

**Université de Nantes**

**Faculté de Médecine**

**Année 2009**

**N°**

**THESE pour le DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

**Qualification en Pédiatrie**

**par**

**Domitille GRAS**

**née le 17 août 1980**

**à Clermont-Ferrand**

**Santé et qualité de vie des frères et sœurs d'enfants  
atteints de maladies chroniques**

**Présentée et soutenue publiquement le 18 décembre 2009**

**Président : V. GOURNAY**

**Directeur de Thèse : E. CALDAGUES**

## **Remerciements**

**Au Professeur Véronique Gournay, dont l'exigence d'excellence dans la pratique professionnelle (que j'ai pu admirer dès mon premier semestre !) reste pour moi un modèle à suivre. Merci de m'avoir fait l'honneur de présider ce jury.**

**Au Professeur Michel Amar, qui a toujours fait preuve de gentillesse et de disponibilité durant mon internat. Merci d'avoir accepté de juger ce travail.**

**Au Professeur Pierre Lombrail. Merci d'avoir porté de l'intérêt à ce travail.**

**Au Docteur Georges Picherot, qui a véritablement marqué mon internat par ses encouragements, son soutien dans mon parcours d'interne et ses précieux conseils.**

**Merci d'être présent encore aujourd'hui pour ma soutenance de thèse. Votre approche humaniste de la médecine et vos raisonnements cliniques seront toujours présents dans ma pratique de pédiatrie générale.**

**Au Docteur Valérie David, qui allie compétence et gentillesse en toute circonstance. C'est un plaisir pour moi de te compter parmi les membres de mon jury.**

**Au Docteur Emmanuelle Caldagues, qui a dirigé ce travail. Merci pour tes bons conseils et ta disponibilité. Au cours de mon internat, ta grande rigueur professionnelle, ta compétence et ta gentillesse m'ont motivé pour améliorer ma pratique médicale.**

**Aux pédiatres du CHU de Nantes, qui ont contribué chacun avec leur approche de la médecine à enrichir ma formation en pédiatrie.**

**Au Docteur Bernard Branger, qui m'a beaucoup aidé dans l'élaboration de ce travail. Merci infiniment pour votre gentillesse... et votre patience !**

**Au Docteur Carole Vuillerot, qui m'a permis d'initier ce travail en m'apportant ses connaissances sur les questionnaires de qualité de vie, et en m'offrant ses précieux conseils tout au long du déroulement de l'étude.**

**Au Docteur Marie-Claude Siméoni, qui m'a permis d'utiliser les données de son questionnaire de qualité de vie.**

**Aux soignants qui ont permis le bon déroulement de cette étude, grâce à leur coopération et leur bonne volonté : Emmanuelle, Sabine Baron, Isabelle Hazart, Marylène Caquard, Julie Perrier, Raphaële Chasserieu, Jean-Yves Mahe, Valérie David, Pilar Leger, Dominique Chailleux. Mes vifs remerciements à Catherine Guillet qui s'est beaucoup impliquée !**

**Aux enfants, aux adolescents et à leurs parents, qui ont généreusement accepté de participer à cette étude pour nous faire part de leur vécu.**

**A ma famille, qui m'a permis de faire mes études de médecine.**

**Avec toute mon affection.**

**A mon petit frère, Paul, qui a illuminé mon enfance. J'ai toujours admiré tes immenses qualités, et ma confiance en toi est sans faille.**

**A mes chères amies des « débuts », Estelle, Elisabeth et Aline, que je revois toujours avec autant de plaisir, après tant d'années d'études partagées.**

**A Katia, qui a partagé avec moi la redoutable première année...et depuis des vacances inoubliables !**

**A tous mes amis nantais, qui rendent cet internat unique :**

**Isabelle, avec qui j'ai vécu les meilleurs moments de la première année d'internat...et depuis de nombreux moments de complicité ;**

**Claire, l'amie sur qui on peut toujours compter, et avoir de vraies discussions « de filles » !**

**Anne « funky », dont la bonne humeur (jamais entamée en 6 mois d'urgences pédiatriques !) et la gentillesse sont inégalables ;**

**Elise, la copine férue de voyages, qui incite à remettre en question le train-train quotidien...**

**Gaël, dont l'amitié m'est très précieuse. Ta grande sensibilité (mêlée à un humour féroce...) fait de toi un ami unique.**

**Et Thomas bien sûr, mon meilleur ami, mon « frère d'armes » !**

**A Christophe, le cadeau de ma vie.**

**Sur un plan plus pragmatique, j'ai pu découvrir en toi à l'occasion de cette rédaction de thèse des trésors insoupçonnés de patience, à peine entamés par mes piètres compétences en informatique...**

# Sommaire

**Introduction -----page 1**

**Définitions et contexte -----page 2**

**I La fratrie-----page 2**

A/ Constitution de la fratrie : l'arrivée du deuxième enfant

B/ La relation fraternelle : un rôle clé dans le processus de séparation - individuation

C/ Jalousie et rivalité excessive : la difficulté de « partager » l'amour des parents

D/ Rivalité et compétition

E/ Les relations fraternelles, inscrites dans la dynamique familiale

**II La maladie chronique -----page 5**

A/ Définitions

B/ Prévalence

C/ L'annonce du diagnostic

D/ Impact de la maladie chronique sur l'enfant atteint

E/ Le stress parental

F/ Les répercussions sur la fratrie

G/ Conséquences sur la prise en charge

H/ Diabète, maladies neuromusculaires, mucoviscidose : définitions, prise en charge

**III La qualité de vie liée à la santé -----page 16**

A/ Définitions

B/ Mesurer la qualité de vie, ou comment mesurer la subjectivité en santé

C/ L'indicateur de qualité de vie

D/ Le questionnaire VSPA

E/ Le questionnaire VSPA-e

**Matériels et méthodes -----page 25**

**I Sélection des enfants et adolescents inclus-----page 25**

A/ Critères d'inclusion

B/ Contact des familles : Envoi d'un Pré-questionnaire et d'une lettre d'information

**II Sélection des témoins ----- page 27**

**III Mesures ----- page 27**

A/ Questionnaire VSPA (Vécu et Santé Perçu par l'Adolescent)

B/ Questionnaire VSPA-e

C/ Questionnaire parental

D/ Données relevées à partir des dossiers médicaux des enfants atteints

**IV Méthodes statistiques -----page 29**

A/ Calcul du nombre de sujets nécessaires

B/ Description

C/ Comparaison

**Résultats -----page 30**

**I Résultats des adolescents inclus -----page 32**

A/ Description de la population des adolescents inclus

1. Adolescents inclus âgés de 11 à 17 ans
2. Description des enfants atteints de maladie chronique
3. Description des familles des adolescents et niveau socio-éducatif

B/ Recueil des données issues du questionnaire parental

1. Santé des adolescents inclus
2. Scolarité et loisirs
- 3/ Interrogatoire du parent sur le vécu de la situation par l'adolescent
4. Interrogatoire du parent sur son propre vécu par rapport à la maladie chronique

C/ Questionnaire QDVA : comparaison des adolescents inclus et des témoins

1. Cohorte totale d'adolescents
2. Cohorte d'adolescents « diabète »
3. Cohorte d'adolescents « neuromusculaire »
4. Cohorte d'adolescents « mucoviscidose »
5. Comparaison de la qualité de vie liée à la santé des adolescents inclus et des

témoins : analyse de la population des adolescents avec un seul inclus par famille

6. Commentaires libres des adolescents en fin de questionnaire

D/ Comparaison des scores de QDVA selon différents facteurs d'influence

1. Etude des facteurs pouvant influencer la qualité de vie, analyse univariée
2. Etude des facteurs pouvant influencer la qualité de vie, analyse multivariée

**II Résultats des enfants ayant répondu au questionnaire VSPe -----page 43**

A/ Description de la population des enfants inclus âgés de 8 à 10 ans

1. Description des enfants atteints de maladie chronique
2. Description des familles et niveau socio-éducatif

B/ Recueil des données issues du questionnaire parental

1. Santé des enfants inclus
2. Scolarité et loisirs
3. Interrogatoire du parent sur le vécu de l'enfant par rapport à la maladie chronique
4. Interrogatoire du parent sur son propre vécu par rapport à la maladie chronique

C/ Questionnaire VSP-e : comparaison des enfants inclus et des témoins

1. Cohorte totale d'enfants
2. Cohorte d'enfants « diabète »
3. Cohorte d'enfants « maladies neuromusculaires »
4. Cohorte d'enfants « mucoviscidose »
5. Comparaison de la qualité de vie liée à la santé des enfants inclus et des témoins :

population des enfants avec un seul inclus par famille

D/ Comparaison des scores de QDVe selon différents facteurs d'influence

1. Etude des facteurs pouvant influencer la qualité de vie, analyse univariée
2. Etude des facteurs pouvant influencer la qualité de vie, analyse multivariée

**III Synthèse : scores de qualité de vie chez les adolescents et les enfants ----- --page 52**

**IV Observations -----page 53**

A/ Observations d'enfants et d'adolescents avec un score de qualité de vie « faible »

B/ Observation : enfant ayant un score de qualité de vie « moyen »

C/ Observations : enfant avec un score de qualité de vie « élevé »

D/ Observations : les fratries où les scores de qualité de vie sont très disparates

**Discussion -----page 64**

**Etat de santé des fratries**

**Ecole, loisirs : la vie extra-familiale**

**La vie familiale**

**Adaptation et bien-être des fratries d'enfants malades**

**Résilience et impact positif**

**Revue de la littérature et synthèse**

**Perspectives -----page 91**

**Prise en charge des fratries d'enfants malades**

**Intérêt pour le clinicien**

**Conclusion -----page 95**

**Bibliographie -----page 96**

**Annexes -----**

## Introduction

La survenue d'une maladie chronique, définie par une durée supérieure à 6 mois et un caractère lentement évolutif, bouleverse tous les membres de la famille (1). Cette situation est moins rare qu'auparavant, notamment parce que les progrès médicaux ont amélioré l'espérance de vie de certaines pathologies. En France, 1.7 % des jeunes de moins de 15 ans sont reconnus porteurs d'une affection de longue durée (2). Si les études se sont largement consacrées à l'impact de la maladie chronique sur l'enfant atteint et ses parents, le vécu de la fratrie a été longtemps ignoré. Depuis les années 1990, des études consacrées aux répercussions de la pathologie chronique ou du handicap sur la fratrie vivant quotidiennement avec l'enfant malade ont été publiées, mais les résultats sont contradictoires. Ainsi certains auteurs, tel Silver (3), soulignent l'impact négatif de cette situation sur les frères et sœurs, alors que d'autres comme Gardner concluent à des effets bénéfiques sur ces enfants (4). Ces études suggèrent toutes qu'il existe bien un retentissement de la présence d'une maladie chronique chez un enfant sur ses frères et sœurs, mais la nature de cet impact et les facteurs qui l'influencent restent mal connus. Beaucoup d'études ont été menées sous un abord exclusivement psychologique. Ainsi plusieurs psychiatres se sont intéressés à la santé mentale des frères et sœurs d'enfants autistes (5). D'autres auteurs ont étudié l'impact sur la fratrie de pathologies somatiques, mais la majorité de ces études concernent les cancers de l'enfant (6). Enfin de nombreuses études antérieures souffraient de problèmes méthodologiques, tels que les échantillons faibles, l'absence de contrôles, l'absence d'informants multiples, et surtout l'emploi d'instruments non standardisés.

Une approche pédiatrique de ce sujet nous a paru intéressante, les pédiatres étant le premier relais des familles, par leur travail quotidien auprès de l'enfant malade. Nous avons choisi d'étudier l'impact de trois pathologies chroniques de l'enfant : le diabète de type 1, les pathologies neuromusculaires, et la mucoviscidose.

L'objectif principal de cette étude est d'évaluer l'état de santé des frères et sœurs vivant au domicile d'un enfant malade, et de mesurer leur qualité de vie. En comparant les résultats à ceux de témoins, nous souhaitons mieux connaître les effets de la maladie chronique d'un enfant sur sa fratrie.

Les objectifs secondaires sont de dégager des facteurs liés à une meilleure adaptation des fratries à la situation, et de déterminer le rôle du pédiatre envers ces fratries en ciblant mieux les besoins de ces enfants.

## Définitions et contexte

### I La fratrie

#### A/ Constitution de la fratrie : l'arrivée du deuxième enfant

La fratrie est l'ensemble des enfants d'une même famille, pouvant rassembler des demi-frères ou sœurs. La fratrie commence avec l'arrivée du second enfant. La naissance d'un frère ou d'une sœur est un événement majeur dans la vie d'un enfant, qui vivra cette expérience différemment selon sa personnalité et son âge. L'aîné va devoir apprendre à « partager » l'amour et l'attention des parents, et lutter pour exister, différent, aux côtés d'un autre. Il va souvent passer par une période de régression, avant de gagner en maturité et en indépendance. Jusqu'à l'âge de 3 ans, l'enfant est dans un processus de séparation de sa mère. Il lui est difficile d'intégrer les explications de ses parents sur la survenue de ce nouveau bébé. C'est pourquoi plusieurs psychiatres estiment que l'écart d'âge « optimal » entre aîné et cadet est d'au moins 3 ans (7).

#### B/ La relation fraternelle : un rôle clé dans le processus de séparation - individuation

Jusqu'à l'âge de 3 ans, l'enfant est encore à un stade de confusion avec l'autre, lui attribuant ses sentiments et ressentant ceux d'autrui. Ceci est fondamental pour la naissance de l'empathie et le bon fonctionnement social. Avec le processus d'identification, le frère va cesser d'être un intrus menaçant pour devenir un semblable avec qui composer. Chaque enfant va interagir avec l'autre pour se construire, imiter l'autre pour le « ressentir » et s'assurer qu'il est différent de lui (8). La pathologie peut entraver la construction du lien fraternel. Des enfants peuvent ainsi s'identifier à leur frère malade, et vouloir expérimenter ses symptômes, ou au contraire s'avérer incapable de le considérer comme leur semblable, par peur de devenir malade à leur tour. Deux courants s'opposent dans les relations fraternelles : d'une part, l'enfant a besoin de se référer à ce qui le différencie de son frère pour définir sa propre personnalité et son identité, d'autre part il se rapproche de lui, dans le partage des jeux et le plaisir de se retrouver.

### **C/ Jalousie et rivalité excessive : la difficulté de « partager » l'amour des parents**

La relation frères-sœurs est complexe, faite de sentiments contradictoires et violents : affection, attitudes loyales et protectrices, mais aussi jalousie, agressivité et hostilité. On ne choisit pas ses frères et sœurs, ils sont « imposés » par les parents. De plus chaque enfant occupe une place particulière selon la façon dont il s'inscrit dans l'histoire du couple parental. Ainsi le premier enfant est celui qui donne au couple sa fonction de parentalité, ce qui n'est pas le cas du cadet. Chaque parent a donc une conception spécifique de chacun de ses enfants.

#### 1. Rivalité selon le sexe des frères et sœurs

La rivalité est souvent exacerbée lorsque les enfants sont de même sexe. Ceux-ci sont alors plus souvent sujets à comparaison. Les filles semblent mieux accepter la naissance d'un cadet que les garçons, car en s'identifiant à leur mère elles peuvent adopter un rôle maternant (9) .

#### 2. Rivalité selon le rang des frères et sœurs

L'enfant « du milieu » subit moins de pression de la part de ses parents, qui sont mobilisés à la fois par l'aîné et par le benjamin. Mais si le dernier né souffre d'une pathologie sévère, les parents peuvent exiger du cadet une trop précoce autonomie. L'aîné, lui, a une place spécifique en tant que « fondateur » de la famille. Il joue parfois un rôle parental auprès des plus jeunes, notamment en cas de séparation des parents. Mais plus que le rang, c'est la personnalité de l'enfant et ses capacités d'adaptation à des situations nouvelles qui jouent un rôle dans la construction de l'enfant et dans ses rapports avec sa famille.

#### 3. Rivalité selon le sexe, le rang et l'âge des frères et sœurs

La nature de la relation fraternelle évolue avec le temps et l'âge des frères et sœurs. Cette relation a ceci de particulier qu'elle dure tout au long de la vie. Si durant les premières années, passée l'étape œdipienne conflictuelle, les enfants partagent quotidiennement leurs jeux, vient ensuite une période où la distance est plus grande entre frères et sœurs. Lorsque l'aîné devient adolescent, il passe plus de temps auprès de ses amis et a des activités différentes de celles de son jeune frère ou sœur. A l'heure où il cherche à gagner en autonomie, il va prendre de la distance vis-à-vis de son cadet, qui lui est « encore un enfant ». En revanche les relations avec un frère ou une sœur beaucoup plus jeune peuvent devenir plus étroites, l'adolescent pouvant alors prendre une attitude protectrice et parentale.

#### 4. Expression de la rivalité

Les enfants doivent pouvoir exprimer leurs sentiments hostiles envers leur frère ou sœur pour s'affirmer. Si les parents interdisent cette expression, souhaitant à tout prix que les frères et sœurs s'entendent, l'enfant risque de renoncer pour tenter de s'adapter au désir parental : s'affirmer différent devient alors chargé de culpabilité. Cette situation est particulièrement à risque lorsque l'un des enfants est porteur d'une maladie grave : exprimer son ressenti à l'égard de cet enfant si vulnérable est alors souvent explicitement interdit par les parents ou sujet de honte et de culpabilité pour l'enfant en bonne santé (10).

#### **D/ Rivalité et compétition**

Si la rivalité n'est pas excessive, chaque enfant va pouvoir progresser dans ses apprentissages, en coopération avec son frère ou sa sœur. Tout enfant d'une fratrie peut former des idées et apprendre de nouveaux comportements en observant son frère ou sa sœur. Ainsi la relation fraternelle a une influence sur le développement cognitif et social des enfants. Whiteman s'est intéressé aux similitudes entre frères et sœurs. Il a comparé 4 paramètres entre les frères et sœurs : l'attrait pour le sport, le goût pour l'art, les relations riches avec les pairs, et la présence de comportements à risque. Pour ces 4 domaines, si l'aîné rapportait un engagement fort dans la relation avec son cadet, et si ce dernier décrivait une forte influence de son aîné, les similarités entre frères et sœurs étaient très grandes (11).

#### **E/ Les relations fraternelles, inscrites dans la dynamique familiale**

Noller a étudié les relations fraternelles selon 4 axes : qualité des relations familiales, qualité des relations parent-enfant, qualité des relations au sein du couple, et équité des parents envers les enfants. Elle conclue qu'il existe une relation positive entre les bonnes relations des parents avec les autres membres de la famille et les bonnes relations au sein de la fratrie. De même elle estime que meilleures sont les relations parent-enfant, plus haute est la qualité des relations fraternelles. L'auteur n'a pas constaté de lien entre la présence de conflits entre les parents et une mauvaise relation fraternelle. Au contraire, lorsque le couple était en crise ou séparé, les relations fraternelles étaient significativement plus étroites. Enfin, il existait dans cette étude une corrélation entre différence d'équité et faible confiance en soi de l'enfant le moins bien traité (12).

## **II La maladie chronique**

### **A/ Définitions**

La définition la plus courante dans la littérature de la maladie chronique est « une maladie non curable ou entraînant des symptômes persistants, qui interfère sur la vie quotidienne du patient, sur une durée supérieure à 6 mois » (13). D'autres auteurs évaluent le recours aux soins de l'enfant sur l'année, et concluent à une affection chronique si l'utilisation annuelle du système de santé par l'enfant est supérieure à celle attendue chez un enfant du même âge (14).

Le handicap, tel que le définit l'OMS, est un « désavantage social résultant pour l'individu d'une déficience ou d'une incapacité et qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle normal » (15).

Les maladies chroniques peuvent être classées de plusieurs façons, selon les caractéristiques suivantes :

- symptômes visibles ou invisibles
- retentissement sur la locomotion et la motricité ou non
- impact sur le fonctionnement cognitif et les capacités d'apprentissage ou non
- caractère stable ou évolutif
- niveau de soins requis pour la prise en charge
- caractère fatal ou non
- existence ou non d'une thérapie apportant un réel bénéfice

Selon ces différents paramètres, la maladie chronique sera considérée comme sévère (citons la mucoviscidose) ou relativement bénigne (par exemple asthme intermittent).

### **B/ Prévalence**

La prévalence des maladies chroniques considérées comme sévères est d'environ 10% (16) . Dans une étude conduite aux Etats-Unis, 6.5% des enfants âgés de moins de 18 ans expérimentent au cours de l'année un certain degré de handicap, défini dans l'étude comme une limitation des activités en lien avec des conditions de santé chroniques (17). Cette prévalence, étudiée auprès de 99513 enfants, est plus élevée chez les enfants les plus âgés et chez les garçons, chez les familles monoparentales et chez celles aux plus faibles revenus.

## **C/ L'annonce du diagnostic**

### 1. Le vécu du médecin

L'annonce d'une maladie grave est un moment crucial qui va orienter toute la vie de l'enfant et de sa famille. C'est pourquoi la façon dont le médecin annonce la maladie va marquer de façon durable le regard de la famille sur cette nouvelle situation. L'analyse de 12 médecins hospitaliers a montré que les médecins essaient d'organiser leur temps pour favoriser au mieux la réception de l'information. Certains tentent d'inscrire l'annonce dans le rythme d'une prise en charge pour introduire l'espoir (18). Mais ils ont du mal à supporter la sidération des familles et rompent le silence en répétant l'annonce avec d'autres mots. L'auteur de cette analyse constate que l'enfant n'est jamais évoqué comme acteur ayant des sentiments, le mot « enfant » étant systématiquement associé à « maladie ». Bien qu'en présence des deux parents, les médecins ne s'adressent qu'à la mère, et se croient en difficultés pour parler au père et à la fratrie. Les généticiens évoquent plus fréquemment les frères et sœurs, mais seulement comme sujets à risque d'être porteurs de la pathologie. Seuls les néonatalogues s'intéressent aux frères et sœurs en tant que tels.

### 2. Le vécu de l'enfant atteint

Les enfants malades s'adaptent différemment à l'annonce de la maladie chronique. Certains tentent d'éviter de penser à la maladie, d'autres recherchent des informations sur la pathologie, les plus jeunes élaborent parfois une théorie sur la survenue de la maladie, souvent teintée de culpabilité (« je suis malade, c'est sûrement de ma faute ») (19).

### 3. Le vécu des parents

Il s'agit d'un véritable traumatisme pour les parents et la famille entière. Les parents traversent des sentiments contradictoires : choc, déni, peur, colère, tristesse, culpabilité, comportement de surprotection à l'égard de l'enfant, mais aussi attitudes de rejet et d'hostilité (16). Les réactions des parents sont différentes si la maladie est diagnostiquée chez un enfant à la naissance ou si elle survient chez un enfant plus âgé. Mais dans les deux cas les parents font l'expérience d'un deuil : perte de l'enfant « parfait » qu'ils avaient fantasmé durant la grossesse, ou perte de l'enfant « normal » qu'ils connaissaient (20).

## **D/ Impact de la maladie chronique sur l'enfant atteint**

### 1. Atteinte physique

Les retentissements majeurs que peuvent connaître les enfants atteints de pathologie chronique sont principalement le retard staturo-pondéral, la restriction des capacités motrices, l'impact sur le développement cognitif, et les problèmes de douleur chronique et d'asthénie.

### 2. Altération du fonctionnement social

La principale limitation de ces enfants concerne la présence à l'école, comme le révèle le taux élevé d'absentéisme scolaire (jusqu'à 6 semaines par an). Cette restriction de participation à la vie scolaire concerne 54% des enfants atteints d'une maladie endocrinienne, 47% des jeunes avec pathologie respiratoire et 28% des enfants myopathes (17). L'autre limitation touche les loisirs (Wallander 1998). Cette altération de la vie sociale est primordiale à prendre en compte pour le pédiatre, car c'est une cause majeure de difficulté de prise en charge (troubles anxio-dépressifs, non compliance au traitement...) Dans cette optique, Adams a créé une échelle de mesure. Il a retrouvé une corrélation entre faible score de fonctionnement social et recours élevé aux soins. Les items décrits comme problématiques pour les enfants et les parents étaient « manquer l'école », « ne pas participer aux activités scolaires, être exclu des jeux des autres enfants », « ne pas pratiquer de sport », « se sentir différent des enfants du même âge ». Les filles et les enfants les plus âgés avaient les moins bons scores. Les parents rapportaient plus souvent d'items « problématiques » que leurs enfants (21).

### 3. Difficultés d'ajustement psychologique chez l'enfant face à la maladie chronique

La méta analyse de Lavigne sur ce sujet apporte 3 conclusions (22):

- ces enfants ont un risque accru de difficultés psychologiques, en particulier de symptômes anxio-dépressifs
- ils ont une plus faible estime de soi que les autres, mais cette différence n'est plus significative quand la comparaison est faite avec des témoins appariés par âge et sexe
- le risque varie selon l'informant : les parents rapportent plus de troubles externalisés, et les enseignants plus de troubles internalisés.

### 4. Impact sur le recours aux soins

L'impact sur le système de santé est majeur : les enfants atteints de pathologie chronique consultent 3 fois plus que les enfants sains et ont 4 fois plus d'hospitalisations. Ces enfants utilisent près de 60% des ressources médicales pédiatriques.

### 5. Impact selon le type de maladie chronique

De nombreux auteurs estiment que la nature de la pathologie n'est pas importante pour prédire les conséquences psychologiques sur l'enfant atteint, les enfants atteints de différentes pathologies ayant plus de similitudes dans leur façon de s'adapter que de différences. Les facteurs d'influence concernant la maladie sont plutôt le caractère visible ou non des symptômes, le pronostic, les contraintes liées à la prise en charge quotidienne (23).

### 6. Répercussions à l'adolescence

Les jeunes entrant dans l'adolescence cherchent à s'occuper eux même de leurs soins, débutant ainsi leur autonomie. A cet âge la comparaison aux pairs joue un rôle primordial, et les adolescents malades connaissent souvent des sentiments de dévalorisation et de rejet (24).

### **E/ Le stress parental**

Les parents vivent une situation très difficile. Ils doivent non seulement tenter de réguler leur souffrance et leur angoisse, mais en plus gérer de multiples et complexes tâches : s'investir dans les soins de l'enfant, lutter pour son insertion scolaire, trouver des ressources financières... Beaucoup de parents se tournent vers les associations de familles de patients, qui leur offrent la possibilité de partager leur expérience et leur vécu avec d'autres parents, et leur permettent de bénéficier de conseils. Ces contraintes et ces nouvelles responsabilités imposent bien souvent une totale réorganisation du mode de vie.

Toutes les études montrent que ces parents ont un haut niveau de stress, bien supérieur à celui des parents d'enfants en bonne santé, comme le rappelle Goldberg. Cet auteur a constaté que les mères avaient un degré de stress plus élevé que les pères (25). Une revue de 57 études a analysé la relation entre le fonctionnement des parents et l'adaptation psychologique de l'enfant malade. Le meilleur facteur de bonne adaptation de l'enfant était la cohésion familiale, les facteurs prédictifs de troubles chez l'enfant étant les conflits familiaux et les difficultés psychologiques de la mère (26).

Les parents estiment le plus souvent que leur enfant malade est particulièrement vulnérable. Newacheck a interrogé les parents sur l'état de santé de leur enfant atteint de pathologie chronique : 18% des enfants étaient décrits comme étant en mauvaise santé (17). Une étude sur 69 enfants malades (dont plus d'un quart atteint de mucoviscidose) a montré que plus les parents estimaient que leur enfant était vulnérable, plus l'enfant était anxieux et moins son fonctionnement social était bon.

La perception parentale de la vulnérabilité de l'enfant étant corrélée à un faible niveau d'éducation, un moyen pour les soignants d'améliorer la qualité de vie des enfants serait d'éduquer les parents sur les signes de gravité et les conduites à tenir par rapport à la pathologie (27). L'« éducation thérapeutique » est d'ailleurs en plein essor.

McKinney s'est intéressé aux facteurs prédictifs de stress parental dans la situation avec enfant malade chronique, et a conclu à plusieurs facteurs significatifs :

- le degré de contrôle du stress émotionnel des parents
- les traits de personnalité de l'enfant
- la qualité du soutien de la part du conjoint

Dans cette étude, les mères estimant que leur conjoint n'était pas soutenant avaient le plus haut degré de stress (28). Les familles monoparentales avec enfant malade sont peu évoquées dans la littérature, mais des études suggèrent que le poids des responsabilités sur les enfants sains est plus élevé, et les ressources financières plus limitées (16). Le taux de séparations des couples après découverte de la maladie est rarement étudié, mais 1 couple sur 5 déclare être moins proche de son conjoint depuis la présence de la maladie (29). Souvent, une relation privilégiée se crée entre la mère et l'enfant malade, dont sont exclus le père et la fratrie : ainsi une nouvelle configuration se construit, constituée de deux sous-groupes au sein de l'unité familiale (30).

Là encore le type de diagnostic ne semble pas avoir d'influence majeure. McKinney a retrouvé un même niveau de stress chez les mères d'enfants infirmes moteurs cérébraux que chez celles d'enfants trisomiques 21, contrairement à ses attentes (28).

Enfin, les parents doivent gérer une autre contrainte, celle de la baisse de leurs revenus (31). En effet l'impact financier de la maladie peut restreindre les possibilités de loisirs et de vacances en famille, alors que la présence de la maladie complique déjà l'organisation de ces temps de détente. Aux dépenses liées aux soins (équipement d'un fauteuil roulant, aménagement de la maison...) se rajoutent les dépenses « cachées », tel que l'arrêt de l'activité professionnelle d'un parent pour s'occuper de l'enfant malade.

### **F/ Les répercussions sur la fratrie**

Tout comme leurs parents et leur frère ou sœur malade, la fratrie est confrontée au choc de l'irruption de la maladie dans la famille et à ses conséquences. Reléguée au second plan des préoccupations parentales lors de la découverte de la maladie, elle traverse des sentiments variés et ambivalents : solitude, tristesse, anxiété, culpabilité d'être l'enfant en bonne santé, mais aussi honte, colère et jalousie envers l'enfant malade attirant tous les regards parentaux.

Le processus d'identification de certains enfants peut être entravé comme nous l'avons vu (idéalisation de l'enfant malade...). Les enfants peuvent exprimer leur angoisse et tenter d'attirer l'attention par des plaintes somatiques ou un échec scolaire. La culpabilité liée aux manifestations d'agressivité et aux sentiments de jalousie peut amener l'enfant à mettre en place des processus de réparation, se traduisant par exemple par une surprotection de l'enfant atteint. Ainsi l'enfant peut vivre une « parentification », prenant un rôle de soignant, veillant sur son frère, devenant hypermature (32). Il peut aussi avoir le désir de protéger ses parents, essayant d'être pour eux gratifiant et soutenant, par une attitude conformiste et de bons résultats scolaires.

Par ailleurs, la relation fraternelle se trouve déséquilibrée, l'enfant non malade progressant plus vite, situation encore plus délicate si l'enfant malade est l'aîné. Dallas a observé des fratries composées d'un enfant infirme moteur cérébral et d'un enfant non malade : il a constaté que plus le handicap était sévère, plus le frère ou la sœur non malade avait des comportements directifs (33).

Enfin les enfants peuvent s'adapter en trouvant de nouvelles ressources. Ces stratégies mises en œuvre pour faire face à un stress (« coping ») permettent à l'enfant d'entrer dans un processus de résilience si elles sont efficaces. La résilience, aptitude d'un corps à résister à un choc, est en psychologie « la capacité à réussir, à vivre et à se développer positivement, de manière socialement acceptable, en dépit du stress ou d'une adversité qui comportent normalement le risque grave d'une issue négative » (34). Certains enfants développent ainsi une grande empathie, une indépendance, un sens des responsabilités, ayant un impact positif sur leur fonctionnement social.

Les études ont dégagé de nombreux facteurs pouvant influencer l'adaptation de la fratrie : âge et sexe de l'enfant, rang dans la fratrie, écart d'âge entre les enfants, taille de la famille, caractéristiques de la pathologie chronique, milieu socio-éducatif...

Toutefois, le facteur essentiel prédictif de résilience semble être la force de la cohésion familiale (35). C'est la réponse des parents face à la situation de stress et leur capacité à faire face qui sont déterminantes pour l'enfant (36). Gallo décrit ainsi la meilleure cohésion familiale comme un bon modèle d'adaptation de la famille : après une première phase d'ajustement de quelques mois, où la famille expérimente une situation de crise et un stress majeur, survient une phase d'adaptation où la famille mobilise ses ressources pour faire face à la situation nouvelle (37).

## **G/ Conséquences sur la prise en charge**

Les multiples conséquences de la maladie chronique, touchant à des degrés divers tous les membres de la famille, requiert une prise en charge complexe (16). Le pédiatre référent de l'enfant malade joue un rôle primordial : il est celui qui connaît le mieux les besoins de l'enfant, et peut ainsi être le pivot entre famille, école, services de soins ambulatoires et services sociaux. Cette prise en charge multidisciplinaire et coordonnée est le seul garant de l'alliance thérapeutique et de la qualité de vie optimale pour les familles.

## **H/ Diabète, maladies neuromusculaires, mucoviscidose : définitions, prise en charge**

### 1. Diabète de type 1

Il s'agit d'une des maladies chroniques de l'enfance les plus fréquentes, dont l'incidence va croissante, atteignant actuellement autour de 15 pour 100000 enfants en Europe (38).

Le diabète de type 1 est une pathologie auto-immune d'origine multifactorielle, notamment génétique et environnementale. Cette pathologie est due à la destruction des îlots de Langerhans responsables de la production d'insuline. Le diagnostic est le plus souvent fait sur un syndrome polyuropolydipsique. Celui-ci est confirmé sur un dosage de glycémie  $\geq 2$  g/l, une HbA1C  $> 6\%$  et une recherche d'auto-anticorps. Parfois l'enfant n'est diagnostiqué qu'au stade de la décompensation acido-cétosique et requiert des soins intensifs, la famille étant alors confrontée à un stress majeur. Un quart des mères répondrait à tous les critères de syndrome de stress post-traumatique 6 semaines après le diagnostic (39). Les complications du diabète surviennent en moyenne 15 ans après la découverte, par atteinte microvasculaire : ce sont la rétinopathie, la néphropathie et la neuropathie diabétique. Ces complications doivent être régulièrement dépistées, imposant des consultations régulières auprès de différents spécialistes. Leur prévention repose sur un équilibre du diabète le plus optimal possible. Les patients peuvent connaître des hospitalisations dans leur enfance, lors de la découverte du diabète, mais aussi lors de profonds déséquilibres des glycémies ou encore pour changer les schémas d'injection d'insuline.

Le traitement est substitutif, il consiste à remplacer le mieux possible l'insuline que le pancréas ne fabrique plus. L'équilibre glycémique est difficile à obtenir et impose un traitement quotidien contraignant qui complique l'organisation familiale : injections d'insuline 2 à 5 fois par jour, surveillance des glycémies capillaires pluriquotidienne afin de dépister les hypoglycémies ou les hyperglycémies et d'ajuster au mieux les doses d'insuline nécessaires. Les parents peuvent ressentir la pratique des premières injections sous-cutanées comme une atteinte à l'intégrité physique de leur enfant, et être réticents à les réaliser.

En outre, une attention particulière doit être portée sur l'équilibre alimentaire, avec une bonne connaissance des équivalences glucidiques. Il faut en plus connaître la conduite à tenir en cas d'hyperglycémies et surtout d'hypoglycémies, ces dernières étant potentiellement dangereuses pour le cerveau de l'enfant en développement. Ainsi la famille joue un rôle central dans la prise en charge du diabète des enfants et des adolescents : le traitement est géré par l'enfant et ses parents, avec une participation plus ou moins importante de chacun en fonction de l'âge de l'enfant.

## 2. Maladies neuromusculaires (40)

Ces pathologies touchent l'unité motrice : soit le motoneurone au niveau de la corne antérieure de la moelle épinière, c'est le cas de l'amyotrophie spinale infantile, soit le nerf périphérique (maladie de Charcot Marie Tooth par exemple), soit la jonction neuromusculaire (myasthénies), soit enfin le muscle comme dans les diagnostics de myopathies.

*La dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne* touche 1 garçon sur 3500. La transmission est récessive liée au chromosome X. Les symptômes surviennent généralement vers 2 ou 3 ans, avec une démarche dandinante, des mollets hypertrophiés, une hyperlordose, une atteinte des ceintures (signe de Gowers). Le taux sanguin de CPK est supérieur à 10 fois la norme. La biopsie musculaire révèle l'absence de dystrophine.

Dans 40% des cas, les enfants souffrent d'une atteinte cognitive : troubles des apprentissages (35 % des cas) ou déficience mentale sévère (5%). Polakoff a montré que la myopathie de Duchenne est souvent associée à des symptômes dépressifs et à un isolement social chez les garçons atteints (41).

Il existe une corrélation entre les perturbations émotionnelles des enfants et le degré de stress maternel (42). Holroyd a comparé les niveaux de stress de parents d'enfants myopathes, d'enfants atteints de mucoviscidose, et d'enfants insuffisants rénaux, et a retrouvé le niveau de stress le plus élevé chez les parents d'enfants atteints de myopathie de Duchenne (43). Lorsqu'on interroge les parents sur les difficultés rencontrées, 62% évoquent en premier lieu les difficultés pratiques (29), telles que la toilette et les transferts de l'enfant.

L'évolution se fait vers une perte de la marche à 10 ans en moyenne, une cardiomyopathie dilatée et une insuffisance respiratoire restrictive vers 15 ans. L'espérance de vie est actuellement de 20-25 ans. La corticothérapie apporte un bénéfice sur la fonction musculaire à court terme, elle est recommandée à partir de 5 ans jusqu'à la perte de la marche ou la survenue de trop d'effets secondaires. La prise en charge est essentiellement symptomatique.

Des essais de thérapie cellulaire (injection de myoblastes dans le muscle atteint) et de thérapie génique sont en cours. Un diagnostic prénatal est possible mais nécessite comme pré-requis un diagnostic moléculaire le plus précis possible du cas index.

*L'amyotrophie spinale infantile*, maladie génétique de transmission autosomique récessive, touche 1 enfant sur 10000 environ. Elle est due à une dégénérescence des motoneurons de la corne antérieure de la moelle épinière.

