



**QUALITE DE VIE ET BIEN-ETRE
PSYCHOSOCIAL DE L'ENFANT
CARDIAQUE OPERE
ET DE SA FAMILLE :
QUELS DISPOSITIFS MIS EN PLACE POUR
« ENTOURER » CES FAMILLES ?**

**D. DOUMONT
F. LIBION**

En collaboration et à la demande du Centre d'Education du Patient

**Mai 2006
Réf. : 06-39**

Série de dossiers techniques



**Service Communautaire de Promotion de la Santé
avec le soutien de la Communauté française de Belgique**

TABLE DES MATIERES

Introduction	2
1. Les difficultés rencontrées	4
1.1. Par l'enfant	4
1.2. Par la famille	8
1.3. Par les professionnels de santé	11
2. Les besoins exprimés par les « familles », par les « enfants »	12
2.1. A l'annonce du diagnostic	12
2.2. En cours d'hospitalisation	13
2.3. En vue du retour à domicile	14
3. Les attentes/demandes des parents en vue de préparer le retour de l'enfant à la vie quotidienne.	16
4. Les stratégies mises en place pour aider ces familles.	16
5. Les dispositifs (mouvements associatifs/d'entraide, forum de discussion, outils pédagogiques, ...) accessibles pour aider ces familles.	20
6. Satisfaction des familles vis-à-vis des « aides » mises en place	21
7. Recommandations des auteurs	23
8. Conclusions	24
9. Bibliographie	26

Dominique DOUMONT, France LIBION

Unité RESO, Education pour la Santé, Faculté de Médecine, Université Catholique de Louvain¹

Qualité de vie et bien-être psychosocial de l'enfant cardiaque opéré
et de sa famille : quels sont les dispositifs mis en place pour
« entourer » ces familles ?

Dans le cadre d'un futur projet de collaboration avec le service de cardiologie pédiatrique des Cliniques Universitaires Saint-Luc, le Centre d'éducation du patient de Mont-Godinne contacte l'unité RESO afin de réaliser une revue de littérature sur la qualité de vie et le bien-être psychosocial de l'enfant opéré cardiaque mais également de sa famille, et ce dans leur vie quotidienne.

En effet, le diagnostic d'une malformation cardiaque et la nécessité d'une intervention nécessitant un, voire plusieurs séjours en milieu hospitalier entraînent inéluctablement des répercussions psychosociales auprès de l'enfant, des parents et du reste de la fratrie.

D'autres situations comme par exemple, le retour en milieu d'accueil, la réinsertion scolaire, la reprise d'activités sportives, les coûts financiers, etc. peuvent également influencer le retour « à la vie quotidienne » de l'enfant et de sa famille.

La revue de littérature devrait nous éclairer sur ces « difficultés » mais également sur les diverses activités/stratégies mises en place pour aider ces familles à surmonter ce retour.

Introduction

La naissance d'un enfant est un moment d'émotion intense pour la famille, moment empreint à la fois de joie, d'excitation, de découverte, parfois de stress. Toutefois, l'apparition et le diagnostic d'une malformation cardiaque congénitale (MCC) compliquent et peuvent altérer des attitudes et comportements parentaux envers leurs enfants.

Les travaux de Kübler-Ross (cités par Lacroix et Assal, 2003) ont permis de mettre en évidence un processus d'acceptation de la maladie lors de l'annonce d'une maladie grave et/ou chronique. Ce processus se manifeste par des sentiments de tristesse, de peur, de colère, de révolte, avec des blocages possibles tels que le déni, l'anxiété, la dépression, la résignation. Face à l'annonce d'une MCC de leur enfant, les parents sont confrontés à ces sentiments de peur et de colère. Cette

¹ L'analyse des publications a été réalisée par J. Berrewaerts, D. Doumont, D. Houeto, F. Libion, J. Pélucand, F. Renard

« détresse » est proportionnelle au degré de sévérité de la maladie cardiaque congénitale décelée (Pye et al. (2003)). Elle est également tributaire « d'autres » problèmes socio-sanitaires vécus/rencontrés. A ces difficultés s'ajoutent encore celles liées à la gestion du « quotidien ».

Les résultats des travaux d'Emery (1989) et de Golberg et al. (1990) (cités par Wray et al. (2006)) vont dans le même sens et précisent que toute annonce de diagnostic d'une maladie chronique chez un enfant génère une crise émotionnelle au sein de la famille concernée. Pour ces mêmes auteurs, l'annonce d'un diagnostic de MCC engendre chez les parents des difficultés et un degré de stress beaucoup plus élevé que chez les parents d'enfants dont le diagnostic posé est celui d'une maladie chronique ou une autre maladie congénitale.

L'annonce du diagnostic, l'hospitalisation et les premières semaines de soins lors du retour à domicile sont des périodes extrêmement stressantes pour les familles en général (Pye et al. (2003)).

L'étude réalisée par Utens et al. (2002) avait pour but d'évaluer si l'âge de l'enfant au moment où celui-ci devait subir une intervention cardiaque élective ou une cathétérisation avait une influence sur le niveau de détresse psychologique (avant et après l'intervention) développé par les parents et/ou la manière qu'ils ont de faire face à cette situation. En effet, des niveaux de détresse psychologique importants mais également des manifestations d'anxiété, de l'insomnie et des dysfonctionnements sociaux sont relevés auprès de parents d'enfants ayant à subir une intervention chirurgicale. Toutefois, si l'étude ne révèle guère de différence en ce qui concerne l'âge de l'enfant au moment où l'intervention chirurgicale ou le cathétérisme sont pratiqués et le niveau de (dé)stress(e) des parents, il existerait une différence en ce qui concerne le type d'intervention subi. En effet, le niveau de détresse serait plus élevé auprès des parents dont l'enfant a subi une intervention chirurgicale qu'auprès de parents dont l'enfant a subi une intervention pour cathétérisme. Enfin, les parents dont les enfants ont eu à subir les deux types d'intervention (intervention cardiaque et intervention pour cathétérisme) témoignent d'un niveau de détresse plus faible. Ces mêmes parents ont également moins développé de stratégies de « coping ».

Selon les statistiques belges, des problèmes cardiaques touchent un enfant sur 100 naissances vivantes.

Pour Hoffman et al. (1990) et Haworth & Bull (1993), cités par Wray et al. (2006), l'incidence des maladies cardiaques congénitales (MCC) reste stable au sein de la population nord américaine et anglaise. Elle est comprise entre 0,3% et 1% pour toutes les naissances vivantes.

Pye et al. (2003) (Arkansas, USA) confirment ces données en estimant l'incidence de MCC à 0,8 %. Parmi ces enfants, 25 % de ceux-ci exigent une prise en charge immédiate dès leur naissance.

Tong et al. (2004), précisent qu'il y a « actuellement » 1 million d'adultes atteints d'une MCC aux Etats-Unis, et que ce nombre risque d'augmenter de 5% par an dans le futur.

Les recherches bibliographiques ont été menées sur différentes bases de données telles que Doctes (base de données partagées dans les domaines de la promotion de la santé et de l'éducation pour la santé), Medline (base de données bibliographiques produites par la National Library of Medicine et qui couvre tous les

domaines biomédicaux) et Sciencedirect (base de données qui fournit les références d'articles provenant de périodiques de la collection Elsevier Science). La date du document, son accessibilité, son degré de réponse et sa pertinence par rapport aux questions de recherche ont conditionné le choix des articles retenus. Au regard de ces différents critères, 22 articles ont été sélectionnés.

Les mots clefs retenus sont : children, infant, adolescents, young adults, family, rehabilitation, congenital heart disease, quality of life, stress.

1. Les difficultés rencontrées

Tout au long de ce dossier technique, les difficultés rencontrées par ces enfants/parents/fratrie/entourage ainsi que les professionnels de santé seront évoquées.

1.1. Par l'enfant

Les difficultés rencontrées par les enfants/adolescents souffrant de maladies cardiaques congénitales vont du manque d'estime de soi à l'apparition de problèmes comportementaux et émotionnels.

◆ Pour Kokkonen et al. (1992) mais aussi selon Canobbio (2001), les adolescents sont surprotégés du fait de leur maladie et la séparation avec les parents à l'adolescence est souvent retardée. Les adolescents souffrant de maladies chroniques présentent également des difficultés de projection dans leur vie future (manque d'estime de soi, style de vie restreint, etc.).

◆ Chen et al. (2005) signalent que le concept de soi (physique) est moins présent chez les enfants présentant une maladie cardiaque congénitale, eu égard aux autres enfants. En effet, la perception de la condition physique et d'exercice est moindre chez ces enfants.

Alors que tout au long de leur enfance, les enfants « sains » s'engagent dans des activités de plus en plus actives (Santrock 2002, cité par les auteurs), les enfants atteints de MCC ressentent très vite des restrictions de leur activité physique, notamment les enfants subissant les répercussions physiques de cette pathologie. Ces enfants sont également confrontés plus tôt aux issues de la maladie et éventuellement à la mort.

Enfin, à cet âge (9 à 12 ans), les enfants commencent à comprendre les relations entre la maladie et le corps. Mais ils ne peuvent pas comprendre les relations internes entre les organes et construire une vue générale de fonctionnement des organes entre eux.

