

**h e d s**

Haute école de santé  
Genève

**Filière Soins infirmiers**

***L'observance thérapeutique chez les enfants âgés  
de 8 à 12 ans atteints de mucoviscidose : facteurs  
influençant et interventions liées***

**Travail de Bachelor**

**Carli Tiffany  
N°09312224**

**Domergue Delphine  
N°09671363**

Directrice du travail de Bachelor: MAUPETIT Christine - professeure

Membre du jury externe: JARDINIER Laurent - infirmier référent  
consultation mucoviscidose

**Genève, le 17/07/2014**

## Avertissements

### Déclaration

« Ce travail de Bachelor a été réalisé dans le cadre d'une formation en soins infirmiers à la Haute école de santé (HEdS) - Genève en vue de l'obtention du titre de *Bachelor of Science HES-SO en Soins infirmiers* ».

L'utilisation des conclusions et recommandations formulées dans le travail de Bachelor, sans préjuger de leur valeur, n'engage ni la responsabilité des auteurs, ni celle de la directrice du travail de Bachelor, du juré et de la HEdS.

Nous attestons avoir réalisé seules le présent travail sans avoir plagié ou utilisé des sources autres que celles citées dans la bibliographie ».

Fait à Genève, le 17/07/2014

Tiffany, Carli

Delphine, Domergue

## Remerciements

Nous tenons à exprimer nos gratifications, tout d'abord à notre directrice du travail de Bachelor, Mme Maupetit, de nous avoir aidées, conseillées et guidées tout au long de la rédaction de ce mémoire.

Nous remercions également nos familles pour nous avoir soutenues et encouragées.

Un grand merci à l'infirmier responsable de la consultation spécialisée, aux documentalistes qui nous ont permis d'avancer et aux personnes qui ont donné de leur temps pour relire notre sujet.

## Résumé

Problématique : La mucoviscidose est une maladie génétique fréquente et incurable, qui affecte plusieurs organes. Grâce aux avancées médicales, les personnes atteintes survivent beaucoup plus longtemps. Ceci n'est en partie possible que si elles suivent les prescriptions médicales. Or, cela n'est pas forcément le cas. Une faible observance peut avoir de graves conséquences. C'est pourquoi, étudier ce sujet semble pertinent.

Objectifs : Ce travail a pour objectif d'identifier les facteurs influençant la gestion des auto-soins chez les enfants âgés de 8 à 12 ans atteints de mucoviscidose et chez leurs parents. Il a également pour cible de recenser les interventions infirmières favorisant l'observance, basées sur des données probantes. La gestion de la mucoviscidose nécessite principalement des soins quotidiens réalisés à domicile. Il est donc important que les patients et leurs familles soient autonomes dans ces derniers. C'est pourquoi, ce travail sera analysé grâce au modèle de soins de Dorothea Orem.

Stratégies : Une revue de la littérature a été réalisée. Onze articles ont été trouvés dans différentes bases de données puis analysés selon la grille de Fortin.

Résultats : Les facteurs intervenants dans l'observance sont principalement liés aux traitements, à la maladie, à la relation soignant-soigné et au patient lui-même.

Perspectives : L'observance est un enjeu de santé publique qu'il ne faut pas sous-estimer. C'est un sujet complexe qui suscite de nombreuses questions méritant des recherches plus approfondies.

Mots-clés : Mucoviscidose, maladie chronique, auto-soin, observance, adhésion thérapeutique, enfants.

Keywords: Cystic fibrosis, chronic disease, self-care, compliance, children.

## Liste des abréviations

<b>CFCH:</b>	Société Suisse pour la mucoviscidose
<b>CFTR:</b>	Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator
<b>CINHAL:</b>	Cumulative Index to Nursing & Allied Health
<b>CHUV :</b>	Centre hospitalier universitaire vaudois
<b>FI :</b>	Facteur d'impact
<b>FK :</b>	Fibrose kystique synonyme de mucoviscidose
<b>HAS :</b>	Haute autorité de santé
<b>HEdS :</b>	Haute Ecole de Santé.
<b>HES-SO :</b>	Haute école spécialisée de Suisse Occidentale
<b>HUG :</b>	Hôpitaux universitaires de Genève
<b>LPS:</b>	Ligue pulmonaire suisse
<b>Mesh:</b>	Medical terms Subject Headings
<b>Obsan :</b>	Observatoire suisse de la santé
<b>OFS :</b>	Office fédéral de la statistique
<b>OMS :</b>	Organisation mondiale de la santé
<b>PICO:</b>	Patient Intervention Comparaison Outcome
<b>SWGCF:</b>	Swiss Working Group for Cystic Fibrosis

# Table des matières

1	Introduction.....	8
1.1	Introduction générale du sujet.....	8
1.2	Motivations personnelles et professionnelles individuelles.....	9
2	Problématique.....	12
3	Cadre théorique.....	15
3.1	La Mucoviscidose.....	15
3.1.1	Physiopathologie.....	15
3.1.2	Symptomatologie.....	15
3.1.3	Diagnostic.....	17
3.1.4	Consultation spécialisée.....	17
3.1.5	Traitements.....	18
3.2	Concepts clés liés à l'éducation thérapeutique.....	23
3.2.1	Maladie chronique.....	23
3.2.2	L'éducation thérapeutique.....	23
3.2.3	Définitions des notions de compliance, d'adhérence et d'observance.....	24
3.3	Stades de développement de l'enfant.....	25
3.3.1	La théorie du développement psychosocial selon E. Erikson.....	25
3.3.2	La théorie du développement cognitif chez l'enfant selon Jean Piaget.....	25
3.3.3	La théorie du traitement de l'information.....	26
3.3.4	Choix de la population des 8-12 ans.....	26
3.4	Ancrage disciplinaire.....	28
3.4.1	Introduction.....	28
3.4.2	Concepts du métaparadigme du modèle de Orem.....	29
3.4.3	Les trois théories liées au modèle de Dorothea Orem.....	30
4	Question de recherche.....	51
4.1	Question principale.....	51
4.2	Questions secondaires.....	52
4.3	Hypothèses.....	53
5	But, objectifs et stratégies de la recherche.....	54
5.1	But de la recherche.....	54
5.2	Objectifs spécifiques.....	54
5.3	Stratégies visées par la revue de la littérature.....	54
6	Méthode.....	55

6.1	Stratégie de recherche documentaire .....	55
6.2	Critères d'inclusion et limites de la recherche des articles.....	55
6.3	Méthode de sélection des articles .....	56
6.3.1	Sélection des articles selon le titre .....	56
6.3.2	Sélection des articles selon l'abstract et lecture rapide.....	61
6.4	Rigueur méthodologique .....	63
6.5	Sélection finale des articles.....	64
6.5.1	Articles retenus .....	64
6.5.2	Schéma du résumé de la méthodologie .....	65
7	Résultats .....	66
7.1	Résumé de la qualité des articles .....	66
7.1.1	Explications .....	66
7.1.2	Tableau résumé de la qualité des articles .....	68
7.1.3	Tableau résumé de la revue de la littérature.....	69
7.2	Résumé des principaux résultats .....	70
7.2.1	Tableau des concepts .....	70
7.2.2	Tableau des facteurs intervenant dans l'observance .....	75
7.2.3	Tableau résumé des interventions.....	87
7.3	Réponse aux questions.....	92
8	Discussion .....	93
8.1	Facteurs liés aux traitements et à la maladie .....	93
8.2	Facteurs liés aux soignants.....	96
8.3	Facteurs liés aux patients .....	97
8.4	Tableaux synthétique des facteurs influençant l'observance .....	102
8.5	Liens entre les résultats et le modèle d'Orem .....	103
8.6	Réponses aux hypothèses .....	106
9	Limites de notre revue de la littérature .....	107
10	Les recommandations de bonnes pratiques.....	109
11	Les perspectives.....	117
12	Conclusion.....	119
13	Bibliographie.....	120
13.1	Liste de références bibliographiques.....	120
13.2	Liste bibliographique .....	125
	Annexes .....	126

# 1 Introduction

## 1.1 Introduction générale du sujet

La notion d'observance thérapeutique se définit comme étant le degré dans lequel, le patient participe activement à ses recommandations médicales et aux traitements (White, Miller, Smith & McMahon, 2009, traduction libre, p.96). Celle-ci est un point essentiel dans le traitement des maladies. En effet, selon Lamouroux, Magnan et Vervloet (2005), « l'observance constitue un enjeu de santé publique dans la mesure où elle permet de réduire les facteurs de morbidité et de mortalité » (p.32). Elle est particulièrement importante dans le cas des maladies chroniques (définition dans le chapitre suivant) car celles-ci impliquent un traitement à vie. Or « actuellement, on estime que plus de 80% des patients atteints de pathologie chronique ne suivent pas suffisamment leurs thérapeutiques » (Lamouroux et al., 2005, p.31). De plus, les maladies chroniques sont en constante augmentation, ce qui représente un enjeu pour notre société actuelle, notamment pour les infirmières (Lebel, 2009).

Le plan stratégique 2010-2015 des hôpitaux universitaires de Genève (HUG, 2010), vise à ce que les soins ambulatoires soient de plus en plus privilégiés. Ceci représente un challenge pour les professionnels qui doivent enseigner correctement les recommandations de santé aux familles, afin qu'elles soient autonomes dans leurs soins. Ce plan est composé de sept objectifs. Le second objectif concerne les défis de santé publique avec notamment le développement de la prise en soin des maladies chroniques (p.14).

Pour étudier l'impact de l'observance thérapeutique dans le cas d'une maladie chronique, nous avons décidé d'axer notre travail de Bachelor sur la mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas : une maladie chronique fréquente. En effet, « il s'agit d'une des maladies héréditaires potentiellement mortelles les plus courantes » (Marieb & Hoehn, 2010, p.978). D'après Ross et Wilson (2007), « elle touche un nouveau-né sur 2500 » (p.291).

Notre travail de Bachelor a pour sujet les facteurs qui influencent l'observance thérapeutique chez les enfants de 8 à 12 ans atteints de mucoviscidose. L'objectif est de les identifier et de proposer des interventions infirmières pertinentes pour travailler sur ces derniers.



Après avoir expliqué, au cours des deux premiers chapitres, nos motivations pour le thème choisi et les compétences que ce travail peut nous aider à développer, nous exposerons la problématique et la pertinence de travailler ce sujet.

Dans le chapitre trois, nous traiterons du cadre théorique pour clarifier les concepts utilisés en lien avec la mucoviscidose et justifierons la population étudiée au regard des stades de développement. La partie quatre de ce chapitre explicitera l'ancrage disciplinaire sur lequel nous nous sommes appuyées, à savoir, le modèle de soins de Dorothea Orem

Dans les chapitres quatre, cinq et six, seront abordées la question de recherche et la méthode utilisée pour la réalisation de la revue de la littérature.

A travers les chapitres sept et huit, les résultats et une discussion en lien avec la synthèse de cette revue, seront exposés. Nous donnerons ensuite quelques pistes d'interventions pour la pratique professionnelle infirmière.

## **1.2 Motivations personnelles et professionnelles individuelles**

Tiffany :

Au cours de mon cursus au sein de la Haute Ecole de Santé (HEdS), j'ai eu la possibilité d'effectuer un stage à la policlinique de pédiatrie aux HUG. Il s'agit d'une unité ambulatoire, où les patients et leurs familles viennent pour différentes consultations, il y a notamment des consultations spécialisées dans la mucoviscidose. J'ai alors pu assister à quelques-unes de ces dernières. Ce fut ma première expérience avec des enfants malades. Cette rencontre a été à la fois bouleversante et formatrice. En effet, j'ai remarqué que le rôle de l'infirmière à propos de l'accompagnement des familles est très important. Ce dernier permet notamment de repérer, s'il y a présence ou non de l'observance thérapeutique.

Comme nous l'avons vu précédemment avec la définition de l'article de White et al., (2009), l'observance thérapeutique est primordiale car elle permet de comprendre les comportements de santé des patients (p.96). Pour cela, l'infirmière doit identifier à l'aide des autres membres de l'équipe multidisciplinaire, les facteurs qui influencent la gestion des soins. Une fois ces derniers identifiés, l'équipe médicale met alors en place des interventions pour les renforcer ou y remédier dans le but d'accompagner la clientèle dans la maladie.

A travers ce travail, je pourrai ainsi mieux comprendre quels sont ces déterminants. Je pourrai également développer les compétences nécessaires à l'exercice de notre profession. En effet, selon la Haute école spécialisée de Suisse occidentale (HES-SO, 2007), concernant le plan d'études cadre Bachelor 2006, l'étudiant HES en soins infirmiers, doit acquérir neuf compétences durant sa formation (plan d'étude et explications des compétences données en annexe I). La compétence 3 du référentiel, s'intitulant « promouvoir la santé et accompagner la clientèle dans son processus de gestion de la santé » (HES-SO, 2007), fait partie des compétences que je pourrai développer grâce à ce travail de Bachelor, notamment en mettant en place des stratégies adaptées à chaque enfant dans le cas de promotion et d'éducation à la santé tout en tenant compte des déterminants de la santé et des caractéristiques propres à la clientèle comme l'âge, l'état de santé....

Ce travail me permettra également de développer la compétence n°5 « contribuer à la recherche en soins et en santé » (HES-SO, 2007), en utilisant les résultats de la revue de la littérature dans ma pratique.

Je trouve également intéressant de développer cette réflexion car les résultats issus de notre travail de Bachelor pourront être transférables à d'autres maladies chroniques.

#### Delphine :

Tiffany m'a proposée de travailler sur la mucoviscidose et l'éducation thérapeutique. N'ayant jamais rencontré d'enfants, ni d'adultes atteints de cette maladie, ni au cours de mes stages ni dans mon quotidien, et n'ayant entendu parler de cette pathologie que par l'histoire du chanteur Grégory Lemarchal, je n'avais pas vraiment de raisons de choisir ce sujet. Cependant j'ai réfléchi et je me suis rendue compte que j'avais des intérêts pour ce thème car, par ce biais, j'allais beaucoup apprendre.

En effet, la mucoviscidose est une maladie chronique. Dans ma future pratique professionnelle, je vais très probablement rencontrer des patients atteints de maladies chroniques. Comme elles nécessitent une attention particulière et sont parfois présentes dès la naissance, je trouvais intéressant de découvrir la prise en soins de ce type de maladie au travers de la mucoviscidose.

Ce thème est pour moi la possibilité d'aborder plusieurs sujets qui me questionnent. Par exemple, le vécu de l'enfant atteint d'une maladie chronique, la dynamique familiale et ses bouleversements et l'observance thérapeutique. C'est un moyen pour découvrir la posture infirmière, les outils d'accompagnement des patients et de leurs familles. C'est une occasion de mieux comprendre ce que sont l'éducation thérapeutique et le rôle infirmier dans celle-ci. C'est un domaine qui m'attire professionnellement et c'est une compétence que nous devons développer durant nos stages et utiliser régulièrement lors des prises en soins des patients.

Enfin, ce travail nous exerce à la démarche de recherche en lien avec une problématique que l'on peut rencontrer dans la pratique.

Voyons maintenant les justifications à étudier ce sujet.

## 2 Problématique

La mucoviscidose est une maladie à transmission autosomique. Cela signifie que la maladie ne touche pas les chromosomes sexuels. Elle concerne donc autant les filles que les garçons. De plus, c'est une maladie qui se transmet sur le mode récessif. Cela signifie qu'il faut avoir les deux gènes atteints pour que la maladie se déclare (Férec, 2010, p.3). Dans le cas d'un enfant atteint de la maladie, « ses deux parents sont hétérozygotes, c'est-à-dire porteurs asymptomatiques d'une mutation » (Férec, 2010, p.9). Deux schémas qui illustrent ces faits sont donnés en annexe II.

La mucoviscidose est la plus commune des maladies génétiques terminales dans la population blanche. Elle est présente dans environ 1 /3400 naissances d'enfants blancs et dans 1/17000 naissances d'afro-américains aux Etats-Unis (Orenstein, Winnie & Altmann, 2002, cités par DeLambo, Levers-Landis, Drotar & Quittner, 2004, traduction libre, p 343).

C'est une maladie incurable qui affecte plusieurs organes majeurs, notamment les systèmes respiratoire, digestif et reproducteur (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 343).

L'évolution de la maladie varie selon les personnes touchées, mais elle mène inévitablement au décès, avec des infections pulmonaires comptant pour la majeure partie de la morbidité et de la mortalité (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 344).

Cependant, le diagnostic et le traitement précoce de la mucoviscidose améliorent la croissance de l'enfant, diminuent les aggravations de la maladie et les hospitalisations (Rueegg et al., 2013, traduction libre, p. 356). L'amélioration des soins qui impliquent une équipe soignante pluridisciplinaire, l'efficacité et la diversité des traitements, permettent d'augmenter l'espérance de vie (Arias Llorente, Bousono Garcia, Diaz Martin, 2008, traduction libre, p.359).

Grâce aux avancées médicales, les enfants et les jeunes atteints de fibrose kystique survivent beaucoup plus d'années qu'avant. L'espérance de vie moyenne est de 36.5 ans (Cystic fibrosis fondation, 2005, citée par Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p.37 ; Ross & Wilson, 2007, p.291).

Plusieurs études stipulent que le taux d'observance en pédiatrie, en lien avec cette pathologie, est généralement en dessous de 50% (Quittner, Modi, Lemanek, Levers-Landis & Rapoff, 2008, traduction libre, p.917). De plus, le taux d'observance pour la physiothérapie respiratoire, dans la mucoviscidose est estimé à 40-47% et est encore plus bas pour les recommandations nutritionnelles (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.846).

Ces faibles taux d'adhésion sont expliqués en partie par une composante émotionnelle. En effet, les symptômes de la mucoviscidose et les traitements associés entraînent une détresse marquée chez les enfants ou les adolescents malades et leurs familles. Les parents aident leur enfant à faire face aux exigences de la maladie et à sa fatalité tout en gérant les responsabilités des soins (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p.343). De plus, ces traitements quotidiens peuvent prendre plusieurs heures par jour (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.553), ce qui affecte le quotidien et les priorités de la famille rendant compliquée la réalisation des autres tâches. Ces stress psychologiques peuvent peser sur les capacités de la famille à suivre le traitement prescrit (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 343).

De plus, la complexité des traitements n'améliore pas cette situation. En effet, les patients nécessitent des soins à domicile avec beaucoup de traitements prophylactiques (antibiotiques oraux ou en aérosol, enzymes pancréatiques, agents, mucolytiques, suppléments nutritionnels, physiothérapie respiratoire quotidienne, régime adapté et exercice physique). Ces traitements s'intensifient et deviennent plus compliqués lors d'exacerbations de la maladie. Ce sont des traitements à vie et sont donc des déterminants principaux de l'observance thérapeutique (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.359).

Des facteurs psychologiques, comportementaux et familiaux jouent un rôle dans l'adhésion thérapeutique (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.553). S'occuper de ces facteurs est nécessaire car une faible observance peut augmenter les consultations aux urgences, les hospitalisations, aggraver l'état pulmonaire, diminuer la qualité de vie, raccourcir la durée de vie (DiMatteo, Giordani, Lepper & Croghan, 2002, cités par Smith & Wood, 2007 ; Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.846).

D'après Roussey, Deneuille, Dabadi, Belleguic & Desrue (2003), « les conséquences d'une mauvaise observance dans la mucoviscidose ne sont pas univoques. Ce sont, outre l'accentuation des symptômes et l'apparition de complications, ... le risque accru d'apparition de résistance des germes aux antibiotiques, ... une augmentation des coûts » (p.399).

Favoriser chez l'enfant et sa famille le respect des recommandations thérapeutiques est donc un enjeu pour le personnel soignant. Il est essentiel d'évaluer l'adhésion afin d'identifier et de cibler les facteurs qui peuvent l'influencer (Modi et al., 2006, p.178).

Connaître les facteurs d'observance pour les professionnels de la santé tels que les infirmières, peut les aider à mieux prendre soin l'enfant et sa famille. De plus cela concourt à développer des stratégies adaptées pour améliorer l'adhésion et influencer alors de manière positive l'évolution de la maladie (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.360). Agir sur ces facteurs permettrait en outre, de réduire les conséquences néfastes de la non-adhésion.

Nous avons choisi la tranche d'âge des 8-12 ans pour plusieurs raisons. Comme nous le verrons ultérieurement, à cet âge, l'enfant possède des capacités spécifiques qui lui permettent de mener à bien ses soins. De plus, cette tranche d'âge se situe juste avant l'adolescence qui est une période où l'observance thérapeutique diminue fortement (Zindani et al, 2006 cités par cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.554). Se pencher sur ce problème avant cette période critique pourrait diminuer les risques que l'adolescent ne suive pas son traitement. Enfin, il y a déjà eu des travaux de Bachelor à propos des adolescents. Nous voulions étudier une autre tranche d'âge et apporter un nouveau point de vue.

Au vu de l'ensemble de ces éléments, il nous paraissait pertinent d'étudier l'observance thérapeutique sous l'angle de cette maladie et de cette tranche d'âge. Voyons à présent de manière plus approfondie le chapitre trois.

## **3 Cadre théorique**

Dans ce chapitre, nous allons définir la mucoviscidose et ses traitements. Ensuite, nous donnerons les définitions des concepts clés tels que l'observance, l'éducation thérapeutique. Puis, nous décrirons les caractéristiques des enfants de 8 à 12 ans selon trois théories du développement de l'enfant. Enfin, nous présenterons le modèle de soins de Dorothea Orem que nous avons choisi comme ancrage disciplinaire. Nous ferons un parallèle entre ce modèle, la mucoviscidose et l'observance.

### **3.1 La Mucoviscidose**

#### **3.1.1 Physiopathologie**

« La fibrose kystique (FK) est causée par un gène défectueux, ... situé sur le chromosome 7, qui code pour une protéine, la CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) » (Marieb & Hoehn, 2010, p.978). Cette protéine, comme son nom l'indique, est une protéine transmembranaire qui sert entre autre de canal de chlorure. Elle régule le transport du chlore entrant et sortant des cellules. On la retrouve à la surface d'un grand nombre de cellules épithéliales, dans les poumons, le foie, le pancréas, l'intestin grêle, les voies génitales et les glandes sudoripares. Son dysfonctionnement aura donc des répercussions sur ces organes (Marieb & Hoehn, 2010, p.978).

Selon Férec (2010), « le gène responsable de la mucoviscidose ... a été identifié en 1989 » (p.4). « Les 1800 mutations de ce gène, ... ont pu être réparties en cinq classes selon l'impact qu'elles produisent sur la fonction de la protéine » (Férec, 2010, p.5). Les différentes classes de mutations sont expliquées en annexe III. « Selon leur impact sur la fonction de la protéine, ... les mutations peuvent être classées en « mutations sévères », ou en « mutations peu sévères » » (Férec, 2010, p.6). Elles provoquent donc différentes manifestations cliniques de la maladie (Férec, 2010, p.7).

#### **3.1.2 Symptomatologie**

D'après Marieb et Hoehn (2010), « la fibrose kystique se caractérise par la sécrétion d'un mucus anormalement visqueux qui bloque les conduits des organes atteints » (p.978).

Dans le paragraphe suivant, nous expliquons les différentes répercussions de la maladie au niveau digestif, respiratoire, génital et au niveau des glandes sudoripares.

### **3.1.2.1 Atteinte digestive**

Au niveau digestif, l'accumulation de mucus bloque les conduits biliaires et pancréatiques. Cela aura pour conséquences une perturbation de la digestion et une malabsorption des graisses et des vitamines liposolubles. A terme, l'obstruction aboutira à la destruction du pancréas, d'où le nom de fibrose kystique du pancréas (Tortora & Derrickson, 2007, p.962).

### **3.1.2.2 Atteinte respiratoire**

Selon Tortora et Derrickson (2007), au niveau respiratoire, l'accumulation de mucus a pour conséquence une obstruction des voies aériennes, qui favorise l'inflammation et donc des infections respiratoires chroniques qui aboutiront à la destruction des poumons (p.962). « La plupart des décès liés à la fibrose kystique sont attribuables à des maladies pulmonaires » (Tortora & Derrickson, 2007, p.962).

### **3.1.2.3 Autres conséquences**

Parmi les conséquences de la maladie, il y a également une atteinte des voies génitales qui provoque une stérilité dans les deux sexes. Chez l'homme, elle est due à l'obstruction du canal déférent ; chez la femme, à la formation de bouchons muqueux dans le vagin qui freinent la progression des spermatozoïdes (Tortora & Derrickson, 2007, p.962).

L'atteinte des glandes sudoripares entraîne la production d'une sueur très salée. Ce surplus de sel dans la sueur permet de diagnostiquer la maladie, grâce au test à la sueur qui sera décrit dans le chapitre suivant (Tortora & Derrickson, 2007, p.962).



### **3.1.3 Diagnostic**

Un des diagnostics de la mucoviscidose repose sur le test de la sueur qui permet de mesurer la concentration de chlore (Cl<sup>-</sup>) présent dans la transpiration du patient (Férec, 2010, p.3). « Une valeur du test supérieure à 60mEq/l reste aujourd'hui le test diagnostic de référence et est très spécifique de la maladie » (Férec, 2010, p.3). Le test est négatif si la valeur est inférieure à 30mEq/l (Férec, 2010, p.7). Le diagnostic de la mucoviscidose repose sur plusieurs critères dont un qui stipule la présence d'un test de la sueur positif deux fois (Férec, 2010, p.6).

Le test de Guthrie existe en Suisse depuis plus de 40 ans. Il permet un dépistage néonatal de maladies métaboliques congénitales. Il est réalisé dès le 4ème jour après la naissance. Il consiste en un prélèvement d'une goutte de sang capillaire du bébé, que l'on applique et laisse sécher sur un papier filtre. Il existe des programmes, en Europe et en Amérique du Nord, qui éditent des recommandations pour le dépistage de ces maladies. La Suisse se base sur ceux-ci dans sa pratique. Depuis janvier 2011, le test pour le dépistage de la mucoviscidose est inclus dans le test de Guthrie (Barben et al., 2011, p.1).

Selon Rueegg et al, (2013), une étude a cherché à évaluer la première année de ce programme. Il en sort des chiffres de l'incidence de la mucoviscidose en Suisse. En 2011, 83 198 nouveau-nés ont été dépistés. 84 enfants (0.1%) ont eu un test positif. Ils ont été adressés à un centre spécialisé dans la mucoviscidose. En tout, il y a eu 31 enfants atteints, ce qui correspond à une incidence de 1:2683 soit 37 pour 100 000 personnes par an. Le temps moyen, entre la naissance et le diagnostic confirmé, était de 34 jours (entre 13 et 135 jours) (traduction libre, p. 356).

Selon Férec (2010), « ce dépistage permet de diagnostiquer précocement la maladie et d'assurer ... la prise en charge précoce des enfants atteints » (p.8). Si ce test est positif, un diagnostic moléculaire (génétique) est réalisé pour confirmer la maladie (Férec, 2010, p.7).

### **3.1.4 Consultation spécialisée**

La prise en charge des enfants atteints de mucoviscidose en Suisse romande est réalisée dans deux centres pédiatriques pour la mucoviscidose : le centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV) à Lausanne et le centre des Hôpitaux universitaires de Genève (HUG).

