reconnaissance des couples à risques). Elle risque ainsi de conduire à une véritable dynamique familiale destructrice et anxiogène qu'il importe de contrôler grâce à l'intervention du généticien clinicien » (Roussey¹⁶).

Les parents pourraient être assistés pour annoncer et expliquer la maladie à la famille élargie. Cette étape est en effet très difficile pour les parents : « Le pire reste à venir, car à la maison, toute la famille attend le retour avec impatience et inquiétude, peut-être même optimisme et espérance. Que vais-je leur dire ? Ça va leur faire trop mal (...) et s'ils ne supportent pas la nouvelle et s'effondrent, qui va nous soutenir dans ces moments difficiles ? » (Nadja²⁶).

Cette phase va de plus influencer l'avenir des relations familiales. Celles-ci sont souvent difficiles après l'annonce de la maladie. Dans l'étude de Lebarrois-Guégantou⁴, sur les 115 mères interrogées, 7 % ne rapportent aucun changement dans les rapports avec la famille élargie, 16 % une amélioration mais 77 % mentionnent la détérioration des relations. Les grands-parents sont trop angoissés pour faire face et soutenir, les parents en viennent à cacher la réalité pour ne pas enfler cette anxiété ou pour ne pas « déranger ». La maladie devient vite un sujet tabou. Le problème de la transmission génétique reste une question sensible.

Venters²⁹ explique que le voile du silence s'installe et va gêner le partage du fardeau, processus adaptatif pourtant capital. Par ailleurs, trois niveaux de fonctionnement familial (N.F.F.) sont définis par l'auteur : fort, moyen, faible. Le N.F.F. est influencé par plusieurs variables, notamment le partage intrafamilial du fardeau :

Relation entre le partage du fardeau entre les membres de la famille et le N.F.F.

(Venters)

		Niveau de fonctionnement familial			Total
		Fort	Moyen	Faible	
Partage	Oui	24	24	11	59
	Non	06	09	26	41
	Total	30	33	37	100

$p < 0.001$

Il est donc capital de favoriser dès que possible l'échange familial autour de la maladie, en rencontrant tous les membres de la famille nucléaire (les deux parents, l'enfant, mais aussi la fratrie), ainsi que les membres proches de la famille élargie (notamment les grands-parents). Cette rencontre peut avoir lieu au domicile, si l'infirmière coordinatrice s'y déplace.



Avis du groupe de travail (synthèse)

Les deux parents doivent être présents.

Si l'un des deux ne peut se libérer, il est envisageable, après résultat du test de la sueur, de demander au parent présent de revenir le lendemain (ou dès que possible), avec son conjoint, pour faire un test de contrôle, face à une forte suspicion. L'annonce se fera alors après le deuxième test.

En cas de parents séparés, familles monoparentales..., le parent présent pourra souhaiter que la personne qui l'accompagne (s'il y en a une), vienne avec lui lors de la consultation avec le médecin.

Le bébé doit également être là, afin de favoriser le contact physique entre l'enfant et ses parents et de valoriser ce bébé.

Par la suite, une aide, un accompagnement, pourront être proposés aux parents pour informer le reste de la famille (fratrie, grands-parents).

Une attention particulière doit être portée aux explications relevant de la génétique.





Comment doit-on annoncer ?

Laisser parler les émotions, connaître les réactions

L'annonce d'une maladie grave est une tâche très difficile, comparable à « une opération sans anesthésie » (Franklin, cit. in Falkman¹⁴). Le médecin doit, d'une part, donner des informations factuelles aux parents, et d'autre part, les aider à gérer leurs émotions.

L'annonceur « doit laisser s'exprimer l'émotion, même brutale, et indiquer au patient, si les circonstances s'y prêtent, que cette réaction est normale » (AP-HP¹⁰).

Il est également capital que les soignants aient pleinement conscience des réactions possibles lors de l'annonce. Cette connaissance pourrait être acquise par des discussions informelles, mais aussi sous forme de formation (Falkman¹⁴). Un non-comportement n'existe pas chez l'homme. Il est impossible de ne pas communiquer. Tout silence a un sens, toute parole a une signification (Canoui²).

Dans le questionnaire de Lebarrois-Guégantou⁴, plusieurs sentiments étaient proposés aux répondantes. Elles devaient indiquer lesquels elles avaient éprouvés au moment de l'annonce du diagnostic, puis classer leurs réponses par ordre de priorité. Au total, les mères sont surtout désespérées et angoissées, lors de l'annonce du diagnostic.

Sentiments éprouvés lors de l'annonce du diagnostic (d'après Lebarrois-Guégantou)

	% de mères l'ayant éprouvé	% de mères le citant en 1 ^{er}
désir de s'informer	18	6,5
désespoir	16	26
optimisme	15,5	10,5
angoisse	14,5	14
peur	10,5	19
culpabilité	9,5	6
choc	6	9
colère	3,5	3
anticipation	2,5	5
résignation	2	0
déception	1,5	0
soulagement	1	0

De même, les parents vont utiliser toutes sortes de coping*, « ensemble des efforts cognitifs** et comportementaux destinés à maîtriser, réduire ou tolérer les exigences internes ou externes qui menacent ou dépassent les ressources d'un individu » (Lazarus et Folkman, cit. in Bruchon-Schweitzer et Dantzer³⁰).

* Coping : de l'anglais « to cope with » = faire face. Il s'agit ici des différents moyens mis en œuvre pour s'adapter à la situation.

** Efforts cognitifs : efforts de la pensée, de la connaissance, efforts de « l'esprit », par opposition aux efforts émotionnels ou comportementaux.



Typologies des stratégies d'ajustement :

Les stratégies centrées sur le problème :

- stratégies d'évitement : détourner l'attention de la source de stress par des activités de fuite (conduites compensatoires) ou des activités de substitution à expression comportementales ou cognitives (relaxation, loisirs, création artistique, vie associative).
- stratégies comportementales actives : affronter directement la situation et prendre les difficultés à bras le corps (recherche d'information, élaboration d'un plan de résolution des obstacles).