Ils perçoivent toujours leur corps comme passif et ont besoin de guidance pour s'adapter après l'intervention chirurgicale.

◆ Grandir avec une maladie chronique a un impact sur la construction de l'identité de l'adolescent. Tong et al. (2004) observent que la plupart des adolescents et jeunes adultes interviewés avait éprouvé des difficultés à se considérer comme « normal » à cause de leur maladie cardiaque.

L'impact de la maladie cardiaque congénitale à l'adolescence se traduit par :

- Un retard éventuel dans la maturation et l'achèvement de l'indépendance à cause du sentiment d'être différent.
- Un isolement social.
- Une ambivalence à se fixer des buts à long terme à cause de la longévité incertaine.
- Une ambivalence des parents à propos de la transition de la gestion de la maladie par les parents vers l'adolescent, à cause de la nature menaçante de la maladie pour la vie.
- Une extension de l'implication des parents dans la gestion des soins de santé, spécialement durant les périodes de stress ou d'exacerbation de la maladie.
- Une augmentation de l'anxiété parentale, non liée à la sévérité de la maladie.
- Une hésitation de l'adolescent à prendre ses responsabilités pour le processus de transition à cause d'un retard de maturité, de perception et de compréhension de la maladie et/ou de l'ambivalence parentale.

Enfin, on s'attend à ce que les professionnels de santé aident l'adolescent et sa famille à passer en douceur d'un service de pédiatrie vers un service adulte, préparant graduellement le jeune à prendre davantage de responsabilités vis-à-vis de l'autogestion de sa maladie. Malheureusement, il existe de nombreuses barrières à ce processus de transition comme par exemple la fragmentation entre les soins prodigués par les soignants spécialistes en cardiologie adulte et les soignants pédiatriques, le manque de temps pour préparer l'adolescent/jeune adulte à cette transition vers un service adulte, le peu de préparation des soignants à accueillir ce « type » de patients dans des services d'adultes, etc. Ces barrières font souvent que les adolescents et les jeunes adultes sont transférés de manière abrupte dans des services adultes. Ce manque de préparation et de confiance dans la capacité des cardiologues pour adultes à gérer leurs soins mène beaucoup d'adolescents à résister à la « transition » et à retourner vers leur pédiatre de famille.

◆ Utens et al. (1998) citent plusieurs chercheurs (Kitchen, 1978 et Oates et al. 1995) qui ont rapporté des résultats contradictoires, allant de conséquences négatives telles qu'une mauvaise adaptation émotionnelle, sociale ou intellectuelle, à des conséquences favorables sur leurs capacités à gérer leurs émotions par exemple.

Dans un article précédent, Utens et al. (1993) observent que les enfants ayant une maladie cardiaque congénitale et qui ont été opérés présentent, en moyenne, significativement plus de problèmes comportementaux et émotionnels que leurs pairs du même âge issus d'un groupe de référence normatif.

Dans l'étude menée par Utens et al. en 1998, le diagnostic cardiaque en soi n'est pas un prédicteur de l'ajustement à long terme de l'enfant. D'autres études ont toutefois investigué ce lien.

- DeMaso et al. (1990, 1991) ont observé une relation entre le type et la sévérité de la déficience cardiaque et l'ajustement émotionnel de l'enfant porteur d'une maladie cardiaque congénitale
- Quinton et Rutter (1993) ont mis en évidence la relation négative entre des hospitalisations précoces multiples et des troubles comportementaux ultérieurs.

- Dans un échantillon de jeunes enfants en âge pré-scolaire, adressés à divers services de santé mentale (n=458), Koot (1993) a observé que parmi les facteurs les plus fortement corrélés, on trouve la fréquence et la durée des séjours à l'hôpital.

Plusieurs recherches (Oates et al. 1995, Wells et al. 1983, Bellinger et al. 1991, cités par Utens et al. 1998) ont étudié la relation entre un arrêt circulatoire hypothermique profond et le développement intellectuel. Les résultats de ces recherches sont contradictoires. En effet, pour Wells et al.(1983), plus la durée de l'arrêt circulatoire hypothermique est longue, plus le risque de lésions cérébrales serait observé. Par contre, pour Bellinger et al. (1991), les performances cognitives des jeunes enfants ne sont pas à associer avec la durée de l'arrêt circulatoire mais bien avec le niveau d'hypothermie.

D'autres recherches (Kitchen 1978, O'Dougherty et al. 1995, Oates et al. 1995, Weisglas-Kuperus et al. 1993, Jedlicka-Höhler et al. 1995) ont investigué les séquelles psychosociales des facteurs de risque tels que la durée de la grossesse, l'hypoxie et l'âge lors de l'intervention chirurgicale. Au vu des différents résultats de ces études, Utens et al. (1998) suggèrent que lors des consultations de suivi, les médecins soient attentifs au développement psychosocial de ces enfants atteints d'une maladie cardiaque, lorsque ces derniers présentent un ou plusieurs facteurs de risque cités ci-dessus.

◆ Selon Moons et al. (2005), différentes études ont montré que les enfants atteints de MCC avaient par exemple :

- Une plus mauvaise santé générale (Cox et al. (2002) et Wray et al. (1998)),
- Une plus faible capacité perçue (Salzer-Muhar et al. (2002), Wray et al. (1998)),
- Une plus faible estime de soi (Salzer-Muhar et al. (2002)),
- Une image moins positive (Alden et al. (1998))
- Une fréquence plus élevée de problèmes comportementaux et émotionnels que les enfants en bonne santé (Utens et al. (1993)).

◆ Wray et Radley-Smith (2006) signalent des retards de développement neuronal, l'apparition de problèmes comportementaux, des cas de dépression, une faible assiduité et des difficultés scolaires en particulier en arithmétique témoignant ainsi que l'absentéisme scolaire en bas âge de l'enfant peut influencer la performance académique. Les garçons sont, à 12 mois après intervention, socialement moins compétents que les filles.

◆ Selon Connolly et al. (2003), plus le séjour aux soins intensifs est long, plus importantes sont les conséquences psychologiques sur l'enfant (faible niveau cognitif, forte réactivité négative, trop grand absentéisme). L'environnement familial joue un rôle important dans les difficultés psychologiques de l'enfant en postopératoire. Plus le soutien familial est important et sans stress, moins importantes sont/seront les conséquences psychologiques postopératoires chez l'enfant.

◆ Betz (2004) s'interroge sur la question de la transition de l'adolescence vers l'âge adulte de l'enfant diagnostiqué MCC. Les besoins en soins de santé sont de trois ordres :

- 1) Le transfert vers un centre de soins dont le succès dépendra des préparatifs mis en place par l'équipe qui s'occupait de l'adolescent et de la disponibilité d'un tel centre ;
- 2) L'assurance santé (ou assurance maladie) qui peut conditionner la prise en charge de l'adolescent;
- 3) L'auto prise en charge par l'adolescent qui suppose qu'il connaisse sa maladie afin de pouvoir s'adapter à ses exigences mais également de pouvoir mettre à jour ses connaissances en la matière de façon régulière.

Il est également nécessaire d'envisager l'éducation de cet adolescent (éducation qui a parfois besoin d'être spécialisée) et la possibilité de son insertion dans la vie professionnelle.

◆ Kendall et al. (2003) ont identifié 4 thèmes principaux :

- 1) Ce qui aide les jeunes actuellement :
 - Le support et la compréhension des amis et des enseignants
 - Ne pas être traité différemment
 - L'information et la discussion sur tous les domaines de la vie
- 2) Ce qui aurait aidé
 - La communication : améliorer la communication entre soignants et patients (suggestions des jeunes)
 - Les activités : importance pour les jeunes d'être encouragés à participer à des activités sociales ou scolaires
- 3) L'information reçue : thème important, fréquemment cité lors des entretiens. Importance du mode d'information : exemple d'un jeune qui suggère que les informations écrites soient accompagnées d'explications verbales; deux autres pensent que l'information pourrait être progressive (et donc adapté) de l'enfance à l'âge adulte; intérêt d'être informé au sujet de ce qu'ils peuvent et ne peuvent pas faire et de l'impact de leur condition sur leur mode de vie, plutôt que des détails médicaux ou techniques !
- 4) Informations pour les autres (école, famille, amis)
 - Enseignants : certains souhaitent les informer et ont confiance, d'autres sont ambivalents, d'autres ont des expériences négatives...
 - Amis/pairs : certains souhaitent les informer pour « qu'ils comprennent mieux » ; difficultés car certains amis ne comprennent pas (ou oublient) qu'ils sont plus fragiles alors qu'ils ont « l'air OK »
 - En général, difficulté de QUI informer et dans quelle mesure.

◆ Purcell en 1996 décrivait déjà l'expérience d'hospitalisation comme un moment qui peut engendrer à court et long terme des problèmes au niveau émotionnel et au niveau des croyances et c'est pourquoi une préparation à ce type d'hospitalisation est nécessaire. La préparation de l'enfant et de sa famille au séjour à l'Unité de Soins Intensifs (USI) est difficile, car il est impossible de prédire la durée de l'hospitalisation, les événements qui auront lieu, etc. pour un enfant donné.

