

La maladie et la vie quotidienne, au fil du temps

A.-C. Jeanbaptiste, A. Matossian

- ✓ Malgré les répercussions de la mucoviscidose sur toute la cellule familiale, la plupart des familles adoptent des comportements adéquats qui permettent l'épanouissement de chacun.
- ✓ L'aspect préventif du soutien psychologique permet d'éviter des situations difficiles et de créer une relation de confiance qui facilitera d'éventuelles interventions dans des moments plus critiques.
- ✓ Les questions que se posent les enfants atteints de mucoviscidose au sujet de leur maladie attendent des réponses claires et précises.
- ✓ L'adolescence est toujours une période de défis. Pour le jeune atteint de mucoviscidose, il s'y greffe un impératif astreignant dont l'enjeu est crucial : ne pas négliger le traitement sous peine de conséquences irréversibles qui compromettraient l'avenir.
- ✓ L'adulte est confronté à la recherche d'un équilibre entre la réalité de la maladie (avec ses symptômes et son traitement) et le maintien d'une qualité de vie satisfaisante.

INTRODUCTION

On ne peut nier l'impact de la mucoviscidose sur le patient, toute sa famille, son entourage. Les parents sont confrontés à une tâche particulièrement délicate : soigner un enfant sans lui donner un statut de malade, le protéger sans le surprotéger.

« En tant que parents, nous devons constamment trouver un équilibre entre qualité de vie et traitement médical optimal ; nous ne savons jamais si ce que nous faisons est bien... »

Il est fréquent et normal que les parents remettent en question leur attitude face à l'enfant malade et à la fratrie.

A côté des problèmes médicaux que cause la mucoviscidose, peuvent également se greffer des difficultés sociales et psychologiques.

La maladie et le traitement demandent beaucoup de temps, d'énergie et d'attention. Ils exigent une

discipline de vie. Ceci entrave les activités familiales comme le jeu, l'étude, le travail et les loisirs. La perturbation de la vie quotidienne et les sentiments d'angoisse ou d'incertitude devant l'avenir peuvent avoir une influence sur le développement psychologique et social des différents membres de la famille.

Cependant, la majorité des parents adoptent un comportement tout à fait adéquat. Il est même surprenant de voir les capacités d'adaptation qu'ils déploient face à certaines situations réellement complexes. Ils possèdent énormément de ressources qu'ils ignorent au départ, mais qu'ils sont très habiles à mettre en oeuvre dès que nécessaire. Une relation de confiance et une communication claire influencent favorablement les ressources familiales. L'espoir actuel que soit découvert à moyen terme un traitement curatif de la maladie est d'un grand secours.

ACCOMPAGNEMENT PSYCHOLOGIQUE

Les répercussions de la maladie sur chacun peuvent varier dans le temps. Dans les moments plus difficiles, il est parfois utile de faire appel à une aide extérieure. Une telle aide peut être fournie par le psychologue. Son intervention permet souvent de surmonter une situation compliquée ou d'y voir plus clair sur certaines questions. Elle ne signifie évidemment pas que le patient ou sa famille sont tout à coup devenus incapables de bien s'occuper de leur enfant ou qu'ils ont un sérieux problème psychologique.

Dans les centres de référence pour la mucoviscidose, le psychologue fait partie intégrante de l'équipe soignante. Il est présent lors des consultations et disponible lors des hospitalisations. De plus, ses services sont gratuits. Dans les autres hôpitaux, il est toujours possible de demander son intervention dans le service.

La prise en charge psychologique poursuit les mêmes stratégies que la prise en charge médicale : la prévention, l'évaluation de la situation et l'intervention si nécessaire. Elle ne se limite donc pas aux périodes de véritables difficultés, mais commence dès la prise en charge d'un nouveau patient. Elle peut s'adresser aussi bien à l'entourage familial qu'au patient lui-même. Il est utile que ceux-ci aient l'occasion de rencontrer le psychologue et de discuter avec lui en dehors de problèmes aigus, afin de faciliter les contacts ultérieurs à des moments plus critiques où son aide s'avérerait nécessaire.

Le psychologue attache beaucoup d'importance à la prévention et au soutien des patients et de leur famille. C'est en fait une personne chez qui on choisit librement de venir ou que le médecin propose de rencontrer, sans doute la seule personne qu'on ne leur impose pas. Chez lui, chacun peut parler en toute confidentialité de ce qui pose problème dans la famille, à l'école, au travail, face à la maladie... Avec lui, on va tenter de trouver des solutions aux situations plus difficiles, dépasser certaines angoisses, élaborer des projets.