Les stratégies centrées sur l'émotion :

- déni
- distanciation (« penser à autre chose »)
- acceptation
- déchargement (pleurs, cris)
- conversation intérieure visant à se réassurer
- exagération des aspects positifs de la situation et/ou minimisation des aspects négatifs
- réévaluation positive (les difficultés deviennent un défi à relever)
- vigilance

Les premières défenses visent à écarter la reconnaissance du danger : isolation à travers le détachement, absence d'affect apparent, incrédulité, attente de réfutation du diagnostic... Une fois la situation acceptée, les composants affectifs du deuil anticipé peuvent être identifiés. Cette période est caractérisée par des fluctuations entre deuil et déni (Mc Collum et Gibson³¹). Pour les 50 familles de l'étude de Falkman¹⁴, les premières réactions sont celles du choc (58 %), du soulagement (23 %), ou de l'inertie (19 %). Wiseman²³ étudie les effets de la maladie chronique sur la famille. Les réactions initiales des parents au diagnostic sont : le choc, l'incrédulité, la confusion, la peur, l'agitation émotionnelle, les sentiments d'incapacité à faire face, la colère, l'accablement, le conflit, la tension. Le déni est fréquent lors de cette période pendant laquelle les parents doivent faire le deuil de l'enfant « parfait ». C'est alors « un amortissement nécessaire pour prévenir la désintégration, et une réponse normale au deuil de tous types de perte. » (Whaley et Wong, CIT.IN Wiseman²³). En tant que réaction initiale, ce peut être une force adaptative, « réduisant le stress des parents en bloquant la crainte du futur et en leur permettant de se concentrer sur la vie au jour le jour et sur la demande considérable de soins » (Whyte, CIT.IN Wiseman²³).

Adopter une attitude empathique

Le médecin doit accepter le rôle de soutien que l'annonce du diagnostic implique, au-delà de sa compétence technique (AP-HP¹⁰).

En toutes circonstances, l'attitude adoptée doit être bienfaisante, respectueuse, sûre et décidée, sans excès ni suffisance. « On sait ce que l'on a voulu dire, pas ce que le patient a compris » (AP-HP¹⁰) ; il vaut donc mieux éviter l'humour, l'ironie...

Une écoute attentive doit être favorisée.



L'information médicale et scientifique permet de réinvestir l'enfant malade dans le présent et l'avenir. Mais la réalité du discours médical n'est pas toujours entendue de par les fantasmes et croyances propres à la famille et qui font pour elle office de logique (par exemple : mon enfant a la muco, je connais un enfant qui avait ça et qui est mort à 11 ans, mon enfant va mourir, c'est la fin). Ce décalage peut être source de malentendus, voire d'impasse, entre l'annonceur et les parents. Il est donc important de laisser la famille exprimer ses propres visions de la maladie. Mais le médecin, accaparé par la réalité organique de la maladie, n'a pas toujours l'oreille pour entendre le décalage entre savoir médical et croyances familiales. Inhibition de la parole, passivité extrême, agressivité, crises de larmes, sont autant de manifestations extérieures de ce décalage¹².

Sans cette projection, il semble que le dialogue soit au départ impossible entre les médecins et les parents (De Barbot⁶). Certains médecins se taisent (comme ceux qui cherchent au début toutes les alternatives possibles au diagnostic). D'autres livrent une réalité dont ils ne connaissent pas toujours l'évolution (l'annonce d'une mucoviscidose en est le meilleur exemple) et sont pris pour des oiseaux de mauvaise augure, car ils expriment leur propre angoisse par des paroles irrémédiables (nous savons par exemple que certains médecins posant le diagnostic condamnent l'enfant à très brève échéance, conseillant aux parents de s'y préparer, et favorisent ainsi un deuil anticipatoire pourtant peu souhaitable si précocement).

« Certains médecins n'ont pas été agréables du tout, au départ. Nous, le premier médecin qu'on a vu, nous a dit : j'aurais autant aimé pour vous que votre fille décède, parce que vous allez goûter les hôpitaux jours et nuits. Bon, il avait été franc, il avait été honnête. C'était une bonne chose, mais sur le coup, on avait mal accepté ».

Ne pas mentir

L'annonce des mauvais résultats est souvent faite au téléphone, et diverses fausses raisons sont évoquées pour rassurer les parents tout en leur demandant de venir à l'hôpital pour effectuer des tests supplémentaires.

« C'est très difficile, parce que déjà, apprendre qu'un enfant est probablement malade par téléphone, c'est assez dur comme expérience ».

« Quand je suis allée faire la visite chez le gynécologue, c'est elle qui m'a dit que le résultat n'était pas normal, mais que ça arrivait que le bébé soit un faux-positif. Donc moi, je ne me suis vraiment pas inquiétée ».

« Elle a été dépistée à la naissance, et puis 15 jours après, on m'a rappelée en me demandant de passer à la clinique faire des tests complémentaires. Ils avaient dit qu'il n'y avait pas eu assez de sang. En fait, il y avait une suspicion de mucoviscidose ».



Le cadre

L'environnement joue un rôle essentiel. Même si la qualité de la relation prime, il n'est pas inutile « de se prémunir contre ce qui peut contribuer à un sentiment diffus de mal-être ou être néfaste au dialogue ». L'entretien doit permettre la tenue de propos confidentiels, dans des conditions d'accueil et d'échange favorables. L'entretien doit être organisé au préalable, le choix des mots préparé... (AP-HP¹⁰).

« C'est probablement une évidence de recommander que l'annonce ait lieu dans un bureau, et non dans un couloir ou au téléphone » (Ravilly⁷).

Un cadre agréable permet d'éviter les sensations ainsi décrites : « ... les jeunes couples désespérés, propulsés dans le monde des murs blancs et des blouses blanches, un monde aseptisé » (Nadjar²⁶).

La divulgation des résultats

Les résultats doivent être absolument confidentiels et l'intimité des individus et familles préservée. Il faut alors bien définir les circonstances dans lesquelles l'information obtenue par dépistage peut être divulguée (exemple : adoption). Des recommandations pour la divulgation de résultats accidentels (exemple : non-paternité) doivent être développées (Kerem et Lynch³¹).

Laisser le temps de la métabolisation psychique

Au moment de l'annonce, la capacité des parents à comprendre est inhibée par leur état de choc, même s'ils ont l'air de bien saisir la situation. Un temps suffisant et une certaine intimité devraient leur être laissées entre le moment où le diagnostic est annoncé et celui où les informations sont délivrées (Falkman¹⁴).