Cependant, cette préparation est à faire et doit être considérée comme faisant partie intégrante du rôle des infirmières pédiatriques travaillant en USI.

En fonction de l'âge de l'enfant, les informations et les stratégies mises en œuvre seront différentes et adaptées. Il est important de répondre aux questions des parents pour aussi les impliquer adéquatement dans la préparation de leur enfant à ce séjour à l'USI.

Pour l'enfant (l'étude concerne des enfants de 5 à 12 ans), l'hospitalisation et le passage à l'USI sont vécus comme :

- Une perte de contrôle, une mutilation corporelle, un moment de douleur physique, voire un moment de risque de mort,
- Un grand moment d'angoisse et d'inquiétude, lié au fait d'être accueilli dans un environnement « hostile » sans ses parents ni aucun membre de la fratrie

Les différentes techniques/approches pour délivrer des informations aux enfants varient en fonction de l'âge de ceux-ci et sont par exemple : l'utilisation de brochures, de dessins, de photos, de films ; des explications verbales, des récits narratifs ; le jeu, les marionnettes ; la pré visite des lieux d'hospitalisation, la rencontre d'enfants opérés et qui vont très bien pour parler des sensations qu'ils ont vécues au point de vue de la douleur, des différents bruits entendus en USI, de l'inconfort perçu, du sentiment de tristesse/d'abandon, du comment se sentent-ils actuellement, de ce qu'ils sont capables de faire maintenant comme activités de loisirs, de sports, etc.

Une porte d'entrée à privilégier pour enclencher cette préparation à l'intervention/hospitalisation est de discuter avec l'enfant de ses loisirs, de son mode de vie à la maison, de ses hobbies, d'essayer de connaître ses meilleurs amis et copains de classe, de voir avec l'enfant s'il souhaite recevoir des petits mots d'encouragement de la part de ses copains, de voir ce que l'enfant connaît à propos de sa maladie et intervention/ passage à l'USI, etc.

Toute explication fournie doit être exprimée simplement, être réaliste, honnête et exemplifiée par des photos, brochures, dessins, visite de l'USI, etc.

1.2. Par la famille

Les principales difficultés rencontrées par les familles concernent le manque d'informations dont elles disposent, la peur de poser des questions, la crainte de faire appel aux professionnels de santé, la peur de ne pas être à la hauteur, le manque de confiance, etc.

♦ Kendall et al. (2003) signalent en outre de très haut niveau de stress psychologique et peu de stratégies de coping développées (par rapport à un groupe témoin).

Les parents éprouvent des difficultés à poser des questions lors des visites de routines ambulatoires (manque de temps, énorme tension/pression pendant la consultation, médecin toujours très occupé, présence de trop de monde dans la chambre, intimidation des parents vis à vis du corps médical, etc). Les parents ont également beaucoup de difficultés/réticence à poser des questions sur le pronostic à long terme en présence de l'enfant.

Des difficultés surviennent également à l'école surtout lorsque les enfants arrivent en secondaire, notamment du fait que l'adolescent soit suivi par plusieurs professeurs

(manque de communication). L'idéal serait de rassembler tous les professeurs en même temps et en profiter pour leur fournir tous les éléments nécessaires à la prise en charge de l'adolescent mais sans « aller trop loin » (peur que les enfants soient traités différemment si trop d'informations). Des problèmes surgissent également quand il y a des activités d'exercices physiques ou un voyage scolaire organisé (nécessité d'un accompagnement médical).

Les parents ne savent pas toujours quoi « autoriser » (manque de connaissances, anxiété, peur, etc.).

De mauvaises informations de la part des médecins généralistes et des hôpitaux locaux sur la condition médicale des enfants génèrent parfois un manque de confiance de la part des parents. En effet, les parents souhaiteraient pouvoir donner des informations aux enfants sur leur condition, permettant de décider individuellement quand et comment donner les détails. Une aide et une guidance de la part de professionnels seraient nécessaires pour les y aider.

Mais, paradoxalement, les parents éprouvent parfois des difficultés à demander de l'aide et du soutien aux professionnels :

- Les professionnels sont souvent « trop occupés »,
- Les parents ont peur de « paraître stupide », de poser encore les mêmes questions, ne veulent pas déranger pour des petits tracas et attendent les « gros » problèmes, etc.

Les parents sont également fort angoissés lorsqu'ils évoquent l'avenir de leurs enfants (emploi, carrières). Différentes questions émergent : comment vont-ils s'adapter quand ils grandiront, deviendront-ils plus indépendants ?

Quant aux enseignants et aux grands parents, selon les auteurs, il semblerait qu'ils aient tendance à trop protéger les enfants et à les limiter dans les activités à réaliser.

♦ Selon Tong et al. (2004), à l'adolescence, apparaît une série de transitions développementales individuelles. Parallèlement, la famille subit également une série de changements. Ces processus développementaux normatifs individuels et familiaux sont fortement influencés dans le contexte d'une maladie chronique.

En effet, les parents sont fortement affectés par le diagnostic d'une maladie chronique. Bien que les parents soient encouragés par les professionnels de santé à traiter leur enfant comme étant « normal », les parents éprouvent des difficultés à le faire.

Alors que certaines familles sont capables de s'adapter et d'aller de l'avant, d'autres s'attardent sur la perte d'un certain style de vie et la perte d'activités dites normales pour leur enfant et leur famille et font de l'enfant malade cardiaque l'objet de toute leur attention et de toutes leurs activités, ou essayent d'éviter la douleur et les sentiments d'impuissance en n'y pensant pas et en n'y faisant pas face.

Les parents d'enfants ayant une maladie cardiaque congénitale ont plus souvent un sentiment de peur que les autres parents (mais pas nécessairement plus de sentiments de tristesse, de colère ou de culpabilité).

L'anxiété des parents associée au fait d'avoir un enfant avec une maladie cardiaque congénitale n'est pas proportionnellement liée à la sévérité de la déficience.

Des études portant sur l'anxiété maternelle ont observé que la qualité de la relation mère-enfant a un impact plus important sur la réussite de l'adaptation de l'enfant que la sévérité de la maladie.

L'anxiété des parents est également un facteur important dans la capacité parentale à « laisser aller ».

◆ DeMaso et al. (2000) signalent que des études (DeMaso et al. (1990, 1991 et 1995), Peterson & Harbaugh (1995)) ont montré des signes de résilience psychologique, mais aussi de contrainte et de souffrance chez les patients confrontés à une maladie cardiaque pédiatrique. Le fonctionnement parental, en lien avec les relations adaptatives parents-enfant, sont des prédicteurs importants dans le fonctionnement émotionnel et la détresse émotionnelle de ces enfants.

A la fois la chirurgie cardiaque et la cathétérisation sont connues pour être associées avec de la détresse émotionnelle, de la douleur et de l'anxiété.

◆ Wray et al. (2006) ont réalisé une étude par questionnaire dans le service pédiatrique de l'hôpital de Harefield (Angleterre) de janvier 1995 à décembre 1999 auprès de familles d'enfants/jeunes âgés de moins de 19 ans. Le questionnaire abordait des questions sur les aspects des diagnostics médicaux et chirurgicaux, sur les traitements, sur le retentissement de la maladie sur les conditions physiques et activités de l'enfant, sur l'impact de la maladie au niveau des relations familiales, sur les soins à réaliser, et sur l'éducation scolaire. Enfin, huit questions concernaient plus spécifiquement les besoins d'aide propres aux parents.

Les chercheurs ont utilisé le « Family Support Scale (FSS) » pour mesurer la perception de la satisfaction de l'aide reçue par la famille ou par d'autres personnes/services.

Les auteurs constatent un niveau de dépression auprès des parents d'enfants atteints de MCC et parfois une sous-estimation des possibilités d'adaptation de l'enfant ce qui pourrait par exemple, expliquer le faible engagement de celui-ci dans les activités scolaires.

◆ Sparacino et al. (1997) résumant les difficultés ressenties par les familles :

- Le dilemme de la normalité : plusieurs difficultés : difficulté à l'annonce du diagnostic, entre l'attente d'un bébé parfait et le traumatisme du diagnostic ; difficulté de suivre les conseils pour considérer leur enfant « normalement »; difficultés particulières à l'adolescence (ex. enfant physiquement immature, probablement à cause de la maladie, comparé aux autres...)
- La difficulté de l'annonce du diagnostic à la famille et aux amis, de la transmission et de l'interprétation de l'information aux proches. Difficulté qui réapparaît durant l'adolescence. Choisir ou non de le dire aux enseignants (ex. de discrimination rencontrée par un adolescent de la part de son enseignant)
- L'incertitude de l'évolution et du pronostic : difficulté d'attachement à l'enfant, difficulté par rapport à son futur et donc l'investissement scolaire, l'encouragement pour se préparer à travailler plus tard.
- La gestion de la maladie : à l'adolescence, passer du rôle « managerial » de parent au rôle « consultant ». Manque de recommandations concrètes en lien avec l'activité physique et le sport (Graham et al. (1994), Washington et al. (1994)). Inquiétude par rapport

à la prise de médicaments (compliance du jeune). Difficulté de décider d'intervenir en faveur de leur adolescent ou non.