Mais le soutien psychologique n'est pas l'apanage du psychologue. Il implique aussi tous les soignants, appelés à développer leur écoute du patient, à échanger sur les aspects de sa vie quotidienne, de façon à établir un climat de confiance mutuelle.

L'ENFANCE

A l'heure actuelle, la grande majorité des enfants atteints de mucoviscidose atteindront l'âge adulte. Ils doivent donc être préparés à se préoccuper de leur santé et des défis et opportunités que la vie leur réserve. L'enfance est une période importante dans l'apprentissage de la maîtrise de soi, de l'autonomie, des croyances, des valeurs, de la prise en charge de la maladie et du traitement.

Pour la majorité des familles ayant un enfant atteint de mucoviscidose, cette période de l'enfance est relativement confortable. Le moment difficile du diagnostic est derrière eux et ils maîtrisent les différentes facettes d'un traitement qui a pu être intégré à l'organisation quotidienne. D'un point de vue médical, la plupart des enfants de cet âge présentent peu ou pas de complications, et sont relativement stables. La maladie et son traitement ne constituent donc pas les seules préoccupations de la famille.

- L'enfant et sa maladie ; ce qu'il en sait, ses questions

Sarah a 7 ans et la plupart du temps, elle présente peu de symptômes. Si quelqu'un parle de la mort, elle n'y prend pas attention. Mais de temps en temps, des larmes coulent sur son visage au moment d'aller se coucher. Elle dit : « *Pourquoi moi ? Je suis la seule dans la famille et tout le monde s'en fout...* »

Chaque enfant est différent. Il n'y a pas un âge précis auquel il va poser des questions à propos de son avenir – s'il en pose. C'est aux parents de décider ce qu'ils vont transmettre comme information à leur enfant. Cette tâche n'est pas simple car il est difficile de savoir ce que connaît déjà l'enfant sur la maladie. Certains ne trouvent jamais le bon moment pour en parler. D'autres ne savent pas ce qu'ils doivent dire à leur enfant, ni « jusqu'à quels détails » aller. Les attitudes varient en fonction de la dynamique familiale. D'aucuns suscitent la discussion. Face aux questions de leurs enfants, les uns répondent de manière directe, les autres restent évasifs. Si les parents éprouvent des difficultés à expliquer ce qu'est la mucoviscidose, ils peuvent en discuter avec leur médecin ou avec le psychologue.

Ensemble, ils tenteront de rassembler des idées pour simplifier l'information et la présenter en des termes compréhensibles par l'enfant.

En règle générale, les spécialistes de l'enfance suggèrent que pour les sujets délicats, comme la sexualité ou la mort, les parents répondent directement et honnêtement aux enfants, sans donner plus d'information que ce qu'ils demandent. A 8 ans, un enfant sera satisfait d'une certaine quantité d'information, qui ne suffirait sans doute pas à un enfant de 12 ans. Répondre adéquatement à une question n'implique donc pas qu'elle ne réapparaîtra pas quelques années plus tard : l'information initiale peut ne plus être satisfaisante.

Il est en tout cas important de répondre aux interrogations de l'enfant afin qu'il ne s'imagine pas un tas de choses erronées et/ou horribles, bien plus dramatiques que la situation réelle. Il faut également être attentif à des comportements inhabituels qui traduiraient une certaine angoisse liée à des questions non résolues : l'enfant peut soit avoir peur de les poser pour ne pas effrayer ses parents, soit en redouter la réponse. Il doit pouvoir exprimer cette angoisse, savoir qu'il peut compter sur une série de personnes qui sont prêtes à l'écouter, à parler avec lui de ce qui lui fait peur. Il n'est pas seul. Pouvoir discuter et partager ses sentiments avec d'autres l'aidera à se libérer d'un lourd fardeau.

Ces personnes peuvent être des membres de sa famille, des amis, des soignants, des personnes de l'ABLM, d'autres enfants atteints de mucoviscidose qui vivent les mêmes préoccupations ...

- Les difficultés liées au traitement

Il arrive que l'enfant refuse son traitement, ce qui a généralement pour effet d'induire des conflits avec les parents et de susciter chez eux beaucoup d'angoisse. Les enfants vivent au jour le jour et comme ils se sentent bien, ils peuvent avoir des difficultés à comprendre et accepter les contraintes quotidiennes d'un traitement qui vise à freiner l'évolution de la maladie. Les parents doivent accepter ces moments de révolte tout à fait légitimes. Il est vrai que cette maladie est lourde, que le traitement est astreignant et que tout cela est injuste... mais on ne peut y échapper.