L'atteinte neurogène périphérique entraîne une tétraplégie flasque aréflexique proximale ascendante, et des fibrillations musculaires. Il existe une atteinte des paires crâniennes et des signes végétatifs. Les autres principaux symptômes sont une atteinte respiratoire sévère (principalement par atteinte des muscles intercostaux), et des déformations orthopédiques. La fonction cognitive est préservée. Dans la forme de type 1, le début est très précoce et le décès survient le plus souvent avant 2 ans. Dans la forme de type 2, la maladie débute après l'acquisition de la station assise, et s'aggrave tout au long de la vie. Les patients porteurs du type 3 acquièrent la marche et connaissent l'évolution la plus hétérogène. Enfin dans la forme de type 4 les symptômes débutent après 30 ans.

Sur le plan thérapeutique, la prise en charge est pour l'instant purement symptomatique. Des protocoles de recherche sont en cours (protocole Riluzole notamment). Le diagnostic repose sur l'étude moléculaire en première intention (étude du gène SMN situé en 5q13.1). Cette pathologie létale est une indication possible de diagnostic prénatal, sur prélèvement de villosités chorales à 12 semaines d'aménorrhée.

*Les myopathies congénitales* sont des maladies génétiques rares regroupant un groupe hétérogène de pathologies. Les premiers signes surviennent habituellement en période néonatale (hypotonie) ou dans les premiers mois de vie (retard d'acquisitions motrices).

Les symptômes principaux sont la fatigabilité, la faiblesse musculaire globale donnant un aspect gracile, et l'atteinte respiratoire. Le faciès est caractéristique avec une bouche ouverte, un palais ogival, un ptosis. Ces maladies sont peu ou pas évolutives : le déficit de force musculaire est stable ou s'améliore parfois. Le diagnostic repose sur la biopsie musculaire, qui permet de classifier la myopathie. L'espoir thérapeutique réside actuellement dans la thérapie génique.

*Les dystrophies musculaires congénitales* forment elles aussi un groupe hétérogène de maladies, de transmission récessive autosomique.

Elles ont en commun un début précoce néonatal avec hypotonie, rétractions tendineuses et déformations squelettiques à caractère évolutif. Dans certaines formes une atteinte cognitive est présente.

Sur le plan diagnostique, on pratique une biopsie musculaire constatant un infiltrat du tissu conjonctif endomysial.

### *Maladies de Charcot Marie Tooth*

Ce sont des neuropathies héréditaires chroniques. On distingue la forme de type 1 (atteinte démyélinisante) et la forme de type 2 (atteinte axonale). La transmission est le plus souvent autosomique dominante. Ce sont des maladies très fréquentes, touchant un enfant sur 2500. Elles entraînent des troubles de la marche (steppage, chutes) par faiblesse musculaire distale et des déformations des pieds, avec des troubles sensitifs. L'électromyogramme précise le type d'atteinte nerveuse. Le traitement est orthopédique, avec appareillage et kinésithérapie de mobilisation.

### *La maladie de Steinert*

La maladie de Steinert est une dystrophie myotonique, de transmission autosomique dominante. La maladie s'aggrave avec les générations, car elle est liée à une amplification des codons CTG sur le chromosome 19. La prévalence est de 1/25000. On distingue une forme congénitale sévère (hypotonie majeure, pieds bots voire arthrogrypose), et une forme du grand enfant et de l'adulte.

Les symptômes principaux chez l'enfant sont la fatigabilité, le retard de langage, les difficultés scolaires, les troubles du comportement. Des complications orthopédiques, endocriniennes, ophtalmologiques (cataracte) et cardiaques (bloc auriculo-ventriculaire) peuvent survenir. La prise en charge est pluridisciplinaire et symptomatique.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une pathologie maternelle, et la présence d'un tracé myogène avec myotonie à l'électromyogramme. Il est confirmé par la biologie moléculaire. Le diagnostic prénatal est indiqué pour la forme congénitale de la maladie, il est plus délicat dans certaines formes de myotonies d'expression variable. Un diagnostic présymptomatique, chez les apparentés, peut se justifier en raison de la possibilité de prévention des accidents cardiaques, mais les conséquences d'un tel test étant majeures, la décision ne peut être que multidisciplinaire et dans le respect du cadre légal (44).

### *Prise en charge des maladies neuromusculaires*

Pour toutes ces maladies neuromusculaires, la prise en charge repose sur un suivi multidisciplinaire (45). Ces enfants ont des soins très lourds, et il est essentiel que tous les intervenants impliqués dans la prise en charge soient coordonnés, entre eux et avec la famille. L'équipe médicale est principalement constituée de neuropédiatres, médecins de rééducation fonctionnelle, généticiens et électrophysiologistes. Régulièrement, les avis des cardiologues, pneumologues, gastro-entérologues et orthopédistes sont sollicités. L'équipe est complétée par un kinésithérapeute, une psychologue, une assistante sociale et l'infirmière coordinatrice. La prise en charge est principalement :

- respiratoire : prévention des infections pulmonaires (kinésithérapie, traitement anti-reflux gastro-oesophagien...), lutte contre l'installation de l'insuffisance respiratoire restrictive par prise en charge des déformations thoraciques (corset Garchois), ventilation non invasive
- rééducation fonctionnelle : orthèses, appareillages de verticalisation...
- orthopédique : prise en charge des rétractions et des déformations (arthrodèse...)
- cardiologique : surveillance et traitement de la cardiomyopathie dilatée, dépistage des troubles du rythme
- nutritionnelle : nutrition entérale par gastrostomie.

Dans cette étude, deux enfants malades, l'un porteur d'un syndrome de Rett, l'autre atteint d'une infirmité motrice cérébrale, se trouvaient dans le groupe d'enfants porteurs de maladies neuromusculaires alors que leur pathologie neurologique n'entrait pas dans ce cadre nosologique. Cependant ils étaient suivis en consultation multidisciplinaire de maladies neuromusculaires, car ils répondaient au même besoin de prise en charge coordonnée du fait de leurs multiples atteintes que les enfants myopathes. Les familles étant motivées par cette étude, nous avons choisi de les inclure.

### 3. Mucoviscidose

Cette pathologie touche les glandes exocrines, rendant les sécrétions anormalement visqueuses. Elle affecte environ 6000 patients en France. Il s'agit de la maladie génétique létale à transmission autosomique récessive la plus fréquente dans les populations de type caucasien. Elle est due à une mutation du gène CF, entraînant un dysfonctionnement du canal chlorure CFTR des cellules épithéliales des glandes exocrines (46). Les symptômes les plus fréquents sont respiratoires (bronchites à répétition, bronchorrhée matinale) et digestifs (signes de malabsorption par atteinte pancréatique). Le diagnostic biologique repose sur le test de la sueur confirmé par une identification des mutations génétiques.

Le dépistage néonatal généralisé en France depuis 2002 a contribué grâce à une prise en charge plus précoce à l'amélioration de l'espérance de vie (46 ans en 2008). La greffe pulmonaire a elle aussi bouleversé la prise en charge et le pronostic. De nouvelles thérapies sont en cours de développement, notamment des molécules modulant l'activité de transporteurs ioniques. Un diagnostic prénatal est possible.

Le traitement quotidien, nécessitant plus d'une heure, a un impact considérable sur la vie de famille. Le désencombrement bronchique est le pivot de ce traitement : enfants et parents apprennent les techniques de drainage postural et de toilette bronchique, en plus des multiples séances de kinésithérapie respiratoires par semaine. Les enfants ont de nombreux traitements : aérosolthérapie, fréquentes cures d'antibiotiques, parfois en hospitalisation en cas de germes multi résistants. La plupart des patients présentent une insuffisance pancréatique (98%), ce qui nécessite la prise pluriquotidienne d'extraits pancréatiques, avec adaptation de la posologie selon le contenu du repas en graisses, et prise quotidienne de vitamines liposolubles. Il faut en outre assurer un apport nutritionnel supérieur aux apports journaliers recommandés.

### **III La qualité de vie liée à la santé**

#### **A/ Définitions**

##### **1. Qualité de vie**

La qualité de vie est un vaste concept dont chaque individu a sa propre définition. Cette définition varie en fonction de l'importance qu'un sujet apporte aux différents aspects de sa vie. Pour l'OMS, la qualité de vie est « la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit et en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. C'est un concept très large, influencé de manière complexe par la santé physique du sujet, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales ainsi que sa relation aux éléments essentiels de son environnement. »

D'autres définitions existent, sans qu'il ressorte un véritable consensus. Ceci n'est pas un obstacle, car plus qu'une entité globale de qualité de vie, ce que l'on cherche à quantifier sont certains des attributs caractéristiques identifiés de la qualité de vie (compétences relationnelles et sociales, bien-être physique...).

Une alternative a été proposée dans la littérature internationale, celui de PRO : « Patient Reported Outcome ». Le patient donne son point de vue quand il s'agit de déterminer son état de santé ou juger s'il est amélioré par un traitement (47). Ce concept part du postulat que le patient est le meilleur juge du vécu de sa maladie, ce qui peut être discuté (par exemple, déni du patient de la gravité de son état).

On peut résumer la définition ainsi : bien-être du sujet dans les différents domaines de sa vie.

## 2. Qualité de vie liée à la santé

En médecine, l'intérêt est porté sur les « états de santé » et leurs effets sur la qualité de vie. Ainsi la qualité de vie liée à la santé permet d'évaluer l'impact de l'état de santé, tel que le perçoit l'individu, sur son bien-être physique, émotionnel, mental, social et comportemental (48). Elle concerne donc le fonctionnement global d'un individu en rapport avec son état de santé.

Ce concept est primordial, car assimiler état de santé et qualité de vie serait une erreur. Ainsi une étude sur 54 enfants infirmes moteurs cérébraux a montré que paradoxalement plus les capacités motrices de l'enfant étaient bonnes, moins l'enfant était satisfait (49).

Le concept de qualité de vie liée à la santé est bien spécifique et permet de mesurer des dimensions différentes qu'une échelle globale de qualité de vie (50).

### **B/ Mesurer la qualité de vie, ou comment mesurer la subjectivité en santé**

Avec les progrès médicaux et l'amélioration des taux de survie de maladies autrefois rapidement létales, la nature de la relation médecin-malade évolue. Les familles n'attendent plus de leur médecin uniquement un avis spécialisé, mais souhaitent que leur propre perception de l'état de santé du malade soit entendue et prise en compte dans les décisions médicales. Ainsi alors que la relation médecin-malade revêtait plutôt ces dernières décennies un aspect « technique », cette approche contemporaine réintroduit une approche plus humaniste et globale (51).

Une autre nouveauté réside dans la volonté des professionnels de santé d'utiliser des instruments de mesure permettant de quantifier la qualité de vie. La recherche médicale élargit depuis peu son champ méthodologique au patient dans son intégralité : sujet vivant et pensant.

Penser que l'on puisse mesurer la qualité de vie peut sembler contradictoire.

D'un côté la qualité de vie est subjective, puisque elle concerne le sujet en tant qu'être conscient. On oppose classiquement la subjectivité, relative au sujet pensant, à l'objectivité, relative à l'objet pensé.

D'un autre côté la mesure est la quantification de l'attribut d'un objet. On peut la définir comme la représentation numérique de faits empiriques. C'est alors un outil permettant de mieux se représenter les faits qu'on étudie.

Or les approches quantitatives et qualitatives ne sont pas opposées, mais complémentaires : la valeur de la mesure dépend de la précision de l'analyse qualitative, qui elle seule a permis de constituer les questions de l'instrument. Falissard estime que l'on prête à tort au mot « subjectif » un sens approximatif (47). Citant l'exemple de la tristesse, il remarque que bien qu'il soit difficile d'en apporter une définition précise, il s'agit d'un sentiment élémentaire que tout être humain a déjà éprouvé, et qui ne souffre donc d'aucune imprécision.

Ainsi, alors que certaines mesures quantitatives, jugées de façon spontanée « fiables », sont en fait imprécises (par exemple la mesure de la pression artérielle au brassard), des mesures qualitatives gagnent en précision grâce à l'émergence de nouveaux paradigmes de mesure dans les disciplines de la subjectivité.

## **C/ L'indicateur de qualité de vie**

### **1. Création d'un indicateur de qualité de vie**

Les mesures de qualité de vie se fondent sur les réponses à un questionnaire standardisé et validé, dont les questions décrivent les principales dimensions définissant la qualité de vie des sujets. Elles fournissent autant de scores que de dimensions étudiées, offrant un profil de l'individu, auquel s'ajoute parfois un score global. Les sources d'items peuvent être les bases de données bibliographiques informatisées, l'avis de professionnels du domaine étudié, ou bien des entretiens approfondis avec les individus ou leurs familles. Le choix des items est important et doit répondre au principe du « coût minimum » : la réponse que le sujet va donner correspond d'autant mieux à ce qu'il ressent réellement que cette réponse lui demande un effort minime, tant cognitif qu'affectif. Il faut donc éviter les questions peu compréhensibles ou bien coûteuses affectivement pour l'individu (question concernant la peur d'hériter d'une maladie grave par exemple). La présentation du questionnaire, la formulation des énoncés des items et la composition des dispositifs de réponses (nombre optimal de modalités de réponses : pair ou impair, élevé ou non...) doivent être mûrement réfléchis. Le nombre d'items et la clarté du questionnaire déterminent le temps de remplissage.

Enfin, un bon questionnaire doit fixer ses items et ses dimensions étudiées en fonction des priorités des familles. Avant de créer un instrument mesurant la qualité de vie d'une population, il importe donc d'interroger cette population sur les dimensions qu'elle estime être les plus importantes.

Il existe deux types d'instrument de qualité de vie :

- instruments génériques, mis au point en population générale, malade et non malade
- instruments spécifiques, ciblant une pathologie ou un groupe de pathologies

Pour certains instruments, c'est le médecin qui répond au questionnaire : le principal avantage est de diminuer le taux de réponses manquantes. Dans d'autres cas c'est l'individu lui-même qui répond : il s'agit de questionnaires auto-administrés, dont l'intérêt est d'avoir la perception directe du sujet sur sa qualité de vie.

## 2. Objectif de la mesure de qualité de vie

L'objectif de mesure de qualité de vie peut être de décrire des personnes ou des groupes de personnes, notamment pour évaluer si elles sont à risque. Un autre but est de détecter des changements dans le temps, en particulier dans le cadre d'essais thérapeutiques. Enfin le troisième intérêt est de prédire une évolution future de santé, dans un cadre de prévention.

## 3. Validité de l'instrument

L'instrument doit répondre à 4 critères :

- validité : c'est la capacité à bien mesurer la qualité de vie, avec une distinction entre validité interne (cohérence de l'agencement interne de l'échelle) et validité externe (corrélation de la mesure avec une autre échelle de qualité de vie faisant référence)
- fidélité ou précision, appréciée sur la cohérence interne et la reproductibilité
- sensibilité : c'est la capacité à mettre en évidence une variation jugée pertinente selon les sujets, et chez un même sujet au cours du temps
- faisabilité, applicabilité : conditions d'utilisation faciles, bonne acceptabilité.

A propos des instruments utilisés auprès de populations francophones, il faut savoir que valider la traduction d'un instrument impose de nombreuses contraintes. Notamment plusieurs traductions de l'instrument sont exigées, chacune devant être rétro-traduite indépendamment.

## 4. Mise en œuvre de l'étude

Une attention toute particulière doit être portée sur la réalisation du protocole. En effet interroger des enfants ou des parents sur leur perception et leurs émotions n'est pas anodin.

Il importe d'informer au préalable la famille de l'intérêt d'une telle mesure et du caractère anonyme du questionnaire.

Il faut s'assurer du bon déroulement du remplissage du questionnaire, en réfléchissant au choix des personnes impliquées : qui remettra le questionnaire, qui assurera l'aide éventuelle pour le remplissage, et qui récupérera le questionnaire. Il faut également s'assurer de la disponibilité d'un lieu adéquat. Certains questionnaires peuvent être envoyés par courrier au domicile. Pour d'autres, il importe que le remplissage se fasse en présence d'un soignant. La présence d'un enquêteur augmente la bonne compréhension du questionnaire et permet de garantir l'absence d'influence de l'entourage sur les réponses.

### 5. Aspects particuliers à l'enfant

Les critères d'évaluation varient selon l'âge de l'enfant et le point de vue des différents acteurs responsables de la santé de l'enfant : médecins, famille, adolescents. La plupart des outils destinés aux enfants sont conçus par des professionnels de santé. Les oncologues pédiatres se sont accordés sur l'évaluation pour tout enfant atteint de cancer de 4 dimensions, choix qui pourrait s'appliquer à toute maladie chronique sévère de l'enfant : domaine physique, psychologique, social et cognitif (52).

Le choix de la personne la plus apte à évaluer la qualité de vie de l'enfant, et l'âge à partir duquel on peut recommander l'auto-évaluation, restent des questions délicates. Il existe des questionnaires de qualité de vie à compléter par les parents, mais ceux-ci surestiment généralement le bien-être de leurs enfants par rapport à l'estimation des enfants (53) , (54).

L'auto-évaluation est considérée comme la méthode à privilégier pour mesurer la qualité de vie liée à la santé (55). Néanmoins, l'usage de questionnaires à remplir par un proche de l'enfant est nécessaire pour les enfants les plus immatures ainsi que pour ceux présentant des déficits cognitifs. Une vaste étude impliquant 2526 jeunes et leurs proches dans 7 pays d'Europe a comparé les scores de qualité de vie liée à la santé des 8-18 ans obtenus soit par auto-évaluation, soit par évaluation par un proche. L'instrument utilisé était le Kidscreen-52. L'analyse révélait que les différences entre les scores obtenus par l'enfant et ceux issus du questionnaire rempli par le proche s'atténuaient avec la hausse du niveau de qualité de vie. Les principales différences concernaient le bien-être psychologique, surestimé par le proche, et la dimension « relation avec les pairs », plutôt sous évaluée par le proche. La similitude entre auto et hétéro évaluation était supérieure chez les adolescents par rapport aux enfants, et chez les filles par rapport aux garçons (56). De même les similitudes étaient plus élevées pour les enfants porteurs de maladie chronique (57).

Une double approche, avec une version de questionnaire pour l'enfant et une version pour le parent, semble intéressante pour obtenir des informations parfois différentes mais complémentaires (54).

### 6. Interprétation

C'est la principale difficulté : elle doit se faire au regard de normes en vigueur.

D'une part il faut analyser soigneusement les données manquantes afin d'éviter tout biais d'interprétation. D'autre part, il est primordial d'avoir des valeurs de référence, soit celles des sujets eux même (mesure initiale, dans le cas de mesures répétées), soit celles d'un groupe témoin (par exemple groupe d'enfants scolarisés de même âge). La difficulté reste d'interpréter la taille d'une différence observée, en terme de différence intéressante.

Le tableau ci-dessous décrit les principaux outils de mesure de qualité de vie destinés aux enfants et aux adolescents.

Tableau I. Principaux outils spécifiques de la population enfants-adolescents, d'après Auquier (51)

Nom	Pays	Versions	Point de vue	Degré de validation	Nombre dimensions	Temps de remplissage	Usage
CHQ	US	10-18 Parents	Experts	+++	11	20	+++
CHIP	US	6-11, 12-17 Parents	Experts	+++	6	30	+
EHRQL	UK	6-11	Experts	+	2	20	+
PEDSQL	US	5-7, 8-12, 13-18 Parents	Experts	++	4	5-10	+++
VSP-A	France	11-17, 8-10 Parents	enf/ado*	+++	11	< 15	+++
GCQ	UK	6-16	Experts	+	1	-	+
KINDL	Allemagne	4-7, 8-12, 13-16 Parents	Experts	++	6	10	+
KIDSCREEN-52	Europe	8-18 Parents	Experts enf/ado*	+++	10		++

\* enf= enfants ; ado= adolescents ; US= Etats-Unis ; UK= Grande Bretagne

validation : propriétés métrologiques explorées : + : sommairement et sur faible échantillon

++ : incomplètement ou sur petit échantillon

+++ : de façon exhaustive et sur un gros échantillon de patients

## **D/ Le questionnaire VSPA (Vécu et Santé Perçue de l'Adolescent)**

Un exemplaire de ce questionnaire est présent en annexe.

### **1. Objectif du questionnaire VSPA**

Il s'agit d'un indicateur de la qualité de vie liée à la santé des adolescents, multidimensionnel, auto-administré, validé en France et utilisable en routine (58). Il est destiné à la population des 11-17 ans. Ce questionnaire a été développé pour répondre à un enjeu majeur de santé publique : évaluer la santé globale des adolescents. Promouvoir la santé des adolescents a en effet été décrété « priorité nationale » par le ministère de la Santé (59). Un outil permettant d'identifier les adolescents à risque a donc un intérêt majeur. Le VSPA est le premier outil de mesure de la qualité de vie des adolescents en français. Il permet aux professionnels de santé d'avoir une approche holistique de la santé des adolescents et ainsi de mieux répondre à leurs besoins.

L'objectif du VSPA est double :

- discriminer les adolescents en bonne santé de ceux en mauvaise santé
- prédire les risques de dégradation de l'état de santé.

Cette approche peut aider à promouvoir la santé des adolescents, en repérant les sujets les plus vulnérables (population à risque) qui pourraient être ciblés par des programmes de santé publique, et en évaluant l'impact des programmes en place (par l'usage du VSPA avant puis après la mise en place d'un programme).

### **2. Dimensions de qualité de vie étudiées par le questionnaire VSPA**

Ce questionnaire étudie 11 dimensions, en 39 items (voir en annexe le tableau A):

- bien-être psychologique (BEPsy) : 5 items
- image de soi (Image Soi) : 2 items
- relations avec les amis (Amis) : 5 items
- loisirs (Loisirs) : 4 items
- vie sentimentale et sexuelle (VSS) : 2 items
- relations avec les parents (Parents) : 4 items
- relations avec les enseignants (Prof) : 3 items
- bien-être physique (BEPHy) : 4 items
- énergie, vitalité (En. vitalité) : 5 items
- travail scolaire (Travail scol) : 2 items
- relations avec le personnel soignant (P. soignant) : 3 items

Ainsi le VSPA étudie des aspects à la fois positifs et négatifs de la santé des adolescents, en particulier concernant leur santé mentale : la dimension bien-être psychologique comporte 10 items « négatifs » (exemple : « avez-vous été inquiet ? »), tandis que la dimension « énergie-vitalité » comporte 10 items « positifs » (exemple : « avez-vous été content de votre vie ? »). Ceci a l'intérêt de ne pas se focaliser exclusivement sur la morbidité à l'adolescence, mais au contraire de valoriser les domaines apportant une satisfaction à l'adolescent.

Un autre intérêt du VSPA est d'avoir été construit directement à partir du point de vue des adolescents, et ainsi de mesurer leur qualité de vie liée à des domaines les préoccupant vraiment. Ainsi le champ « relation avec les parents », sujet majeur selon les adolescents, est étudié de façon inconstante dans les autres instruments de mesure de qualité de vie liée à la santé (60).

### 3. Modalités de validation du questionnaire VSPA

L'instrument a été créé en suivant 3 étapes : conceptualisation, sélection des items, validation. Il a été développé à partir des données de la littérature, des conseils d'un panel d'experts, et d'entretiens semi structurés auprès d'adolescents. Cette analyse a conduit à la création de 118 questions. La même procédure d'entretiens auprès d'adolescents hospitalisés a permis de générer 71 autres items.

Ces deux listes d'items ont ensuite été rassemblées et testées pour vérifier leur compréhension, puis réduites pour mener à une version de 55 items. 23 items ont été ajoutés sur recommandations d'experts. La sélection des items à éliminer a été faite sur un faible taux de réponses, un faible index de discrimination et une forte corrélation inter-item. Puis une analyse a permis de sélectionner les 39 items les plus significatifs.

1938 adolescents ont été inclus dans l'étude de validation du VSPA : 1758 jeunes (90.7%) issus de 14 établissements scolaires publiques de Marseille et 180 jeunes (9.3%) inclus dans des services hospitaliers. Les scores de VSPA ont été comparés selon le genre, le sexe et les conditions de santé. Les filles avaient un score global plus faible que les garçons, ainsi que de moins bons scores pour les domaines « énergie-vitalité » et « bien-être psychologique ». En revanche leur score « relation avec les amis » était plus haut que chez les garçons. Les adolescents les plus âgés (15-17 ans) avaient un moins bon score global, ainsi que de moins bons scores « relation avec les parents », « bien-être psychologique », « énergie vitalité », que les plus jeunes. Par contre ils obtenaient un meilleur score « relation avec les amis ».

L'index global de VSPA a été constaté plus faible dans les groupes d'adolescents présentant une pathologie aiguë ou chronique que dans la cohorte d'adolescents en bonne santé.

Ainsi les meilleurs scores globaux de qualité de vie étaient retrouvés chez les jeunes en bonne santé, leurs scores les plus élevés concernant les dimensions « bien-être physique » et « vitalité ».

Parmi les adolescents atteints de pathologie chronique, les scores globaux de qualité de vie les plus bas concernaient les jeunes hospitalisés au cours du dernier mois. Chez les adolescents malades chroniques, les scores concernant les dimensions « relation avec les parents » et « travail scolaire » étaient plus élevés que chez les adolescents en bonne santé, mais le score de dimension « relation avec les amis » était plus faible. De plus lors de la classification des pathologies chroniques selon leur gravité, il a été constaté que plus la maladie était sévère moins le score global de qualité de vie était bon, et plus les scores des dimensions « vitalité », « bien-être physique », « bien-être psychologique », « relation avec les amis » étaient faibles. Enfin les adolescents hospitalisés en psychiatrie avaient les scores les plus faibles parmi toutes les cohortes étudiées, aussi bien pour le score global que pour les scores des 9 dimensions étudiées.

Le questionnaire a été rempli deux fois, à un mois d'intervalle, par les adolescents. Ceci a permis de constater que la première participation permettait de repérer les adolescents dont la santé allait se dégrader le mois suivant (61).

Le questionnaire a été reconnu comme un bon indicateur de santé de l'adolescent, avec une bonne valeur discriminative et une bonne valeur prédictive : un score bas est prédictif d'une dégradation de l'état de santé. L'acceptabilité est bonne ainsi que la compréhension. Lors de la validation, le taux de données manquantes était inférieur à 3% sauf pour le domaine « relation avec les soignants » (8.3%).

### **E/ Questionnaire VSPA-e (Vécu et Santé Perçue de l'enfant)**

Il a été conçu dans un second temps, adapté à la tranche d'âge des 8-10 ans à partir du questionnaire VSPA. 663 enfants scolarisés ont été analysés comme référence, servant de population témoin. Ce questionnaire répond aux mêmes objectifs que le VSPA et bénéficie d'une bonne valeur discriminative et prédictive. Les modalités de passation sont les mêmes que pour les adolescents. Un exemplaire de ce questionnaire est présent en annexe.

Ce questionnaire étudie 8 dimensions (cf annexe, tableau B) :

- |  |                      |
|--|----------------------|
| - bien-être général (BEG) : 6 items                            | - famille : 7 items  |
| - estime de soi (Estime) : 6 items                             | - vitalité : 5 items |
| - travail scolaire (Travail scol) : 2 items                    | - copains : 4 items  |
| - relations avec le personnel soignant (P. soignant) : 3 items | - loisirs : 5 items  |

## Matériels et méthodes

Nous avons mené une étude transversale, sur une période de 6 mois, de mars à août 2009.

### I Sélection des enfants et adolescents inclus

#### A/ Critères d'inclusion

##### 1. Critères de sélection des familles

- présence d'un enfant atteint de maladie chronique
- enfant atteint porteur d'un diabète de type 1, d'une maladie neuromusculaire ou d'une mucoviscidose
- diagnostic de la maladie chronique datant de plus d'un an
- âge de l'enfant atteint compris entre 6 et 11 ans
- suivi pédiatrique de l'enfant malade au CHU de Nantes

##### 2. Critères d'inclusion des fratries

- avoir les critères de sélection des familles
- être âgé de 8 à 17 ans
- vivre au même domicile que l'enfant malade
- ne présenter aucun handicap sensoriel, moteur, cognitif ou maladie chronique sévère
- obtenir le consentement éclairé écrit parental, et recueillir le consentement de l'enfant en cas d'âge > 8 ans

##### 3. Critères d'exclusion des fratries

- âge inférieur à 8 ans ou supérieur à 17 ans
- enfant ne vivant pas au même domicile que l'enfant atteint
- présence d'une maladie chronique sévère ou d'un handicap moteur, sensoriel ou cognitif
- refus de participer de l'enfant et/ou du parent
- difficultés familiales sociales importantes (par exemple : placement des enfants en foyer)

## **B/ Contact des familles : envoi d'un pré-questionnaire et d'une lettre d'information**

145 familles répondant aux critères de sélection ont été contactées, à partir des registres tenus par les pédiatres référents. Pour définir la liste de patients atteints d'une maladie neuromusculaire, nous nous sommes basés sur l'existence d'un suivi en consultation multidisciplinaire.

Les données à compléter par les parents (père ou mère) sur ce pré-questionnaire étaient les suivantes (voir en annexe un exemplaire du Pré-questionnaire) :

- nom, prénom, sexe et date de naissance de l'enfant atteint
- diagnostic de la maladie chronique, date du diagnostic
- adresse postale et numéro de téléphone
- composition de la fratrie avec noms, prénoms et date de naissance des enfants
- lieu de naissance, études et emploi des parents
- précision en cas de famille recomposée et/ou de séparation des parents
- domicile principal des différents enfants de la fratrie
- existence ou non de handicap ou maladie chronique dans la fratrie de l'enfant atteint
- consentement écrit et signé à apposer en bas du pré-questionnaire

Les parents étaient invités à retourner le pré-questionnaire au CHU de Nantes en utilisant l'enveloppe timbrée jointe au courrier. 60 familles ont répondu à ce premier contact. Nous avons systématiquement recontacté par téléphone les familles n'ayant pas retourné la fiche, afin de compléter les pré-questionnaires.

Ensuite nous avons contacté par téléphone chaque famille dont les frères et sœurs répondaient aux critères d'inclusion, pour convenir d'une date de rendez-vous au CHU de Nantes. Les familles pouvaient participer à l'étude soit à l'occasion d'une consultation de l'enfant atteint, soit à une date fixée à leur convenance. Les pédiatres et soignants concernés par les 3 maladies chroniques étaient informés de l'étude, de sa méthodologie et de ses objectifs, afin de distribuer les questionnaires durant leur consultation le cas échéant.

Une fois la date de rendez-vous fixé, nous avons adressé par courrier à chaque famille une lettre de convocation accompagnée d'une lettre d'information et consentement destinée à l'enfant participant (exemplaires à lire en annexe).

## **II Sélection des témoins**

Nous avons utilisé la base de données fournie par le docteur Marie-Claude Siméoni, médecin de santé publique à l'hôpital de la Timone à Marseille, qui a conçu les deux questionnaires de qualité de vie lié à la santé, VSPA et VSPA-e, décrits ci-dessus (58). Nous disposons de résultats issus d'une validation de ces questionnaires réalisée chez plusieurs centaines de jeunes. Nous avons pris comme témoins dans cette base de données les jeunes exempts de toute pathologie : jeunes ne rapportant aucune pathologie aigüe (blessure, angine...), chronique (diabète...), médicale, chirurgicale ou psychiatrique au cours du dernier mois, ni consultation médicale au cours du dernier mois. Ces informations médicales avaient été vérifiées auprès des parents par les auteurs lors de la validation des questionnaires (58).

## **III Mesures**

### **A/ Questionnaire VSPA (Vécu et Santé perçu de l'Adolescent)**

#### **1. Modalités de passation du questionnaire VSPA**

Nous avons suivi pour cette étude les consignes détaillées dans l'étude de validation du VSPA. Un médecin ou un interne en médecine remettait le questionnaire à l'adolescent. La passation avait lieu soit dans une salle de consultation (dans le cas où l'adolescent accompagnait son frère ou sa sœur malade à l'hôpital pour son suivi), soit dans une salle de réunion (dans le cas où un rendez-vous spécifique pour la participation à l'étude avait été fixé). Une information était faite auprès de l'adolescent, pour lui préciser que les réponses ne seraient pas montrées à sa famille, et qu'il pouvait éviter les questions le gênant ou ne le concernant pas. Les adolescents étaient invités à cocher la réponse pour chaque item qui correspondait le plus à ce qu'ils avaient ressenti au cours des 4 dernières semaines. La durée de passation était de 15 mn. En fin de questionnaire, un espace pour commentaire libre était prévu. L'adolescent répondait aux questions en présence du médecin mais à distance de ses parents. A l'issue de la passation, le médecin vérifiait avec l'adolescent l'absence de difficultés de compréhension, et interrogeait le jeune sur ses impressions et questions éventuelles.

#### **2. Scorage du questionnaire VSPA**

Chaque item était coté de 1 à 5, selon la réponse cochée par l'adolescent: jamais/ pas du tout, rarement/un peu, parfois/moyennement, souvent/beaucoup, ou toujours/énormément. A chaque item correspondait ce format de réponse en terme de fréquence.

Les scores ont été calculés selon l'algorithme défini par l'auteur du questionnaire : le score de chaque dimension était obtenu à partir de la moyenne des réponses données pour les items de la dimension concernée. Une absence de score était assignée si plus de la moitié des items d'une dimension était manquante. Les scores étaient ensuite linéairement transformés en une échelle de 0 à 100, où 0 indiquait la pire qualité de vie et 100 la meilleure. Il n'a pas été défini de valeurs seuils délimitant différents niveaux de bien-être. Un score global de qualité de vie lié à la santé était obtenu à partir de la moyenne des scores de chaque dimension.

### 3. Description et scores au VSPA des adolescents en bonne santé : population témoin

1057 adolescents exempts de toute pathologie aiguë ou chronique, invalidante ou non, ont constitué la population témoin ayant permis de valider le questionnaire VSPA. Les élèves étaient issus de 14 collèges et lycées publiques différents. L'âge moyen était de 14.8 ans, le sex ratio était de 0.90. Le taux de couples avec profession de niveau cadre ou intermédiaire était de 29%. Pour tous ces adolescents nous disposons des scores de qualité de vie (score global et score lié à chaque dimension étudiée). Cette large base de données nous a permis de comparer les scores de notre cohorte d'adolescents aux scores de cette population de référence.

## **B/ Questionnaire VSPA-e**

### 1. Modalités de passation et scorage

Les modalités de passation étaient strictement identiques à celles du VSPA. La cotation a reposé sur le calcul de moyennes pour chaque dimension, puis par une transformation en échelle de 0 à 100, selon le même type d'algorithme que pour le VSPA.

### 2. Description et scores au VSPA-e des enfants en bonne santé : population témoin

663 élèves scolarisés dans différents établissements scolaires publiques ont constitué la population témoin ayant validé le questionnaire VSPA-e. L'âge moyen était de 10.3 ans, le sex ratio était de 0.90. Le taux de couples avec profession de niveau cadre ou intermédiaire (chez le père et/ou la mère) était de 27%. Le taux de couples séparés était de 23%. La taille de la fratrie était de  $2.3 \pm 1.6$ . Comme pour les adolescents, nous avons pu comparer les résultats de notre cohorte d'enfants aux scores de cette population de référence, ayant accès à la base de données complète.

### **C/ Questionnaire parental** (voir pour les détails l'exemplaire en annexe)

Il était rempli par le père ou la mère pendant que l'enfant ou l'adolescent inclus remplissait son questionnaire de qualité de vie. Nous avons relevé les données concernant la santé de l'enfant ou adolescent inclus (antécédents, poids et taille, suivi médical, traitement...) et sa vie quotidienne (difficultés à la maison et participation aux soins, école, loisirs...). Nous avons également interrogé les parents sur la fréquence des conflits au sein de la famille. Enfin nous avons demandé aux parents d'évaluer leur degré de sévérité envers leurs différents enfants, et de noter leurs difficultés psychologiques et leurs contraintes professionnelles.

### **D/ Données relevées à partir des dossiers médicaux des enfants atteints**

- nombre d'hospitalisations de l'enfant atteint dans l'année précédant l'inclusion de la fratrie dans l'étude
- lourdeur du traitement de l'enfant malade : type de traitement, fréquence de la prise du traitement.

## **IV Méthodes statistiques**

### **A/ Calcul du nombre de sujets nécessaires**

Le nombre de sujets nécessaires a été calculé de la manière suivante : pour mettre en évidence une différence d'une quantité de 10 par rapport à une moyenne de qualité de vie de  $50 \pm 20$ , avec un risque  $\alpha$  de 0.05 en situation unilatérale, et une puissance de 80 %, un effectif de 50 enfants ou adolescents était nécessaire.

### **B/ Description**

Les variables qualitatives ont été décrites avec des pourcentages. Les variables quantitatives ont été décrites avec des moyennes et un écart-type (médiane, étendue avec minimum et maximum). Des figures de type radar ont été présentées.

### **C/ Comparaison**

Pour la comparaison, les tests ont été effectués avec un seuil de décision de  $p < 0.05$ . Les pourcentages ont été comparés avec la méthode du  $\chi^2$  ou le test de Fisher en cas de petits effectifs. Les moyennes ont été comparées par le test t de Student ou le test de Mann-Whitney (équivalent du Kruskal-Wallis) pour comparer les moyennes. Le logiciel EPIDATA Analysis 2.0 a été utilisé.

Pour comparer une moyenne de qualité observée à une qualité de vie « théorique » donnée par la littérature chez des enfants présumés normaux, le test de t de comparaison d'une moyenne observée à une moyenne théorique a été utilisé avec n-1 comme nombre d'individus.

Pour tenir compte des liens entre variables, une analyse multivariée par régression logistique a été effectuée. La variable dépendante était la qualité de vie avec un seuil correspondant à la médiane des témoins, les variables explicatives étaient celles qui étaient liées significativement à la qualité de vie au seuil de  $p < 0.20$ , en tenant compte du sexe et de l'âge de l'enfant. Le logiciel SPSS 17.0 a été utilisé. Les résultats ont été exprimés en odds ratio de bonne qualité de vie.

## Résultats

145 familles répondant aux critères fixés avant la mise en route de l'étude ont été contactées.

Le taux de consentement initial était de 52% pour les familles avec un enfant diabétique, de 30% pour les familles avec enfant atteint de maladie neuromusculaire, et de 28% pour les familles avec enfant porteur d'une mucoviscidose. Ces taux de consentement ont atteint respectivement 84%, 89% et 96% à l'issue du deuxième contact.

