

L'entrée dans la maladie

A.-C. Jeanbaptiste, C. Wildiers

- ✓ Avoir un enfant atteint de mucoviscidose est facteur de stress pour la famille, surtout au moment du diagnostic.
- ✓ L'aspect chronique de la maladie, les limitations physiques et sociales, le traitement quotidien et l'espérance de vie limitée exigent une adaptation constante de la part du patient et de sa famille.
- ✓ Si l'on excepte la contrainte du traitement, la plupart des patients atteints de mucoviscidose mènent longtemps une vie relativement normale.
- ✓ Tout comme les autres enfants, ceux qui sont atteints de mucoviscidose doivent avoir des projets, des attentes et des responsabilités ; ceci leur permettra de grandir physiquement et émotionnellement.
- ✓ L'équipe soignante est à la disposition des patients et de leurs familles pour dispenser les meilleurs soins mais aussi pour répondre à leurs questions et les soutenir dans les moments difficiles.

Après de longs mois d'attente, voici enfin notre bébé qui pointe le bout de son nez ... Quel bonheur...

Puis soudain, le médecin annonce « Votre enfant est atteint de mucoviscidose... ».

C'est le néant ... tous nos rêves s'écroulent, rien ne sera jamais plus pareil...

Non, rien ne sera jamais plus pareil car la mucoviscidose a des impacts tant au niveau organique que psychologique et social. La maladie a des conséquences pour toute la famille ainsi que son entourage. Une foule de sentiments se bousculent et influencent la vie du patient et de ses proches : peur, culpabilité, incertitude, impression d'être différent...

Il est important pour chacun de pouvoir se confier, exprimer et partager ces sentiments et les questions, les idées négatives, les espoirs qui vont et viennent, avec un proche, un ami en qui on a toute confiance ou une personne de l'équipe médicale.

La maladie met toute la famille sous pression.

La question lancinante de l'espérance de vie, les nouvelles limites sociales et physiques, le temps qui doit être consacré au traitement, l'aspect chronique de l'affection, tout cela demande une grande adaptation et beaucoup de tolérance de la part de chacun. Rester en communication les uns avec les autres aide énormément à vivre la situation la plus positivement possible. Les ressources intérieures, l'amour des uns pour les autres, la solidarité et l'espoir de vaincre enfin la mucoviscidose donnent le courage nécessaire pour continuer à lutter.

L'ÉPREUVE DES PARENTS

Notre enfant est atteint d'une maladie incurable, qu'allons-nous devenir ?

Le diagnostic de mucoviscidose établi, les parents sont confrontés à une maladie que bien souvent ils connaissent à peine, voire pas du tout.

Ils traversent dès lors une période très éprouvante.

Chagrin, désespoir, détresse, angoisse, panique, confusion, déception allant parfois jusqu'à la révolte sont des réactions tout à fait courantes qui n'ont rien de pathologique en soi. Ces émotions font partie d'un travail de deuil, celui de l'enfant sain que les parents attendaient. Le plus souvent, les parents se doutaient, en raison de la présence de symptômes, que 'quelque chose' n'était pas normal. Ils connaissent maintenant la vérité, d'où une part de soulagement mais aussi une immense tristesse et parfois un sentiment de culpabilité.

Plus rarement, le diagnostic est posé chez un enfant qui ne présente pas de symptômes, dans le cadre alors le plus souvent d'un dépistage néonatal. La première réaction des parents peut être d'incrédulité.

Un mauvais rêve, ces nuages amoncelés sur la tête de notre enfant qui est en bonne santé, ce traitement qu'on nous propose ...

Mais le diagnostic confirmé et finalement accepté, les parents peuvent prendre conscience de ce qui est au bout du compte une circonstance favorable : la période souvent pénible de symptômes tenaces qui précède habituellement le diagnostic aura été évitée et un traitement contributif est proposé précocement, avant en particulier qu'ait pu progresser l'atteinte pulmonaire.