- Le défi de l'intégration sociale : crainte que l'enfant n'ait pas assez d'amis ou passe trop de temps avec ses parents plutôt qu'avec ses pairs. Encouragement de leur enfant.
- L'impact sur la famille : variété de situations : changement des activités familiales, disputes, divorce possible.
- Le coping : certains parents ont eu recours à une psychothérapie pour eux, leur enfant ou la fratrie : pour eux, la maladie et ses conséquences peuvent être résolues, en y travaillant. Il faut avoir une philosophie de vie.

◆ Selon Purcell (1996), les sentiments généraux de parents d'enfants devant subir une intervention cardiaque sont :

- Inquiétude, culpabilité et colère liées à la culpabilité d'avoir « engendré » un enfant malade et donc présence d'un sentiment de responsabilité des parents face à cette intervention
- Perception d'un changement de rôle parental au niveau émotionnel : les parents se sentent responsables de la douleur physique et morale vécue par leur enfant et de son changement de lieu de vie (cadre de référence) lié à l'hospitalisation et au passage à l'USI

Ces sentiments sont inducteurs de stress chez les parents.

1.3. Par les professionnels de santé

◆ Canobbio et al. (2001) se sont intéressés au point de vue des professionnels de santé.

Les soignants constatent que :

- L'adolescent(e)/jeune adulte souffrant de MCC est peu, voire non adhérent aux recommandations en terme de prévention primaire. Par exemple, selon l'étude de Kantoch et al. (1997) (cités par les auteurs) :
 - 18% des adolescents ne consultent pas un dentiste et 16% des jeunes adultes déclarent avoir des caries dentaires.
 - Peu d'adolescents MCC ont un médecin traitant.
 - 20 à 30% des adolescentes ayant une vie sexuelle active ne consultent pas un gynécologue avant d'être enceinte.
 - L'adolescent oublie de signaler son problème de santé cardiaque lorsqu'il doit subir des examens médicaux/ ou un acte chirurgical pour un autre problème de santé.
 - etc
- Par manque d'information, l'adolescent(e) se pose beaucoup de questions quant à sa sexualité, à sa capacité de procréer, au risque de transmission génétique de sa maladie avec des représentations telles qu'il (elle) ne pourra pas avoir une vie affective et sexuelle normale, qu'il (elle) ne pourra pas avoir des enfants en bonne santé, etc.
- Que la majorité des adolescents(e)s ont peu de connaissances/informations concernant leur pathologie, le traitement, le suivi médical et l'adoption de comportements de santé préventifs et ce malgré toutes les actions

d'information/éducation menées. Ces constats des soignants sont illustrés par les études de Cetta & Warmes (1995), Kantoch et al. (1997) (cités par les auteurs) qui montrent qu'entre 30 et 40% de ces jeunes adultes sont mal informés.

- Qu'il a un manque d'information à propos de recommandations concernant les activités physiques/ de loisirs.

◆ Pour les soignants et plus particulièrement les infirmières pédiatriques, la préparation de l'enfant et de sa famille à une intervention cardiaque ne doit pas uniquement se limiter à l'information mais doit aussi leur permettre d'exprimer leurs craintes et peurs, de clarifier leurs représentations, croyances, etc. et ainsi construire une réelle relation thérapeutique soignant-soigné/parents/famille. (Purcell, 1996)

Les milieux d'accueil, de loisirs et scolaires ne sont que peu évoqués dans la littérature recensée et n'ont pu être exploités dans le cadre de ce dossier technique.

2. Les besoins exprimés par les « familles », par les « enfants »

2.1. A l'annonce du diagnostic

◆ Selon Kendall et al. (2003), la plupart des parents disent que le moment de l'annonce du diagnostic ou de l'intervention n'est pas le meilleur moment pour fournir des informations détaillées. Les parents préféreraient pouvoir saisir « les opportunités » lors du suivi de l'enfant par exemple, pour obtenir plus d'informations encore. Il faut également noter une évolution des informations à fournir à l'enfant et ce au fur et à mesure que l'enfant grandit mais également au fur et à mesure de l'évolution de ses besoins et de sa condition physique.

Les parents souhaiteraient obtenir les informations avant, par écrit, pour avoir le temps de les comprendre lors d'une prochaine visite et pouvoir formuler les questions.

Ils souhaitent avoir accès à des informations simples, directes, toutefois avec certains détails, mais sans être trop médicaux.

Les auteurs suggèrent que ce soit un professionnel de santé autre que le cardiologue qui participe à ces « séances d'informations ».

L'information doit être spécifique, individuelle et compréhensible pour être reprise plus tard.

Les informations partagées doivent concerner la condition de l'enfant et l'impact sur sa/la vie quotidienne. Il est important de pouvoir prévoir comment cette « condition » va affecter les aspects de la vie quotidienne (pas trop d'informations techniques ou médicales).

Il est nécessaire d'assurer un suivi spécifique et une guidance pour la gestion des activités physiques.

Il faut également assurer un soutien/support pour la famille et pas seulement pour l'enfant malade cardiaque, en privilégiant par exemple des contacts avec d'autres familles vivant la même épreuve; l'aide (ou le partage d'expériences) d'autres (pairs) peut aider l'enfant et sa famille à s'adapter à sa/leur nouvelle situation.

Enfin, il faut assurer/favoriser une meilleure communication entre le centre spécialisé en cardiologie, les écoles, l'hôpital local et les médecins généralistes.

◆ Betz (2004) évoque les difficultés à long terme de la prise en charge de l'enfant diagnostiqué comme porteur de MCC. Qu'est-ce qui doit être fait immédiatement le jour du diagnostic, le lendemain et les jours à suivre. Le devenir de l'enfant préoccupe fort les parents après la pose du diagnostic. Ceux-ci ont alors besoin d'être encouragés à garder le(s) même(s) rêve(s) que lorsque l'enfant n'avait pas été diagnostiqué MCC.

◆ Selon Pye et al. (2003), si le diagnostic de MCC est posé avant la naissance de l'enfant, l'éducation/l'information des parents doit commencer dès ce moment. Il faut alors profiter « d'opportunités » pour faire rencontrer le staff médical et chirurgical, faire visiter éventuellement l'unité de soins intensifs, « assister » la famille en induisant les questions, rendre les parents capables d'identifier les ressources dont ils vont avoir besoin.

Les besoins d'informations des parents commencent en tous les cas au moment de l'annonce du diagnostic (auprès de leur nouveau-né). Ceux-ci doivent en effet bénéficier d'une information complète et être entièrement impliqués dans les prises de décisions concernant leur enfant.

Certaines mamans dont le nourrisson a eu à subir une intervention cardiaque proposent quelques suggestions pour favoriser l'éducation/l'information et préparer la sortie de l'enfant :

- S'impliquer rapidement dans les soins à prodiguer à l'enfant.
- Obtenir des informations détaillées concernant le problème cardiaque de l'enfant, le pronostic et l'attitude thérapeutique (chirurgicale) à adopter.
- Connaître le plus d'informations concernant les médications, le management des symptômes et les soins à fournir à l'enfant.
- Fournir et partager de l'information tout au long du séjour hospitalier.
- Eviter de vouloir « éduquer/enseigner » le jour de sortie de l'enfant.

Enfin, les auteurs recommandent de « communiquer » d'une manière claire, précise et compréhensible dans des termes compris par les parents. Ils suggèrent également d'encourager « les questions » des parents lors de sessions d'enseignement, de résumer les concepts clefs, de privilégier des moments pour répéter certaines informations importantes. A la fin de chaque session d'information, il s'agit également de s'assurer qu'il n'y ait pas de questions en suspens.

2.2. En cours d'hospitalisation

◆ D'après DeMaso et al. (2000), une étude a été réalisée auprès de 27 familles admises à l'hôpital des enfants à Boston. 89% des familles étaient intéressées à l'idée de connaître l'expérience d'autres familles. Plus de 90% des familles étaient positives à l'idée de transmettre leurs expériences à d'autres familles, et 89% étaient intéressées par la mise en place d'une « application informatique » qui rendrait ces « partages » plus facilement accessibles.

Des études (Adler (1997), Clark & Standard (1997), Suedfeld & Pennebaker (1997), McGihon (1996) cités par DeMaso et al. (2000) ont montré des effets significativement positifs auprès de patients qui avaient l'opportunité soit de raconter leur histoire, soit de l'écrire.

◆ Selon Tong et al. (2004), les jeunes adultes et leurs parents s'attendent à trouver un staff hospitalier compétent et bien informé de leur maladie, reconnaissant également leur propre expertise profane dans leur gestion de la maladie. Malheureusement, beaucoup de participants ont ressenti leurs tentatives d'auto-gestion ignorées par les professionnels de santé.

Toujours selon Tong et al., alors que les adolescents apprennent à prendre davantage de responsabilités, les parents doivent apprendre comment diminuer « leur niveau de responsabilité ». Les parents peuvent avoir besoin d'une part d'aide pour comprendre comment et quand commence ce « processus de transition » et d'autre part, de réconfort pour les aider à franchir ce nouveau cap. Les parents ont donc besoin de soutien et de guidance pour traverser ce processus de transition.