L'évitement est, pour les parents, la stratégie la plus efficace immédiatement après la survenue du stress : il évite d'être débordé par l'émotion et permet l'intégration progressive de la réalité.

« Le stress du patient, son incapacité à entendre ou sa volonté de ne pas entendre pourront pourtant être atténués par le respect des étapes de l'information : prise de contact attentive, prise en compte du contexte familial, social, psychologique, émotionnel, évaluation de l'information déjà reçue avant de présenter des éléments d'information nouveaux et les détails techniques des divers traitements » (AP-HP¹⁰).

Il est opportun de prévoir assez rapidement un second entretien. « Un temps de réflexion doit être laissé au patient, sans excès, avant de prendre une décision, lorsque ce délai est dépourvu de conséquences médicales sérieuses » (AP-HP¹⁰).

Le médecin peut réserver une partie des informations, et la non-révélation peut être provisoire. Mais la prudence ne décharge pas du « souci d'accompagner le malade dans sa découverte de la vérité » (René, cit. in AP-HP¹⁰).



Se rendre et rendre l'information disponibles

Tout d'abord, le médecin doit pouvoir prendre tout le temps qu'il faut pour recevoir les parents, et être complètement disponible.

« Des fois, les médecins sont pressés, vous avez envie de poser des questions, mais vous avez l'impression de les déranger ».

L'un des premiers mécanismes adaptatifs mis en place par la plupart des parents est la recherche d'informations sur la mucoviscidose. Elle est souvent justifiée par un manque réel de renseignements. Mais ce comportement se retrouve aussi chez les parents déjà bien informés. La majorité d'entre eux veut tout savoir, et tout de suite. La quête répond à un besoin de comprendre la situation, de contenir l'angoisse devant l'inconnu, de se rassurer autant que possible, notamment quant à l'avenir, par une recherche sur les traitements possibles, et quant à une éventuelle culpabilité. « Des informations sur une étiologie impersonnelle aident les parents à s'absoudre de leur responsabilité ou de leur culpabilité personnelle » (Futterman et Hoffman³³). Cette acquisition permet également d'éviter une compréhension de la maladie basée sur l'imagination et la fantasmagorie, donc erronée, car « ce qui n'est pas su est cru ou ignoré » (Galactéros²⁸). La recherche correspond à « une tentative réaliste d'en apprendre autant que possible (...) afin de mieux maîtriser la situation et prendre soin de l'enfant malade » (Friedman³⁴).

Les sources d'information sont diverses : associations, revues, sites internet, parents, amis... mais les médecins ne semblent guère en faire partie. Pourtant, au moment du diagnostic, ceux-ci s'entretiennent longuement avec les parents, qui ne sont hélas pas aptes à bien les entendre. Friedman remarquait à ce sujet que les praticiens avaient certes souvent une longue conversation avec les parents suite au diagnostic, mais qu'après coup, ceux-ci réalisaient n'avoir en fait entendu et compris qu'une partie de ce qui leur avait été dit. Des décisions devant être prises immédiatement, seules les informations pouvant y aider étaient jugées importantes. Par ailleurs, les médecins, par défense contre leur propre angoisse, tendent à énoncer beaucoup de détails et peu de généralités signifiantes sur la maladie.

« J'ai acheté un bouquin qui parlait de la mucoviscidose. Je me suis renseignée, parce que je n'avais jamais entendu parler de la muco avant ».

« J'avais acheté le livre "J'élève mon enfant". Dedans, j'ai trouvé Mucoviscidose : maladie mortelle, espérance de vie de 8 ans. Et aujourd'hui, ils marquent toujours des choses comme ça. Ils feraient mieux de s'abstenir. Ils n'ont pas du tout, du tout, évolué. C'est dommage. Et mon enfant, il a lu cela aussi. Il a cherché mucoviscidose tout seul ».

« En fait, j'ai été vraiment informée quand je suis allée au Centre spécialisé. C'est vrai aussi que je cherchais des tas de bouquins. Tout ce que je pouvais lire, je le lisais, même si ça m'affolait plus qu'autre chose. Quand je lisais, ils disaient que beaucoup ne passaient pas la première année. Ça mettait le moral à zéro ».

« On voulait avoir tout de suite des réponses. On voulait tout savoir, tout de suite ».



« On voulait tout savoir, vraiment tout connaître. On aurait voulu tout de suite, ou dans la journée, que quelqu'un nous dise : voilà, dans les autres familles, c'est comme ça... Savoir un peu par où on allait passer ».

« La première fois qu'on a vu le docteur, quand il nous a dit : votre fils a la mucoviscidose... On n'écoutait plus rien. On avait la tête ailleurs. On a dû rester deux ou trois heures avec lui, mais les questions viennent après ».

L'annonceur devrait anticiper cette recherche d'information, pour éviter que les parents ne soient désemparés. Lorsque les parents ont intégré la maladie, les informations doivent être disponibles au moment où ils se posent des questions. Un support adéquat doit donc être fourni aux parents (brochures...) et un second entretien prévu assez rapidement après l'annonce du diagnostic. « Il faut que le patient puisse disposer de l'information au moment où il se pose une question. Dans certaines situations d'émotion, le patient aura en effet tendance à ne pas entendre ou à n'entendre que partiellement, en étant étanche à toute sorte d'informations pratiques » (AP-HP¹⁰).

Humaniser

Le médecin est souvent mis dans une position où il doit répondre à tout, voire répondre de tout. Ses paroles ont valeur de prédiction, de vérité toute-puissante. Les doutes et les nuances de son discours sont rarement entendus. Lui-même est parfois tenté de se réfugier dans des certitudes scientifiques et oublie, par défense, l'aspect plus humaniste de sa position.

Ainsi, d'une façon très générale, les différents travaux font ressortir la nécessité d'humaniser les contextes de révélation (Soulayrol et Ruffo, cités par Deschamps et Manciaux⁹), de « rester dans le cercle de l'humain » (Cadoré, cit. in Canoui²).

