



1



2



3



4



5

1 Isabelle Tremblay / Psychologue

M^{me} Tremblay est doctorante en psychologie-neuropsychologie à l'Université du Québec à Chicoutimi (UQAC) et elle exerce la psychologie en santé mentale adulte en CLSC.

2 Laurie Scullion

M^{me} Scullion est doctorante en neuropsychologie clinique. Elle effectue sa recherche sur l'expérience des parents dont un enfant est atteint d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay.

3 D^{re} Julie Bouchard / Psychologue

La D^{re} Bouchard est professeure en neuropsychologie clinique à l'UQAC et membre du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN).

4 D^{re} Jacinthe Dion / Psychologue

La D^{re} Dion est professeure en psychologie clinique de l'enfance et de l'adolescence à l'UQAC et membre du Centre de recherche sur les problèmes conjugaux et les agressions sexuelles (CRIPCAS).

5 Maud-Christine Chouinard / Ph. D.

La D^{re} Chouinard est professeure à l'UQAC en soins infirmiers et membre du GRIMN.

— Annonce d'un diagnostic d'une maladie dégénérative : ses impacts et les meilleures pratiques

L'annonce d'un diagnostic d'une maladie dégénérative chez un enfant est une expérience marquante et douloureuse pour les parents, expérience qui aura aussi nécessairement des impacts majeurs sur l'adaptation de ces derniers à cette nouvelle réalité. De même, pour les professionnels de l'équipe traitante, annoncer une maladie dégénérative est une tâche difficile pour laquelle ils reçoivent peu de formation. Bien qu'il n'y ait pas de « bonnes » façons d'annoncer une telle nouvelle, certaines études démontrent que des facteurs sont à considérer afin de faciliter ce moment, car la façon dont l'annonce est effectuée peut influencer de manière importante la réaction et l'adaptation des parents. Nos recherches sur l'annonce des maladies dégénératives, spécifiquement l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-

Saguenay (ARSCS) et la polyneuropathie sensitivomotrice avec ou sans agénésie du corps calleux (NSM), deux maladies dégénératives et orphelines¹, nous démontrent aussi que ce n'est pas seulement le moment de l'annonce qui est crucial pour les parents, mais également la façon dont le suivi est réalisé. En effet, les maladies neurodégénératives, deuxième cause de handicap au monde, ont des impacts majeurs sur la qualité de vie de l'enfant et de sa famille, particulièrement sur les parents, qui jouent un rôle capital dans leur développement. La collaboration des parents avec l'équipe soignante est donc une condition gagnante pour l'enfant. Or, pour que cette collaboration soit efficace, certains éléments doivent être considérés par les professionnels de l'équipe soignante.

_L'EXPÉRIENCE DU PARENT VIS-À-VIS DE L'ANNONCE

L'annonce d'un diagnostic est souvent vécue par les parents comme « le début d'une fin du monde ». Bien que l'expérience de l'annonce du diagnostic soit personnelle à chacun, il est tout de même possible de répertorier certains besoins et réactions communs chez les parents qui vivent cette situation de même que des similitudes et des différences par rapport au sexe des parents (voir Tremblay, Bouchard et Dion, 2011, pour plus de détails). Les résultats de plusieurs études indiquent que les parents sont entre autres submergés par la tristesse, la colère et la culpabilité et qu'un processus de deuil prend place dès l'annonce du diagnostic. Ce deuil peut aussi être réactivé lors de périodes de dégénérescence observées chez l'enfant ou lorsque les étapes du développement de l'enfant n'évoluent pas selon la « normalité ».

_LES BESOINS DES PARENTS À L'ÉGARD DE L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC

Au moment de l'annonce du diagnostic, les parents ont d'abord besoin de ressentir de la compassion de la part du professionnel et de percevoir une bonne attitude chez ce dernier. En effet, ils ont besoin d'empathie et d'écoute, et ce, en tout temps à partir de l'annonce du diagnostic jusque dans le contexte des soins quotidiens.

Lors de l'annonce du diagnostic, plusieurs parents, ébranlés par le choc, notent l'impression de devenir sourds aux propos du professionnel. Donc, seule une petite partie de l'information divulguée à ce moment serait retenue. D'ailleurs, les résultats de nos travaux indiquent que les parents ne sont pas tous prêts à en apprendre sur la maladie à ce moment et certains préféreraient se laisser du temps avant d'obtenir des informations sur la maladie afin d'être mieux disposés à écouter les professionnels.