Il est nécessaire de rappeler à l'enfant les objectifs de son traitement, de le rendre partie prenante des soins, de l'encourager et de l'aider à concrétiser des projets qui se réaliseront mieux s'il est en forme et donc s'il suit sérieusement son traitement.

- L'alimentation

Une bonne alimentation est essentielle pour tous les enfants. C'est particulièrement vrai pour ceux qui sont atteints de mucoviscidose. Leur ration quotidienne doit être plus élevée. Maintenir un apport calorique suffisant est un objectif qui se révèle assez souvent problématique. Il n'est pas rare que les parents soient confrontés à des situations embarrassantes et qui se répètent : les repas tirent en longueur, l'enfant parle à la place de manger, il boude devant son assiette, il n'aime rien, il menace de vomir s'il doit encore avaler une bouchée... Ces attitudes sont communes à beaucoup d'enfants, atteints ou non de mucoviscidose, et correspondent souvent à une phase d'opposition à l'autorité parentale.

Dans le cas de la mucoviscidose, un enfant qui ne mange pas suffisamment risque de provoquer plus rapidement de l'angoisse chez ses parents, lesquels ont en quelque sorte une « prescription alimentaire » à suivre. La tension peut croître exagérément : c'est le drame chaque fois que l'on passe à table, tout le monde redoute l'heure du repas alors que c'est un des seuls moments de la journée où l'on est tous ensemble. L'enfant se sent constamment harcelé tandis que ses parents sont exaspérés devant son refus de manger.

S'il est vrai qu'une nourriture saine et suffisante est nécessaire à l'enfant, un repas paisible où tout le monde est détendu est également indispensable pour toute la famille. L'enfant est souvent prêt à négocier, à établir des « contrats » avec ses parents. Certains « trucs et ficelles » peuvent être échangés entre les familles, sans oublier qu'une discussion avec la diététicienne et/ou la psychologue peut clarifier la situation et remettre de l'ordre dans les priorités.

- L'école

L'école est très importante pour tous. La plupart des enfants atteints de mucoviscidose mènent une scolarité normale et participent aux activités extrascolaires. Comme tout autre enfant, ils peuvent entreprendre des études prolongées. Fréquenter l'école et participer activement à la vie communautaire va leur permettre de se sentir égaux aux autres et de pouvoir s'épanouir comme leurs amis.

Il est souvent utile que les enseignants soient informés sur la mucoviscidose.

Ils doivent savoir que l'enfant peut avoir des quintes de toux (qu'il ne faut pas décourager), que cette

toux n'est pas contagieuse, qu'il doit avoir certaines facilités de quitter la classe pour aller aux toilettes, qu'il devra de temps en temps s'absenter pour se rendre aux consultations périodiques chez son médecin, qu'il risque d'être absent en cas d'infection pulmonaire ou de troubles digestifs, qu'il peut parfois être plus fatigué, qu'il ne faut pas en avoir pitié et qu'il doit être traité, dans la mesure du possible, au même titre que les autres...

Une bonne information aux enseignants, aux autres enfants et à leurs parents permet d'éviter d'éventuels conflits ou incompréhensions. Sur simple demande à l'équipe soignante ou à l'ABLM, une séance d'information dans la classe peut être organisée. Une brochure à l'attention des enseignants et une lettre pour les parents des enfants de la classe sont disponibles à l'ABLM.

- Les loisirs , les vacances

Le sport constitue une activité de loisir à privilégier car il procure de nombreux avantages. Il permet l'insertion dans un groupe, est facteur de développement de la personnalité sur le plan physique et psychique et favorise la pratique du drainage bronchique. Toute personne, atteinte de mucoviscidose ou non, doit ajuster la quantité et l'intensité de l'effort sportif en fonction de ses propres capacités et besoins.

