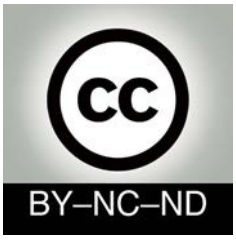
http://portaildoc.univ-lyon1.fr

Creative commons : Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale - Pas de Modification 4.0 France (CC BY-NC-ND 4.0)



https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

UNIVERSITÉ DE LYON

Université Claude Bernard Lyon 1

DEPARTEMENT DE FORMATION EN ERGOTHERAPIE

Mémoire pour l'obtention du diplôme d'Etat en Ergothérapie

2022-2023

L'accompagnement par les ergothérapeutes, des parents d'enfant myopathe lors de la perte de la marche

Soutenu par : Margot Laniel

11800944

Tuteur de mémoire : Laurent FIDRY

ISTR Institut des Sciences et Techniques de Réadaptation

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Université Claude Bernard Lyon 1

Président
FLEURY Frédéric
Président du Conseil Académique
BEN HADID Hamda
Vice-président CA
REVEL Didier
Vice-président CFVU
BROCHIER Céline

Directeur Général des Services
ROLLAND Pierre

Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Doyenne **Pr. RODE Gilles**

U.F.R de Médecine et de maïeutique - Lyon-Sud Charles Mérieux
Doyen **Pr. PAPAREL Philippe**

Comité de Coordination des Etudes Médicales (C.C.E.M.)
Présidente **Pr. BURILLON Carole**

U.F.R d'Odontologie
Directeur **Pr. MAURIN Jean-Christophe**

Institut des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques
Directeur **Pr. DUSSART Claude**

Institut des Sciences et Techniques de la Réadaptation (I.S.T.R.)
Directeur **Pr. LUAUTE Jacques**

Secteur Sciences et Technologies :

U.F.R. Faculté des Sciences
ANDRIOLETTI Bruno

U.F.R. Biosciences
GIESELER Kathrin

U.F.R. de Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (S.T.A.P.S.)
Directeur **BODET Guillaume**

Institut des Sciences Financières et d'Assurance (I.S.F.A.)
Directeur **LEBOISNE Nicolas**

Observatoire Astronomique de Lyon
Directeur **GUIDERDONI Bruno**

Institut National Supérieure du Professorat et de l'Education (I.N.S.P.E.)
Administrateur provisoire
Pierre CHAREYRON

POLYTECH LYON
Directeur **PERRIN Emmanuel**

Institut Universitaire de Technologie de Lyon 1 (I.U.T. LYON 1)
Directeur **MASSENZIO Michel**

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE READAPTATION

Directeur ISTR : **Pr. LUAUTE Jacques**

DÉPARTEMENT / FORMATION ERGOTHERAPIE

Directeur du département

LIONNARD-RETY Sabine

Coordinateurs pédagogiques

BODIN Jean-François

FEBVRE Marine

IBANEZ Amandine

LIONNARD-RETY Sabine

Responsables des stages

LIONNARD-RETY Sabine et IBANEZ Amandine

Responsable des mémoires

IBANEZ Amandine

Secrétariat de scolarité

PASSE Cindy

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Remerciements

Je tiens à remercier l'ensemble des personnes m'ayant accompagné et soutenue lors de l'écriture de ce mémoire mais également au cours de ces trois années de formations.

Laurent Fidry, mon tuteur de mémoire pour son accompagnement et ses conseils tout au long de l'élaboration.

Les ergothérapeutes interviewées, pour leurs réponses, leurs conseils et leur disponibilité.

Les étudiants de mon groupe de mémoire pour leur conseils et leur écoute au cours de l'année.

L'équipe pédagogique pour son accompagnement au cours de cette formation.

Mes amis tout au long de ces trois années pour leur soutien, leurs encouragements et les bons moments passés ensemble.

Ma famille qui m'a encouragé et soutenue pendant ces études et la réalisation de ce mémoire.

© Université Claude Bernard Lyon1 - ISTR - Ergothérapie.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Table des matières