Nous avons rencontré l'infirmier référent de la consultation multidisciplinaire de la mucoviscidose aux HUG. Elle appartient à l'unité de pneumologie pédiatrique. La consultation a lieu le mercredi après-midi toutes les deux semaines. L'infirmier référent (communication personnelle [entretiens], 2013) nous a expliquées que lors de chaque consultation, une mise au point est faite avec la famille. Les problèmes médicaux, l'évolution et la compréhension de la maladie sont abordés. Il y a un médecin et l'infirmier spécialiste. Les autres médecins spécialistes et professionnels (gastroentérologue, endocrinologue, pédopsychiatre, diététicienne, physiothérapeute, assistante sociale) ne sont présents, qu'en cas de problèmes spécifiques. D'autres sujets sont aussi abordés, comme par exemple, les assurances, l'école ou la formation professionnelle. Lors de cette consultation, la fonction pulmonaire est testée pour évaluer la capacité respiratoire. Un frottis de gorge et une culture des expectorations sont réalisés afin de dépister d'éventuels germes et prévoir une antibiothérapie en fonction des résultats. A chaque consultation, les traitements sont ajustés en fonction des résultats des examens et de l'état de l'enfant. Tous les enfants reçoivent des soins par des professionnels dans des centres de soins spécifiques spécialisés dans la prise en soins de la maladie.

### **3.1.5 Traitements**

La mucoviscidose ne se guérit pas. Comme décrit dans le chapitre sur la définition de la maladie, les enfants atteints de mucoviscidose ont plusieurs degrés d'atteintes. Le traitement est composé de l'association de mesures d'hygiène, de mesures diététiques, de séances de physiothérapie et d'autres traitements. Ces différents traitements sont synthétisés ci-dessous mais développés en annexe IV.

#### **3.1.5.1 Les mesures d'hygiène**

Elles consistent à éviter le tabagisme passif et à maintenir un environnement sain à domicile. Le lavage des mains est très important pour éviter la transmission des germes. Le port d'un masque est recommandé lorsque l'enfant se rend aux consultations pour éviter les contaminations croisées (Marchac, 2004, p.18-19).

### 3.1.5.2 Les mesures diététiques

Selon Stark, Jelalian et Miller (1995), le traitement nutritionnel est composé d'un régime modifié incluant des enzymes à chaque repas et collations ainsi qu'une augmentation de la prise de calories (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 344).

Il est important de surveiller l'état nutritionnel de l'enfant car il a un fort impact sur la survie. L'alimentation doit être hypercalorique mais équilibrée. Elle doit compenser les dépenses énergétiques plus élevées, dues aux anomalies métaboliques, aux infections, à l'inflammation respiratoire et à la malabsorption intestinale (Rault, 1995, p.14).

En cas d'insuffisance pancréatique, il est nécessaire de prendre des enzymes pancréatiques et des vitamines liposolubles A, D, E, K. Même en l'absence d'insuffisance pancréatique, l'alimentation doit être enrichie en fer, zinc et oligoéléments (Marchac, 2004, p. 20).

L'alimentation doit être enrichie en sel pour pallier les pertes importantes de chlorure de sodium par la transpiration, surtout en cas de fortes chaleurs ou d'exercice physique (Marchac, 2004, p.20).

Il arrive parfois que la nutrition entérale soit mise en place par sonde nasogastrique ou gastrostomie face à une dénutrition (Rault, 1995, p.15).

Plusieurs études montrent que le taux d'observance pour les recommandations nutritionnelles est bas (entre 16-20%). L'observance à la nutrition est positivement reliée au poids et associée à la croissance et à une fonction pulmonaire améliorée (Anthony et al., 1999, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.554).

Lorsque les enzymes ne sont pas prises quotidiennement cela provoque rapidement des effets tels que des diarrhées et des flatulences. Cela explique qu'elles sont rarement oubliées (Slatter, Francis, Smith & Bush, 2004, traduction libre, p.1138). Cependant les patients ne les prennent pas à tous les repas. En effet, 64.7% admettent qu'ils ne les prennent que lors de leur repas principal (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.361).

Comme nous l'avons vu plus haut, le traitement consiste également en des vitamines. Or elles ne sont pas prises régulièrement car les bénéfiques (meilleure croissance et état général) de celles-ci ne sont pas visibles immédiatement. Selon Arias Llorente et al (2008), 29,4 % des patients ne prennent pas leurs vitamines (traduction libre, p.361).

Ces traitements peuvent être difficiles à prendre ou oubliés hors du domicile, par exemple, quand l'enfant va à l'anniversaire d'un ami (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135).

### **3.1.5.3 La physiothérapie respiratoire**

Selon Zuani (2004), la physiothérapie respiratoire préventive ou curative doit être pratiquée tous les jours. La prise en soin doit être débutée le plus tôt possible et quotidiennement même en l'absence de symptômes. Elle sert à éviter l'accumulation des sécrétions dans les bronches. C'est le traitement de base de la mucoviscidose. Elle est généralement faite par le physiothérapeute à domicile ou à l'hôpital. Les parents peuvent aussi parfois la faire. Pour cela, le soignant doit enseigner, au patient et à ses proches, des techniques de soins réalisables de manière autonome. Cependant, il doit continuer à suivre le patient régulièrement afin de maintenir les soins et de pouvoir transmettre à l'équipe médicale des informations utiles au traitement de l'enfant.

Chez l'enfant en âge de comprendre, sa participation est recommandée. Les plus grands peuvent faire des exercices seuls (McIlwaine, Wong, Chilvers, et al., cités par Hubert & Le Bourgeois, 2012, p.18).

L'infirmier référent (communication personnelle [entretiens], 2013) nous a dit que la fréquence des exercices dépend de l'état de l'enfant et qu'elle est planifiée avec les parents.

La physiothérapie comprend un grand nombre de techniques qui peuvent être faites par le patient lui-même ou par un soignant/parent. Les techniques auto-administrées impliquent des techniques de respiration en cycle actif. (Explications détaillées décrites en annexe IV). Ce sont les expansions thoraciques, des exercices de respiration (par exemple : la respiration lente profonde), des techniques d'expiration forcée (toux forcée, respiration contrôlée), et le drainage autogène qui utilisent le propre flux d'air du patient pour libérer et déplacer les sécrétions, grâce à des manœuvres inspiratoires et expiratoires contrôlées. Les soignants/parents peuvent effectuer des percussions où ils vont taper vigoureusement la poitrine du patient avec les mains pour éliminer les sécrétions (Williams, Mukhopadhyay, Dowell & Coyle, 2007, traduction libre, p.1097).

Ces techniques très nombreuses et spécifiques, sont réalisées durant toute la vie du patient. La physiothérapie est très fatigante, chronophage et exigeante (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1097).

Elle est donc une contrainte quotidienne et peut être mal supportée, causant un refus des soins et un découragement. Cela explique que le taux moyen d'observance pour ce traitement ne soit que de 40 à 53% (White et al., 2009, traduction libre, p.97).

Selon Hubert et Le Bourgeois (2012), la pratique d'une activité sportive est nécessaire car elle favorise l'expectoration et renforce les muscles respiratoires (p. 18). Il arrive parfois que les patients remplacent la physiothérapie par une activité physique (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.363).

#### **3.1.5.4 Autres traitements**

Selon Marchac (2004), il existe d'autres traitements à visée respiratoire. Ils fluidifient le mucus et facilitent le drainage des bronches. Il existe, par exemple, la Rh-DNAse recombinante humaine. Ce médicament est administré par aérosol avant de faire un drainage. Selon Marchac (2004), « ce traitement reste contraignant (nébulisation deux fois par jour) et doit être fait, pour être optimal, une demi-heure avant la physiothérapie respiratoire, ce qui est compliqué pour les enfants scolarisés » (p.19).

Du sérum salé hypertonique en aérosol peut aussi être prescrit pour augmenter l'hydratation des sécrétions et la clairance mucociliaire. Il diminue la survenue de surinfections bronchiques mais n'a pas d'effets bénéfiques sur la fonction respiratoire à long terme (Hubert & Le Bourgeois, 2012, p.18).

Les bronchodilatateurs sont prescrits chez les patients qui ont des tests de bronchodilatation positifs ou des signes d'asthme. La corticothérapie inhalée reste discutée mais pourrait ralentir la dégradation respiratoire chez l'enfant de six à douze ans (De Boeck, Vermeulen, Wanyama, et al., cités par Hubert & Le Bourgeois, 2012, p.19).

Les antibiotiques sont essentiels pour traiter les infections des voies respiratoires. Ils sont prescrits en fonction de l'antibiogramme et de l'examen cytbactériologique des expectorations. Les doses sont élevées et le traitement est long (15 jours environs). La voie orale est privilégiée, mais selon les résistances et le germe, la voie intra-veineuse peut être utilisée (Marchac, 2004, p.19).

Selon l'infirmier référent aux HUG (communication personnelle [entretiens], 2013) les cures d'antibiotiques en intraveineux se font de plus en plus à la maison par les infirmières des soins à domicile. Elles peuvent être aussi réalisées à l'hôpital, cela dépend de l'organisation des familles.

La vaccination, notamment contre la grippe, est recommandée chaque année et les vaccins contre les maladies respiratoires également (Marchac, 2004, p.19).

En cas d'insuffisance respiratoire, lors d'hypoxémie sévère, une oxygénothérapie est mise en place. Elle peut être réalisée au domicile. En cas d'hypoventilation sévère et d'hypercapnie, une ventilation non invasive peut être aussi proposée (Hubert & Le Bourgeois, 2012, p.19).

Les traitements des complications respiratoires sont développés en annexe V.

En dernier recours quand l'espérance de vie est menacée dans les deux ans, malgré un traitement optimal, la transplantation pulmonaire est proposée. Voir en annexe VI.

A l'heure actuelle il n'existe pas de traitement curatif mais de nombreuses recherches sont en cours. (Annexe VII).

La prise en soin thérapeutique est pluridisciplinaire. Les traitements sont adaptés en fonction de la chronicité, de l'évolution de la maladie et en fonction de l'enfant et sa famille. Les traitements sont majoritairement réalisés à domicile. Il est important que les parents aient des connaissances pour les administrer. Cela passe par l'éducation thérapeutique. De plus, ils doivent suivre les prescriptions pour les traitements de leur enfant, au quotidien. Cela fait appel à la notion de compliance. Nous expliquons ces différents termes dans le chapitre suivant.

## **3.2 Concepts clés liés à l'éducation thérapeutique**

### **3.2.1 Maladie chronique**

Selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS, 2014), « les maladies chroniques sont des affections de longue durée qui, en règle générale, évoluent lentement ». Elles ne se guérissent pas. Elles nécessitent donc une prise en charge sur une période allant de plusieurs décennies voir durer toute la vie.

« En Suisse, quatre maladies, à savoir les maladies cardiovasculaires, les cancers, les maladies respiratoires et les démences sont responsables de 74,6% des décès des hommes et de 75,9% de ceux des femmes » (Office fédéral de la statistique, (OFS, 2013) cité par l'Observatoire suisse de la santé (Obsan, 2013)).

### **3.2.2 L'éducation thérapeutique**

Les professionnels de santé doivent se centrer sur le patient pour lui permettre d'être autonome. L'éducation thérapeutique est particulièrement utile dans les maladies chroniques comme la mucoviscidose. Elle doit permettre au patient d'acquérir et de garder des capacités et des compétences qui vont l'aider à vivre de façon optimale, malgré sa maladie. C'est un processus permanent, faisant partie intégrante des soins, centré sur le patient qui comporte des activités de sensibilisation, d'informations, d'apprentissage de la gestion de la maladie, des traitements et des soins en général. L'éducation thérapeutique propose également un soutien psychologique, aide les patients à comprendre leur maladie et les traitements associés. Elle vise également à ce que le patient coopère avec les soignants, vive le plus sainement possible tout en maintenant voir améliorant sa qualité de vie (OMS, 2008, citée par David, Iguenane & Ravilly, 2007, p .29).

Selon David et al (2007), l'éducation thérapeutique, de l'enfant-patient, doit l'aider à comprendre son état de santé, les traitements indispensables à sa vie et à réaliser les soins tous les jours. Pour les enfants, elle consiste en des activités individuelles ou collectives surtout basées sur le jeu. Ces activités sont interactives et courtes. Elles doivent tenir compte de leur capacité de concentration et de leur projet. (p.62). Pour que l'enfant devienne acteur de ses soins, il faudrait qu'une partie de l'éducation thérapeutique soit faite sans les parents. Il pourra alors développer la confiance en lui et envers les soignants. Les parents ont plus un rôle de supervision mais non de surveillance (David et al., 2007, p.62).

### **3.2.3 Définitions des notions de compliance, d'adhérence et d'observance**

Selon Lamouroux et al (2005), il y a plusieurs termes qui, selon les traductions, désignent le fait de suivre les prescriptions médicales (p.31). Nous allons donner les significations de ces différents termes utilisés dans la littérature :

Les termes « compliance » et « adherence » sont anglophones. Dans la langue française, les mots observance et adhésion thérapeutique sont utilisés.

L'observance est un ensemble de comportements qui comprend la prise de médicaments et l'adoption d'un mode de vie sain (par exemple ne pas fumer ou faire du sport). C'est aussi le fait, pour un patient, d'aller aux rendez-vous médicaux (par exemple aux consultations de la mucoviscidose) (Lamouroux et al., 2005, p.32).

« L'adhésion thérapeutique, s'intéresse au point de vue du patient, à sa coopération active, tant nécessaire dans les maladies chroniques » (Lamouroux et al., p.33). C'est l'attitude et la motivation de la personne.

Après avoir vu les différentes définitions des concepts utilisés dans ce travail, nous allons maintenant aborder les stades de développement de l'enfant à travers la théorie d'Erikson, de Piaget et la théorie du traitement de l'information.



### **3.3 Stades de développement de l'enfant**

Nous avons choisi de cibler notre travail sur les enfants âgés de huit à douze ans. Nous allons décrire le développement des caractéristiques cognitives et psychosociales de l'enfant afin de justifier pourquoi nous avons choisi cette tranche d'âge en particulier. Nous nous baserons sur la théorie psychosociale d'Erik Erikson, sur celle de Jean Piaget et sur la théorie du traitement de l'information.

#### **3.3.1 La théorie du développement psychosocial selon E. Erikson**

D'après Papalia, Olds et Feldman (2010), le Moi se développe au cours de huit stades psychosociaux. Chacun de ces stades est caractérisé par un conflit central qui engendre une crise au niveau de la personnalité. La résolution de ces huit crises exige l'atteinte d'un équilibre entre deux pôles, l'un positif, l'autre négatif. La manière dont ces crises sont résolues, aura un impact sur la personnalité (p.15). Ces stades sont résumés dans un tableau en annexe VIII.

Selon Papalia et al (2010), la quatrième crise se manifeste entre 6 et 11 ans. Il y a un conflit entre le travail et l'infériorité. La qualité qui en découle est la compétence. C'est-à-dire que « l'enfant se sent apte à maîtriser les habiletés et à accomplir les tâches qu'on attend de lui » (p.16). Par exemple, à l'école, l'enfant doit apprendre à lire, écrire, compter. A la maison, il participe aux tâches ménagères. En se comparant à ses camarades, il va connaître ses limites mais il peut aussi ressentir de l'infériorité. Selon Papalia et al (2010), « la résolution de cette crise est donc déterminante pour l'estime de soi de l'enfant » (p.232.).

#### **3.3.2 La théorie du développement cognitif chez l'enfant selon Jean Piaget**

Selon Papalia et al (2010), les cognitivistes s'intéressent surtout au développement de l'intelligence et aux processus cognitifs, comme la perception, la mémoire, la pensée, l'apprentissage, le langage, le raisonnement et la créativité. Les progrès et les déclinis de la cognition dépendent de facteurs physiques, affectifs et sociaux. Jean Piaget fait partie de cette approche cognitiviste. Grâce à ses travaux, le développement de l'intelligence de l'enfant est décrit (p.20).

Selon lui, l'humain a des capacités innées d'apprentissage qui lui permettent de s'adapter à son environnement. Ces capacités innées sont la base du développement cognitif. Celui-ci est composé de quatre stades (Papalia et al., 2010, p.21). Ils sont résumés dans l'annexe IX.

Selon Papalia et al (2010), le troisième stade de développement se situe entre six et douze ans. C'est le stade de l'intelligence opératoire. L'enfant est capable d'opérations mentales, de raisonnement et de logique pour résoudre des problèmes concrets. Il ne peut pas encore faire d'hypothèses. L'enfant aime classer, compter et peut se décentrer de lui-même (p.21).

Après douze ans, apparaît l'intelligence hypothético-déductive, c'est-à-dire la maîtrise de raisonnements abstraits (Papalia et al., 2010, p.21).

### **3.3.3 La théorie du traitement de l'information**

La théorie du traitement de l'information, explique le développement cognitif à travers la perception et le traitement de l'information. Dans cette théorie, le développement est continu. Selon Papalia et al (2010), « au fur et à mesure que l'enfant grandit, ses processus mentaux gagnent en rapidité, en complexité et en efficacité, et le matériel qu'il peut stocker dans sa mémoire augmente en quantité et en variété » (p.23). Cette théorie est utile pour comprendre les processus d'apprentissage puisqu'elle apporte des explications concernant le fonctionnement de l'intelligence notamment avec l'attention et la mémoire (Papalia et al., 2010, p.23).

Selon Papalia (2010), « l'enfant d'âge scolaire fait par ailleurs des progrès sur le plan de la fonction exécutive et la vitesse de traitement de l'information. Il commence aussi à utiliser des stratégies mnémoniques et parvient à mieux canaliser son attention sur l'information pertinente à une situation donnée » (p.224). Cela correspond aux enfants âgés de 6 à 11 ans.

### **3.3.4 Choix de la population des 8-12 ans**

Nous avons choisi de nous axer sur les enfants âgés de 8 à 12 ans. En effet, à cette période de la vie l'enfant acquiert des caractéristiques spécifiques.

Comme nous l'avons vu précédemment dans la théorie d'Erikson, à partir de six ans, l'enfant possède des compétences qui lui permettent d'accomplir certaines tâches qui lui incombent. Il s'agirait des soins quotidiens à effectuer comme par exemple, prendre ses vitamines.

D'après Piaget, à partir de six ans, l'enfant est capable de comprendre les buts et raisons de son traitement et de sa maladie.

Enfin selon la théorie du traitement de l'information, l'enfant est capable d'utiliser des stratégies de mémorisation et est capable de focaliser son attention sur les données pertinentes par rapport à sa maladie.

De plus à partir de cet âge, les capacités motrices sont améliorées. Elles deviennent de plus en plus précises rendant capable l'enfant d'utiliser des outils plus complexes, comme par exemple son aérosol.

Cela favorise son autonomie. Il est plus apte à suivre et à comprendre les recommandations liées à ses traitements. Il sera donc observant.

Après avoir vu en quoi consistent les stades de développement de l'enfant, nous allons maintenant présenter le modèle de Dorothea Orem qui servira d'ancrage disciplinaire à notre travail.

## 3.4 Ancrage disciplinaire

### 3.4.1 Introduction

Nous avons choisi le modèle de soins de Dorothea Orem car au travers de nos lectures, nous nous sommes aperçues que la gestion de la mucoviscidose nécessite principalement des soins quotidiens à domicile qui sont dispensés par les parents, quand les enfants sont trop jeunes, puis par les enfants eux-mêmes lorsqu'ils grandissent. Cela peut être illustré au travers du modèle d'Orem que nous allons détailler dans cette partie. Nous ferons également les liens avec notre sujet.

Ce modèle a été appliqué dans les soins infirmiers dans beaucoup de services à l'hôpital et dans les soins ambulatoires, notamment pour les maladies chroniques. De plus, de nombreuses publications définissent des méthodes pour utiliser le modèle d'Orem dans la pratique, la recherche et l'éducation (McEwen & Wills, 2011, traduction libre, p.134).

Selon Pépin, Kérouac & Ducharme (2010), il existe trois paradigmes : la Totalité, la Simultanéité, et l'Humaindevenant. Le modèle d'Orem se situe dans la théorie à large spectre, plus particulièrement dans le paradigme de la Totalité. D'après Doucet et Maillard Strüby (2011), « le paradigme de la totalité avance que la personne est un être bio-psychio-social et spirituel unique, séparé de et en direction avec l'environnement » (p.3). La personne est liée à l'environnement et c'est un tout plus grand que la somme de ses parties (Doucet & Maillard Strüby, 2011, p.3). D'après ce dernier, (communication personnelle [Notes de cours], 2011) dans l'holarchie des connaissances développée par Fawcett (2005), le modèle d'Orem se situe dans le moins abstrait.

Selon Séchaud (communication personnelle [Notes de cours], février 2012) ce modèle appartient à l'école des besoins. Cette école comprend les modèles qui décrivent les besoins des individus et les activités de l'infirmière par rapport à ceux-ci. Ce modèle développé par Orem, a été principalement influencé par les travaux de Maslow (pyramide des besoins) et d'Erik Erikson (théorie du développement de la personnalité).

Quatre concepts constituent le métaparadigme infirmier : la santé, l'environnement, la personne et les soins infirmiers. Selon Doucet et Maillard Strüby (2011), « un métaparadigme est un énoncé philosophique sur le phénomène d'intérêt ou le focus d'une discipline » (p.4).

### **3.4.2 Concepts du métaparadigme du modèle de Orem**

Orem définit ainsi les quatre concepts.

La personne est « un tout unique qui fonctionne biologiquement, symboliquement et socialement. C'est une unité qui possède les capacités, les aptitudes et le pouvoir de s'engager dans des auto-soins et de les accomplir » (Orem, 1997, citée par Pépin et al., 2010, p. 55).

L'environnement « représente l'ensemble des facteurs externes qui influent sur la décision de la personne d'entreprendre des auto-soins ou sur sa capacité à les exercer. Il s'agit également d'une partie intégrante de la personne » (Orem, 1997, citée par Pépin et al., 2010, p. 55).

La santé est « l'état d'intégrité des parties du système biologique et des modes de fonctionnement biologique, symbolique et social de l'être humain » (Orem, 1991, citée par Pépin et al., 2010, p. 55).

Les soins infirmiers, représentent un service spécialisé qui se distingue des autres services de santé en ce qu'ils sont centrés sur les personnes ayant des incapacités relatives à l'exercice des auto-soins. Ils aident la personne à surmonter ses limites dans l'exercice d'auto-soins ; ils contribuent au maintien, au recouvrement de la santé et à la prévention de la maladie...Son rôle [l'infirmière] consiste alors à amener la personne à adopter une attitude responsable au regard de ses auto-soins selon les cinq modes d'assistance. (Orem, 2001, citée par Pépin et al., 2010, p. 56)

Dans ce cas l'infirmière choisit un système d'intervention selon le patient et la situation (Orem, 2001, citée par Pépin et al., 2010, p. 56). Selon Kozier, Erb, Berman et Snyder (2012), « les soins infirmiers visent à pallier les limites de la personne dans l'auto-soin, limites qui lui sont imposées par sa santé, et à renforcer ses capacités d'auto-soin » (p.60).

Les quatre concepts du métaparadigme d'Orem peuvent être définis dans le contexte d'un enfant atteint de mucoviscidose.

La personne est ici l'enfant malade. Nous avons vu que selon son âge, il possède des capacités à réaliser ou non ses auto-soins.

L'environnement englobe l'enfant, sa famille et les facteurs de conditionnement fondamentaux que nous développerons dans la partie des exigences de l'auto-soin. Nous étudierons l'influence de ces facteurs qui agissent sur l'environnement de l'enfant dans notre revue de la littérature.

Les facteurs de conditionnement basiques sont des variables qui influencent les exigences d'auto-soins et les capacités d'auto-soins. Selon Orem (2001), les capacités des individus à s'engager dans leurs auto-soins sont conditionnés par l'âge, le stade de développement, l'expérience de vie, le milieu socioculturel, la santé et les ressources disponibles (citée par Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p.39).

Dans la mucoviscidose, il existe différents degrés d'atteinte qui influencent la santé dans ses modes de fonctionnement (social, biologique et symbolique). Par exemple, les traitements contraignants peuvent empiéter sur la vie sociale de l'enfant. Il passe par conséquent, moins de temps avec d'autres enfants et peut souffrir de cela. D'un autre côté, s'il privilégie sa vie sociale, par rapport à ses auto-soins, sa santé sur le plan biologique peut se péjorer.

### **3.4.3 Les trois théories liées au modèle de Dorothea Orem**

Selon Orem (1987), le modèle comporte trois théories distinctes mais interreliées : celle de l'auto-soin, celle du déficit en auto-soin et celle des systèmes de soins infirmiers. La théorie centrale de son modèle est appelée la théorie du déficit en auto-soin » (p.111-112).

Les théories élaborées par Orem promeuvent des soins centrés sur l'indépendance de la personne dans la satisfaction de ses besoins fondamentaux et sur sa capacité à effectuer ses auto-soins (Pépin et al., 2010, p.51).

Ainsi, la personne aurait des besoins d'importance différente allant de ceux de base, comme les besoins physiologiques et de sécurité, jusqu'à ceux, plus complexes, d'appartenance, d'amour et d'estime de soi. Lorsque les besoins de base sont satisfaits, d'autres, de niveaux plus élevés émergent. (Pépin et al., 2010, p. 51-53).

Selon Orem (1987), « le terme auto-soin comporte la double connotation de « pour soi » et de « par soi-même » » (p. 114). Dans son modèle, Orem distingue deux types d'agents. Lorsque la personne fait elle-même ses soins, elle est appelée *agent d'auto-soin*. Lorsqu'une tierce personne prodigue des soins pour quelqu'un, celle-ci est appelée *agent de soin d'une personne à charge* (Orem, 1987, p.114). C'est par exemple, lorsqu'un parent réalise des soins auprès de son enfant. « Le terme *agent* est employé au sens de *personne* qui agit » (Orem, 1987, p.114).

L'enfant peut parfois devenir lui-même l'agent de soin, dans la mesure où il va commencer à réaliser seul certain soin ou alors participer de plus en plus à ceux-ci. Cela se produit également au fur et à mesure qu'il grandit et devient autonome. Cependant, les parents ne savent pas toujours quand laisser plus d'autonomie à leur enfant. Ils sont réticents de les laisser faire, par peur d'une détérioration de leur état de santé (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1138).

#### **3.4.3.1 La théorie de l'auto-soin**

Selon Orem (1987), « la théorie de l'auto-soin exprime la conception que les êtres humains sont des personnes qui ont atteint une certaine capacité d'appropriation de soi » (p.133).

Selon Alligood et Tomey (2010), la théorie de l'auto-soin décrit pourquoi et comment les personnes prennent soin d'elles (traduction libre, p.273).

Selon Orem (1987), « dans le cadre de la théorie de l'auto-soin, la personne et l'environnement sont présentés en tant qu'unité caractérisée par des échanges entre l'humain et l'environnement et par l'impact de l'un sur l'autre » (p.134).

Selon Orem (1987), « l'auto-soin poursuit un but bien déterminé ; c'est une action structurée ... qui contribue de manière spécifique à l'intégrité structurale, au processus fonctionnel et au développement humain lorsqu'elle est accomplie efficacement » (p.114). « L'auto-soin est une action délibérée qui est orientée vers le concret » (Orem, 1987, p.119). « Les buts à atteindre par les types d'actions appelées auto-soins se nomment les nécessités d'auto-soin » (Orem, 1987, p.114). Ces dernières sont au nombre de trois : il y a les nécessités universelles, les nécessités développementales et les nécessités reliées à l'altération de la santé (Orem, 1987, p.114-115).

La réalisation de ces nécessités d'auto-soin implique plusieurs actions d'ordres différents qui sont les exigences des auto-soins (Orem, 1987, p.118).

Selon Koziar et al (2012), la théorie de l'auto-soin est fondée sur quatre concepts : l'auto-soin, la capacité d'accomplir l'auto-soin, les nécessités d'auto-soin et les exigences d'auto-soin thérapeutique (p.61). Nous les détaillons dans les paragraphes ci-dessous.