Les vacances en famille, les camps de jeunes, les classes vertes ou de neige ont un caractère bénéfique pour tous les enfants. Il n'y a pas de raison pour qu'un enfant atteint de mucoviscidose ne puisse pas y participer activement. Certaines dispositions doivent cependant être prises (à temps!) afin d'intégrer le traitement de façon optimale : prévoir un endroit pour faire la kinésithérapie et les aérosols, prévoir le stock de médicaments nécessaire à la durée du séjour, bien informer un accompagnateur de confiance surtout si l'enfant est jeune et qu'un encadrement étroit est nécessaire pour le suivi du traitement. Même s' « il n'y a pas de vacances pour la mucoviscidose », les parents relatent que les périodes de vacances sont très profitables pour tous les membres de la famille. Des brochures, des adresses, une aide logistique peuvent être fournies par l'ABLM.

Les séjours ou activités impliquant un risque d'infection croisée ne sont habituellement pas encouragés (cf ch. 16).

L'ADOLESCENCE

L'adolescence est une période de changements, d'expérimentation et de prise de risques, avec pour

enjeu une indépendance progressive vis-à-vis de la cellule familiale. Cette transition n'est souvent pas simple pour les jeunes en bonne santé. Chez l'adolescent atteint de mucoviscidose, viennent se greffer au niveau physique, social et psychologique, des défis supplémentaires dont il faut tenir compte.

Cette période d'émergence de l'indépendance où le groupe d'amis prend beaucoup d'importance est caractérisée par une prise de position par rapport aux parents. Pour ceux-ci, ce moment est souvent difficile car le jeune peut notamment marquer une opposition en faisant pression avec des facteurs de santé : il peut par exemple refuser un traitement, ce qui les angoissera en retour.

C'est aussi une période durant laquelle les jeunes prennent conscience de ce que représente réellement leur maladie et se posent beaucoup de questions quant à leur corps et leur avenir. Pour certains, c'est une époque durant laquelle leur santé peut se détériorer de manière évidente.

- L'adolescent et la mucoviscidose

Beaucoup d'adolescents font face à la maladie de façon normale et bien adaptée. Ils sont en général capables d'une assez bonne représentation de leur maladie et ont de bonnes compétences sociales ; en quelque sorte, ils dominent leur maladie.

On n'observe pas de différence significative dans la fréquence des troubles du comportement entre les adolescents atteints de mucoviscidose et les autres.

Cependant, certaines particularités de la vie de ces adolescents et les difficultés qui en découlent peuvent être relevées :

- la difficulté à assumer le quotidien, en partie liée à la lourdeur du traitement; ceci peut renforcer la dépendance à l'adulte ou limiter les activités extra-scolaires, la spontanéité de certaines situations, les relations amoureuses ...
- le risque d'isolement et de difficultés à s'intégrer dans un groupe (le groupe étant un phénomène très adolescent). La puberté est souvent un peu plus tardive. Le regard des autres peut être douloureux et remettre en cause l'image de soi. Certaines situations de groupe sont difficilement gérables comme les sorties dans des endroits enfumés, voire la prise de médicaments lors des repas ...
- la culpabilité d'être malade ; l'adolescent se considère comme une charge pour l'entourage, il se sent coupable de faire souffrir les autres. Le sens même de sa maladie l'interpelle :

« Pourquoi lui ? Qu'a-t-il fait ou qu'ont fait ses parents pour qu'il en soit ainsi ? »

- la difficulté de penser un projet de vie alors que celle-ci reste *a priori* plus limitée dans le temps.
- la nécessité d'accepter la stérilité (de mieux en mieux contournable) chez les hommes (ch. 6) et la difficulté d'assumer une grossesse chez les femmes (ch. 16).

Si ces difficultés existent, elles semblent peu augmenter l'anxiété et la perte d'estime de soi chez les adolescents. La plupart d'entre eux appréhendent la vie avec optimisme et détermination. Certains peuvent traverser des périodes où ils sont plus tristes, plus négatifs. Si celles-ci se prolongent, il vaut la peine d'en parler avec le psychologue ou toute autre personne de l'équipe soignante.

- L'adolescent et ses parents

Beaucoup de parents et adolescents traversent cette période sans plus de problèmes que d'autres.

Pour certains, la situation est plus difficile. Les adolescents ne supportent pas que leurs parents leur rappellent à longueur de journées qu'ils doivent faire leur aérosol, aller chez le kinésithérapeute, prendre leurs enzymes, leurs vitamines... Ils veulent leur indépendance.