Avis du groupe de travail (synthèse)

Ne pas faire d'annonce implicite au téléphone (ne pas énoncer de terme évoquant la mucoviscidose),
Porter une attention particulière au cadre (calme, intimité...),
Aider les parents à gérer leurs émotions,
Laisser les parents exprimer tous leurs affects en les assurant de leur normalité,
Avoir conscience de toute la gamme de réactions possibles,
Adopter une attitude empathique, peser chaque mot, respecter les parents, l'enfant...
Ecouter attentivement,
Ne pas mentir aux parents,
Réfléchir aux cas d'annonce particulière (non-paternité...),
Prendre son temps, être totalement disponible : prévoir au moins une heure pour le temps médical et souvent une demi-journée pour l'ensemble des examens et discussions,
Laisser aux parents le temps d'assimiler,
Accepter que les parents fassent, dans un premier temps, appel au déni,



Les informations doivent être disponibles quand les parents sont demandeurs (souvent dans les jours qui suivent) : pouvoir organiser rapidement une seconde rencontre, fournir un support à consulter (des brochures par exemples) et laisser les coordonnées d'une personne joignable au CRCM.

Etre humain.





Que peut-on annoncer ?

« Le message transmis devra s'efforcer de déculpabiliser les parents, de les assurer qu'ils ont un rôle actif à jouer en présentant le programme de suivi et qu'ils ne sont pas seuls (présence de l'équipe médicale, remise des coordonnées des associations). Enfin, on terminera sur une note d'espoir réaliste en proposant une deuxième rencontre rapprochée ».

« Les informations seront délivrées lors d'un dialogue interactif, adapté aux connaissances des parents, dans un langage accessible, en donnant un maximum d'informations sur l'état actuel de l'enfant et en évitant de faire un inventaire détaillé des complications. On pourra s'aider de supports écrits ou audiovisuels » (Ravilly⁷).

Canoui² précise l'ensemble des attentes des parents :

- une parfaite connaissance de la maladie,
- un contexte d'espoir,
- une information précoce,
- le ton et les mots justes,
- le respect de leurs émotions,
- une information totale,
- être assurés que l'enfant reçoit les meilleurs soins,
- être guidés dans ce qu'il convient de faire pour leur enfant pour ne pas perdre toute leur compétence parentale.

Une information honnête

Une fois le diagnostic posé, il s'agit d'offrir aux parents une information précoce, précise, loyale, sur tous les aspects de la maladie (Soulayrol et Ruffo, cit. in Deschamps et Manciaux⁸, Falkman¹⁴).

« Les malades attendent légitimement que leur soit clairement précisé, au cours de l'entretien médical, la nature des soins à venir, ce qui les rend nécessaires, les modalités du traitement, et les modifications que ce dernier va, le cas échéant, induire sur leurs conditions d'existence. Au début d'une maladie chronique, le patient a besoin d'une véritable éducation sur ce qui va constituer une part notable de son existence » (Hoerni et Bénézech, cit. in AP-HP¹⁰).

L'annonce d'un diagnostic ou d'un pronostic défavorable peut être à l'origine d'un véritable choc psychologique. « Le médecin aura naturellement tendance à redouter ces moments et à vouloir éviter au patient les explications objectives qui lui seront pénibles ». Les médecins restent silencieux, et les informations fournies aux parents sont au départ parcimonieuses. Une telle attitude peut justifier une certaine méfiance, voire hostilité, des parents envers le corps médical, car « les parents peuvent admettre l'erreur, mais jamais le mensonge ou le silence » (Dehan et Bouguin, cit. in Cook et Dommergues³⁵).



« Au niveau du diagnostic de la maladie, ça n'a pas été très bien, et après non plus. Vous savez comment sont les médecins : ils disent les choses au compte-gouttes, peut-être par manque de savoir-faire pour annoncer certaines choses aux parents. On tournait beaucoup autour du pot sans dire vraiment ».

L'annonceur va aussi devoir communiquer les certitudes et incertitudes entourant la maladie. « Dans tous les cas, faire part aux parents des limites des connaissances et de l'imprévisibilité dans le domaine pronostique n'est pas préjudiciable à la relation entre les parents et les soignants, bien au contraire »¹.

Une information compréhensible

Un décalage apparaît entre l'information et la compréhension. Les parents préfèrent parfois ne pas tout comprendre, et il faut leur laisser le temps de se loger dans un diagnostic qu'ils ne veulent pas entendre (Canoui²).

Mais l'incompréhension parentale peut aussi provenir de l'utilisation d'un langage ésothérique par l'annonceur. « Mais de quoi me parle-t-il, me dis-je. Je ne comprends rien ! (...) Ça y est, il recommence à me parler dans une langue étrangère » (Nadjar²⁶).

« On n'est pas biologiste, on n'est pas physicien... On n'ira pas contredire leur travail ».

« Ils nous disent des noms savants. On n'est pas formé, ce n'est pas évident pour nous. Ils se parlent entre eux en jargon. On saisit juste en gros ce que ça veut dire, mais c'est tout... ».

« Ils ont leurs mots à eux qu'on ne comprend pas toujours au départ ».

Les informations ne doivent donc pas être trop médicalisées pour que les parents puissent vraiment bien les saisir (Soulayrol et Ruffo, cit. in Deschamps et Manciaux⁸).

Il faudra pour finir s'assurer que l'information a été comprise. Le médecin peut faire une synthèse, proposer des fiches d'information pour conclure. Il doit garder une trace de ce qui a été fait et dit (AP-HP¹⁰).

L'étude de Jedlicka-Köhler²² récapitule bien les attentes parentales quant aux informations reçues. Cette équipe s'est penchée sur les réactions émotionnelles et cognitives des parents (21 couples et 2 mères seules) lors de l'annonce du diagnostic de mucoviscidose, par questionnaire écrit. Dans presque tous les cas (96 %), les informations fournies par le pédiatre (pour 81 % des familles) sont uniquement orales, alors que 60 % des parents estiment que la meilleure façon d'apprendre, pour eux, serait par la perception audiovisuelle. La moitié (56 %) des parents dit avoir reçu une information détaillée, et que le médecin a pris son temps. Mais 43 % estiment que les explications comportaient des termes incompréhensibles à ce moment. 76 % des parents ne connaissaient pas la mucoviscidose avant d'apprendre le diagnostic. 60 % estiment qu'ils étaient capables de poser des questions et 65 % disent avoir été encouragés à le faire. Les parents estiment en moyenne avoir compris et retenu 75 % des informations reçues, mais 33 % ont compris et en ont retenu moins de 50 %. Parmi ces parents, davantage