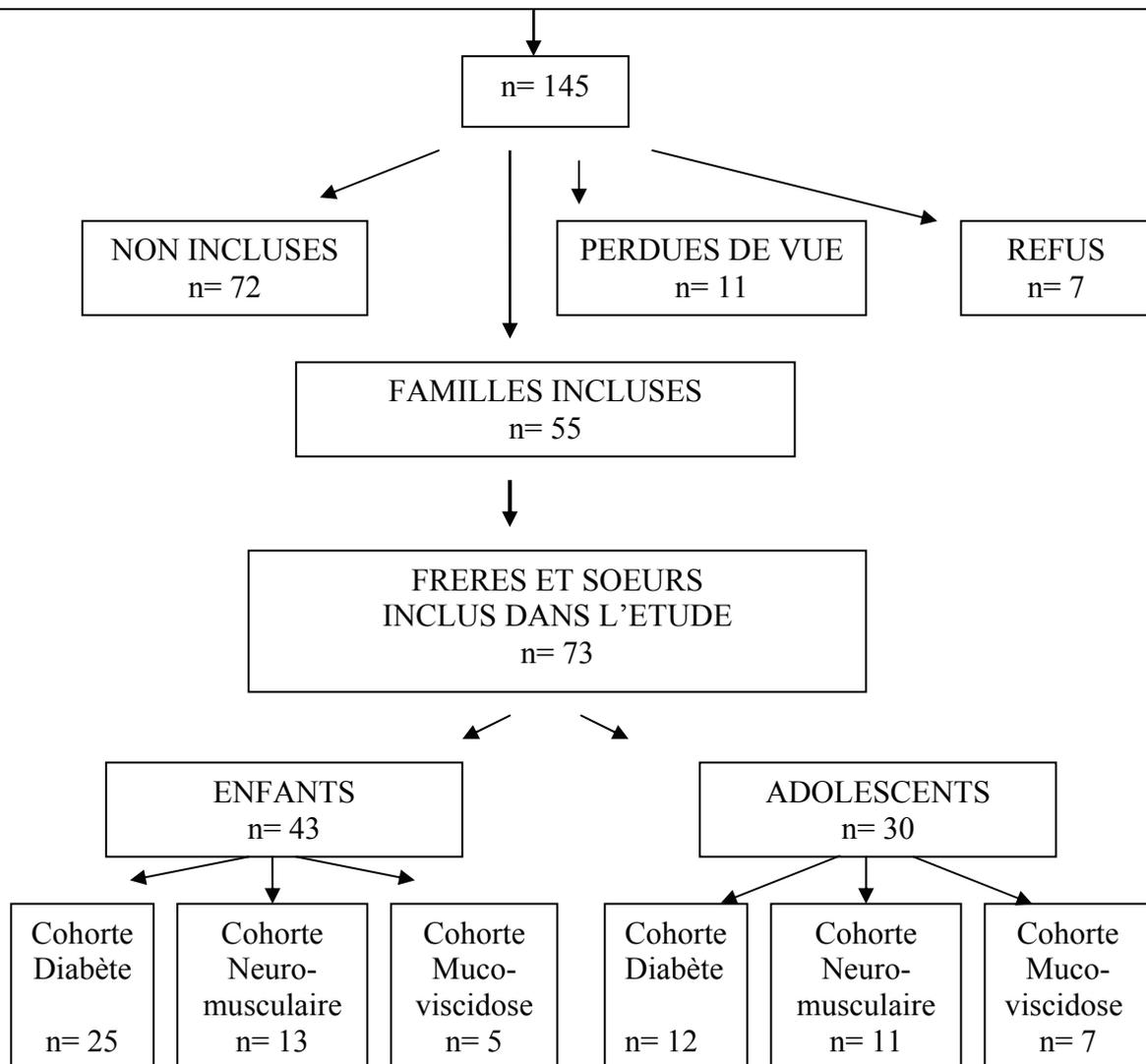
72 familles n'ont pas été incluses : dans 68 cas la fratrie n'était pas en âge de participer, ou bien l'enfant atteint était enfant unique ; dans 2 cas le contexte social était trop lourd (placement des enfants en foyer d'aide sociale à l'enfance, mère atteinte d'une maladie grave évolutive) ; dans 1 cas la fratrie ne vivait pas dans le même foyer ; enfin pour une famille le frère en âge de participer présentait un syndrome autistique.

11 familles ont été perdues de vue ou bien ont déménagé hors de la région.

7 familles ont refusé de participer : dans 3 cas le refus émanait de la mère, dans 2 cas il venait du père, enfin 2 adolescents ont refusé de répondre au questionnaire.

Au total 55 familles ont été incluses, soit 41% des familles contactées. 43 frères ou sœurs de 40 enfants atteints de maladie chronique ont été inclus pour l'étude VSPA-e (8-10 ans). 30 frères ou sœurs de 23 enfants atteints de maladie chronique ont été évalués par le questionnaire VSPA (11-17 ans). Pour 9 familles plusieurs frères et sœurs, enfants ou adolescents, ont participé : 8 familles avec 2 frères et sœurs et 1 famille avec 3 frères et sœurs.

**FAMILLES avec enfants atteints de maladie chronique âgés de 6 à 11 ans, contactées à partir des registres établis par les pédiatres référents du CHU de Nantes (diabète, pathologies neuromusculaires, mucoviscidose)**



Les résultats de ce chapitre sont présentés en deux temps. Une première partie décrit les adolescents inclus, leur frère ou sœur malade et leur famille. Les enfants inclus sont décrits dans une seconde partie, selon le même plan.

## I Résultats des adolescents inclus

### A/ Description de la population des adolescents inclus

#### 1. Adolescents inclus âgés de 11 à 17 ans (n=30) (tableau II)

Sur les 30 adolescents inclus, 16 étaient des filles. L'âge moyen était de 14 ans. La majorité des adolescents étaient des aînés (19 jeunes sur 30). L'écart d'âge moyen avec l'enfant atteint était de 4.73 années. La taille de la fratrie était de 2.9 en moyenne.

Tableau II : Description des adolescents inclus (n= 30)

	(min-max)
Sex ratio	0.88
Age (années)	14 (12-17)
Rang dans la fratrie	1.43 (1-3)
Ainé (%)	63.3%
Ecart d'âge (années)	4.73 (0-9)
Taille de la fratrie	2.9 (2-4)

#### 2. Description des enfants atteints de maladie chronique (n=23) (tableau III)

Les enfants malades étaient dans 13 cas des garçons. L'âge moyen était de 9.5 ans. Les enfants présentaient dans 11 cas un diabète, dans 6 cas une maladie neuromusculaire (2 myopathies de Duchenne, 1 myopathie congénitale, 2 maladies de Charcot-Marie-Tooth, 1 amyotrophie spinale infantile), enfin dans 6 cas la pathologie chronique était la mucoviscidose. Presque tous les enfants (22/23) requéraient des traitements quotidiens : injections d'insuline pour les enfants diabétiques, corticothérapie pour les enfants atteints de myopathie de Duchenne, port d'orthèse et kinésithérapie motrice pour de nombreux cas de pathologies neuromusculaires, enzymes pancréatiques, kinésithérapie respiratoire et cures d'antibiotiques pour les enfants atteints de mucoviscidose. Nous avons relevé les hospitalisations des enfants atteints dans les 12 mois précédant l'inclusion du frère ou de la sœur dans l'étude: 5 enfants avaient été hospitalisés durant la période concernée.

La pathologie avait été diagnostiquée il y a 6 ans en moyenne.

Tableau III : Description des enfants atteints de maladie chronique (n=23)

	(min-max)
Sex ratio	1.3
Age (années)	9.5 (6-11)
Diagnostic	- diabète n=11 (48 %) - maladie neuromusculaire n=6 (26%) - mucoviscidose n=6 (26%)
Traitement quotidien	22/23 (96%)
Hospitalisation dans l'année	5/23 (22%)
Durée depuis le diagnostic (années)	6.1 (1-10)

### 3. Description des familles des adolescents et niveau socio-éducatif (tableau IV)

Les couples appartenait aux catégories professionnelles « cadre » ou « profession intermédiaire » dans 7 cas sur 23. Trois couples étaient issus de l'immigration. 5 couples étaient séparés. Les familles recomposées représentaient 17% des familles, et dans 3 cas l'adolescent inclus était demi-frère de l'enfant atteint. On relevait 1 famille avec plusieurs enfants atteints de pathologie chronique invalidante : il s'agissait d'un cas d'enfant porteur d'une maladie de Charcot-Marie-Tooth dont le plus jeune frère était atteint de leucémie aigüe. Dans certains cas plusieurs adolescents issus d'une même fratrie ont été inclus : ainsi 13 adolescents issus de 6 familles ont participé (pour 5 familles, 2 adolescents ont été inclus, et pour 1 famille 3 frères et sœurs ont été inclus).

Tableau IV : Description des familles et niveau socio-éducatif (n=23)

Couple de profession cadre ou intermédiaire	7/23 (30%)
Familles recomposées	4/23 (17%)
Parents séparés	5/23 (22%)
Demi-frères d'enfant atteint inclus	3/23 (13%)
Plusieurs malades dans une famille	1/23 (4%)
Familles avec plusieurs adolescents inclus	6/23 (26%)

## **B/ Recueil des données issues du questionnaire parental**

Dans 28 cas le questionnaire a été rempli par la mère et dans 2 cas par le père.

### 1. Santé des adolescents inclus (tableau V et figure a)

Les adolescents présentaient une pathologie chronique considérée comme non invalidante dans 5 cas : une adolescente présentant une maladie de Basedow bien équilibrée sous traitement, et 4 cas d'asthme intermittent. Ce taux d'adolescents asthmatiques de 13% était supérieur à la prévalence non cumulée d'asthme de l'adolescent en France autour de 10% (62). Quatre adolescents présentaient des difficultés d'endormissement, un taux comparable à celui de 16% constaté par un auteur français ayant étudié le sommeil de 386 adolescents (63).

Pour une jeune fille, les problèmes concernaient l'alimentation. Un jeune avait un suivi psychologique en cours. Une consultation ponctuelle auprès d'un psychologue ou d'un pédopsychiatre, à l'annonce du diagnostic, avait été indiquée pour les frères et sœurs dans 2 familles.

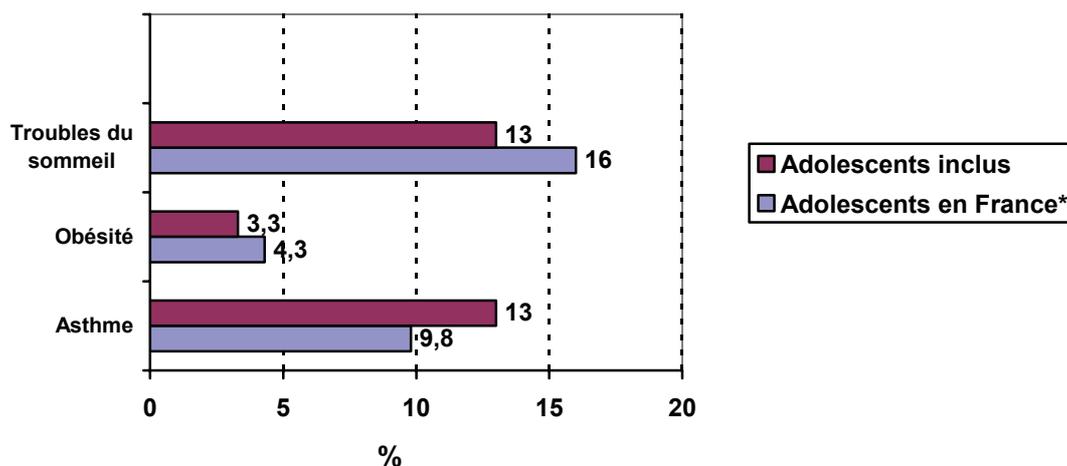
Près de la moitié des jeunes avaient connu une hospitalisation, pour des pathologies aiguës détaillées dans le tableau V. Les causes d'hospitalisation étaient comparables à celles retrouvées par l'observatoire régional de la santé des Pays de La Loire en 2005 : pathologies respiratoires ou digestives et lésions traumatiques (64). La majorité des adolescents, soit 80%, avaient consulté leur médecin traitant au cours des 6 mois précédant l'inclusion dans l'étude, un taux comparable à celui mesuré par l'ORS des Pays de La Loire (64).

La croissance staturo-pondérale était satisfaisante pour tous les adolescents, exceptés pour 1 fille en surcharge pondérale et 1 garçon obèse. Ce taux de 3.3% d'adolescents obèses était inférieur au chiffre de 4.3% estimé par l'INVS dans la population âgée de 14 ans (65).

Tableau V : Santé des adolescents inclus

	(min-max)
Pathologies	5/30 (17%)
	- asthme n=4 - maladie de Basedow n=1
Troubles du sommeil	4/30 (13%)
	- difficultés d'endormissement n=4
Troubles de l'alimentation	1/30 (3%)
Suivi médical ou paramédical spécifique	4/30 (13%)
	- ophtalmologie n=1 - orthodontie n=2 - non précisé n=1
Suivi psychologique	1/30 (3%)
Traitement au long cours	2/30 (7%)
	- Flixotide n=1 - Neomercazole=1
Hospitalisation	12/30 (40%)
	- amygdalectomie n=1 - adénoïdectomie n=2 - appendicectomie n=2 - crise d'asthme n= 1 - bronchiolite n=1 - déshydratation du nourrisson n=1 - extraction dents de sagesse n=1 - fracture n=1 - chirurgie de strabisme n=1 - non précisé n=1
Consultations les 6 derniers mois	24/30 (80%)
Nombre de consultations les 6 derniers mois	1.33 (0-4)

Figure a : Etat de santé des adolescents inclus comparés aux adolescents en France \*



\* (65) (63)

## 2. Scolarité et loisirs

La majorité des adolescents, soit 77%, pratiquaient des loisirs, un taux comparable à celui de l'enquête Baromètre Santé jeunes 2005 (64). Cinq jeunes avaient redoublé une classe et bénéficiaient d'un soutien scolaire. Le taux de retard scolaire à 14 ans était de 17%, un résultat bien inférieur à la moyenne de 33% mesurée en France chez les collégiens de 14 ans (66). Les journées d'absentéisme scolaire au cours des 6 derniers mois précédant l'inclusion concernaient 13 jeunes. La durée moyenne d'absence était de 2.7 jours. Dans un seul cas, l'absence était liée à la pathologie chronique de l'enfant atteint : l'adolescent avait accompagné son frère malade en consultation... afin de participer à cette étude !

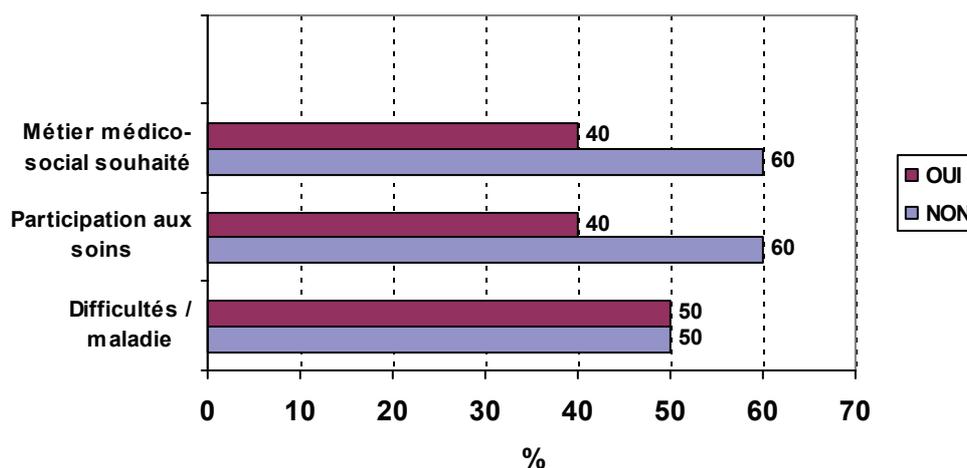
3/ Interrogatoire du parent sur le vécu de la situation par l'adolescent (tableau VI et figure b)

La moitié des parents interrogés estimaient que l'adolescent éprouvait des difficultés face à la maladie de son frère ou sœur atteint : dans 8 cas le parent décrivait un sentiment d'angoisse, dans 6 cas la mère évoquait la tristesse, et pour 1 adolescent le ressenti était un fort sentiment d'injustice. Près de la moitié des adolescents participaient régulièrement aux soins de leur frère ou sœur atteint : surveillance des dextros, aide aux transferts des enfants non valides, surveillance de la prise médicamenteuse... La même proportion de jeunes, soit 40%, souhaitait faire plus tard un métier dans le domaine de la santé (détail dans le tableau VI). Dans 11 cas, les parents estimaient que les conflits entre l'adolescent et son frère ou sœur malade étaient fréquents.

Tableau VI : Interrogatoire des parents sur le vécu de la situation par l'adolescent inclus

Parent interrogé	- mère n=28/30 (93%) - père n= 2/30 (7%)
Estime que l'adolescent a des difficultés psychologiques face à la maladie de l'enfant atteint	15/30 (50%) - angoisse n=8 - tristesse=6 - injustice n=1
Participation régulière de l'adolescent aux soins	12/30 (40%)
Adolescent souhaitant faire un métier dans le domaine de la santé	12/30 (40%) - chirurgien n=1 - dentiste n=1 - kinésithérapeute n=1 - médecins n= 4 (dont 2 pédiatres) - puéricultrice n=1 - vétérinaire n=2 - pompiers n=2

Figure b: Vécu de l'adolescent inclus par rapport à la maladie chronique



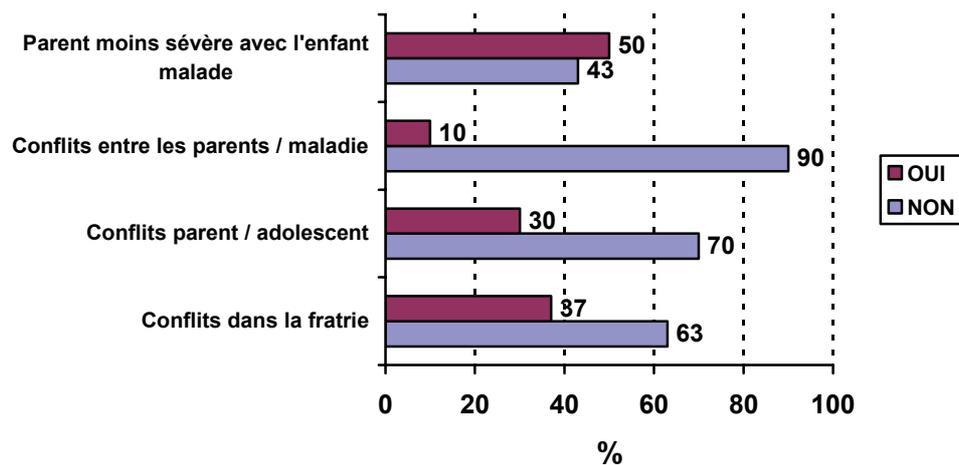
#### 4. Interrogatoire du parent sur son propre vécu par rapport à la maladie chronique

Certains parents estimaient avoir de fréquents conflits avec l'adolescent : cela concernait 9 mères, qui attribuaient pour la plupart ces tensions à l'âge de l'adolescent et non à la situation de présence d'une maladie chronique dans la fratrie. Dans 3 cas les parents avaient de fréquents conflits entre eux, en lien avec la pathologie de leur enfant. La moitié des parents reconnaissaient être moins sévère avec l'enfant malade (figure c), un chiffre bien supérieur au taux de 30% retrouvé par un auteur ayant étudié ce phénomène dans les familles d'enfants malades (12). Le suivi psychologique concernait 3 mères, dont l'une recevait un traitement psychotrope.

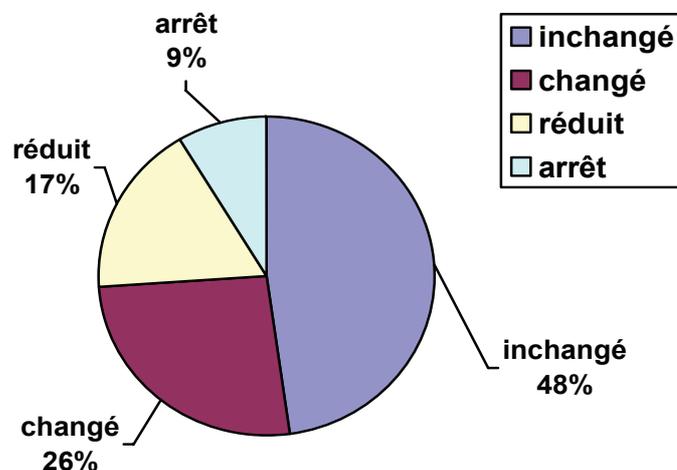
Plus de la moitié des couples avaient du aménager leur emploi pour pouvoir gérer les contraintes liées à la maladie : dans 6 cas l'adaptation était un changement d'emploi (1 couple, 1 père et 4 mères), 4 mères avaient réduit leur temps de travail, enfin 2 mères avaient cessé leur activité professionnelle (figure d).

A l'emplacement prévu pour commentaire libre, les thèmes abordés par les mères étaient principalement leur souhait d'un suivi psychologique pour leur adolescent, et les changements opérés dans les relations intra-familiales depuis l'irruption de la maladie : certaines mères estimaient que les relations au sein de la fratrie étaient plus conflictuelles, d'autres soulignaient au contraire combien la famille avait resserré ses liens pour faire face à la maladie. Enfin une mère, dont la fille aînée venait de fêter son 18<sup>e</sup> anniversaire, exprimait son inquiétude à propos du risque de transmission de la myopathie congénitale dont souffrait sa cadette : la maladie n'était pas étiquetée précisément, et ce risque n'avait encore jamais été évoqué en famille.

**Figure c: Vécu du parent et conflits dans la famille de l'adolescent**



**Figure d : Adaptation de l'emploi pour gérer les contraintes liées à la maladie : cohorte adolescents**



## C/ Questionnaire QDVA : comparaison des adolescents inclus et des témoins

Les résultats concernant la dimension « vie sentimentale et sexuelle » n'ont pas été rapportés car ininterprétables. En effet cette dimension ne comprenait que 2 items, or tous les adolescents (excepté un garçon de 17 ans) ont évité la question sur la vie sexuelle, la plupart expliquant que cela ne les concernait pas. Par ailleurs les scores de la dimension « relation avec les soignants » n'ont pas été calculés, ce champ étant prévu pour les jeunes atteints de pathologies.

### 1. Cohorte totale d'adolescents (n=30) (tableau VII)

Le score global de qualité de vie des adolescents (QDVA) ayant un frère ou une sœur atteint(e) d'une pathologie chronique était comparable à celui de la population témoin :  $64.1 \pm 12.0$  versus  $60.0 \pm 13.3$ ,  $p=0.06$ . Lorsqu'on s'intéressait aux différentes dimensions, celles-ci étaient comparables entre adolescents inclus et témoins, excepté le score de la dimension « relation avec les professeurs », supérieur dans notre cohorte d'adolescents ( $61.1 \pm 19.8$  versus  $43.2 \pm 25.0$ ,  $p=0.00$ ).

Tableau VII : Qualité de vie liée à la santé des adolescents (n= 30)

VSPA	Adolescents inclus			Adolescents témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
PARENTS	$55.2 \pm 22.4$	05.0	95.0	$53.0 \pm 26.8$	0.54	0.59
IMAGE DE SOI	$67.9 \pm 33.1$	00.0	100	$68.1 \pm 32.4$	0.03	0.98
BEPHY	$75.5 \pm 18.9$	30.0	100	$69.2 \pm 20.3$	1.82	0.07
VITALITE	$67.7 \pm 17.3$	30.0	95.0	$62.6 \pm 21.2$	1.61	0.11
COPAINS	$64.5 \pm 25.6$	00.0	100	$63.9 \pm 23.2$	0.13	0.90
BEPSY	$71.0 \pm 21.3$	25.0	100	$66.7 \pm 22.9$	1.10	0.27
LOISIRS	$55.0 \pm 24.8$	05.0	95.0	$60.9 \pm 25.2$	1.30	0.19
SCOLARITE	$58.7 \pm 20.0$	12.5	100	$52.8 \pm 23.8$	1.62	0.10
PROF	$61.1 \pm 19.8$	17.5	82.5	$43.2 \pm 25.0$	4.95	<b>0.00</b>
QDVA	$64.1 \pm 12.0$	39.7	88.1	$60.0 \pm 13.3$	1.87	0.06

## 2. Cohorte d'adolescents «diabète » (n=12) (tableau VIII)

Le score global de QDVA était comparable entre adolescents de cette cohorte et témoins :  $63.5 \pm 12.5$  versus  $60.0 \pm 13.3$ ,  $p=0.33$ . Le score de la dimension « loisirs » des adolescents inclus dans notre étude était significativement moins bon que celui des témoins :  $47.0 \pm 22.0$  versus  $60.9 \pm 25.2$ ,  $p= 0.04$ . Le score de la dimension « relation avec les professeurs » était supérieur chez les adolescents ayant un frère ou une sœur diabétique :  $59.2 \pm 18.3$  versus  $43.2 \pm 25$ ,  $p=0.01$ .

Tableau VIII : Qualité de vie liée à la santé des adolescents, cohorte diabète (n= 12)

VSPA	Adolescents inclus			Adolescents témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
PARENTS	$54.2 \pm 26.8$	05.0	95.0	$53.0 \pm 26.8$	0.15	0.88
IMAGE DE SOI	$72.9 \pm 31.5$	12.5	100	$68.1 \pm 32.4$	0.52	0.60
BEPHY	$76.2 \pm 20.8$	30.0	100	$69.2 \pm 20.3$	1.16	0.25
VITALITE	$70.0 \pm 19.2$	35.0	95.0	$62.6 \pm 21.2$	1.33	0.18
COPAINS	$63.3 \pm 26.9$	00.0	100	$63.9 \pm 23.2$	0.08	0.94
BEPSY	$72.5 \pm 22.8$	35.0	100	$66.7 \pm 22.9$	0.88	0.38
LOISIRS	$47.0 \pm 22.0$	20.0	80.0	$60.9 \pm 25.2$	2.19	<b>0.04</b>
SCOLARITE	$56.2 \pm 15.5$	25.0	75.0	$52.8 \pm 23.8$	0.76	0.45
PROF	$59.2 \pm 18.3$	25.0	75.0	$43.2 \pm 25.0$	3.03	<b>0.01</b>
QDVA	$63.5 \pm 12.5$	39.7	85.0	$60.0 \pm 13.3$	0.97	0.33

## 3. Cohorte d'adolescents « neuromusculaire » (n=11) (tableau IX)

Les adolescents appartenant à cette cohorte avaient un score global comparable à celui des témoins ( $65.8 \pm 13.0$  versus  $60.0 \pm 13.3$ ,  $p=0.14$ ), mais un meilleur score « relation avec les professeurs » :  $70.2 \pm 13.7$  versus  $43.2 \pm 25.0$ ,  $p=0.00$ .

Tableau IX : QDVA, cohorte « neuromusculaire » (n= 11)

VSPA	Adolescents inclus			Adolescents témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
PARENTS	$54.3 \pm 20.9$	25.0	87.5	$53.0 \pm 26.8$	0.21	0.83
IMAGE DE SOI	$68.2 \pm 36.8$	00.0	100	$68.1 \pm 32.4$	0.01	0.99
BEPHY	$77.3 \pm 21.9$	37.5	100	$69.2 \pm 20.3$	1.23	0.22
VITALITE	$66.4 \pm 18.7$	30.0	90.0	$62.6 \pm 21.2$	0.67	0.50
COPAINS	$59.5 \pm 28.0$	10.0	100	$63.9 \pm 23.2$	0.52	0.60
BEPSY	$75.4 \pm 21.6$	25.0	95.0	$66.7 \pm 22.9$	1.34	0.18
LOISIRS	$57.0 \pm 27.9$	05.0	95.0	$60.9 \pm 25.2$	0.46	0.64
SCOLARITE	$63.6 \pm 18.1$	37.5	100	$52.8 \pm 23.8$	1.98	0.05
PROF	$70.2 \pm 13.7$	42.5	82.5	$43.2 \pm 25.0$	6.54	<b>0.00</b>
QDVA	$65.8 \pm 13.0$	45.0	88.1	$60.0 \pm 13.3$	1.48	0.14

#### 4. Cohorte d'adolescents « mucoviscidose » (n=7) (tableau X)

Le score global de QDVA ainsi que toutes les dimensions de qualité de vie étaient comparables entre adolescents inclus et témoins.

Tableau X : Qualité de vie des adolescents liée à la santé, cohorte mucoviscidose (n= 7)

VSPA	Adolescents inclus			Témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
PARENTS	58.6 ± 19.4	37.5	95.0	53.0 ± 26.8	0.76	0.45
IMAGE DE SOI	58.9 ± 32.8	00.0	100	68.1 ± 32.4	0.74	0.46
BEPHY	71.4 ± 10.8	55.0	87.5	69.2 ± 20.3	0.54	0.59
VITALITE	65.7 ± 13.0	50.0	85.0	62.6 ± 21.2	0.63	0.53
COPAINS	74.3 ± 19.5	45.0	100	63.9 ± 23.2	1.41	0.16
BEPSY	61.4 ± 18.0	40.0	95.0	66.7 ± 22.9	0.78	0.43
LOISIRS	65.0 ± 23.5	20.0	87.5	60.9 ± 25.2	0.46	0.64
SCOLARITE	55.4 ± 29.6	12.5	87.5	52.8 ± 23.8	0.23	0.82
PROF	50.0 ± 25.7	17.5	82.5	43.2 ± 25.0	0.70	0.48
QDVA	65.8 ± 13.0	45.0	88.1	60.0 ± 13.3	1.48	0.57

#### 5. Comparaison de la qualité de vie liée à la santé des adolescents inclus et des témoins : analyse de la population des adolescents avec un seul inclus par famille

Afin d'éviter un biais de sur représentation des 6 familles ayant fait participer plusieurs adolescents, nous avons comparé les scores des adolescents inclus aux témoins en ne prenant que les familles avec un seul adolescent inclus (n=17). Nous avons étudié les dimensions pour lesquelles la première analyse constatait des différences par rapport aux témoins.

A l'issue de cette nouvelle analyse, les mêmes différences significatives que lors de l'étude initiale ont été constatées, pour la cohorte totale, pour la cohorte « diabète » et pour la cohorte « neuromusculaire ».

#### 6. Commentaires libres des adolescents en fin de questionnaire

Un seul adolescent a utilisé cet espace : une fille de 12 ans, décrivant sa frustration de ne pas pouvoir manger de sucreries librement, en présence de son frère diabétique.

## **D/ Comparaison des scores de QDVA selon différents facteurs d'influence**

### 1. Etude des facteurs pouvant influencer la qualité de vie, analyse univariée

Nous avons étudié les facteurs décrits dans la littérature comme ayant un impact positif ou négatif sur la qualité de vie des fratries. Ces facteurs concernent principalement :

- le statut du frère ou de la sœur : âge, sexe, rang dans la fratrie, santé...
- le statut de l'enfant malade
- les caractéristiques de la fratrie : taille, écart d'âge entre enfants, demi-frères...
- les caractéristiques de la pathologie : date du diagnostic, hospitalisations, fréquence du traitement...
- la perception de la maladie par la fratrie : implication dans les soins, difficultés, conflits...
- la perception de la maladie par les parents : équité dans l'éducation des enfants, conflits...
- le niveau socio-éducatif et l'aménagement professionnel lié à la gestion de la maladie

Le détail des facteurs étudiés se trouve dans les tableaux C à I en annexe.

A l'issue de cette analyse, deux différences significatives étaient constatées. D'une part, les filles avaient de moins bons scores de QDVA lorsqu'elles avaient un frère malade et non pas une sœur malade :  $55.0 \pm 9.3$  versus  $70.7 \pm 14.6$ ,  $p= 0.04$ . En d'autre terme, lorsqu'on comparait les sexes des adolescents inclus et des enfants malades, la configuration la plus à risque était sœur incluse/frère malade.

D'autre part, les adolescents, filles et garçons, éprouvant d'après leurs parents des difficultés face à la maladie de leur frère ou sœur malade avaient un score de QDVA plus faible que les autres :  $59.1 \pm 10.8$  versus  $71.2 \pm 11.3$ ,  $p= 0.02$ . (tableau XI) Une partie des résultats est présentée ci dessous, les analyses complètes sont présentées en annexe (tableaux C à I).

Tableau XI : Scores de QDVA selon différents paramètres

Paramètre étudié	QDVA	p
Sexe		
QDVA filles (n=16)	60.1 ± 12.6	0.08
QDVA garçons (n=14)	67.6 ± 10.8	
Sexe de l'adolescent et sexe de l'enfant malade		
QDVA filles, frère malade (n=11)	55.0 ± 9.3	<b>0.04</b>
QDVA filles, sœur malade (n=5)	70.7 ± 14.6	
QDVA garçons, frère malade (n=5)	70.4 ± 11.1	0.39
QDVA garçons, sœur malade (n=9)	65.7 ± 10.9	
Age		
QDVA 11-13 ans (n=13)	62.3 ± 12.4	0.46
QDVA 14-17 ans (n=17)	65.4 ± 11.9	
Santé		
QDVA troubles du sommeil (n= 4)	56.1 ± 2.1	0.09
QDVA pas de troubles du sommeil (n=26)	65.3 ± 12.5	
Statut de l'enfant malade		
QDVA hospitalisation dans l'année (n=5)	59.3 ± 13.2	0.45
QDVA pas d'hospitalisation dans l'année (n=25)	65.0 ± 11.8	
QDVA date diagnostic ≤ 2 ans (n=4)	59.4 ± 10.4	0.62
QDVA date diagnostic > 2 ans (n=26)	64.8 ± 12.3	
Scolarité de l'adolescent inclus		
QDVA redoublement n=5)	57.3 ± 10.2	0.12
QDVA pas de redoublement (n=25)	65.4 ± 12.1	
QDVA absentéisme (n=13)	58.8 ± 9.7	0.09
QDVA pas d'absentéisme (n=17)	68.1 ± 12.3	
Vécu de l'adolescent selon les parents		
QDVA difficultés / maladie (n=12)	59.1 ± 10.8	<b>0.02</b>
QDVA pas de difficultés / maladie (n=11)	71.2 ± 11.3	
Caractéristiques familiales		
QDVA conflits dans la fratrie (n= 11)	58.8 ± 13.2	0.11
QDVA pas de conflits dans la fratrie (n= 19)	67.1 ± 10.4	
Mère ayant poursuivi ou cessé son activité professionnelle		
QDVA arrêt emploi mère (n=2)	48.1 ± 11.8	0.08
QDVA poursuite emploi mère (n=28)	65.2 ± 11.4	

## 2. Résultats de l'analyse multivariée

L'analyse en régression logistique chez les adolescents a montré que le fait d'être une fille ainsi que l'existence de difficultés éprouvées selon les parents étaient significativement associés à une mauvaise qualité de vie (inférieure à 60) : respectivement les OR ajustés étaient à 6.8 (IC à 95 % : 0.96 – 47.6; p=0.05) et 6.8 (IC à 95 % : 0.97 – 47.7; p=0.05).

## II Résultats des enfants ayant répondu au questionnaire VSPA-e

### A/ Description des enfants inclus âgés de 8 à 10 ans (n=43) (tableau XII)

Le sex ratio était de 1.15. L'âge moyen était de 9.7 ans. 56% des enfants étaient des cadets ou benjamins. L'écart d'âge avec l'enfant atteint était en moyenne de 2.44.

Tableau XII : Description des enfants inclus (n=43)

	(min-max)
Sex ratio	1.15
Age (années)	9.7 (7-12)
Rang dans la fratrie	1.79 (1-4)
Aîné	19/43 (44%)
Ecart d'âge (années)	2.44 (0-6)
Taille fratrie	2.9 (2-5)

#### 1. Description des enfants atteints de maladie chronique (n=40) (tableau XIII)

La population d'enfants atteints était composée de 21 garçons et 19 filles, d'âge moyen de 9.2 ans. La pathologie chronique était un diabète dans 23 cas, une maladie neuromusculaire dans 12 cas (4 myopathies de Duchenne, 1 maladie de Charcot-Marie-Tooth, 1 amyotrophie spinale infantile, 2 myopathie congénitales, 1 dystrophie congénitale, 1 maladie de Steinert, 1 syndrome de Rett, 1 infirmité motrice cérébrale) et une mucoviscidose dans 5 cas. Tous les enfants recevaient des traitements quotidiens. Dans 6 cas, les enfants malades avaient été hospitalisés dans l'année précédant l'inclusion de leur frère ou sœur dans l'étude. Le diagnostic datait de 5.7 ans en moyenne.

Tableau XIII : Description des enfants atteints de maladie chronique (n=40)

	(min-max)
Sex ratio	1.1
Age (années)	9.2 (6-11)
Diagnostic	- diabète n=23 (57.5%) - maladie neuromusculaire n=12 (30%) - mucoviscidose n=5 (12.5%)
Traitement quotidien	40/40 (100%)
Hospitalisation dans l'année	6/40 (15%)
Durée depuis le diagnostic (années)	5.7 (1-10)

## 2. Description des familles et niveau socio-éducatif (tableau XIV)

Dans 14 cas, les couples avaient une profession de niveau cadre ou intermédiaire. Quatre couples étaient issus de l'immigration. Le taux de couples séparés était de 20%. Les familles recomposées représentaient 10% des familles, mais aucun demi-frère d'enfant atteint n'a été inclus dans l'étude. Dans 5 familles, plusieurs enfants étaient porteurs de pathologie chronique invalidante : un enfant porteur d'une dystrophie musculaire congénitale avait une sœur atteinte d'une maladie de Still; dans deux autres familles 2 enfants par fratrie étaient diabétiques ; dans un autre cas le jeune frère d'un enfant atteint d'une maladie de Charcot Marie Tooth présentait une leucémie aigüe ; enfin une petite fille participant à l'étude appartenait à une fratrie de 4 enfants dont 3 garçons tous atteints de myopathie de Duchenne. Dans certains cas, plusieurs enfants d'une même fratrie ont participé : 6 enfants issus de 3 familles ont ainsi été inclus (2 enfants dans chacune des 3 familles).