Concernant leur besoin d'informations, en plus de mentionner leur désir de recevoir des informations claires et concises, les parents indiquent qu'ils auraient aimé recevoir davantage d'informations à propos de la vie au quotidien et du processus de dégénérescence. Par contre, les parents se montrent conscients du peu d'informations disponibles pour ce type de maladie (dégénérative et orpheline). Les parents auraient également besoin d'informations quant à leur rôle d'aidant naturel pour leur enfant et sur la façon d'annoncer cette triste nouvelle

à leurs proches. Donc, outre le soutien moral, la présence et la disponibilité, un des premiers rôles de l'équipe traitante serait la guidance parentale.

En somme, les parents ont plusieurs besoins à l'égard de l'annonce du diagnostic d'une maladie dégénérative (voir le tableau 1).

_IMPACTS DE L'ANNONCE D'UN DIAGNOSTIC ET BESOINS À LONG TERME

Les parents peuvent être préoccupés par le fait que leur enfant ne pourra pas être autonome comme ils le souhaiteraient et penser que les rêves et espoirs qu'ils avaient pour leur enfant sont brisés. L'image de l'enfant parfait disparaît, pouvant ainsi créer une blessure narcissique chez les parents; réduire l'écart entre leurs attentes, leurs désirs et la réalité peut alors représenter un grand défi. Certains parents vont avoir des attentes trop élevées concernant les réussites de l'enfant, ce qui peut entraîner déception, frustration, agressivité et un sentiment d'échec, alors que d'autres vont vouloir surprotéger l'enfant. Les parents vivent donc beaucoup d'émotions, parfois contradictoires, mais doivent tout de même veiller à exercer leurs différentes tâches dans l'ensemble des sphères de leur vie, en plus de celles reliées à la maladie telles que chercher de l'information et coordonner les soins de l'enfant. Pour la majorité des parents, bien que les besoins de soutien et d'informations demeurent au fil des années, certains besoins peuvent se modifier ou se greffer à leur nouvelle réalité compte tenu de l'évolution de la maladie et des impacts qui en découlent. En voici quelques exemples :

- Les parents notent souvent le besoin de compréhension de la part de l'employeur en ce qui concerne la conciliation travail-famille, qui est d'autant plus laborieuse. Par exemple, les parents doivent s'absenter de leur travail plus que la moyenne des employés en raison des nombreux rendez-vous que la maladie impose.
- En raison de l'implication que demande la maladie de l'enfant, certains parents laissent de côté leur réseau social. Les groupes de soutien peuvent être alors très aidants, car ils y trouveront des suggestions de la part des autres parents sur les façons de vivre au quotidien. À l'opposé, d'autres parents pourront percevoir trop de désespoir et de négatif dans ces groupes.

- Compte tenu de la lourdeur de la tâche pour le parent, le besoin de répit ressort également, pour que le couple se retrouve ou pour passer des moments entre amis. Néanmoins, il ne serait pas toujours simple d'en obtenir.
- En raison de la dégénérescence physique, un soutien d'ordre physique est nécessaire afin d'assurer certains soins et traitements, comme le prêt d'équipements. Les parents auront également besoin d'information et d'orientation vers les différents services pour les aider à adapter leur domicile.
- En ce qui concerne la prise en charge de l'enfant, le parent a aussi besoin de sentir qu'il est un membre actif de l'équipe soignante et d'avoir une relation de partenariat avec les professionnels.
- Dans le contexte des soins quotidiens, le sentiment de solitude, le stress inhérent à l'éducation et aux besoins particuliers de l'enfant seraient les principales raisons pour lesquelles le besoin d'aide psychologique serait indispensable pour certains parents.

De son côté, la fratrie des personnes atteintes partage généralement les mêmes préoccupations que ses parents; ils peuvent se sentir isolés et différents des autres familles. Ils peuvent éprouver du ressentiment à l'égard de l'enfant malade qui monopolise l'attention des parents et qui rend parfois les activités familiales difficiles. En raison des diverses limitations physiques et cognitives chez l'enfant malade, la gestion des activités familiales peut devenir complexe chez certaines familles. Les défis rencontrés par la famille peuvent donc mener à une augmentation du stress et à un déséquilibre au sein de la dynamique familiale, ce qui augmente pour chacun les risques d'avoir des problèmes de santé physique ou mentale.