rapportent de fortes réactions initiales de choc par rapport aux parents qui ont mieux compris et retenu (87 % versus 39 %). Lors de l'annonce du diagnostic, les parents sont surtout apeurés (83 %) et désespérés (56 %). Les informations perçues comme les plus effrayantes et angoissantes sont la réduction de l'espérance de vie pour 48 % des parents, et l'incurabilité pour 46 %. Quelques jours après le diagnostic, la plupart des parents (87 %) ont parlé de la maladie avec leurs proches, mais seuls 46 % se disent compétents pour répondre à leurs questions. 78 % des parents souhaiteraient alors revoir le médecin pour discuter à nouveau avec lui. Les auteurs concluent : « la première discussion est seulement le premier jalon du processus d'apprentissage nécessaire à l'adaptation à une maladie grave. Cette première rencontre devrait s'inscrire dans un moment prévu, intime, avec suffisamment de disponibilité. Pour améliorer les efforts éducatifs, nous recommandons des contacts fréquents avec chacun des deux parents au début de cette période. La communication à propos de la maladie devrait inclure des matériels écrits et illustrés, aussi bien que des cassettes de façon à s'ajuster aux différentes méthodes d'apprentissage optimal des parents ».

Une information non-invasive

La quantité d'informations fournies doit aussi être ajustée. Malgré son désir de se décharger d'un fardeau, le médecin doit s'abstenir de déverser un flot d'informations. Le temps étant nécessaire à la métabolisation psychique de l'événement par les parents, il ne doit dire que la vérité, mais pas toute la vérité en une seule fois (Korff-Sausse²¹).

A l'inverse, elle ne doit pas être trop parcimonieuse. Le médecin aura naturellement tendance à redouter ce moment et peut alors vouloir éviter aux parents des explications objectives qui lui seront pénibles.

Parmi les 50 familles de l'étude de Falkman¹⁴, 58 % des parents estiment avoir été insuffisamment informés lors de l'annonce, et la plupart ne le sont pas davantage par la suite : ils pensent qu'on leur a déjà tout dit, ils n'osent pas en demander plus, ils ne savent pas quelles questions poser. Les médecins changent à chaque visite, et chacun pense que le précédent a déjà informé les parents.

Il faudra déceler ce que les parents sont capables d'entendre. Bien souvent, seuls les mots les plus forts seront retenus : espérance de vie, maladie grave, hospitalisations répétées, greffe... L'idée consiste à informer les parents de manière progressive en respectant les étapes de leurs émotions.

Une information optimiste

Au moment de l'annonce, il est primordial de ne pas spéculer sur l'avenir de l'enfant et surtout de ne pas enlever aux parents tout espoir. « Les parents attendent qu'on leur propose une évolution dynamique pour leur enfant et pour eux-mêmes, qui leur permettent de conserver la capacité de fantasmer sur l'avenir » (Soulayrol et Ruffo, cit. in Deschamps et Manciaux⁹).

On peut citer ici les propos de Brouard³⁶ : « l'annonce du diagnostic de la mucoviscidose représente toujours un événement traumatisant. Il va non seulement éveiller des angoisses,



mais aussi nécessiter une révision du projet de vie de la famille. Le message médical doit être clair et la gravité de la maladie exposée, cependant, il doit s'effectuer dans un contexte d'espoir, même si le traitement curatif tarde à venir ».

En résumé, les erreurs à ne surtout pas commettre sont :

- de ne donner aucune information aux parents,
- de leur dire qu'on sait en fait très peu de choses,
- de les rassurer par des informations parcimonieuses mais finalement peu convaincantes,
- de leur dire que leur enfant est condamné (Falkman¹⁴).

Une information adaptée aux résultats des tests

Vidailhet⁸ explique que l'expérience des autres maladies déjà dépistées montre que « la période qui va de la première alerte à la prise en charge effective de l'enfant reste définitivement gravée dans la mémoire des parents, que les mots, les paroles, les comportements maladroits ne seront jamais oubliés. (...) L'annonce initiale, particulièrement critique, nécessite pour être bien faite, compétence, confiance, présence et rapidité ». Plusieurs cas de figures peuvent se présenter : hypertrypsinémie avec deux, une ou aucune mutations identifiées. Ce que le médecin dira aux parents doit être adapté à chacune de ces situations.

Si deux mutations sont identifiées, le discours lors de l'alerte laissera apparaître la haute probabilité de la maladie, qui devra être confirmée lors de la consultation. Le rendez-vous avec le médecin référent est fixé. Des informations précises pourront être données aux parents avant même la confirmation par le test de la sueur. Lors de la rencontre, d'autres membres de l'équipe soignante (infirmière coordinatrice, kinésithérapeute, psychologue) pourront éventuellement être présentés. La brochure de l'AFDPHE « Comment élever un enfant ayant la mucoviscidose » pourra être remise aux parents. Elle les aidera à préparer les entretiens suivants. Un rendez-vous avec un généticien sera également programmé.

Si une seule mutation est identifiée, il est probable que l'enfant soit hétérozygote. Le médecin insistera sur le fait qu'il ne s'agit que d'un test de dépistage et que seul le test de la sueur permettra de savoir si l'enfant est malade ou non. Des informations détaillées sont inutiles, « par contre, les premières informations données aux parents pour expliquer la situation introduiront le caractère génétique de la maladie ». Si l'enfant est effectivement « seulement » porteur, la famille sera dirigée vers un généticien.

Enfin, si la persistance de l'hypertrypsinémie à 21 jours est le seul élément d'alerte, « le médecin devra indiquer que si tout sera probablement normal, consultation et test de la sueur sont indispensables pour être effectivement et définitivement rassurés ».

Ce qui se fait à Denver

Lors du 16^e congrès nord-américain de la mucoviscidose (Nouvelle-Orléans, 3-6 octobre 2002), Accurso³⁷ a exposé la façon dont se déroulait la première visite des parents d'enfants diagnostiqués suite à un dépistage néonatal.



Avant que le diagnostic ne leur soit révélé, la plupart des parents voit leur bébé comme étant en parfaite santé. Les familles ont été contactées soit par leur médecin traitant, soit par un membre de l'équipe, qui leur a annoncé que leur enfant avait la mucoviscidose. Cela se passe quelques semaines après la naissance, à un moment d'extrême vulnérabilité. Après cette première conversation téléphonique, les parents vont en général contacter leurs proches, lesquels vont leur conter des anecdotes pénibles sur la maladie. Ils vont aussi consulter de vieux livres, des sites web, et lire des choses dépassées sur la mucoviscidose. Tout cela amène un surplus d'anxiété. C'est pourquoi la visite initiale doit vraiment avoir lieu le plus vite possible, et s'avère d'une importance cruciale.