Tableau XIV : Description des familles et niveau socio-éducatif (n=40)

Couple de profession cadre ou intermédiaire	14/40 (32%)
Familles recomposées	4/40 (10%)
Parents séparés	8/40 (20%)
Familles avec plusieurs enfants malades	5/40 (12%)
	- maladie de Still n=1
	- leucémie aigue n=1
	- myopathie de Duchenne n=1
	- diabète n=2
Familles avec plusieurs enfants inclus	3/40 (7%)

### **B/ Recueil des données issues du questionnaire parental**

38 mères et 1 père ont rempli les questionnaires parentaux. 1 mère n'a pas pu participer, n'étant pas francophone.

#### 1. Santé des enfants inclus (tableau XV et figure e)

Quelques enfants présentaient une pathologie chronique considérée comme non invalidante, il s'agissait dans les 6 cas d'asthme intermittent. Cette prévalence non cumulée d'asthme de 14% était supérieure à celle de 10% estimée en France en 2009 (67). Plusieurs mères estimaient que leur enfant présentait des troubles du sommeil, dans 3 cas il s'agissait de difficultés d'endormissement et dans 3 cas de cauchemars récurrents. La proportion d'enfants inclus avec troubles du sommeil était supérieure au taux de troubles du sommeil chez l'enfant d'âge scolaire retrouvé dans une étude française portant sur 85 enfants (14% versus 10%) (68). Les mères rapportaient des troubles de l'alimentation chez 5 enfants.

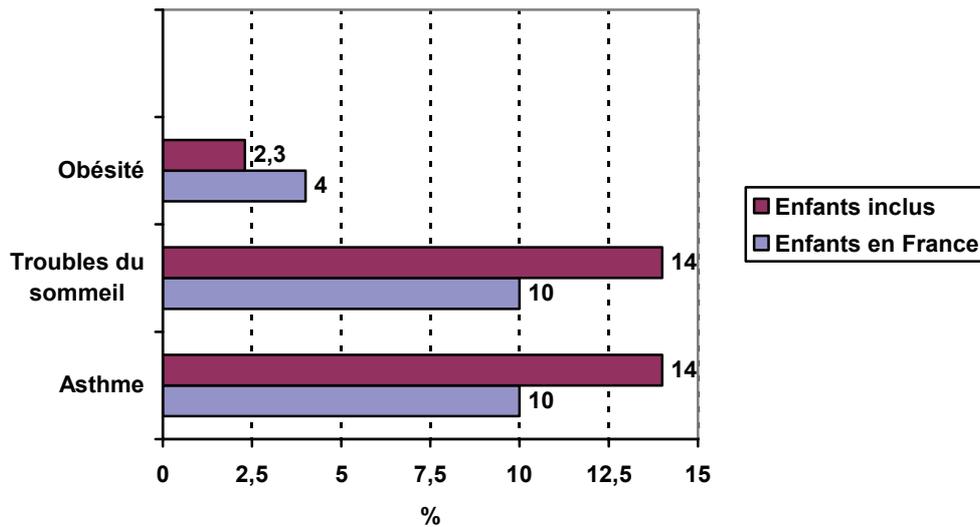
Seules 2 filles étaient en surcharge pondérale, dont 1 enfant obèse : ce taux d'obésité de 2.3 % était inférieur à celui de 4 % estimé par l'INVS (67). Concernant un éventuel suivi médical ou paramédical spécialisé, deux enfants étaient suivis par un pneumologue-allergologue, un enfant consultait un neurologue pour des accès de migraine, et 3 enfants suivaient des séances d'orthophonie. Un suivi psychologique régulier était en cours chez deux enfants. Les enfants avaient vu ponctuellement un psychologue lors de l'annonce diagnostic dans 3 cas.

Les hospitalisations, toutes pour des pathologies aiguës, concernaient 17 enfants (détail dans le tableau XV). Les causes d'hospitalisations les plus fréquentes étaient les traumatismes et la pathologie respiratoire, comme retrouvé dans la littérature (64). La majorité des enfants, soit 76%, avaient consulté leur médecin traitant au cours des 6 derniers mois précédant l'inclusion dans l'étude, en moyenne 1.3 fois. Ils consultaient donc moins en comparaison de la moyenne de 4 consultations annuelles observées chez les 8-10 ans par l'Insee en province (69).

Tableau XV : Santé des enfants inclus (n=42, 1 questionnaire parental non rempli)

	(min-max)
Pathologies	6/42 (14%)
- asthme n=6	
Troubles du sommeil	6/42 (14%)
- difficultés d'endormissement n=3	
- cauchemars récurrents n= 3	
Troubles de l'alimentation	5/42 (12%)
Suivi médical ou paramédical spécifique	8/42 (19%)
- pneumo- allergologie n=2	
- neurologie / consultation Migraines n=1	
- orthodontie n=1	
- orthoptiste n=1	
- orthophoniste n=3	
Suivi psychologique	2/42 (5%)
Traitement au long cours	1/42 (2%)
- Flixotide	
Hospitalisations	17/42 (40%)
- traumatisme n=3	
- crise d'asthme n=2	
- malaise vagal n=1	
- néonatalogie n=1	
- pyélonéphrite aigue n=1	
- déshydratation du nourrisson n=1	
- pose d'aérateurs trans-tympaniques n=1	
- adénoïdectomie n=1	
- amygdalectomie n=3	
- ne précise pas n=3	
Consultations les 6 derniers mois	32/42 (76%)
Nombre de Cs	1.35 (0-6)

Figure e. Etat de santé des enfants inclus comparés aux enfants français de 8-10 ans \*



\*(67) (68)

## 2. Scolarité et loisirs

La majorité des enfants participaient à des activités extrascolaires.

Dans 5 cas les enfants avaient redoublé une classe, un taux comparable au nombre de 14 % de redoublement dans la tranche d'âge des 10 ans évalué par le Ministère de l'éducation nationale (66). Un soutien scolaire était indiqué chez 7 écoliers. L'absentéisme scolaire au cours des 6 derniers mois précédant l'inclusion concernait 17 enfants, la durée moyenne de l'absence étant de 3.3 jours. Dans 2 cas l'absentéisme était lié à la pathologie chronique de l'enfant atteint. L'un des enfants avait manqué 8 jours d'école car la famille avait choisi de partir en vacances hors période de vacances scolaires, fuyant la foule pour pouvoir emmener la sœur lourdement handicapée.

## 3. Interrogatoire du parent sur le vécu de l'enfant par rapport à la maladie chronique (tableau XVI et figure f)

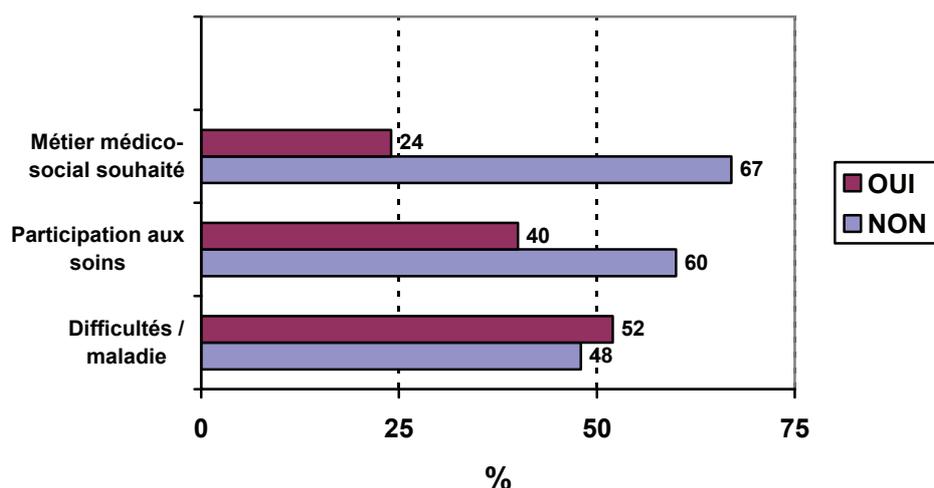
Une majorité de parents (n=22) estimaient que leur enfant éprouvait des difficultés face à la maladie de leur frère ou sœur : anxiété le plus souvent (8 cas), tristesse (4 enfants), colère (3 cas), jalousie ou sentiment d'injustice.

Les enfants participant régulièrement aux soins de l'enfant atteint représentaient 40% de la cohorte. Dans un quart des cas, les enfants exprimaient le désir de faire un métier dans le domaine de la santé. Les parents jugeaient fréquents les conflits entre l'enfant inclus et l'enfant atteint dans la moitié des cas.

Tableau XVI : Interrogatoire des parents sur le vécu de la situation par l'enfant inclus

Parent interrogé	- mère n=38 - père n=1
Parent estimant que l'enfant inclus a des difficultés psychologiques face à la maladie de l'enfant atteint	22/42 (52%) - anxiété n=8 - colère n=3 - tristesse n=4 - jalousie n=1 - injustice n=1 - sans précision n=5
Participation régulière de l'enfant inclus aux soins	17/42 (40%)
Enfant inclus souhaitant faire un métier dans le domaine de la santé	10/42 (24%) - médecins n=2 - pharmaciens n=2 - kinésithérapeutes n=2 - vétérinaires n=4

Figure f: Vécu de l'enfant inclus par rapport à la maladie chronique



#### 4. Interrogatoire du parent sur son propre vécu par rapport à la maladie chronique

(figure g)

Moins d'un quart des parents (n=10) estimaient avoir de fréquents conflits avec leur enfant inclus dans l'étude. Pour 2 couples, les conflits entre parents en lien avec la maladie étaient jugés fréquents. Les mères reconnaissaient être moins sévères dans l'éducation de leur enfant malade dans près d'un tiers des cas. Un suivi psychologique concernait 6 mères, dont 3 traitées par médicament psychotrope. Plus de la moitié des couples (n=25) avaient du aménager leur emploi pour gérer les contraintes liées à la maladie : dans 13 cas un changement d'emploi avait été décidé (1 couple, 1 père, 11 mères), 3 mères avaient réduit leur temps de travail, 9 mères avaient cessé leur activité professionnelle (figure h).

A l'emplacement prévu pour commentaire libre, la majorité des remarques concernait le désarroi des parents à l'annonce du diagnostic, le manque d'accompagnement pour la fratrie durant cette période souvent vécue comme traumatisante, et le souhait d'une structure d'accueil et d'écoute pour les fratries.

Figure g : Vécu des parents et conflits dans la famille de l'enfant inclus

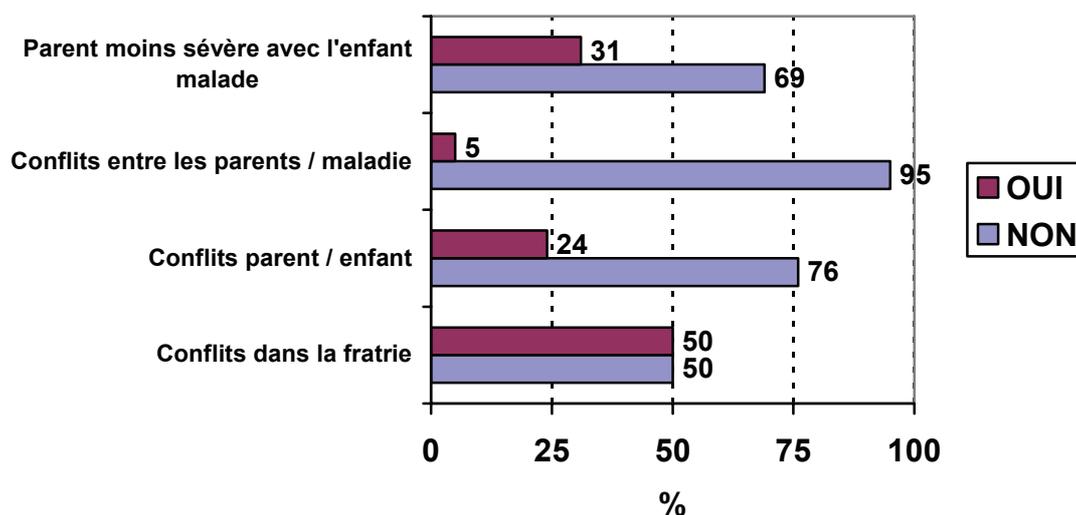
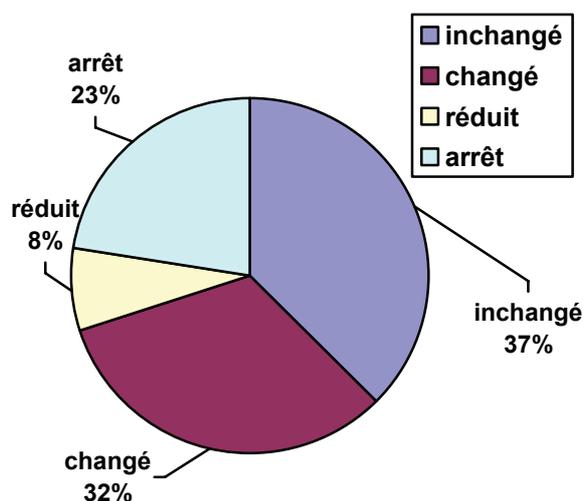


Figure h : Aménagement de l'emploi des parents des enfants inclus



## C/ Questionnaire VSPA-e : comparaison des enfants inclus et des témoins

### 1. Cohorte totale d'enfants (n=43) (tableau XVII)

Le score global de qualité de vie liée à la santé des enfants (QDVe) était comparable à celui de la population témoin :  $69.8 \pm 11.6$  versus  $67.5 \pm 12.9$ ,  $p=0.19$ . Le score de la dimension « bien-être général » était supérieur chez les enfants inclus en comparaison des témoins :  $77.8 \pm 15.6$  versus  $71.4 \pm 17.9$ ,  $p=0.01$ . Les scores des autres dimensions étaient comparables.

Tableau XVII : Qualité de vie liée à la santé des enfants (n=43)

VSPAe	Enfants inclus			Enfants témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
FAMILLE	$66.4 \pm 18.4$	17.5	100	$63.9 \pm 22.1$	0.89	0.37
ESTIME DE SOI	$79.6 \pm 20.7$	17.5	100	$73.9 \pm 21.1$	1.80	0.07
VITALITE	$78.7 \pm 18.0$	25.0	100	$77.7 \pm 18.1$	0.36	0.72
COPAINS	$49.7 \pm 27.1$	12.5	100	$48.7 \pm 26.0$	0.24	0.81
BIEN ETRE	$77.8 \pm 15.6$	20.0	95.0	$71.4 \pm 17.9$	2.69	<b>0.01</b>
LOISIRS	$62.7 \pm 21.8$	05.0	100	$66.7 \pm 20.4$	1.20	0.23
SCOLARITE	$73.8 \pm 25.8$	00.0	100	$70.4 \pm 24.2$	0.86	0.80
QDVe	$69.8 \pm 11.6$	42.1	95.0	$67.5 \pm 12.9$	1.30	0.19

### 2. Cohorte « diabète » (n=25) (tableau XVIII)

Concernant les frères et sœurs d'enfants diabétiques, le score global de QDVe était comparable à celui des témoins :  $71.0 \pm 11.0$  versus  $67.5 \pm 12.9$ ,  $p=0.11$ . Le score de la dimension « famille » était supérieur dans cette cohorte par rapport aux témoins :  $71.0 \pm 15.1$  versus  $63.9 \pm 22.1$ ,  $p=0.03$ . De même, le score « vitalité » était supérieur chez les frères et sœurs de diabétiques :  $85.0 \pm 13.5$  versus  $77.7 \pm 18.1$   $p=0.01$ .

Tableau XVIII : Qualité de vie liée à la santé des enfants, cohorte diabète (n=25)

VSPAe	Enfants inclus			Enfants témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
FAMILLE	$71.0 \pm 15.1$	35.0	100	$63.9 \pm 22.1$	2.35	<b>0.03</b>
ESTIME DE SOI	$76.3 \pm 21.7$	17.5	100	$73.9 \pm 21.1$	0.55	0.58
VITALITE	$85.0 \pm 13.5$	60.0	100	$77.7 \pm 18.1$	2.70	<b>0.01</b>
COPAINS	$53.0 \pm 27.8$	20.0	100	$48.7 \pm 26.0$	0.77	0.44
BIEN ETRE	$76.4 \pm 18.0$	20.0	95.0	$71.4 \pm 17.9$	1.39	0.16
LOISIRS	$66.2 \pm 21.4$	30.0	100	$66.7 \pm 20.4$	0.12	0.90
SCOLARITE	$69.0 \pm 29.8$	00.0	100	$70.4 \pm 24.2$	0.23	0.82
QDVe	$71.0 \pm 11.0$	52.9	93.9	$67.5 \pm 12.9$	1.59	0.11

### 3. Cohorte « neuromusculaire » (n=13) (tableau XIX)

Le score global de QDVe était comparable entre les frères et sœurs inclus et les témoins :  $69.1 \pm 11.9$  versus  $67.5 \pm 12.9$ ,  $p=0.64$ . Le score de la dimension « estime de soi » était supérieur chez les enfants inclus par rapport aux témoins :  $89.0 \pm 12.1$  versus  $73.9 \pm 21.1$ ,  $p=0.00$ . De même le score de la dimension « bien-être général » était meilleur chez la fratrie d'enfants malades :  $81.5 \pm 11.4$  versus  $71.4 \pm 17.9$ ,  $p=0.01$ , ainsi que le score « scolarité » :  $83.6 \pm 12.9$  versus  $70.4 \pm 24.2$ ,  $p=0.00$ .

Tableau XIX : Qualité de vie liée à la santé des enfants, cohorte « neuromusculaire » (n= 13)

VSPAe	Enfants inclus			Enfants témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
FAMILLE	$61,5 \pm 23.1$	17.5	97,5	$63.9 \pm 22.1$	0.37	0.71
ESTIME DE SOI	$89.0 \pm 12.1$	62.5	100	$73.9 \pm 21.1$	4.50	<b>0.00</b>
VITALITE	$65.8 \pm 20.0$	25.0	100	$77.7 \pm 18.1$	2.15	0.05
COPAINS	$43.1 \pm 23.8$	12.5	100	$48.7 \pm 26.0$	0.85	0.39
BIEN ETRE	$81.5 \pm 11.4$	50.0	95.0	$71.4 \pm 17.9$	3.19	<b>0.01</b>
LOISIRS	$58.8 \pm 21.9$	05.0	100	$66.7 \pm 20.4$	1.30	0.19
SCOLARITE	$83.6 \pm 12.9$	62.5	100	$70.4 \pm 24.2$	3.69	<b>0.00</b>
QDVe	$69.1 \pm 11.9$	42.1	95.0	$67.5 \pm 12.9$	0.47	0.64

### 4. Cohorte « mucoviscidose » (n=5) (tableau XX)

Le score global de QDVe était comparable entre enfants inclus et témoins :  $66.0 \pm 15.8$  versus  $67.5 \pm 12.9$ ,  $p=0.83$ . Les scores des différentes dimensions étaient tous comparables.

Tableau XX : Qualité de vie liée à la santé des enfants, cohorte mucoviscidose (n= 5)

VSPAe	Enfants inclus			Enfants témoins		
	Moy +/- ET	Min	Max	Moy +/- ET	t	p
FAMILLE	$56.0 \pm 15.0$	47.5	82.5	$63.9 \pm 22.1$	1.18	0.24
ESTIME DE SOI	$72.0 \pm 27.9$	30.0	100	$73.9 \pm 21.1$	0.15	0.88
VITALITE	$81.0 \pm 18,2$	50.0	95.0	$77.7 \pm 18.1$	0.41	0.68
COPAINS	$50.5 \pm 34,3$	12.5	95.0	$48.7 \pm 26.0$	0.12	0.90
BIEN ETRE	$75.0 \pm 12.2$	62.5	92.5	$71.4 \pm 17.9$	0.66	0.51
LOISIRS	$55.0 \pm 24.7$	20.0	85.0	$66.7 \pm 20.4$	1.06	0.29
SCOLARITE	$72.5 \pm 27.1$	37.5	100	$70.4 \pm 24.2$	0.17	0.86
QDVe	$66.0 \pm 15.8$	50.4	91.1	$67.5 \pm 12.9$	0.21	0.83

### 5. Comparaison de la qualité de vie liée à la santé des enfants inclus et des témoins : population des enfants avec un seul inclus par famille

Nous avons retrouvé à l'issue de cette nouvelle analyse les mêmes différences significatives que lors de l'étude initiale, aussi bien pour la cohorte totale d'enfants (n=37) que pour la cohorte « diabète » et la cohorte « neuromusculaire ».

## D/ Comparaison des scores de QDVe selon différents facteurs d'influence

### 1. analyse univariée

Nous avons étudié dans la population d'enfants inclus les scores de QDVe en fonction des mêmes facteurs que pour les adolescents (tableau XXI).

Une différence a été retrouvée : les enfants de couples séparés avaient un score significativement plus faible que les enfants de couples unis :  $62.6 \pm 10.9$  versus  $71.7 \pm 11.2$ ,  $p= 0.04$ . Une partie des résultats est présentée ci dessous, les analyses complètes sont présentées en annexe (tableaux J à P).

Tableau XXI : Scores de QDVe selon différents paramètres

Paramètre étudié	QDVA	p
Sexe		
QDVe filles (n=20)	$70.4 \pm 13.5$	0.77
QDVe garçons (n=23)	$69.3 \pm 10.0$	
Taille de la fratrie		
QDVe 2 enfants/ fratrie (n=12)	$67.1 \pm 8.6$	0.32
QDVe > 2 enfants / fratrie (n=31)	$70.9 \pm 12.6$	
Santé		
QDVe nombre de consultations / 6 mois $\leq 1$ (n= 29)	$71.5 \pm 12.5$	0.08
QDVe nombre de consultations / 6 mois > 1 (n=14)	$66.4 \pm 12.5$	
Statut de l'enfant malade		
QDVe date diagnostic $\leq 2$ ans (n=6)	$64.0 \pm 7.7$	0.10
QDVe date diagnostic > 2 ans (n=37)	$70.8 \pm 12.0$	
Scolarité de l'enfant inclus		
Absentéisme au cours des 6 derniers mois (n= 17)	$64.1 \pm 13.2$	0.07
Pas d'absentéisme au cours des 6 derniers mois (n= 25)	$71.4 \pm 10.6$	
Vécu de l'enfant selon les parents		
QDVe vœu d'un métier médico-social (n=10)	$75.4 \pm 10.5$	0.10
QDVe vœu d'un métier d'un autre type (n=32)	$68.4 \pm 11.7$	
Caractéristiques familiales		
QDVe conflits dans la fratrie (n= 21)	$67.9 \pm 10.6$	0.16
QDVe pas de conflits dans la fratrie (n= 21)	$72.2 \pm 12.6$	
QDVe parents séparés (n=9)	$62.6 \pm 10.9$	<b>0.04</b>
QDVe parents unis (n=34)	$71.7 \pm 11.2$	

### 2. Résultats de l'analyse multivariée

L'analyse en régression logistique chez les enfants a montré que l'existence d'un divorce chez les parents et l'absentéisme scolaire étaient significativement associés à une mauvaise qualité de vie (inférieure à 67): respectivement les OR ajustés étaient à 6.1 (IC à 95 % : 1.1 – 34.3;  $p=0.04$ ) et 4.4 (IC à 95 % : 1.1 – 17.9;  $p=0.04$ ).

### III Synthèse : scores de qualité de vie chez les adolescents et les enfants

Les figures ci-dessous reprennent les principaux résultats obtenus par les fratries au VSPA et au VSPA-e. Les scores de QDVA et de QDVe étaient comparables à ceux des témoins.

On remarquait chez les adolescents un score de la dimension « relation avec les professeurs », supérieur aux témoins, et chez les enfants inclus un meilleur score de « bien-être général ».

Figure i : Dimensions de la qualité de vie chez les adolescents

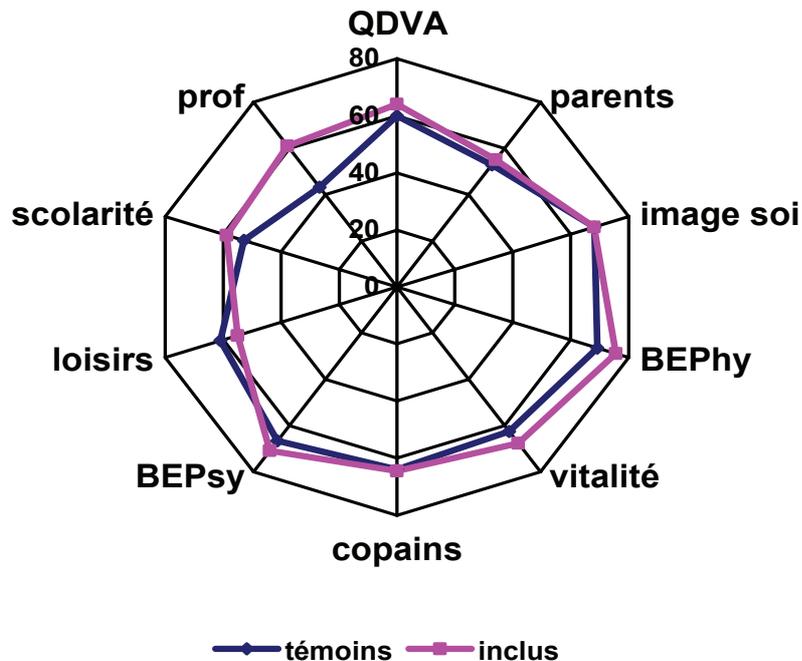
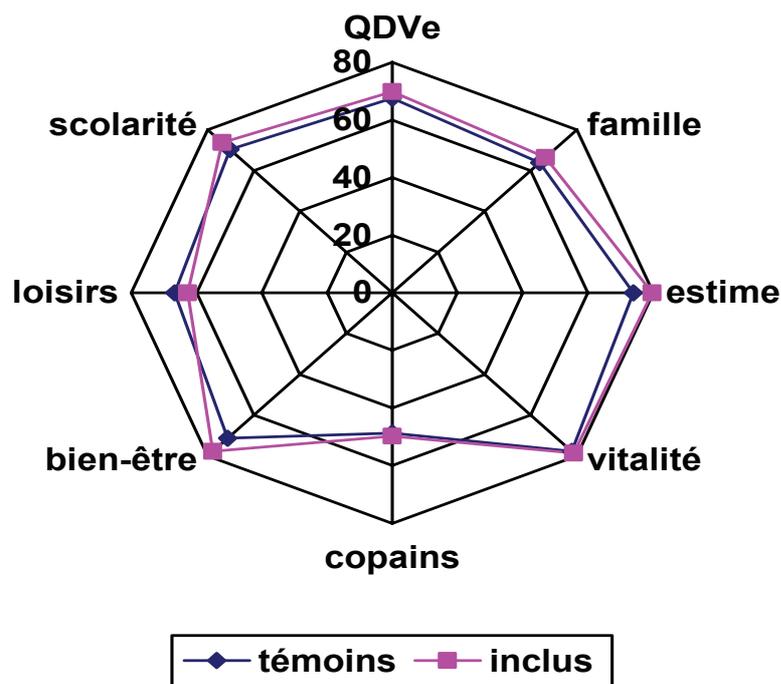


Figure j : Dimensions de la qualité de vie chez les enfants



## IV Observations

Nous avons détaillé ci-dessous des observations d'enfants et d'adolescents, ayant différents scores de qualité de vie. Nous avons fixé des seuils de façon arbitraire pour distinguer différents niveaux de qualité de vie, en se basant à la fois sur les moyennes de score de qualité de vie des enfants inclus et des témoins, sur les observations cliniques, et sur les seuils retrouvés dans la littérature (70). Ainsi Siméoni a constaté un score global de QDVA de  $55.3 \pm 18.1$  chez les adolescents malades versus  $60.1 \pm 12.7$  chez les jeunes en bonne santé, et un score de  $59.7 \pm 12.5$  versus  $61.6 \pm 12.7$  chez les adolescents non malades dont la santé allait se dégrader un mois plus tard (58).

Nous avons ainsi fixé à 58 le seuil d'alerte chez les adolescents. Nous avons suivi le même raisonnement pour fixer un seuil chez les enfants.

Nous avons divisé la population de cas en 3 groupes déterminés.

- groupe avec un score global de qualité de vie « faible » :

- $QDVe < 65$  (n= 13) soit 30 % des enfants
- $QDVA < 58$  (n=10) soit 33 % des adolescents

- groupe avec un score global de QDV « moyen » :

- $65 \leq QDVe \leq 75$  (n=16)
- $58 \leq QDVA \leq 68$  (n=10)

- groupe avec un score global de QDV « élevé » :

- $QDVe > 75$  (n=14)
- $QDVA > 68$  (n=10)

## **A/ Observations d'enfants et d'adolescents avec un score de qualité de vie « faible »**

Selon les seuils définis ci-dessus, environ 30% des enfants et des adolescents avaient une faible qualité de vie.

### 1. Marine, 13 ans

Marine est l'aînée de 3 enfants. Son frère Kilian, âgé de 11 ans, est diabétique. La plus jeune sœur âgée de 7 ans est en bonne santé. Le diagnostic a été annoncé à la famille il y a 3 ans. La maman de Marine nous relate l'angoisse de sa fille, évoquant notamment la peur de l'adolescente de devenir diabétique à son tour. L'adolescente a des difficultés d'endormissement. La mère, infirmière, ne laisse pas sa fille participer aux soins de Kilian.

En revanche, sans qu'elle le lui demande, en l'absence des parents, Marine surveille de près l'alimentation de son frère. Si elle estime que Kilian a fait un écart de régime, elle en fait part à ses parents à leur retour, mais seulement si son frère est d'accord pour qu'elle rapporte les faits. Cette jeune fille suit un bon cursus scolaire et souhaite devenir vétérinaire.

Voici ses résultats au questionnaire VSPA (les résultats entre parenthèses correspondent aux scores retrouvés dans la cohorte globale d'adolescents inclus) :

- dimension « relation avec les parents » : 50.0 / 100 (55.2)
- dimension « image de soi » : 10.0 / 100 (67.9)
- dimension « bien-être physique » : 70.0 / 100 (75.5)
- dimension « vitalité » : 50.0 / 100 (67.7)
- dimension « relation avec les amis » : 90.0 / 100 (64.5)
- dimension « bien être psychologique » : 25.0 / 100 (71.0)
- dimension « loisirs » : 55.0 / 100 (55.0)
- dimension « travail scolaire » 75.0 / 100 (58.7)
- dimension « relation avec les professeurs » : 65.0 / 100 (61.1)
- score global de qualité de vie : 54.4 / 100 (64.1)

On remarque les scores élevés concernant les dimensions « relation avec les amis », « travail scolaire », bien-être physique », tranchant avec le faible score de « bien-être psychologique ». Ainsi à l'item « avez-vous été inquiet(e) » elle répond « beaucoup », de même qu'à l'item « avez-vous été stressé(e) » ; à la question « avez-vous eu peur en pensant à l'avenir ? » elle répond « énormément ». Le score « image de soi » est encore plus faible : à l'item « vous êtes vous senti(e) complexé par votre apparence », elle coche « beaucoup ».

## 2. Dounia, 15 ans

Dounia est l'aînée de 3 enfants. Sa sœur âgée de 14 ans est en bonne santé, son jeune frère Zachary, 7 ans, est atteint d'une myopathie de Duchenne. Le papa est d'origine algérienne. Les parents sont séparés. La maman rapporte de fréquents conflits au sein de la famille, aussi bien entre Dounia et son frère qu'entre elle-même et sa fille. La mère reconnaît être moins sévère avec Zachary. Elle a arrêté son activité professionnelle pour s'occuper de son fils. Dounia a redoublé une classe et bénéficie d'un soutien scolaire. Elle aimerait devenir pédiatre. Elle souffre d'après sa mère de troubles anxieux, pour lesquels elle a un suivi psychologique. Ses résultats à l'issue de la passation du questionnaire sont relevés ci-dessous :

- dimension « relation avec les parents » : 25.0 / 100 (55.2)
- dimension « image de soi » : 12.5 / 100 (67.9)
- dimension « bien-être physique » : 95.0 / 100 (75.5)
- dimension « vitalité » : 30.0 / 100 (67.7)
- dimension « relation avec les amis » : 40.0 / 100 (64.5)
- dimension « bien-être psychologique » : 25.0 / 100 (71.0)
- Dimension « loisirs » : 20.0 / 100 (55.0)
- Dimension « travail scolaire » 75.0 / 100 (58.7)
- Dimension « relation avec les professeurs » : 82.5 / 100 (61.1)
- Score global de qualité de vie : 45.0 / 100 (64.1)

Dounia semble s'épanouir dans le travail scolaire et les relations avec ses professeurs. Elle obtient un score très élevé à la dimension « bien-être physique » tranchant avec ses autres résultats : ainsi à l'item « avez-vous manqué d'énergie » elle répond « jamais ». Elle a un faible score « vitalité » : à la question « avez-vous eu tendance à prendre la vie du bon côté » elle répond « rarement ». De même son score « bien-être psychologique » est très faible. Aux deux items « avez-vous été triste » et « avez-vous été stressé » elle répond « énormément ». Son score le plus faible concerne l'image de soi, Dounia s'estimant très complexée.

## 3. Quentin, 11 ans

Ce jeune garçon est l'aîné de sa fratrie. Sa sœur Jeanne, 9 ans, est atteinte de mucoviscidose. La plus jeune enfant, âgée de 5 ans, est en bonne santé. La maman nous rapporte que Quentin trouve la situation injuste : pourquoi lui est-il en bonne santé, et pas sa sœur ? Cet enfant, lorsqu'on l'interroge sur le métier qu'il aimerait faire, déclare qu'il veut être « instituteur en Maternelle », car il aime s'occuper des enfants.

Voici ses résultats au questionnaire VSPA-e (les résultats entre parenthèses correspondent aux scores retrouvés dans la cohorte globale d'enfants inclus) :

- Dimension « famille » : 47.5 / 100 (66.4)
- Dimension « estime de soi » : 67.5 / 100 (79.6)
- Dimension « vitalité » : 50.0 / 100 (78.7)
- Dimension « copains » : 12.5 / 100 (49.7)
- Dimension « bien-être général » : 67.5 / 100 (77.8)
- Dimension « loisirs » : 20.0 / 100 (62.7)
- Dimension « travail scolaire » : 87.5 / 100 (73.8)
- Score global : 50.4 / 100 (69.8)

On remarque que Quentin a de bons scores aux dimensions « estime de soi », bien-être général », et qu'il investit beaucoup l'école. En revanche son score concernant la dimension « famille » est médiocre : à la question « est-ce que tu as pu parler de tes problèmes avec tes parents » il répond « pas du tout », de même qu'à l'item « est-ce que tu as pu t'amuser avec tes parents ». Cependant il obtient tout de même un score proche de la moyenne (47.5) car il décrit de très bonnes relations au sein de sa fratrie : à la question « est-ce que tu t'es bien entendu avec tes frères et sœurs ? » il répond « énormément ». Son score concernant la dimension « loisirs » est nettement plus faible. Ainsi, à l'item «est-ce que tu es allé chez tes copains » il coche « jamais », rajoutant à coté de l'item « je ne les vois qu'au collège ». De même à la question « est-ce que tu as pu faire tout ce que tu avais envie de faire ? » il répond « jamais » inscrivant là encore « sauf au collège ». Le score le plus faible concerne la dimension « copains ». Ainsi à la question « est-ce que tes copains se sont intéressés à tes problèmes » il coche « jamais », écrivant en annexe « ils m'en rajoutent »...

## **B/ Observation : enfant ayant un score de qualité de vie « moyen »**

### Corentin, 10 ans

Ce garçon est l'aîné de 4 enfants. Son frère Audric, atteint d'une myopathie de Duchenne, n'a que 10 mois de moins que lui. Les deux plus jeunes, un garçon de 7 et une fille de 4 ans, sont en bonne santé. La mère a cessé son activité professionnelle à l'annonce du diagnostic, il y a 3 ans. Corentin a redoublé la classe de CE1. Il a un soutien scolaire 2 fois par semaine. La maman nous rapporte que la maladie de son frère le rend triste et angoissé. Corentin participe activement aux soins de son frère, et même trop souvent selon sa mère. Il gère ainsi tous les transferts de son frère, qui est en fauteuil roulant. Ainsi lorsqu'Audric appelle sa mère pour se rendre aux toilettes, Corentin se précipite pour porter son frère : « Je n'ai même pas le temps de me rendre auprès d'Audric, Corentin est déjà là à mon arrivée », constate la mère. Les conflits entre les deux garçons sont très fréquents. C'est souvent Audric, jaloux et agressif envers son frère valide, qui les initie, mais la maman reconnaît être moins sévère avec son fils malade.

Voici les scores que Corentin a obtenu au VSPA-e :

Dimension « Famille » : 50.0 / 100 (66.4)

Dimension « Estime de soi » : 80.0 / 100 (79.6)

Dimension « Vitalité » : 75.0 / 100 (78.7)

Dimension « Copains » : 70.0 / 100 (49.7)

Dimension « Bien-être général » : 95.0 / 100 (77.8)

Dimension « Loisirs » : 50.0 / 100 (62.7)

Dimension « Travail scolaire » : 62.5 / 100 (73.8)

Score global de qualité de vie : 68.9 / 100 (69.8)

On note les scores élevés concernant les dimensions « estime de soi » et « bien-être général ». Ainsi à l'item « est-ce que tu as eu l'impression d'être moins bien que les autres enfants de ton âge ? », il répond « jamais ». A la question « est-ce que tu as été inquiet ? » il coche « pas du tout ». En revanche son score « loisirs » est médiocre. A la question « est-ce que tu as pu faire tout ce que tu avais envie de faire » il répond « jamais ». De même son score de dimension « famille » est relativement faible, notamment parce qu'il a coché face à l'item « est-ce que tu t'es bien entendu avec tes frères et sœurs » la réponse « rarement ».