#### **3.4.3.1.1 L'auto-soin**

Selon Orem (1987), « l'auto-soin est l'exercice d'activités que les personnes initient et accomplissent de leur propre chef, pour maintenir leur vie, leur santé et leur bien-être » (p.114). « L'auto-soin est la réponse pratique à ce qui est perçu comme l'exigence de s'occuper de soi » (Orem, 1987, p.119). Ceci dépend cependant de ses capacités physiques, de son état de santé et/ou de son stade de développement. Par exemple, les enfants et les personnes affaiblies, ont besoin d'aide, alors que les adultes sont généralement capables de prendre soin d'eux-mêmes (Orem, 1987, p.114).

Pour pouvoir s'occuper de soi, « les personnes doivent comprendre le sens de l'auto-soin pour porter un jugement et prendre des décisions logiques et judicieuses » (Orem, 1987, p.153). Les personnes peuvent donc décider si elles veulent ou non suivre la mesure d'auto-soin qui peut être par exemple, de prendre un traitement. Elles peuvent donc décider d'être observants ou non.

Selon Orem (1987), il faut que la personne examine ses propres habitudes d'auto-soin. Elle doit évaluer les points positifs de ce qu'elle fait et doit pouvoir reconnaître le besoin de changer et d'envisager des nouvelles nécessités d'auto-soin. Cela nécessite des connaissances, l'ajustement d'habiletés, l'évaluation de sa motivation (Orem, 1987, p.140).



Un lien peut être fait ici avec la mucoviscidose. En effet, les parents répondent à la fois aux nécessités d'auto-soin liées à la maladie mais aussi aux nécessités universelles. Les traitements sont inclus dans le quotidien de la famille. Parfois certains parents disent qu'ils font partie du quotidien. Il se peut alors que les parents ne sachent pas qu'ils ont un rôle spécial, celui d'agent d'auto-soin d'une personne à charge, et ne réalisent pas à quel point leurs habitudes sont finalement des auto-soins.

L'auto-soin nécessite donc d'apprendre, d'appliquer les connaissances, de la motivation et des habiletés. Apprendre permet de développer un répertoire de pratiques d'auto-soin et les habiletés associées (Orem, 1987, p.142). Cependant, la personne doit être attentive à soi et à son environnement et vouloir comprendre les nécessités et les pratiques d'auto-soin de sa culture pour s'engager efficacement (Orem, 1987, p.142).

Le self-management (auto gestion en traduction littérale) est un synonyme des auto-soins (self care en anglais). « L'auto-soin requiert une auto-gestion » (Orem, 1987, p.54).

#### **3.4.3.1.2 La capacité d'auto-soin**

Selon Orem (1987), la capacité d'auto-soin est complexe et s'acquiert (p.138). Elle « permet à la personne de satisfaire ses propres exigences continues de soins », ceci afin de réguler ses processus vitaux, et conserver une intégrité structurale (Orem, 1987, p.138).

« Le développement et l'exercice de la capacité d'auto-soin peuvent être affectés par des facteurs génétiques et constitutionnels ainsi que par la culture, l'expérience et l'état de santé » (Orem, 1987, p.139).

La capacité d'auto-soin est également liée au stade de développement, aux maturités physique et intellectuelle qui influencent les capacités d'apprentissage (Orem, 1987, p.139). Nous pouvons donc faire un lien avec les enfants de 8 à 12 ans. En effet, comme nous l'avons vu dans la partie liée aux étapes de développement, cette tranche d'âge possède des caractéristiques particulières qui font qu'elle a alors des capacités d'auto-soins spécifiques.

Selon Orem (1987), les enfants apprennent et exécutent certains auto-soins bien avant de faire les investigations correspondantes. Des exemples d'auto-soins liés à la mucoviscidose sont : réaliser la physiothérapie respiratoire, utiliser des mucolytiques et des aérosols, prendre des antibiotiques et des enzymes pancréatiques, la nutrition parentérale par sonde naso gastrique la nuit, la surveillance des statuts nutritionnel et respiratoire (Hockenberry & Wilson, 2007, cités par Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p.38). Un enfant pourra par exemple savoir utiliser son aérosol et prendra seul ses enzymes pancréatiques, mais ne saura pas comment et dans quel cas, mettre en place la nutrition parentérale.

La capacité d'auto-soin se compose donc d'un ensemble de capacités humaines (s'occuper d'une chose spécifique, comprendre des choses et leur sens, prévoir de modifier ou contrôler ce qui est observé, apprendre, décider, agir) (Orem, 1987, p.139).

Il arrive que l'individu n'exerce pas ses capacités d'auto-soin alors qu'elles sont développées et fonctionnelles. Cela dépend « d'un choix délibéré, d'un oubli, ... des facteurs de temps et de lieu ou le manque de ressources ne permettent pas d'accomplir les opérations d'auto-soin » (Orem, 1987, p.158). Par exemple « certaines personnes et familles préfèrent s'adapter à une maladie chronique plutôt que d'apprendre des mesures de soins thérapeutiques » (Orem, 1987, p.119) comme par exemple, faire certains soins ou suivre une prescription. Il y aura alors une non-observance. Ainsi vu que les capacités d'auto-soin ne sont pas appliquées, elles ne satisferont pas les exigences de soins et donc ne permettront pas de satisfaire les nécessités d'auto-soin (les buts à atteindre par l'auto-soin). Ce qui est la définition même du déficit en auto-soin, que nous verrons ultérieurement. La non-observance est donc liée à un déficit en auto-soin.

#### **3.4.3.1.3 Les nécessités d'auto-soin**

Elles sont au nombre de trois :

- Les nécessités *universelles* :

« Les nécessités d'auto-soin universelles sont communes à tous les êtres humains pendant toutes les étapes du cycle de la vie » (Orem, 1987, p.120). De plus, toujours d'après Orem (1987), « chacune de ces nécessités d'auto-soin universelles se manifeste différemment pour les individus et les groupes sociaux » (p.126).

Elles dépendent de l'âge, du sexe, de l'état de développement, de l'état de santé, de la culture et des ressources des personnes (Orem, 1987, p.126).

« Satisfaire les nécessités d'auto-soin universelles, par les actions d'auto-soin et par le soin de personnes à charge, fait intégralement partie de la vie quotidienne des individus et de leurs groupes sociaux » (Orem, 1987, p.125).

Selon Orem (1987) :

Ces nécessités universelles représentent les types d'actions humaines qui procurent les conditions intérieures et extérieures nécessaires au maintien de l'intégrité de la structure et du processus fonctionnel humains ce qui, par le fait même assure le développement humain et favorise la maturité. (p.121).

Dans le cas d'un enfant atteint de mucoviscidose, remplir ces nécessités est fondamental pour la survie mais nécessite plus de contraintes que pour les enfants sains.

Ces nécessités sont :

- « Le maintien d'un apport suffisant d'air, d'eau et d'aliments fournit aux personnes les substances indispensables au métabolisme et à la dépense d'énergie » (Orem, 1987, p.121-122).

Par exemple, l'enfant atteint de mucoviscidose doit avoir une alimentation adaptée. L'alimentation doit être supplémentée avec des vitamines et des enzymes pancréatiques, ce qui est contraignant, alors que les enfants sains n'ont pas besoin de faire attention à tout cela.

- « Les soins associés aux processus d'élimination et à l'évacuation des excréments devraient assurer l'intégrité et la régulation de ces processus de même que le contrôle efficace des substances évacuées » (Orem, 1987, p.122-123).

- « Le maintien d'un équilibre entre l'activité et le repos contrôle la dépense d'énergie, assure la régulation des stimuli environnementaux, brise la monotonie et donne l'occasion d'exploiter ses intérêts et ses aptitudes ; ... qui procure un sentiment de bien-être » (Orem, 1987, p.123).

- « Le maintien d'un équilibre entre la solitude et l'interaction sociale fournit les conditions essentielles à l'acquisition des connaissances, à la formation des valeurs, au développement des aspirations et à l'atteinte d'un certain degré de confiance et d'accomplissement de soi » (Orem, 1987, p.123).

Par exemple, pour les enfants malades, les contacts sociaux peuvent être diminués à cause du temps pris pour les traitements ce qui peut provoquer chez eux un sentiment de solitude.

- « La prévention des risques qui menacent la vie, la santé et le bien-être, contribue à maintenir l'intégrité humaine et, par conséquent, à favoriser le processus fonctionnel ainsi que le développement humain » (Orem, 1987, p.123), ce qui crée « des conditions qui mènent les personnes à une plus grande conscience de leur individualité et de la globalité de leur santé » (Orem, 1987, p.123).

Comme nous l'avons vu, les mesures d'hygiène doivent être renforcées, autour de l'enfant atteint de mucoviscidose, dans l'optique de diminuer les risques infectieux.

- « La promotion de la santé et du développement humain ... normal » (Orem, 1987, p.121).

- Les nécessités d'*auto-soin liées au développement* :

« Les nécessités d'auto-soin développementales sont associées aux processus du développement humain ainsi qu'aux conditions et aux événements se produisant aux différentes étapes du cycle de la vie ; ... elles sont aussi liées aux événements qui peuvent entraver le développement » (Orem, 1987, p.120). Elles exigent donc une adaptation.

Selon Orem (1987) :

Il y a deux catégories de nécessités d'auto-soin développementales :

1/ Apporter et maintenir des conditions de vie qui soutiennent les processus vitaux et favorisent le développement pendant chaque cycle de la vie.

2/ Procurer des soins pour prévenir les effets nocifs de conditions pouvant affecter le développement humain ou pour diminuer ou surmonter les effets de ces conditions.

(p. 126)

« La première catégorie ... s'articule avec chacune des nécessités d'auto-soin universelles ... et contribue à prévenir les troubles de la croissance et à favoriser le développement » (Orem, 1987, p.126).

La seconde catégorie, les problèmes identifiés (les troubles de l'identité, santé précaire...) peuvent être des cibles principales de soins ou simplement des réductions du champ d'action (Orem, 1987, p.127).

La mucoviscidose se répercute au niveau de l'image corporelle. En effet, celle-ci, du fait de la dénutrition, peut engendrer chez l'enfant un poids en dessous de la normale et donner une impression de maigreur et de faiblesse. L'enfant doit par conséquent avoir un régime adapté pour atteindre un poids satisfaisant pour son développement physique.

- Les nécessités d'*auto-soin liées à l'altération de la santé*

« Les nécessités d'auto-soin reliées à l'altération de la santé sont liées aux anomalies génétiques et constitutionnelles, aux différentes altérations structurales et fonctionnelles et à leurs effets, ainsi qu'aux diagnostics et aux traitements médicaux » (Orem, 1987, p.120).

Les nécessités d'auto-soin liées à l'altération de la santé « suscitent des exigences de prévention et d'actions régulatrices qui permettront d'en contrôler l'étendue ainsi que d'en contrôler et d'en diminuer les effets » (Orem, 1987, p.116).

« La personne malade fait l'expérience de nouvelles et de plus nombreuses nécessités d'auto-soin réparties ...différemment dans le temps » (Orem, 1987, p.153). Elle doit faire des efforts en plus pour obtenir de nouvelles connaissances et pouvoir juger l'auto-soin. Parfois il faut l'aide d'une infirmière pour une évaluation adéquate (Orem, 1987, p.153). Par exemple, lors de l'annonce du diagnostic de la mucoviscidose, les parents doivent apprendre à prodiguer des nouveaux soins nécessaires à leur enfant. Les infirmières peuvent aider à cet apprentissage.

« Les processus caractéristiques des altérations de la santé ... déterminent ainsi la nature des exigences de soins .... Une maladie affecte les structures spécifiques, les mécanismes physiologiques et psychologiques, mais aussi le processus fonctionnel intégré de l'être humain » (Orem, 1987, p.129).

Par exemple, « les altérations de la santé peuvent susciter des sentiments qui influenceront l'action que la personne choisira d'accomplir » (Orem, 1987, p.129). Vu que l'auto-soin est une série d'actions, les altérations de la santé influenceront alors les auto-soins que la personne voudra réaliser. Elle en fera certains aux dépens d'autres.

Les auto-soins qu'elle voudra réaliser, comme par exemple suivre les recommandations des professionnels de la santé, pour contrôler l'étendue des altérations, sous-entend, que la personne doit être observante.

Ces nécessités se retrouvent dans la mucoviscidose. Elles sont au nombre de six :

1/Rechercher une aide médicale appropriée pour surmonter une affection, c'est par exemple en allant régulièrement aux consultations spécialisées et en faisant un bilan annuel.

2/Gérer les effets d'une affection ou d'un problème de santé.

3/Respecter et mettre en œuvre les mesures de diagnostic, de traitement et de réadaptation prescrites par le médecin.

4/Prendre conscience des effets négatifs du traitement et des médicaments, et les corriger.

5/Modifier le concept de soi. Les patients doivent intégrer la maladie dans leur identité en acceptant de vivre avec celle-ci et en réalisant les soins spécifiques.

6/Apprendre à vivre avec les effets de l'affection sur les plans du diagnostic et des traitements. Il s'agit de surmonter la lourdeur des traitements au quotidien.

(Kozier et al., 2012, p. 61).

Les nécessités d'auto-soin reliées à l'altération de la santé, en particulier la 3<sup>ème</sup> sous-entendent que le patient doit être observant. En effet, le fait de « respecter les mesures de traitement prescrites par le médecin » (Kozier et al., 2012, p.61) est la définition même de l'observance. De plus, la première nécessité correspond également à la définition de l'observance.

« Recourir aux soins médicaux, pour pallier les altérations de la santé, et collaborer à ces soins sont des actions d'auto-soin » (Orem, 1987, p.128). Par conséquent, le fait de ne pas suivre le traitement prescrit (ne pas collaborer) conduira à un déficit d'auto-soin car les actions d'auto-soin ne seront pas réalisées.

Selon Orem (1987), « s'engager dans des activités d'auto-soin relié à l'altération de la santé peut s'avérer encore plus difficile, puisque les habiletés nécessaires dépendent à la fois de l'altération de la santé et de la thérapeutique prescrite par le médecin » (p.156). Cette phrase montre que l'observance thérapeutique peut être assimilée à une forme d'auto-soin relié à l'altération de la santé.

Selon Orem (1987), « des connaissances et des habiletés spécifiques, fondées sur les sciences et les technologies médicales, sont essentielles pour accomplir l'auto-soin relié à l'altération de la santé » (p.156). A cause de l'avancée des technologies médicales notamment dans les traitements, par exemple dans les dispositifs d'aérosols, la gestion de l'auto-soin est plus difficile. Cela peut être illustré par un exemple issu d'Orem (1987), (adapté au traitement de la mucoviscidose) : selon le type de traitement, les personnes (parents ou enfants) devront couper les comprimés (vitamines), prendre des doses différentes certains jours (adapter le nombre d'aérosols à l'état respiratoire de l'enfant, faire plus de physiothérapie respiratoire, prendre plus d'enzymes dans la journée car le patient prend une collation imprévue), continuer à prendre une série de doses pendant plusieurs jours (cure d'antibiotique orale) (p.156).

Selon Orem (1987):

Le fait de satisfaire efficacement ces trois types de nécessités procure des conditions humaines et environnementales qui soutiennent les processus vitaux, ... maintiennent des processus fonctionnels humains, ... préviennent les blessures et les états pathologiques, contribuent ... au contrôle des effets des blessures et des pathologies, contribuent à ... contrôler les processus pathologiques et favorisent le bien-être général. (p.120).

#### **3.4.3.1.4 Les exigences de l'auto-soin**

« Une exigence d'auto-soin thérapeutique est une entité construite mentalement dont les fondements objectifs sont les données décrivant une personne aux plans structural, fonctionnel et développemental » (Orem, 1987, p.118).

« Une exigence d'auto-soin thérapeutique est essentiellement une prescription d'actions d'auto-soin continues grâce auxquelles les nécessités d'auto-soin identifiées seront satisfaites » (Orem, 1987, p.118). Pour cela, il est nécessaire de comprendre en quoi consistent ces nécessités d'auto-soins et à évaluer ce qu'il faut faire pour les résoudre (Orem, 1987, p.118). Ces exigences sont donc toutes les activités qui permettent de maintenir la santé et le bien être (Kozier et al., 2012, p.62).

Selon Orem (1987) :

Les exigences peuvent provenir de l'individu lui-même .... Mais aussi des autres par exemple, les directives ... que les travailleurs de la santé proposent à leurs ... patients. L'exigence, telle qu'elle est perçue, est un stimulus auquel la personne réagit d'une manière ou d'une autre. On peut satisfaire ces exigences ou les ignorer. On peut rester conscient d'une exigence même lorsqu'on n'en tient pas compte. (p.119).

Dans le cas où la personne décide de l'ignorer, la prescription d'actions d'auto-soin ne sera pas suivie, (non observance). De plus, ceci aboutira à une insatisfaction des nécessités d'auto-soin. Les buts à atteindre par les auto-soins ne seront donc pas atteints. Par conséquent, il y aura un déficit en auto-soin. A l'inverse, si la personne satisfait cette exigence, en réalisant les mesures exigées (observant), l'individu pourra satisfaire les nécessités d'auto-soin identifiées et donc les buts à atteindre par l'auto-soin. Ce qui conduira à la réalisation des auto-soins.

« Satisfaire sa propre exigence d'auto-soin thérapeutique (ou celle d'une autre personne) est une façon de s'engager dans la prévention, ce qui inclut le recours et la participation active aux soins » (Orem, 1987, p.133). Cette collaboration active du patient à ses soins, à ses recommandations est la notion même de l'observance. Donc satisfaire les exigences d'auto-soin nécessite une adhésion thérapeutique.

La qualité des exigences d'auto-soin thérapeutique et la capacité d'auto-soin sont déterminées par les facteurs de conditionnement fondamentaux. Ce sont : le sexe, l'âge, le stade de développement, le mode de vie, le système familiale, l'état de santé, la culture, l'environnement, les ressources du système de santé. Ceux-ci peuvent être des facteurs positifs ou négatifs influençant la gestion des auto-soins (Kozier et al., 2012, p.62). Nous les étudierons plus particulièrement par la suite.

« La combinaison des différents types de nécessités d'auto-soin compris dans une exigence d'auto-soin thérapeutique, montre bien la complexité [de ces dernières] » (Orem, 1987, p.133).



Pour fournir l'effort nécessaire à la satisfaction des exigences d'auto-soin, il faut la capacité d'entreprendre l'auto-soin et persévérer jusqu'à obtenir le résultat voulu. Il faut avoir les connaissances et les habiletés requises, être motivé, s'engager dans la satisfaction des exigences d'auto-soin de façon à ne pas les oublier, d'accorder la bonne importance aux soins, d'être capable de faire ceux-ci et d'avoir une énergie et le bien-être suffisants pour commencer et soutenir l'effort d'auto-soin (Orem, 1987, p.155-156). Faire un effort n'est pas « agréable » et il peut empêcher de réaliser d'autres activités (Orem, 1987, p.155). C'est le cas dans la mucoviscidose. En effet, les traitements prennent du temps et empiètent sur les autres activités de la vie quotidienne.

De nombreuses formes de traitements sont maintenant administrées à domicile .... Une grande partie de ces traitements demandant beaucoup de temps, sont fatigants. Ceux-ci interfèrent avec la routine familiale, alors les familles doivent apprendre à gérer les obligations du traitement tout en continuant à rencontrer les obligations de leur vie quotidienne (Foster et al., 2001, traduction libre, p. 350).

Pour conclure, selon Orem (1987) :

En situations cliniques, la théorie de l'auto-soin guide les infirmières pour mesurer l'exigence d'auto-soin thérapeutique de leurs patients, concevoir des systèmes de soins infirmiers, ou des systèmes de soins de personnes à charge, assurer la satisfaction des nécessités d'auto-soin de même que l'exécution et l'orientation des actions permettent de satisfaire les composantes de l'exigence d'auto-soin thérapeutique. (p.134).

#### **3.4.3.1.5 Les limitations d'auto-soin**

« Les limitations d'auto-soin sont l'expression de ce qui empêche les personnes de se procurer la quantité et la forme d'auto-soin dont elles ont besoin dans les conditions et les circonstances présentes et variables » (Orem, 1987, p.159).

Il existe trois sortes de limitation :

- les connaissances
- les capacités de jugement et de décision
- la capacité d'action en vue de l'obtention d'un résultat.

(Orem, 1987, p.159)

Ces limitations peuvent fournir des informations aux infirmières sur la quantité et la nature des soins nécessaires aux personnes qui bénéficient des soins infirmiers (Orem, 1987, p.163).

### **3.4.3.2 La théorie du Déficit en auto-soin**

« La théorie du déficit d'auto-soin suppose l'auto-soin » (Orem, 1987, p.112).

Selon Alligood et Tomey (2010), la théorie du déficit en auto-soin développe la raison pour laquelle une personne a besoin de soins (traduction libre, p.273).

Selon Orem (1987) :

L'idée centrale de la théorie du déficit d'auto-soin est que les personnes peuvent bénéficier des soins infirmiers parce qu'elles sont sujettes à des limitations associées à leur état de santé ou provenant de celui-ci. Ces limitations les rendent incapables de prendre soin d'elles-mêmes, ou des personnes à leur charge. (p.53)

« Dans la théorie du déficit d'auto-soin, les deux variables inhérentes au patient (capacité d'auto-soin et exigence d'auto-soin thérapeutique) sont en corrélation » (Orem, 1987, p.58). Dans le cas du déficit, les capacités ne satisfont pas toutes les exigences à cause des limitations (Orem, 1987, p.163-164).

Ces limitations peuvent être dues, notamment, à un manque de connaissances, de capacités de décider ou d'agir ou alors à un manque d'énergie (Pépin et al., 2010, p. 55).

Par exemple, un enfant est dépendant de ses parents pour gérer la maladie. Ses capacités d'action sont limitées par manque d'énergie, de volonté, de connaissances et de compréhension de la maladie. Cependant, au fur et à mesure que l'enfant grandit, il va acquérir de l'autonomie dans la gestion de ses soins et le déficit diminuera.

« Les déficits individuels d'auto-soin ou de soin de personnes à charge peuvent donc provenir des éléments qui composent l'exigence d'auto-soin thérapeutique ou qui relèvent de sa complexité autant que de l'état de santé ou de développement de ceux qui reçoivent les soins » (Orem, 1987, p.133).

Les déficits d'auto-soin peuvent être complets ou partiels (Orem, 1987, p.163-164). Ces derniers sont également reliés aux manques de validité ou d'efficacité de l'auto-soin dans lequel les individus se sont engagés (Orem, 1987, p.166).

« La théorie infirmière du déficit d'auto-soin oriente les praticiennes en soins infirmiers dans leurs efforts pour recueillir les données sur les patients et leurs milieux afin de juger et de décider comment les soins infirmiers peuvent les aider » (Orem, 1987, p.113).

### **3.4.3.3 La théorie des systèmes infirmiers**

« Cette théorie explique comment les soins infirmiers peuvent contribuer à aider les personnes » (Orem, 1987, p.53). « Les soins constituent un service d'aide » (Orem, 1987, p.58).

Selon Orem (1987) :

L'idée centrale de cette théorie est que les systèmes de soins infirmiers se forment lorsque les infirmières utilisent leurs habiletés pour prescrire, concevoir et dispenser les soins infirmiers à leurs patients ... en accomplissant des actions distinctes et des systèmes d'actions. Ces actions ou systèmes d'actions assurent la régulation de la valeur ou de l'exercice de la capacité de la personne de s'engager dans l'auto-soin et de satisfaire les nécessités d'auto-soin de façon thérapeutique. (p.57)

Pour que les personnes puissent s'engager dans l'auto-soin et satisfaire leurs exigences d'auto-soin thérapeutiques, les infirmières doivent mobiliser leurs capacités de soins infirmiers (Orem, 1987, p.167). La capacité de soins infirmiers est définie comme étant, « la capacité complexe d'agir exercée par les infirmières quand elles déterminent les besoins d'assistance en soins infirmiers des personnes ayant différents types de déficit d'auto-soin et quand elles conçoivent et dispensent les soins requis » (Orem, 1987, p.49).

« Dans la théorie des systèmes de soins infirmiers, la capacité de soins infirmiers est reliée aux deux variables inhérentes au patient [capacité d'auto-soin et l'exigence d'auto-soin thérapeutique] » (Orem, 1987, p.58).

Selon Orem (1987) :

Le système de soins infirmiers est une série continue d'actions produites par les infirmières quand elles relient un ou plusieurs modes d'assistance à leurs propres actions et à celles de leurs patients afin de satisfaire les exigences d'auto-soin thérapeutique de ceux-ci ou de les aider à assurer la régulation de leur capacité d'auto-soin. (p.49)

### **3.4.3.3.1 Les modes d'assistance**

Selon Orem (1987) :

Ils sont au nombre de cinq et constituent des méthodes générales qu'une personne peut mettre en œuvre pour aider ou assister les autres. Elles sont applicables à toute une variété de situations

1. Agir ou faire quelque chose pour quelqu'un d'autre.
2. Guider
3. Soutenir physiquement ou psychologiquement
4. Procurer un environnement qui favorise un développement personnel permettant de satisfaire les exigences d'actions présentes ou futures
5. Enseigner. (p172-173).

« Connaître le type d'auto-soin que le patient pourra ou non prendre en charge ainsi que les raisons pouvant l'en empêcher, aidera l'infirmière à choisir les modes d'assistance appropriés » (Orem, 1987, p.174).

Les modes d'assistance sont donc à adapter à chaque situation. Par exemple, « dans les situations cliniques multipersonnelles (familles) ... les modes les plus couramment utilisés consistent à guider, procurer un soutien psychologique et un environnement qui contribuera au développement personnel et à enseigner » (Orem, 1987, p.174).

Voici une petite explication des différents modes d'assistance.

- Agir pour quelqu'un nécessite que « la personne aidée, si elle est consciente, doit permettre à celle qui aide d'agir à sa place. ... Elle nécessite donc une forme de coopération » (Orem, 1987, p.174-175). « C'est le type de résultats recherchés qui établit l'utilité et la validité d'agir pour quelqu'un d'autre » (Orem, 1987, p.175).

Par exemple, « il est indispensable d'agir à la place de l'autre dans des situations de soins procurés ... aux enfants mais il faudrait, en outre, recourir à d'autres modes d'assistance dès que l'enfant y sera prêt » (Orem, 1987, p.175).

« On peut remplacer graduellement ce premier mode d'assistance par ceux qui consistent à guider, soutenir et enseigner » (Orem, 1987, p.175).

- « Guider est un mode d'assistance valide dans les situations où les personnes doivent faire des choix ... ou poursuivre une ligne de conduite mais non sans être orientées ou supervisées » (Orem, 1987, p.175). Pour cela, les personnes doivent communiquer ensemble (Orem, 1987, p.175).

« La personne guidée doit être motivée et capable de réaliser les actions requises.... Les recommandations données devront être appropriées, sous forme de suggestions, de consignes, de directives ou de supervision » (Orem, 1987, p.175).

- « Soutenir (physiquement ou psychologiquement) une autre personne consiste à aider dans ses efforts » (Orem, 1987, p.176). Ce mode d'assistance est utile lorsque la personne fait face à une situation désagréable ou douloureuse (Orem, 1987, p.176).

« La présence de l'infirmière de même que ses mots d'encouragement et de réassurance, seront aussi utiles que l'aide physique. ... Elle doit évaluer jusqu'où le patient a besoin d'aide » (Orem, 1987, p.176). Ce mode d'assistance est inhérent aux soins des enfants (Orem, 1987, p.176).