D'un autre côté, il est difficile pour (tous) les parents de voir leur enfant prendre son autonomie et les quitter peu à peu. Ils peuvent être exaspérés face à cet adolescent qui ne veut rien entendre, qui n'a « aucun sens des responsabilités », qui suit peu ou pas son traitement. Ils veulent que leur enfant reste le plus en forme possible, s'en sentent encore responsables et ressentent de l'anxiété lorsque le traitement est moins bien suivi. Alors qu'ils ont eux aussi fourni beaucoup d'efforts durant toute l'enfance, le jeune adolescent peut vouloir tout interrompre brutalement : tout s'écroulerait ...

Comment sortir de cette situation ?

Les parents doivent adopter une attitude positive. Au lieu de dire à l'adolescent : « *Tu ne sauras pas faire cela parce que tu as la mucoviscidose* ». Il est souvent préférable de lui dire : « *Essaye de le faire et trouve une voie qui te permettra d'atteindre ce que tu veux.* »

Les parents ont à accepter qu'ils ne pourront pas toujours tout contrôler chez leur enfant et que comme tout adolescent, celui-ci doit devenir indépendant, y compris pour son traitement. Il faut donc l'amener à prendre conscience qu'une bonne prise en charge thérapeutique durant la période de l'adolescence est indispensable et déterminante pour

son état de santé et qu'elle engage ainsi le reste de sa vie.

Cette prise de conscience et ce transfert de la prise en charge du traitement ne se font pas en une fois. Être à l'écoute de son enfant permet aux parents de sentir le moment où il est prêt à se lancer seul. Il faudra savoir laisser la place à cette prise d'indépendance tout en permettant des allers-retours. Le rôle de l'équipe et plus particulièrement du médecin est important dans ce processus d'autonomisation. Les objectifs du traitement doivent apparaître clairement. Il peut être nécessaire de réexpliquer complètement la maladie et son traitement même si l'on pense que le jeune a été bien informé. Les explications reçues durant l'enfance ne sont plus satisfaisantes. Peu à peu, l'adolescent va se rendre seul chez le médecin. Il fera lui-même le rapport de la consultation à ses parents (une discussion parents-médecin est toujours possible, surtout au début). D'une certaine passivité, le jeune passe à un statut d'acteur, avec les responsabilités que cela implique.

Certaines négociations par rapport au traitement sont parfois nécessaires, bienveillantes mais franches, au besoin plus fermes. « *Voici le traitement prescrit ; qu'es-tu prêt à assumer ?* ». Dans certains cas, un contrat de soin suboptimal mais raisonnable peut devoir être transitoirement accepté.

Si l'adolescent peut prouver à ses parents qu'il est capable de prendre correctement en charge la totalité de son traitement, ceux-ci lui feront confiance et renonceront rapidement à une supervision trop étroite.

Bien que cette période se caractérise par la prise d'indépendance, le jeune doit sentir que ses parents et l'entourage sont toujours présents et qu'il peut toujours compter sur eux.

- La vie amoureuse, la sexualité.

« *Faut-il annoncer à son (sa) petit(e) ami(e) que l'on est atteint de mucoviscidose ?* »

Chacun est libre de le dire ou non. Mais lorsque l'on a une relation prolongée, le partenaire aura besoin de savoir, voudra savoir. Et cette information peut aller de soi dans le cadre de la confiance, de « l'abandon » liant à l'être aimé. Par ailleurs, une bonne connaissance de la mucoviscidose chez ce partenaire permettra au patient de se sentir à l'aise et de compter sur lui dans les moments plus difficiles.

Sans compter que la prise régulière de médicaments, les passages parfois plus fréquents aux toilettes, les quintes de toux répétées, la crainte de se dévoiler tel

quel n'auront plus à faire l'objet de longues tentatives d'explication ou d'excuses.

Ce qui est valable pour tous les adolescents à propos de la sexualité, l'est aussi pour les adolescents atteints de mucoviscidose.

Néanmoins, ceux-ci doivent être conscients de deux choses :

- les filles peuvent être enceintes (leur fertilité semble à peine altérée). La prise d'un moyen contraceptif est donc à prévoir. Une grossesse peut être envisagée sous certaines conditions (ch. 16)
- la plupart des garçons sont stériles. C'est une réalité difficile à admettre pour les garçons comme pour leurs parents. En raison de l'imperméabilité des canaux déférents, les spermatozoïdes présents au niveau testiculaire ne sont pas retrouvés dans l'éjaculat. Cette stérilité n'entrave en rien l'activité sexuelle (ils ne sont pas impuissants) mais elle peut avoir des implications émotionnelles. Actuellement, des techniques de procréation médicalement assistée (PMA) permettent de mieux en mieux de contourner ce problème (ch.6)

- L'image de soi

Un retard pubertaire est observé chez beaucoup d'adolescents atteints de mucoviscidose. Il est lié à la maladie et s'observe surtout chez les jeunes qui ont un poids trop faible. Ce développement corporel plus tardif peut être très difficile à vivre pour les adolescents qui veulent être comme tout le monde. Le développement des seins chez la fille, l'apparition des premiers poils au menton ou sur le torse chez le garçon sont des exemples de changements terriblement significatifs qui montrent que l'on grandit et dont l'attente par l'adolescent s'accompagne parfois d'une réelle souffrance.