### **C/ Observation : enfant avec un score de qualité de vie « élevé »**

Lilian, 9 ans, appartient à une famille de 3 enfants. Sa sœur aînée, âgée de 11 ans, souffre d'un syndrome de Rett. Elle est actuellement polyhandicapée, en fauteuil roulant. Le plus jeune enfant, un garçon âgé de 4 ans, est en bonne santé. La maman a cessé son activité professionnelle à l'annonce du handicap de sa fille. Elle estime que son fils est angoissé par la maladie de sa sœur, songeant notamment à un épisode survenue il y a deux ans : Lilian avait souffert de violentes douleurs au niveau d'un membre inférieur, perdant la marche durant plusieurs jours. Le bilan clinique, biologique et radiologique étant strictement normal, les médecins avaient conclu à une origine psychogène. La maman rapporte l'ambivalence des sentiments de Lilian : d'un côté il est gêné par le regard des autres lors des sorties en public, d'un autre côté il se montre hyperprotecteur avec sa sœur. Ainsi lorsqu'ils se rendent ensemble au centre de loisirs, avant d'aller jouer il va d'abord s'assurer auprès des éducateurs que ces derniers sauront s'occuper correctement de sa sœur! Sa maman s'inquiète de sa trop grande maturité et de son attitude très indépendante. De fait lorsque nous le rencontrons, nous sommes frappés par le ton de sa voix affirmé et par son comportement sûr de lui. Son souhait professionnel le porte vers le métier de vétérinaire. Voici ses résultats au VSPA-e :

- dimension « famille » : 72.5 / 100 (66.4)
- dimension « estime de soi » : 100 / 100 (79.6)
- dimension « vitalité » : 100 / 100 (78.7)
- dimension « copains » : 50.0 / 100 (49.7)
- dimension « bien-être général » : 87.5 / 100 (77.8)
- dimension « loisirs » : 80.0 / 100 (62.7)
- dimension « travail scolaire » : 75.0 / 100 (73.8)
- score global de qualité de vie : 80.7 / 100 (69.8)

On remarque le contraste entre le score extrêmement élevé d'estime de soi et le score relativement faible concernant la dimension « copains ». Les réponses liées à cette dernière dimensions sont en effet hétérogènes : à l'item « est-ce que tu as pu rigoler avec tes copains » il répond « toujours », en revanche à la question « est-ce que tu as pu parler des tes problèmes avec tes copains » il coche « pas du tout ». Le score de « bien-être général » est particulièrement élevé. Ainsi à la question « est-ce que tu es content de ta vie » il répond « énormément ». Concernant le score « famille », il décrit de bonnes relations avec ses parents (« est-ce que tes parents t'ont demandé ton avis ? » : réponse cochée »souvent») mais il estime qu'il ne parle de ses problèmes avec ses parents que « parfois », et juge « moyennes » ses relations avec ses frères et sœurs.

## **D/ Observations : les fratries où les scores de qualité de vie sont très disparates**

### 1. Alizée et Félicie

Ces jeunes filles ont respectivement 16 et 13 ans. Elles ont une sœur aînée âgée de 18 ans. La plus jeune des 4 filles, âgée de 9 ans, est atteinte d'une myopathie congénitale. Afin de mieux gérer les contraintes liées à la maladie, les parents ont quitté la ville pour un habitat en bord de mer et ont tous deux changé d'emploi pour se mettre à leur compte. Ainsi la mère décrit combien l'irruption de la maladie a bouleversé le mode de vie de toute la famille. En conséquence les liens au sien de la famille se sont beaucoup resserrés, et la maman décrit sa famille comme très soudée et unie.

*Alizée, 16 ans*, est d'après la maman angoissée par la pathologie de sa jeune sœur. Le milieu médical la stresse beaucoup. Elle craint en permanence qu'on lui découvre une maladie. La maman la décrit comme étant « hypocondriaque ». De fait, durant les 6 mois précédant l'inclusion dans l'étude, elle a consulté 4 fois son médecin traitant, pour des plaintes somatiques diverses. Ses goûts la portent vers le monde des arts. Elle fait de la danse, est scolarisée depuis 1 an sur sa demande en tant qu'interne en classe section théâtre, et souhaite devenir écrivain.

*Félicie, 13 ans*, ne semble pas d'après sa mère avoir de difficultés par rapport à la maladie. La maman décrit toutefois une anecdote à son sujet. La naissance de Lilou ayant été un véritable traumatisme pour la famille (détresse respiratoire néonatale après une grossesse au déroulement normal, longue hospitalisation en réanimation sous ventilation artificielle), parents et enfants ont alors rencontré une psychologue. Celle-ci interrogeant Félicie sur sa compréhension de la maladie de sa sœur et son origine, elle répondit : « oui, je sais pourquoi elle est malade. C'est parce que, lorsqu'elle était dans le ventre de maman, j'ai renversé tous les fruits au supermarché ». La mère se remémorait parfaitement cette scène où alors qu'enceinte elle faisait les courses avec sa cadette celle-ci avait par mégarde renversé un étal de fruits, anecdote sans importance à ses yeux. L'entretien avec la psychologue permit de dénouer ces pensées culpabilisantes qu'avaient formées Félicie alors âgée de 4 ans.

Les scores obtenus au VSPA par les deux sœurs sont notés ci-dessous :

Alizée :

Dimension « relation avec les parents » : 50.0 / 100 (55.2)

Dimension « image de soi » : 0.0 / 100 (67.9)

Dimension « bien-être physique » : 50.0 / 100 (75.5)

Dimension « vitalité » : 80.0 / 100 (67.7)

Dimension relation avec les amis » : 80.0 / 100 (64.5)

Dimension bien-être psychologique » : 49.0 / 100 (71.0)  
Dimension « loisirs » : 75.0 / 100 (55.0)  
Dimension travail scolaire » : 62.0 / 100 (58.7)  
Dimensions relation avec les professeurs : 74.0 / 100 (61.1)  
Score global de qualité de vie : 58.0 / 100 (64.1)

Félicie :

Dimension « relation avec les parents » : 55.0 / 100 (55.2)  
Dimension « image de soi » : 100 / 100 (67.9)  
Dimension « bien-être physique » : 55.0 / 100 (75.5)  
Dimension « vitalité » : 30.0 / 100 (67.7)  
Dimension relation avec les amis » : 95.0 / 100 (64.5)  
Dimension bien-être psychologique » : 80.0 / 100 (71.0)  
Dimension « loisirs » : 80.0 / 100 (55.0)  
Dimension travail scolaire » : 55.0 / 100 (58.7)  
Dimensions relation avec les professeurs : 57.5 / 100 (61.1)  
Score global de qualité de vie : 67.5 / 100 (64.1)

Ainsi, là où Félicie obtient un bon score de qualité de vie, notamment grâce aux items correspondant à « image de soi », relation avec les amis » et « bien-être psychologique », Alizée obtient un score global plus faible, notamment parce qu'elle a un score « estime de soi » nul et un score de bien-être psychologique de 49.0.

## 2. Antoine, 13 ans, et Louise, 10 ans

Antoine et Louise ont un frère aîné âgé de 18 ans et une petite sœur de 8 ans atteinte de mucoviscidose. Les parents ont tous deux changé d'emploi suite à l'annonce du diagnostic et le père estime que cela a été bénéfique à toute la famille. Il reconnaît être moins sévère avec sa plus jeune fille. Antoine et Louise participent régulièrement aux soins de leur sœur malade. D'après le papa, Louise ne semble pas avoir de difficultés par rapport à la pathologie de sa sœur. Toutes deux entrent souvent en conflits. Antoine, lui éprouve selon son père de l'anxiété et de la tristesse par rapport à la maladie de sa sœur. Lorsqu'on l'interroge sur ce qu'il aimerait faire comme profession, il évoque le métier de pompier. Concernant sa santé, on note une importante surcharge pondérale (IMC= 25.4, soit au-dessus du seuil de l'obésité). Voici les résultats de scores de qualité de vie d'Antoine et de Louise :

*Antoine, 13 ans :*

Dimension « relation avec les parents » : 70.0 / 100 (55.2)

Dimension « image de soi » : 0.0 / 100 (67.9)

Dimension « bien-être physique » : 75.0 / 100 (75.5)

Dimension « vitalité » : 85.0 / 100 (67.7)

Dimension relation avec les amis » : 55.0 / 100 (64.5)

Dimension bien-être psychologique » : 50.0 / 100 (71.0)

Dimension « loisirs » : 75.0 / 100 (55.0)

Dimension travail scolaire » : 12.5 / 100 (58.7)

Dimensions relation avec les professeurs : 17.5 / 100 (61.1)

Score global de qualité de vie : 48.9 / 100 (64.1)

*Louise, 10 ans :*

- dimension « famille » : 82.5 / 100 (66.4)
- dimension « estime de soi » : 100 / 100 (79.6)
- dimension « vitalité » : 95.0 / 100 (78.7)
- dimension « copains » : 95.0 / 100 (49.7)
- dimension « bien-être général » : 92.5 / 100 (77.8)
- dimension « loisirs » : 85.0 / 100 (62.7)
- dimension « travail scolaire » : 87.5 / 100 (73.8)
- score global de qualité de vie : 91.1 / 100 (69.8)

On remarque le faible score global d'Antoine, lié surtout à une très mauvaise estime de soi et à de faibles scores concernant le domaine scolaire. Le score de la dimension « bien-être psychologique » est relativement faible : ainsi Antoine ne se sent pas triste (à la question « avez-vous été triste ? » il répond « pas du tout »), en revanche son niveau d'angoisse est important : à l'item « avez-vous été stressé il répond « beaucoup » et à l'item « avez-vous eu peur en pensant à l'avenir il coche « énormément ».

Sa petite sœur a au contraire un score global très élevé, avec de bons scores dans tous les domaines.

### 3. Pierre, 13 ans, et Jules, 10 ans, jumeau de Louis

Il s'agit d'une fratrie de 3 garçons : Pierre est l'aîné, puis viennent les jumeaux Jules et Louis. Louis est diabétique depuis l'âge de 4 ans.

Pierre est un garçon indépendant qui suit un cursus scolaire normal et fait beaucoup de sport. Il entre souvent en conflits avec ses parents. Il aimerait devenir dentiste. La maman ne pense pas qu'il ait des difficultés par rapport à la maladie de son frère.

Jules, lui, éprouve selon sa maman de l'angoisse face à cette situation. Il est particulièrement perturbé par les contraintes imposées à son frère durant les repas, contraintes que lui n'a pas à subir. Lorsqu'on l'interroge sur son désir d'un métier futur, il répond qu'il souhaite devenir boulanger. Il a de fréquents conflits avec son frère, et la maman reconnaît être moins sévère avec son enfant malade.

Voici les résultats de ces deux garçons :

*Pierre, 13 ans :*

Dimension « relation avec les parents » : 87.5 / 100 (55.2)

Dimension « image de soi » : 100 / 100 (67.9)

Dimension « bien-être physique » : 95.0 / 100 (75.5)

Dimension « vitalité » : 95.0 / 100 (67.7)

Dimension relation avec les amis » : 100 / 100 (64.5)

Dimension bien-être psychologique » : 100 / 100 (71.0)

Dimension « loisirs » : 62.5 / 100 (55.0)

Dimension travail scolaire » : 50.0 / 100 (58.7)

Dimensions relation avec les professeurs : 67.5 / 100 (61.1)

Score global de qualité de vie : 84.2 / 100 (64.1)

*Jules, 10 ans, jumeau de Louis :*

- dimension « famille » : 45.0 / 100 (66.4)
- dimension « estime de soi » : 100 / 100 (79.6)
- dimension « vitalité » : 80.0 / 100 (78.7)
- dimension « copains » : 40.0 / 100 (49.7)
- dimension « bien-être général » : 80.0 / 100 (77.8)
- dimension « loisirs » : 30.0 / 100 (62.7)
- dimension « travail scolaire » : 50.0 / 100 (73.8)
- score global de qualité de vie : 60.7 / 100 (69.8)

On note l'excellent score de qualité de vie de l'aîné, avec des scores élevés pour toutes les dimensions (excepté celle du travail scolaire...).

Jules au contraire a un score global plutôt faible, < 65, notamment à cause de ses scores aux dimensions « famille », travail scolaire », et « copains ». Ainsi à l'item « as-tu été rassuré par tes parents » il coche « pas du tout », à la question « as-tu été content de tes notes » il répond « moyennement », et à l'item « as-tu été entouré aidé par tes copains » il répond « rarement ».

## Discussion

Cette étude conclue à une bonne qualité de vie liée à la santé des fratries d'enfants malades, quelle que soit la pathologie de l'enfant atteint. Avant de discuter des résultats en comparaison avec la littérature, il convient d'évoquer les limites présentées par cette étude.

Tout d'abord, nous avons choisi dans ce travail de mesurer la qualité de vie : nous nous sommes donc heurtés à l'écueil de la subjectivité, comme nous l'avons évoqué en préambule. En particulier, cette étude repose sur une auto-évaluation. Or les résultats peuvent varier selon le point de vue donné (auto ou hétéro-évaluation). Ainsi plusieurs auteurs ont étudié le degré de concordance entre les mesures de qualité de vie selon le type d'informateur : enfant, parent, soignant, ou professeur. Houtzager a notamment évalué la qualité de vie des fratries d'enfants malades au moyen d'instruments validés, destinés soit aux parents soit aux enfants. En comparant les résultats entre le rapport des parents et celui des enfants, il a constaté que les enfants rapportaient plus de problèmes émotionnels et comportementaux que leurs parents. Il en conclue que les fratries éprouvent plus de difficultés que n'en perçoivent leurs parents, et recommande d'évaluer le bien-être de ces enfants par des auto-questionnaires (53). D'autres auteurs estiment au contraire que l'évaluation par les parents apporte des résultats plus inquiétants que l'auto-évaluation concernant la santé des fratries, probablement parce que les parents sont inquiets et sensibilisés aux difficultés que peuvent rencontrer les fratries (71). Toutefois, nous avons complété l'auto-évaluation par un interrogatoire des parents sur le vécu de leurs enfants, et nous avons trouvé une corrélation entre les difficultés des enfants estimées par leurs parents et les faibles scores de qualité de vie à l'auto-évaluation.

D'autre part, nous avons constaté des différences dans la mesure de la qualité de vie chez les frères et sœurs de cette étude par rapport aux témoins. Or l'interprétation des scores de qualité de vie est délicate: les différences mesurées ne sont pas forcément imputables à la présence d'une pathologie chronique chez un des enfants. Il importe donc d'analyser ces résultats avec prudence, et n'émettre que des hypothèses.

Ensuite, une des principales limites de cette étude est le faible effectif de nos cohortes. Nous avons contacté 145 familles, mais il s'est avéré que la moitié ne répondait pas aux critères d'inclusion, notamment parce que l'enfant malade était enfant unique dans beaucoup de cas, ou encore avait un frère ou sœur trop jeune pour participer. Parmi les 7 familles ayant refusé de participer, il est probable que certaines d'entre elles sont en souffrance, ce qui peut entraîner un biais de sélection.

Le faible nombre de familles éligibles nous a amené à inclure plusieurs enfants par fratrie quand cela était possible, avec un risque de biais de surreprésentation de certaines familles. De nombreux auteurs préfèrent n'inclure que le frère ou la sœur le plus proche en âge de l'enfant malade, ou bien randomiser pour l'inclusion d'un seul enfant par famille (72). De même nous avons inclus les demi-frères ainsi que les familles avec plusieurs enfants malades chroniques, mais ceci ne représentait respectivement que 3 et 6 cas sur les 73 enfants et adolescents inclus. Ces 3 paramètres (plusieurs frères et sœurs inclus par famille, demi-frères ou sœurs, plusieurs malades par famille) ont été pris en compte dans l'analyse multivariée : les résultats ne dépendaient pas de ces variables. En outre les résultats à l'issue de l'analyse ne prenant en compte que les familles avec un seul participant étaient similaires à ceux obtenus avec toutes les familles. Concernant l'inclusion des demi-frères, nous avons estimé que l'impact d'une pathologie sur la fratrie dépendait avant tout du fait qu'un même parent éduquait tous les enfants, dans le même foyer. Nous avons donc choisi de n'inclure que les enfants vivant sous le même toit, car ce sont ces enfants qui tissent le plus de relations avec leurs frères et sœurs.

Par ailleurs, nous avons volontairement inclus des familles où l'enfant malade était d'âge scolaire. Ce choix a été fait afin d'avoir une classe d'âge homogène, hors période pubertaire, permettant d'étudier les relations fraternelles sans l'interférence de la problématique particulière de l'adolescence. Il est probable que si nous avions choisi d'inclure des familles avec adolescents malades chroniques, nous aurions obtenu de moins bons scores de qualité de vie chez certains frères et sœurs. En effet l'âge de l'enfant malade est parfois retrouvé comme ayant une influence sur la qualité de vie des fratries : ainsi dans l'étude de Dyson, plus l'enfant handicapé est âgé, plus la fratrie a de difficulté d'adaptation (73).

Nous avons décidé de ne pas inclure les frères et sœurs ayant eux-mêmes une pathologie chronique, mais uniquement si elle était sévère ou s'il existait un handicap sensoriel, moteur ou cognitif. Nous avons donc inclus les enfants présentant un asthme intermittent, considérant qu'il ne s'agissait pas d'une maladie invalidante, bien qu'il s'agisse d'une « maladie chronique ». Ce choix aurait pu influencer sur les résultats de scores de qualité de vie, mais d'une part nous avons constaté des scores de qualité de vie comparables entre enfants eux-mêmes porteurs d'une pathologie et enfants exempts de toute maladie, d'autre part l'analyse multivariée a montré que les résultats obtenus étaient indépendants de cette variable.

Une autre limite de cette étude est le taux plus élevé de familles appartenant à un niveau socio-éducatif intermédiaire ou supérieur que chez les témoins, concernant la cohorte des enfants. Or le milieu social peut être un facteur d'influence important de la qualité de vie (74).

Ceci doit amener à interpréter les résultats avec prudence, et peut en outre être une des causes du bon parcours scolaire des enfants, ainsi que du faible taux d'obésité. Toutefois nous avons constaté une bonne qualité de vie, une scolarité satisfaisante et peu d'obésité chez les adolescents, alors que pour cette cohorte le niveau socio-éducatif était comparable aux témoins. De plus certains auteurs ne constatent pas de corrélation entre niveau social et qualité de vie des fratries (71).

Enfin, il faut noter que nous avons évalué la qualité de vie des fratries d'enfants malades en choisissant d'étudier l'impact de pathologies très diverses. Savoir si le type de maladie a une influence sur le bien-être des fratries ou non est un débat non résolu dans la littérature. Pourtant cette connaissance est essentielle pour déterminer le type de prise en charge des fratries en difficultés : est-il licite de regrouper des frères et sœurs d'enfants atteints de divers pathologies, ou bien faut-il développer des stratégies différentes selon la maladie ?

Une majorité d'auteurs s'accorde à dire que la nature de la maladie n'est pas un facteur déterminant, justifiant une « approche non catégorielle » (17). Cependant une étude a montré la plus grande survenue de troubles anxio-dépressifs chez les fratries d'enfants atteints de mucoviscidose par rapport à celles d'enfant atteints de diabète, maladie « moins anxiogène » (75). Lavigne estime dans sa méta analyse que les différences liées au type de pathologies sont faibles, ce qui nécessite d'autres études pour pouvoir conclure (22).

Les 3 groupes de pathologies étudiées dans notre étude ont notamment en commun d'imposer un traitement quotidien, et donc d'avoir un fort impact sur le fonctionnement des familles. Quand au choix de ces pathologies, il a été décidé sur le fonctionnement coordonné et multidisciplinaire de leur prise en charge au CHU de Nantes, avec notamment une infirmière et un psychologue dévolus à chacune de ces pathologies, ce qui permettait une mobilisation des soignants primordiale pour le bon fonctionnement de l'étude.

Newacheck clôt ce débat sur les choix de maladies en soulignant l'importance des deux approches : une approche non catégorielle, méthode idéale pour appréhender la maladie chronique et mieux comprendre les similitudes et différences d'effets survenant selon les pathologies, et une approche par maladie pour approfondir les conséquences propres à chaque situation (17).

## **Etat de santé des fratries**

Les fratries de notre étude sont dans l'ensemble en bonne santé. Notamment, nous avons retrouvé une faible proportion d'enfants en surpoids. Daniels a étudié 72 familles avec un enfant atteint de pathologie chronique invalidante. Les frères et sœurs étaient appariés à des contrôles par âge et sexe. Cet auteur relève un taux de surpoids chez les fratries bien inférieur à celui des témoins (76).

Nous avons constaté une prévalence non cumulée d'asthme plus élevée chez les fratries d'enfants malades chroniques par rapport à la prévalence évaluée en France (65). Ce constat a été fait par plusieurs auteurs. Ainsi dans l'étude de Daniels, le taux d'asthme et d'allergie était nettement plus élevé chez les fratries d'enfants malades : 8.5% versus 2% pour l'asthme, 47% versus 33% pour les allergies (76). La composante psychosomatique de l'asthme et des allergies, pathologies étroitement liées au niveau de stress, peut être une des explications chez ces enfants très sensibilisés aux problèmes de santé.

Ceci contraste avec le faible recours aux soins des enfants dans notre étude : il est possible que les parents, focalisés sur les besoins de santé majeurs de leur enfant malade, minimisent les problèmes médicaux de leurs autres enfants. Ainsi une étude portant sur 83 frères et sœurs d'enfants malades a montré que les parents surévaluaient nettement le bien-être physique des fratries par rapport à l'estimation qu'en faisaient les enfants eux-mêmes (53). D'autre part, quelques enfants ont au contraire un recours excessif aux soins : 6 enfants et 1 adolescent ont consulté 4 fois ou plus au cours des 6 derniers mois, pour des plaintes somatiques diverses. Parmi ces enfants, 3 se sont déclarés très inquiets à propos de leur état de santé ou ont exprimé spontanément leur peur de contracter une maladie. Un enfant souffrait de fréquentes migraines durant la période où nous l'avons inclus, pour lesquelles il avait consulté plusieurs fois et avait manqué des jours d'école.

Les plaintes psychosomatiques récurrentes chez les fratries d'enfants malades sont largement décrites dans la littérature. Elles sont notamment observées par beaucoup d'auteurs animant des groupes de fratries. Ainsi un pédopsychiatre s'est intéressé aux fratries d'enfants autistes et a décrit les plaintes somatiques de ces enfants comme une manière d'attirer l'attention des parents sur soi, l'enfant rivalisant ainsi avec son frère malade sur son propre terrain (35). Une autre étude a évalué 26 frères et sœurs d'enfant myopathes et a constaté une prévalence élevée d'asthme, d'allergies et de troubles du sommeil (10).

De plus ces enfants amplifient ce qu'ils ressentent car ils sont angoissés à l'idée de devenir malade. Dans notre étude, plusieurs parents rapportent la peur de leur enfant de contracter la pathologie de leur frère ou sœur, une mère décrivant sa fille comme hypocondriaque. Dans la série de fratries de diabétiques d'Adams, 30% des enfants avaient peur de « tomber malade », et 3% s'inquiétaient à l'idée de développer un diabète (72).

Certains enfants, angoissés par la maladie de leur frère ou sœur, peuvent s'identifier à l'enfant malade et se créer des troubles. Dans notre étude, la maman du jeune frère d'une fillette souffrant d'un syndrome de Rett rapporte un épisode impressionnant de perte de la marche chez son fils, à une période où l'enfant handicapée était depuis peu en fauteuil roulant. Scelles décrit bien ce mécanisme chez les fratries d'enfants handicapés, qui en se créant un symptôme, offre un contenant pour des émotions non exprimables par la parole (8).

Le taux important de troubles du sommeil et particulièrement des cauchemars chez les enfants inclus rejoint la problématique des troubles psychosomatiques et de l'expression de l'angoisse. Un psychologue a suivi les fratries d'enfants ayant subi une chirurgie cardiaque et a noté la fréquence des cauchemars chez les frères et sœurs, qu'il relie à la peur de la mort (30). Dans une autre étude étudiant la fratrie d'enfants atteints de maladie neurologique chronique, 4 enfants sur 11 présentaient des troubles du sommeil, le plus souvent à type de cauchemars et sommeil agité (77).

### **Ecole, loisirs : la vie extra-familiale**

Dans notre étude, la différence la plus marquante concerne les excellents scores du domaine « relation avec les professeurs » pour les adolescents inclus (cohorte globale) et « travail scolaire » pour les enfants inclus (cohorte « neuromusculaire »). Ces scores sont supérieurs à ceux des témoins. Le faible taux de retard scolaire rejoint ces résultats. Plusieurs explications peuvent être avancées.

D'une part les enfants peuvent être désireux d'obtenir de bons résultats scolaires afin de faire plaisir à leurs parents, dans une tentative de consolation de ces derniers. Wintgens, pédopsychiatre, explique que l'enfant peut se sentir très satisfait d'accomplir une telle mission de réparation (35).

D'autre part, les enfants peuvent surinvestir le domaine scolaire et le contact auprès des enseignants, pour compenser le milieu anxigène de la maison.

Ce constat est fait par plusieurs auteurs, notamment Daniels qui a mesuré un score d'intégration scolaire bien meilleur chez les fratries d'enfants malades que chez les témoins.

L'auteur suggère qu'en investissant autant le milieu scolaire, les enfants peuvent mieux s'adapter à leur situation en prenant de la distance par rapport aux difficultés familiales (76). L'école est alors un refuge où règne la « normalité », où les enfants sont libérés de leur statut de « frère ou sœur d'un enfant fragile ». Scelles explique que bien souvent les enfants ne souhaitent pas être scolarisés dans la même école que leur frère ou sœur malade, situation où honte, gêne vis à vis des amis et charge de responsabilité sont accrus pour l'enfant valide (78). D'autres frères et sœurs souhaitent se libérer des contraintes familiales et demandent à être scolarisés en internat, comme c'est le cas d'une adolescente de notre cohorte.

Dans notre étude, l'absentéisme scolaire est associé à de moins bons scores de qualité de vie chez les enfants. Cet absentéisme était dû à des maladies ou symptômes aigus (céphalées, douleurs abdominales, viroses...), et dans de rares cas lié à la situation familiale. On peut donc se demander s'il existe une corrélation entre les symptômes fréquents chez certains frères et sœurs et la baisse de qualité de vie, dans l'hypothèse où ces plaintes somatiques seraient le moyen d'expression de l'anxiété des enfants.

De plus l'absentéisme scolaire peut refléter un moins bon investissement scolaire et donc une moins bonne adaptation des frères et sœurs d'enfants malades, comme décrit ci-dessus.

Contrastant avec les bons scores des dimensions liées à la scolarité, le score du domaine « loisirs » s'avère ici inférieur chez les adolescents frères et sœurs de diabétiques par rapport aux témoins.

Ce faible score peut traduire l'insatisfaction des adolescents, aspirant à passer plus de temps avec leurs amis et moins de temps en famille. L'accès limité aux loisirs chez les fratries d'enfants malades est bien décrit dans la littérature. Dans l'étude d'Adams sur les fratries de diabétiques, la principale plainte des jeunes de 8 à 18 ans, citée par 40 % d'entre eux, était de passer trop de temps à la maison par rapport au temps réservé à leurs amis (72). Il est vrai que la prise en charge du diabète est particulièrement contraignante dans la vie quotidienne, et beaucoup de fratries voient leur mode de vie changer et leur charge de travail domestique augmenter : les repas, en particulier, engendrent beaucoup de tensions. Nous l'avons vu lors des commentaires libres des fratries, ou bien dans certains vœux de métier : plusieurs enfants citent la profession de boulanger ou pâtissier, semblant focalisé sur le pain, aliment privilégié du régime diabétique par ses apports en glucides lents...ou bien sur les gâteaux, souvent proscrits à la maison. Dans l'étude de Castro, la surveillance de l'alimentation de leur frère ou sœur, ainsi que le fait de ne pas avoir les mêmes contraintes que celui-ci sur le plan de l'alimentation étaient souvent cités par les enfants (79).

D'autres hypothèses sur cette limitation des loisirs concernent le manque de temps et d'argent lié à la gestion de la maladie. Dans notre étude les adolescents inclus et les témoins ont un niveau social comparable, mais il est possible qu'une part des revenus soit diminuée du fait des différents soins requis par l'enfant malade. Coleby a retrouvé un score de temps dédié aux amis bien inférieur chez les fratries d'enfants handicapés que chez les témoins. Elle rappelle que la restriction sociale est une conséquence importante lors de la présence d'une maladie chronique chez un des enfants (80). D'une part les parents ont moins de temps à consacrer aux loisirs, pris dans la lourdeur de la prise en charge de la pathologie, d'autre part les loisirs sont étroitement corrélés au niveau de revenus des parents.

### **La vie familiale**

Dans notre étude, les moins bons scores de qualité de vie des adolescents sont significativement associés au sexe féminin. La plupart des auteurs retrouvent ce constat et concluent que les filles les plus âgées sont un groupe à risque. Lobato estime qu'en termes de restrictions sociales et charge de responsabilités excessives à la maison, le sexe et l'âge de l'enfant non malade sont les éléments déterminants : les filles et les aînés ont nettement plus de responsabilités (81). Ceci rejoint les conclusions de Houtzager sur le fonctionnement psychosocial des fratries d'enfants atteints de cancer : le sexe féminin et un plus grand âge étaient significativement associés à des difficultés psychologiques dans son analyse (6). Les sœurs avaient de plus hauts degrés d'anxiété et de sentiment de solitude que les frères. L'auteur a émis l'hypothèse que les filles ont plus de responsabilités, sont plus impliquées dans les préoccupations autour de la maladie, et souffrent plus de restrictions dans leur vie quotidienne. Wennstrom a constaté que les sœurs d'enfants atteints de mucoviscidose avaient de moins bons scores de dimensions « bien-être psychologique » que les filles de son groupe témoin. Il estime que les filles portent plus le poids de la souffrance familiale que les garçons (82).

D'autre part, nous avons constaté que les adolescentes ayant un frère malade et non pas une sœur malade avaient de moins bons scores de QDVA. Ce résultat a été décrit par Silver. Cet auteur a étudié 34 sœurs âgées de 13 à 19 ans d'enfants malades chroniques (diabète, mucoviscidose, cardiopathies...), en les comparant à 34 sœurs d'enfants sans pathologie. Les plus hauts scores d'anxiété concernaient les sœurs aînées de garçons uniquement, et les sœurs les plus jeunes quel que soit le sexe de l'enfant malade. Les sœurs aînées de filles malades avaient en revanche des niveaux d'anxiété comparables aux témoins.

L'auteur présume que c'est dans les deux premières configurations que les filles ont trop d'obligations à la maison et de soins envers l'enfant malade (3). Cette explication est cohérente avec les résultats de notre étude : 43% des filles participent aux soins versus 36% des garçons. Toutefois nous n'avons pas retrouvé de différences en terme de qualité de vie entre les fratries participant aux soins et celles non impliquées dans les soins. La part active prise par les filles dans les soins rejoint le choix d'un métier dans le domaine de la santé, au service d'autrui : 61% des enfants et adolescents désirant faire un métier dans le domaine de la santé sont des filles.

Une autre explication avancée par certains auteurs concerne le degré de coopération moindre dans les diades garçons filles que dans les diades de même sexe. Ainsi Swift a évalué les relations fraternelles et les troubles du comportement 4 ans après un traumatisme crânien chez un des enfants de la fratrie, au moyen d'instruments validés. Les difficultés dans les relations fraternelles et les problèmes de comportements étaient nettement associés aux diades mixtes (sœur-garçon traumatisé crânien ou frère-fille blessée) (83).

La responsabilité accrue des filles adolescentes rejoint la problématique des aînés. Si nous constatons que les adolescentes constituent un groupe à risque, nous n'avons pas mis en évidence de difficultés particulières chez les aînés par rapport aux cadets. Plusieurs auteurs estiment au contraire que les aînés sont les jeunes les plus à risque, tel Labay qui a retrouvé chez ces jeunes plus de problèmes de comportements. Pour cet auteur, les aînés reçoivent probablement moins d'attention de la part de leurs parents, ceux-ci les trouvant suffisamment autonomes en tant qu'enfants plus âgés, et d'autre part ils prennent plus part aux discussions relatives à la maladie et aux soins que les plus jeunes (84).

Le rang dans la fratrie nous amène à discuter de l'adaptation des frères et sœurs selon leur âge. Nous n'avons pas constaté de différences entre les plus jeunes et les plus vieux frères et sœurs, en comparant les adolescents entre eux et les enfants entre eux. Toutefois dans notre étude, un constat est frappant : certains scores de dimensions de qualité de vie sont meilleurs chez les enfants inclus que chez les témoins, alors qu'ils deviennent « simplement » comparables aux témoins chez les adolescents. Il s'agit des dimensions « bien-être général » pour la cohorte globale, « famille » et « vitalité » pour la cohorte diabète, « estime de soi » et « bien-être général » pour la cohorte neuromusculaire.

Dans la littérature, la majorité des études conclue à de moins bons scores de qualité de vie chez les enfants les plus âgés. A ceci, plusieurs explications peuvent être avancées.

Tout d'abord, l'adolescent, plus mature, peut cesser de trouver gratifiant son rôle d'enfant « responsable », celui sur qui on peut compter. A cette période, il prend conscience que ce sacrifice n'influencera pas l'amour que lui portent ses parents et souhaite prendre de la distance par rapport aux membres de sa famille.

D'autre part à cet âge le groupe de pairs devient essentiel, notamment pour l'identification du jeune, qui va donc cesser de se comparer à son frère ou à sa sœur malade pour prendre ses amis comme modèles. Houtzager a retrouvé une moins bonne qualité de vie et plus de troubles anxieux et de sentiment de solitude chez les frères et sœurs les plus âgés. Il avance les mêmes explications que pour la moins bonne qualité de vie des filles : les plus grands ont plus de charge de travail à la maison et de responsabilités, plus d'implication émotionnelle par rapport à la maladie, et plus de souffrance liée aux restrictions dans la vie quotidienne (6).

Certains auteurs ont trouvé des résultats différents. Ainsi Coleby a constaté une vulnérabilité particulière chez les sœurs les plus âgées, mais aussi chez les frères et sœurs les plus jeunes (80). Labay a estimé que les frères et sœurs les plus âgés s'adaptent mieux que les plus jeunes : ils auraient moins de conflits avec l'enfant malade et seraient plus empathiques (84).

Tous ces résultats contradictoires sont nuancés par Jackson, qui estime que l'adaptation dépend de l'âge des frères et sœurs au moment du diagnostic (85). Cet auteur a constaté dans son étude que les difficultés augmentaient avec l'âge du frère ou de la sœur au moment du diagnostic, sans doute parce qu'un enfant plus mature est plus conscient de la gravité de la maladie, et qu'il doit s'adapter au changement de mode de vie de la famille contrairement à un jeune enfant qui naît dans une famille où l'enfant malade est déjà présent.

Par ailleurs, un autre facteur d'influence de l'adaptation des fratries peut être l'écart d'âge. Non constaté dans cette étude, le faible écart d'âge entre l'enfant malade et son frère ou sa sœur est parfois une variable retrouvée dans la littérature. Ainsi Coleby a trouvé une relation directe entre le faible écart d'âge et le niveau d'anxiété (80). De même, Dyson a constaté que plus l'écart d'âge était grand, meilleure était l'adaptation des fratries (73).

Ainsi nous avons vu l'influence potentielle du sexe et de l'âge du frère ou de la sœur, en lien notamment avec la charge de responsabilités qui incombe à la fratrie.

Ceci nous amène à développer l'impact du type de diagnostic sur la vie de famille et donc sur l'adaptation des frères et sœurs. Concernant la sévérité de la pathologie, nous n'avons pas retrouvé dans cette étude d'influence du nombre d'hospitalisations de l'enfant malade dans l'année sur le score de qualité de vie de la fratrie.

Beaucoup d'auteurs ont mesuré la sévérité de la maladie pour en tenir compte dans l'analyse du bien-être des fratries (par exemple résultats des explorations fonctionnelles respiratoires et score de Shwachman pour la mucoviscidose). Aucune corrélation avec l'adaptation des fratries n'a été constatée (73) (82).

D'autre part, presque tous les enfants malades de cette étude recevaient des soins quotidiens. Ce retentissement de la pathologie au quotidien, principalement lié à la lourdeur des soins, est certainement un élément bien plus important pour la qualité de vie des fratries.

Un autre paramètre dans la composition familiale est la taille de la famille. Nous n'avons pas retrouvé de différence entre les fratries de grande taille et celles de petite taille. En revanche, nous pouvons constater que les frères et sœurs de cette étude appartiennent pour la plupart à de grandes fratries (3 enfants par famille en moyenne). Or lorsque les auteurs constatent une différence concernant cette variable, il s'agit plutôt d'une meilleure qualité de vie des fratries lorsque la taille des familles est plus grande. Dyson a trouvé une telle corrélation, et a émis l'hypothèse que les nombreux enfants d'une même fratrie permettent à chacun d'améliorer l'image qu'ils ont de leur famille (73). De plus le nombre important d'enfants au sein de la fratrie peut permettre de mieux répartir les tâches domestiques, notamment celles liées aux soins. Enfin, si la famille fait preuve d'une bonne cohésion, une fratrie nombreuse et soudée permettra de mieux faire face au stress engendré par la situation. Dans la même optique, Odièvre estime que si la fratrie n'est composée que de deux enfants, la souffrance du frère ou de la sœur de l'enfant malade est plus vive, et la rivalité exacerbée (86).

Après avoir discuté de l'influence de la composition de la famille, nous allons nous intéresser à l'impact de la perception de la maladie par le frère ou la sœur et par ses parents.

Il s'agit en effet d'une des conclusions importante de cette étude : le fait pour un adolescent d'éprouver des difficultés par rapport à la situation (d'après les parents) est significativement associé aux scores de qualité de vie les plus bas. La perception de la maladie par la fratrie est un facteur d'influence retrouvé par plusieurs auteurs. Williams a étudié les relations entre les variables affectant le bien-être des fratries d'enfants malades. Il conclue que la perception de la maladie par la fratrie est la variable ayant le plus d'influence sur le bien-être de ces enfants (74). Si l'enfant a une attitude optimiste concernant la maladie, sa qualité de vie est meilleure, et son anxiété diminue, ce qu'a constaté également Houtzager (6). De même Jackson a retrouvé un moins bon ajustement chez les fratries ayant une mauvaise perception du diabète (85). On sait que cette perception de la maladie est étroitement corrélée à celle des parents.

Elle est surtout liée à la connaissance de la pathologie, à l'âge de l'enfant et à la cohésion familiale (74).