Une évaluation adéquate de leur perception de la santé de leur enfant et de leur rôle de parent est fondamentale pour planifier toute intervention éducative.

Enfin, l'enseignement et les conseils ont besoin d'être adaptés au niveau de développement de l'adolescent. Un des buts éducatifs de la transition est d'aider l'adolescent à acquérir une compréhension de base de sa maladie.

2.3. En vue du retour à domicile

Avant la sortie de l'enfant, il est important d'aider les parents à « anticiper » et « préparer » quelque peu le retour de l'enfant à domicile en facilitant par exemple l'exécution de certaines tâches ménagères et le retour aux activités professionnelles.

◆ Wray et al. (2006) soulignent la demande pressente de la part des familles pour obtenir des informations tant avant que pendant et après l'intervention. Pour ces familles, ces informations doivent être écrites, expliquées, illustrées. Elles doivent être données au moment où les difficultés sont présentes et vécues tant par les enfants que par les parents. Ces informations écrites doivent permettre aux parents de communiquer avec leur enfant malade (et le reste de la fratrie) du diagnostic de l'enfant malade, des effets secondaires des médicaments et autres traitements, d'informations d'ordre plus pratique comme « Quels seront/sont les jeux/sports « autorisés » ? », « Quelles activités peuvent-ils faire ou ne pas faire ? ».

Lors des visites en consultation post-opératoire, les parents attendent des informations pratiques comme « Comment va évoluer la cicatrisation ? », « Que faire en cas de chéloïde ? », « Par rapport à d'autres enfants atteints de la même maladie, comment évolue le mien ? », « Quelles sont ses chances de survie à moyen et long terme ? », etc.

Peu de parents attendent des relations de communication soignants-parents plus « agréables », plus « aidantes /soutenantes» où les parents peuvent réellement exprimer aux soignants leurs émotions et parler de leur vécu concret au quotidien. Certains parents souhaitent obtenir des informations sur les conditions spécifiques de leur enfant, sur son devenir, voire son pronostic, sur les traitements futurs, sur une aide psychologique ou de counseling. Des parents attendent aussi des opportunités pour discuter avec d'autres parents confrontés aux mêmes expériences qu'eux.

Cependant, des parents demandent de l'aide et du soutien de la part des soignants/psychologues/groupes d'entraide pour aider leurs enfants à « dealer » avec l'impact de la maladie sur leurs états émotionnels (NB : 11% de ces familles

n'ont aucun contact avec un médecin généraliste ou autre soignant durant la première année post diagnostic/traitement de la maladie. Cela témoigne, selon les auteurs, d'une relative stabilité de l'état de santé de l'enfant.

Les résultats de l'étude menée par l'équipe de Wray et al. (2006) auprès de 209 familles (n = 209) montre que :

- 13% des parents interrogés aimeraient pouvoir parler de l'impact de la maladie sur « la cellule familiale ».
- 9% d'entre eux aimeraient avoir plus d'aide pour soigner leur enfant et 8% des parents réclament aussi de l'aide afin de pouvoir mieux s'occuper des autres enfants « sains » de la fratrie.
- 43% des familles réclament plus d'informations sur le « devenir/avenir » de l'enfant malade et 12% des familles demandent d'obtenir plus d'informations sur les différents services d'aide à domicile.
- Au niveau financier, 92% des familles concernées reçoivent une allocation pour couvrir les frais financiers liés aux soins mais 12% d'entre elles réclament une aide extra financière.
- Au niveau scolaire, 19% des parents demandent plus d'aide de la part de l'école pour le suivi de l'enfant.

L'étude de Wray et al. (2006) met également en évidence le besoin d'aide des familles vis à vis des infirmières pédiatriques (visites à domicile) pour l'apprentissage des soins à réaliser à domicile.

◆ Comme les parents sont bien souvent stressés à l'idée de ne pas être capables de pouvoir aider et protéger correctement leur enfant malade, Pye et al. (2003) insistent sur le fait de favoriser une participation active des parents dans les soins à fournir à l'enfant. En effet, cette participation active est d'une part l'occasion pour les parents de se faire guider par les professionnels (et donc de gagner en confiance) et d'autre part est peut-être l'unique occasion pour les professionnels d'évaluer les capacités des parents, d'individualiser les soins et de « construire » avec les compétences déjà acquises et ceci même dans des phases « plus critiques » de la maladie (apprendre à participer au confort de l'enfant en le positionnant de façon adéquate par exemple). Enfin, il faut également reconnaître les progrès, même quotidiens, des parents et les encourager positivement à poursuivre.

En ce qui concerne le besoin d'information des parents, des contenus concernant les soins à prodiguer à l'enfant, la gestion des symptômes, le follow-up, le problème cardiaque rencontré, le traitement chirurgical, les médications et les groupes de soutien existants, etc apparaissent comme prioritaires pour les parents dès les premiers jours de la sortie de l'enfant. Les informations concernant le bain, le transport, les modalités concernant le prêt de matériel et/ou de services apparaissent comme secondaires pour ces familles.

Plus spécifiquement, les mamans signalent qu'elles ne comprennent que 2/3 des informations fournies lors du séjour hospitalier et qu'il existe de grosses lacunes en matière d'information concernant le management des symptômes et les effets secondaires liés à la prise de médicaments.

3. Les attentes/demandes des parents en vue de préparer le retour de l'enfant à la vie quotidienne.

◆ Les parents souhaitent des moments d'échanges pour poser des questions concernant les changements dans la condition de l'enfant, mais également les changements engendrés au niveau de la scolarité. Ces moments d'échange doivent être importants mais aussi opportuns.

La communication doit être un processus continu, qui ne soit pas obligé de « tenir compte des changements » mais qui s'adapte au rythme « des questions qui viennent » surtout quand les enfants grandissent.

Des informations devraient être exploitables/utilisables à domicile (livres ou vidéos) mais ces matériaux doivent s'accompagner du soutien des professionnels de santé.

Les parents souhaitent également pouvoir rencontrer d'autres familles ayant vécu les « mêmes expériences » (ceci malgré le problème récurrent du manque de temps et parfois des distances...). Enfin, il est utile de privilégier une « personne contact » ou « personne de référence » pour obtenir de l'aide ou des conseils. (par exemple, service d'infirmières locales).

◆ Wray et al. (2006) soulignent que la majorité des familles sont satisfaites de l'aide apportée par l'école et les professeurs. Toutefois, pour les familles qui demandent plus de soutien de la part du « milieu scolaire », ce soutien devrait se concrétiser :

- Par une aide plus individualisée à l'enfant dans son apprentissage scolaire
- Par un soutien émotionnel plus prégnant de la part de l'instituteur vis à vis de l'enfant malade mais aussi que l'enseignant soit une personne ressource pour les « petits copains » de classe qui posent des questions à propos de l'état de santé de leur compagnon malade.

◆ Dans le cadre de l'étude qualitative menée par Sparacino et al. (1997), les parents mentionnent qu'ils auraient aimé être guidés par un professionnel de santé, qui les aurait aidés à distinguer comment leur enfant était « normal » et dans quelle mesure le problème cardiaque était ou non un facteur d'incertitude dans le développement futur de leur enfant au niveau physique, psychosocial, scolaire, etc. Il apparaît également que les parents ne savent pas toujours comment traiter leur enfant « normalement ». Les recommandations mal structurées ou impersonnelles concernant l'activité ou la gestion de la maladie contribuent à générer un sentiment d'incertitude et d'ambiguïté. Les parents auraient souhaité plus d'aide pour définir la « normalité ». A titre d'exemple, une maman aurait souhaité rencontrer un professionnel de santé disponible afin de recevoir des conseils liés au problème cardiaque de sa fille, et tenter de répondre à ses questions : comment être un « bon parent » ?, comment comprendre l'enfant, la pathologie et comment y répondre ?...

4. Les stratégies mises en place pour aider ces familles.

◆ L'enquête par questionnaire réalisée par Lewin et al. (2002) avait pour but de répertorier les opinions de différentes équipes médicales travaillant dans des unités de pédiatrie cardiaque (n=17) en Angleterre. L'enquête vérifiait notamment la nécessité de proposer un service spécifique à la réhabilitation de l'enfant et de

l'adolescent, d'en préciser le niveau d'extension (si ce type de service existe déjà au sein de l'institution), l'ampleur du travail multidisciplinaire réalisé au sein du centre, et l'étendue des besoins de réhabilitation des enfants (et des parents) rencontrés (évalués).

Un questionnaire a été envoyé à un pédiatre cardiologue, une infirmière de liaison et un physiothérapeute de chaque centre. Toutes les infirmières et les physiothérapeutes ont rendu leur questionnaire. Seuls 2 pédiatres ont rempli leur questionnaire.

Les 17 centres investigués travaillent tous avec une infirmière de liaison et une physiothérapeute. Ils bénéficient des services d'une diététicienne. Quinze centres travaillent avec un psychologue clinique et un thérapeute. D'autres professions sont également représentées mais pour une minorité de centre : assistant social (4 centres), ergothérapeute (4 centres), logopède (4 centres).