La mucoviscidose peut également provoquer certaines particularités sur lesquelles l'adolescent peut se focaliser. Elle sont directement liées à la maladie (légère déformation des ongles par exemple) ou consécutives parfois au traitement de complications (corticothérapie ...). Dans la plupart de ces situations, il n'y a pas grand chose à faire si ce n'est de tenter de les accepter au mieux en se disant « *Ce n'est pas tout à fait ce que je voulais, mais je fais avec ce que j'ai...* ». En parler avec des personnes de l'équipe soignante ou avec d'autres adolescents atteints de mucoviscidose peut aider à traverser ces années plus difficiles.

- Le passage vers les soins pour adultes

Actuellement, près de 40 % des patients atteints de mucoviscidose sont des adultes. Le passage vers une structure de soins dédiée aux adultes est une étape logique.

Cette transition est importante pour différentes raisons : le statut d'adulte est posé d'emblée, les locaux sont adaptés, la pathologie courante de l'adulte (indépendante de la mucoviscidose) diffère assez largement de celle de l'enfant, des thèmes propres aux adultes pourront peut-être être abordés plus naturellement, comme la sexualité, l'activité professionnelle, le désir d'être parent.

Cependant, ce passage est souvent difficile et ce, à la fois pour les adolescents, les parents et l'équipe pédiatrique. Les adolescents doivent quitter une équipe pédiatrique avec laquelle les liens sont souvent étroits. Cette rupture mais également l'adaptation à un nouvel environnement peuvent être vécues avec angoisse. Les parents sont confrontés à une perte de contrôle, à la définition de nouveaux rôles, aux hésitations à propos du traitement adéquat et surtout à la réalité que leur enfant devient un adulte. Pour l'équipe pédiatrique, ce passage signifie souvent qu'il faut briser des années de relations émotionnelles et qu'il faut faire confiance à l'équipe adulte qui va prendre le relais.

Cette transition se fait idéalement dans le contexte d'autres changements comme le choix de nouvelles études, de nouvelles activités, de nouveaux amis... Elle est évitée en « période de crise » (infection aiguë, complication nouvelle ...).

Le passage d'une structure à l'autre doit être anticipé et bien préparé, avec l'adolescent, sa famille et les deux équipes soignantes. Il est réalisé en période de stabilité clinique, avec des possibilités d'aller-retour. Une bonne communication entre le pédiatre et l'interniste est indispensable.

A l'heure actuelle, tous les centres ne disposent pas encore de deux services distincts.

L'AGE ADULTE

Les avancées thérapeutiques ont contribué à l'augmentation de l'âge moyen des patients. La majorité d'entre eux deviennent des adultes, avec toutes les préoccupations, joies et responsabilités qui peuvent en découler.

Amorcé à l'adolescence, le processus d'autonomisation sera avancé pour certains, parfois presque

inexistant pour d'autres. Malgré la nécessité de gérer sans cesse des difficultés spécifiques et l'anxiété liée aux incertitudes du pronostic, la plupart des patients démontrent une force insoupçonnée à surmonter les difficultés.

- Enseignement supérieur et orientation professionnelle

Si l'évolution de la maladie et le contexte de vie du patient l'ont permis, la scolarité du jeune s'est déroulée normalement.

Certains jeunes adultes atteints de mucoviscidose choisissent de continuer des études supérieures qu'ils réussissent malgré les difficultés liées à la lourdeur du traitement et à des hospitalisations parfois prolongées et/ou répétées.

L'information et l'accompagnement peuvent aider les patients à faire des choix judicieux tant au niveau de leurs études que de l'orientation professionnelle. Il est important de tenir compte d'éventuelles limitations de leur capacité physique ainsi que d'éviter des études et un travail qui risquent de compromettre la santé (exposition à des irritants, horaires peu compatibles avec un traitement régulier ...).