Ici, une autre explication peut être avancée : ce sont les parents qui ont jugé des difficultés de leur adolescent, on peut donc penser que les mères les plus stressées ont rapporté le plus de difficultés chez leur enfant. Or la corrélation entre stress maternel et adaptation de l'enfant est largement décrite dans la littérature. Jackson, dans son étude sur les fratries d'enfants diabétiques, a constaté une association significative entre niveau de stress parental et mauvaise adaptation des frères et sœurs (85). De même Coleby a trouvé les troubles anxieux les plus fréquents chez les fratries quand les mères s'estimaient dépassées par leur charge de soins (80). Pour Fisman, la façon dont les parents considèrent la maladie et la manière dont ils en parlent à l'entourage sont plus importants pour le bien-être des enfants que toutes les autres variables (87).

En revanche nous n'avons pas constaté d'association entre les difficultés psychologiques de la mère telles qu'elles nous l'ont rapporté et la qualité de vie des fratries, peut être du fait du faible effectif de mères se déclarant prises en charge psychologiquement. D'autre part il est probable que certains parents sont en souffrance mais n'ont pas de suivi psychologique, ce qui limite l'interprétation de ce résultat. Cependant certains auteurs ont constaté un niveau de troubles dépressifs élevé chez des mères d'enfants malades, sans retrouver de corrélation avec une moins bonne qualité de vie des fratries (88) (71). Une autre explication est avancée par Houtzager devant ce phénomène : les frères et sœurs peuvent avoir moins tendance à se focaliser sur leurs propres difficultés, afin de protéger leurs parents.

Si nous avons interrogé les parents sur le vécu de leurs enfants et sur leurs propres difficultés psychologiques, nous les avons également questionnés sur leur éventuelle différence de sévérité dans l'éducation de leurs enfants, car c'est un sujet délicat souvent évoqué dans la littérature. Ainsi dans notre étude, presque un tiers des parents d'enfants inclus et la majorité des parents d'adolescents reconnaissent être moins sévères avec l'enfant malade, sans que nous ayons constaté d'association avec une moins bonne qualité de vie des fratries.

Selon Thompson, la majorité des mères pensent qu'avoir un enfant malade n'entraîne pas de manque d'attention envers les autres (89). Cet auteur a retrouvé une corrélation entre différence de traitement des enfants et troubles du comportement chez les frères et sœurs « moins bien » traités. Adams a trouvé des résultats dans ce sens : 57% des 30 frères et sœurs interrogés estimaient que l'enfant diabétique recevait un traitement de faveur de la part des parents. Ce jugement était significativement corrélé à une faible estime de soi (72).

Enfin d'après Mulroy, 74.7% des parents d'enfants malades estiment qu'il existe un impact négatif sur la fratrie, principalement le peu de temps qu'ils peuvent leur consacrer (90).

Au sujet de l'influence des parents sur l'adaptation des fratries, nous avons constaté un autre résultat marquant : les enfants dont les parents sont séparés ont de moins bons scores de qualité de vie. Ceci est en accord avec la littérature. Dans l'étude sur les fratries d'enfants malades de Thompson, le statut de mère divorcée était corrélé au score total de problèmes comportementaux (89). D'autre part, dans les familles monoparentales, les risques d'excès de charge pour la fratrie et de baisse de revenus sont accrus (16).

Cet impact sur les revenus ainsi que le niveau socio-éducatif sont des facteurs à prendre en compte lorsqu'on étudie la qualité de vie. Dans notre étude, nous n'avons pas retrouvé de différences entre adolescents ni entre enfants en fonction du niveau social, ce qui est constaté par plusieurs auteurs (85), (71). Il est frappant de constater la grande fréquence de l'aménagement professionnel imposé par l'irruption de la maladie dans la vie de famille : il concerne 60% des familles d'enfants inclus et 50% des familles d'adolescents. D'autres études retrouvent de moins bons scores de fonctionnement social lorsque le niveau d'éducation des parents est faible (73). Williams apporte des précisions grâce à son étude de 252 frères et sœurs d'enfants malades : le niveau socio-éducatif a bien des conséquences sur le bien-être des fratries, mais de façon indirecte. En effet la catégorie socioprofessionnelle influence le degré de troubles anxio-dépressifs chez la mère, troubles qui eux-mêmes influencent la qualité de la cohésion familiale (74).

Après avoir étudié les facteurs de risque (sexe féminin, mauvaise perception de la maladie, séparation parentale...), nous allons évoquer l'élément clé de la bonne adaptation des fratries, cité dans la plupart des études retrouvant une bonne santé des fratries: la cohésion familiale.

Dans cette étude, la cohésion est certainement le facteur le plus fédérateur de bonne qualité de vie de nos fratries. Tout d'abord, les parents apparaissent sécurisants et les enfants ne se considèrent pas délaissés, comme le montrent les scores concernant la dimension « relation avec les parents » et « famille », comparables aux témoins. Pour la cohorte d'enfants « neuromusculaire », le score de la dimension « famille » est même supérieur à celui des témoins. Les commentaires des parents sur la qualité des liens familiaux vont également dans ce sens. Or l'attachement sécure demeure le fondement essentiel de la résilience (74).

Adams a demandé à 30 frères et sœurs âgés de 8 à 18 ans d'enfants diabétiques s'ils estimaient que la maladie altérerait la qualité des relations au sein de la famille.

Aucun enfant ni adolescent n'a rapporté un tel jugement, et 20 % des frères et sœurs ont au contraire spontanément décrit des relations plus étroites depuis la présence de la maladie (72).

A propos du score de la dimension « famille » très haut chez les enfants de la cohorte « neuromusculaire », on peut se demander si le côté « visible » de la maladie neuromusculaire (enfant en fauteuil roulant notamment) n'est pas une des explications possibles. En effet Scelles décrit combien la famille se resserre autour de l'enfant handicapé, notamment pour faire barrage au regard intrusif ou intolérant de l'extérieur (78). Le resserrement des liens familiaux est en fait l'un des principaux modes d'adaptation des familles en réaction au stress majeur lié à l'irruption de la maladie.

En outre le taux de conflits entre parents et enfant ou adolescent inclus est faible. La cohésion familiale s'appuie sur la qualité des relations entre parents et enfants et entre frères et sœurs, sur l'estime de soi de chacun des membres de la famille, sur la capacité au dialogue. Jutras a étudié la conception de bien-être dans les familles d'enfants diabétiques. Il constate que pour la fratrie, un des éléments les plus importants pour définir le bien-être est l'absence de conflits et de tensions dans la famille (91). Or la cohésion familiale est directement liée au degré de troubles anxio-dépressifs de la mère, ce qui rejoint l'idée que la souffrance des frères et sœurs dépend de la façon dont les parents gèrent psychiquement la présence de l'enfant malade (92). Ensuite, on constate dans notre étude une bonne qualité des relations fraternelles, comme en témoigne à la fois les bons scores des fratries concernant la dimension « famille » et le taux modéré de conflits entre l'enfant malade et son frère inclus. De même la majorité des auteurs ayant interrogé les fratries d'enfants malades constatent que les enfants estiment avoir de bonnes relations avec l'enfant malade. Ainsi 90% des frères et sœurs de l'étude d'Adams jugent bonnes leurs relations avec l'enfant diabétique (72).

Nous n'avons pas trouvé de corrélation entre fréquence des conflits au sein de la fratrie et qualité de vie des frères et sœurs. Les résultats à ce sujet sont contradictoires dans la littérature. En effet certains auteurs rapportent un moins bon ajustement des fratries avec relations fraternelles conflictuelles, concluant qu'une bonne adaptation est liée à la coopération entre frères et sœurs (93). D'autres auteurs en revanche retrouvent plus de troubles anxieux chez les fratries peu conflictuelles, suggérant que ces frères et sœurs non atteints sont en souffrance car dans l'incapacité d'exprimer leur agressivité du fait du statut de l'enfant malade (94).

Floyd nuance ce propos en concluant dans son étude sur les fratries que seuls les frères sont affectés par la fréquence des conflits avec l'enfant malade (hausse des troubles du comportement), alors qu'il observe l'effet inverse chez les sœurs : plus elles entrent en conflit avec l'enfant malade, meilleure est leur adaptation (93).

Enfin, Houtzager tempère l'importance de la cohésion familiale en s'interrogeant sur son impact à long terme. Il estime que dans ce type de famille très soudée, l'implication émotionnelle est plus grande et les efforts demandés aux frères et sœurs plus élevés (6).

La cohésion familiale est déterminante pour la qualité de la communication au sein de la famille, et donc pour la connaissance de la maladie par la fratrie. Nous avons interrogé les parents sur la fréquence des conflits au sein du couple, en lien avec la maladie, et avons constaté que la présence de la pathologie chronique n'était pas une source de tensions dans le couple pour une large majorité des parents de cette étude. Nous n'avons pas étudié le niveau de connaissance des fratries au sujet de la maladie pour des raisons de méthodologie (notamment temps requis pour la participation des familles), mais il s'agit d'un facteur souvent décrit dans la littérature comme essentiel pour le bien-être des fratries (74), (72). Dans notre étude les parents semblent très attentifs à la perception de la situation par la fratrie : de nombreuses mères ont exprimé leur désir de voir leurs enfants participer à des groupes de paroles destinés aux fratries. La communication au sein de la famille offre aux enfants la possibilité d'exprimer librement leurs sentiments et leurs émotions, et aux parents l'opportunité de mieux connaître le ressenti de leurs enfants. La communication est permise par l'attitude des parents, qui en favorisant le dialogue et le partage des connaissances sur la maladie, encourage un sentiment de contrôle de la situation.

Des sujets aussi difficiles que le risque de transmission de la maladie peuvent alors être évoqués. Concernant l'influence du caractère héréditaire ou non de la pathologie, peu étudiée dans ce travail, nous n'avons pas constaté de scores de qualité de vie plus faibles chez les fratries d'enfants porteurs de maladies génétiques (mucoviscidose, myopathie de Duchenne) par rapport aux fratries de diabétiques. Scelles décrit la façon dont une pathologie héréditaire accroît l'anxiété dans les familles, d'une part parce que les parents peuvent se sentir coupables d'avoir transmis le gène en cause, d'autre part à cause du risque de répétition et de transmission de la maladie (78).

Dans notre étude, une fillette est la sœur de 3 garçons tous myopathes. Ses scores de qualité de vie montrent une bonne adaptation à la situation. Scelles décrit dans son ouvrage le cas d'une jeune fille, seule indemne dans une fratrie où les garçons sont atteints de myopathie.

Cette jeune adulte évoque son impression que la vie n'est destinée qu'aux filles, le sort réservé aux garçons étant inéluctablement la mort. Dans notre cohorte de 30 adolescents, une mère d'une fillette souffrant d'une myopathie congénitale a évoqué son appréhension au sujet du risque de transmission, sa fille aînée atteignant la majorité. Avec les progrès en génétiques tels que le diagnostic prénatal, les enjeux se complexifient encore : que penseront les enfants d'une fratrie où l'un est atteint d'une myopathie et l'autre indemne, né à l'issue d'un diagnostic pré implantatoire ?

Un autre sujet difficilement abordable est le poids de la prise en charge d'un jeune lourdement handicapé pour ses frères et sœurs, au décès des parents. Il arrive en effet que l'un des frères et sœurs soit « choisi » par la famille pour être le relais assurant la prise en charge du jeune malade, à la mort des parents (78) .

Nous avons vu que les adolescents avaient de moins bons scores de qualité de vie que les autres lorsque leurs parents jugeaient qu'ils éprouvaient des difficultés. Une autre hypothèse à ce sujet est la bonne congruence entre perception des difficultés par les parents et perception par l'adolescent. Ainsi Taylor a étudié l'influence de la bonne perception maternelle au sujet des difficultés des fratries. Il a constaté que le bien-être des frères et sœurs d'enfants malades était bien supérieur quand la mère avait une perception corrélée à celle de son enfant (95). Par ailleurs cet auteur remarque qu'il a étudié l'importance de la cohésion familiale seulement à travers l'attitude de la mère, mais qu'il est probable que la présence du père, bien sûr, mais aussi de la famille élargie (notamment les grands parents) est essentielle dans une situation où les parents sont moins disponibles pour les frères et sœurs.

En l'absence de communication au sein de la famille, les enfants risquent de taire leur souffrance et leur questionnement sur la maladie, et les parents d'ignorer l'inquiétude de ces derniers. Gardner estime que les parents surévaluent les difficultés de leur enfant malade, et parallèlement sous-évaluent les difficultés rencontrées par les fratries. En effet pour étudier les enfants diabétiques et leur fratrie il a utilisé des échelles de mesure des difficultés émotionnelles et comportementales, remplies à la fois par les parents et par les professeurs. Il en résulte que les fratries avaient des scores bien supérieurs que les témoins, et les enfants diabétiques de moins bons scores que les témoins, à l'issue de l'analyse des questionnaires remplis par les mères. De telles différences n'étaient pas constatées par les professeurs (4).

De nombreuses études rapportent le manque d'informations des fratries, les fausses croyances et les risques de scénarios culpabilisant qui en découlent, et le désir des enfants d'en savoir plus.

Ainsi Fanos a exploré le niveau de compréhension des fratries de patients atteints de mucoviscidose, concernant leur perception du statut de porteur de la mutation. Il a retrouvé une relation entre le rang dans la fratrie et les croyances au sujet du statut de porteur de la mutation : les derniers nés avaient plus tendance à se croire non porteurs de la mutation. Les fausses croyances étaient liées au manque d'informations, corrélées aux sentiments de culpabilité des frères et sœurs, mais non reliées au niveau socio-éducatif des familles (96). Adams rapporte que 73% des enfants sont désireux d'améliorer leurs connaissances sur le diabète, et 30% se retiennent de poser des questions à ce sujet à leurs parents alors qu'ils ont en envie (72) .

Ainsi on voit l'importance de considérer la dynamique familiale dans son entier pour mieux comprendre celle qui s'instaure entre les frères et sœurs. Dans son étude de corrélations entre 19 variables influençant le bien-être des fratries, Williams estime que la cohésion familiale est la variable la plus fortement corrélée à l'adaptation des enfants, notamment par son influence directe sur la perception de la maladie par la fratrie (74). Pour tenter de faire une synthèse de tous ces facteurs pouvant influencer la qualité de vie des fratries d'enfants malades, il s'agit en fait d'une complexe intercorrélations entre les caractéristiques des parents, de la fratrie, de la famille, et de la maladie. Plus que l'impact d'un seul paramètre, c'est l'ajustement de l'enfant malade, de la fratrie, et des parents qui va influencer la qualité de vie des frères et sœurs.

Enfin, si nous n'avons constaté que peu de facteurs d'influence significatifs, c'est également parce que nous avons trouvé une bonne adaptation globale des fratries : les facteurs étudiés devaient donc être très discriminants, pour différencier les enfants « assez bien » ou « très bien » adaptés.

## **Adaptation et bien-être des fratries d'enfants malades**

Nous avons constaté qu'une majorité des frères et sœurs ont une bonne qualité de vie. En déterminant des seuils en dessous desquels un score global de qualité de vie nous a paru faible, comme expliqué dans le chapitre « Observations », nous estimons que 30% des fratries sont en difficultés. Ces résultats sont comparables à ceux retrouvés par plusieurs études. En effet, beaucoup d'auteurs estiment qu'une majorité des fratries s'adaptent bien à la situation. Selon Sloper, le taux de difficultés s'élève à 25% chez les fratries d'enfants atteints de pathologies sévères (97), un taux tout à fait comparable à celui constaté dans cette étude. Dans son étude sur les fratries d'enfants atteints de maladies neurologiques chroniques, Balottin estime le taux d'enfant en difficultés à 33% (77).

Il semble que les psychologues et les psychiatres ont les estimations les plus inquiétantes sur les difficultés des fratries, probablement en partie parce qu'ils voient les enfants les plus en souffrance, et parce que les analyses sont parfois issues d'entretiens cliniques et non pas d'instruments validés, plus souvent utilisés par les médecins somaticiens.

Concernant la bonne adaptation des fratries de notre étude, les résultats les plus marquants sont les meilleurs scores des enfants inclus par rapport aux témoins pour la dimension « bien-être général » (cohorte globale et cohorte neuromusculaire), et pour la dimension « vitalité » (cohorte diabète). Ces résultats, qui paraissent surprenant de prime abord, sont en fait bien documentés dans la littérature.

Wood a étudié la qualité de vie des fratries d'enfants épileptiques réfractaires : il a constaté un bien-être psychologique significativement supérieur chez les fratries d'enfants malades. Il estime qu'il s'agit probablement d'enfants ayant adopté comme stratégie d'adaptation le déni, ce qu'a également constaté Houtzager dans son étude sur les fratries d'enfants atteints de cancer (71) (6). Ceci peut expliquer la différence entre la fréquence élevée des mères estimant leurs enfants en difficultés et la bonne adaptation de la plupart des enfants, retrouvé par le questionnaire VSPA. En effet Houtzager a constaté le même phénomène : il suggère que les parents sont sensibles au risque de problèmes chez les frères et sœurs de leur enfant malade et se culpabilisent de ne pas passer assez de temps auprès d'eux, alors que les fratries s'adaptent en utilisant le déni.

Le déni semble donc être un mécanisme massivement utilisé par nos fratries, qui se considèrent pour la majorité en excellent bien-être général. Bouteyre a fait le même constat en étudiant des fratries d'enfants sourds : les enfants avec la meilleure adaptation rapportaient fréquemment des phrases telles que « c'est une sœur comme les autres, je fais comme si elle n'était pas sourde » (98) . De nombreux auteurs attribuent au déni un caractère protecteur. Cette stratégie permet à l'enfant de mettre à distance une souffrance difficilement gérable, ce qui facilite sa vie quotidienne. Toutefois le déni possède un caractère adaptatif seulement lorsqu'il est utilisé de manière temporaire, à terme il devra permettre à l'enfant de trouver d'autres ressources pour évoquer sa souffrance (98).

Dans notre étude, la dimension « bien être général » du VSPA-e regroupait à la fois des items d'ordre psychologique et physique. Un meilleur bien-être physique est également décrit dans la littérature. Ainsi Wennstrom a constaté un score de bien-être physique bien supérieur chez les fratries d'enfants atteints de mucoviscidose que chez les fratries témoins. L'auteur émet l'hypothèse que les fratries d'enfant malades, lors de l'auto-évaluation, se comparent implicitement avec leur frère ou sœur atteint de mucoviscidose (82).

Un autre score s'est avéré supérieur chez les enfants de notre étude par rapport aux témoins, il concerne la dimension « estime de soi » dans la cohorte neuromusculaire. Ce résultat nous a d'abord paru étonnant, ce d'autant que l'altération de l'image de soi chez les frères et sœurs d'enfants malades est largement décrite dans la littérature (8). Ceci rejoint d'ailleurs les scores nuls d'estime de soi des enfants en souffrance, rapportés dans le chapitre Observations.

En fait, plusieurs auteurs ont décrit une meilleure image de soi chez les fratries. Ainsi Wennstrom a constaté de plus hauts scores lors de la mesure des talents et aptitudes chez les fratries d'enfants atteints de mucoviscidose par rapport aux témoins (82). Là encore l'auteur suggère que les enfants doivent se comparer à leur frère ou sœur malade, qui lui doit dépenser beaucoup de temps et d'énergie pour son traitement. Il est très intéressant de constater que les études retrouvant une meilleure image de soi concernent majoritairement les fratries d'enfants atteints de pathologies neurologiques. Une explication semble être les difficultés cognitives d'un grand nombre d'enfants atteints de pathologie neurologique. Floyd a ainsi mesuré la qualité de vie de fratries avec handicap intellectuel, qu'il a comparé à celle de fratries d'enfants malades chroniques au bon fonctionnement cognitif et à des fratries sans pathologies. Les fratries d'enfants handicapés intellectuellement avaient les plus hauts scores d'estime de soi: un des aspects gratifiants pour ces enfants était notamment le fait de « diriger » les relations fraternelles, prenant toutes les initiatives lors des interactions (93).

De même, Van Dongen a constaté un meilleur score d'estime de soi chez les fratries d'enfants atteints de cancer par rapport aux témoins, mais uniquement quand l'enfant malade avait subi une irradiation cérébrale responsable de séquelles neurocognitives (99). Enfin Dyson a évalué 55 frères et sœurs d'enfants handicapés, et a constaté des scores d'estime de soi significativement plus hauts chez les frères et sœurs d'enfants avec un retard mental, en comparaison des fratries d'enfants porteurs d'un handicap physique ou sensoriel (73). Ces résultats éclairent la très bonne estime de soi des enfants de notre cohorte « neuromusculaire » : 40% des enfants de cette étude atteints de maladies neuromusculaires présentent en effet des troubles d'apprentissages ou un retard mental.

Le déni n'est pas le seul mécanisme d'adaptation pouvant expliquer ces bons résultats. Les enfants étudiés dans cette étude semblent mettre en place fréquemment une autre stratégie, plutôt dans le registre de la réparation : ils prennent une part active dans la gestion de la maladie, devenant protecteurs et soignants de l'enfant malade. Une majorité des frères et sœurs étudiés participent de façon quotidienne aux soins, ce qui rejoint le constat d'Adams qui a évalué ce taux d'investissement à 55% chez ses fratries d'enfants diabétiques (72).

Cet aspect peut être relié au nombre important de frères et sœurs désirant exercer plus tard un métier médico-social. Selon Lobato, il existe une corrélation entre le temps passé auprès de l'enfant malade et le choix d'une profession médicale, surtout chez les filles (81). Scelles a beaucoup étudié ce phénomène. Elle explique que le choix d'une telle profession peut permettre un dégagement du lien fraternel, en concentrant son énergie dans son travail et non plus sur l'enfant malade, tout en continuant une œuvre initiée par les parents. D'autres enfants souhaitent devenir médecin ou travailleur social car ils sont sensibilisés aux difficultés et aux injustices que vivent au quotidien les personnes malades. Ils transcendent ainsi leur souffrance en s'engageant dans l'action. Un jeune orthophoniste ayant une sœur handicapée résume son impression par cette expression : « ne plus rester dans la salle d'attente ». Enfin ces enfants peuvent développer du fait de leur situation familiale une grande empathie et un sens de l'écoute qui les amène vers ce type de profession. Scelles nuance toutefois son propos, en décrivant certains frères ou sœurs qui finissent par se sentir « piégés » dans leur confrontation perpétuelle à des patients semblables à leur frère ou sœur. Ce choix professionnel, initié pour se donner le droit à une autonomie sans « trahir » la famille ou encore pour atténuer un sentiment de culpabilité, peut devenir un fardeau (100).

Une autre explication à propos de la bonne qualité de vie des enfants et des adolescents inclus dans cette étude est la date relativement ancienne de l'annonce diagnostic pour la majorité des familles : 6 ans en moyenne. Plusieurs auteurs retrouvent une corrélation significative entre temps écoulé depuis le diagnostic et amélioration de la qualité de vie des fratries. Lors de la période de la découverte de la maladie, les parents focalisent toute leur attention sur l'enfant atteint. Les frères et sœurs risquent d'être délaissés dans une période où ils ressentent eux mêmes de l'angoisse et de l'insécurité. Ainsi Stallard a constaté en étudiant 52 frères et sœurs d'enfants gravement malades (mucoviscidose, cardiopathies congénitales, amyotrophies spinales, myopathies de Duchenne, insuffisance rénale) un score de bien-être significativement différent selon le temps écoulé depuis le diagnostic (supérieur ou inférieur à 5 ans). Plus le diagnostic était récent, plus les enfants se sentaient « ignorés par leurs parents », se sentaient « incapables de faire part de leurs inquiétudes à leurs parents », déclaraient avoir « trop de travail à faire à la maison », osaient moins « parler de choses générales ou de l'école » à leurs parents. De plus les fratries concernées par un diagnostic plus récent trouvaient plus difficile de ne pas penser à l'enfant malade : 77% déclaraient penser à la maladie de leur frère ou sœur au moins quotidiennement, ceci quel que soit l'âge et le sexe de la fratrie. Enfin, ces fratries exprimaient plus de tristesse (75% ) (101). Houtzager a constaté un phénomène similaire : alors que les fratries d'enfants atteints de cancer avaient un bien-être similaire aux témoins à 2 ans du diagnostic, la qualité de vie était significativement abaissée à 1 mois du diagnostic (6).

Ces résultats viennent soutenir le schéma psychosocial de la maladie chronique de Rolland :

- phase de crise : annonce du diagnostic, période initiale de réajustement
- phase chronique : la famille apprend à faire face au quotidien aux contraintes, au stress
- phase terminale : stade préterminal de la maladie, l'inévitabilité de la mort domine la vie de famille (102)

Pour cet auteur, les besoins des fratries varient grandement en fonction de ces 3 étapes, et les interventions ciblant les frères et sœurs devraient les prendre en compte. Selon ce schéma, dans notre étude, tous les enfants malades étant âgés de 6 à 11 ans, les fratries se situent donc dans la phase chronique. Ceci a été relevé par plusieurs mères : certaines nous ont décrit le besoin d'un soutien psychologique pour elles et leurs enfants dans les mois suivants l'annonce de la maladie (« il a fallu des années pour que toute la famille s'en relève »), d'autres ont souligné le fait que leurs réponses au questionnaire auraient été différentes il y a quelques années.

Pour résumer les hypothèses sur la bonne qualité de vie de nos fratries, citons Bouteyre qui a recensé les principaux facteurs de protection des fratries d'enfants malades (98) :

- une bonne estime de soi
- une projection positive dans l'avenir
- l'attribution d'un sens et d'une cohérence à la situation
- un attachement sécure
- une bonne cohésion familiale
- l'utilisation adéquate des mécanismes de défense (clivage, déni...)

Nous remarquons que tous ces facteurs ont déjà été évoqués dans l'analyse des résultats de nos fratries, qui semblent donc présenter les principaux facteurs de bonne adaptation. En outre nous avons vu que les enfants de notre étude suivent une scolarité sans problème et connaissent une vie sociale et relationnelle de bonne qualité, ce qui est également en faveur d'une résilience. Dans l'étude d'Adams, auteur retrouvant une bonne qualité de vie des fratries d'enfants diabétiques, 97% des frères et sœurs de 8 à 18 ans déclarent se plaire à l'école (72).

Tous ces facteurs nous permettent de conclure que les frères et sœurs de notre étude sont pour la plupart des enfants résilients, idée que nous allons développer dans le chapitre suivant.

## **Résilience et impact positif**

Si les psychiatres sont plus nombreux à retrouver un impact négatif de la maladie chronique sur les fratries, il existe néanmoins plusieurs études menées par des psychiatres concluant à une bonne adaptation des frères et sœurs. Le thème le plus souvent évoqué est alors la résilience. Michaud décrit ainsi les caractéristiques des enfants résilients : « Ils ont une bonne image de soi et une confiance en eux-mêmes. Ils se caractérisent par leur capacité à attirer l'attention d'autrui et à nouer des relations, à susciter la sympathie ; par leur sentiment d'avoir un contrôle sur leur vie et les événements qui s'y rapportent. Leurs qualités sont la créativité, l'indépendance, l'humour, l'imagination, la capacité d'adaptation ; ils possèdent le sens de l'organisation dans la vie de tous les jours, le sens des responsabilités ; ils font preuve d'une certaine maturité sociale et d'un esprit d'initiative. » (103). Cet auteur rappelle que cette adaptation s'effectue grâce à un proche capable de fournir à l'enfant une relation stable et de bonne qualité, dans le cercle familial ou dans l'environnement scolaire.

Ceci nous permet d'évoquer l'impact « positif » de la présence d'une maladie chronique sur la fratrie. Ainsi les enfants inclus dans cette étude semblent développer une véritable solidarité fraternelle et familiale. Cette situation qui confronte la fratrie à la différence peut contribuer à enrichir la maturité des enfants, leur capacité à faire face à l'adversité, leur empathie et leur tolérance. Lobato constate que les fratries d'enfants malades font plus de jeux sociaux et sont plus attentifs aux désirs des autres (81). Labay a étudié les rapports entre empathie et adaptation psychologique chez les fratries d'enfants atteints de cancer : le niveau d'empathie était positivement corrélé à l'âge et à la compréhension de la maladie. Plus le niveau d'empathie était haut, meilleure était l'adaptation des enfants (84). Enfin cet impact positif est largement évoqué par les parents eux-mêmes. Ainsi Mulroy a interrogé 327 parents d'enfants trisomiques ou souffrant d'un syndrome de Rett au sujet de l'impact de la maladie sur les fratries : 79.5% d'entre eux estimaient qu'il existait un impact positif. Les thèmes les plus cités étaient la tolérance, la compassion, la maturité, la patience, le caractère serviable, la conscience de la chance d'être en bonne santé, et l'appréciation de ses propres compétences (90).

## **Revue de la littérature et synthèse**

Nous présentons ci-dessous une revue de la littérature reprenant toutes les études portant sur la santé et le bien-être des fratries d'enfants malades chroniques depuis 1990. Nous avons utilisé la base de données Pubmed en utilisant les mots clés « sibling », « wellness », « well-being », « quality of life », « chronic illness ». Nous n'avons retenu que les études anglo-saxonnes et françaises analysant spécifiquement les fratries (cf tableau XXII). La littérature liée à ce sujet apporte des résultats très contrastés. Nous allons dans un premier temps rapporter les études retrouvant des constats similaires à notre travail, avant de citer les auteurs concluant à une mauvaise qualité de vie des fratries.

Des études anglaises, américaines suédoises, israéliennes et hollandaises, employant des instruments validés et des contrôles (témoins ou données normatives des tests) et étudiant l'impact de pathologies chroniques pédiatriques très diverses, ont conclu à une bonne adaptation des frères et sœurs. Nous les citons ci-dessous.

Ainsi Adams a étudié 30 frères et sœurs d'enfants diabétiques et a retrouvé chez ces enfants des résultats comparables à ceux attendus pour l'âge et le sexe pour toutes les échelles utilisées (dépression, anxiété et troubles du comportement) (72). Jackson a évalué 41 frères et sœurs d'enfants diabétiques : 92.7% des enfants avaient des résultats comparables aux données normatives du test, présentant même moins de difficultés et moins de comportement hyperactif (85).

Concernant les pathologies neurologiques, Dyson a étudié 55 frères et sœurs d'enfants présentant un handicap moteur ou cognitif et a constaté des difficultés comportementales et une compétence sociale comparables entre fratries et témoins (Dyson, 1988).

Les fratries d'enfants atteints de mucoviscidose ont été auto-évaluées par une échelle mesurant 5 dimensions (caractéristiques physiques, compétences, bien-être mental, relation avec la famille, relation avec les pairs) dans l'étude de Wennstrom (82). Stawski a étudié 76 frères et sœurs d'enfants souffrant de diverses pathologies, dont 13 enfants atteints de mucoviscidose, aux bons scores de fonctionnement psychopathologique (104). Gold a évalué le fonctionnement psychosocial de 41 enfants afro-américains atteints de mucoviscidose et de leurs 97 frères et sœurs (105). Dans une autre optique, Davies a voulu savoir si les fratries d'enfants atteints de mucoviscidose étaient les « enfants oubliés » par leur mère. Les fratries d'enfants malades ne recevaient pas moins de soins que les fratries des familles témoins (106).

La pathologie la plus étudiée dans la littérature sur les fratries d'enfants malades est sans conteste le cancer : citons l'étude de Labay portant sur 29 frères et sœurs d'enfants atteints d'hémopathies malignes (84), et celle d'Houtzager analysant 83 frères et sœurs (6).

Enfin, l'étude de Thompson de 19 frères et sœurs d'enfant souffrant de maladies chroniques très diverses (cardiopathies, épilepsie, hémopathies...) est un bon exemple d'approche non catégorielle (89).

A contrario, certains auteurs, en majorité des psychiatres, alertent sur l'impact négatif de la maladie chronique sur les fratries, constaté à l'issue de l'analyse d'entretiens, de dessins et de jeux.

Ainsi des fratries d'enfants diabétiques vus en groupe présentaient des difficultés à interagir avec l'enfant malade et éprouvaient des émotions négatives telles que culpabilité, anxiété, colère et jalousie (79). 28 frères et sœurs de diabétiques avaient un haut niveau d'anxiété et une faible estime de soi, résultats tempérés par de très bons résultats pour les compétences sociales (107).

Une recherche clinique menée à la Sorbonne auprès de 26 frères et sœurs d'enfants myopathes a révélé les différentes contraintes psychiques auxquelles sont soumis les enfants pour s'adapter à la situation : expression de soi retenue, agressivité annihilée entraînant des troubles anxieux, isolement, idéalisation de l'enfant malade... (10).

Psychologue à l'hôpital Raymond Poincaré à Garches, Scelles a pris en charge de nombreux frères et sœurs d'enfant myopathes. Elle décrit leur sentiment d'être délaissé et l'incertitude ressentie sur leur propre santé, leur honte et leur culpabilité. L'enfant ressent que ces sentiments sont présents chez ses parents, et pense avoir une part de responsabilité dans la survenue du handicap (8). Une psychiatre a fait l'hypothèse que les frères et sœurs d'enfant handicapé sont « psychologiquement oubliés » par leur mère. Elle explique que bien que les mères soient attentives et très conscientes des difficultés que le handicap peut provoquer chez leurs autres enfants, il n'y a pas de place dans l'espace mental de la mère pour l'enfant sain, qui ne s'inscrit pas dans sa vie psychique. L'enfant ressent un sentiment d'inexistence, qu'il manifeste éventuellement par des symptômes (32). L'auteur décrit le cas d'une fillette de 4 ans plus jeune que sa sœur handicapée, que sa mère amène en consultation car elle la trouve triste mais aussi opposante. L'auteur décrit comment l'enfant doit assumer une position de « grande fille » autonome, car il n'y a pas de place pour une autre enfant faible et dépendante. L'enfant se rend indispensable, entraînée par une responsabilisation trop lourde et trop précoce. Elle retire donc de la situation des bénéfices secondaires auxquels il sera difficile de renoncer.

Dans une approche méthodologique rigoureuse, Coleby a comparé 41 frères et sœurs d'enfants handicapés avec des témoins randomisés, au moyen d'échelles validées à compléter par les parents et les enseignants. Les fratries avaient des niveaux d'anxiété nettement plus élevés que les témoins (80).

A propos des fratries d'enfants atteints de mucoviscidose, un auteur américain a souligné que les enfants souhaitaient plus d'attention de la part de leurs parents mais n'osaient pas faire part de leur tristesse et de leur angoisse auprès de ces derniers (108).

Enfin concernant d'autres pathologies, les fratries d'enfants autistes semblent être particulièrement à risque. Stone a retrouvé chez 64 jeunes frères et sœurs d'enfants souffrant de troubles envahissant du développement de moins bonnes performances de résolution de problèmes, de moins bonnes interactions avec leurs parents, et plus de symptômes autistiques que chez les témoins (109).

Quelques auteurs se sont intéressés à la fratrie d'enfants ayant subi une chirurgie cardiaque. Dussart décrit le sentiment d'abandon des fratries durant la période angoissante de l'intervention, pendant laquelle une relation intense se vit entre la mère et l'enfant malade. L'inquiétude et la surprotection parentale persistent souvent au delà de l'intervention cardiaque, ce qui entraîne des attitudes régressives chez certains frères et sœurs, et au contraire des attitudes de « parentification » chez d'autres (30).

Les méta-analyses permettent de tenter de faire une synthèse sur la qualité de vie et le bien être des fratries d'enfant malades.

Sharpe a effectué une méta-analyse sur 51 études publiées de 1976 à 2000, représentant 550 fratries d'enfants malades chroniques. Les études qualitatives ou sans comparaison appropriée avec un groupe ou des données normatives étaient exclus. Cet auteur canadien conclue qu'il existe un « modeste effet négatif statistique » à propos des fratries d'enfants malades chroniques : l'impact concerne le fonctionnement psychologique, le développement cognitif, et les relations avec les pairs. Cette méta-analyse conclue que l'effet négatif d'une pathologie chronique sur la fratrie est essentiellement corrélé à l'existence d'un traitement quotidien de l'enfant malade (110).

La revue systématique de la littérature menée par Shudy a porté sur les articles parus entre 1966 et 2005 et cités par la base de données Pubmed. La conclusion à l'issue de ce travail est encore plus prudente que celle de Sharpe: d'après cette revue, les effets sur la fratrie sont trop variables entre les études et les limites méthodologiques sont trop importantes pour conclure. Les auteurs recommandent de mener d'autres travaux de recherche, utilisant des méthodes plus rigoureuses (111).