Les deux thèmes majeurs de la première visite sont l'optimisme et le soutien. « Votre enfant a certes la mucoviscidose, mais nous allons faire en sorte qu'il aille le mieux possible ».

Ensuite, l'annonceur discute du diagnostic. Il explique que les résultats du dosage de la TIR indiquaient que le pancréas de l'enfant ne fonctionnait pas bien. Un bref exposé sur le rôle du pancréas est souvent nécessaire. Il parle ensuite du test de la sueur. Les familles demandent les valeurs et veulent savoir la fréquence des faux-positifs à ce test.

Ensuite, l'annonceur aborde les conséquences de la maladie. Il explique que la mucoviscidose est une maladie héréditaire causant des changements dans plusieurs organes : pancréas, poumons, sinus, systèmes digestif et reproductif, glandes sudoripares. En général, la discussion commence par les problèmes digestifs. On explique aux familles qu'un apport d'enzymes pancréatiques sera certainement nécessaire dès la 1^{ère} année du bébé. Les parents posent beaucoup de questions à ce sujet.

Ensuite, l'annonceur parle aux parents des problèmes pulmonaires en leur disant que le mucus des voies respiratoires est épais et gluant, bouchant alors les voies respiratoires, et attrapant les bactéries et autres particules. Les parents s'interrogent souvent sur la gravité de l'atteinte pulmonaire et veulent savoir si leur enfant rencontrera forcément ces difficultés. L'annonceur leur répond que la sévérité est très variable, mais que tous les enfants auront quelques problèmes pulmonaires à un moment ou à un autre. Généralement, savoir que tous les enfants atteints de mucoviscidose sont différents est un moment de stress pour les familles. La question de l'espérance de vie est souvent alors posée. Les informations sur les moyennes de survie à partir des registres sont données. L'annonceur précise bien que ces données sont établies à partir de patients nés il y a déjà 20-30 ans. Il ajoute aussi, malgré tout, que parfois, il y a des décès pendant l'enfance, même si cela est très rare. Les parents posent des questions sur les limitations physiques de leur enfant, et on leur répond assurément que les enfants mucoviscidosiques sont pour la majorité aussi actifs que les autres enfants.

Les autres thèmes discutés lors de la visite initiale incluent les aspects génétiques, les relations entre l'équipe du centre et le médecin généraliste de la famille, et pour finir, la Fondation CF. Une brochure et l'adresse du site internet de l'association sont fournies aux parents qui sont vraiment réconfortés d'en connaître l'existence. Ils sont aussi encouragés à contacter le centre pour quoi que ce soit. Lors de cette première visite, l'annonceur fait attention à ne pas écraser les parents de trop d'informations. Dans la plupart des cas, ils ne peuvent pas absorber même



une fraction de ce qui leur est dit. L'annonceur souligne bien qu'il comprend combien il est important pour eux d'en savoir le plus possible, et que l'équipe fera de son mieux pour les aider à obtenir les informations dont ils auront besoin. En général, la famille est re-contactée dans les jours qui suivent.

Faire confiance aux parents

L'annonce du diagnostic de maladie chronique grave est un traumatisme considérable pour les familles. Cependant, lorsque l'annonce est réalisée en respectant certains préceptes, lorsque les familles sont accompagnées, elles trouvent finalement, le plus souvent, les ressources nécessaires pour faire face et s'adapter à la situation. « A mesure que leurs conceptions se remodelent sous l'influence de cette longue crise, la plupart des parents gardent ou même améliorent leur confiance, car ils se rendent compte qu'ils sont capables de survivre à cette crise, non seulement sans être désespérés, et sans désintégration de leur personnalité, mais en gagnant une nouvelle perception des choses, de nouvelles façons de voir, et de nouvelles forces » (Futterman et Hoffman³³).

La première rencontre entre enfant, parents et soignants est un espace de communication à privilégier dans lequel le climat de confiance peut s'installer. Les conditions de l'alliance thérapeutique en découlent et vont permettre d'amortir le choc brutal de l'annonce du diagnostic. Plus ces conditions seront prises en compte, mieux le diagnostic pourra être entendu et compris. « Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises méthodes. Ce qui est important, c'est la manière dont l'entretien est mené, le lien, l'attitude d'écoute et de disponibilité de celui qui fait l'annonce, le temps pris pour valider ce que les parents (...) savent et ont compris »²⁰.

Avis du groupe de travail (synthèse)

Avant l'annonce du résultat : l'information d'un dépistage positif

Lors du contact téléphonique et avant le test de la sueur, aucun élément laissant entendre que l'on suspecte une mucoviscidose et aucune probabilité quant au résultat ne doivent être avancés. Il sera seulement dit aux parents qu'un examen de contrôle est nécessaire, que celui-ci demande du temps (une demi-journée), que les résultats seront communiqués dans la même journée.

Dans le cas où aucune mutation n'a été retrouvée, les parents, contactés une première fois par la maternité pour refaire le dosage de la TIR, sont déjà inquiets. Ce 2^e prélèvement étant positif, il s'agit de les recontacter pour faire un test de la sueur. Le médecin ou le généticien expliquera aux parents qu'un test de contrôle, dans le cadre du dépistage, doit être effectué (sauf question précise, on ne parlera pas de mucoviscidose, test de la sueur, CRCM...).

Le test de la sueur

Avant et pendant le test de la sueur, on tentera de limiter l'information aux explications techniques sur le test de la sueur, examen qui permet d'éliminer ou de confirmer la mucoviscidose.



Avant de pratiquer le test de la sueur, le technicien pourra expliquer aux parents que dans certains cas (quantité de sueur recueillie insuffisante, valeurs limites), il ne sera pas possible de donner tout de suite un résultat, et qu'il faudra alors refaire un test.

En cas de résultat douteux, on demandera aux parents de refaire le test dès que possible, ou bien plus tard si tel est leur souhait, en précisant que le résultat a toutes les chances d'être négatif.