Différentes questions ont été posées :

- Existe-t-il un besoin au sein de votre institution de créer un service de réhabilitation pour enfants et adolescents présentant des maladies cardiaques congénitales ? 82 % du personnel interrogé ont répondu oui (n=28)
- Existe-t-il un programme de réhabilitation au sein de votre institution ? Seule une infirmière a répondu oui alors que le physiothérapeute de cette même institution a répondu par un non !
- Pensez vous qu'un service de réhabilitation rencontrerait les besoins des enfants et des parents ? Six personnes ont répondu par l'affirmative.

En ce qui concerne le travail multidisciplinaire réalisé au sein du service, trois questions ont été posées :

- Discutez vous en équipe du besoin de réhabilitation de vos patients ? (Oui, n=7, soit 41 %, Non, n=9, soit 53 %, NR=1).
- Est ce que vous avez régulièrement des meetings concernant la réhabilitation ou des discussions de cas ? (Oui, n=6, soit 35 %, Non, n=11, soit 65 %).
- Est ce que vous utilisez des tests standards ou des questionnaires pour évaluer ces besoins de réhabilitation ? (Non, n = 16, soit 94 %, NR=1).

Enfin, trois autres questions étaient posées :

- Plus précisément, quel domaine au niveau de la réhabilitation souhaitez vous voir développer ? (n = 20/34, soit 59 %) : développer la multidisciplinarité et favoriser le follow-up, spécialement lorsqu'il s'agit d'enfants plus âgés et de jeunes adultes, avoir des instruments de mesure permettant d'évaluer/d'apprécier/d'identifier les besoins, etc.
- Citer les trois problèmes de réhabilitation les plus fréquemment rencontrés dans votre service ? (n= 26/34, soit 77 %) : manque de temps pour les professionnels ; manque de « guidelines » concernant la reprise des activités scolaires, physiques et professionnelles ; faire face aux problèmes respiratoires et alimentaires, faiblesse des patients « long terme », etc.
- Identifier les principales barrières existantes concernant toute forme de réhabilitation dans votre unité ? (n=28/34, soit 82 %) : manque de moyen financier, petit nombre de patients nécessitant réellement une réhabilitation, etc.

Les auteurs concluent, au vu de la réussite des programmes de réhabilitation pour adultes, que des programmes de réhabilitation devraient être instaurés auprès des jeunes enfants souffrant de pathologies cardiaques. Seul un centre sur les 17 observés semble proposer ce genre de service, alors que la plupart des centres ont accès aux différentes disciplines nécessaires pour pouvoir offrir ce type de service. Enfin, il semble, selon ces mêmes auteurs, qu'il soit fait peu d'usage des instruments de mesures/d'évaluation qui permettraient de déterminer les besoins psycho-sociaux et éducatifs des enfants et jeunes adolescents.

Seul un petit nombre de centres organise régulièrement des rencontres multidisciplinaires, et surtout en phase aiguë.

Peu d'informations sont connues concernant l'opinion des pédiatres cardiaques à ce propos et les auteurs rapportent qu'une étude similaire (Lewin et al, 1998) avait été menée en Angleterre auprès d'une population adulte et démontrait que les cardiologues s'impliquaient peu dans des programmes de réhabilitation. Thompson et al. (1996), cités par les auteurs, ont mis en évidence que la plupart du temps, seuls les infirmiers et les physiothérapeutes étaient à l'initiative de programmes de réhabilitation.

◆ Pour Kokkonon et al. (1992), aider et soutenir le processus de développement pendant l'adolescence peut faire partie du traitement de la maladie cardiaque congénitale pendant l'âge adulte (pour éviter une déviation sociale).

Cette tâche est la mieux réussie dans les centres de suivi d'enfants présentant une malformation cardiaque pendant la puberté jusqu'à l'âge adulte

◆ Pour Chen et al. (2005), les infirmières doivent favoriser un développement positif du concept de soi chez les enfants atteints de MCC.

En ce qui concerne l'hospitalisation, l'institution doit dispenser une information appropriée (via notamment livre, modèle ou ordinateur) sur le corps humain et ses différentes fonctions pour aider l'enfant à comprendre la maladie, la cathéterisation cardiaque et/ou l'intervention chirurgicale à venir.

Les auteurs nous font remarquer que le concept du corps chez l'enfant varie en fonction de l'âge.

Apprendre à l'enfant à réaliser certaines activités physiques avant de quitter l'hôpital est vital pour s'assurer que l'enfant ait bien compris avant sa sortie son « nouveau corps » et sa « nouvelle condition », ainsi que les répercussions sur sa vie quotidienne.

Pour Alderman (2000), Vessey et O'sullivan, (2000), cités par les auteurs, apprendre aux enfants et à leurs familles les compétences nécessaires pour permettre de réaliser les soins à domicile peut les aider à atteindre un concept de soi en bonne santé.

L'hôpital devrait offrir des facilités E-Mail (courriel) pour permettre aux enfants de reprendre contact avec leurs amis. Il faut également favoriser les possibilités d'apprentissage avec un ami qui serait dans les mêmes conditions.

La réussite scolaire des enfants hospitalisés peut augmenter le concept positif de soi « scolaire ». A l'école, les infirmières et les enseignants peuvent encourager les enfants atteints de MCC à participer à des activités avec leurs pairs, spécialement à des activités physiques. Par exemple, l'enfant peut être l'arbitre ou noter les temps de courses et participer ainsi, à sa façon, aux activités sportives.

Pour le concept de « famille », les infirmières devraient observer les interactions dans la famille et comprendre comment les enfants se perçoivent eux-mêmes au sein de la structure familiale.

◆ Le Journal d'Expériences est une intervention psycho-éducative basée sur un modèle narratif qui implique le partage d'histoires personnelles à propos d'une maladie. Le programme a été conçu pour favoriser la création d'une communauté électronique qui augmente la compréhension de soi et de sa famille (DeMaso et al. 2000).

◆ Tong et al. (2004) proposent différentes stratégies pour aider l'enfant/l'adolescent atteints de MCC :

- Le « passeport santé »
- Internet propose une série de sites web que les adolescents peuvent explorer pour en savoir plus sur leur maladie, les traitements, les procédures.
- Le nombre de camps de vacances conçus spécifiquement pour les adolescents avec une maladie cardiaque congénitale est en augmentation. La participation dans de tels programmes peut permettre aux adolescents d'améliorer leur estime de soi.
- Les groupes de soutien constituent une autre ressource valable pour la socialisation et le soutien des pairs. Ils peuvent avoir lieu soit en face à face, soit par des sites Internet on-line et des « chat rooms ».

Trois sites Internet internationaux existent :

- The Children's information Network : www.TCHIN.org
- The Canadian Adult Congenital Heart Network : www.cachnet.org
- The Adult Congenital Heart Association : www.achaheart.org

◆ Pour Canobbio (2001), l'intervention du cardiologue est primordiale car il doit également remplir un rôle de conseiller en prévention. En effet, bien souvent (et comme pour tout adolescent), les recommandations faites par les proches sont rarement suivies d'effets et sont une source de conflits au sein de la famille/fratrie. Or, les cardiologues sont souvent démunis face à ce rôle de conseiller en prévention. C'est pourquoi, des centres spécialisés dans la prise en charge de ces adolescents/jeunes adultes ont vu le jour en Angleterre (Perloff 1986, cités par Mary et al. (2001). Ces centres permettent ainsi à ces adolescents de maintenir, voire consolider un suivi auprès de professionnels de la santé.

Il est important que les programmes d'éducation destinés à ces adolescents permettent de les informer/éduquer/aider/conseiller sur des aspects comme la sexualité en cas de problème cardiaque, la contraception, les risques spécifiques liés à une grossesse, les risques de transmission génétique de la maladie, ...

Il est également pertinent pour les professionnels pédiatriques et/ou ceux qui travaillent avec les adolescent(e)s de fournir des informations adaptées à l'âge du patient, de prévoir des moments éducatifs et de counseling en dehors de la présence des parents tout en ne focalisant pas les contenus éducatifs aux aspects cliniques de la maladie. Il est nécessaire que ces moments éducatifs permettent aussi à l'adolescent(e) de parler de son vécu, de ses peurs, de ses craintes, d'explorer son sentiment d'auto-efficacité, son estime de soi, etc.

Il faut également veiller à décliner/adapter le programme éducatif en fonction de la maladie congénitale et de ses risques.

The « American Heart Association a émis des recommandations en ce qui concerne les activités physiques « permises », mais recommande aussi que tout désir de pratique de sport soit d'abord évalué en tenant compte de la maladie, de son évolution et des conditions physiques, etc. de chaque adolescent/jeune adulte avant de « prescrire » toute restriction de pratique sportive.

L'auteur insiste sur le fait que la majorité des adolescents/jeunes adultes atteints d'une maladie cardiaque congénitale est en « bonne » santé physique mais qu'il est important pour les soignants de poursuivre leurs aides, leurs conseils auprès de ces jeunes et de leurs parents afin qu'ils puissent maintenir une qualité de vie la meilleure possible. Pour les jeunes qui présentent des symptômes, une attention particulière de la part des soignants est indispensable non seulement par rapport aux aspects cliniques/ psychologiques mais également en terme de soutien via la mise en place de guidelines clairs et pratiques.