« Ce mode d'assistance est étroitement lié à celui qui vise à créer un environnement favorable au développement humain et il peut aussi en être une partie intégrante » (Orem, 1987, p.176-177).

- « Procurer un environnement développemental suppose que l'aidante procure ou aide à procurer des conditions environnementales qui motivent la personne aidée à se fixer des buts appropriés et à adapter son comportement en vue d'obtenir les résultats correspondants » (Orem, 1987, p.177).

« Un environnement développemental favorise également l'apprentissage et la participation ; il sera, par conséquent, très valide lorsqu'on l'associera à l'enseignement » (Orem, 1987, p.178).

- « Enseigner est valide pour aider une personne ou un patient qui a besoin d'informations pour augmenter ses connaissances ou pour développer des habiletés particulières » (Orem, 1987, p.178). Pour cela, la personne doit être disposée à apprendre (Orem, 1987, p.178).

« L'infirmière doit considérer les origines du patient, son expérience, son style de vie et ses habitudes, ses modes de perception et de pensée, ainsi que ses nécessités d'auto-soin pour être capable de lui transmettre des connaissances » (Orem, 1987, p.178). De plus, elle doit « proposer des expériences éducatives appropriées » (Orem, 1987, p.178).

Par exemple, « dans une situation d'auto-soin, un patient peut avoir besoin de reconnaître certains effets du médicament prescrits, de savoir comment en ajuster la dose » (Orem, 1987, p.179).

« L'assistance sous forme d'enseignement doit être adaptée à l'âge ainsi qu'au niveau de formation reçue et aussi à l'expérience » (Orem, 1987, p.179).

Pour illustrer les soins infirmiers dans le cas de la mucoviscidose, nous pouvons donner l'exemple de l'enseignement thérapeutique. C'est l'un des cinq modes d'assistance que l'infirmière met en place pour pallier au déficit des auto-soins. Il s'agit dans le cas d'un enfant malade, de lui apprendre, à lui et à ses parents à réaliser les auto-soins dans le but qu'il acquiert de plus en plus d'autonomie. « Pour apprendre à gérer elles-mêmes leur propre système auto-soin, les personnes qui subissent une altération de leur santé doivent pouvoir appliquer les connaissances médicales appropriées à leur situation » (Orem, 1987, p.130).

#### **3.4.3.3.2 Capacité de soins infirmiers**

« La prestation des soins infirmiers ... requiert des habiletés spécialisées de la part des infirmières. En effet, elles doivent être capables de procurer des soins qui composent ou permettent de surmonter les déficits d'auto-soin ou les déficits dans le soin de personnes à charge » (Orem, 1987, p.179). « Ces habiletés spécialisées ... ont été nommées : capacité de soins infirmiers » (Orem, 1987, p.179-180).

Selon Orem (1987) :

La capacité de soins infirmiers est analogue à la capacité d'auto-soin, ... toutes les deux sont des aptitudes à accomplir des types spécialisés d'action délibérée. Elles se distinguent cependant car la capacité de soins infirmiers se développe et s'exerce pour le bénéfice et le bien-être des autres alors que la capacité d'auto-soin vise son propre bénéfice et son bien-être personnel. (p.180)

« La capacité de soins infirmiers, quand elle est mobilisée, produit des opérations de soins infirmiers associées à la capacité d'auto-soin et aux nécessités d'auto-soin des autres » (Orem, 1987, p.180).

#### **3.4.3.3.3 Systèmes de soins infirmiers**

« Les soins infirmiers sont des actions accomplies par les infirmières au bénéfice des autres. ... Les actions des infirmières visent la capacité des personnes de s'engager dans l'auto-soin ... la satisfaction ... des nécessités d'auto-soin lorsqu'il existe des déficits d'auto-soin » (Orem, 1987, p.184). « Ces orientations et l'organisation des actes infirmiers qui en résulte dans la pratique, sont décrits comme des types de systèmes de soins infirmiers » (Orem, 1987, p.184).

« La conception d'un système de soins infirmiers commence quand les infirmières, adoptent et utilisent un des modes d'assistance ou combinent certains d'entre eux » (Orem, 1987, p.187).

Il y a trois catégories de systèmes infirmiers : « un système de soins infirmiers entièrement compensatoire, un système partiellement compensatoire et un système de soutien-éducation (ou développementaux) » (Orem, 1987, p.188). Par exemple, lorsque « les infirmières dispensent leur assistance à des unités multipersonnelles comme les familles, les systèmes de soins infirmiers qui en découlent se forment habituellement à partir des caractéristiques combinées relevant des systèmes partiellement compensatoires ou des systèmes de soutien-éducation » (Orem, 1987, p.190).

- Système *entièrement compensatoire* est pour les personnes qui sont incapables de gérer leurs auto-soins (Orem, 1987, p.192).

Selon Orem (1987) :

Il existe trois sous-types de systèmes de soins infirmiers entièrement compensatoires. Chacun d'eux est fondé sur un ensemble de limitations. Il y a un système de soins infirmiers pour les personnes incapables de s'engager dans toute forme d'action délibérée ... un système pour les personnes ... qui ne peuvent pas ou ne doivent pas exécuter les actions nécessitant des mouvements de déplacement ou de manipulation. ... un système pour les personnes incapables de s'occuper d'elles-mêmes, de porter des jugements et de prendre des décisions judicieuses sur l'auto-soin. (p.192)

Le mode d'assistance approprié pour le premier sous-type est celui d'agir à leur place. Pour le second sous-type, plusieurs modes d'assistance sont possibles : maintenir un environnement développemental, agir à la place, soutenir, guider et enseigner. Pour le troisième sous type, les modes d'assistance utilisés sont maintenir un environnement développemental, guider, soutenir et agir à la place (Orem, 1987, p.193).

Par exemple, lors des cures d'antibiotiques à domicile, l'infirmière gère le traitement elle-même dans la totalité.

- Système *partiellement compensatoire* concerne les personnes qui gèrent seulement une partie de ses auto-soins (Orem, 1987, p.194).

Selon Orem (1987) :

Le partage des responsabilités entre l'infirmière et le patient, pour réaliser des mesures de soins, varie selon : les limitations présentes du patient ... les connaissances ... ainsi que les habiletés requises ou la disponibilité psychologique du patient à exécuter des activités spécifiques ou à apprendre à le faire. (p.194)

Dans ce système de soins, les cinq modes d'assistance peuvent être utilisés (Orem, 1987, p.195).

Il s'agira par exemple des exercices de physiothérapie qui nécessitent la participation active de l'enfant lorsqu'il devient plus âgé. Le physiothérapeute est quand même présent pour guider la séance.



- *Système de soutien et d'éducation* « s'applique aux situations où le patient est capable d'exécuter les mesures d'auto-soin thérapeutique, ... mais ne peut y arriver sans aide » (Orem, 1987, p.195).

Les modes d'assistance utilisés dans ce système sont soutenir, guider, procurer un environnement développemental et enseigner (Orem, 1987, p.195).

« C'est le seul système où les besoins d'aide d'un patient sont limités à la prise de décision, au contrôle du comportement et à l'acquisition de connaissances et d'habiletés » (Orem, 1987, p.195).

Selon Orem (1987) :

Ce système comporte plusieurs variantes : la première concerne le patient qui peut exécuter des mesures de soins mais qui a besoin d'être guidé et soutenu ; la deuxième témoigne d'un besoin d'enseignement ; la troisième privilégie ... de procurer un environnement développemental ; la quatrième s'applique où le patient est compétent ... mais où il a régulièrement besoin d'un guide ... ce cas, donne à l'infirmière un rôle principalement consultatif. (p.195)

Par exemple, l'infirmière explique à l'enfant comment préparer l'aérosol et le but de celui-ci. L'enfant apprend alors à réaliser le soin. Dès qu'il le maîtrise, il peut le faire tout seul. En effet, entre six et onze ans l'enfant est capable de maîtriser les habiletés et peut réaliser les tâches qu'on attend de lui, comme nous l'avons vu précédemment dans la théorie du développement psychosocial d'Erikson.

En résumé, « ces trois types de systèmes de soins infirmiers font ressortir les différences entre les rôles attribués aux infirmières et aux patients pour satisfaire les nécessités d'auto-soin » (Orem, 1987, p.195).

Les facteurs de conditionnement fondamentaux (âge, sexe, état de développement, les expériences, l'état de santé, l'orientation socio-culturelle et les ressources disponibles) limitent les nécessités d'auto-soin car ils influencent les deux variables inhérentes au patient (capacité d'auto-soin et l'exigence d'auto-soin thérapeutique) dans le système de soins infirmiers. Mais ces facteurs limitent également la capacité de soins infirmiers (Orem, 1987, p.203). Dans ce cas, « on peut les considérer comme des caractéristiques personnelles des infirmières qui influencent la pratique des soins infirmiers » (Orem, 1987, p.203).

Les caractéristiques inhérentes aux patients et aux infirmières influencent la manière dont ils vont rentrer en relation (Orem, 1987, p.209).

Après avoir défini le cadre théorique de notre sujet, nous allons maintenant développer notre questionnement et ce qui nous a permis d'établir notre question de recherche.

## **4 Question de recherche**

### **4.1 Question principale**

Lors des semestres précédents, plus particulièrement, dans le cadre du module Instruments de recherche, nous avons défini et ciblé notre sujet pour parvenir à notre question de recherche principale qui est :

Quels sont les facteurs qui influencent la gestion des auto-soins chez l'enfant de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose ?

Pour trouver des articles en lien avec notre question principale, nous avons tout d'abord réalisé notre Patient, Intervention, Comparaison, Outcome (PICO) qui se trouve dans le tableau à la page suivante. Le PICO nous a permis de sélectionner nos mots-clés en français. Puis, nous les avons traduits en Mesh Terms anglais (mots clés utilisables dans Pubmed) sur le site HONSELECT et en CINHAL headings (mots-clé en anglais utilisables dans la base de données Cumulative Index to Nursing & Allied Health (CINHAL)).

Tableau 1 : PICO

	Concepts	Propositions HON	Pub Med Mesh	Cinhal
Patient	Enfant de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose	Child/children Cystic fibrosis	Child/children Cystic fibrosis	Child Cystic fibrosis
Intervention	Auto soins Facteurs positifs et négatifs qui influencent les autosoins	Self care	Self-care= Self- Management	Self-care
Comparison				
Outcomes	Gestion autonome de la maladie Observance, adhésion Participation du patient	Disease management Self-management Adherence, compliance	Self-management compliance	Self-care compliance

## 4.2 Questions secondaires

La question principale nous a amené à nous poser différentes questions secondaires. Ces dernières sont :

- Quels sont les facteurs qui influencent positivement l'observance/les auto-soins ?
- Quels sont les facteurs qui influencent négativement l'observance/les auto-soins ?
- Comment les infirmières peuvent-elles intervenir pour favoriser l'observance/ les auto-soins de l'enfant âgé de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose et de sa famille ?

### 4.3 Hypothèses

Pour structurer notre recherche et la mener avec rigueur, nous émettons les trois hypothèses suivantes :

- L'âge aurait un impact sur l'observance thérapeutique de l'enfant âgé de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose.

Cette hypothèse est basée sur nos lectures des théories du développement d'Erikson et de Piaget ainsi que sur le modèle d'Orem.

- Le fonctionnement familial aurait une influence sur l'observance de l'enfant âgé de 8 à 12 ans atteint de FK.

Cette hypothèse a été élaborée à la suite de notre compréhension de la théorie de l'auto-soin.

- La qualité des relations avec l'équipe soignante favoriserait ou non l'engagement dans les auto-soins réalisés par l'enfant âgé de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose et ses parents.

Cette hypothèse se base sur nos lectures concernant les différents traitements de la mucoviscidose, en particulier, la physiothérapie ainsi que sur le modèle d'Orem.

Après avoir vu les différentes questions de la recherche et les hypothèses, nous allons maintenant exposer nos but, objectifs et les stratégies visés par la revue de la littérature.

## **5 But, objectifs et stratégies de la recherche**

### **5.1 But de la recherche**

Le but final de ce travail est de proposer aux infirmières, des interventions, basées sur des données probantes, favorisant l'observance chez l'enfant âgé de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose et sa famille.

### **5.2 Objectifs spécifiques**

Avant d'atteindre ce but, nous avons déterminé les objectifs suivants :

- Identifier les facteurs qui influencent ou limitent l'observance thérapeutique chez l'enfant de 8 à 12 ans atteint de mucoviscidose et sa famille.
- Identifier les interventions les plus pertinentes.
- Evaluer la pertinence des recherches.

### **5.3 Stratégies visées par la revue de la littérature**

Les stratégies de cette revue de la littérature sont de :

- Définir les mots-clés pour la recherche dans les bases de données.
- Sélectionner les articles qui répondent à la question de recherche selon leurs titres et leurs résumés.
- Analyser ces derniers afin d'en extraire les informations pertinentes à notre question de recherche.
- Evaluer la qualité scientifique de ces articles à l'aide de la grille Fortin (2010), que nous décrivons dans la partie 8.4 qualité des études et qui se trouvent dans les annexes.
- Regrouper et discuter les résultats de ces études.

## **6 Méthode**

### **6.1 Stratégie de recherche documentaire**

Avec l'aide des documentalistes de la HEdS, nous avons fait nos recherches d'articles dans trois bases de données : Pubmed, Cinahl et Sciencedirect.

Nous avons choisi Pubmed car c'est une base de données qui répertorie des articles de tous les domaines biomédicaux. Cinahl est une base de données en soins infirmiers. Enfin, nous avons utilisé Sciencedirect car plusieurs de nos articles étaient accessibles via cette base.

### **6.2 Critères d'inclusion et limites de la recherche des articles**

- Nous avons focalisé nos recherches sur des articles qui ont moins de 10 ans, c'est à dire qui ne sont pas antérieurs à 2003. Nous avons cependant quand même gardé deux articles de 2002 et 2001 car ils correspondaient à notre sujet. Nous avons sélectionné deux langues : anglais et français.

- Nous voulions exclure les mots-clés « adults » et « adolescents » de notre équation de recherche car ils ne correspondaient pas à notre population cible. Cependant, les articles trouvés n'étaient pas satisfaisants. Nous avons donc décidé de ne plus exclure ces mots clés.

- Nous avons cherché des mots-clés anglophones correspondant aux notions de barrières, d'obstacles, de facteurs : « psychosocial factors », « barriers », « barriers to treatment », « facilitators », « adherence determinant ». Cependant dans le Honselct, aucun ne correspondait à des Meshterms. Nous avons quand même essayé de les mettre dans les équations de recherche pour les tester, mais nous n'avons pas trouvé d'articles.

- A travers ces différentes équations de recherche, nous avons trouvé des articles dont les titres revenaient (en double). Dans la sélection, nous ne les avons donc compté qu'une seule fois.

- Nous avons également cherché des articles dans les bibliographies des articles que nous avons lus.

## 6.3 Méthode de sélection des articles

Pour sélectionner les articles, nous avons tout d'abord regardé les titres de ces derniers. Si ceux-ci étaient convaincants, c'est-à-dire répondaient à notre sujet, nous lisions le résumé et rapidement l'article en question. Enfin, nous avons sélectionné nos articles finaux grâce à l'analyse de ces derniers selon la grille Fortin (explication ultérieure).

### 6.3.1 Sélection des articles selon le titre

#### 6.3.1.1 Recherche des articles dans CINAHL

Equation de recherche	Nombre d'articles obtenus
Child AND cystic fibrosis AND self-care AND compliance AND facilitators AND barriers NOT adult NOT adolescents	0
Child AND cystic fibrosis AND self-care AND compliance NOT adult NOT adolescents Restriction date (10 ans) et langues	2 mais aucun ne correspond à notre sujet.
La même équation sans compliance	0
Child AND Cystic Fibrosis AND self-care AND compliance	7 articles dont 0 sélectionné. Les titres ne correspondaient pas à notre sujet.
La même équation AND psychosocial factors	3 articles dont 0 sélectionné. Les titres ne correspondaient pas à notre sujet
Children AND cystic fibrosis AND treatment compliance	17 articles dont 0 sélectionné. Les titres ne correspondaient pas à notre sujet
<b>Children AND cystic fibrosis AND treatment compliance NOT adolescents NOT adults</b> <b>Pas de restriction de date</b>	<b>9 articles dont 1 sélectionné avec le titre.</b> « Rates and Reasons for Non-adherence to Home Physiotherapy in Paediatrics » Article de 2002 gardé même si plus de 10 ans.



### 6.3.1.2 Recherche des articles dans PubMed

Equations de recherche	Nombres des articles obtenus
Children AND Cystic fibrosis AND Epidemiologic factors AND Self-Management AND adherence	0
Children AND Cystic fibrosis AND self-care AND adherence	0
<b>Children AND cystic fibrosis AND adherence</b>	<b>0</b>

Voyant que notre recherche ne donnait pas de résultats, nous avons décidé de remplacer le terme « adherence » par « compliance ».

Equation de recherche	Nombres des articles obtenus
Children AND Cystic fibrosis AND <b>compliance</b> <b>Restriction de date (10 ans)</b>	<b>58 articles dont 7 sélectionnés avec les titres</b> « Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis » « A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis » « Medical adherence and childhood chronic illness: family daily management skills and emotional climate as emerging contributors. » « Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator. » « Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis » « Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. » « Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. »

Voici des exemples d'équations de recherche que nous avons utilisées pour tester les mots que nous n'avions pas trouvés avec Hon select. Nous voulions être sûres de ne pas passer à côté de certains articles.

<b>Equations de recherche</b>	<b>Nombres des articles obtenus</b>
Children AND cystic fibrosis AND <b>barriers to treatment</b> Restriction de date (10 ans)	0
Children AND cystic fibrosis AND <b>adherence determinant</b>	0
Children AND adherence AND <b>factors</b> AND cystic fibrosis <b>Restriction de date (10 ans)</b>	0

Voyant que nous n'avions pas beaucoup de résultats avec le mot-clé « mucoviscidose » (cystic fibrosis), nous avons décidé d'élargir la recherche en utilisant le terme « maladie chronique » (Meshterm = Chronic disease) à la place.

<b>Equation de recherche</b>	<b>Nombre des articles obtenus</b>
Chronic disease AND child AND compliance <b>Restriction de date (10 ans)</b>	<b>73 articles dont 3 sélectionnés avec les titres</b> « Pediatric self-management: a framework for research, practice, and policy. » « Evidence-based assessment of adherence to medical treatments in pediatric psychology. » « A systematic review of interventions to enhance medication adherence in children and adolescents with chronic illness. »

Nous avons effectué une nouvelle recherche dans Pubmed en remplaçant le mot-clé « compliance » par « self-management ».

Equation de recherche	Nombre des articles obtenus
<p><b>Child AND cystic fibrosis AND self-management.</b>  <b>Restriction de date (10 ans)</b></p>	<p><b>29 articles dont 9 sélectionnés avec les titres</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>« Self-management education for cystic fibrosis. »</li> <li>« Frequency and self-management of pain, dyspnea, and cough in cystic fibrosis. »</li> <li>« Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. »</li> <li>« Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit. »</li> <li>« Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. »</li> <li>« Building life skills for children with cystic fibrosis: effectiveness of an intervention. »</li> <li>« A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. »</li> <li>« Survey of professionals' expectations of developmental task achievement of cystic fibrosis self-care in children. »</li> <li>« Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. »</li> </ul>

Nous savons que certains titres revenaient lorsque nous changions d'équation de recherche mais nous les avons exclus dans un second temps.

Nous avons réalisé une nouvelle recherche dans Pubmed en mettant les deux mots-clés : « patient compliance » et « self-management ».

<b>Equation de recherche</b>	<b>Nombre des articles obtenus</b>
<b>Cystic fibrosis AND patient compliance AND self-management Restriction de date (10 ans)</b>	<b>12 articles dont 5 sélectionnés avec les titres</b> « Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. » « Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older adolescents and adults with cystic fibrosis. » « A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. » « Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. » « Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. »

### 6.3.1.3 Recherche sur Science Direct

<b>Mots-clés</b>	<b>Nombre d'articles obtenus</b>
Child, cystic fibrosis AND compliance Restriction de date (10 ans)	3349 articles

Comme il y avait beaucoup de résultats, nous avons parcouru quelques pages et regardé les résumés des articles dont les titres étaient intéressants et que nous n'avions pas encore trouvés.

Nous avons également regardé les articles reliés qui étaient proposés à côté de nos résultats. Il y en avait 100. Nous en avons sélectionné 1. Il s'agit de : « Mucoviscidose, thérapeutiques et compliance. »

### **6.3.2 Sélection des articles selon l'abstract et lecture rapide**

Nous avons cherché les articles sélectionnés avec le titre. Nous les avons imprimés. Ensuite, nous nous les sommes répartis et nous avons lu les abstracts et rapidement l'article en entier. Cela nous a permis d'en éliminer quelques-uns et d'en garder d'autres. Nous avons éliminé les articles qui n'étaient pas liés à notre sujet, par exemple, ceux qui étaient en lien avec les adultes et ceux qui parlaient seulement des techniques de mesure de l'observance car ils ne parlaient pas des facteurs liés à l'observance. D'autres articles n'étaient que des revues de la littérature, nous ne les avons donc pas gardés.

#### **6.3.2.1 Articles sélectionnés dans Cinhal**

Le seul article trouvé grâce au titre a été gardé aussi suivant son abstract.

- « Rates and Reasons for Non-adherence to Home Physiotherapy in Pediatrics: pilot study. »

#### **6.3.2.2 Articles sélectionnés dans Pubmed**

De toutes les équations de recherche que nous avons utilisées, nous avons sélectionné les treize articles suivants :

- « Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. »
- « A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. »
- « Medical adherence and childhood chronic illness: family daily management skills and emotional climate as emerging contributors. »
- « Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical. »
- « Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. »
- « Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. »

- « Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. »
- « Frequency and self-management of pain, dyspnea, and cough in cystic fibrosis. »
- « Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit. »
- « Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. »
- « Building life skills for children with cystic fibrosis: effectiveness of an intervention. »
- « Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. »
- « Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older adolescents and adults with CF. »

### **6.3.2.3 Articles trouvés grâce aux bibliographies**

Nous avons lu les bibliographies des articles que nous avons imprimés afin de trouver d'autres articles pertinents. Nous les avons sélectionnés grâce aux titres et à l'abstract. A la fin, il reste les quatre articles suivants :

- « Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: application to cystic fibrosis. »
- « Barriers to treatment adherence for children with cystic fibrosis and asthma: what gets the way? »
- « Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescent with cystic fibrosis. »
- « Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: patient, parent and sibling accounts ». Il date de l'année 2001.

## 6.4 Rigueur méthodologique

Selon les conseils de notre directrice du travail, nous avons tout d'abord analysé chacune de notre côté le même article « Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older adolescents and adults with CF », selon la grille de Fortin (annexe X), afin de comparer nos résultats et vérifier si nous avons la même méthode d'analyse. Ce procédé, nous a permis d'homogénéiser notre méthode et d'être d'accord sur les critères de sélection des articles. Cela minimise ainsi les biais d'analyse de ces derniers.

La grille de Fortin différencie les recherches quantitatives et qualitatives. Elle comporte six thèmes principaux qui sont : le titre, le résumé, l'introduction, la méthode, les résultats et la discussion. Dans chacun des thèmes il y a des questions qui aident à orienter la critique de l'article afin de savoir s'il est de bonne qualité.

Grâce à la mise en commun, nous nous sommes aperçues que nous avons presque le même point de vue. En effet, nous n'avons que deux points de divergences dans toute l'analyse de cet article qui se trouve en annexe XI. Ceux-ci étaient, premièrement, le biais de sélection sur la méthode de recrutement de la population. Deuxièmement, nous n'étions pas d'accord sur la crédibilité des données. Nous avons ensuite confronté nos avis sur ces deux aspects et nous avons cherché à expliquer pourquoi, nous n'étions pas entièrement en concordance. Ceci, nous a permis de nous mettre d'accord sur les critères pour les prochaines analyses. Ainsi, nous aurons la même façon de procéder. Nous nous sommes enfin partagées le travail pour la lecture et l'analyse des autres articles.

Nous n'avons pas gardé l'article en question car il ne parlait que des adolescents et des adultes mais ne faisait référence ni aux enfants, ni à leurs parents.

## **6.5 Sélection finale des articles**

### **6.5.1 Articles retenus**

**Les 11 articles retenus sont les suivants:**

#### **Articles trouvés dans Cinhal (1) :**

- « Rates and Reasons for Non-adherence to Home Physiotherapy in Pediatrics: pilot study. » Voir annexe XII.

#### **Articles trouvés dans PubMed (7) :**

- « Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. » Voir annexe XIII.
- « Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator. » Voir annexe XIV.
- « Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. » Voir annexe XV.
- « Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit. » Voir annexe XVI.
- « Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. » Voir l'annexe XVII.
- « Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis » Voir annexe XVIII.
- « Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. » Voir annexe XIX.

#### **Articles trouvés selon la bibliographie (3):**

- « Barriers to treatment adherence for children with cystic fibrosis and asthma: what gets in the way? » Voir annexe XX.

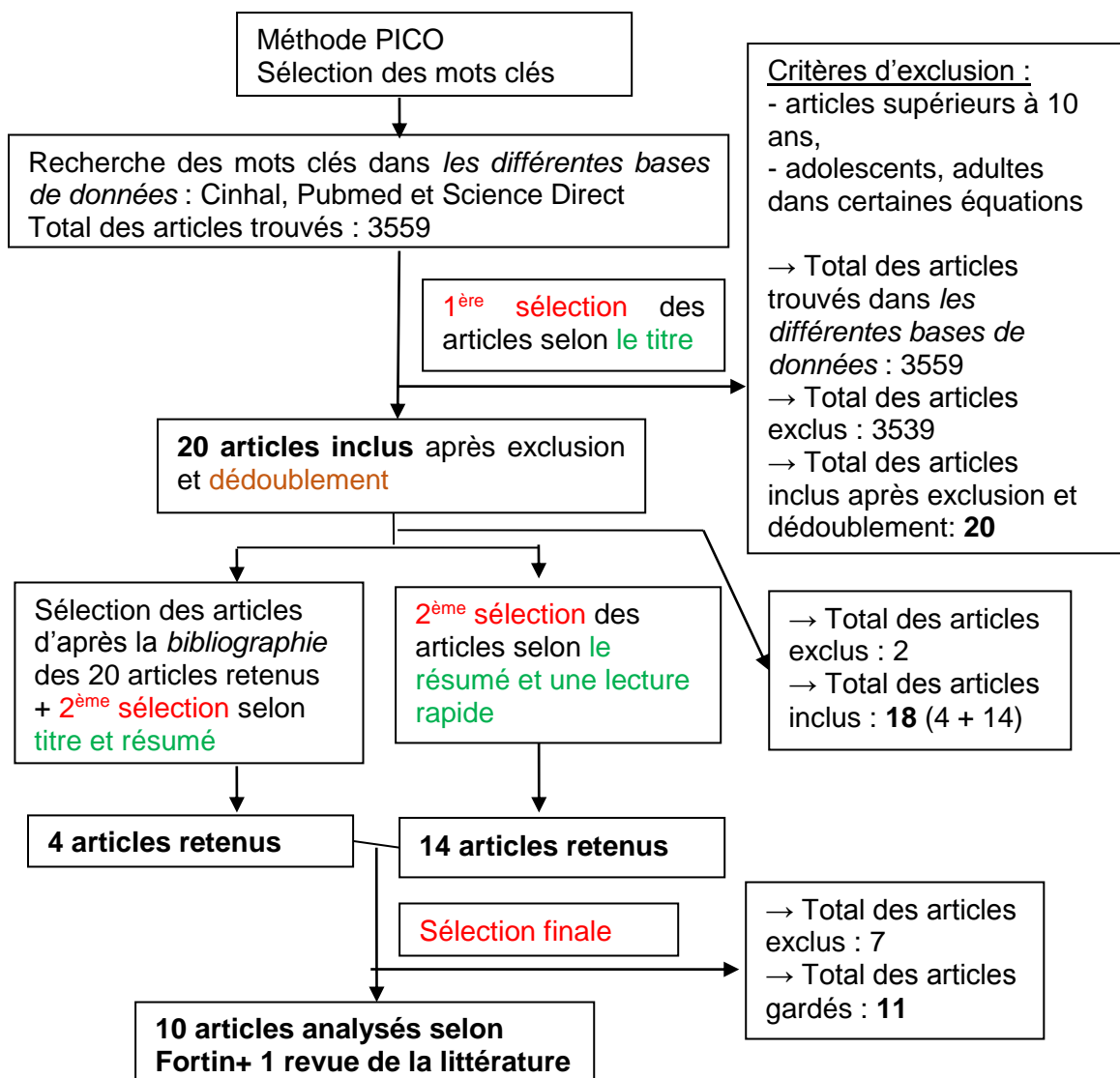


- « Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescents with cystic fibrosis. » Voir annexe XXI.

- « Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: patient, parent and sibling accounts. » Voir annexe XXII.

### 6.5.2 Schéma du résumé de la méthodologie

Nous synthétisons notre méthodologie de sélection des articles à travers un diagramme de flux situé ci-dessous.



## 7 Résultats

### 7.1 Résumé de la qualité des articles

#### 7.1.1 Explications

Un facteur d'impact (FI), ou impact factor (IF) en anglais, mesure l'importance d'une revue scientifique. Le FI d'une revue représente le nombre moyen de citations de chaque article publié dans celle-ci. Il a une influence importante dans le domaine des publications scientifiques.

Il est calculé tous les ans par l'Institute for Scientific Information (ISI) pour les revues suivies. Le FI est publié dans le Journal Citation Report.

Une revue ayant un FI élevé est considérée comme plus importante qu'une revue ayant un FI bas. Cependant, il n'est pas totalement fiable. En effet, par exemple, le nombre de citations ne mesure pas tout à fait la qualité d'une publication. De plus, les articles classiques sont cités fréquemment même après plusieurs années. Les différents domaines scientifiques ne publient pas au même rythme. Les revues médicales ont des facteurs d'impact supérieurs aux revues de mathématiques. Enfin, le facteur d'impact est lié à la revue et non à l'article lui-même. Un article publié dans une revue ayant impact factor élevé peut avoir un nombre de citation bas (Isambart, 2010, p.149).

Par ailleurs, selon la Haute autorité de santé (HAS, 2013), le niveau de preuve d'une étude correspond à la capacité de celle-ci à répondre à la question posée. Cette capacité repose sur la correspondance de l'étude au cadre du travail (question, population, critères de jugement) et sur les caractéristiques suivantes :

- adéquation du protocole à la question
- existence ou non de biais importants dans la réalisation
- adaptation de l'analyse statistique aux objectifs de l'étude
- puissance de l'étude et taille de l'échantillon (p.6)

### Grade des recommandations :

Les recommandations sont classées en trois grades, A, B ou C. Une recommandation de grade A se base sur une preuve scientifique établie par des études de fort niveau de preuve. Une recommandation de grade B est, quant à elle, basée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve. Une recommandation de grade C est fondée sur des études de bas niveau de preuve. Une évidence scientifique forte entraîne une recommandation de grade A. En l'absence d'étude de fort niveau de preuve et d'accord d'experts, les alternatives seront exposées sans formulation de recommandations en faveur de l'une ou de l'autre (HAS, 2013, p.7).

Voici un tableau résumant les grades de recommandations :

Grade des recommandations	Niveau de preuve scientifique fourni par la littérature
A Preuve scientifique établie	Niveau 1 - essais comparatifs randomisés de forte puissance ; - méta-analyse d'essais comparatifs randomisés ; - analyse de décision fondée sur des études bien menées.
B Présomption scientifique	Niveau 2 - essais comparatifs randomisés de faible puissance ; - études comparatives non randomisées bien menées ; - études de cohortes.
C Faible niveau de preuve scientifique	Niveau 3 - études cas-témoins.
	Niveau 4 - études comparatives comportant des biais importants ; - études rétrospectives ; - séries de cas ; - études épidémiologiques descriptives (transversale, longitudinale).

Tiré de : HAS, 2013

### 7.1.2 Tableau résumé de la qualité des articles

Pour chaque article, nous avons recherché l'impact factor, les grades de recommandations et la typologie des études, pour savoir si ces recherches étaient pertinentes et fiables en termes de rigueur scientifique.

Article (norme APA)	Revue	Impact factor	Grade of recommandation
Williams, B., Mukhopadhyay, S., Dowell, J. & Coyle, J. (2007). Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for CF. <i>Disability and rehabilitation</i> , 29. (14), 1097- 1105. DOI: 10.1080/09638280600948060.	<b>Disability and rehabilitation</b>	1.541	Étude qualitative Grade C
Zindani, G. N., Streetman, D. D., Streetman, D. S. & Nasr, S. Z. (2006). Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. <i>Journal of adolescent health</i> , (38), 13-17. Doi: 10.1016/j.jadohealth.2004.09.013	<b>Journal of adolescent health</b>	2.966	Etude prospective Grade B
White, T., Miller, J., Smith, G.L. & McMahon, W. M. (2009). Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. <i>European child and adolescent psychiatry</i> , (18), 96-104. Doi: 10.1007/s00787-008-0709-5	<b>European child and adolescent psychiatry</b>	inconnu	Etude quantitative Grade C
Foster, C., Eiser, C., Oades, P., Sheldon, C., Tripp, J., Goldman, P., Rice, S & Trott, J. (2001). Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their sibling accounts. <i>Child: care, Health and Development</i> , 27 (4), 349 – 364. DOI: 10.1046/j.1365-2214.2001.00196.x	<b>Child: Care, Health and Development</b>	1.7	Etude transversale Grade C
Chappell, F. & Williams, B. (2002). Rates and reasons for non-adherence to home physiotherapy in paediatrics. <i>Physiotherapy</i> , 88 (3), 138-147. Accès: <a href="http://dx.doi.org/10.1016/S0031-9406(05)60547-0">http://dx.doi.org/10.1016/S0031-9406(05)60547-0</a>	<b>Physiotherapy</b>	inconnu	Etude pilote Grade C
Modi, A.C. & Quittner, A.L. (2006). Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: What Gets in the Way? <i>Journal of Pediatric Psychology</i> , 31(8), 846–858. doi:10.1093/jpepsy/jsj096	<b>Journal of Pediatric Psychology</b>	2.647	Etude exploratoire. Analyses descriptives Grade C

DeLambo, E.K., Levers-Landis C.E., Drotar, D. & Quittner, A.L. (2004). Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescent with cystic fibrosis. <i>Journal of Pediatric Psychology</i> , 29(5), 343–353. doi : 10.1093/jpepsy/jsh038	<b>Journal of Pediatric Psychology</b>	2.647	Etude transversale Grade C
Baker, L.K. & Denyes, M.J. (2008). Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit. <i>Journal of Pediatric Nursing</i> , 23(1), 37-48. doi: 10.1016/j.pedn.2007.07.008.	<b>Journal of Pediatric Nursing: Nursing Care of Children and Families (JPN)</b>	0.788	Etude descriptive corrélacionnelle multi variée. Grade C
Arias Llorente, R.P., Bousoño Garcia, C. & Diaz Martin, J.J. (2008). Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis. <i>Journal of Cystic Fibrosis</i> , 7, 359-367. doi: 10.1016/j.jcf.2008.01.003	<b>Journal of Cystic Fibrosis</b>	2.873	Etude transversale Etude quantitative Grade C
Slatter, A., Francis, A.A., Smith, F. & Bush, A. (2004). Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. <i>British journal of nursing</i> , 13(19), 1135-1139.	<b>British journal of nursing</b>	inconnu	Etude exploratoire Grade C

### 7.1.3 Tableau résumé de la revue de la littérature

<b>Article (norme APA)</b>	<b>Revue</b>	<b>Impact factor (2012)</b>	<b>Grade of recommandation</b>
Smith, B.A. & Wood, B.L. (2007). Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator. <i>Current opinion in pediatrics</i> , 19, 553-558.	<b>Current opinion in pediatrics</b>	2.634	Revue de la littérature

## 7.2 Résumé des principaux résultats

Nous avons réalisé des tableaux récapitulatifs des définitions, des facteurs intervenant dans l'observance et des interventions issues des articles pour faciliter la mise en évidence des points essentiels de ces derniers.

### 7.2.1 Tableau des concepts

Nom de l'article	Observance	Non observance	Conséquences
Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis	Seulement 50% des patients adhèrent complètement à leurs recommandations de physiothérapie (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1097).	La physiothérapie est centrale dans la gestion de la mucoviscidose mais elle est l'aspect le plus problématique du traitement (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1097).	La non-adhésion a été liée à l'augmentation de la morbidité, mortalité et aux coûts de la santé (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1098).
Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis	L'adhésion thérapeutique est définie comme étant le degré auquel le patient participe activement à ses recommandations médicales et aux traitements (White et al., 2009, traduction libre, p.97).		
Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their sibling accounts	Corrélation positive entre l'adhésion et l'état de santé (Foster et al., 2001, traduction libre, p.350).		Une faible adhésion peut affecter le pronostic (Foster et al., 2001, traduction libre, p.350).

Nom de l'article	Observance	Non observance	Conséquences
Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis		Une mauvaise adhésion est un problème commun avec des conséquences mortelles (Zindani, Streetman, Streetman & Nasr, 2006, traduction libre, p.14)	L'adhésion aux traitements quotidiens peut avoir des effets à court et moyen termes sur les patients (Zindani et al., 2006, traduction libre, p.14)
Rates and reasons for non-adherence to home physiotherapy in paediatrics	L'adhésion thérapeutique est un concept difficile à définir et à mesurer (Chappell & Williams, 2002, traduction libre, p.138)		La non-adhésion est délétère sur la santé car elle péjore celle-ci (Chappell & Williams, 2002, traduction libre, p.138).
Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: What Gets in the Way?	Le suivi par le patient des recommandations de traitements prescrits par le médecin (Modi & Quittner 2006, traduction libre, p.846)  Selon Rapoff (1999), le taux moyen d'observance thérapeutique est de 50 % ou moins dans les populations de jeunes patients atteints de maladie chronique (Modi & Quittner 2006, traduction libre, p.846)	Le taux d'observance pour la physiothérapie respiratoire, dans la mucoviscidose est estimé à 40-47% et est encore plus bas pour les recommandations nutritionnelles (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.846).	Une faible observance peut avoir de graves conséquences, notamment une augmentation de la mortalité, de la morbidité, une diminution de la qualité de vie et des coûts de santé élevés (Berg et al, 1993 cité par Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.846).  Selon Bauman et al (2002), elle peut augmenter les consultations aux urgences, les hospitalisations, aggraver l'état pulmonaire et raccourcir la durée de vie (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.846).

Nom de l'article	Observance	Non observance	Conséquences
Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescent with cystic fibrosis.	Le taux d'adhérence varie. Il dépend du traitement et des méthodes utilisées pour les mesures (DeLambo, et al., 2004, traduction libre, p 344)		Les symptômes de la mucoviscidose et les traitements entraînent une détresse marquée chez les enfants malades et leur famille. Les parents aident leur enfant à faire face aux exigences de la maladie et à sa fatalité tout en gérant les responsabilités des soins (Levers & Drotar, 1996, cités par DeLambo et al., 2004, traduction libre, p.343). Les traitements médicaux affectent le quotidien et les priorités de la famille ce qui rend compliqué la réalisation des autres tâches. Ces stress psychologiques peuvent peser sur les capacités de la famille à suivre le traitement prescrit.
Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit	Auto-soins : actions prises pour le maintien de a santé, nécessaires à tous les individus. Auto-soins liés à l'altération de la santé : actions réalisées à cause d'une maladie, ne sont pas nécessaires à toutes les personnes (Orem, 2001, citée par Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p.38)	Selon Darshiff et al. (2006), les auto-soins liés à la maladie diminuent avec l'âge, ce qui nécessite de construire des pratiques d'auto-soins fondamentales lors des premières étapes de l'adolescence (Baker & Denyes, 2008, traduction libre)	



<p>Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis</p>	<p>Observance comprise entre 30 et 70 %, résultats similaires à d'autres maladies chroniques (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.359).</p> <p>L'observance varie selon le type de traitement. Il est écrit que chez les enfants elle est de 50% en général (conforme à plusieurs études) (Modi et al., 2006, cités par Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.360).          Physiothérapie : 40-60%, Vitamines 50%, Enzymes 65-95%, Antibiotiques 70-90% (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.360).</p>		<p>Une observance thérapeutique irrégulière peut empirer la maladie. (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.360)</p>
<p>Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis.</p>	<p>Selon Abbott et al (1994), des prescriptions appropriées et l'observance aux traitements prescrits sont importantes pour le bien-être et le pronostic à long terme (Slatter et al, 2004, traduction libre).</p> <p>Meilleure observance pour les enzymes, et les exercices que pour la physiothérapie et les suppléments de vitamines (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135). Les parents rapportent une observance assidue aux traitements prescrits même si elle est problématique.</p>		

Nom de l'article	Observance	Non observance	Conséquences
<p>Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator.</p>	<p>Selon Smith et Wood, 2007, l'observance thérapeutique est la mesure à laquelle le comportement d'un patient est cohérent avec les recommandations de soins de santé (p.553).</p> <p>Les taux de non observance sont connus pour être élevés dans les maladies chroniques chez l'enfant.</p> <p>La mesure de ces taux dépend du composant du traitement et de la manière dont ils sont mesurés.</p>	<p>Le taux d'observance était en dessous de 50% chez les enfants atteints de mucoviscidose (Modi et al, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554). Les taux d'observance pour la physiothérapie respiratoire sont situés entre 40 et 47 % pour les enfants (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p> <p>Le taux d'observance pour les recommandations nutritionnelles est bas (entre 16-20%) (Anthony et al, 1999, cité par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p> <p>L'observance pour les enzymes pancréatiques est basse et estimée entre 27 et 43 % (Modi et al, 2006, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p> <p>L'observance est extrêmement difficile dans la vie quotidienne occupée par l'école, le travail, la vie sociale (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p>	<p>Ce traitement quotidien peut prendre plusieurs heures par jour et l'observance est souvent difficile (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.553). Une faible observance dans les maladies chroniques est liée à plus d'épisodes aigus et d'admissions à l'hôpital et la probabilité de mort prématurée (DiMatteo, Giordani, Lepper &amp; Croghan, 2002, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.553). L'observance est un facteur important dans le succès de la gestion de la maladie et réduit la mortalité et la morbidité.</p>

### 7.2.2 Tableau des facteurs intervenant dans l'observance

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La compréhension de la maladie et des traitements</li> <li>- Les perceptions de l'efficacité et les bienfaits de la physiothérapie</li> </ul> <p>(Williams et al., 2007, traduction libre, p.1098-1100).</p>	<p>Les croyances des parents à propos de l'efficacité sont plus dépendantes de la confiance envers les professionnels de la santé (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1102).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Le manque de connaissances ou de compréhension de la maladie</li> <li>- Les sentiments d'injustice, d'inégalité, de différence et la stigmatisation sociale</li> <li>- La physiothérapie est fatigante, chronophage et exigeante</li> <li>- Restriction dans la vie quotidienne</li> <li>- Les enfants sont embarrassés, ils ne veulent pas être exclus ou être différents</li> <li>- L'ennui à cause de la passivité et de la routine</li> <li>- Les perceptions de l'inefficacité car aucun changement immédiat</li> <li>- Les représentations du temps (trop long)</li> </ul> <p>(Williams et al., 2007, traduction libre, p.1097 à 1103).</p>

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les troubles anxieux</li> <li>- L'optimisme</li> <li>- Les connaissances de la maladie</li> <li>- Les bonnes relations médecins/patients</li> <li>- Les bonnes cohésions/relations familiales</li> </ul> <p>(White et al., 2009, traduction libre, p.96 à 104).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les perceptions de la sévérité de la maladie a des résultats mitigés</li> <li>- Pas de corrélation entre l'adhésion et l'âge ou le statut socioéconomique</li> </ul> <p>(White et al., 2009, traduction libre, p.96 à 104).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les filles, fratrie atteinte de la FK, les enfants uniques, les enfants avec beaucoup d'hospitalisations et de jours d'écoles manqués et vivant avec un seul parent</li> <li>- La complexité des traitements</li> <li>- Les familles trop strictes ou trop flexibles</li> <li>- Les inadéquations avec les recommandations de l'équipe</li> </ul> <p>(White et al., 2009, traduction libre, p.96 à 104).</p>
Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their sibling accounts	<p>Les patients ont besoin de savoir pourquoi le traitement est nécessaire, comment il doit être fait et quelles sont les conséquences de la non-adhésion (Foster et al., 2001, traduction libre, p. 361).</p>	<p>Trois formes de non-adhésion : involontaire (oublis), volontaire (rébellion) et imposée dues à des contraintes de temps et pressions sociales (Foster et al., 2001, traduction libre, p.354).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La nature du traitement avec une faible adhésion pour la physiothérapie</li> <li>- Les traitements complexes et chronophages</li> <li>- Les pressions sociales (ne veulent pas être différents des autres)</li> <li>- Embarras de prendre les médicaments en public</li> <li>- Interfère avec la vie sociale</li> <li>- Un faible bien être maternel</li> </ul> <p>(Foster et al., 2001, traduction libre, p.354 à 364).</p>

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La supervision parentale</li> <li>- Le degré de sévérité</li> <li>- Les médicaments avec une administration facile et rapide</li> <li>- Les médicaments utiles selon le degré d'atteinte</li> </ul> <p>(Zindani et al., 2006, traduction libre, p.13 à 17).</p>	<p>Le nombre total de médicaments n'est pas un facteur d'adhésion (Zindani et al., 2006, traduction libre, p.16).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Une faible compréhension des recommandations</li> <li>- Les différences de compréhension de la sévérité et les différentes attentes du traitement entre les familles et les soignants</li> <li>- Les médicaments qui prennent beaucoup de temps</li> <li>- Les incertitudes des parents concernant les bénéfices des traitements</li> </ul> <p>(Zindani et al., 2006, traduction libre, p.13 à 17).</p>
Rates and reasons for non-adherence to home physiotherapy in paediatrics	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les croyances des parents à propos des bénéfices des traitements</li> <li>- Une meilleure compréhension de la maladie</li> </ul> <p>(Chappell &amp; Williams, 2002, traduction libre, p.139).</p>	<p>Aucune relation entre les variables sociodémographiques et l'adhésion (Chappell &amp; Williams, 2002, traduction libre, p.141).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les oublis et le manque de temps</li> <li>- Les traitements interfèrent avec la vie sociale des enfants</li> <li>- Interfère avec la vie familiale</li> <li>- Les perceptions de l'inefficacité des traitements</li> <li>- Le manque de compréhension de la maladie et des traitements. Ce sont des facteurs liés à la fois aux parents et aux enfants</li> </ul> <p>(Chappell &amp; Williams, 2002, traduction libre, p.138 à 142).</p>

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: What Gets in the Way?</p>	<p>Un moins grand nombre de traitements est associé à un meilleur taux d'observance (Modi &amp; Quittner, 2006, traduction libre, p.854).</p>	<p>Absence de relations statistiques significatives entre le nombre de barrières et l'observance.</p> <p>Lacunes importantes dans la connaissance de la maladie et des traitements pour les enfants et leurs parents. Mais il n'y a pas de relation entre les connaissances et le taux d'observance (Modi &amp; Quittner, 2006, traduction libre, p.854).</p> <p>Sévérité de la maladie (Modi &amp; Quittner, 2006, traduction libre, p.855)</p>	<p>Comportements oppositionnels</p> <p>Oublis</p> <p>Difficultés dans la gestion du temps (particulièrement pour les médicaments de désencombrement des bronches et pour les enzymes pancréatiques)</p> <p>Les enfants identifient des obstacles spécifiques : Difficultés à avaler les pilules et mauvais goût de certains médicaments (Modi &amp; Quittner, 2006, traduction libre, p.851).</p> <p>Problèmes de communication entre les patients et les professionnels (Modi &amp; Quittner, 2006, traduction libre, p.855).</p>

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescent with cystic fibrosis.</p>	<p>Relations familiales positives dans les traitements de désencombrement des voies respiratoires et pour les aérosols. Ce traitement est lourd et exige plus de support et de coordination dans la famille. De plus il entraîne une forte charge émotionnelle car les infections pulmonaires sont responsables de la majorité de la morbidité et de la mortalité (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 350).</p> <p>Sexe masculin</p> <p>Sévérité de la maladie</p> <p>Traitements qui procurent des effets immédiats et visibles (La Greca &amp; Schuman, 1995, cités par DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 351).</p>	<p>Les capacités de résolution de problèmes ne sont pas significativement reliées à l'observance (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 350).</p> <p>Les capacités spécifiques de résolution de problème ne sont pas plus étroitement liées à l'observance rapportée que les compétences générales de résolution de problème (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 351)</p>	

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit.</p>	<p>Selon Callaghan (2006), un support adéquat, des revenus familiaux suffisant, de bonnes conditions de vie, une pratique religieuse et des problèmes médicaux influencent positivement les capacités d'auto-soins (Baker &amp; Denyes, 2008, traduction libre, p.39).</p> <p>Satisfaction familiale + statut socioéconomique élevé entraînent un meilleur score pour les auto-soins universels. La satisfaction familiale entraîne un meilleur score pour les auto-soins liés à la mucoviscidose. Les auto-soins universels et ceux liés à la maladie sont significativement liés. Un fort engagement dans les auto-soins universels entraîne un meilleur engagement dans les auto-soins liés à la mucoviscidose (Baker &amp; Denyes, 2008, traduction libre, p.43)</p>	<p>Le statut social n'intervient pas pour les auto-soins liés à la mucoviscidose.</p> <p>Les autres facteurs de conditionnement (l'âge, le sexe, la sévérité de la maladie, les revenus familiaux, les pensées égocentriques) n'ont pas d'influence sur les auto-soins universels et liés à la maladie (Baker &amp; Denyes, 2008, traduction libre, p.42).</p> <p>La connaissance de la maladie et la capacité de prendre des décisions ne sont pas des prédicteurs des auto-soins liés à la maladie (Baker &amp; Denyes 2008, traduction libre, p. 45).</p>	



Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis.</p>	<p>Importance donnée aux traitements : les patients considèrent comme essentiels les médicaments digestifs et respiratoires. Cela peut être expliqué par les bénéfices obtenus et l'apparition rapide de symptômes en cas de non prise du traitement (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.363).</p> <p>Pendant l'enfance il y a une meilleure observance probablement expliquée par le rôle des parents.</p> <p>Bonne cohésion au sein de la famille (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.364).</p>	<p>Plusieurs facteurs prédictifs de l'observance mais avec des résultats contradictoires selon les études.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Données démographiques (âge, sexe, relations socio familiales, profession, niveau d'étude, statut socioéconomique)</li> <li>- Facteurs cliniques (âge au moment du diagnostic, degré de sévérité, transplantation pulmonaire)</li> <li>- Connaissance de la maladie</li> <li>- Façon de faire face à la maladie</li> </ul> <p>(Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.360).</p>	<p>Pour les médicaments digestifs : oublis</p> <p>Traitements respiratoires et compléments alimentaires : pas besoins et pas le temps, mauvais goût.</p> <p>Les patients négligent la physiothérapie respiratoire. Les raisons sont : manque de temps, pas besoin, substitution par d'autres exercices, ne voient pas d'effets bénéfiques (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.363).</p> <p>Transplantation pulmonaire</p> <p>Plus grand âge : l'observance diminue à l'adolescence ce qui correspond à la diminution de la supervision par les parents</p> <p>Evolution plus longue de la maladie</p> <p>Degré de sévérité plus élevé.</p>

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis.</p>	<p>Aspects positifs des médicaments, effets bénéfiques, sauvent la vie, améliorent la santé (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1136).</p> <p>Les enzymes ne sont que rarement manquées parce que des diarrhées et des flatulences apparaissent vite si l'enfant ne les prend pas (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1138).</p>	<p>Selon Lask (1994), l'observance est associée à l'environnement familial et à l'âge du patient (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135).</p>	<p>Oublis</p> <p>Croyances à propos de la santé, perceptions négatives.</p> <p>Variations dans la sévérité et l'impact des symptômes.</p> <p>Effets secondaires, manque de confiance dans les médicaments.</p> <p>Difficultés à intégrer l'utilisation des médicaments dans les activités quotidiennes.</p> <p>Faible communication avec les professionnels de la santé (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135).</p> <p>Problèmes pratiques : mauvais goût, approvisionnement, traitements chronophages.</p> <p>Le comportement se relâche dans le temps, ne pas donner une dose de médicaments à cause d'autres priorités.</p> <p>Les parents ne peuvent pas toujours superviser l'administration des médicaments.</p> <p>La plupart des parents rapportent que les personnes sont contentes de pouvoir aider quand ils sont bien informés, mais d'autres personnes sont réticentes et/ou l'enfant peut se sentir mal à l'aise avec la situation.</p> <p>Manque de soutien de l'équipe soignante</p>

			<p>Ne peuvent pas exprimer leurs préoccupations et leurs difficultés.</p> <p>Attitudes de supériorité des soignants, manque de partage de l'information (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1137).</p> <p>Difficultés dans des centres non spécialisés dans la mucoviscidose.</p> <p>Interruption des traitements antibiotiques intraveineux à cause de douleurs et du traumatisme pour l'enfant. Mais sont continués aussi par peur que l'enfant retourne à l'hôpital.</p> <p>Approche trop stricte.</p> <p>Forcer un enfant réticent à prendre ses traitements.</p> <p>Traitement à l'école : préoccupations sur l'organisation des traitements, la formation des enseignants, soutenir l'enfant qui peut se sentir stigmatisé (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1138).</p>
--	--	--	---

Nom de l'article	Facteurs favorisant	Facteurs neutres	Facteurs discriminant
<p>Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator.</p>	<p>Les enfants sont plus observants que les adolescents (Zindani et al, 2006 cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p> <p>Les garçons démontrent une meilleure observance aux traitements (Dodd et Wedd, 2000, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554). Les hommes adhèrent plus aux modifications du régime alimentaire que les femmes (DeLambo et al, 2004, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p> <p>Une plus haute estime de soi (Ricker, Delamater &amp; Hsu, 1998, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.554).</p> <p>Selon Levers et al (1999), l'observance, est reliée à la connaissance des détails associés aux traitements (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p>	<p>Le fonctionnement de la famille (DeLambo et al, 2004, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.556).</p> <p>Le stress parent-enfant et un manque d'accord entre les parents étaient associés à des problèmes d'observance alors que des relations familiales positives étaient associées à une meilleure observance rapportée par les parents et les enfants pour l'observance des traitements respiratoires (DeLambo et al, 2004, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.556).</p>	<p>Selon Kettler et al (2002), l'observance est moins régulière avec des traitements complexes et longs (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Les efforts et les exigences temporelles (Conway et al, 1996, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Les oublis</p> <p>Les exigences de la maladie, les symptômes physiques, les limitations de fonctionnement, les traitements qui perturbent et les admissions à l'hôpital, peuvent avoir un impact sur l'estime personnelle et le maintien de relations avec les pairs. Les troubles affectifs chez les adolescents particulièrement la dépression peuvent causer des perturbations dans le sens du soi et indirectement compromettre l'observance (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Les parents rapportent des comportements oppositionnels spécialement avec les traitements de désencombrement (Modi &amp; Quittner, 2006, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Désir naturel de s'intégrer dans la société/d'être vu comme normal mais cela est en conflit avec les traitements continus recommandés (Badlan, 2006, cité par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p>