Tableau XXII. Principales études sur les fratries d'enfants malades parues depuis 1990

Auteur date, pays	effectif âge	outil validé	Informant	Pathologies	Comparaison (et référence de bibliographie)	Impact global <b>Facteurs de risque identifiés inscrits en rouge</b>
Adams 1991 UK	n=30 8-18 ans	Oui	enfants parents	Diabète	Normes (72)	Scores normaux pour la majorité <b>Garçons, faible communication familiale</b>
Jackson 2008 UK	n=41 7-16 ans	Oui	enfants parents	Diabète	normes (85)	92.7 % des fratries dans les normes <b>Stress parental, enfant malade en difficulté</b>
Gardner 1997 UK	n=20 6-18 ans	oui	parents enseignant	Diabète	témoins (4)	Meilleur bien-être (émotion, comportement ) que les témoins
Castro 2009 Fce	n=12 8-15 ans	Non	enfants	Diabète	non (79)	Difficultés d'interaction Emotions négatives
Hollidge 2001 USA	n=28 8-12 ans	Oui	enfants	Diabète	normes(107)	Haut niveau d'anxiété, faible estime de soi Meilleures compétences sociales
Boucher 2005 Fce	n=26 4-17 ans	Non	enfants	Myopathies	non(10)	Impact négatif Troubles psychologiques
Basquin 2003 Fce	n=7	Non	enfants	Handicap	non(112)	Angoisse Echec scolaire Négligence parentale
Scelles 1997 Fce		Non	enfants	Handicap	non(94)	Honte, culpabilité, anxiété, identité perturbée Manque estime de soi, inhibition
Mulroy 2008 Austr	n=327	Oui	parents	Trisomie 21 Rett	non(90)	Positif : empathie, tolérance Négatif : manque de temps pour la fratrie
Korff 2003 Fce	n=2 5 et 20 ans	Non	enfants	Handicap	non(32)	Souffrance Oubliés /mère Trop matures
Coleby 1995 UK	n=41 5-16 ans	Oui	enfants parents enseignant	Retard mental	témoins(80)	Impact négatif : troubles anxieux <b>Les filles ainées et les plus jeunes enfants</b>
Wood 2008 Can	n=37 6-18 ans	oui	enfants parents	Epilepsie réfractaire	normes(71)	Bonne qualité de vie
Balottin 2006 Ital	n=33 4-18 ans	oui	enfants parents	Pathologies neurologiques	Normes(77)	Bonne qualité de vie Taux d'enfants en difficultés : 33%
Dyson 1998 USA	n=55 7-14 ans	oui	enfants parents	Handicap	témoins(73)	résultats comparables aux témoins meilleure estime si enfant atteint a retard mental
Tsuchie 2006 Brésil	n=127 5-18 ans	non	parents	Epilepsie	non(113)	Tristesse, peur, sentiment d'abandon, après le diagnostic
Wennstrom 2005 Suède	n=55 6-14 ans	oui	enfants	Mucoviscidose	témoins(82)	résultats comparables aux témoins <b>Filles</b>
Davies 1993 USA	n=19 2-16 ans	oui	mères	Mucoviscidose	témoins (106)	Pas de différence dans le degré de soins maternels

Stallard 1997 UK	n= 52 5-19 ans	oui	enfants parents	Mucoviscidose Duchenne	Normes(101 )	Peur de parler aux parents Tristes, la 1 <sup>e</sup> année suivant le diagnostic
Gold 2008 USA	n= 97	oui	enfants parents	Mucoviscidose	Normes(105 )	Bon fonctionnement psychosocial
Labay 2004 USA	n= 29 7-16 ans	oui	parents enfants	Cancer	Normes(84)	Pas de troubles du comportement Difficultés sociales <i>Age proche, méconnaissance de la maladie</i>
Houtzager 2004 Holl	n= 83 7-19 ans	oui	parents enfants	Cancer	Normes(88)	Qualité de vie normale à 2 ans <i>Ainés, filles, stress parental</i>
V Dongen 1995 P. Bas	n= 60 4-16 ans	oui	parents enfants	Cancer	témoins(99)	Bon ajustement
Wintgens 2003 Belg		non	enfants	Autisme	non(35)	Angoisse, culpabilité , sentiment d'abandon Impact positif si enfants résilients
Claudon 2007 Fce		non	enfants	Autisme	non(5)	Souffrance psychologique non négligeable Altération de l'identité
Stone 2007 USA	n= 64 1-2 ans	oui	enfants parents	Autisme	Témoins (109)	Moins bonnes interactions sociales
Swift 2003 USA	n= 103 6-18 ans	oui	enfants parents	TC sévère	témoins(83)	Pas de troubles du comportement <i>Diades mixtes</i>
Dussart 2008 Belg		non	enfants	Chirurgie cardiaque	non(30)	Difficultés, troubles du sommeil, Culpabilité, repli sur soi, régression
Taylor 2001 UK	n= 62	oui	enfants parents	Cancer muco. Spina bifida	Normes(95)	Bien adaptés
Bouteyre 2006 Fce	n=5 7-15 ans	non	enfants	Surdit�	non(98)	R�silients
Stawski 1997 Israel	n=76 4-18 ans	oui	parents	Mucoviscidose Cancer	T�moins (104)	Bon ajustement <i>Ain�s et enfant atteint perturb�</i>
Thompson 1994 USA	n=19 4-14 ans	oui	parents	Cardiopathie H�mopathies	t�moins(89)	Bon ajustement <i>Parents s�par�s</i>
Silver 2000 USA	n= 34 13-19 ans	oui	enfants	Diab�te, muco. �pilepsie, cardiopathies	t�moins(3)	Plus de troubles anxieux <i>Ain�es de gar�ons malade</i>

UK : Grande Bretagne ; Belg. : Belgique ; Can. : Canada ; Fce : France ; Austr. : Australie ;  
muco= mucoviscidose

## **Perspectives**

### **Prise en charge des fratries d'enfants malades**

En France, face aux difficultés que peuvent rencontrer les fratries d'enfants malades, de plus en plus d'équipes de professionnels et d'associations de parents mettent en place des « groupes de paroles de fratries ». Ces groupes existent depuis longtemps aux Etats-Unis : programmes pilotes nommés « Sibling Center », voire véritables « camps d'été » de 5 jours pour les fratries, avec informations médicales dispensées et « sessions psychosociales » (114), (115). En France, les interventions se fondent plutôt sur des groupes de rencontre à expression libre, et parfois sur le psychodrame (improvisations sur des thèmes relevant de faits divers puis d'histoires personnelles). Le plus souvent, ces groupes sont mis en place par une équipe de soins qui organise des rencontres mensuelles d'une dizaine d'enfants (généralement âgés de 7 à 15 ans), chaque séance durant 1h30 en moyenne. Citons en France l'asfHA (« association nationale de sœurs et frères de personnes handicapées » (116), au CHU de Nantes le groupe fratries d'enfants atteints de mucoviscidose (117), et dans la ville de Nantes le groupe Frères et Sœurs de l'Union Nationale des Amis et Familles de Malades Psychiques (118). Les objectifs de ces groupes sont d'améliorer le bien-être des fratries, via un soutien par le groupe de pairs. Ces groupes permettent de favoriser les échanges entre enfants, de faire en sorte que les frères et sœurs se sentent reconnus et soutenus dans les spécificités de ce qu'ils vivent et d'avoir un moyen de prendre en compte la souffrance repérée chez les enfants. De plus ces groupes créent de bonnes conditions pour améliorer les connaissances sur la maladie et donner aux fratries des informations « neutres » dans le sens où les enfants peuvent prendre le temps de formaliser leurs questions. Enfin ces groupes encouragent les parents à trouver du temps pour leurs enfants non malades et les aident à prendre en compte ce que vivent les fratries.

Voici les principaux résultats positifs constatés dans la littérature :

- acquisition de connaissances par l'enfant sur la pathologie de son frère ou de sa sœur malade (119)
- amélioration des capacités d'adaptation : baisse des troubles du comportement (114) , meilleure interaction avec le frère ou la sœur (120)
- diminution de l'anxiété et accroissement de l'estime de soi (114)
- atténuation du sentiment de solitude (121)
- diminution de la culpabilité des enfants, le groupe permettant à l'enfant d'exprimer sa frustration et ses ressentiments, et indirectement de celle des parents (122)

Toutefois ces résultats doivent être nuancés. En effet les indications sur les modalités d'arrêt de même que les mauvaises indications sont mal définies. Ainsi Germain évoque les contre-indications du groupe fratrie pour certains enfants (78). Tout d'abord, la souffrance d'un enfant n'est pas forcément due à la pathologie de son frère. Ensuite, systématiser ces groupes d'expression consisterait à ne faire exister les frères et sœurs que par rapport à l'enfant malade. Le soutien psychologique au sein d'un groupe ou d'une association, c'est encore du temps « absorbé » par la maladie au sein d'un emploi du temps déjà chargé (123). De plus certains enfants, porteurs d'une souffrance psychique importante, doivent être pris en charge en psychothérapie individuelle et non pas dans un groupe. Toute la difficulté est de savoir si l'enfant est « à risque » ou bien « à problème » (115). Enfin, la mise en groupe peut fragiliser un enfant lorsqu'il est mis face à des difficultés évoquées par les autres qu'il ne peut pas gérer, la situation extrême étant celle d'un frère ou d'une sœur d'un enfant décédé : en continuant de fréquenter le groupe, il risque de se retrouver face à la douleur de se confronter à l'histoire des autres qui continue. Cet auteur conclue qu'il importe de bien prendre en compte chaque histoire familiale, et d'être prudent avant de déterminer un type de prise en charge pour les fratries.

D'autres modalités de prise en charge des familles d'enfants malades chroniques existent. Ainsi Barrera a mené une intervention pour prendre en charge l'anxiété et la douleur d'enfants leucémiques, en employant la mère et la fratrie comme « co-thérapeutes » : après l'intervention, l'anxiété diminuait non seulement chez l'enfant malade, mais également chez la mère et chez la fratrie (124).

Pour conclure sur ces groupes, il convient d'améliorer les connaissances sur leurs conséquences au moyen d'études comparatives à la méthodologie rigoureuse afin de mieux cerner ces pratiques. Plusieurs questions restent à l'heure actuelle en suspens : quel type de dispositifs, pour quel âge, quelle formation pour ceux qui les animent, quelle place pour les parents... En outre, faut-il mélanger les pathologies, ou créer des groupes selon chaque type de maladie? Et qui décide du temps de fréquentation du groupe par l'enfant ?

Enfin, un travail auprès des professionnels est également nécessaire pour l'accueil des fratries dans les institutions : les soignants sont sensibles aux besoins des fratries, mais sont encore souvent réfractaires à leur présence dans les services, revendiquant le manque de place et de temps pour les accueillir (125).

Il arrive régulièrement que le frère ou la sœur assiste aux entretiens entre professionnel et parent, totalement effacé ou au contraire s'agitant et empêchant les échanges entre ses parents et le médecin.

Ceci devrait nous interpeller sur les contraintes imposées à ces enfants qui sont témoins de toute l'attention portée à l'enfant malade et assistent malgré eux au déroulement de tous les événements liés à la maladie (117).

### **Intérêt pour le clinicien**

Cette étude montre que la majorité des frères et sœurs d'enfants malades ont une bonne qualité de vie liée à la santé ; toutefois une partie des enfants est en souffrance. Toute la difficulté pour le pédiatre est de repérer ces enfants à risque, parmi les nombreuses familles qu'il rencontre et qui s'adaptent bien à la situation. Cette étude apporte des pistes à ce sujet : les adolescents pour lesquels les parents éprouvent de l'inquiétude concernant leur bien-être, les adolescentes, et les enfants de parents séparés ou ayant un absentéisme scolaire constituent des populations à risque. Ces facteurs de risque sont décrits dans la littérature, mais les résultats des différents auteurs manquent d'homogénéité. Il est difficile d'évaluer l'impact de chaque facteur alors que le nombre de variables intervenant est grand et que chacune est étroitement liée à l'autre. D'autres études de fratries d'enfants malades sont essentielles afin de mieux cerner les facteurs de risque mais aussi les facteurs protecteurs. Ceci permettra d'identifier les enfants à risque pour lesquels une prise en charge est indiquée.

Dans cette optique, l'usage d'outils étudiant le bien-être des fratries et les relations fraternelles, validés et rapides d'utilisation, apporte une contribution majeure. Citons le QRF (« Questionnaire des Relations Fraternelles du jeune enfant »), particulièrement intéressant pour le pédiatre en France car conçu en français et donc utilisable en recherche sans double traduction nécessaire. Cet outil a été développé à partir du SIB (« Sibling Inventory Behavior »), questionnaire qui évalue les relations fraternelles au sein des familles où l'un des enfants est atteint d'une pathologie importante. Le QRF, destiné aux enfants âgés de 4 à 10 ans ayant un frère ou une sœur plus jeune, permet de distinguer les fratries « consensuelles » (haut niveau de coopération et bas niveau d'opposition), les fratries « contrastées » (haut niveau de coopération et haut niveau d'opposition), les fratries « tranquilles » (bas niveau de coopération et bas niveau d'opposition) et les fratries « conflictuelles » (bas niveau de coopération et haut niveau d'opposition) (126).

Un autre outil très contributif dans le repérage des fratries en difficultés est le « Sibling Scale ». Il doit être complété par les parents d'enfants âgés de 4 à 13 ans, frères ou sœurs d'enfants malades.

C'est une échelle rapide d'utilisation car elle ne contient que 6 items, qui concernent la perception des parents sur la situation : réactions émotionnelles et comportementales du frère ou de la sœur face à la maladie, performances scolaires et santé de l'enfant, enfin jugement des parents sur leur propre capacité à répondre aux besoins de tous leurs enfants. Il a été démontré qu'il s'agit d'un outil sensible pour dépister les enfants négativement affectés par la maladie de leur frère ou sœur (127).

Enfin le questionnaire VSPA utilisé dans notre étude est désormais validé sous une forme « raccourcie » et donc très rapide d'utilisation (128) . Rappelons que cet instrument offre le double intérêt de discriminer les jeunes ayant une bonne qualité de vie de ceux en mauvaise santé, mais aussi de prédire une dégradation de santé. Cette valeur prédictive a été illustrée dans cette étude à travers le cas de la jeune Marine décrite dans la première observation : 3 mois après son obtention d'un faible score de QDVA, elle vient de déclarer un diabète.

Nous proposons à l'issue de cette étude des conseils aux pédiatres soignant les enfants malades chroniques. Il nous paraît important de proposer systématiquement aux familles de rencontrer une fois les fratries, après l'annonce du diagnostic d'une maladie chronique, puis de prendre régulièrement des nouvelles des frères et sœurs auprès des parents.

Tout d'abord, le rôle du médecin est primordial pour la meilleure compréhension de la maladie par les fratries. Rencontrer les fratries permet au pédiatre de délivrer aux enfants des informations adaptées à leur âge, et nous avons vu quel impact cela peut avoir sur la perception de la maladie par la fratrie.

D'autre part, ce premier contact peut éventuellement permettre de repérer les enfants semblant développer des troubles à la suite de cette nouvelle situation. Une prise en charge précoce dans une démarche préventive doit alors être envisagée, en offrant à la fratrie une opportunité de s'exprimer.

Enfin les cliniciens doivent encourager les parents à parler de la maladie avec leurs enfants, et les sensibiliser sur les besoins des frères et sœurs non malades: rassurer leurs enfants sur leur droit à se démarquer, leur ménager si possible des moments réservés à chacun d'eux...

En s'inscrivant dans une telle démarche vis-à-vis des fratries, il est probable que le pédiatre améliorera sa qualité de prise en charge de l'enfant malade, et contribuera au mieux-être de toute la famille.

## **Conclusion**

La majorité des frères et sœurs d'enfants malades chroniques ont un état de santé satisfaisant, mais nous retrouvons une prévalence d'asthme supérieure à la moyenne en France, ainsi qu'une prévalence de troubles du sommeil élevée chez les enfants. Ces fratries ont dans l'ensemble une bonne qualité de vie liée à la santé, les enfants ayant mêmes un meilleur bien-être général que les témoins, montrant une remarquable adaptation à la situation. Toutefois, une partie de ces frères et sœurs sont en difficultés. Le pédiatre doit connaître les risques pour cette population et proposer de rencontrer les fratries lorsqu'il prend en charge un enfant atteint de maladie chronique. D'autres études sont nécessaires pour caractériser plus clairement la minorité d'enfants affectés par la situation et connaître la prise en charge la plus adaptée pour ces enfants et leur famille.

## Bibliographie

1. Williams PD 1997 Siblings and pediatric chronic illness: a review of the literature. *Int J Nurs Stud* 34:312-323
2. Caridade G VN, Joussetme C, et al. 2008 Les maladies chroniques psychiatriques et neurologiques des enfants et adolescents en France: prévalence des affections de longue durée en 2004. In: *Points de repere. L'Assurance Maladie.*
3. Silver EJ, Frohlinger-Graham MJ 2000 Brief report: psychological symptoms in healthy female siblings of adolescents with and without chronic conditions. *J Pediatr Psychol* 25:279-284
4. Gardner N 1998 Emotional and behavioural difficulties in children with diabetes: a controlled comparison with siblings and peers. *Child Care Health Dev* 24:115-128
5. Claudon P, De Tychev C, Lighezzolo J, Roche G, Claudel S 2007 Représentation de soi chez des enfants de fratries avec un enfant autiste. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 2007:389-400
6. Houtzager BA, Grootenhuis MA, Caron HN, Last BF 2004 Quality of life and psychological adaptation in siblings of paediatric cancer patients, 2 years after diagnosis. *Psychooncology* 13:499-511
7. Castiglia PT 1989 Sibling rivalry. *J Pediatr Health Care* 3:52-54
8. Scelles R 2003 Formaliser le savoir sur le handicap et parler de leurs émotions: une question cruciale pour les frères et sœurs. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 51:391-398
9. Rufo M 2002 *Frères et sœurs, une maladie d'amour.* Ed Fayard
10. Boucher N 2005 Frères et sœurs face au handicap. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 53:186-190
11. Whiteman S, McHale S, Crouter A 2007 Explaining Sibling Similarities: Perceptions of Sibling Influences. *J Youth Adolescence* 36:963-972
12. Noller P 2005 Sibling relationships in adolescence: Learning and growing together. *Personal Relationships* 12:1-22
13. Jessop DJ, Stein RE 1988 Essential concepts in the care of children with chronic illness. *Pediatrician* 15:5-12
14. Perrin EC, Starr MC 1993 Pediatric chronic illness. *J Learn Disabil* 26:426-427
15. 1989 Nomenclature des handicaps- classification OMS. In: OMS
16. Desguin BW, Holt IJ, McCarthy SM 1994 Comprehensive care of the child with a chronic condition. Part 1. Understanding chronic conditions in childhood. *Curr Probl Pediatr* 24:199-218
17. Newacheck PW, Halfon N 1998 Prevalence and impact of disabling chronic conditions in childhood. *Am J Public Health* 88:610-617
18. Aubert-Godard A, Scelles R, Gargiulo M 2008 Des médecins parlent de leur expérience de l'annonce. L'annonce d'une maladie grave de l'enfant à ses parents. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 56:524-529
19. Celestin-Lhopiteau I LA, Dommergues JP, et al. 2000 Stratégies de défense face au stress lors de l'annonce d'une maladie chronique chez des enfants et adolescents. *Arch Pediatr* 7:188-189

20. Friedrich W 1977 Ameliorating the Psychological Impact of chronic physical disease on the child and family *Journal of Pediatric Psychology* 2:26-31
21. Adams CD, Streisand RM, Zawacki T, Joseph KE 2002 Living with a chronic illness: a measure of social functioning for children and adolescents. *J Pediatr Psychol* 27:593-605
22. Lavigne JV, Faier-Routman J 1992 Psychological adjustment to pediatric physical disorders: a meta-analytic review. *J Pediatr Psychol* 17:133-157
23. Nelms BC 1988 More similar than different: children with chronic conditions. *Journal of pediatric health care* 2:55-56
24. Alvin P, de Tournemire R, Anjot MN, Vuillemin L 2003 [Chronic illness in adolescence: ten pertinent questions]. *Arch Pediatr* 10:360-366
25. Goldberg S, Morris P, Simmons RJ, Fowler RS, Levison H 1990 Chronic illness in infancy and parenting stress: a comparison of three groups of parents. *J Pediatr Psychol* 15:347-358
26. Drotar D 1997 Relating parent and family functioning to the psychological adjustment of children with chronic health conditions: what have we learned? What do we need to know? *J Pediatr Psychol* 22:149-165
27. Anthony KK, Gil KM, Schanberg LE 2003 Brief report: Parental perceptions of child vulnerability in children with chronic illness. *J Pediatr Psychol* 28:185-190
28. McKinney B, Peterson RA 1987 Predictors of stress in parents of developmentally disabled children. *J Pediatr Psychol* 12:133-150
29. Firth M, Gardner-Medwin D, Hosking G, Wilkinson E 1983 Interviews with parents of boys suffering from Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 25:466-471
30. Dussart H, Lambotte I, Van Pevenage C, Appelboom J 2008 La fratrie d'enfants opérés du cœur: vécu, adaptation, indications. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 56:468-472
31. Collectif 2009 Fratrie et Handicap. In: Colloque Fratrie et Handicap. 44 Saint Herblain: Grandir d'un monde à l'autre
32. Korff-Sausse S 2003 Frères et sœurs psychiquement oubliés. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 51:385-389
33. Dallas E, Stevenson J, McGurk H 1993 Cerebral-palsied children's interactions with siblings--I. Influence of severity of disability, age and birth order. *J Child Psychol Psychiatry* 34:621-647
34. Cyrulnik B 1999 Un merveilleux malheur. Ed O. Jacob
35. Wintgens A, Hayez JY 2003 Le vécu de la fratrie d'un enfant souffrant de handicap mental ou de troubles autistiques: résilience, adaptation ou santé mentale compromise. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 51:377-384
36. Nelms BC 1990 Sibling Relationships: more important now than ever. *Journal of pediatric health care* 4:57-58
37. Gallo AM 1991 Family adaptation in childhood chronic illness: a case report. *J Pediatr Health Care* 5:78-85
38. Dabelea D 2009 The accelerating epidemic of childhood diabetes. *Lancet* 373:1999-2000

39. Landolt MA, Ribl K, Laimbacher J, Vollrath M, Gnehm HE, Sennhauser FH 2002 Posttraumatic stress disorder in parents of children with newly diagnosed type 1 diabetes. *J Pediatr Psychol* 27:647-652
40. Arthuis M, Pinsard N, Ponsot G, Dulac O, Mancini J 2001 *Neurologie pédiatrique*
41. Polakoff R, Morton A, Koch K 1998 The Psychosocial and Cognitive Impact of Duchenne's Muscular Dystrophy *Seminars in pediatric Neurology* 5:116-123
42. Nereo NE, Fee RJ, Hinton VJ 2003 Parental stress in mothers of boys with duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Psychol* 28:473-484
43. Holroyd J, Guthrie D 1986 Family stress with chronic childhood illness: cystic fibrosis, neuromuscular disease, and renal disease. *J Clin Psychol* 42:552-561
44. Heron D 2008 Conseil génétique dans les myopathies. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 56:110-116
45. Sabouraud P 2000 Suivi multidisciplinaire des maladies neuromusculaires. *Arch Pediatr* 7:119
46. Pediatrics AAO 2002 Health Supervision for Children with Sickle Cell Disease *Pediatrics* 109:526-535
47. Falissard B 2008 Mesurer la subjectivité en santé. Perspective méthodologique et statistique. Ed Masson.
48. Ravens-Sieberer U, Erhart M, Wille N, Wetzel R, Nickel J, Bullinger M 2006 Generic health-related quality-of-life assessment in children and adolescents: methodological considerations. *Pharmacoeconomics* 24:1199-1220
49. Hodgkinson I, d'Anjou MC, Dazord A, Berard C 2002 [Quality of life of a population of 54 ambulatory children with cerebral palsy. A cross-sectional study]. *Ann Readapt Med Phys* 45:154-158
50. Rosenbaum PL, Livingston MH, Palisano RJ, Galuppi BE, Russell DJ 2007 Quality of life and health-related quality of life of adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 49:516-521
51. Auquier P, Simeoni M, Robitail S 2006 Mesurer la qualité de vie: effet de mode ou véritable critère de jugement? *Rev neurol* 162:508-514
52. Calaminus G, Ravens-Sieberer U 1999 Health related quality of life in children with cancer: first psychometric results of the PDQOL questionnaire in German children *Med Pediatr Oncol* 33
53. Houtzager BA, Grootenhuis MA, Caron HN, Last BF 2005 Sibling self-report, parental proxies, and quality of life: the importance of multiple informants for siblings of a critically ill child. *Pediatr Hematol Oncol* 22:25-40
54. Auquier P, Simeoni M, Antoniotti S 1998 Abstracts: 5th annual Conference of the International Society for Quality of Life Research. *Quality of Life Research* 7:564
55. Hays RD, Kim S, Spritzer KL, Kaplan RM, Tally S, Feeny D, Liu H, Fryback DG 2009 Effects of mode and order of administration on generic health-related quality of life scores. *Value Health* 12:1035-1039
56. Ravens-Sieberer U, Gosch A, Rajmil L, Erhart M, Bruil J, Power M, Duer W, Auquier P, Cloetta B, Czemy L, Mazur J, Czimbalmas A, Tountas Y, Hagquist C, Kilroe J 2008 The KIDSCREEN-

- 52 quality of life measure for children and adolescents: psychometric results from a cross-cultural survey in 13 European countries. *Value Health* 11:645-658
57. Young B, Rice H, Dixon-Woods M, Colver AF, Parkinson KN 2007 A qualitative study of the health-related quality of life of disabled children. *Dev Med Child Neurol* 49:660-665
58. Simeoni MC, Auquier P, Antoniotti S, Sapin C, San Marco JL 2000 Validation of a French health-related quality of life instrument for adolescents: the VSP-A. *Qual Life Res* 9:393-403
59. Sommelet D 2006 L'enfant et l'adolescent: un enjeu de société, une priorité du système de santé In: Ministère des Solidarités, de la Santé et de la famille
60. Sapin C, Simeoni MC, El Khammar M, Antoniotti S, Auquier P 2005 Reliability and validity of the VSP-A, a health-related quality of life instrument for ill and healthy adolescents. *J Adolesc Health* 36:327-336
61. Simeoni MC, Sapin C, Antoniotti S, Auquier P 2001 Health-related quality of life reported by French adolescents: a predictive approach of health status? *J Adolesc Health* 28:288-294
62. De Peretti C, Guignon N 2005 L'asthme chez les adolescents des classes de troisième. In: *Etudes et Résultats*. Drees.
63. Mantz J, Muzet A, Winter AS 2000 [The characteristics of sleep-wake rhythm in adolescents aged 15-20 years. A survey made at school during ten consecutive days]. *Arch Pediatr* 7:256-262
64. Collectif. 2009 La santé des jeunes en Pays de la Loire. In: *Observatoire Régional de la Santé Pays de la Loire*
65. Guignon N, Fonteneau L 2007 La santé des adolescents scolarisés en classe de troisième en 2003-2004. Premiers résultats. In: *Etudes et Résultats*. Drees.
66. Collectif 2008 30 indicateurs sur le système éducatif français. In: *L'état de l'école*. Ministère de l'Education nationale et ministère de l'Enseignement supérieur et de la Recherche
67. Collectif 2004 La santé des enfants scolarisés en CM2 à travers les enquêtes de sante scolaire en 2001-2002. In: *Etudes et Resultats*. Direction de la Recherche des Etudes de l'Evaluation et des Statistiques.
68. Mantz J, Muzet A, Neiss R 1995 Sleep in 6 year-old children: survey in school environment. *Arch Pediatr* 2:215-220
69. Galli J DC, Omalek L. 2007 Regards sur...la santé des Franciliens. In: *Insee Ile-de-France*
70. Serra-Sutton V, Ferrer M, Rajmil L, Tebe C, Simeoni MC, Ravens-Sieberer U 2009 Population norms and cut-off-points for suboptimal health related quality of life in two generic measures for adolescents: the Spanish VSP-A and KINDL-R. *Health Qual Life Outcomes* 7:35
71. Wood LJ, Sherman E, Hamiwka LD, Blackman M, Wirrell E 2008 Depression, anxiety, and quality of life in siblings of children with intractable epilepsy. *Epilepsy Behav* 13:144-148
72. Adams R, Peveler RC, Stein A, Dunger DB 1991 Siblings of children with diabetes: involvement, understanding and adaptation. *Diabet Med* 8:855-859
73. Dyson LL 1989 Adjustment of siblings of handicapped children: a comparison. *J Pediatr Psychol* 14:215-229
74. Williams PD, Williams AR, Graff JC, Hanson S, Stanton A, Hafeman C, Liebergen A, Leuenberg K, Setter RK, Ridder L, Curry H, Barnard M, Sanders S 2002 Interrelationships among variables

- affecting well siblings and mothers in families of children with a chronic illness or disability. *J Behav Med* 25:411-424
75. Vila G 1996. Etude des troubles psychopathologiques dans la fratrie de l'enfant atteint de maladie chronique. In: Entretiens de Bichat
  76. Daniels D, Miller JJ, 3rd, Billings AG, Moos RH 1986 Psychosocial functioning of siblings of children with rheumatic disease. *J Pediatr* 109:379-383
  77. Balottin U, Termine C, Quadrelli M, Brondolo S, Baratelli S, Zambonin F 2006 [Brothers of children with a neurological disease: difficulties and affective needs. Study of a clinical sample]. *Encephale* 32:60-66
  78. Collectif 2006 La fratrie à l'épreuve du handicap: AFM. Ed Eres.
  79. Castro D, Malivoir S, Martin D 2009 Siblings of diabetes type 1 children: Impact of illness and treatment on psychological functionary of brothers and sisters. Implications for therapeutic patient education. *Educ Ther Patient* 1:13-19
  80. Coleby M 1995 The school-aged siblings of children with disabilities. *Dev Med Child Neurol* 37:415-426
  81. Lobato D, Faust D, Spirito A 1988 Examining the effects of chronic disease and disability on children's sibling relationships. *J Pediatr Psychol* 13:389-407
  82. Wennstrom IL, Berg U, Kornfalt R, Ryden O 2005 Gender affects self-evaluation in children with cystic fibrosis and their healthy siblings. *Acta Paediatr* 94:1320-1326
  83. Swift EE, Taylor HG, Kaugars AS, Drotar D, Yeates KO, Wade SL, Stancin T 2003 Sibling relationships and behavior after pediatric traumatic brain injury. *J Dev Behav Pediatr* 24:24-31
  84. Labay LE, Walco GA 2004 Brief report: empathy and psychological adjustment in siblings of children with cancer. *J Pediatr Psychol* 29:309-314
  85. Jackson C, Richer J, Edge JA 2008 Sibling psychological adjustment to type 1 diabetes mellitus. *Pediatr Diabetes* 9:308-311
  86. Odievre M 1999 [Siblings of children with chronic disease]. *Arch Pediatr* 6:1149-1151
  87. Fisman S, Wolf L 1991 The handicapped child: psychological effects of parental, marital, and sibling relationships. *Psychiatr Clin North Am* 14:199-217
  88. Houtzager BA, Oort FJ, Hoekstra-Weebers JE, Caron HN, Grootenhuis MA, Last BF 2004 Coping and family functioning predict longitudinal psychological adaptation of siblings of childhood cancer patients. *J Pediatr Psychol* 29:591-605
  89. Thompson AB, Curtner ME, O'Rear MR 1994 The psychosocial adjustment of well siblings of chronically ill children. *Children's Health Care* 23:211-226
  90. Mulroy S, Robertson L, Aiberti K, Leonard H, Bower C 2008 The impact of having a sibling with an intellectual disability: parental perspectives in two disorders. *J Intellect Disabil Res* 52:216-229
  91. Jutras S, Morin P, Proulx R, Vinay MC, Roy E, Routhier L 2003 Conception of wellness in families with a diabetic child. *J Health Psychol* 8:573-586
  92. Marcelli D 1983 [Clinical study of the siblings of the handicapped child]. *Sem Hop* 59:845-849

93. Floyd FJ, Purcell SE, Richardson SS, Kupersmidt JB 2009 Sibling relationship quality and social functioning of children and adolescents with intellectual disability. *Am J Intellect Dev Disabil* 114:110-127
94. Scelles R 1997 The impact of a person's disability on his or her sibling. *International Journal of Rehabilitation Research* 20:129-137
95. Taylor, Fuggle P, Charman T 2001 Well sibling psychological adjustment to chronic physical disorder in a sibling: how important is maternal awareness of their illness attitudes and perceptions? *J Child Psychol Psychiatry* 42:953-962
96. Fanos JH, Johnson JP 1995 Perception of carrier status by cystic fibrosis siblings. *Am J Hum Genet* 57:431-438
97. Sloper P, While D 1996 Risk factors in the adjustment of siblings of children with cancer. *J Child Psychol Psychiatry* 37:597-607
98. Bouteyre E, Jurion M, Jourdan-Ionescu C 2006 Remarques sur le vécu affectif de la fratrie de quelques enfants sourds. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 54:117-124
99. Van Dongen-Melman JE, De Groot A, Hahlen K, Verhulst FC 1995 Siblings of childhood cancer survivors: how does this "forgotten" group of children adjust after cessation of successful cancer treatment? *Eur J Cancer* 31A:2277-2283
100. Scelles R 1997 Les sens du choix d'une profession médico-sociale pour les frères et sœurs de personne porteuse d'un handicap *Revue francophone de la déficience intellectuelle* 8:103-113
101. Stallard P, Mastroyannopoulou K, Lewis M 1997 The siblings of children with life-threatening conditions. *Child psychology and psychiatry review* 2:26-33
102. Rolland JS 1987 Chronic illness and the life cycle: a conceptual framework. *Fam Process* 26:203-221
103. Michaud PA 1999 [Resilience: a new look at medical care and prevention]. *Arch Pediatr* 6:827-831
104. Stawski M, Auerbach JG, Barasch M, Lerner Y, Zimin R 1997 Behavioural problems of children with chronic physical illness and their siblings. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 6:20-25
105. Gold JI, Mahrer NE, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E 2008 Psychosocial and behavioral outcomes in children with sickle cell disease and their healthy siblings. *J Behav Med* 31:506-516
106. Davies LK 1993 Comparison of dependent-care activities for well siblings of children with cystic fibrosis and well siblings in families without children with chronic illness. *Issues Compr Pediatr Nurs* 16:91-98
107. Hollidge C 2001 Psychological adjustment of siblings to a child with diabetes. *Health Soc Work* 26:15-25
108. Bluebond-Langer M 1991 Behavior patterns of siblings of cystic fibrosis patients. *Cystic fibrosis currents* 6
109. Stone WL, McMahon CR, Yoder PJ, Walden TA 2007 Early social-communicative and cognitive development of younger siblings of children with autism spectrum disorders. *Arch Pediatr Adolesc Med* 161:384-390

110. Sharpe D, Rossiter L 2002 Siblings of children with a chronic illness: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol* 27:699-710
111. Shudy M, de Almeida ML, Ly S, Landon C, Groft S, Jenkins TL, Nicholson CE 2006 Impact of pediatric critical illness and injury on families: a systematic literature review. *Pediatrics* 118 Suppl 3:S203-218
112. Basquin N 2003 Approche de la fratrie des enfants handicapés. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 51:361-365
113. Tsuchie SY, Guerreiro MM, Chuang E, Baccin CE, Montenegro MA 2006 What about us? Siblings of children with epilepsy. *Seizure* 15:610-614
114. Williams PD, Williams AR, Graff JC, Hanson S, Stanton A, Hafeman C, Liebergen A, Leuenberg K, Setter RK, Ridder L, Curry H, Barnard M, Sanders S 2003 A community-based intervention for siblings and parents of children with chronic illness or disability: the ISEE study. *J Pediatr* 143:386-393
115. Fanos JH, Fahrner K, Jelveh M, King R, Tejeda D 2005 The sibling center: a pilot program for siblings of children and adolescents with a serious medical condition. *J Pediatr* 146:831-835
116. <http://fr.groups.yahoo.com/group/asfha/>\_In: APEI ed. France
117. Pilar L 2008 Relations entre frères et sœurs. In: Assises mucoviscidose
118. UNAFAM unafam44freresoeurs@netcourrier.com. Nantes
119. Lobato DJ, Kao BT 2002 Integrated sibling-parent group intervention to improve sibling knowledge and adjustment to chronic illness and disability. *J Pediatr Psychol* 27:711-716
120. Dyson L 1997 A support program for siblings of children with disabilities: what siblings learn and what they like *Psychology-in-the schools* 35:57-65
121. Gousee V 2004 Groupes de rencontre. In: Handicaps-info; 3-37
122. Heiney SP, Wells LM, Gunn J 1993 The effects of group therapy on bereaved extended family of children with cancer. *J Pediatr Oncol Nurs* 10:99-104
123. Collectif 2009 Frères et sœurs, une place pour chacun. In: Declic Vie de famille et handicap
124. Barrera M 2000 Brief clinical report: procedural pain and anxiety management with mother and sibling as co-therapists. *J Pediatr Psychol* 25:117-121
125. Voizot B 2003 Les équipes et la fratrie du jeune handicapé. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 51:367-372
126. Cremel O 2009 Le questionnaire des relations fraternelles du jeune enfant (Q.R.F.). In: XIIe Congrès international de l'AIFREF. Toulouse: Laboratoire de Psychologie du Développement et de Processus de Socialisation
127. Kao B, Plante W, Lobato D 2009 The use of the Impact on Sibling scale with families of children with chronic illness and developmental disability. *Child Care Health Dev* 35:505-509
128. Sapin C, Antoniotti S, Simeoni MC, Clement A, El Khammar M, Auquier P 2004 Shortening the VSP-A: preliminary development of the VSP-A12, a 12-item short-form. *Qual Life Res* 13:235-241

## Annexes

Tableau A : Description des différentes dimensions de qualité de vie, questionnaire VSPA

Dimension	Item (résumé)	Item #
BEPsy	inquiet(e), soucieux (se)?	10
BEPsy	triste, déprimé (e)?	11
BEPsy	stressé (e)?	12
BEPsy	facilement découragé (e)?	13
BEPsy	angoissé (e) ou eu peur en pensant à l'avenir	14
Image Soi	trop gros(se) ou trop maigre, trop grand(e) ou trop petit(e)	26
Image Soi	complexé(e) par votre physique, par votre apparence	25
Amis	vous confier, parler de vos problèmes avec vos copains, vos copines	4
Amis	compris(e), rassuré(e) par vos copains, vos copines	17
Amis	vous exprimer librement, donner votre avis à vos copains, vos copines	5
Amis	discuter avec vos copains, vos copines	3
Amis	entouré(e), aidé(e) par vos copains, vos copines	16
Loisirs	êtes-vous allé(e) chez vos copains, vos copines	8
Loisirs	êtes-vous allé(e) jouer dehors avec vos copains, vos copines (vélo, foot, roller...)	9
Loisirs	vous retrouver en bande avec vos copains, vos copines	1
Loisirs	sortir (aller en ville, faire des achats, au cinéma...)?	2
VSS	satisfait(e) de votre vie sentimentale avec votre petit(e) ami(e) ?	18
VSS	satisfait(e) de votre vie sexuelle	19
Parents	compris(e), rassuré(e) par vos parents	20
Parents	vous exprimer librement, donner votre avis à vos parents	7
Parents	vos parents vous ont-ils donné des conseils	30
Parents	vous confier, parler de vos problèmes avec vos parents	6
Prof	aidé(e) par vos professeurs ?	22
Prof	accepté(e), respecté(e) par vos professeurs	24
Prof	compris(e) par vos professeurs	23
BEPhy	avez-vous manqué d'énergie	27
BEPhy	vous êtes-vous senti(e) faible, fatigué(e)	29
BEPhy	des douleurs, mal quelque part	36
BEPhy	avez-vous été en bonne forme physique	28
En. vitalité	content(e), satisfait(e) de votre vie ?	15
En. vitalité	le moral	31
En. vitalité	tendance à prendre la vie du bon côté	32
En. vitalité	l'impression que tout allait bien autour de vous	33
En. vitalité	confiance en vous, été sûr(e) de vous	34
Travail Scol	content(e) de vos résultats scolaires ?	21
Travail Scol	de bons résultats au collège, au lycée	35
P. soignant	été entouré(e), aidé(e) par le personnel soignant (médecin, infirmière, psychologue...)	37
P. soignant	été compris(e), rassuré(e) par le personnel soignant (médecin, infirmière, psychologue...)	38
P. soignant	été respecté(e) par le personnel soignant (médecin, infirmière, psychologue...)	39

Tableau B : Description des différentes dimensions de qualité de vie, questionnaire VSP-e

Dimension	Item (résumé)	Item #
BEG.	inquiet(e) ?	1
BEG	facilement énervé(e) ?	2
BEG	inquiet(e) de changer d'école, d'aller au collège ?	3
BEG	est-ce que tu as eu des douleurs, mal quelque part ?	16
BEG	des soucis, des ennuis ?	24
BEG	en forme, en bonne santé ?	35
estime	seul(e) ?	26
estime	trop gros(se) ou trop maigre, trop grand(e) ou trop petit(e) ?	28
estime	l'impression d'être moins bien que les autres enfants de ton âge ?	29
estime	l'impression de faire les choses moins bien que les autres enfants de ton âge ?	30
estime	honte de ton corps, de ton apparence ?	32
estime	peur de parler devant toute la classe ?	33
copains	parler de tes problèmes, dire tes secrets à tes copains, tes copines ?	15
copains	est-ce que tes copains et copines ont compris tes problèmes ?	17
copains	est-ce que tes copains et copines se sont intéressés à toi (à tes problèmes, tes ennuis...) ?	22
copains	est-ce que tes copains et copines étaient là quand tu avais besoin d'eux ?	5
loisirs	te défouler, courir, t'éclater ?	11
loisirs	faire tout ce que tu avais envie de faire ?	12
loisirs	faire du sport ?	13
loisirs	est-ce que tu es allé(e) chez tes copains, tes copines ou sont-ils venus chez toi ?	19
loisirs	est-ce que tu es allé(e) jouer dehors avec tes copains, tes copines (vélo, foot, roller...) ?	20
famille	parler de tes problèmes avec tes parents ?	10
famille	t'amuser, te promener, sortir avec tes parents ?	14
famille	est-ce que tes parents t'ont donné des conseils ?	18
famille	est-ce que tes parents se sont intéressés à ce que tu penses, t'ont demandé ton avis ?	21
famille	est-ce que tu t'es bien entendu(e) avec tes frères et sœurs, tes cousins, tes cousines ?	23
famille	est-ce que tes parents t'ont rassuré(e), encouragé(e), aidé(e)	6
famille	est-ce que le reste de ta famille (en dehors de tes parents) t'a aidé(e), encouragé(e)	7
vitalité	Content(e), satisfait(e) de ta vie ?	4
vitalité	rigoler avec tes copains et copines ?	8
vitalité	discuter avec tes copains, tes copines ?	9
vitalité	facilement le sourire, est-ce que tu as eu envie de rigoler ?	25
vitalité	à l'aise avec les autres enfants ?	27
Travail scol	de bonnes notes à l'école ?	31
Travail scol	content(e) de tes notes, de tes résultats à l'école ?	34
P. soignant	entouré(e), aidé(e) par les personnes qui s'occupent de ta santé	36
P. soignant	compris(e), rassuré(e) par les personnes qui s'occupent de ta santé	37
P. soignant	respecté(e) par les personnes qui s'occupent de ta santé	38

## Vécu et Santé Perçue de l'Adolescent

### VSP-A

N ° centre \_\_\_\_\_ N° observation \_\_\_\_\_

Ce questionnaire, construit à partir de l'opinion d'adolescents, vise à évaluer les conséquences de votre santé sur votre vie de tous les jours.