Il est souvent difficile pour les parents de parler de la mucoviscidose, surtout immédiatement après l'annonce du diagnostic. Certaines émotions sont alors tellement fortes qu'il n'est pas simple de les exprimer. Plus d'un parent n'ose pas parler de sa profonde douleur morale, de sa révolte, de son angoisse dévorante, de sa déception face à cet enfant malade car il se dit qu'il n'a pas le droit d'avoir de telles pensées. De plus, il a tendance à protéger ses proches, surtout entre époux et donc à se taire pour ne pas faire souffrir l'autre.

Lors de l'annonce du diagnostic, les réactions au sein du couple peuvent être tout à fait différentes, ce qui rend la discussion encore plus difficile. *Comment peut-il penser cela ? Pourquoi réagit-elle de cette façon ? Cela n'a pas l'air de le tracasser ? ...*

Face à une situation, chaque individu réagit différemment et à un rythme qui lui est propre, en fonction de son histoire personnelle et familiale. Il faut accepter que l'autre ne réagisse pas de la même façon ; l'un peut être prostré dans une profonde détresse alors que l'autre est déjà occupé à mettre tout en place pour assurer un traitement optimal. Réconforter son partenaire alors qu'on est soi-même terriblement blessé demande beaucoup de

force et courage. Il est important de ne pas juger les réactions de l'autre. Afin de favoriser la communication dans le couple, un contact avec d'autres parents ayant vécu la même situation peut aider à surmonter ce moment difficile. La possibilité de parler de ses différends au sein du couple avec une tierce personne comme le psychologue de l'équipe constitue également une alternative.

Le choc produit par l'annonce du diagnostic ne permet pas aux parents d'enregistrer toutes les informations qui leur sont fournies. Celles-ci sont d'ailleurs multiples et complexes. Il ne faut pas hésiter à poser et reposer les questions qui préoccupent.

Il n'y a pas de questions idiotes. Même si les réponses sont parfois rudes à entendre, elles balisent le chemin et peuvent couper court à des divagations de l'imagination souvent bien plus noires que la réalité ...

L'équipe soignante doit être disponible et authentique. Un vrai dialogue informatif nécessite du temps : il ne suffit pas de débiter toute l'information du monde, mais bien de veiller à ce que soit intégrée une information de qualité. Pour y arriver, les membres de l'équipe doivent être à l'écoute des questions et des représentations mentales spontanées des patients, discuter, échanger des idées, vérifier la bonne compréhension.

La fratrie et les proches peuvent également bénéficier d'une information diffusée par les professionnels.

POURQUOI NOTRE ENFANT ?

Ce n'est pas possible, vous faites erreur, il n'y a pas de cas dans notre famille ... Pourquoi notre enfant ?

L'annonce d'une maladie grave, actuellement « incurable », menaçant son propre enfant est un séisme émotionnel, bouleversant en outre les attentes et les projets des parents.

De plus, ceux-ci apprennent qu'ils sont porteurs d'un gène de la maladie et qu'ils l'ont transmis à leur enfant. Cette notion engendre très fréquemment un sentiment d'infériorité, de culpabilité. On se sent coupable, honteux de cette maladie. Pourtant, la mucoviscidose n'est la faute de personne. Aucun des parents ne peut être tenu responsable.

Tout le monde possède des gènes défectueux. Dans le cas présent, les parents concernés ont simplement eu la malchance d'être tous les deux porteurs d'une anomalie du même gène et de l'avoir transmise.

Et que dire de la révolte ? A un moment ou à un autre, tout parent s'est fâché sur son enfant, jusqu'à vouloir l'abandonner, jusqu'à souhaiter qu'il ne soit jamais venu au monde. Quand cela se passe et que l'on explore un peu le fond des choses, ce n'est pas contre l'enfant que le parent est fâché, mais plutôt contre le destin qui amène la souffrance de tous. Pourtant, après coup, il se sent coupable d'avoir hébergé de telles pensées, ressent le besoin de réparer, en fait parfois trop dans ce sens. C'est ce qu'on appelle le sentiment d'ambivalence. Il peut être très difficile aux parents de l'admettre et surtout d'en parler. Ce vécu troublant pour les parents est tout à fait commun et normal. A eux de trouver entre les 2 tendances un équilibre qui permettra à l'enfant de s'épanouir.