5. Les dispositifs (mouvements associatifs/d'entraide, forum de discussion, outils pédagogiques, ...) accessibles pour aider ces familles.

◆ Pour les jeunes adultes et les adolescents atteints de maladie cardiaque, différentes propositions existent pour les aider à gérer les difficultés éventuelles liées à leur statut MCC :

- Une solution à domicile (auto-aide) téléphonique venant de l'hôpital, ou si nécessaire une visite à domicile des professionnels de santé hospitaliers.
- Un système de réhabilitation communautaire
- La gestion cas par cas : un membre de l'équipe hospitalière organise des rencontres pluridisciplinaires à la demande du patient. (Kendall et al. 2003).

◆ DeMaso et al. (2000) signalent qu'il existe un grand nombre de groupes de soutien virtuels dans le cyber-espace pour toute une série de maladies physiques ainsi que de nombreux sites qui permettent d'obtenir des informations factuelles (pratiques) sur les maladies pédiatriques. Il existe un certain nombre de projets comme « The National Cristina Foundation », « Express Link-up », « The Starbright Foundation » (Greenman 1998, cité par les auteurs de l'article). Ces projets sont à des stades de développement différents mais l'objectif commun poursuivi est d'aider les enfants à communiquer en ligne les uns avec les autres. Bien qu'il existe peu de données sur l'efficacité de ces interventions, leur popularité et leur croissance impressionnante semblent prouver leur valeur pour les participants. (Shapiro & Koocher 1996, cités par DeMaso et al. (2000)).

◆ Des camps de vacances et/ou de sports existent dans de nombreux pays pour des enfants atteints de maladies chroniques (asthme, diabète, obésité, etc.). Bien que le but premier de ces camps soit que les enfants s'amuse, ils présentent également un nombre de bénéfices sur les plans psychologique et médical, comme l'amélioration de l'estime de soi, une meilleure image de son corps, l'amélioration de la condition physique, des connaissances et de son auto prise en charge. (Moons et al., 1997).

◆ Ikemba et al. (2002) mettent en garde quant à l'utilisation d'internet car il est nécessaire « d'éduquer » les utilisateurs à faire le tri dans les différents sites et d'opérer une sélection dans les informations diffusées sur le web. Donc, pour les professionnels de la santé, il est important aussi d'aiguiller les familles vers des sites qui diffusent des informations exactes : par exemple « The American Heart Association » et « The American Academy of Pediatrics » ont revu entièrement les informations diffusées sur leur site en vue de les rendre plus accessibles au public et ont inclu aussi des informations, des résultats de recherches concernant les maladies cardiaques congénitales. Si l'internet est bien utilisé, cet outil est un excellent moyen pour diffuser de l'information qui généralement est perçue comme aidante pour comprendre la maladie cardiaque de leur enfant.

◆ Pye et al. (2003) insistent sur la nécessité de fournir différents supports écrits aux parents. Un manuel de référence écrit (Congenital Heart Disease Home Car Manual), une liste Web (Congenital Heart Disease Web Ressource List) mais également des recommandations/guidelines pour la famille sont autant de ressources disponibles à l'attention de parents et qui peuvent les aider lors du retour à domicile de leur enfant.

◆ Enfin, Macran et al. (2006) proposent un nouvel outil de mesure de la qualité de vie conçu pour les enfants et adolescents atteints de MCC, le « ConQol » qui pourrait avoir des applications au niveau clinique et au niveau de la recherche. Deux versions de cet outil existent, l'une concerne les enfants âgés de 8 à 11 ans et l'autre concerne les adolescents âgés de 12 à 16 ans. Les premières conclusions suggèrent que cet instrument de mesure est valide et fiable, apprécié (acceptable) par les répondants et facile à administrer autant dans un contexte de recherche que dans un contexte clinique.

6. Satisfaction des familles vis-à-vis des « aides » mises en place

◆ L'étude DeMaso et al. (2000) teste la faisabilité et la sécurité d'une application informatique conçue pour faciliter la gestion de santé des enfants et de leurs parents confrontés à une maladie cardiaque congénitale (MCC). Cette application, appelée le Journal d'Expériences, est une intervention psycho-éducative basée sur un modèle narratif qui implique le partage d'histoires personnelles à propos d'une maladie. Ce Journal d'Expériences est non seulement fiable et réalisable par les mamans, mais également bénéfique pour les mères des enfants avec une maladie cardiaque. Il a été décrit comme utile aux mères en favorisant la compréhension de leur propre enfant, pour améliorer la communication à propos de la maladie cardiaque, pour réduire l'isolement social et étendre leur perspective.

Son évaluation montre une grande satisfaction. En effet, les mères ont trouvé cet outil utile car il contribue à diminuer l'isolement social, facilite la compréhension les enfants avec une maladie cardiaque, et augmente leur espoir.

Cependant, le Journal était moins utile pour aider les mères à comprendre la maladie cardiaque spécifique de leur enfant, améliorer la communication avec leur enfant, et les préparer à des futurs examens ou hospitalisations. Pour la plupart des mères, le Journal ne leur apportait pas de nouvelles informations sur d'éventuels nouveaux prodromes ou symptômes de la maladie ou sur des capacités spécifiques de gestion de la maladie.

◆ L'étude réalisée par Wray et al. (2006) avait pour but d'une part, de cerner les besoins exprimés par les enfants/adolescent(e)s atteints d'une maladie cardiaque congénitale et de leurs parents et, d'autre part, d'évaluer leur degré de satisfaction perçue par rapport aux aides, aux services reçus.

Les résultats de cette étude montrent qu'au niveau :

a) *Du support social familial/entourage :*

- La première source d'aide, de soutien reconnue par les parents est liée à la grande disponibilité perçue de la part de leur famille et amis. Cependant, les auteurs constatent que le groupe de parents ayant un enfant atteint d'une lésion cyanosique est plus aidé par l'entourage/famille que le groupe des parents ayant un enfant atteint de lésion non cyanosique (différence statistique significative $p=.007$ pour les enfants atteints de lésion cyanosique et $p=.016$ pour les enfants atteints d'une lésion non cyanosique)
- Les associations de parents d'enfants atteints de MCC sont également des lieux potentiels d'aide, de soutien, d'information pour 55% des répondants. Cependant, les auteurs constatent d'une part, que 60% des répondants ne choisissent pas de faire appel à une association de parents pour les aider et d'autre part, que 14% des parents estiment que ces associations ne les aident pas du tout. Les raisons invoquées par les parents à ce non recours aux associations sont par exemple :
 - Le non professionnalisme des membres de ces associations (structure mise en place sur base du volontariat de parents confrontés à cette problématique de santé)
 - Le trop grand nombre d'associations créées pour aider des familles et leurs enfants atteints de symptômes et/ou de problèmes cardiaques très/trop spécifiques
 - La création d'une association par des familles qui fréquentent une institution hospitalière particulière
 - La tendance de parents membres d'associations de comparer des difficultés vécues par des enfants qui présentent beaucoup de problèmes de santé avec le leur ayant moins de problème est source de peu/pas d'aide perçue par ces derniers,
 - etc.
- 42% des parents interrogés déclarent trouver de l'aide auprès d'un représentant d'un culte religieux et 38% d'entre eux estiment y trouver un soutien très aidant.

b) *Des soignants/services sociaux /école*

- La fréquence des contacts avec ces services/personnes et la façon dont les parents sont considérés par ces derniers → très aidant pour les parents/fratrie/enfant malade.

c) *L'aide aux soins de l'enfant*

- 54% des enfants MCC ont besoin de soins spécifiques autres que l'administration des médicaments. 33% des familles interrogées déclarent recevoir une aide de la part d'un professionnel de la santé. Peu de familles (4%) réclament une aide plus importante de la part de soignants (particulièrement les infirmières). Lorsqu'elles sont en demande, ces familles sont confrontées à une prise en charge lourde de l'enfant qui exige des

soins de nursing importants (enfant transplanté avec dialyse, problème de mobilité, etc.)

- Pour plus de la moitié de ces 54% de familles, aucune aide de professionnels de la santé n'est perçue, et 13% d'entre elles peuvent compter sur la solidarité familiale.

7. Recommandations des auteurs

La revue de littérature réalisée par Fisher (2001) (citée par Wray et al. 2006) sur les besoins des parents d'enfants atteints de maladies chroniques a permis d'identifier 3 « domaines » de besoin : le besoin de « normalité » et de « certitude », le besoin « d'information » et enfin le besoin de « partenariat ». Ce besoin de partenariat, qui s'exprime de plus en plus fort, serait lié, selon les auteurs, au fait que les durées d'hospitalisations sont de plus en plus courtes et que les parents sont confrontés de plus en plus tôt au management des soins à réaliser chez leur enfant à domicile. C'est pourquoi, en 2000 Maynard (cité par Wray et al. 2006) propose de nouvelles recommandations destinées aux professionnels de la santé, aux services sociaux et aux enseignants pour que ces enfants et leurs familles n'aient plus qu'un « faible niveau de besoins non satisfaits ». Pour le Bristol Royal Infirmary (2001) et le Department of Health in London (2002) (cités par les auteurs), l'infirmière communautaire pédiatrique est considérée comme l'élément clé dans la satisfaction de ce besoin de partenariat exprimé par ces familles d'enfants atteints de maladies cardiaques.