TABLEAU 1

BESOINS DES PARENTS À L'ÉGARD DE L'ANNONCE

Empathie, écoute et disponibilité de la part des professionnels

Informations sur la maladie et sur le rôle d'aidant naturel

Temps pour assimiler la nouvelle

**Soutien de la part des professionnels, proches ou autres
(p. ex. groupe de soutien)**

Espoir vis-à-vis de la description des symptômes

_STRATÉGIES D'ADAPTATION

La façon dont les parents réagissent et s'adaptent à un diagnostic difficile dépend de plusieurs facteurs, notamment de leurs attentes, de leurs expériences antérieures ainsi que des prédispositions individuelles. En effet, vis-à-vis d'une maladie dégénérative chez leur enfant, la majorité des parents apprennent à s'adapter en prenant la vie au jour le jour, en attendant que les événements viennent comme ils se présentent et en arrêtant de se projeter dans l'avenir. Bien qu'ils vivent avec un souci continu, appréhendant l'avenir de leur enfant et l'évolution de la maladie (qui leur fait vivre des deuils continuels), la plupart d'entre eux apprennent graduellement à apprécier la qualité de vie de leur enfant. Certains se mobilisent et font plusieurs recherches sur Internet concernant la maladie. Plusieurs font aussi preuve de normalisation afin de permettre à leur enfant d'avoir une vie comme celle des autres enfants. Par exemple, dans le cas des enfants atteints d'ARSCS ayant des difficultés motrices, certains parents n'imposent aucune limite à l'enfant concernant les activités sportives et l'encouragent à se relever lorsqu'il tombe. La rationalisation et les attitudes réalistes sont également présentes à long terme chez plusieurs parents.

_RECOMMANDATIONS EN CE QUI CONCERNE L'ANNONCE ET LE SUIVI

En somme, l'annonce du diagnostic d'une maladie grave est un événement crucial orientant la vie actuelle et future des enfants et de leurs parents. Certaines règles doivent donc être prises en compte lors de l'annonce afin d'en limiter l'impact, puisqu'elle peut affecter la relation parent-enfant ainsi que la capacité des parents à s'adapter psychologiquement à cette nouvelle réalité. Ces règles se basent sur les facteurs facilitants et les besoins (tableau 1) des parents démontrés dans les recherches. Étant donné les conséquences de la maladie dans la vie de l'enfant de même que dans celle des parents sur les plans personnel, social et familial, il est aussi important que les professionnels prennent en considération l'ensemble de la famille dans le suivi. Le tableau 2, tiré de nos études et de nos recensions d'écrits², propose des recommandations aux professionnels de la santé pour l'annonce d'un diagnostic de maladie dégénérative³.

TABLEAU 2

RECOMMANDATIONS POUR EFFECTUER L'ANNONCE

Effectuer l'annonce du diagnostic dès que l'investigation médicale est terminée et que le diagnostic est confirmé.

Confier l'annonce du diagnostic au professionnel qui détient l'expertise de la maladie (p. ex. le neurologue) ou à celui qui connaît le mieux l'enfant et qui a la plus grande proximité avec la famille.

Avoir une bonne relation avec les parents et développer un partenariat entre le parent et l'équipe soignante.

Être dans un environnement calme et propice à l'intimité.

Prévoir suffisamment de temps pour répondre aux questions des parents et expliquer les termes utilisés afin que les parents comprennent le langage utilisé.

S'assurer de la présence des deux parents.

Prendre en compte l'histoire et le type de personnalité des parents.

Être empathique, à l'écoute et disponible aux parents.

Respecter le besoin de temps des parents. Leur demander s'ils souhaitent en savoir plus ou s'ils préfèrent attendre à un autre moment.

Donner des informations claires et concises. Ne pas censurer certaines informations dans le but de protéger les parents, puisque cela porterait atteinte à la relation de confiance entre ces derniers et les intervenants.

Identifier les forces et les limites de l'enfant tout en décrivant les caractéristiques de sa condition, en étant réaliste et non fataliste.

Éviter l'humour lors de l'annonce du diagnostic, puisqu'il peut être mésinterprété, notamment par les parents anxieux.

Fixer systématiquement une rencontre ultérieure à l'annonce initiale afin de s'assurer que l'information pertinente ait été bien assimilée par les parents.

Orienter les parents vers les ressources nécessaires (aide psychologique, groupe de soutien, etc.).

Offrir du soutien pour l'ensemble de la famille. Si nécessaire, fixer une rencontre avec les autres membres de la famille.

Effectuer une prise en charge rapide pour le suivi.

Fournir au professionnel de la formation ou de la supervision psychologique pour l'aider à annoncer une telle nouvelle et à tolérer la souffrance des parents.