Si le test de la sueur est positif

On expliquera aux parents qu'il n'y a pas une mais des mucoviscidoses. Chaque cas étant différent, il est difficile de prédire l'évolution pour leur enfant.

Les différents organes atteints par la maladie seront mentionnés, de même que les symptômes, en décrivant surtout la symptomatologie digestive et respiratoire.

Les traitements, mis en place de suite, seront expliqués aux parents : prise en charge nutritionnelle (extraits pancréatiques), supplémentation sodée, kinésithérapie. On insistera également sur l'importance du suivi.

Si la question de l'espérance de vie n'est pas directement posée par les parents, elle ne sera abordée qu'avec toutes les réserves liées aux données statistiques établies à partir de patients nés il y a 20-30 ans. On insistera plutôt sur l'amélioration constante de la durée et de la qualité de vie, sur le nombre de plus en plus important d'adultes menant une vie professionnelle, sociale et familiale.

On pourra d'ores et déjà recommander aux parents d'opter pour un mode de garde individuel plutôt que collectif.

Il est capital d'insister sur les aspects positifs et de véhiculer un message d'espoir (avancées dans la recherche, « normalité » de l'enfant dans le quotidien, autant dans le présent que dans le futur...).

Le soutien apporté par l'équipe, le lien entre l'ensemble des professionnels intervenant dans la prise en charge de l'enfant, la disponibilité de chacun devront être bien soulignés. Une rencontre ultérieure avec un généticien sera proposée. Les questions touchant à la génétique seront donc laissées pour cette première entrevue (transmission, diagnostic anténatal, conseil génétique des parents, de la fratrie, des apparentés, etc.).

A la fin de l'entretien, l'annonceur pourra remettre une brochure d'information : « Comment élever un enfant ayant une mucoviscidose » (AFDPHE) et « Les questions que vous vous posez » (Vaincre la Mucoviscidose). Il est important d'avertir les parents que ce qu'ils peuvent lire ou entendre sur la mucoviscidose n'est pas forcément actuel ni adapté à leur enfant. Il faut par contre les inviter à discuter avec les professionnels de toutes les questions qu'ils peuvent se poser et leur laisser les coordonnées d'une personne joignable au CRCM (infirmière coordinatrice par exemple).

Lors d'une 2^e rencontre (8-10 jours plus tard), les symptômes et atteintes seront décrits plus en détail, les problèmes d'hypofertilité (éviter le terme de stérilité) pourront être mentionnés en insistant sur les aspects « positifs » (nouvelles techniques d'aide à la procréation...).



Tous les aspects de la prise en charge quotidienne de la maladie pourront être abordés lors de cette 2^e rencontre : hygiène, activités sportives à encourager dès le plus jeune âge, symptômes d'alerte, mode de garde et scolarisation...

La prise en charge sociale sera aussi abordée lors de cette 2^e rencontre, et détaillée lors d'un entretien avec l'assistante sociale. A noter que le congé de présence parentale (CPP), limité à 12 mois jusqu'aux 18 ans de l'enfant, est rarement justifié après un dépistage néonatal.

Généralités

- Donner des informations déculpabilisantes,
- Assurer les parents qu'ils ne sont et ne seront pas seuls,
- Donner des informations honnêtes,
- Ne fournir ni trop, ni trop peu d'informations,
- Offrir des renseignements compréhensibles, dans un langage adapté,
- Donner des informations orales, mais aussi écrites ou audio-visuelles, plus faciles à retenir,
- Encourager le questionnement des parents,
- Ne pas s'attarder sur les aspects négatifs trop anxiogènes (incurabilité, espérance de vie réduite),
- Etre optimiste, faire passer un message plein d'espoir,
- Faire confiance aux parents quant à leurs capacités d'adaptation,
- Répéter l'exercice à chaque consultation « avez-vous des questions ? ».

Si le test de la sueur est négatif

Si une mutation a été identifiée : une consultation génétique sera proposée aux parents, en leur expliquant que leur enfant n'est absolument pas malade, mais qu'ils ont un risque augmenté, par rapport à la population générale, de transmettre la mucoviscidose en cas de prochaine grossesse.

Si aucune mutation n'a été retrouvée, les parents seront complètement rassurés. S'ils le souhaitent, une rencontre ultérieure pourra leur être proposée pour dialoguer sur leur vécu de cette expérience et lever leurs dernières inquiétudes.

Un courrier mentionnant l'ensemble des résultats (dosage de la TIR, test de la sueur, mutations) est adressé aux parents et au médecin traitant.