Au terme de leur étude, Wray et al. (2006) émettent des suggestions suivantes :

- Favoriser le développement d'approches de nursing pédiatrique pour apprendre aux familles à réaliser des soins.
- Réfléchir sur le « comment » aider ces futurs adolescents face à leur propre besoin d'autonomie qui risque d'être compromis suite aux éventuelles limites physiques liées à la maladie et/ou aux limites imposées par des parents sur-protecteurs et anxieux.
- Développer le rôle des infirmières des soins à domicile mais qui nécessitera une remise à niveau des savoirs des soignants par rapport à la prise en charge d'enfants cardiaques.
- Initier une fonction d'infirmière pédiatrique coordinatrice des activités/actions/soins réalisés par les structures de soins primaires et secondaires afin de développer des informations éducatives et des stratégies de communication.
- Développer des stratégies et arbres décisionnels pour détecter/identifier les familles qui risquent/auront besoin d'aide de la part des soignants et de les informer des différentes aides possibles.

8. Conclusions

Les enfants vivant une maladie cardiaque congénitale ont besoin d'être aidé tout comme leurs parents d'ailleurs. L'annonce du diagnostic, la prise en charge de la maladie, l'intégration sociale et scolaire, le passage de l'enfance à l'adolescence et à l'âge adulte, la possibilité de construire une vie affective et sexuelle normale, le retentissement de la maladie sur la famille,... sont autant de défis à relever au quotidien.

Des interventions spécifiques et adaptées en fonction de la gravité de la maladie mais également de l'âge de l'enfant sont nécessaires. Mais il est également indispensable de réfléchir aux dispositifs qui permettraient de toucher les familles n'exprimant aucune demande d'aide et/ou d'information.

De trop nombreuses études se focalisent encore sur les aspects strictement médicaux de la maladie cardiaque congénitale alors qu'il s'agirait de considérer la maladie dans une approche plus globale et multidisciplinaire.

Or, une telle approche permettrait de répondre au mieux aux souhaits et aux besoins d'informations/d'éducation, d'aide et de support exprimés tant par les parents que par les adolescents/jeunes adultes.

Dès lors, les professionnels de la santé en pédiatrie doivent développer des programmes éducatifs en vue d'aider ces familles et leurs adolescents/jeunes adultes à viser et obtenir une qualité de vie similaire à celle de tout autre adolescent/jeune adulte. Ceci implique, pour ces professionnels, d'aider l'adolescent à devenir un jeune adulte qui doit vivre avec une « certaine » fragilité de santé nécessitant, pour ce dernier, de « dealer » avec des besoins spécifiques de santé en terme de suivi médical mais aussi de l'aider à se construire une réelle vie d'adulte actif dans la société.

Les professionnels de santé doivent aussi initier, créer et/ou renforcer le travail en partenariat avec les enseignants, les services sociaux, les mouvements de jeunes, les responsables sportifs, ... pour mieux les informer sur les retentissements de la maladie sur le vécu de l'enfant/adolescent/jeune adulte, sur sa scolarité, sur sa vie sociale et familiale et ainsi répondre au besoin de partenariat exprimé par les parents.

Enfin, les parents doivent apprendre à gérer la maladie de leur enfant et tenter de répondre au mieux aux « nouveaux » besoins de ceux-ci.

Pour ce faire, il est nécessaire, voire indispensable, d'encourager ces parents à exprimer/partager leurs sentiments, leurs préoccupations et identifier leurs peurs et angoisses.

Mais « rendre capables » les parents ne peut s'envisager que dans le cadre d'un travail et d'une prise en charge multidisciplinaire.

L'éducation, l'implication, l'intégration, la participation des parents, mais également de la famille, de l'entourage, du milieu scolaire sont autant d'éléments importants

participant à la guérison et au renforcement du bien-être de l'enfant/le jeune adulte atteint par la maladie.

Ce « challenge » ne pourra être mené à bien sans la pleine participation réelle et concrète de tous les professionnels de la santé concernés par cette problématique de santé.

9. Bibliographie

Betz CL. (2004), Adolescents transition of adult care : why the concern ?, Nursing Clinics of North America, N° 39, pp 681-713.

Canobbio M. (2001), Health care issues facing adolescents with congenital heart disease, Journal of Pediatric Nursing, Vol. 16, N° 5, October, pp 363-370.

Chen L-W, Li C-Y, Wang J-K. (2005), Self-concept : comparison between school-aged children with congenital heart disease and normal school-aged children. Journal of Clinical Nursing, N° 14, pp 394-402.

Connolly D, McClowry S, Hayman L, Mahony L, and Artman M. (2004), Posttraumatic stress disorder in children after cardiac surgery., The journal of Pediatrics, April, pp 480-484.

DeMaso D.R., Gonzalez-Heydrich J., Erickson J.D., Grimes V.P. & Strohecker C. (2000), The Experience Journal : A computer-based intervention for families facing congenital heart disease, Journal of American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, Vol.39, N° 6, June, pp 1-25.

Ikemba C.M., Kozinetz C.A., Feltes T.F., Fraser Ch.D., McKenzie E.D., Shah N., Mott A.R. (2002), Internet use in families with children requiring cardiac surgery for congenital heart disease., Pediatrics, Vol 109, N° 3, March, pp 419-422.

Kendall L., Sloper P., Lewin RJP, Parsons JM. (2003), The views of parents concerning the planning of services for rehabilitation of families of children with congenital cardiac disease. Cardiol Young, N° 13, pp 20-27.

Kendall L., Sloper P., Lewin R.J.P., M.Parsons J. (2003), The views of young people with congenital cardiac disease on designing the services for their treatment., Cardiol Young, N° 13, pp 11-19.

Kokkonen J, Paavilainen T. (1992), Social adaptation of young adults with congenital heart disease., International journal of cardiology, N° 36, pp 23-29.

Lacroix A., Assal J.Ph. (2003), L'éducation thérapeutique des patients : Nouvelles approches de la maladie chronique., Maloine, 2^{ème} Edition, 240p.

Lewin R.J.P., Kendall L., Sloper P. (2002), Provision of services for rehabilitation of children and adolescents with congenital cardiac disease : a survey of centres for paediatric cardiology in the United Kingdom, Cardiol Young, N° 12, pp 408-410.

Macran S., Birks Y., Parsons J., Sloper P., Hardman G., Kind P., van Doorn C., Thompson D., Lewin R. (2006), The development of an new measure of quality of life for children with congenital cardiac disease, Cardiol Young, N° 16, pp 165-172.

Moons P, Barrea C., De Wolf D., Gewilling M., Massin M., Mertens L., Ovaert C., Suys B., Sluysmans T. (2005), Changes in perceived health of children with

congenital heart disease after attending a special sport camp"., *Pediatr Cardiol*, N° 26, pp 1-7.

Purcell C. (1996), Preparation of school-age children and their parents for intensive care following cardiac surgery, *Intensive and Critical Care Nursing*, N° 12, pp 218-225.

Pye S., Green A. (2003), Parent education after newborn congenital heart surgery, *Advances in Neonatal Care*, Vol. 3, N° 3, pp 147-156.

Sparacino P.S.A., Tong E.M., Messias D.K.H., Foote D., Chesla C.A., Gilliss C.L. (1997), The dilemmas of parents of adolescents and young adults with congenital heart disease, *Heart and Lung*, N° 26, pp 187-95.

Tong A.M., & Kools S. (2004), Health care transitions for adolescents with congenital heart disease : patient and family perspectives., *Nursing Clinics of North America*, N° 39, pp 727-740.

Utens E.M., Versluis-Den Bieman H.J., Witsenburg M., Bogers A.J.J.C., Hess J., Verhulst F.C. (2002), Does age at the time of elective cardiac surgery or catheter intervention in children influence the longitudinal development of psychological distress and styles of coping of parents ?, *Cardiol Young*, N° 12, pp 524-530.

Utens E.M., Verhulst F.C., Duivenvoorden H.J., Meijboom F.J., Erdman R.A. & Hess J. (1998), Prediction of behavioural and emotional problems in children and adolescents with operated congenital heart disease., *European Heart Journal*, N° 19, pp 801-807.

Uzark K., Jones K. (2003), Parenting stress and children with heart disease, *Journal of Pediatric Health Care*, July/August, pp 163-168.

Wray J., Maynard L. (2006), The needs of families of children with heart disease., *Developmental and Behavioral Pediatrics*, Vol. 27, N° 1, February, pp 11-17.

Wray J., Radley-Smith R. (2006), Longitudinal assessment of psychological functioning in children after heart or heart-lung transplantation., *The journal of Heart and Lung Transplantation*, March, Vol. 25, N° 3, pp 345-352.