	<p>Cependant, selon Modi et Quittner (2006), il n'existe pas de lien entre les connaissances de la maladie et l'observance. Ils ont trouvé que la communication patient-soignant est une barrière à l'observance.</p> <p>La sévérité de la maladie joue un rôle dans l'observance à certains médicaments que les patients voient comme bénéfiques et/ou conduisant à une diminution des symptômes (Zindani et al., 2006, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>La sévérité de la maladie est liée à l'observance aux traitements de désencombrement des voies respiratoires et aux aérosols : les adolescents les plus malades sont susceptibles de plus adhérer aux traitements (DeLambo et al, 2004, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p>		<p>L'organisation de la physiothérapie respiratoire dans le style de vie du patient (Myers et Horn, 2006, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Le stress de la maladie ou les autres stress de la vie peuvent entraîner des états dépressifs ce qui peut compromettre l'observance (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Des facteurs psychiatriques incluant la dépression ont été associés avec une faible observance dans plusieurs maladies chroniques.</p> <p>Selon DiMatteo et al (2000), comparés à des patients non dépressifs, le risque est trois fois plus grand que les patients déprimés soient non adhérents aux recommandations de traitements médicaux (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>Les exigences de la maladie et les problèmes reliés à l'observance sont des sources de problèmes et de conflits pour les familles. Cela peut causer des symptômes dépressifs chez les parents et les enfants. La dépression chez les parents peut être liée à une faible observance chez l'enfant. La capacité des parents diminuée pour assurer la supervision du traitement des enfants ou par la perturbation dans la fonction de la famille et la fonction parent-enfant (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.556).</p>
--	---	--	--

	<p>Quand les patients ne vont pas bien, la fréquence de réalisation des traitements de désencombrement augmente significativement (White, Stiller et Haensel, 2006, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555)</p> <p>Plus les patients sont en soucis par rapport à la maladie, plus ils sont adhérents aux traitements.</p> <p>Le statut de santé et le pronostic peuvent promouvoir une meilleure observance (Abbott, Dodd &amp; Webb, 1996, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.555).</p> <p>En plus du soutien de la famille, la supervision des parents est un facteur important chez les enfants atteints de maladie chronique. Les adolescents qui sont supervisés par leurs parents dans leurs traitements sont plus observants (Modi et al, 2007, cités par Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.556).</p>		
--	---	--	--

### 7.2.3 Tableau résumé des interventions

Nom de l'article	Interventions
Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Modifier les perceptions du temps/ distraire les enfants</li> <li>- Faire de la physiothérapie un jeu que les amis et fratrie peuvent faire aussi</li> <li>- Renforcer les croyances concernant les bénéfiques</li> <li>- Utiliser des dessins pour identifier les croyances et les perceptions des enfants</li> <li>- Reconnaître les expériences et l'expertise des familles</li> <li>- Faciliter les contacts entre les familles</li> <li>- Sensibiliser les professionnels de la santé au risque de non-adhésion</li> </ul> <p>(Williams et al., 2007, traduction libre, p.1100 à 1104).</p>
Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Améliorer les communications entre les familles et les équipes de soins</li> <li>- Aider les enfants à prendre conscience de soi pour créer des comportements adaptatifs d'adhésion</li> </ul> <p>(White et al., 2009, traduction libre, p.96 à 104).</p>
Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their sibling accounts	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pour augmenter l'adhésion, les parents encouragent, insistent, persuadent et aident les enfants</li> <li>- Pour les professionnels : prendre conscience des difficultés des familles pour les aider à négocier un traitement optimal</li> <li>- Favoriser la confiance en soi des enfants pour qu'ils acceptent leurs différences</li> </ul> <p>(Foster et al., 2001. traduction libre, p.354 à 364).</p>

Nom de l'article	Interventions
Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eduquer les patients et les familles sur l'importance de chaque médicament</li> <li>- Discuter et travailler avec les patients sur le temps de gestion et simplifier autant que possible le plan de traitement</li> <li>- Créer un partenariat avec les familles</li> </ul> <p>(Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17).</p>
Rates and reasons for non-adherence to home physiotherapy in paediatrics	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Recommander une approche partagée entre les enfants et les adultes dans la gestion des soins (Chappell &amp; Williams, 2002, traduction libre, p.139).</li> </ul>
Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: What Gets in the Way?	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cibler les barrières identifiées par les personnes dans le contexte de leur maladie.</li> <li>- Besoin d'outils spécifiques adaptés au stade de développement.</li> <li>- Utiliser des stratégies de comportement et de communication incluant du renforcement positif, des contrats et la gestion des priorités.</li> <li>- Inclure de l'éducation, des formations sur les compétences, des plans de traitement écrits pour améliorer la communication patient-soignant, solutions pragmatiques face aux obstacles rencontrés par les enfants et leur famille</li> </ul> <p>(Modi &amp; Quittner, 2006, traduction libre, p.856).</p>
Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescent with cystic fibrosis.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prendre en considération la qualité globale des relations familiales (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 350).</li> <li>- Des études sur des aspects plus spécifiques doivent être menées (utilisation de la prière ou expression des émotions). Il faut aussi faire des études sur des interventions de thérapie comportementales pour déterminer quelles interventions peuvent améliorer les relations familiales et si ces thérapies font augmenter l'observance (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 351).</li> </ul>



Nom de l'article	Interventions
<p>Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Le challenge pour les infirmières est de trouver des interventions basées sur des preuves scientifiques, qui promeuvent les auto-soins universels et liés à la mucoviscidose (Baker &amp; Denyes, 2008, traduction libre, p. 45).</li> <li>- Encourager les patients à : <ul style="list-style-type: none"> <li>Parler de comment ils voient leur santé actuelle et future</li> <li>Identifier ce qui est sain dans leur corps et ce qui est malade</li> <li>Aider à réaliser ce qu'ils pourraient faire pour maintenir et améliorer leur santé</li> </ul> </li> </ul> <p>(Baker &amp; Denyes, 2008, traduction libre, p. 45).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Inclure la famille et les amis pour les aider à trouver des manières de mieux soutenir le jeune atteint de mucoviscidose (Baker &amp; Denyes, 2008, traduction libre, p. 45).</li> <li>- Interventions groupales</li> <li>- Soins adaptés au stade de développement</li> </ul>
<p>Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis.</p>	<p>Prendre en compte :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- les facteurs psychologiques</li> <li>- la façon dont les patients font face à leur maladie</li> <li>- le niveau de stress</li> <li>- les facteurs sociaux</li> <li>- les relations entre les patients et les professionnels de la santé</li> </ul> <p>(Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.364).</p>

Nom de l'article	Interventions
Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Meilleure liaison entre les centres de santé primaires, secondaires et tertiaires</li> <li>- Revues périodiques des traitements et des préoccupations</li> <li>- Soutenir les parents dans leur rôle et leurs décisions</li> <li>- Augmenter les liens entre les infirmières de santé publique, les pharmaciens, et professionnels de la santé en général. Augmenter leur contribution à l'éducation directe de l'enfant dès le plus jeune âge (Stawhacker &amp; Wellendorf, 2004 cités par Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1139).</li> <li>- Explications aux camarades d'écoles données par une infirmière de santé publique pour résoudre des problèmes liés aux taquineries.</li> </ul>
Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Comprendre ce que vivent les enfants et les adolescents.</li> <li>- Evaluation régulière de l'observance</li> <li>- Reconnaissance de l'importance des fonctionnements familiaux et psychosociaux en relation avec l'observance et les résultats sur la santé</li> <li>- Interventions axées sur les causes présumées et les facteurs de risques de la non-observance.</li> <li>- Approche compréhensive des facteurs psychologiques, sociaux et physiques utilisant une équipe pluridisciplinaire (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.556).</li> <li>- Interventions de résolution de conflits et de négociation</li> <li>- Interventions ciblées sur la dépression chez l'enfant ou les parents (Smith &amp; Wood, 2007, traduction libre, p.556).</li> <li>- Augmenter le contrôle avec des visites plus fréquentes et discuter de l'observance à chacune des visites.</li> </ul>

- |  |   |
|--|---|
|  | <ul style="list-style-type: none"><li>- Adapter le traitement au style de vie du patient, à la sévérité de la maladie et au degré de soutien de la famille.</li><li>- Discuter et travailler sur la gestion du temps, simplifier le plan de traitement le plus possible.</li><li>- Evaluer les connaissances, du patient et de sa famille, à propos de la maladie, des recommandations du traitement, et des capacités nécessaires pour réaliser le traitement. Enseigner et corriger les manques de connaissances. Fournir des recommandations claires et écrites.</li><li>- Impliquer la famille. Les informer du traitement. Lui rappeler d'aider à motiver l'adolescent à suivre le traitement en fournissant une supervision adéquate. Evaluer les conflits à propos du traitement dans la famille et utiliser des interventions basées sur la famille (par exemple des techniques de résolution de problème, la négociation sur les responsabilités, améliorer la communication).</li><li>- Fournir des conseils anticipés à propos de la transition des responsabilités à l'adolescent.</li><li>- Inclure l'enfant ou l'adolescent dans la planification de son traitement et l'encourager à la prise de décision. Négocier avec lui sur les traitements et adapter des stratégies et des buts à chaque patient.</li><li>- Aider les patients et les familles à identifier les obstacles à une bonne observance et les aider à trouver des solutions pour les réduire.</li><li>- Evaluer les facteurs psychologiques et familiaux, reliés à la non-observance, en incluant la dépression et les dysfonctionnements familiaux. Utiliser un traitement psychiatrique et des psychothérapies individuelles ou familiales et des médicaments si nécessaires.</li><li>- Mettre à jour le plan de traitement en fonction du développement de l'enfant et de l'adaptation familiale.</li></ul> <p>(Smith &amp; Shuchman, 2005, traduction libre, p.557)</p> |
|--|---|

### **7.3 Réponse aux questions**

A l'issu de cette revue de la littérature, il ressort que, l'observance thérapeutique dépend de plusieurs facteurs complexes et inter-reliés. L'identification de ces facteurs avérés peut aider les soignants à mettre en œuvre des interventions que ces derniers pourront utiliser pour prendre en soin l'enfant et sa famille.

## 8 Discussion

Suite à nos différentes lectures, il ressort que l'adhésion thérapeutique de l'enfant atteint de mucoviscidose, dépend de plusieurs facteurs qui interfèrent entre eux de façon complexe. Ces facteurs influencent positivement ou négativement l'observance. Il existe parfois des contradictions selon les études, sur leur impact au niveau du suivi des traitements. De plus, le taux d'observance varie et dépend du traitement évalué et des méthodes utilisées pour le mesurer (DeLambo, et al., 2004, traduction libre, p 344).

Nous pouvons classer ces facteurs en trois catégories différentes : les facteurs liés aux traitements et à la maladie, les facteurs liés à la relation soignant-soigné et enfin, les facteurs liés au patient. Nous allons détailler les facteurs de ces trois catégories.

### 8.1 Facteurs liés aux traitements et à la maladie

Dans les facteurs liés aux traitements et à la maladie, nous retrouvons la nature et le type de médicament. En effet, plus celui-ci demande du temps, moins il sera suivi. Cela est appuyé par Kettler et al (2002), qui disent que, l'observance est moins régulière avec des traitements ... longs (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555). Par exemple, la physiothérapie est très exigeante et très chronophage. Elle est par conséquent, le traitement le moins respecté chez les enfants atteints de mucoviscidose (Foster et al., 2001 ; Williams et al., 2007, traduction libre, p.1097).

En revanche, plus le médicament est facile et rapide à prendre, plus celui-ci aura du succès auprès des enfants. L'exemple des vitamines illustre ce propos. Ainsi, le mode d'administration a également un rôle à jouer dans l'adhésion, puisque les comprimés à avaler sont plus rapides à prendre que les aérosols (Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17). Cependant les enfants rapportent des difficultés à avaler les pilules et le mauvais goût de certains médicaments per os (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.851).

La complexité des traitements a aussi une influence dans l'observance. En effet, plus ceux-ci sont complexes, moins ils sont suivis (Foster et al., 2001 ; White et al., 2009, traduction libre, p.100). Cependant, Zindani et al. (2006), nous informent que le nombre total de médicament pris n'est pas un facteur du taux d'adhésion (traduction libre, p.16).

Les connaissances et la compréhension de la maladie et des traitements influencent également l'observance. En effet, si les patients, ne savent pas pourquoi les traitements sont nécessaires, comment ils doivent être faits ou pris et quelles sont les conséquences du non-respect des prescriptions, ils auront tendance à négliger volontairement ou de façon non intentionnelle ces derniers (Chappell & Williams, 2002 ; Foster et al., 2001, p.361; Williams et al., 2007, traduction libre). En revanche, une bonne compréhension et connaissance de la maladie favoriseraient l'adhésion thérapeutique (Chappell & Williams, 2002 ; White et al., 2009 ; Williams et al., 2007, traduction libre, p.1098). De plus, Selon Levers et al (1999), l'observance est reliée à la connaissance des détails spécifiques associés aux traitements prescrits (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555). Cependant, selon un autre article, il n'existe pas de relations entre les connaissances des parents, des enfants et le taux d'observance (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.854). La revue de la littérature reprend cet aspect, comme quoi la connaissance influencerait l'observance positivement ou n'aurait pas d'impact sur celle-ci.

Enfin, l'efficacité du traitement a également un rôle à jouer dans l'observance. En effet, lorsque le médicament a des effets bénéfiques immédiats, les enfants seront plus facilement aptes à prendre ce dernier (Delambo et al., 2004 ; Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17). Les patients ont une plus grande observance pour les traitements qu'ils pensent être bénéfiques et qui ont plus d'impact sur leur qualité de vie (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.362). Cela peut être observé plus particulièrement pour les médicaments digestifs et respiratoires. Ces deux types de traitements sont considérés comme essentiels pour les patients. En effet, cela peut être expliqué par les bénéfices obtenus et l'apparition rapide de symptômes en cas de non prise du traitement (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.363).

L'inverse est également possible. Les traitements, dont les effets ne sont pas visibles pour l'enfant et ses parents sont moins suivis. C'est le cas notamment des compléments alimentaires (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.363). Cela est aussi rencontré pour la physiothérapie que certains enfants considèrent comme n'ayant pas d'efficacité sur leur état de santé. Ils ont donc tendance à la négliger et deviennent alors non adhérents. Pourtant, la physiothérapie a un impact sur leur santé. Les perceptions de l'inefficacité des traitements influencent donc de façon négative l'adhésion (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1100).

Les parents mentionnent des aspects positifs à propos des médicaments. Ils sont reliés aux effets bénéfiques qui sauvent la vie et parce que ces médicaments améliorent la santé. Ce sont, comme nous l'avons vu, principalement les enzymes pancréatiques (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1136). Il y a cependant des avis négatifs. Les parents ont des préoccupations à propos des effets secondaires, une certaine méfiance et un manque de confiance envers les médicaments. Les bénéfices l'emportent quand même sur les préoccupations (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1136).

Tout ceci dépend du degré de sévérité de la maladie. Il influencerait positivement ou négativement le taux d'observance, selon les études (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.855). En effet, plus les enfants sont atteints, plus ils vont suivre les recommandations des médecins et ainsi privilégier certains médicaments, en particulier ceux que les patients évaluent comme bénéfiques et/ou diminuant les symptômes (DeLambo et al., 2004 ; Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17; Zindani et al., 2006, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555). De même, selon le point de vue des mères, le degré de sévérité influence l'observance positivement pour les traitements respiratoires (DeLambo, et al., 2004, traduction libre, p 349). La sévérité de la maladie est liée à l'observance aux traitements de désencombrement des voies respiratoires et aux aérosols : les adolescents les plus malades sont susceptibles de plus adhérer aux traitements (DeLambo et al, 2004, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555). Par exemple, quand les patients ne vont pas bien, la fréquence de réalisation des traitements de désencombrement augmente significativement (White, Stiller et Haensel, 2006, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555).

Néanmoins, un autre article stipule que la sévérité de la maladie n'a pas de corrélation significative avec l'adhésion (White et al., 2009, traduction libre, p.102). Dans une autre étude portant sur le modèle d'Orem, la sévérité de la maladie n'a pas d'influence sur la réalisation des deux sortes d'auto-soins (universels et liés à l'altération de la santé dans le cas de la mucoviscidose) (Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p. 42).

Cependant selon d'autres auteurs, les patients qui sont plus sévèrement malades sont moins observants (Arias Llorente et al., 2008, traduction libre, p.363).

Les oublis sont souvent mentionnés par les chercheurs comme des causes de non-respect des prescriptions (Chappell & Williams, 2002, traduction libre, p.138 à 142 ; Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135). Cependant ce facteur est complexe à analyser car il peut être lié à plusieurs causes notamment psychologiques.

Comme le résumant Slatter et al (2004), les facteurs qui influencent l'observance sont les oublis, les croyances à propos de la santé, des perceptions négatives, des variations dans la sévérité et l'impact des symptômes, les effets secondaires, des difficultés à incorporer l'utilisation des médicaments dans les activités quotidiennes, ainsi qu'une faible communication avec les professionnels de la santé (traduction libre, p.1135). Cet aspect est développé dans la partie suivante.

## **8.2 Facteurs liés aux soignants**

Les soins requièrent une approche holistique. Ainsi les enfants et leurs parents seront en lien avec une grande variété de professionnels. Des difficultés résultant d'une faible communication entre les professionnels de la santé dans différents secteurs ont été largement identifiées comme un obstacle à la continuité des soins (Duggan et al, 1998, cités par Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135).

La relation soignant-soigné a un rôle à jouer dans l'adhésion thérapeutique. En effet, le manque de confiance à propos des recommandations des professionnels de la santé a tendance à influencer négativement l'observance (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1102). De même que, les inadéquations et/ou les différences de point de vue entre les patients-enfants-équipe à propos des attentes des traitements peuvent intensifier ce problème (White et al., 2009 : Zindani et al., 2006, traduction libre, p.14). Par exemple, les traitements prescrits par les médecins changent fréquemment et ils ne fournissent pas de plans de traitements écrits pour les parents. Cela rend difficile la mise en pratique du traitement (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.855).

Selon Hodgkinson et Lester (2002), ont mis en évidence des problèmes particuliers, pour les mères des enfants atteints de mucoviscidose, dans la gestion des médicaments, la prise de décisions et les liens avec les professionnels de la santé. Ils indiquent que même si les relations avec les membres du personnel de l'hôpital sont aidantes et apportent un soutien, celles avec les professionnels des soins primaires sont plus limitées. Les mères doivent parfois les informer de leurs conditions, de leurs besoins et problèmes (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135).



La plupart des parents trouvent que le médecin traitant, dont la fonction principale est de prescrire des médicaments, est moins compétent. Certains ont des relations constructives avec celui-ci alors que d'autres doutent de la valeur de ce lien. Les médecins traitants ne sont pas toujours au courant des prescriptions à faire. En ce qui concerne l'équipe soignante à l'hôpital, il y a des commentaires positifs et négatifs. Certains parents rapportent un manque d'intérêt et de soutien à propos des médicaments. Ils rapportent ne pas pouvoir exprimer leurs préoccupations et leurs difficultés. Il existe aussi des affrontements car ils perçoivent des attitudes de supériorité des soignants et un manque de partage de l'information. Cela crée un stress pour les parents qui doivent parfois administrer un traitement pour la première fois. Parfois les parents ne sont pas d'accord avec les conseils concernant les traitements (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1137). Ces difficultés surviennent généralement dans des centres non spécialisés dans la mucoviscidose.

Les parents comprennent les raisons des prescriptions régulières de médicaments. Certains parents sont conscients du manque d'informations liées aux diverses modalités du traitement mais ne veulent pas plus de détails. Cependant, ces lacunes peuvent être stressantes dans la gestion et la prise de décision liée à l'administration des traitements. Elles peuvent aussi amener des erreurs. De ce fait, la clarté des informations est importante. De plus, quelques parents voudraient que leurs techniques soient parfois vérifiées et revues (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1137).

En revanche, une bonne relation avec le médecin favorise l'adhésion (White et al., 2009, traduction libre, p.97).

### **8.3 Facteurs liés aux patients**

Dans les facteurs liés aux patients, nous retrouvons une composante essentielle, celle de l'environnement familial. En effet, une bonne cohésion familiale améliore le suivi des prescriptions. Selon White et al., (2009), les bonnes relations familiales sont liées à des meilleurs niveaux d'adhésion et diminuent le nombre de traitements manqués (traduction libre, p.101). De plus, les enfants issus de famille avec des relations plus positives ont une meilleure observance pour les traitements respiratoires. Cette relation n'a pas été démontrée pour les autres types de traitements (enzymes, nutrition, antibiotiques) (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 350). Si les familles n'ont pas de bonnes relations mais de bonnes capacités à résoudre des problèmes, celles-ci ne favorisent quand même pas l'observance (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 350).

Lorsque les parents sont impliqués et supervisent leurs enfants dans les soins, ceux-ci deviennent plus observants (Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17). En plus du soutien de la famille, la supervision des parents est un facteur important chez les enfants atteints de maladie chronique. Les jeunes supervisés par leurs parents dans leurs traitements sont plus observants (Modi et al, 2007, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.556). Cependant cette supervision est bénéfique lorsque les enfants sont jeunes (moins de 12 ans) (Arias Llorente et al., 2008 ; Zindani et al., 2006, traduction libre, p.16). Elle est beaucoup moins acceptée au fur et à mesure qu'ils grandissent.

Les parents ne peuvent pas toujours superviser l'administration des médicaments et ils doivent alors apprendre à d'autres personnes à le faire. La plupart des parents rapportent que ces personnes sont contentes de pouvoir aider quand elles sont bien informées, mais d'autres personnes peuvent être réticentes et/ou l'enfant peut se sentir mal à l'aise avec la situation (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1137).

Selon Lask (1994), l'observance serait non seulement associée à l'environnement familial mais aussi et à l'âge du patient (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1135).

Les enfants sont plus observants que les adolescents (Zindani et al, 2006 cités par cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.554). Les patients plus âgés seraient moins adhérents (Arias Llorente et al, 2008, traduction libre, p364). En effet, les enfants plus âgés se rebellent car les parents sont trop derrière eux à leur dire quoi faire (Foster et al., 2001, traduction libre, p.354). Par exemple, des comportements oppositionnels ont été rapportés comme des barrières à l'observance chez les enfants pour aérosols et les enzymes (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.851). C'est pourquoi, il est nécessaire de trouver un juste équilibre dans la distribution des rôles. En effet, une approche partagée entre les adultes et les enfants à propos de la gestion des auto-soins, maximiserait l'adhésion (Chappell & Williams, 2002, traduction libre, p.139).

En revanche, les familles, trop strictes ou trop flexibles dans leur fonctionnement ont tendance à avoir de faibles taux d'adhésion (White et al., 2009, traduction libre, p.101). Encourager l'observance peut être stressant. Les parents pensent qu'une approche trop stricte peut être mauvaise pour l'enfant. Ils décrivent des difficultés de voir les effets des médicaments sur celui-ci et le stress de devoir forcer un enfant réticent à prendre ses traitements. Ils doivent gérer les refus, et l'encourager à prendre des responsabilités dans ses traitements (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1138).

De plus, toujours dans l'article de White et al., (2009), nous apprenons que le fait d'être un enfant unique ou un enfant vivant avec un seul parent auraient un impact négatif sur l'observance (traduction libre, p.97).

Le genre aurait également une influence sur l'adhésion. Par exemple, les mères de garçons rapportent une meilleure observance pour les recommandations nutritionnelles. Une explication possible est que les garçons seraient plus stigmatisés s'ils ont une faible corpulence (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p.351). Les résultats de ces auteurs sont repris dans la revue de la littérature. Les hommes adhèrent plus aux modifications du régime alimentaire que les femmes (Delambo et al, 2004, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.554). De plus, les garçons démontrent une meilleure observance aux traitements (Dodd et Wedd, 2000, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.554).

Dans l'étude liée au modèle d'Orem, le statut socioéconomique n'a pas d'influence sur la réalisation des auto-soins liés à la mucoviscidose. Seule la satisfaction avec la famille influence positivement leur réalisation. Les auto-soins universels, eux, sont influencés par les deux facteurs (Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p. 42). L'âge et le genre n'ont pas d'influence sur les deux types d'auto-soins (universels et liés à l'altération de la santé) (Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p. 42).

Une autre composante importante qui intervient dans notre population, est celle de l'environnement social, plus particulièrement la relation avec les pairs et le regard des autres. En effet, les enfants malades veulent être comme les autres. Ils ne veulent pas être différents (Foster et al., 2001 ; Williams et al., 2007, traduction libre, p.1100). Il existe un désir naturel de s'intégrer dans la société et d'être vu comme normal mais cela est en conflit avec les traitements continus recommandés (Badlan, 2006, cité par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555). Les enfants vont donc être embarrassés à l'idée de prendre leur traitement devant leurs camarades, de peur que ceux-ci se moquent d'eux, ou par peur d'être exclus du groupe. Ils ont peur d'être rejetés. Ils sont souvent victimes de stigmatisation sociale et éprouvent des sentiments d'inégalité et d'injustice (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1097).

Les traitements médicaux affectent le quotidien et les priorités de la famille, ce qui complique la réalisation des autres tâches (Quittner, Drotar & Levers, 1998, cités par DeLambo, et al., 2004, traduction libre, p 343). Les traitements interfèrent avec leur vie sociale, par exemple, la physiothérapie les restreint dans la vie quotidienne car ils n'ont pas le temps de jouer, de faire les devoirs et d'être avec des amis (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1103). Cela est repris par Chappell et Williams (2002), qui relèvent qu'une des raisons de la non-adhésion est que la maladie interfère avec la vie sociale de la famille (traduction libre, p.142). En effet, selon Patterson et al (1993), une plus grande organisation familiale, le fait de moins participer à des activités sociales sont liés à une meilleure observance (DeLambo, et al., 2004, traduction libre, p 344).

Ces restrictions dans les activités favorisent la non-adhésion des enfants, de même que l'absentéisme scolaire à cause des nombreuses hospitalisations. Ces restrictions montrent à leurs camarades qu'ils ne sont pas comme eux (White et al., 2009, traduction libre, p.97).

Les représentations et les croyances des enfants et des parents ont également un impact non négligeable sur l'adhésion. En effet, les enfants ont l'impression que la physiothérapie dure très longtemps à cause de leur passivité lors du soin. Leurs représentations du temps et l'ennui qu'ils peuvent éprouver influencent alors de façon négative leur observance car ils préfèrent faire autre chose à la place (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1100). De plus, les croyances des parents influencent l'adhésion des enfants. En effet, si les parents ne sont pas convaincus de l'efficacité et de l'utilité de certains médicaments, ils ne les donnent pas à leurs enfants, ce qui engendre un non-respect des recommandations (Williams et al., 2007 ; Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17).

En revanche, les croyances des parents concernant les bienfaits de la physiothérapie sur leurs enfants semblent avoir un rôle à jouer dans la promotion de l'adhésion (Chappell & Williams, 2002 ; Williams et al., 2007, traduction libre, p.1100).