Bibliographie

1. Circulaire ministérielle du 18 avril 2002, n°2002/239, relative à l'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pré- et postnatale d'une maladie ou d'une malformation
2. Canouf P. Conditions de l'annonce et retentissements psychologiques. In : Espace éthique. Mission Handicaps. AP-HP, ed. L'annonce anténatale et postnatale du handicap : un engagement partagé. Paris, Doin, 2001
3. Lebarrois L. D.E.A. de psychologie clinique et pathologique. Le vécu psychologique des parents d'enfants atteints de mucoviscidose : les influences intra- et extra-familiales sur l'adaptation. Université de Bretagne Occidentale, Brest, 1996, 175 p
4. Lebarrois-Guégant L. Thèse de psychologie clinique et pathologique. Hospitalisation traditionnelle versus hospitalisation à domicile : analyse du choix parental et de ses répercussions sur la famille de l'enfant mucoviscidose. L'exemple des cures d'antibiothérapie intraveineuse du point de vue maternel. Université de Bretagne Occidentale, Brest, 2001, 407 p
5. Rossant L. L'hospitalisation des enfants. Paris, PUF, 1984, 126 p
6. De Barbot F. Culture et dialogue avec les familles d'enfants porteurs d'un handicap moteur grave. In : Cook, Dommergues, ed. L'enfant malade et le monde médical : dialogue entre familles et soignants. Paris, Syros, 1993, p 151-168
7. Ravilly S. Face à la mucoviscidose. In : Espace éthique. Mission Handicaps. AP-HP, ed. L'annonce anténatale et postnatale du handicap : un engagement partagé. Paris, Doin, 2001
8. Vidailhet M., Derelle J. Place des soins à domicile dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose. Revue de pneumologie clinique, n° 51, 1995, p. 215-19
9. Deschamps J.P., Manciaux M. L'enfant handicapé et l'école. Paris, Flammarion, 1981, 317 p
10. L'information médicale du patient : règles et recommandations. Paris : AP-HP, 2000. 140 p.
11. Bonneau D., Briard M.L. et al. Recommandations du groupe «éthique et mucoviscidose» : le dépistage néonatal de la mucoviscidose, 2001
12. Guillot M., Travert G., Roussey M., Figarella C., Vidailhet M. Dépistage néonatal systématique. Archives de Pédiatrie, 2001, 8 suppl. 5 : 833-7
13. Roussey M. Pourquoi généraliser le dépistage néonatal de la mucoviscidose ? La revue du praticien, n° 52, 2002, p. 1049-51
14. Falkman C. CF: a Psychological Study of 52 Children and their Families. Acta Paediatrica Scandinavia, 1977, suppl.269 : 1-93
15. Tluczek A., Mischler E.H. et al. Psychological Impact of False Positive Results when Screening for CF. Pediatric Pulmonology Supplement, 1991, 7 : 29-37
16. Roussey M. Dépistage néonatal de la mucoviscidose : l'information des parents. La lettre de la mucoviscidose, 2001, 50
17. Gatellier-Deschanel Ch. Place et rôle du psychologue à l'hôpital face à l'enfant atteint de mucoviscidose et à sa famille. In : Lenoir, ed. La mucoviscidose. Paris : Doin, 1988 : 201-208
18. Crasson D. Ecouter la maladie. In : Lenoir, ed. La mucoviscidose. Paris, Doin, 1988 : 187-200.
19. Bargues R. L'enfant, sa famille et les prescriptions médicales. Psychologie médicale, 1980 ; 12 (5) : 1047-51.
20. Davous D., Haddad E. et al. L'annonce du diagnostic en pédiatrie en cas de maladie grave de l'enfant. Médecine, thérapeutique, pédiatrie, 2002 ; 5 (1) : 25-32.
21. Korff-Sausse S. Quand arrive au monde un bébé pas comme les autres. Revue de médecine psychosomatique, 1994 ; 37 (38) : 199-212.
22. Jedlicka-Köhler I., Gotz I. et al. Parents' Recollection of the Initial Communication of the Diagnosis of CF. Pediatrics, 1996 ; 97 (2) : 204-9.
23. Wiseman H. The Effects of Chronic Childhood Illness on Families. Nursing Time, 1996 ; 92 (27) : 44-46.
24. Zingg M. L'entrée dans la maladie : remarques cliniques sur des retentissements psychiques. In : Lenoir J, editor. La mucoviscidose. Paris, Doin, 1988 : 175-186.



25. Brun D. Parents responsables, mais pas coupables. Etudes psychothérapeutiques, 1996 ; 12 : 27-37.
26. Nadjar N. Modalités de la communication : ce qu'éprouvent les proches. In : Espace éthique. Mission Handicaps. AP-HP, ed. L'annonce anténatale et postnatale du handicap : un engagement partagé. Paris : Doin, 2001.
27. Mischler E.H., Wilfond B.S. et al. CF Newborn Screening : Impact on Reproductive Behavior and Implications for Genetic Counselling. Pediatrics, 1998 ; 102 (1) : 44-52.
28. Galactéros F. Drépanocytose et culture : déprano : no padre ? In : Cook, Dommergues, ed. L'enfant malade et le monde médical : dialogue entre familles et soignants. Paris : Syros, 1993 : 135-150.
29. Venters M. Family Coping with Chronic and Severe Childhood Illness : the Case of CF. Soc Sc Med, 1981 ; 15A : 289-97.
30. Bruchon-Schweitzer M., Dantzer R. Introduction à la psychologie de la santé. Paris : PUF, 2000. 220 p.
31. Mc Collum A.T., Gibson L.E. Family Adaptation to the Child with Cystic Fibrosis. Journal of Pediatrics, 1970 ; 77 (4) : 148-52.
32. Kerem E, Lynch A. Screening for CF: Ethical and Social Issues. American Review of Respiratory Disease, 1991 ; 143 : 457-60.
33. Futterman E.H., Hoffman I. Crises et adaptations dans les familles d'enfants atteints de maladie à issue fatale. In : Anthony, Koupernik, ed. L'enfant dans sa famille, Vol. 2 : L'enfant devant la maladie et la mort. Paris : Masson, 1974 : 106-119.
34. Friedman S.B. Behavioral Observations on Parents Anticipating the Death of a Child. Pediatrics, 1963 ; 32 : 610-625.
35. L'enfant malade et le monde médical : dialogue entre familles et soignants. Paris : Syros, 1993. 254 p.
36. Brouard J, Lecoq I et al. Mucoviscidose : dépistage et prise en charge. J Pédiatr Puériculture, 2000 ; 13 : 458-65.
37. Accurso F.J. Introduction : the rationale for early intervention in cystic fibrosis. Pediatric Pulmonology, 1997 ; 24 (2) : 132-33.

Vaincre la Mucoviscidose

Créée en 1965, Vaincre la Mucoviscidose (Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose) est reconnue d'utilité publique depuis 1978 et membre du Comité de la Charte de déontologie des organisations sociales et humanitaires. Elle regroupe des patients, des parents, des médecins, des chercheurs, des sympathisants et est animée par des bénévoles et des permanents au Siège à Paris. Elle dispose également de délégations régionales et départementales. Comme son nom l'indique, elle a un objectif unique : Vaincre la Mucoviscidose.

L'Association a fixé quatre priorités :

Guérir la mucoviscidose en soutenant et en finançant la recherche

Thérapie génique, infections et inflammations, molécules pharmacologiques, recherche clinique.

Soigner la mucoviscidose en améliorant la qualité des soins

Subventions aux centres de soins, suivi de la mise en place des Centres de Ressources et de Compétences (CRCM) et du dépistage néonatal, observatoires épidémiologiques, formation des soignants.

Vivre mieux avec la mucoviscidose en améliorant la qualité de vie des patients

Soutien direct et individuel aux patients et aux familles (aides financière, matérielle et morale personnalisées), prise en charge collective de la maladie (pression auprès des Pouvoirs publics).

Sensibiliser le grand public à la mucoviscidose et informer parents et patients

Manifestations et collecte de fonds, information des pouvoirs publics et partenaires, communication interne et externe (bulletin trimestriel, brochures thématiques, site internet...).



Association Vaincre la Mucoviscidose