GRAVITE DE LA MALADIE

Le médecin dit simplement :

- Votre bébé a une maladie qui s'appelle la mucoviscidose ; elle touche le pancréas puis, parfois, peut ensuite atteindre les poumons...

Silence.

Je n'avais jamais entendu nommer cette maladie.

- Ne peut-on pas le soigner ? dis-je naïvement !

- Pour le moment il n'y a rien à faire. Nous verrons plus tard. Revenez dans un mois.

Un certain nombre de personnes ont bel et bien vécu ce type d'information désespérante. A l'heure actuelle, des efforts sont réalisés afin qu'un tel message ne soit plus transmis aux jeunes parents. S'il est vrai que les manifestations de la mucoviscidose sont différentes d'un patient à l'autre, le médecin ainsi que l'équipe soignante essaient de répondre le plus précisément aux questions posées. Les progrès du traitement et du suivi ne font aucun doute mais personne ne peut au départ prédire avec exactitude le retentissement qu'aura la maladie sur la fonction pulmonaire, la croissance, les activités et la vie quotidienne d'un enfant donné. Vivre au jour le jour avec cette part d'incertitude n'est pas tâche facile, mais petit à petit s'installe un rythme propre à chaque famille qui permettra à l'enfant de grandir dans les meilleures conditions.

Un suivi méthodique, des traitements réguliers et une communication ouverte donnent les moyens à l'enfant de mener une vie la plus normale possible.

La plupart des enfants atteints de mucoviscidose ont une scolarité normale, pratiquent un ou plusieurs sports – ce qui leur est d'ailleurs fortement conseillé – et jouent avec les autres enfants sans aucune restriction. Encouragées par les parents, ces différentes activités permettront un développement psychologique et un épanouissement semblables à ceux des autres enfants.

La mucoviscidose est une maladie qui sera présente toute la vie du patient. Il n'existe actuellement pas de possibilité de la guérir, mais un traitement adéquat et scrupuleusement suivi préservera une certaine qualité de vie.

Ce traitement est encombrant. Il prend du temps. Mais tous les parents apprennent progressivement à soigner leur enfant. Au début, ils s'en font un monde. Très vite, ils se rendent compte de son efficacité et y puisent du courage. Une routine s'installe. Le traitement reste indispensable pendant toute la vie. Il peut parfois exiger beaucoup d'efforts, de la part des parents comme du patient.

COMMENT FAIRE FACE ?

... Il y a tant à faire, je n'en sortirai jamais ! Pourtant, quand je vois chez les parents de Colline, tout à l'air si normal... Alors, pourquoi pas chez nous ?

A toute l'information sur la mucoviscidose qu'il faut assimiler s'ajoute l'apprentissage du traitement, principalement les aérosols, la prise d'enzymes et la kinésithérapie respiratoire. Une hospitalisation de l'enfant dans les jours qui suivent l'annonce du diagnostic permet aux parents de se familiariser avec les différentes facettes du traitement. Mais cette première hospitalisation, souvent proche de la naissance, peut être vécue comme une rupture. Les parents confient leur enfant à une équipe soignante qui va pouvoir faire face à la maladie. Une série de sentiments et d'idées peuvent se bousculer dans la tête des parents : sentiment d'impuissance, d'incompétence, difficulté de confier son enfant, rivalité, mais aussi douleur morale et angoisse de devoir se séparer de son bébé. C'est pourquoi il est important qu'un maximum de liens puissent être maintenus en facilitant la présence des parents auprès de leur bébé, en favorisant toutes les interactions possibles et en donnant la possibilité aux parents d'exprimer leur vécu et sentiments

auprès du psychologue ou d'un membre de l'équipe soignante. La possibilité d'avoir un contact quotidien avec ceux-ci leur permettra également de poser directement les questions qui les préoccupent. A la fin de l'hospitalisation, les parents éprouvent une certaine appréhension à rentrer à la maison et à démarrer le traitement seuls.

Comment s'organiser ? A quel moment intercaler tel traitement sans entraver l'organisation familiale ? L'enfant va-t-il l'accepter ? Dans le cas où la maman doit rapidement retravailler, il est souvent possible de trouver un arrangement visant une prolongation du congé de maternité et/ou un aménagement temporaire du temps de travail. Ces démarches et d'autres peuvent être facilitées par l'assistante sociale de l'équipe. Parfois, une demande d'aide extérieure est à envisager pour alléger les tâches quotidiennes. D'autres arrangements peuvent encore être considérés, comme la garde partielle de l'enfant par une grand-mère, une tante ...