Certains parents soulignent que leur comportement s'est relâché dans le temps, par exemple qu'ils peuvent occasionnellement ne pas donner une dose de médicaments à cause d'autres priorités et que les traitements sont devenus une part de leur vie (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1137). Bien que les parents pensent qu'ils doivent être observants, il y a des moments où ils ne respectent pas totalement les prescriptions. Ces raisons sont : les difficultés d'organiser le traitement avec les activités quotidiennes, ou lors d'occasions spéciales. Les nébuliseurs sont le plus souvent omis puis les antibiotiques. Les enzymes ne sont que rarement manquées parce que des diarrhées et des flatulences apparaissent vite si l'enfant ne les prend pas (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1138). Parfois les parents interrompent les traitements antibiotiques intraveineux à cause de douleurs et du traumatisme pour l'enfant. Mais ils sont continués aussi parce qu'ils ont peur que l'enfant retourne à l'hôpital.

Enfin, la composante psychologique semble également avoir un impact dans l'observance. Selon Quittner et al (1996), les stress psychologiques engendrés par la gestion des traitements peuvent limiter les capacités de la famille à suivre les traitements prescrits (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 343). De plus, le stress de la maladie ou les autres stress de la vie peuvent entraîner des états dépressifs qui peuvent compromettre l'observance (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555).

La charge émotionnelle de certains traitements est plus grande. C'est notamment le cas pour les médicaments du système respiratoire. En effet, les infections pulmonaires sont responsables de la majorité des décès (DeLambo et al., 2004, traduction libre, p 350).

Une autre étude relève que l'anxiété peut se révéler être un facteur protecteur dans la promotion de l'adhésion (White et al., 2009, traduction libre, p.101). Ceci se justifie par le fait que les enfants avec des troubles anxieux ont peur des répercussions que la maladie pourrait avoir sur leur santé, s'ils ne faisaient pas correctement leurs soins. Ils vont alors mettre cette angoisse au profit de l'observance.

De plus, un meilleur niveau d'adhésion a été associé avec un haut niveau d'optimisme (White et al., 2009, traduction libre, p.97). D'autres auteurs stipulent que plus les patients sont en soucis par rapport à la maladie plus ils sont adhérents aux traitements. Le statut de santé et le pronostic peuvent promouvoir une meilleure observance (Abbott, Dodd & Webb, 1996, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555).

Enfin, des jeunes ayant une meilleure estime d'eux-mêmes auraient une meilleure observance (Ricker, Delamater & Hsu, 1998, cités par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.554). Les exigences de la maladie, les symptômes physiques, les limitations de fonctionnement, les traitements qui perturbent et les admissions à l'hôpital, peuvent avoir un impact sur l'estime personnelle et le maintien de relations avec les pairs (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555).

Des facteurs psychiatriques incluant la dépression ont été associés avec une faible observance dans plusieurs maladies chroniques. Les exigences de la maladie et les problèmes liés à l'observance sont des sources de problèmes et de conflits pour les familles. Cela peut causer des symptômes dépressifs chez les parents et chez les enfants. La dépression chez les parents peut être liée à une faible observance chez l'enfant. Les causes peuvent être : la dépression de l'enfant, la diminution de la capacité de supervision du traitement par les parents, ou la perturbation des fonctions adaptatives de la famille et parent-enfant (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.556). En effet, selon DiMatteo et al (2000), comparés à des patients non dépressifs, le risque est trois fois plus grand que les patients déprimés soient non adhérents aux recommandations de traitements médicaux (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555).

Le bien-être maternel influence également le suivi des recommandations. En effet, une faible adhésion a été associée à un faible bien-être maternel. Ceci s'explique par le fait que si les mères ne sont pas bien psychologiquement, par exemple, si elles sont déprimées, elles n'aideront pas les enfants à effectuer leurs soins car elles n'auront pas la motivation, ni l'envie de le faire (Foster et al., 2001, traduction libre, p.361).

Or comme nous l'avons vu précédemment, le contexte familial a un impact sur l'adhésion thérapeutique (Foster et al., 2001, traduction libre, p.361) et les enfants ont besoin qu'elles (les mères) les aident (Chappell et Williams, 2002, traduction libre, p.142).

Pour résumer ce qui vient d'être énoncé, nous avons réalisé le tableau ci-dessous.

#### 8.4 Tableaux synthétique des facteurs influençant l'observance

	Liés aux traitements et à la maladie	Liés aux soignants	Liés aux patients
<b>Facteurs favorisant</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaissances et compréhension</li> <li>- Perception efficacité</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bonnes relations</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Environnement familial avec une bonne cohésion familiale</li> <li>- Relations positives</li> <li>- Implication et supervision des parents</li> <li>- Approche partagée</li> <li>- Sexe masculin</li> <li>- Grande organisation familiale</li> <li>- Anxiété</li> <li>- Optimisme</li> <li>- Bien-être maternel</li> </ul>
<i>Facteurs neutres</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nature et type</li> <li>- Mode d'administration</li> <li>- Degré de sévérité</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Age</li> <li>- Statut socio-économique</li> <li>- Croyances des parents</li> <li>- Facteurs psychologiques</li> <li>- Charge émotionnelle</li> <li>- Estime de soi</li> </ul>
<b><u>Facteurs discriminant</u></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Complexité</li> <li>- Perception inefficacité</li> <li>- Oublis</li> <li>- Effets secondaires</li> <li>- Aspect chronophage</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Faible communication</li> <li>- Manque de confiance</li> <li>- Différences de point de vue</li> <li>- Attitudes négatives</li> <li>- Manque de connaissances et de partage d'informations</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Famille trop stricte ou trop flexible</li> <li>- Enfant unique</li> <li>- Famille monoparentale</li> <li>- Sexe féminin</li> <li>- Environnement social et relation avec les pairs</li> <li>- Interférences avec la vie sociale familiale</li> <li>- Absentéisme scolaire</li> <li>- Représentation du temps et ennui</li> <li>- Stress</li> <li>- Dépression</li> </ul>

## 8.5 Liens entre les résultats et le modèle d'Orem

Ces résultats peuvent être mis en parallèle avec l'ancrage disciplinaire choisi. En effet, Dorothea Orem, dans son ouvrage, donne certains facteurs qui influencent l'auto-soin et qui peuvent être alors reliés aux facteurs issus de cette revue de la littérature.

La qualité des exigences d'auto-soin thérapeutique et la capacité d'auto-soin sont déterminées par les facteurs de conditionnement fondamentaux. Ce sont : le sexe, l'âge, le stade de développement, le mode de vie, le système familial, l'état de santé, la culture, l'environnement, les ressources du système de santé. Ceux-ci peuvent être des facteurs positifs ou négatifs influençant la gestion des auto-soins (Kozier et al., 2012, p.62).

Comme il ressort des résultats, les facteurs influençant l'observance sont multiples. Ils sont liés aux traitements, à la maladie, à la relation soignant-soigné et au patient.

« Les limitations d'auto-soin sont l'expression de ce qui empêche les personnes de se procurer la quantité et la forme d'auto-soin dont elles ont besoin dans les conditions et les circonstances présentes et variables » (Orem, 1987, p.159).

Orem (1987) donne des exemples de facteurs limitatifs. Ce sont :

- Manques de connaissances, d'habiletés, ressources, d'énergie.
- Incapacité de contrôle des mouvements corporels dans les actions nécessaires.
- Incapacité de se voir comme agent d'auto-soin.
- Manque d'intérêt, de motivation.
- Buts personnels et valeurs accordées à l'auto-soin insuffisants.
- Interférences volontaires des membres de la famille.
- Mode de vie personnel ou familial
- Absence de soutien et d'encouragement quand l'auto-soin est complexe, qu'il est chronophage et stressant.
- Situations de crises familiales (p.162-163).

Certains de ces facteurs limitatifs et de ces facteurs de conditionnement fondamentaux sont retrouvés dans les résultats de la revue de la littérature.

**Orem pense que le genre influence les auto-soins. Cela rejoint ce que certaines études rapportent : les garçons seraient plus observants que les filles.**

Les interférences dans la famille, le mode de vie personnel ou familial inadéquat, l'absence de soutien familial et des situations de crises interfèrent négativement avec les auto-soins. **Selon les études, la cohésion familiale, l'implication et la supervision des familles sont rapportées comme étant des facteurs favorisant l'adhésion.** Le contexte familial est donc à prendre en considération lors des prises en soins. **L'environnement familial** est important. Il intervient dans plusieurs études.

**Les études soulignent que l'efficacité perçue et l'efficacité réelle sont positivement liées au taux d'observance. Les effets secondaires ont cependant un rôle négatif. Cela rejoint Orem qui dit que les valeurs entrent en considération dans les facteurs limitatifs. Les perceptions des personnes influencent les auto-soins.**

Selon Orem (1987) dans la société certains groupes ont plus de connaissances sur la santé « par exemple, préparer la nourriture en tenant compte des mesures d'hygiène et de la valeur nutritive des aliments » (p.141). Comme nous l'avons vu, les enfants atteints de mucoviscidose ont besoin d'une alimentation spécifique. Les parents qui ont plus de connaissances en nutrition, sont peut-être plus à même d'adapter l'alimentation de leur enfant en fonction de sa maladie. Cependant, d'autres personnes n'ont pas ces connaissances de santé. Selon Orem, l'auto-soin nécessite donc d'apprendre, d'appliquer les connaissances, de la motivation et des habiletés. Apprendre permet de développer un répertoire de pratiques d'auto-soin et les habiletés associées (Orem, 1987, p.142).

La capacité d'auto-soin évolue avec les expériences que la personne vit. Celles-ci lui permettent d'apprendre, d'être en contact avec la culture et d'utiliser de nouvelles ressources dans sa vie. Elle évolue grâce à l'apprentissage. La curiosité, les conseils, la supervision d'autres personnes, par exemple des parents, aident à la développer. La capacité d'auto-soin est également modifiée par l'état de santé et les facteurs qui influencent les capacités d'apprentissage (Orem, 1987, p.138).

**Une seule étude rapporte qu'il n'y a pas de lien entre l'observance et les connaissances de la maladie. Les autres auteurs se rejoignent en disant que plus les patients et leurs familles ont des connaissances spécifiques, plus ils suivent le traitement. La connaissance serait donc un facteur positif de l'adhésion.**

Des facteurs internes (exemples : agitation, niveau de développement cognitif) et externes (exemples : pression sociale, manque de ressources) peuvent empêcher le jugement et la décision des actions à entreprendre (Orem, 1987, p.154). Cela doit être pris en compte par les infirmières. En effet, « les décisions concernant l'auto-soin peuvent se fonder sur le sens que d'autres personnes accordent aux activités de soins » (Orem, 1987, p.154).



**Il ressort des études que la relation avec les pairs et la vie sociale de la famille influencent le suivi quotidien des traitements. Cela rejoint alors les écrits d'Orem.**

Selon Orem (1987), « s'engager dans des activités d'auto-soin relié à l'altération de la santé peut s'avérer encore plus difficile » (p.156). En effet, les habiletés dépendent des exigences de soins liées à la maladie et des traitements prescrits par le médecin. Or, ces traitements et les connaissances nécessaires à acquérir pour les appliquer peuvent compliquer la gestion de l'auto-soin. C'est par exemple l'utilisation des aérosols, ou les traitements antibiotiques en intraveineux. « Il peut être nécessaire de recourir à une assistance spécialisée pour se sentir disposé à s'engager dans l'auto-soin relié à l'altération de la santé » (Orem, 1987, p.156). « Un manque d'habileté dans l'exécution des tâches, l'absence de vérification des interprétations ... l'incapacité de porter des jugements peuvent nuire à la réalisation de l'auto-soin ». De plus, « des facteurs extérieurs, comme les ressources disponibles » peuvent également lui nuire (Orem, 1987, p.156).

**Cela peut être mis en parallèle avec le fait que la forme galénique et la complexité des traitements semblent importantes et sont des facteurs pouvant avoir un impact négatif sur l'observance.**

L'assistance spécialisée est nécessaire, mais parfois il existe des conflits et une mauvaise communication avec les soignants. Dans les études, les auteurs montrent que cet aspect est un facteur négatif agissant grandement sur le suivi des traitements. C'est surtout sur ces aspects relationnels que les interventions de promotion de l'observance se focalisent. Ces stratégies seront développées ultérieurement dans la partie des perspectives et interventions.

Les auto-soins font partie du quotidien, sans forcément que la personne soit consciente que ce sont des nécessités d'auto-soin, surtout quand elle est en bonne santé. L'auto-soin est influencé par la place qu'occupe l'agent de soin dans la famille, de son rôle et de son état de santé (Orem, 1987, p.145). « Au cours de la maladie, les activités habituelles, même les pratiques d'auto-soin, sont interrompues et de nouvelles exigences d'auto-soin peuvent remplir une grande partie de la journée » (Orem, 1987, p.145-146). Les différents auteurs sont unanimes sur l'aspect chronophage comme facteur négatif.

L'âge, le développement, l'état de santé conditionnent les actions d'auto-soin que la personne peut faire (Orem, 1987, p.142). **Dans le cas de la sévérité de la maladie, les auteurs n'ont pas réussi à se mettre d'accord. Ce facteur est difficile à évaluer.**

Selon Orem (1987), l'enfant est aidé à se percevoir comme agent d'auto-soin responsable, progressivement, en lui montrant comment réaliser les soins qui satisferont les nécessités d'auto-soin, « par exemple prendre son bain, se brosser les dents, regarder de chaque côté de la route avant de traverser, ne pas toucher ce qui est brûlant » (p.142).

**L'âge influence le comportement des enfants vis-à-vis de leur famille. Ces derniers désirent plus d'autonomie en grandissant. Cependant les parents ne savent pas toujours doser le degré d'autonomie à leur accorder. Cela peut créer des tensions qui nuisent à l'observance. Ces facteurs âge et supervision des parents sont liés et semblent importants à considérer dans l'adhésion.**

**Enfin, la composante psychologique a une influence dans la gestion des soins. Le stress et la dépression nuisent à l'observance alors que l'optimisme, l'anxiété, une bonne estime de soi et le bien-être favorisent une meilleure observance. La charge émotionnelle est importante et ne doit pas être mise de côté.**

Ces limitations peuvent fournir des informations aux infirmières sur la quantité et la nature des soins nécessaires aux personnes qui bénéficient des soins infirmiers (Orem, 1987, p.163). Les facteurs mis en évidence dans ces études servent de support pour des cibles d'interventions.

## **8.6 Réponses aux hypothèses**

Dans ce travail plusieurs hypothèses ont été avancées. Qu'en est-il de celles-ci après avoir exposé les principaux facteurs tirés des articles ?

La première hypothèse était que l'âge aurait un impact sur l'observance thérapeutique. Il ressort d'Orem et de la revue de la littérature que l'âge influence la réalisation des soins. Evaluer l'observance et les facteurs associés selon l'âge du patient paraît donc pertinent.

La deuxième hypothèse était que le fonctionnement familial aurait une influence sur l'adhésion. Cette hypothèse avait été posée à partir des lectures sur la théorie de l'auto-soin. Les résultats des différentes études légitiment cette hypothèse.

Enfin, la qualité des relations avec l'équipe soignante favoriserait ou non l'engagement dans les auto-soins réalisés par l'enfant et ses parents. Celle-ci se basait sur nos lectures concernant la maladie en particulier pour la physiothérapie, ainsi que sur le modèle d'Orem. Les auteurs rapportent que les mauvaises relations avec l'équipe de soin nuisent à l'observance.

## 9 Limites de notre revue de la littérature

Notre revue de la littérature comporte plusieurs limites.

La première est que nous n'avons analysé que onze articles. Ceci est loin d'être exhaustif pour répondre à notre question de recherche. Nous ne pouvons donc pas faire de généralisation des résultats. En effet, certains facteurs ont été clairement identifiés alors que d'autres sont controversés. Il se peut même qu'il y en ait quelques-uns qui n'aient pas été identifiés.

La deuxième limite est que nous avons été limitées dans le temps. En effet, nous avons fixé une date butoir pour trouver nos articles et les analyser afin de ne pas prendre trop de retard. Nous sommes donc sûrement passées à côté d'articles intéressants.

Une troisième limite concerne l'origine des articles de recherche. Notre revue de la littérature se base principalement sur des articles anglo-saxons. Nous pouvons donc nous demander si une autre culture ainsi qu'un autre système de santé peuvent influencer les résultats.

De plus, nous n'avons trouvé que deux articles issus des sciences infirmières. Cela complique la réalisation de liens avec notre ancrage théorique et avec les soins infirmiers en général. Tous les autres articles sont issus de revues médicales. Cela ne facilite pas la transposition intégrale des résultats dans la pratique infirmière. Il faut analyser les résultats et les transposer aux soins infirmiers. Ensuite, nous nous sommes basées sur des articles avec un faible niveau de preuve scientifique. Nous devons donc interpréter les résultats avec précaution.

La mucoviscidose étant une maladie orpheline, il y a probablement plus de difficultés à avoir des échantillons avec une taille significative. Les échantillons étaient limités, ce qui réduit la pertinence des études ainsi que le caractère transférable des résultats. Peu d'articles étaient focalisés uniquement sur notre population. Les articles étaient souvent basés sur les adolescents et/ou adultes.

N'étant pas de langue anglaise, nous avons eu des difficultés à comprendre et à traduire les articles. Nous avons un souci d'être au plus près de l'idée des auteurs et de rapporter au plus juste leurs résultats.

Enfin, la dernière limite est que, pour expliquer notre question de recherche, nous nous sommes principalement référées au modèle de Dorothea Orem qui date de 1987. Les versions plus récentes n'étant pas très détaillées et en anglais, n'ont pas facilité notre compréhension du modèle. De plus, nous pouvons nous demander si ce modèle n'a pas évolué après toutes ces années.

## 10 Les recommandations de bonnes pratiques

A la suite de l'identification des facteurs qui influencent l'observance thérapeutique, il paraît pertinent de rapporter les interventions visant à l'améliorer. Celles-ci sont tirées de notre revue de la littérature. Elles donnent des pistes d'actions que les infirmières peuvent mettre en place. Ceci représente un challenge pour les infirmières. Selon Baker & Denyes (2008), elles doivent trouver des interventions basées sur des preuves scientifiques, qui promeuvent les auto-soins universels et liés à la mucoviscidose (traduction libre, p.45).

C'est pourquoi, nous avons décidé d'écrire ces quelques lignes sur ces interventions, tout en faisant des liens avec le modèle d'Orem mais aussi avec le modèle de l'approche systémique familiale de Calgary.

Nous avons choisi le modèle d'Orem pour notre ancrage disciplinaire car il n'avait jamais été utilisé dans un autre travail de Bachelor en lien avec la mucoviscidose. Nous voulions faire preuve d'originalité et apporter une autre vision. Cependant l'approche de la systémique familiale est très utile et adaptée à notre sujet. Nous ne pouvions par la laisser de côté. Notre modèle et celui-ci peuvent se compléter sur certains points. Les deux modèles sont complémentaires. Cela sera mis en évidence dans ce chapitre.

Tout d'abord, avant de commencer à donner les interventions, il convient d'expliquer brièvement le Modèle d'interventions familiales de Calgary.

Wright et Leahey (1994), ont mis au point le Modèle d'interventions familiales de Calgary qui est un complément du Modèle d'analyse familiale de Calgary. Il est basé sur la théorie des systèmes, de la communication, de la cybernétique et du changement (Duhamel, 2007, p.63).

Les interventions familiales sont classées en quatre catégories qui sont reconnaître : l'Existence, l'Expérience, l'Expertise et le besoin d'Espoir (Duhamel, 2007, p.66).

Le but de l'intervention systémique est d'aider la famille à trouver ses propres solutions pour soulager les souffrances engendrées par un problème de santé. Elle sert également à augmenter la compétence de la famille face aux difficultés qu'elle rencontre. Elle aura alors plus confiance dans ses habiletés, augmentera son autonomie par rapport au système de soins (Duhamel, 2007, p.65).

Une « conversation thérapeutique » est le terme utilisé pour décrire une rencontre entre l'infirmière et la famille (Wright & Leahey, 2005, citées par Duhamel, 2007, p.64). Elles sont thérapeutiques quand elles favorisent la résolution de problème, diminuent la souffrance, physique et émotionnelle, liée à ce problème. Ces conversations favorisent les échanges, sur les préoccupations, les besoins, les réactions face à la maladie, sa signification et les traitements, entre les membres de la famille (Duhamel, 2007, p.64). Elles permettent d'approfondir les liens familiaux, de trouver des nouveaux moyens d'entraide pour diminuer le fardeau des soins et de trouver un meilleur soutien dans les efforts pour faire face à l'expérience de maladie (Tapp, 2000, cité par Duhamel, 2007, p.64).

Au cours de notre revue de la littérature, il ressort que le contexte familial joue un grand rôle dans l'observance. La systémique est globale et s'intéresse à la famille. Orem, quant à elle, est plus centrée sur l'individu et moins sur la dynamique familiale. De plus, son modèle est plus conceptuel. Cela constitue une limite dans l'utilisation de celui-ci pour notre sujet. Le modèle de Calgary propose des outils concrets applicables dans les soins infirmiers. Ces outils peuvent aider indirectement à promouvoir les auto-soins.

Voici alors les interventions de soins issues des articles et mises en parallèle avec les deux modèles cités plus haut.

Le point essentiel qui ressort des articles, est qu'il faut **améliorer la communication entre les familles et l'équipe de soins** (White et al., 2009, traduction libre, p.102). L'équipe doit prendre conscience des difficultés que les familles rencontrent dans la vie quotidienne afin de les aider à les surmonter et à négocier avec eux (Foster et al., 2001, traduction libre, p.360).

Les soignants doivent cibler les barrières identifiées par les personnes dans le contexte de leur maladie (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.856). Ils peuvent utiliser des stratégies de comportement et de communication incluant du renforcement positif, des contrats, de la gestion des priorités, de l'éducation, des formations sur les compétences, des plans de traitement écrits et des solutions pragmatiques face aux obstacles rencontrés par les enfants et leur famille (Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.856). Ceci permettra de discuter et de travailler avec les patients et leur famille sur le temps de gestion et essayer de simplifier leurs plans de traitement autant que possible afin de diminuer la complexité de ces derniers (Foster et al., 2001 ; Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17).

Ceci permettra en outre, d'établir une relation de confiance et ainsi de créer un partenariat avec l'équipe médicale (Zindani et al., 2006, traduction libre, p.13). Les familles auront l'impression que leurs avis sont pris en considération et qu'elles sont entendues. Ceci permettra alors d'améliorer le taux d'adhésion.

Selon Duhamel (2007), les infirmières sous-estiment le pouvoir de leurs paroles et leur influence sur la souffrance. Des mots ou des gestes appropriés peuvent apaiser celle-ci alors que des mots ou des gestes qui véhiculent de l'indifférence peuvent l'augmenter (p.66). Ainsi, dans la communication soignant-soigné, s'il y a une problématique dans l'observance, les infirmières par leurs simples paroles et gestes peuvent l'améliorer.

Les familles se sentent souvent ignorées par les soignants pris par le travail et focalisés sur le patient. Une simple manifestation de courtoisie communiquant de l'intérêt, de la chaleur et de l'ouverture, réduit la souffrance (Wright & Leahey, 2005, citées par Duhamel, 2007, p.67). Cela participe à reconnaître l'existence de la famille.

Il serait également bénéfique d'augmenter les liens entre les infirmières de santé publique, les pharmaciens, et professionnels de la santé en général pour qu'ils travaillent tous en collaboration (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1139). De plus, il faudrait augmenter la contribution de ces professionnels à l'éducation directe de l'enfant dès le plus jeune âge (Stawhacker & Wellendorf, 2004 cités par Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1139).

Les infirmières sont l'intermédiaire entre la famille et les autres professionnels de la santé. Elles peuvent, par exemple, orienter les familles vers des psychothérapeutes. Elles peuvent également faire connaître les associations ou organismes spécifiques de la problématique de santé (Duhamel, 2007, p.82). En Suisse, notamment il existe plusieurs associations qui œuvrent dans la mucoviscidose. L'infirmière peut, si besoin, adresser la famille de l'enfant malade dans l'une d'elles.

Des interventions groupales permettraient aux jeunes de trouver du soutien et des conseils auprès d'autres jeunes malades (Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p. 45). « Les infirmières doivent aider à mobiliser les ressources familiales, professionnelles et communautaires pour assister les familles » (Duhamel, 2007, p.80). Orienter les parents vers d'autres personnes vivant la même expérience est utile. Cela leur apporte du réconfort et les encourage à tenir leurs rôles sachant qu'ils ne sont pas seuls à vivre cette situation. Cela montre que les groupes de soutien sont pertinents pour les soignants familiaux (Öhman & Söderberg, cités par Duhamel, 2007, p.82).

Des explications aux camarades d'écoles données par une infirmière de santé publique peuvent résoudre des problèmes liés aux taquineries (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1139).

Reconnaître l'expérience de la famille est l'une des quatre interventions principales. « Dans le cas d'une maladie chronique ... le patient et sa famille peuvent acquérir de l'expérience ... connaissances et habiletés liées à la maladie et aux soins » (Chesla, 2005, cité par Duhamel, 2007, p.78). Le soignant familial (ou dans le cas d'Orem, l'agent de soin d'une personne à charge) acquiert des compétences face à l'évolution maladie, aux réactions de l'enfant à certains soins ou traitement. Mobiliser ces compétences et les reconnaître réduisent la souffrance et le sentiment d'impuissance. Cela permet de meilleurs échanges de connaissances et d'habiletés renforçant alors la collaboration (Duhamel, 2007, p.79). Souligner les forces et les habiletés de la famille renforcent le sentiment de confiance en ses capacités à faire face à la maladie et en ses compétences, aptitudes à trouver elle-même ses propres solutions et à favoriser alors son autonomie (Duhamel, 2007, p. 79).

L'équipe doit donc reconnaître les expériences et l'expertise des familles (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1104). En effet, les parents, à travers le vécu de la maladie, ont développé des stratégies qui favorisent l'observance de leur enfant. C'est par exemple, en modifiant la perception du temps grâce à des moyens de distraction comme raconter des histoires, regarder la télévision, écouter de la musique, pendant les soins (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1103). Une autre technique consiste à faire de la physiothérapie un jeu, que la fratrie et les amis peuvent aussi réaliser, dans le but de la rendre amusante (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1102). Baker & Denyes (2008), proposent d'inclure la famille et les amis pour les aider à trouver des manières de mieux soutenir le jeune atteint de mucoviscidose (traduction libre, p. 45).

Les familles ont donc les moyens et les capacités de mener à bien leurs auto-soins et de trouver les solutions par eux-mêmes. Le but des soignants est alors de faciliter les contacts entre les familles, pour qu'ils puissent s'échanger des informations et des stratégies qu'ils ont mis au point (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1104). De plus, selon Orem (1987), les infirmières doivent voir leur patient (ici les enfants) comme des agents d'auto-soin, et leurs parents comme des agents de soins de personnes à charge. Elles doivent diagnostiquer les capacités dans l'engagement de l'auto-soin. Pour ce faire, elles doivent garder en tête que les personnes, leur famille et le groupe, se trouvent à des stades de développement particuliers et ont des états de santé et de bien-être spécifiques (p.140).



Un des résultats des articles était que les croyances face au traitement, influencent l'observance. Dans l'approche systémique, cela est également rapporté. Ainsi travailler sur le plan des croyances individuelles et familiales permettrait aux familles de mieux faire face à un problème de santé. Il s'agit alors de faire ressortir les « croyances facilitantes de la famille...ébranler les croyances contraignantes, susciter la réflexion...afin de co créer ou développer de nouvelles croyances plus propices à l'adaptation de la famille confrontée à une problématique de santé » (Wright, Watson et Bell, 1996, cités par Duhamel, 2007, p.65). Les infirmières doivent préalablement travailler sur leurs propres croyances avant de s'engager dans les conversations thérapeutiques car ces croyances déterminent aussi le résultat des conversations (Wright et al, 1995, cités par Duhamel, 2007, p.66).