_Notes

- 1 Une maladie orpheline est une maladie dite rare, c'est-à-dire que sa prévalence est de moins d'une personne sur 2000. La plupart de ces maladies sont chroniques et dégénératives.
- 2 Au Québec, les professionnels peuvent aussi se référer au programme d'intervention interdisciplinaire et familiale PRIFAM. Il s'agit d'un programme d'intervention précoce d'approche systémique qui permet de répondre, d'une part, aux besoins des parents pendant et après l'annonce d'un diagnostic et d'aider, d'autre part, les professionnels (infirmières pratiquant en périnatalité) à soutenir les familles.
- 3 Toutes les informations figurant dans cet article sont tirées des documents cités dans la bibliographie ou de nos recherches en cours.

_Bibliographie

Atlas : Country resources for neurological disorders. (2004). [Brochure]. Genève : World Health Organization and World Federation of Neurology.

Belhadi, A., Spiess, J. Baleyte, J.M., et Moussaoui, E. (2011). Accompagner les parents au cours de l'annonce d'un handicap. *Soins pédiatrie/Puériculture*, 263, 32-35.

Conseil de la famille et de l'enfance Québec (2008). Avis sur le soutien aux familles avec enfants handicapés : Trois priorités pour une meilleure qualité de vie [Brochure]. Québec : Gouvernement du Québec.

Devoldère, C. (2011). Le diagnostic et l'annonce du handicap. *Soins Pédiatrie/Puériculture*, 263, 14-17.

Jan, M., et Girvin, P. (2002). The communication of neurological bad news to parents. *The Canadian Journal of Neurological Sciences*, 29, 78-82.

Lacombe, D., Toussaint, E. (2007). Annonce du diagnostic d'une maladie génétique et prise en charge psychologique des patients et de leur entourage. *La presse médicale*, 36, 1520-1525.

Meleski, D. D. (2002). Families with chronically ill children: A literature review examines approaches to helping them cope. *The American Journal of Nursing*, 102(5), 47-54.

Newton, K., Lamarche, K. (2012) Take the challenge: strategies to improve support for parents of chronically ill children. *Home Healthcare Nurse*, 30(5), 1-8.

Ollé, M. (1985). L'information des familles ou « l'annonce du handicap aux parents ». *Soins Psychiatrie*, 60, 21-23.

Paré, H., Léveillé, D., et Fortier, R. (2004). L'aspect psychologique. Dans Vanasse, M., Paré, H., Brousseau, Y., et D'Arcy, S. (éd.), *Les maladies neuromusculaires chez l'enfant et l'adolescent* (p. 153-166). Québec : Hôpital Sainte-Justine.

Pelchat, D., et Lefebvre, H. (2004). Apprendre ensemble, le PRIFAM : programme d'intervention interdisciplinaire et familiale Montréal, QC : Chenelière McGraw-Hill.

Rallison, L. B., et Raffin-Bouchal, S. (2013). Living in the in-between: families caring for a child with a progressive neurodegenerative illness. *Qual Health Res*, 23(2), 194-206. doi: 10.1177/1049732312467232.

Tremblay, I., Bouchard, J., et Dion, J. (2011). L'annonce d'un diagnostic de maladie chronique chez un enfant. *Éducation du patient et enjeux de santé*, 20(4), 107-113.



FORMATION CONTINUE EN HYPNOSE

28^e CONGRÈS DE LA SQH

L'hypnose : de la douleur au mieux-être

29 ET 30 NOVEMBRE 2013 | AU NOUVEL HÔTEL, À MONTRÉAL

L'hypnose pour soulager la douleur et la souffrance : grandir avec le patient

Avec **D^r David Paterson, Ph.D.**, professeur à l'École de Médecine de l'Université de Washington et chercheur parrainé par les « National Institutes of Health ».

Auteur de "Clinical Hypnosis for Pain Control".

Aspect clinique du traitement de la douleur par l'hypnose

Avec **Gaston Brousseau**, psychologue, prix Pierre Janet 2011 pour l'Étude et les Applications Médicales de l'Hypnose et auteur de *L'hypnose, une réinitialisation de nos sens*.

Ce congrès est reconnu par l'OPQ pour des fins de formation continue en psychothérapie.

Formation de base en hypnose clinique et médicale

Avec **D^r Claude Verreault**, dentiste, et **Michel Landry**, psychologue

8-9 ET 22-23 FÉVRIER 2014 | À MONTRÉAL

No. de reconnaissance OPQ : RP00212-12 pour 30 heures

Visitez notre site : www.sqh.info
Renseignements : **514 990-1205**