Il ne faut pas hésiter à demander de l'aide à la famille et aux amis.

L'équipe soignante ou l'Association Belge de Lutte contre la Mucoviscidose peuvent mettre les jeunes parents en contact avec une famille ayant un enfant atteint de mucoviscidose. Leur expérience fournira une importante source d'information et un précieux soutien.

L' EDUCATION DE L' ENFANT

« Même quand un enfant est malade, il faut préserver, accepter cette vie d'enfance qui reste si présente, si vivace. » (S-D. Kipman)

Lors de l'annonce du diagnostic, les parents doivent faire le deuil de l'enfant « parfait », en bonne santé qu'ils ont tant attendu. Tous les espoirs, les projets semblent d'un seul coup anéantis. Certains ont l'impression que leur raison d'exister est remise en cause. Puis, petit à petit, ils sont moins fatigués, refont surface, reprennent espoir. Ils recommencent à faire des projets.

Un des plus beaux cadeaux que les parents peuvent s'offrir et offrir à leur enfant atteint de mucoviscidose, c'est de le considérer comme un enfant ayant une maladie et non comme un malade dont on a pitié.

Il est important que l'enfant se sente parfaitement intégré au sein de sa famille, ce qui lui permettra de se sentir comme tout le monde dans la société. Il se fera une représentation cohérente et positive de lui-

même, si ses frères et sœurs et l'entourage proche lui permettent d'occuper une place comparable à celle qu'ils occupent eux-mêmes. Les parents doivent privilégier les relations d'égalité entre frères et sœurs, ne pas surprotéger l'enfant en forçant la fratrie à céder à tous ses caprices et volontés. Cette attitude pourrait avoir comme conséquence que l'enfant pense qu'on a pitié de lui ou qu'il soit convaincu que tout le monde est à sa disposition. Cependant, il est tout à fait logique qu'un enfant malade prenne plus de temps, d'attention, suscite une plus grande préoccupation que les autres. Et il est compréhensible que frères et sœurs se sentent parfois saturés, « en aient marre ». Ce genre de sentiments doit être accueilli, écouté. Il est à discuter en famille, à négocier, afin de réduire ce que l'on peut dans les frustrations tout en sachant que tout ne sera pas possible. Les frères et sœurs pourront alors prendre conscience que cet enfant n'est pas plus aimé qu'eux.

La situation inverse est parfois observée : certains parents nient la maladie et exigent de leur enfant tout et même plus que ce qu'ils escomptent de leurs autres enfants. Cette attitude ne sera pas comprise par l'enfant. Elle peut entraîner chez lui un découragement, le sentiment qu'on lui en demande trop, sans qu'il soit capable de déterminer exactement ce qu'on attend de lui.

Les enfants atteints de mucoviscidose ont donc les mêmes droits, privilèges et responsabilités que les autres enfants de la famille ou de l'école. Ils fréquentent l'école, ont des amis, font du sport ou d'autres loisirs. Ils doivent faire leurs devoirs et participer aux tâches ménagères. Traités comme les autres, ils vont se sentir égaux aux autres et deviendront effectivement comme les autres. Cela leur permettra d'être des adultes responsables, capables de se prendre en charge.

Cette phrase d'un adulte atteint de mucoviscidose est à ce sujet très parlante :

« Il ne faut pas permettre aux enfants atteints de mucoviscidose d'utiliser leur maladie pour échapper à certaines tâches ou responsabilités ; une telle attitude risquerait de leur fermer de nombreuses portes ».

QUE DIRE AUX FRERES ET SOEURS ET AUX PROCHES ?

Maman, j'ai quelque chose de grave à te dire : Pierre a une maladie... la mucoviscidose...

Mais tu restes sa grand-mère et il aura besoin de tout ton amour pour grandir.