Merci de bien vouloir répondre à chaque question en cochant la case qui correspond le plus à ce que vous avez pensé ou ressenti au cours de ces quatre dernières semaines. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses. Si certaines questions ne vous concernent pas, n'y répondez pas mais entourez le numéro de la question.

*Merci de votre participation!*

Date de remplissage du questionnaire : ..... / ..... / .....  
jour mois année

Durant les quatre dernières semaines, avez-vous pu :		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
1	vous retrouver en bande avec vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
2	sortir (aller en ville, faire des achats, aller à la piscine, au cinéma...)?	<input type="checkbox"/>				
3	discuter avec vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
4	vous confier, parler de vos problèmes avec vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
5	vous exprimer librement, donner votre avis à vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
6	vous confier, parler de vos problèmes avec vos parents ?	<input type="checkbox"/>				
7	vous exprimer librement, donner votre avis à vos parents ?	<input type="checkbox"/>				

Durant les quatre dernières semaines,		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
8	êtes-vous allé(e) chez vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
9	êtes-vous allé(e) jouer dehors avec vos copains, vos copines (vélo, foot, roller...)?	<input type="checkbox"/>				

VSP-A "Vécu et Santé Perçue de l'Adolescent" - Laboratoire de Santé Publique - Marseille - France

Durant les quatre dernières semaines, avez-vous été :		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
10	inquiet(e), soucieux(se) ?	<input type="checkbox"/>				
11	triste, déprimé(e) ?	<input type="checkbox"/>				
12	stressé(e) ?	<input type="checkbox"/>				
13	facilement découragé(e) ?	<input type="checkbox"/>				
14	angoissé(e) ou eu peur en pensant à l'avenir ?	<input type="checkbox"/>				
15	content(e), satisfait(e) de votre vie ?	<input type="checkbox"/>				
16	entouré(e), aidé(e) par vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
17	compris(e), rassuré(e) par vos copains, vos copines ?	<input type="checkbox"/>				
18	satisfait de votre vie sentimentale avec votre petit(e) ami(e) ?	<input type="checkbox"/>				
19	satisfait de votre vie sexuelle ?	<input type="checkbox"/>				

Durant les quatre dernières semaines, avez-vous été :		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
20	compris(e), rassuré(e) par vos parents ?	<input type="checkbox"/>				
21	content(e) de vos résultats scolaires ?	<input type="checkbox"/>				
22	aidé(e) par vos professeurs ?	<input type="checkbox"/>				
23	compris(e) par vos professeurs ?	<input type="checkbox"/>				
24	accepté(e), respecté(e) par vos professeurs ?	<input type="checkbox"/>				

Durant les quatre dernières semaines, vous êtes-vous senti(e) :		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
25	complexé(e) par votre physique, par votre apparence ?	<input type="checkbox"/>				
26	trop gros(se) ou trop maigre, trop grand(e) ou trop petit(e) ?	<input type="checkbox"/>				

Durant les quatre dernières semaines,		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
27	avez-vous manqué d'énergie ?	<input type="checkbox"/>				
28	avez-vous été en bonne forme physique ?	<input type="checkbox"/>				
29	vous êtes-vous senti(e) faible, fatigué(e) ?	<input type="checkbox"/>				
30	vos parents vous ont-ils donné des conseils ?	<input type="checkbox"/>				

Durant les quatre dernières semaines, avez-vous eu :		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
31	le moral ?	<input type="checkbox"/>				
32	tendance à prendre la vie du bon côté ?	<input type="checkbox"/>				
33	l'impression que tout allait bien autour de vous ?	<input type="checkbox"/>				
34	confiance en vous, été sûr(e) de vous ?	<input type="checkbox"/>				
35	de bons résultats au collège, au lycée ?	<input type="checkbox"/>				
36	des douleurs, mal quelque part ?	<input type="checkbox"/>				

Durant les quatre dernières semaines, avez-vous :		Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
37	été entouré(e), aidé(e) par le personnel soignant (médecin, infirmière, psychologue...) ?	<input type="checkbox"/>				
38	été compris(e), rassuré(e) par le personnel soignant (médecin, infirmière, psychologue...) ?	<input type="checkbox"/>				
39	été respecté(e) par le personnel soignant (médecin, infirmière, psychologue...) ?	<input type="checkbox"/>				

\* Remarques éventuelles et informations complémentaires :

.....

.....

.....

.....

.....

.....

## Questionnaire de Qualité de vie : VSP-Ae

(Vécu Santé Perçue par l'Enfant)

### A quoi sert ce questionnaire ?

Ce questionnaire a pour but de mesurer les conséquences de ta santé sur ta vie de tous les jours ; il a été construit à partir de l'opinion d'enfants de ton âge. Ce travail nous permettra de repérer plus rapidement les enfants présentant des problèmes de santé. Nous appelons cela de la prévention.

Tes réponses sont confidentielles, secrètes, et ne seront donc communiquées ni à tes parents, ni à ton maître ou ta maîtresse, ni à tes copains. Elles ne sont destinées qu'à des chercheurs en médecine.

### Tu n'es pas obligé(e) de répondre

Certaines des questions posées peuvent toucher à ta vie privée. Elles nous sont nécessaires pour ce travail, mais tu as le droit de ne pas répondre aux questions qui te gênent.

### Si tu acceptes : comment participer ?

Réponds à chaque question en cochant la case qui correspond le plus à ce que tu as pensé ou ressenti de façon générale, au cours de ces quatre dernières semaines. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses, ce n'est pas noté. Si certaines questions ne te concernent pas, n'y réponds pas.

*Merci de ton aide*

Nom / Prénom de l'enfant : .....

Date du questionnaire : / /

		Jamais Pas du tout				Rarement Un peu				Parfois Moyennement				Souvent Beaucoup				Toujours Enormément			
<b>Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as été :</b>																					
1	inquiet(e) ?	<input type="checkbox"/>																			
2	facilement énervé(e) ?	<input type="checkbox"/>																			
3	inquiet(e) de changer d'école, d'aller au collège ?	<input type="checkbox"/>																			
4	content(e), satisfait(e) de ta vie ?	<input type="checkbox"/>																			

		Jamais Pas du tout				Rarement Un peu				Parfois Moyennement				Souvent Beaucoup				Toujours Enormément			
<b>Durant les quatre dernières semaines :</b>																					
5	est-ce que tes copains et copines étaient là quand tu avais besoin d'eux ?	<input type="checkbox"/>																			
6	est-ce que tes parents t'ont rassuré(e), encouragé(e), aidé(e) (pour l'école, pour ton avenir, pour ta vie en général) ?	<input type="checkbox"/>																			
7	est-ce que le reste de ta famille (en dehors de tes parents) t'a aidé(e), encouragé(e) (pour l'école, pour ton avenir, pour ta vie en général) ?	<input type="checkbox"/>																			

	Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as pu :				
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
8 rigoler avec tes copains et copines ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9 discuter avec tes copains, tes copines ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10 parler de tes problèmes avec tes parents ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as pu :				
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
11 te défouler, courir, t'éclater ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12 faire tout ce que tu avais envie de faire ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13 faire du sport ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14 t'amuser, te promener, sortir avec tes parents ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15 parler de tes problèmes, dire tes secrets à tes copains, tes copines ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Durant les quatre dernières semaines :			
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup Toujours Enormément
16 est-ce que tu as eu des douleurs, mal quelque part ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17 est-ce que tes copains et copines ont compris tes problèmes ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18 est-ce que tes parents t'ont donné des conseils (pour l'école, pour ton avenir, pour ta vie en général) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19 est-ce que tu es allé(e) chez tes copains, tes copines ou sont-ils venus chez toi ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20 est-ce que tu es allé(e) jouer dehors avec tes copains, tes copines (vélo, foot, roller...)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21 est-ce que tes parents se sont intéressés à ce que tu penses, t'ont demandé ton avis ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22 est-ce que tes copains et copines se sont intéressés à toi (à tes problèmes, tes ennuis...)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23 est-ce que tu t'es bien entendu(e) avec tes frères et sœurs, tes cousins, tes cousines ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as eu :			
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup Tout le temps
24 des soucis, des ennuis ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25 facilement le sourire, est-ce que tu as eu envie de rigoler ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu t'es senti(e) :			
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup Tout le temps
26 seul(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27 à l'aise avec les autres enfants ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28 trop gros(se) ou trop maigre, trop grand(e) ou trop petit(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as eu :				
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
29 l'impression d'être moins bien que les autres enfants de ton âge ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30 l'impression de faire les choses moins bien que les autres enfants de ton âge ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31 de bonnes notes à l'école ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32 honte de ton corps, de ton apparence ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33 peur de parler devant toute la classe ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as été :				
	Jamais Pas du tout	Rarement Un peu	Parfois Moyennement	Souvent Beaucoup	Toujours Enormément
34 content(e) de tes notes, de tes résultats à l'école ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35 en forme, en bonne santé ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Jamais					Toujours				
	Pas du tout					Enormément				
	Rarement		Parfois		Souvent					
	Un peu		Moyennement		Beaucoup					
<b>Durant les quatre dernières semaines, est-ce que tu as été :</b>										
36 entouré(e), aidé(e) par les personnes qui s'occupent de ta santé (médecin, infirmière, psychologue...)?	<input type="checkbox"/>									
37 compris(e), rassuré(e) par les personnes qui s'occupent de ta santé (médecin, infirmière, psychologue...)?	<input type="checkbox"/>									
38 respecté(e) par les personnes qui s'occupent de ta santé (médecin, infirmière, psychologue...)?	<input type="checkbox"/>									

Tableau C : Comparaison des QDVA selon le statut de l'adolescent inclus

Paramètre étudié	QDVA	p
Sexe		
QDVA filles (n=16)	60.1 ± 12.6	0.08
QDVA garçons (n=14)	67.6 ± 10.8	
Age		
QDVA 11-13 ans (n=13)	62.3 ± 12.4	0.46
QDVA 14-17 ans (n=17)	65.4 ± 11.9	
Rang dans la fratrie		
QDVA aînés (n= 19)	64.3 ± 12.3	0.53
QDVA cadets (n= 11)	63.7 ± 12.1	
Taille de la fratrie		
QDVA 2 enfants / fratrie (n=6)	65.8 ± 9.9	0.72
QDVA > 2 enfants / fratrie (n= 24)	63.6 ± 12.6	
Sexe adolescent et sexe enfant malade		
QDVA filles, frère malade (n=11)	55.0 ± 9.3	<b>0.04</b>
QDVA filles, sœur malade (n=5)	70.7 ± 14.6	
QDVA garçons, frère malade (n=5)	70.4 ± 11.1	0.39
QDVA garçons, sœur malade (n=9)	65.7 ± 10.9	
Ecart d'âge adolescent / enfant malade		
QDVA écart d'âge ≤ 2 ans (n=3)	66.0 ± 10.8	0.60
QDVA écart d'âge > 2 ans (n=27)	63.9 ± 12.3	

Tableau D: Comparaison des QDVA selon la santé de l'adolescent inclus

Nombre de consultations en 6 mois		
QDVA n ≤ 1 (n=20)	66.4 ± 11.4	0.23
QDVA n > 1 (n= 10)	59.4. ± 12.4	
Sommeil		
QDVA troubles du sommeil (n= 4)	56.1 ± 2.1	0.09
QDVA pas de troubles du sommeil (n=26)	65.3 ± 12.5	
Pathologie adolescent inclus		
QDVA pathologie (n=5)	73.0 ± 11.8	0.05
QDVA pas de pathologie (n= 25)	62.2 ± 11.4	

Tableau E : Comparaison des QDVA selon le statut de l'enfant atteint

Age de l'enfant malade		
QDVA malade 6-8 ans (n=9)	64.7 ± 14.4	0.84
QDVA malade 9-11 ans (n=21)	63.8 ± 11.2	
Sexe de l'enfant malade		
QDVA malade garçon (n=16)	61.1 ± 11.5	0.28
QDVA malade fille (n=14)	67.5 ± 12.1	
Hospitalisation de l'enfant malade		
QDVA hospitalisation dans l'année (n=5)	59.3 ± 13.2	0.45
QDVA pas d'hospitalisation dans l'année (n=25)	65.0 ± 11.8	
Durée de la maladie		
QDVA date diagnostic ≤ 2 ans (n=4)	59.4 ± 10.4	0.62
QDVA date diagnostic > 2 ans (n=26)	64.8 ± 12.3	

Tableau F : Comparaison des QDVA selon la scolarité et les loisirs de l'adolescent inclus

Loisirs		
QDVA loisirs (n=23)	65.3 ± 11.8	0.45
QDVA pas de loisirs (n=7)	60.1 ± 12.8	
Scolarité de l'adolescent inclus		
QDVA redoublement (n=5)	57.3 ± 10.2	0.12
QDVA pas de redoublement (n=25)	65.4 ± 12.1	
Absentéisme		
QDVA absentéisme (n=13)	58.8 ± 9.7	0.09
QDVA pas d'absentéisme (n=17)	68.1 ± 12.3	

Tableau G : Comparaison des QDVA selon le vécu de la situation par l'adolescent inclus

Vécu de l'adolescent selon les parents		
QDVA difficultés / maladie (n=12)	59.1 ± 10.8	<b>0.02</b>
QDVA pas de difficultés / maladie (n=11)	71.2 ± 11.3	
Participation aux soins		
QDVA participation (n=12)	66.0 ± 12.8	0.73
QDVA pas de participation (n=18)	62.8 ± 11.7	
Métier médico-social souhaité		
QDVA souhait métier médical (n=12)	64.9 ± 15.2	0.59
QDVA souhait métier autre (n=18)	63.3 ± 8.8	

Tableau H : Comparaison des QDVA selon le niveau socio-éducatif

Profession des parents		
QDVA couple cadre ou intermédiaire (n= 9)	63.5 ± 10.0	0.69
QDVA couple autre profession (n= 21)	64.8 ± 14.6	
Aménagement de l'emploi		
QDVA emploi modifié (n=14)	64.4 ± 13.0	0.90
QDVA emploi inchangé (n=16)	63.8 ± 11.5	
Mère ayant poursuivi ou cessé son activité prof.		
QDVA arrêt emploi mère (n=2)	48.1 ± 11.8	0.08
QDVA poursuite emploi mère (n=28)	65.2 ± 11.4	

Tableau I: Comparaison des QDVA selon les caractéristiques familiales

Statut du couple		
QDVA parents divorcés (n=6)	64.3 ± 12.6	0.72
QDVA parents unis (n=24)	64.0 ± 12.1	
Conflits entre l'adolescent et l'enfant malade		
QDVA conflits dans la fratrie (n= 11)	58.8 ± 13.2	0.11
QDVA pas de conflits dans la fratrie (n= 19)	67.1 ± 10.4	
Conflits parent / adolescent		
QDVA conflits (n=9)	66.1 ± 12.1	0.43
QDVA pas de conflits (n=21)	63.2 ± 12.2	
Conflits entre les parents / maladie		
QDVA conflits (n=3)	62.2 ± 5.7	0.85
QDVA pas de conflits (n=27)	65.3 ± 12.4	
Parent moins sévère avec l'enfant malade		
QDVA parent moins sévère (n=15)	65.8 ± 13.0	0.52
QDVA même sévérité (n=13)	62.9 ± 12.0	
Suivi psychologique maternel		
QDVA suivi psy. (n=3)	66.9 ± 9.3	0.60
QDVA pas de suivi psy. (n= 27)	63.8 ± 12.4	
Liens entre l'adolescent et l'enfant malade		
QDVA demi-frères / demi-sœurs (n=3)	71.4 ± 10.6	0.20
QDVA frères/ sœurs (n=27)	63.3 ± 12.1	
Nombre d'adolescents inclus / famille		
QDVA plusieurs inclus / famille (n= 13)	72.0 ± 10.9	0.06
QDVA un seul inclus / famille (n= 17)	61.7 ± 11.5	

Tableau J: Comparaison des QDVe selon le statut de l'enfant inclus

Paramètre étudié	QDVA	p
Sexe		
QDVe filles (n=20)	70.4 ± 13.5	0.77
QDVe garçons (n=23)	69.3 ± 10.0	
Age		
QDVe ≤ 8 ans (n=7)	67.9 ± 9.9	0.52
QDVe > 8 ans (n=36)	70.2 ± 12.0	
Rang dans la fratrie		
QDVe aînés (n= 19)	69.9 ± 14.2	0.86
QDVe cadets (n= 24)	69.8 ± 9.4	
Taille de la fratrie		
QDVe 2 enfants / fratrie (n=12)	67.1 ± 8.6	0.32
QDVe > 2 enfants / fratrie (n= 31)	70.9 ± 12.6	
Sexe enfant inclus et sexe enfant malade		
QDVe filles, frère malade (n=11)	72.6 ± 12.6	0.45
QDVe filles, sœur malade (n=9)	67.7 ± 14.9	
QDVe garçons, frère malade (n=10)	68.2 ± 7.6	0.60
QDVe garçons, sœur malade (n=13)	70.2 ± 11.8	
Ecart d'âge enfant inclus / enfant malade		
QDVe écart d'âge ≤ 2 ans (n=22)	68.3 ± 9.9	0.31
QDVe écart d'âge > 2 ans (n=21)	71.5 ± 13.3	

Tableau K: Comparaison des QDVe selon la santé de l'enfant inclus

Nombre de consultations en 6 mois		
QDVe n ≤ 1 (n=29)	71.5 ± 12.5	0.08
QDVe n > 1 (n= 14)	66.4 ± 12.5	
Sommeil		
QDVe troubles du sommeil (n= 6)	63.9 ± 13.4	0.26
QDVe pas de troubles du sommeil (n=36)	71.1 ± 11.3	
Pathologie enfant cas		
QDVe pathologie (n=6)	77.9 ± 9.6	0.06
QDVe pas de pathologie (n= 36)	68.7 ± 11.6	

Tableau L : Comparaison des QDVe selon le statut de l'enfant atteint

Age de l'enfant malade		
QDVe malade 6-8 ans (n=15)	72.0 ± 13.0	0.23
QDVe malade 9-11 ans (n=28)	68.6 ± 10.9	
Sexe de l'enfant malade		
QDVe malade garçon (n=21)	70.5 ± 10.5	0.87
QDVe malade fille (n=22)	69.2 ± 12.8	
Hospitalisation de l'enfant malade		
QDVe hospitalisation dans l'année (n=6)	71.4 ± 9.8	0.74
QDVe pas d'hospitalisation dans l'année (n=37)	69.6 ± 12.0	
Durée de la maladie		
QDVe date diagnostic ≤ 2 ans (n=6)	64.0 ± 7.7	0.10
QDVe date diagnostic > 2 ans (n=37)	70.8 ± 12.0	

Tableau M : Comparaison des QDVe selon la scolarité et les loisirs de l'enfant inclus

Loisirs de l'enfant inclus		
QDVe loisirs (n=35)	70.5 ± 12.1	0.68
QDVe pas de loisirs (n=7)	67.8 ± 9.6	
Scolarité de l'enfant inclus		
QDVe redoublement (n=5)	70.4 ± 10.2	0.73
QDVe pas de redoublement (n=37)	70.0 ± 12	
Absentéisme		
QDVe absentéisme (n=17)	64.1 ± 13.2	0.07
QDVe pas d'absentéisme (n=25)	71.4 ± 10.6	

Tableau N: Comparaison des QDVe selon le vécu de la situation par l'enfant inclus

Vécu de l'enfant inclus selon les parents		
QDVe difficultés / maladie (n=22)	70.8 ± 12.4	0.60
QDVe pas de difficultés / maladie (n=20)	69.3 ± 11.1	
Participation aux soins		
QDVe participation (n=17)	71.3 ± 8.5	0.61
QDVe pas de participation (n=25)	69.2 ± 13.6	
Métier médico-social souhaité		
QDVe souhait métier médical (n=10)	75.4 ± 10.5	0.10
QDVe souhait métier autre (n=32)	68.4 ± 11.7	

Tableau O: Comparaison des QDVe selon le niveau socio-éducatif

Profession des parents		
QDVe couple cadre ou intermédiaire (n= 14)	70.0 +/- 13.4	1.00
QDVe couple autre profession (n= 29)	69.5 +/- 7.8	
Aménagement de l'emploi		
QDVe emploi modifié (n=16)	69.6 ± 13.6	0.82
QDVe emploi inchangé (n=27)	69.9 ± 10.6	
Mère ayant poursuivi ou cessé son activité prof.		
QDVe arrêt emploi mère (n=11)	73.9 ± 10.1	0.14
QDVe poursuite emploi mère (n=32)	68.4 ± 11.9	

Tableau P : Comparaison des QDVe selon les caractéristiques familiales

Statut du couple		
QDVe parents divorcés (n=9)	62.6 ± 10.9	<b>0.04</b>
QDVe parents unis (n=34)	71.7 ± 11.2	
Conflits entre l'enfant inclus et l'enfant malade		
QDVe conflits dans la fratrie (n= 21)	67.9 ± 10.6	0.16
QDVe pas de conflits dans la fratrie (n= 21)	72.2 ± 12.6	
Conflits parent / enfant inclus		
QDVe conflits (n=10)	72.7 ± 12.3	0.55
QDVe pas de conflits (n=32)	69.2 ± 11.6	
Conflits entre les parents / maladie		
QDVe conflits (n=2)	60.7 ± 14.6	0.40
QDVe pas de conflits (n=40)	70.1 ± 11.4	
Parent moins sévère avec l'enfant malade		
QDVe parent moins sévère (n=13)	69.0 ± 10.6	0.61
QDVe même sévérité (n=29)	70.5 ± 12.5	
Suivi psychologique maternel		
QDVe suivi psy. (n=7)	66.5 ± 15.6	0.44
QDVe pas de suivi psy. (n= 35)	70.8 ± 10.9	
Présence de plusieurs enfants malades/ fratrie		
QDVe plusieurs malades (n= 5)	66.3 ± 4.0	0.51
QDVe un seul malade (n= 38)	70.3 ± 12.3	
Nombre d'enfants inclus / famille		
QDVe plusieurs inclus / famille (n= 40)	69.5 ± 11.9	0.30
QDVe un seul inclus / famille (n= 3)	74.4 ± 6.0	

## Lettre d'information et consentement adressée aux familles

Nantes, le 16 février 2009

Madame, Monsieur,

Nous souhaiterions améliorer la prise en charge des familles touchées par la maladie chronique d'un enfant, en nous intéressant au **vécu des frères et sœurs des enfants malades**. Pour cela nous avons besoin de votre aide.

Nous vous proposons de participer à une étude menée au CHU de Nantes, dont l'objectif est de connaître **l'état de santé et de bien être de la fratrie** des enfants suivis pour un diabète, une mucoviscidose ou une maladie neuromusculaire.

En participant à l'étude, vous et votre enfant contribuerez à nous informer sur la situation de votre famille, la vie quotidienne et la santé de la fratrie, les éventuelles difficultés que chaque membre de la famille peut rencontrer, et les adaptations que vous avez pu réaliser face à la situation.

Nous espérons ainsi **mieux évaluer les besoins des frères et sœurs**, et sensibiliser les pédiatres à la question de la fratrie.

Si vous souhaitez participer, nous vous invitons dans un premier temps:

- à remplir le Pré-questionnaire ci-joint, dont l'objectif est d'une part de vérifier si votre famille peut participer à l'étude, d'autre part de connaître les données démographiques et socio-économiques de votre famille;
- à exprimer votre consentement écrit en signant au bas du pré- questionnaire.

Dans un second temps, la participation à l'étude consiste simplement au remplissage de questionnaires qui vous seront remis **à l'occasion d'une consultation pédiatrique de votre enfant suivi** au CHU dans le cadre de sa maladie:

- le « Questionnaire parental » concerne votre témoignage (mère ou père) sur le vécu du frère ou de la sœur de votre enfant atteint d'une maladie. La durée de remplissage n'excède pas 10 minutes.

- le « Questionnaire de l'enfant », sera à remplir par le frère ou la sœur participant à l'étude, après lui en avoir expliqué les objectifs, en présence d'un adulte soignant pouvant répondre à ses questions, et uniquement s'il est d'accord (l'étude portant sur les frères et sœurs âgés de 8 à 17 ans). La durée de remplissage est de 20 minutes.

Vous nous remettrez les questionnaires en fin de consultation.

Nous vous invitons donc à nous ré expédier le plus rapidement possible le Pré-questionnaire. Si vous répondez aux critères permettant la participation de votre famille à l'étude, vous recevrez une lettre de convocation précisant le nom de votre enfant choisi pour participer à l'étude et la date de rendez vous concernée (que vous pourrez changer en cas d'empêchement).

Les données resteront anonymes. Vous pourrez à tout moment vous retirer de l'étude. Plus nous aurons de réponses et plus cette étude sera utile.

Nous vous remercions vivement de votre aide.

Nous vous prions de croire, Madame, Monsieur et cher(e) patient(e), en l'assurance de nos sentiments les meilleurs.

Docteur Emmanuelle CALDAGUES-RAMOS  
et l'équipe de Diabétologie de l'Enfant et l'Adolescent de Nantes  
Docteur Julie PERRIER  
et l'équipe du Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires de Nantes  
Docteur Valérie DAVID  
Et l'équipe du Centre de Référence de la Mucoviscidose de Nantes  
Domitille GRAS, interne en pédiatrie au CHU de Nantes

## PRE QUESTIONNAIRE

Renseignements sur votre enfant suivi au CHU dans le cadre de sa maladie :

Nom/Prénom: \_\_\_\_\_ / Date de naissance : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_

Nom de la maladie : \_\_\_\_\_ Date de la découverte de la maladie: \_\_ / \_\_ / \_\_

Adresse : \_\_\_\_\_ Numéro de téléphone : \_\_\_\_\_

Prénom, nom, sexe et âge des frères et sœurs de votre enfant suivi au CHU:

	Prénom	Nom	Date de naissance	Sexe
N°1				
N°2				
N°3				
N°4				
N°5				

Renseignements sur la famille :

Lieu de naissance : père : \_\_\_\_\_ mère : \_\_\_\_\_

Niveau d'étude des parents	Père	Mère	Profession	père	mère
Pas d'étude			Emploi (préciser)		
< BEPC (collège)			Sans		
≤ Bac			Congé parent		
>Bac			Chômage		

	OUI	NON
Tous vos enfants mineurs vivent au même domicile		
Tous vos enfants sont issus de la même mère et du même père		
Les frères et sœurs de votre enfant suivi au CHU sont en bonne santé (pas de maladie chronique, ni de handicap moteur, intellectuel ou sensoriel)		

Parents séparés (oui /non) : \_\_\_\_\_

Domicile principal des enfants: \_\_\_\_\_

J'accepte de participer à cette étude et je signe à l'endroit indiqué:

La mère et/ou le père : \_\_\_\_\_ A \_\_\_\_\_ le \_\_\_\_\_

Merci de nous réadresser ce questionnaire le plus vite possible en utilisant l'enveloppe ci-jointe. De votre rapide réponse et de votre participation dépendent la mise en route et le succès de cette étude.

Nantes, le 16 février 2009

## **Lettre d'information et de consentement pour l'enfant participant à l'étude**

Bonjour,

Tu as un frère ou une sœur qui a une maladie, comme le diabète, la mucoviscidose ou une maladie touchant les muscles.

Nous te demandons ton avis sur comment se passe ta vie de tous les jours et comment tu vas, car nous ne connaissons pas très bien la santé et la vie quotidienne des enfants qui comme toi ont un frère ou une sœur malade.

C'est pourquoi nous te proposons de participer à une étude : cela consiste à répondre à des questions, en cochant avec un stylo la réponse qui correspond à ce que tu ressens. L'étude se passe à l'hôpital de Nantes : tu accompagneras ton papa ou ta maman à l'hôpital, à la consultation de ton frère ou de ta sœur, et pendant la consultation tu rempliras le questionnaire. Cela ne prend pas beaucoup de temps. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses. Ce n'est pas noté. Tes réponses ne seront pas montrées à tes parents, ni à tes frères ou sœurs. Elles seront anonymes c'est-à-dire que lorsque nous étudieront les résultats nous ne regarderons pas ton nom.

C'est important pour nous de connaître ton avis, et nous te remercions beaucoup de participer à cette étude.

Si tu es d'accord pour participer, nous te demandons de signer ici :

---

Docteur Emmanuelle CALDAGUES-RAMOS  
et l'équipe de Diabétologie de l'Enfant et l'Adolescent de Nantes

Docteur Julie PERRIER  
et l'équipe du Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires de Nantes

Docteur Valérie DAVID  
Et l'équipe du Centre de Référence de la Mucoviscidose de Nantes

Domitille GRAS, interne en pédiatrie au CHU de Nantes

Date de remplissage du questionnaire : \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

Nom et prénom de l'enfant (frère ou sœur de votre enfant suivi au CHU) : \_\_\_\_\_

Vous êtes : la mère  le père

## Questionnaire parental

L'information fournie dans ce questionnaire est **confidentielle**. Les informations données dans ce questionnaire seront rendues anonymes et ne seront destinées qu'à des pédiatres. Certaines des questions posées peuvent toucher à la vie privée de votre famille, mais nous semblons nécessaires pour mesurer au mieux tous les aspects de la santé et de la qualité de vie de votre enfant. Vous avez le droit de ne pas répondre à tout ou partie du questionnaire. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses.

Si vous désirez nous communiquer des informations supplémentaires, ou si vous pensez que nous n'avons pas abordé certains aspects importants concernant votre enfant ou le retentissement de la maladie sur la vie de la famille, vous pouvez le faire à la fin du questionnaire.

Merci de nous rapporter ce questionnaire à l'occasion de la prochaine consultation de votre enfant suivi au CHU.

### **A. Concernant la santé de votre enfant** participant à l'étude, frère ou sœur de votre enfant suivi au CHU:

<i><b>Veillez cocher oui ou non pour chaque item en précisant si besoin sur les lignes prévues à cet effet (----)</b></i>	Oui	Non
1/ a-t-il des problèmes de santé? (ex: asthme, ...)	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
2/ a-t-il des troubles du sommeil?	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
3/ a-t-il des troubles de l'alimentation?	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
4/ a-t-il un suivi médical ou paramédical particulier, autre que psychologique? (exemple: orthophoniste...)	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
5/ a-t-il un suivi psychologique?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5/ a-t-il un traitement particulier au long cours?	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
6/ a-t-il déjà été hospitalisé?	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
<i><b>Veillez préciser les éléments demandés suivants :</b></i>		
7/ Poids de votre enfant	_____ kg	
8/ Taille de votre enfant	_____ m	
9/ Nombre estimé de consultations chez son médecin traitant au cours des 6 derniers mois	_____	

**B. Concernant la vie quotidienne de votre enfant** participant à l'étude :

<i><b>Veillez cocher oui ou non pour chaque item en précisant si besoin sur les lignes prévues à cet effet</b></i>	Oui	Non
1/ Pratique-t-il une ou des activité(s) extra-scolaire(s)?	<input type="checkbox"/> _____ _____	<input type="checkbox"/>
2/ A-t-il redoublé une classe?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3/ A-t-il un soutien scolaire?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3/ A-t-il manqué l'école au cours des 6 derniers mois ?	<input type="checkbox"/> __ jours, motif: _____	<input type="checkbox"/>
4/ Pensez-vous qu'il rencontre des difficultés face à la maladie de son frère ou sœur atteint? (angoisse, tristesse, colère...)	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
5/ Votre enfant participe-t-il régulièrement aux soins de son frère ou de sa sœur suivi(e) au CHU ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<i><b>Veillez préciser :</b></i>		
6/ Quel métier souhaiterait faire plus tard votre enfant ? _____		

**C. Concernant la vie familiale :**

<b>Veillez cocher « rares » ou « fréquents » pour chaque item</b>	fréquents	rares
1/ Conflits entre votre enfant participant à l'étude et son frère ou sa sœur malade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2/ Conflits entre vous et votre enfant participant à l'étude	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3/ Conflits entre vous et votre conjoint en rapport avec la maladie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**D. Vous concernant :**

<i><b>Veillez cocher oui ou non pour chaque item en précisant si besoin sur les lignes prévues à cet effet</b></i>	Oui	Non
1/ Pensez vous être moins sévère avec votre enfant suivi au CHU qu'avec votre enfant participant à l'étude ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2/ Avez-vous un suivi psychologique?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3/ Suivez-vous un traitement psychotrope ? (antidépresseur, anxiolytique ou autre)	<input type="checkbox"/> _____	<input type="checkbox"/>
4/ Avez-vous du modifier votre activité professionnelle (changement d'emploi, réduction du temps, arrêt...) pour vous adapter à la gestion de la maladie?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5/ Veuillez préciser votre emploi :	Père: _____	Mère: _____

**E. Commentaire libre :**

---



---

<b><u>Merci de votre participation</u></b>
--

**NOM : GRAS**

**PRENOM : Domitille**

**Titre de Thèse : Santé et qualité de vie des frères et sœurs d'enfants atteints de maladies chroniques**

## **RESUME**

L'objectif de cette étude transversale était d'évaluer l'état de santé des frères et sœurs vivant au domicile d'un enfant malade et de mesurer leur qualité de vie. Nous avons évalué l'impact de 3 pathologies : diabète, maladies neuromusculaires et mucoviscidose.

Nous avons utilisé des indicateurs de qualité de vie liée à la santé: le questionnaire VSPA chez les frères et sœurs âgés de 11 à 17 ans, et le VSPA-e chez les enfants âgés de 8 à 10 ans. Un questionnaire parental complétait les données sur la santé de l'enfant inclus et l'impact de la maladie sur la vie de famille.

Notre cohorte était constituée de 30 adolescents et 43 enfants. Les adolescents avaient un score global de qualité de vie comparable à celui des témoins. Les filles ainsi que les adolescents éprouvant des difficultés d'après leurs parents, avaient les scores de qualité de vie les plus faibles. Ces adolescents étaient en bonne santé, toutefois on notait une prévalence d'asthme élevée par rapport à la population générale.

Les enfants avaient un score global de qualité de vie comparable à celui des témoins. La séparation des parents et l'absentéisme scolaire étaient significativement associés à de moins bons scores de qualité de vie. Ces enfants étaient en bonne santé, mais présentaient des prévalences d'asthme et de troubles du sommeil élevées.

Cette étude conclue à une bonne qualité de vie des fratries d'enfants malades chroniques. Toutefois une partie des enfants est en difficultés. Le pédiatre doit connaître les risques pour cette population et proposer de rencontrer la fratrie lorsqu'il prend en charge un enfant atteint de pathologie chronique.

## **MOTS CLES**

**Fratrie**

**Qualité de vie**

**Maladie chronique**

**Enfants**