Mais le travail offre aux adultes la possibilité de mener une vie sociale active. Il permet les interactions avec des pairs, et renforce ainsi l'estime de soi en tant que membre participant à la collectivité.

Les adultes qui désirent travailler sont confrontés au dilemme de révéler ou pas leur maladie à l'employeur. Chaque situation est différente et est à considérer au cas par cas.

- Relation avec les parents

Certains adultes atteints de mucoviscidose continuent à avoir des relations fusionnelles avec leurs parents. D'autres s'éloignent davantage.

Le degré de distanciation peut être influencé par des facteurs personnels mais aussi par le niveau d'autonomie acquise, l'intégration dans la vie sociale (travail), la vie affective (partenaire, enfant), l'évolution de la maladie.

De leur côté les parents devraient pouvoir accepter et respecter la différenciation et les choix de leurs enfants adultes.

La progression de la maladie peut ramener à l'avant-plan la nécessité d'être soutenu et aidé par la famille d'origine, indépendamment de la présence ou de l'absence d'un partenaire.

Par ailleurs, la longévité croissante des adultes atteints de mucoviscidose pourrait les confronter au vieillissement et/ou au décès de leurs parents. Ce qui les amènera à devoir les soutenir et les accompagner. Rôle que les uns comme les autres n'ont peut-être jamais imaginé ...

- Sexualité et couple

En ce domaine, les aspirations des adultes atteints de mucoviscidose ne diffèrent pas de celles des autres adultes.

Un décalage entre la perception de son corps et l'image véhiculée du corps parfait peut parfois rendre le patient plus hésitant, moins entreprenant.

Des facteurs comme la lourdeur du traitement, l'espérance de vie plus restreinte, les limitations physiques peuvent également intervenir dans la formation et l'évolution des couples.

- Désir d'enfant – Parentalité

S'engager dans une relation durable va souvent de pair avec le désir de fonder une famille, d'avoir des enfants. L'évolution des techniques dans le domaine de la procréation médicalement assistée ouvre de nouvelles perspectives tant en ce qui concerne l'infertilité des hommes que l'éventuelle facilitation de conception pour les femmes (ch. 6).

Mais sur le plan médical, une grossesse peut apparaître très risquée voire contre-indiquée chez certaines patientes, menaçant leur propre santé et/ou faisant courir à l'enfant à naître des risques considérables (ch. 16).

Le projet de devenir parent met le patient face à la question de son espérance de vie limitée et le partenaire face à l'éventualité de devoir assumer seul une partie de l'éducation d'un enfant. A un niveau individuel, un pronostic très précis est le plus souvent impossible. Mais il existe des points de repère grâce auquel le risque encouru peut être évalué. Le couple doit avoir la possibilité de parler de son projet, de s'informer, de le discuter. La décision finale lui revient.

La maladie n'empêche pas le parent d'entourer l'enfant d'amour et d'attention et de lui permettre de grandir dans la joie de vivre. Elle a même parfois donné au parent une approche particulièrement riche du sens de la vie.

L'enfant doit être au courant de la maladie de son parent afin d'éviter qu'elle représente un mystère face auquel il aura du mal à déterminer sa place, son rôle et ses responsabilités.

- Transplantation

Pour ceux qu'elle concerne, la greffe est une étape importante. Dans certains cas, elle peut devoir être considérée dès l'adolescence. C'est une perspective qui devrait être évoquée assez tôt dans la prise en charge afin de permettre la familiarisation du patient avec cette idée et, par là, l'atténuation du choc inévitable que constitue l'annonce de sa nécessité.

a. Proposition de greffe

La proposition par l'équipe soignante de recourir à la transplantation coïncide avec la détérioration de l'état physique du patient. Tant pour lui que pour la famille, prendre la décision peut s'avérer pénible, notamment parce qu'elle implique une prise de conscience parfois brutale du stade de la maladie : la greffe pulmonaire n'est habituellement proposée qu'à un moment où elle constitue la seule alternative à un décès assez proche.

Une transplantation réussie n'équivaut pas à une guérison mais permet de prolonger la survie et souvent d'améliorer sensiblement la qualité de vie. Il n'empêche que cette perspective représente un moment de crise pour le patient et pour la cellule familiale, car elle porte un double message de risque et d'espoir.

b. L'attente.