Les autres enfants de la famille doivent être informés de la maladie de leur frère ou sœur. Bien comprendre la situation, être écoutés dans leurs émotions et réactions et recevoir des réponses à toutes leurs questions leur permettra d'accepter la situation et ce à tout âge. On sous-estime très souvent la capacité de compréhension des enfants. Il est important que tout le monde se sente aimé et accepté par les parents. (ch. 21)

Les parents sont les seuls à pouvoir choisir à qui et quand ils vont dire que leur enfant a la mucoviscidose. Plus tard, ce sera à l'enfant de prendre lui-même cette décision. Certains parents préfèrent ne pas parler de leurs problèmes et ce choix doit être respecté, tout en sachant que ne pas en parler met souvent les frères et sœurs dans des situations difficiles. La confrontation avec la famille, les amis et les connaissances amènent une succession de réactions diverses : réflexions qui peuvent être blessantes, pitié, compassion mais aussi silence. Parfois, un certain vide se fait autour de la famille. On n'ose pas rendre visite à la maternité, on ne félicite pas les parents, on s'abstient de toute marque de sympathie, on ne se manifeste pas ou plus.

Personne ne nous félicite alors que nous sommes si fiers de notre petit bonhomme... On ne nous demande même pas son prénom !

Du coup, les parents se sentent accablés, isolés. Souvent, l'entourage voudrait avoir plus d'informations mais ne sait ni comment le demander ni comment réagir au mieux. Le fait que les parents en parlent permet aux personnes qui les entourent de poser des questions, de s'informer, de mieux comprendre la maladie. Ce qui facilitera en retour leur soutien. Transmettre aux proches cette information en termes suffisamment compréhensibles et explicites est une démarche souvent difficile et éprouvante pour les parents. Elle est importante parce qu'elle donnera le ton sur lequel les autres vont réagir avec l'enfant durant les années à venir.

Bien que la mucoviscidose soit une maladie chronique évolutive limitant l'espérance de vie, la très grande majorité des patients atteint aujourd'hui l'âge adulte et il est important que les enfants et adolescents soient élevés avec l'idée qu'ils deviendront des adultes actifs. Afin de promouvoir l'indépendance et les objectifs de l'enfant, ses parents et son entourage doivent partager avec lui une attitude positive d'espoir et d'encouragements.

Voici quelques points qu'il est bon que les parents partagent avec l'entourage.

- La mucoviscidose est une maladie génétique causée par un gène de chaque parent. On ne pouvait pas la prévenir et ce n'est la faute de personne (certains grands-parents ont des difficultés à accepter que le gène défectueux puissent provenir de leur côté).
- Elle n'affecte pas le cerveau ni l'intelligence.
- Elle ne provoque pas de troubles moteurs ni de paralysie.
- Elle n'est pas contagieuse, même quand l'enfant tousse.
- Elle est incurable, mais on traite (et de mieux en mieux) les symptômes afin de ralentir l'évolution.
- Le traitement est quotidien et astreignant mais il n'est pas douloureux ; il consiste essentiellement en soins respiratoires et prise d'enzymes. Il n'est pas négociable. Il est obligatoire, chaque jour.
- A l'heure actuelle, l'espérance de vie est limitée.
- La plupart des patients mènent une vie relativement normale et sont appelés à devenir des adultes actifs.

PROJETS DE FAMILLE

Dis Papa, on va pêcher aujourd'hui ? Oui mais Martin doit encore faire son aérosol. Et s'il le faisait dans la voiture, comme ça on peut partir tout de suite !

Suite à l'annonce du diagnostic, beaucoup de parents pensent que pour eux ainsi que pour les autres membres de la famille, la vie s'arrête. Associé à la multitude d'informations que l'on reçoit durant les premières semaines, le choc émotionnel que produit cette annonce peut donner l'impression qu'à côté du temps destiné au traitement, il n'existera plus de moments de détente et de loisirs.

Il n'en n'est pas ainsi.

S'il est vrai que ce traitement va « dévorer » quotidiennement du temps, il restera possible d'organiser des moments de détente pour l'enfant et toute la famille. Il est même indispensable d'y veiller et de consacrer du temps à des activités agréables à partager. Chacun y puisera des ressources pour surmonter d'autres moments plus difficiles.