Les soignants, notamment les infirmières, peuvent enseigner aux patients et à leur famille, l'importance de chaque médicament (Zindani et al., 2006, traduction libre, p.17). Ceci pour renforcer leurs croyances concernant les bénéfices des traitements (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1104).

Pour faciliter le contact avec les enfants, les soignants pourront utiliser des outils spécifiques adaptés au stade de développement (Baker & Denyes, 2008, p.45 ; Modi & Quittner, 2006, traduction libre, p.856). Ils pourront également utiliser des dessins qui permettront d'identifier les croyances et les perceptions de ces derniers afin de les renforcer ou bien de les modifier si elles sont erronées (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1104). Cela peut se faire, en discutant avec les enfants sur de leur vécu de la maladie. Les soignants, plus particulièrement les infirmières, devraient encourager les patients à parler de comment ils voient leur santé actuelle et future; à identifier ce qui est sain dans leur corps et ce qui est malade ainsi que les aider à réaliser ce qu'ils pourraient faire pour maintenir et améliorer leur santé (Baker & Denyes, 2008, traduction libre, p. 45).

Dans le chapitre sur les auto-soins, il est expliqué que ceux-ci sont appris dans la famille et se développent ensuite chez l'enfant, auprès des nouveaux intervenants et par les expériences qu'il vit. De plus, selon Duhamel (2007), les patients ont leur propre façon d'apprendre ce qui détermine les connaissances qu'ils assimileront lors d'un enseignement thérapeutique. Ces deux visions se rejoignent et montrent que les programmes d'enseignement doivent se baser sur les échanges entre l'infirmière et le patient, afin de tenir compte des croyances et besoins spécifiques d'apprentissage. Il faudrait également demander à l'enfant et à sa famille quels sont les meilleurs moyens d'apprentissage pour eux. Ceux-ci peuvent être des vidéos, des lectures individuelles ou des démonstrations. La quantité d'information doit également être adaptée (p.72).

Suggérer des comportements pour favoriser la réflexion et augmenter les possibilités de solutions, est également un moyen d'intervention. L'infirmière peut suggérer à la famille d'expérimenter un comportement ou une tâche. Duhamel (2007), donne un exemple de tâche qui pourrait très bien être suggérée dans la situation des soins de physiothérapie. Cet exemple est le suivant : si les parents n'utilisent pas les mêmes techniques de soins avec leur enfant et que cela crée des tensions, pourquoi ne pas alterner avec la technique de l'un puis de l'autre au cours de la semaine (p.75-76).

Les soignants doivent soutenir les parents dans leur rôle et leurs décisions (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1139), tout en faisant preuve d'empathie et en encourageant les familles (Foster et al., 2001, traduction libre, p.357). « Démontrer de l'empathie » et « légitimer » l'expérience des membres de la famille apportent réconfort, soutien et facilitent les conversations thérapeutiques. Légitimer l'expérience signifie reconnaître les pensées, les sentiments, les comportements comme logiques et ayant une raison d'exister au vu des circonstances (Duhamel, 2007, p.70). A partir de ce moment-là, les personnes deviennent ouvertes à la collaboration, à la négociation et à la recherche de solutions (Duhamel, 2007, p.70).

Les infirmières doivent être attentives au risque de non-adhésion des familles surtout pour la physiothérapie car ces résultats ne sont pas visibles immédiatement. Il faut donc faire attention aux différents propos tenus par les familles (Williams et al., 2007, traduction libre, p.1104). Ceci est possible en revoyant périodiquement les familles pour parler de leurs préoccupations et des traitements (Slatter et al., 2004, traduction libre, p.1139). Ceci permettra d'observer, lors de la visite de contrôle, la relation parents-enfants, en particulier celle mère-enfant afin de déceler d'éventuels symptômes dépressifs chez la mère (White et al., 2009, traduction libre, p.102). Pour éviter ainsi les répercussions sur l'adhésion des enfants et donc sur leur état de santé, DeLambo et al (2004), recommandent de prendre en considération la qualité globale des relations familiales (traduction libre, p 350).

Les infirmières peuvent poser certaines questions qualifiées de systémiques, lorsqu'elles rencontrent l'enfant et ses parents. Elles favorisent les échanges d'informations entre les membres de la famille (Duhamel, 2007, p.77-73).

Des interventions destinées à la résolution de conflits et à la négociation ainsi que des interventions ciblées sur la dépression chez l'enfant ou les parents peuvent avoir des impacts sur l'observance par la diminution des problèmes rencontrés par les parents dans les conflits parents-enfant (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.556).

Pour résumer, selon Smith & Shuchman (2005), les interventions recommandées sont :

- Augmenter le contrôle avec des visites plus fréquentes et discuter de l'observance à chacune des visites.
- Adapter le traitement au style de vie du patient, à la sévérité de la maladie et au degré de soutien de la famille.
- Discuter et travailler sur la gestion du temps.
- Simplifier le plan de traitement le plus possible.
- Evaluer les connaissances du patient et de sa famille, à propos de la maladie, des recommandations du traitement, et des capacités nécessaires pour réaliser le traitement.
- Enseigner et corriger les manques de connaissances.
- Fournir des recommandations claires et écrites.
- Aider la famille à motiver le patient à suivre le traitement en fournissant une supervision adéquate.
- Evaluer les conflits dans la famille.
- Utiliser des interventions basées sur la famille (par exemple des techniques de résolution de problème, la négociation sur les responsabilités, améliorer la communication).
- Fournir des conseils anticipés à propos de la transition à l'adolescence.
- Inclure l'enfant dans la planification de son traitement et l'encourager à la prise de décision.
- Négocier avec lui sur les traitements et adapter des stratégies et des buts.
- Aider les patients et les familles à identifier les obstacles à une bonne observance et les aider à trouver des solutions pour les réduire.
- Evaluer les facteurs psychologiques et familiaux, reliés à la non-observance, en incluant la dépression et les dysfonctionnements familiaux.
- Utiliser un traitement psychiatrique et des psychothérapies individuelles ou familiales si nécessaire.
- Mettre à jour le plan de traitement en fonction du développement de l'enfant et de l'adaptation familiale.

(traduction libre, p.557)

Ainsi, comprendre ce que vivent les enfants atteints de mucoviscidose et leur famille, permettrait aux soignants de mieux répondre à leurs besoins. Une évaluation régulière de l'observance et la reconnaissance de l'importance des fonctionnements familiaux et psychosociaux sont des interventions essentielles. Elles doivent donc être axées sur les causes présumées et les facteurs de risques de la non-observance. Le traitement optimal est une approche compréhensive des facteurs psychologiques, sociaux et physiques en utilisant une équipe pluridisciplinaire (Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.556).

Le besoin d'espoir est important à prendre en compte. « L'espoir a été associé à une meilleure adaptation et à une fidélité plus grande au traitement » (Christman, 1990 ; Herth, 1989, cités par Duhamel, 2007, p.80).

Un tableau résumant les interventions pertinentes est présenté ci-dessous.

### Tableau synthétique des interventions

Liées aux traitements et à la maladie	Liées aux soignants	Liées aux patients
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Plan de traitement écrit et simplifié</li> <li>- Enseigner l'importance des médicaments, ceci pour renforcer leurs croyances concernant les bénéfices</li> <li>- Adaptation du traitement</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Améliorer la communication entre la famille et l'équipe de soins</li> <li>- Créer une relation de confiance (écoute, chaleur, intérêt, empathie...)</li> <li>- Prise de conscience des difficultés de la famille.</li> <li>- Identification des barrières à l'observance et les corriger en partenariat</li> <li>- Discuter de l'observance à chaque visite</li> <li>- Evaluer les connaissances</li> <li>- Enseigner et corriger le manque de connaissances</li> <li>- Utilisation de stratégies comportementales de communication (renforcement positif, contrats, gestion des priorités...)</li> <li>- Collaboration dans l'équipe pluridisciplinaire / associations</li> <li>- Intégrer la famille</li> <li>- Reconnaître expériences, compétences, expertises et connaissances de la famille</li> <li>- Implication de l'infirmière scolaire</li> <li>- Utilisation de questions systémiques</li> <li>- Résolution des conflits</li> <li>- Interventions sur la dépression</li> <li>- Préparer la transition à l'adolescence</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Interventions groupales, groupes de soutien</li> <li>- Travailler sur les croyances individuelles et familiales</li> <li>- Utilisation d'outils adaptés aux stades de développement</li> <li>- Encourager l'expression du vécu de la maladie</li> <li>- Inclure l'enfant dans la planification de son traitement et l'encourager à la prise de décision</li> <li>- Négocier avec lui les traitements</li> </ul>

## 11 Les perspectives

Dans ce travail, nous nous sommes surtout penchées sur les facteurs influençant l'observance chez les enfants atteints de mucoviscidose. Comme nous l'avons mentionné, dans les limites de ce travail, peu d'articles ne parlent vraiment que du point de vue de l'enfant. Il serait intéressant d'avoir celui-ci, en effectuant une étude en les interviewant seuls par exemple. En effet à 8-12 ans un enfant est capable de pouvoir s'exprimer sur ce qu'il vit.

Il serait aussi intéressant d'étudier vraiment les auto-soins chez les enfants et de connaître à quel moment ils deviennent des véritables agents d'auto soins. Des recherches en lien avec la théorie d'Orem et son application concrètes seraient utiles.

La relation infirmière-patient est un facteur important dans l'observance thérapeutique. Il dépend des deux protagonistes. Dans ce travail, nous nous sommes focalisées sur le point de vue du patient. Etudier ce phénomène sous l'angle des soins infirmiers pourrait être une bonne occasion d'approfondir cette thématique. En effet, comme nous l'avons vu dans l'ancrage disciplinaire, les caractéristiques inhérentes aux infirmières influencent la manière dont elles vont entrer en relation (Orem, 1987, p.209).

Nous avons rencontré l'infirmier référent de la consultation de la mucoviscidose aux HUG. Il nous a expliquées la prise en soins des enfants atteints de cette maladie. De nombreuses informations se retrouvent dans nos articles. Cependant, d'un point de vue plus concret, de nombreuses interventions sont mentionnées dans les articles. Comment pourraient-elles être appliquées aux HUG et en Suisse ? Même si cela peut paraître un peu prétentieux, ne pourrions-nous pas élaborer un guide de bonnes pratiques pour la promotion de l'observance thérapeutique à partir des interventions relevées dans nos articles ?

Selon l'infirmier de la consultation spécialisée aux HUG (communication personnelle [entretiens], 2013) il n'y a pas d'éducation thérapeutique à proprement parler. Celle-ci est intégrée à la consultation. En Suisse il n'y a pas encore de centres spécialisés dans l'éducation thérapeutique. Un projet est en cours au sein des HUG. Il est aussi peut-être question d'un centre romand qui regrouperait les patients atteints de mucoviscidose. Cela sera peut-être un progrès dans la prise en soin de ces malades. En attendant, il existe plusieurs associations en Suisse.

Il existe la Société suisse pour la mucoviscidose (CFCH). C'est une organisation à but non lucratif qui conseille et soutient les personnes atteintes de FK et leur famille. Elle promeut la recherche scientifique.

La Ligue pulmonaire suisse (LPS) mène des actions en lien avec le système respiratoire et les maladies pulmonaires. Elle se compose de 23 ligues cantonales. Ses buts sont de conseiller et de soutenir les malades et leur famille.

La Swiss Working Group for Cystic Fibrosis (SWGCF), est composée de médecins. Ses principaux objectifs sont d'aider les patients atteints de mucoviscidose et de gérer les aspects scientifiques en liens avec celle-ci.

Il y a également la Société suisse de pneumologie et plus particulièrement la Société suisse de pneumologie pédiatrique.

Savoir orienter les familles vers ces associations peut les aider à trouver un soutien extérieur à la fois du domicile mais aussi du contexte hospitalier.

Enfin, dans les maladies chroniques, il arrive un moment où les personnes décident, selon leurs perspectives, une charge plus réaliste dans leur traitement afin de les rendre capables de poursuivre ce qu'ils considèrent un niveau raisonnable d'activité sociale. Les professionnels devraient comprendre et accepter qu'un degré de non observance est normal, nécessaire et acceptable pour leur permettre de maintenir un sens de la normalité et encourager les espoirs et les aspirations (Badland, 2006, cité par Smith & Wood, 2007, traduction libre, p.555).

## 12 Conclusion

En conclusion, cette revue de la littérature démontre que l'observance thérapeutique est un enjeu préoccupant dans notre société actuelle. En effet, la non-observance pose un problème majeur de santé publique avec les répercussions qu'elle entraîne. Or, celle-ci est un phénomène complexe puisque plusieurs facteurs interagissent entre eux. Il existe des facteurs liés aux traitements, des facteurs liés à la relation soignant-soigné et des facteurs liés au patient.

En ce qui concerne la relation soignant-soigné, les infirmières ont un rôle à jouer. En effet, en faisant partie de l'équipe pluridisciplinaire, elles doivent veiller à ce que celle-ci travaille conjointement pour aider les patients et leurs familles.

A travers ce travail, nous avons pu développer les compétences que nous avons introduites dans la partie motivations personnelles mais également d'autres plus personnelles. En effet, il nous a permis de nous rendre compte que les caractéristiques propres à la clientèle ne doivent pas être sous-estimées car elles influencent grandement l'adhésion thérapeutique. De plus, les stratégies d'interventions identifiées pour améliorer cette dernière sont facilement réalisables. Ce sont également des outils que nous pourrions en outre, mettre en pratique sur le terrain ainsi que les transposer et les utiliser pour d'autres maladies chroniques.

Travailler en binôme est un challenge que nous avons mené à bien mais qui n'était pas évident tout le temps. Nous avons appris à nous coordonner et à communiquer ce qui représente un point clé dans notre future profession.

La rigueur que demande une revue de la littérature a été difficile à mettre en œuvre, mais a été un exercice formateur.

## 13 Bibliographie

### 13.1 Liste de références bibliographiques

Alligood, M.R. & Tomey, A.M. (2010). *Nursing theorists and their work* (7<sup>e</sup> éd.). Missouri: Mosby Elsevier.

Arias Llorente, R.P., Bousono Garcia, C. & Diaz Martin, J.J. (2008). Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 7, 359-367. doi: 10.1016/j.jcf.2008.01.003

Barben, J., Torresani, T., Schöni, M.H., Gallatt, S. & Casaulta, C. (2011). *Dépistage néonatal de la mucoviscidose également en Suisse- dès le premier janvier 2011*. Accès [http://www.sgpp-schweiz.ch/downloads/cms/977\\_barben\\_sgpp\\_f\\_51\\_52.pdf](http://www.sgpp-schweiz.ch/downloads/cms/977_barben_sgpp_f_51_52.pdf)

Baker, L.K. & Denyes, M.J. (2008). Predictors of self-care in adolescents with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care and self-care deficit *Journal of Pediatric Nursing*, 23(1), 37-48. doi: 10.1016/j.pedn.2007.07.008.

Chappell, F. & Williams, B. (2002). Rates and Reasons for Non-adherence to Home Physiotherapy in Paediatrics. *Physiotherapy*, 88(3), 138-147.

David, V., Iguenane, J. & Ravilly, S. (2007). L'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose : quelles compétences pour le patient ? *Revue Maladies respiratoires*, 24, 57-62.

DeLambo, E.K., Levers-Landis C.E., Drotar, D. & Quittner, A.L. (2004). Association of observed family relationship quality and problem-solving skills with treatment adherence in older children and adolescent with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 29(5), 343–353. doi : 10.1093/jpepsy/jsh038

Doucet, T.J. & Maillard Strüby, F.V. (2011). *Rosemarie Rizzo Parse : L'Ecole de Pensée de l'Humaindevenant*. Marly : Les Editions Aquilance.

Duhamel, F. (2007). *La santé et la famille. Une approche systémique en soins infirmiers* (2<sup>e</sup> éd). Montréal : Gaëtan Morin.



- Férec, C. (2010). *La mucoviscidose : du gène CFTR au conseil génétique*. [Présentation Powerpoint]. Accès <http://umvf.univ-nantes.fr/genetique-medicale/enseignement/genetique31/site/html/cours.pdf>
- Foster, C., Eiser, C., Oades, P., Sheldon, C., Tripp, J., Goldman, P., Rice, S & Trott, J. (2001). Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their sibling accounts. *Child: care, Health and Development*, 27 (4), 349 – 364. DOI: 10.1046/j.1365-2214.2001.00196.x
- Foucaud, P., Borel, B., Béal, G., Bellaiche, M., Lenoir, S., Missonnier, S. (1997). La mucoviscidose chez l'enfant. *Médecine thérapeutique*, 3 (6), 443-449.
- George, M., Rand-Giovannetti, D., Eakin, M.N., Borrelli, B., Zettler, M & Riekert, K.A. (2010). Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older adolescents and adults with CF. *Journal of Cystic Fibrosis*, (9), 425-432. DOI: 10.1016/j.jcf.2010.08.016
- Haute autorité de santé. (2013). *Niveau de preuve et gradation des recommandations de bonne pratique*. Accès [file:///G:/etat\\_des\\_lieux\\_niveau\\_preuve\\_gradation.pdf](file:///G:/etat_des_lieux_niveau_preuve_gradation.pdf)
- Haute école spécialisée de Suisse occidentale. (2007). *Plan d'études cadre Bachelor 2006 Filière de formation en soins infirmiers*. Accès [http://www.heds-ge.ch/inf/fmodules/pec\\_inf\\_2006.pdf](http://www.heds-ge.ch/inf/fmodules/pec_inf_2006.pdf)
- Hubert, D. & Le Bourgeois, M. (2012). Atteinte respiratoire de la mucoviscidose de l'enfance à l'âge adulte. *Archives de Pédiatrie*, 19,17-19.
- Hôpitaux Universitaires de Genève. (2010). *Vision 2015 : Plan stratégique2010-2015*. Accès [http://dg-gouvernance.hug-ge.ch/library/pdf/PLAN\\_STRATEGIQUE\\_2010\\_2015.pdf](http://dg-gouvernance.hug-ge.ch/library/pdf/PLAN_STRATEGIQUE_2010_2015.pdf)
- Kozier, B., Erb, G., Berman, A. & Snyder, S. (2012). *Soins infirmiers, Théorie et pratique: volume 1* (2<sup>e</sup> éd.). Québec : Editions du renouveau pédagogique INC.
- Lamouroux, A., Magnan, A. & Vervloet, D. (2005). Compliance, Observance ou adhésion thérapeutique : de quoi parlons-nous ?. *Revue Maladies Respiratoires*, (22), 31-34. Accès <http://www.em-consulte.com/rmr/article/156964>

- Lebel, P. (2009). On ne soigne pas une maladie chronique comme on soigne un rhume. *Université de Montréal*. Accès <http://www.nouvelles.umontreal.ca/recherche/sciences-de-la-sante/on-ne-soigne-pas-une-maladie-chronique-comme-on-soigne-un-rhume.html>
- Isambart, G. (2010). Impact factor. *Recherche en soins infirmiers*, 100, 149. Accès <http://fulltext.bdsp.ehesp.fr/Rsi/100/149.pdf>
- Marchac, V. (2004). Actualités sur la mucoviscidose. *Soins pédiatrie-puériculture*, 218, 16-20.
- Marieb, E.N. & Hoehn K. (2010). *Anatomie et physiologie humaines* (8<sup>e</sup> éd.). Canada : Pearson Education.
- McEwen, M. & Wills, E.M. (2011). *Theoretical basis for nursing* (3<sup>e</sup> éd.). Etats-Unis: Wolters Kluwer health, Lippincott Williams & Wilkins.
- Modi, A.C., Lim, C.S., Yu, N., Geller, D., Wagner, M.H. & Quittner, A.L. (2006). A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis*, 5(3), 177-185.
- Modi, A.C. & Quittner, A.L. (2006). Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: What Gets in the Way? *Journal of Pediatric Psychology*, 31(8), 846–858. doi:10.1093/jpepsy/jsj096
- Observatoire suisse de la santé. (2013). *La multimorbidité chez les personnes de 50 ans et plus*. Accès <http://www.bfs.admin.ch/bfs/portal/fr/index/news/publikationen.html?publicationID=5387>
- Office Fédéral de la Santé Publique. (2013). *Faits et chiffres concernant la transplantation de poumons*. Accès [http://www.bag.admin.ch/transplantation/00692/00941/04756/index.html?lang=fr#sprungmarke1\\_13](http://www.bag.admin.ch/transplantation/00692/00941/04756/index.html?lang=fr#sprungmarke1_13)
- Orem, D.E. (1987). *Soins infirmiers : les concepts et la pratique*. Paris : Maloine.

Organisation mondiale de la santé. (2014). *Maladies chroniques*.

Accès [http://www.who.int/topics/chronic\\_diseases/fr/](http://www.who.int/topics/chronic_diseases/fr/)

Papalia, D.E., Olds, S.W. & Feldman, R.D. (2010). *Psychologie du développement humain* (7<sup>e</sup> éd). Montréal : Chenelière Education.

Pepin, J., Kérouac, S. & Ducharme, F. (2010). *La pensée infirmière* (3<sup>e</sup> éd.). Montréal: Chenelière éducation.

Prasad, S.A. & Cerny, F.J. (2002). Factors That Influence Adherence to Exercise and Their Effectiveness: Application to Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 34, 66–72. doi : 10.1002/ppul.10126

Quittner, A.L., Modi, A.C., Lemanek, K.L., Levers-Landis, C.E. & Rapoff, M.A. (2008). Evidence-based assessment of adherence to medical treatments in pediatric psychology. *Journal of Pediatric Psychology*, 33(9), 916-936. doi: 10.1093/jpepsy/jsmo64

Rault, G. (dir ou ed). (1995). La mucoviscidose [Dossier]. *Soins pédiatrie puériculture*, volume (167/168), 5-11.

Rault, G. (1995). La mucoviscidose, traitement actuel et perspectives. *Soins pédiatrie-puériculture*, 167/167, 12-20.

Ross & Wilson. (2007). *Anatomie et physiologie normales et pathologiques* (10<sup>e</sup> ed). Issy-les-Moulineaux : Elsevier.

Roussey, M., Deneuille, E., Dabadie, A., Belleguic, C. & Desrue, B. (2003). Mucoviscidose, thérapeutiques et compliance. *Archives de pédiatrie*, 10 (3), 398-405.

Rueegg, S., Kuehni, C.E., Sabina Gallati, S., Baumgartner, M., Torresani, T. & Barben, J. (2013). One-Year Evaluation of a Neonatal Screening Program for Cystic Fibrosis in Switzerland. *Deutsches Ärzteblatt International*, 110(20), 356–363. doi: 10.3238/arztebl.2013.0356

Sermet-Gaudelus, I., Le Bourgeois, M., De Blic, J., Lenoir, G. & Edelman, A. (2011). Nouvelles thérapies dans la mucoviscidose en 2011. *Archives de Pédiatrie* 18, 69-70.

- Sermet-Gaudelus, I. & Lenoir, G. (2012). Mucoviscidose : de la physiopathologie aux nouvelles thérapies. *Archives de Pédiatrie*, 19, 1-2.
- Slatter, A., Francis, A.A., Smith, F. & Bush, A. (2004). Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. *British journal of nursing*, 13(19), 1135-1139.
- Smith, B.A. & Wood, B.L. (2007). Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator *Current Opinion in Pediatrics*, 19, 553–558.
- Tortora & Derrickson. (2007). *Principes d'anatomie et de physiologie*. (4è éd). Bruxelles : De Boeck & Larcier.
- Williams, B., Mukhopadhyay, S., Dowell, J. & Coyle, J. (2007). Problems and solutions: Accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Disability and Rehabilitation*, 29(14), 1097-1105. doi: 10.1080/09638280600948060
- White, T., Miller, J., Smith, G.L. & McMahon, W.M. (2009). Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 8(2), 96-104. doi: 10.1007/s00787-008-0709-5
- Zindani, G.N., Streetman, D.D., Streetman, D.S. & Nasr, S.Z. (2006). Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. *Journal of Adolescent Health*, 38, 13–17. doi: 10.1016/j.jadohealth.2004.09.013
- Zuani, P. (2004). Kinésithérapie et mucoviscidose. *Soins pédiatrie-puériculture*, 218, 26-30.

## 13.2 Liste bibliographique

- Centre hospitalier universitaire vaudois. (2014). *Mucoviscidose*. Accès [http://www.chuv.ch/pneumologie/pne\\_home/pne-patients-et-familles/pne-consultations-specialisees-pneumologie/pne-mucoviscidose.htm](http://www.chuv.ch/pneumologie/pne_home/pne-patients-et-familles/pne-consultations-specialisees-pneumologie/pne-mucoviscidose.htm)
- Fortin, M.-F. (2010). *Fondements et étapes du processus de recherche. Méthodes quantitatives et qualitatives*. (2ème éd.) Tableaux 4.1 et 4.2, pp. 88-91. Montréal : Chenelière Education.
- Ligue pulmonaire. (2014). *Ligue pulmonaire vivre c'est respirer*. Accès <http://www.liguepulmonaire.ch/fr/accueil.html>
- Pestalozzi-Seger, G. (2012). *Maladie chronique? Prestations des assurances sociales. Guide pratique 2012*. Accès [http://www.sgedssed.ch/fileadmin/files/news/Leitfaden\\_2012\\_f.pdf](http://www.sgedssed.ch/fileadmin/files/news/Leitfaden_2012_f.pdf)
- Société Suisse de pneumologie. (2014). *Bienvenue sur le site internet de la Société Suisse de Pneumologie*. Accès <http://www.pneumo.ch/nc/fr/page-daccueil.html>
- Société suisse de pneumologie pédiatrique. (2014). *Willkommen bei der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie*. Accès <http://www.sgpp-schweiz.ch/go2/de/main/main/main>
- Société suisse pour la Mucoviscidose. (2014). *Société suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)*. Accès <http://www.cfch.ch/fr.html>

## **Annexes**

<b>Annexe I :</b>	<b>Référentiel des compétences</b>
<b>Annexe II :</b>	<b>Schéma explicatif sur le mode de transmission de la mucoviscidose</b>
<b>Annexe III :</b>	<b>Les classes de mutations de la protéine CFTR</b>
<b>Annexe IV :</b>	<b>Traitements</b>
<b>Annexe V :</b>	<b>Le traitement des complications respiratoires</b>
<b>Annexe VI :</b>	<b>La transplantation pulmonaire</b>
<b>Annexe VII :</b>	<b>Perspectives de traitements</b>
<b>Annexe VIII :</b>	<b>E.Erikson : Les stades du développement psychosocial</b>
<b>Annexe IX :</b>	<b>J.Piaget : Les stades du développement cognitif</b>
<b>Annexe X :</b>	<b>Grille d'analyse de Fortin (2010)</b>
<b>Annexe XI :</b>	<b>Analyse de l'article en commun</b>
<b>Annexe XII :</b>	<b>Analyse article 1</b>
<b>Annexe XIII :</b>	<b>Analyse article 2</b>
<b>Annexe XIV :</b>	<b>Analyse article 3</b>
<b>Annexe XV :</b>	<b>Analyse article 4</b>
<b>Annexe XVI :</b>	<b>Analyse article 5</b>
<b>Annexe XVII :</b>	<b>Analyse article 6</b>
<b>Annexe XVIII :</b>	<b>Analyse article 7</b>
<b>Annexe XIX :</b>	<b>Analyse article 8</b>
<b>Annexe XX :</b>	<b>Analyse article 9</b>
<b>Annexe XXI :</b>	<b>Analyse article 10</b>
<b>Annexe XXII :</b>	<b>Analyse article 11</b>