Après le bilan pré-greffe et l'acceptation sur la liste de transplantation, vient l'attente qui est une période d'incertitude éprouvante. Sa durée, souvent longue, favorise des réactions diverses comme l'angoisse, le sentiment de solitude, le souhait qu'un accident survienne à un donneur potentiel (et le sentiment de culpabilité que peut entraîner cette pensée ...). L'aggravation menaçante de l'état physique du patient le fragilise et soumet le milieu familial à beaucoup de pression et d'anxiété.

c. Période post-transplantation

La période post-opératoire immédiate est marquée par l'après-coup de l'attente. Le patient et son entourage réalisent toute la tension qui a précédé l'intervention et l'incertitude de l'avenir immédiat.

Passé ce cap, les patients doivent assumer une nouvelle perception de leur corps. Certains vont la vivre difficilement. Ils ont besoin de temps pour accepter ce changement, même si respirer devient synonyme de renaissance. Les pensées autour de la personne du donneur peuvent devenir préoccupantes. Comme leur entourage familial, les patients doivent chercher de nouveaux repères. Il

faut s'adapter à une situation longuement attendue mais qui nécessite un réajustement de l'organisation et des émotions.

Parallèlement restent à gérer les menaces d'infection et surtout de rejet.

- Aggravation de la maladie et fin de vie

La majorité des patients adultes atteignent une qualité de vie leur permettant d'arriver à un bien-être et de s'épanouir à différents niveaux, physique, psychologique, émotionnel, socioprofessionnel et familial.

Le degré de qualité de vie acquis diffère selon les individus, le soutien dont ils bénéficient et les mécanismes utilisés pour faire face aux moments les plus durs.

Une part de déni de la maladie est un mécanisme de défense qui permet à beaucoup de patients de franchir des étapes de la vie et d'accomplir une partie de leurs projets.

Mais lorsqu'elle progresse, cette affection entraîne des symptômes graves et évolutifs qui affectent des fonctions fondamentales (comme respirer et manger) et entravent à l'évidence les moindres activités. L'aggravation de l'état de santé du patient génère aussi de l'anxiété et de l'angoisse pour tout le système familial (et l'équipe soignante). Parler de celle-ci consiste à évoquer ouvertement la fin de vie.

Pouvoir exprimer sa souffrance singulière et être entendu, aide chaque membre de l'unité familiale à retrouver des ressources en dépit de l'effet paralysant que la menace de mort peut exercer sur le devenir des liens.

Dans notre société occidentale, la médecine a en partie modifié notre vision de la mort. L'espérance de vie a augmenté, grâce entre autres à des diagnostics et traitements plus performants. La fin de vie n'en est pas moins problématique.

Sur un plan individuel, cette période est influencée par des facteurs de personnalité, d'âge, de croyances, de bagages spirituels et culturels mais aussi le degré d'inconfort voire la douleur. L'amour des proches est essentiel.

Garder un équilibre entre la réalité de la maladie et l'espoir de traitements futurs peut rester longtemps un défi pour les patients et leurs proches.

Et si la perspective d'une nouvelle stratégie thérapeutique s'évanouit, demeure celle de mourir avec dignité, à domicile si le choix en a été fait. Dans cet enjeu commun, le soulagement optimal de l'angoisse et de la douleur apparaît prioritaire.

CONCLUSION

Au fil des avancées thérapeutiques, l'espérance de vie des patients atteints de mucoviscidose a fortement augmenté.

Les progrès de la médecine laissent aujourd'hui réalistement entrevoir de nouvelles perspectives, porteuses d'espoir (ch.10).

Dans l'immédiat, le patient, son entourage familial et social ainsi que l'équipe soignante continuent à travailler ensemble à un même but, essentiel : limiter le retentissement de la maladie sur la qualité de vie.

REFERENCES

- Bluebond-Langner M, Lask B., Angst D. Eds. *Psychosocial Aspects of Cystic Fibrosis*. Arnold, London, 2001 (464p)
- Chumbley J. *Cystic Fibrosis – A family affair*. Sheldon Press, London 1999.
- Kipman S-D. *L'enfant et les sortilèges de la maladie*. Stock, Evreux, 1981.
- Stark L.J., Jelalian E., Mulvihill M.M. et al. Eating in preschool children with cystic fibrosis and healthy peers : behavioral analysis. *Pediatrics* 1995; 95, 210-5.
- Thompson Jr J., Gustafson K.E., George L.K. and Spock, A. Change over a 12-month period in the psychological adjustment of children and adolescents with cystic fibrosis. *J. Ped. Psychology* 1994; 19, 189-203.
-