La scolarité est très importante pour l'enfant, car elle est l'image de l'avenir et donne un sentiment de normalité. Une participation active permet à l'enfant de se sentir apprécié et augmente sa qualité de vie.

Certains parents choisiront de renoncer à un travail à l'extérieur ou de réduire leur temps de travail. Chaque situation est différente. Et ce qui vaut pour tous les parents vaut ici aussi : un adulte plus épanoui, plus satisfait de sa propre situation peut souvent s'investir plus harmonieusement dans la relation familiale. Il se peut que certains parents éprouvent des difficultés à choisir ou se sentent obligés de faire des choix : ils peuvent en parler au médecin, au psychologue ou à d'autres familles ayant vécu une situation semblable.

DIAGNOSTIC TARDIF

Actuellement, le diagnostic est le plus souvent posé au cours de la première année de vie. Il arrive cependant qu'il survienne plus tardivement dans l'enfance et parfois même à l'âge adulte.

Cette dernière situation peut aussi être source de grands bouleversements et influencer profondément l'état psychique du patient, son comportement et ses relations avec l'entourage familial et social ...

Le soutien de l'entourage, la prise en charge par l'équipe soignante et la possibilité de partager son expérience avec d'autres patients sont des éléments qui peuvent aider l'adulte à se resituer, à retrouver une identité.

INFORMATION ET AIDE

Quand nous sommes rentrés de la clinique, après l'annonce du diagnostic, nous étions désespérés, nous ne connaissions rien de cette maladie, nous voulions absolument avoir un maximum d'informations.

Une fois le diagnostic établi, la plupart des parents veulent tout savoir sur la maladie mais ils ne savent pas toujours où s'adresser. D'autres peuvent se

sentir désespérés, isolés ou n'arrivent plus à surmonter les problèmes ou soucis.

La famille peut trouver de l'information et de l'aide auprès de l'équipe soignante, un psychologue, l'Association Belge de Lutte contre la Mucoviscidose (ABLM) et via Internet (cf Annexe B).

L'équipe soignante est là pour les soins, mais aussi pour écouter les besoins et les soucis de la famille afin de créer un climat de confiance. Elle offre au patient et à sa famille la possibilité de poser des questions sur la maladie et d'exprimer leurs angoisses et leurs doutes.

Le psychologue peut être consulté à tout moment. Il fera connaissance avec la famille dès que le diagnostic est posé afin d'établir une relation de confiance qui permettra un soutien ou un accompagnement ultérieur (ch. 22).

L'ABLM aide le patient et sa famille en étant à leur écoute, en leur procurant de l'information (brochures, site internet, livres, vidéos...), en leur offrant la possibilité d'entrer en contact avec d'autres familles ou des centres spécialisés (ch. 25).

CONCLUSION

« A tous ces enfants, prisonniers de nos peurs et de nos égarements qui ne demandent qu'à vivre normalement » (M. Cingler)

Les aspects chroniques, la lourdeur des soins, les limites corporelles et sociales que peut imposer la maladie demandent beaucoup de courage et de patience de la part du patient et de sa famille.

Mais un suivi et un traitement réguliers permettent réellement le plus souvent de freiner considérablement l'évolution de la maladie. La qualité de vie s'en trouve améliorée. Dans cette lutte quotidienne contre la mucoviscidose, l'enfant et sa famille doivent être soutenus.

Même quand « tout va bien », la vie avec un enfant atteint de mucoviscidose est par certains aspects « différente ». Ce qui n'empêche pas qu'elle puisse être très riche de découvertes, d'amour et de bonheur.

REFERENCES

- * Bensoussan P. L'annonce faite aux parents. *Neuropsychiatrie de l'Enfance*, 1989, 429-440.
- Jedlicka-Kölher I., Gotz M, Eichler I. Parent's recollection of the initial communication of the diagnosis of Cystic Fibrosis. *Pediatrics* 1996; 97: 204-9.
- Ringler M. *L'enfant différent*. Dunod, Paris, 1998; 93-101, 121-34
- Sharp MC, Strauss RP, Lorch SC. Communicating medical bad news: parents' experiences and references. *J. Pediatr.* 1992 ; 121, 539-46.