TABLE DES ILLUSTRATIONS **3**

PREAMBULE **4**

INTRODUCTION **5**

PARTIE THEORIQUE **6**

1. LA MYOPATHIE DE DUCHENNE 6
   - *1.1 Généralités* *6*
   - *1.2 Signes cliniques moteurs* *6*
   - *1.3 Signes cliniques respiratoires* *7*
   - *1.4 Signes cliniques cardiaques* *8*
   - *1.5 Signes cliniques nutritionnels et digestifs* *8*
   - *1.6 Signes cliniques cognitifs* *8*
   - *1.7 Les traitements médicamenteux* *9*
   - *1.8 Les traitements non médicamenteux* *9*
   - *1.9 Evolution de la participation de l'enfant dans ses occupations* *10*
   - *1.10 Orientation des enfants dans les établissements de santé* *11*
2. L'ACCOMPAGNEMENT DE L'ENFANT ; LES AT PROPOSEES A L'ENFANT : DESCRIPTION, INTERET D'AVOIR DES PRODUITS D'ASSISTANCE DANS L'OCCUPATION 11
   - *2.1 Les aides techniques à la marche* *11*
   - *2.2 Le fauteuil roulant* *12*
   - *2.3 Acquisition du fauteuil roulant* *12*
   - *2.3.1 Prescription du fauteuil roulant* *12*
   - *2.3.2 Les acteurs et leur rôle* *13*
   - *2.3.3 Le remboursement* *13*
   - *2.4 Le fauteuil roulant dans la société* *14*
   - *2.5 Le modèle de la CIF* *15*
3. L'ACCOMPAGNEMENT DES PARENTS DANS LA PERTE DE LA MARCHE DE LEUR ENFANT 17
   - *3.1 Le deuil accompagnant la perte de la marche* *17*
   - *3.2 L'acceptation du handicap pour les parents* *18*
   - *3.3 L'impact du fauteuil roulant dans la famille* *18*
   - *3.4 L'accompagnement par l'ergothérapeute* *19*
4. PROBLEMATIQUE 20

PARTIE METHODOLOGIE **21**

1. OBJECTIFS DE RECHERCHE 21
2. TYPE DE RECHERCHE, POPULATION ET OUTIL D'INVESTIGATION 21
   - *2.1. Type de recherche* *21*
   - *2.2. Choix de la population* *21*
   - *2.3. Choix et élaboration de l'outil d'investigation* *21*
   - *2.4. Méthode de traitement et d'analyse des donnée* *22*
   - *2.5. Aspects éthiques : anonymat et confidentialité* *22*

RESULTATS ET ANALYSE **23**

1. DESCRIPTION DES PERSONNES INTERVIEWEES 23
2. FACTEURS LIMITANTS ET FAVORISANTS DU CONTEXTE D'INVESTIGATION 23
3. RESULTATS PAR THEMATIQUE 24
   - *3.1 La collaboration entre les différents membres de l'équipe* *24*
   - *3.2 Amener la discussion avec les parents* *26*
   - *3.3 La collaboration avec les parents et avec l'enfant* *26*
   - *3.4 Comment réagir, s'adapter face aux différents réactions des parents* *28*
   - *3.5 Type de fauteuil roulant* *30*
   - *3.6 Comment les ergothérapeutes ont su la façon de réagir* *32*
   - *3.7 La réticence des enseignants* *32*

DISCUSSION **34**

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

I. CONFRONTATION DES RESULTATS EN RAPPORT AUX ETUDES THEORIQUES 34
1. Le choix du fauteuil roulant 34
2. L'impact de la pathologie et du fauteuil roulant sur le quotidien de la famille 35
3. Le deuil des parents 36
4. L'acceptation du fauteuil roulant 37
II. LES LIMITES ET INTERETS DE CETTE ETUDE 37
III. ENONCEE D'UNE QUESTION DE RECHERCHE ET SUGGESTIONS POUR LA POURSUITE DE L'ETUDE 38
CONCLUSION 40
BIBLIOGRAPHIE 41
ANNEXE 1 : GUIDE D'ENTRETIEN II
ANNEXE 2 : GRILLE D'ANALYSE V
ANNEXE 3 : FORMULAIRE DE CONSENTEMENT VIII
FORMULAIRE DE CONSENTEMENT VIII

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Table des illustrations

Figure 1 : Schéma du modèle de la CIF et de l'interactions entre ces différents composants. 16

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Préambule

J'ai choisi cette thématique pour mon mémoire à partir d'une situation vécue au cours de mon dernier stage de deuxième année, réalisé en Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile (SESSAD). Avec ma tutrice nous suivions deux enfants atteints de la myopathie de Duchenne, scolarisés dans la même classe ULIS. L'un d'entre eux était en fauteuil roulant électrique et avait totalement perdu l'usage de la marche. Le deuxième était en train de vivre cette étape de la pathologie. Ma tutrice, depuis plusieurs mois, était en discussion avec les parents du deuxième enfant pour la mise en place d'un fauteuil roulant électrique. Malgré l'envie de leur fils de posséder cette aide technique, les parents ont longtemps hésité avant d'accepter un essai. J'ai pu assister à ce premier essai et ainsi constater la joie de l'enfant lorsqu'il a vu le fauteuil et a pu se déplacer avec.

Cette situation m'a amené à me questionner sur la mise en place des différentes aides techniques et leur acceptation qui peut être difficile pour la famille mais essentiel pour permettre à l'enfant d'être indépendant pour ses occupations quotidiennes.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Introduction

Le gène impliqué dans la myopathie de Duchenne a été découvert en 1986. Aujourd'hui, la dystrophie musculaire de Duchenne touche environ 2 500 personnes en France (Butler-Browne, s. d.). Malgré les progrès de la médecine, aucun traitement curatif n'a été trouvé. Cependant des traitements existent afin d'augmenter la qualité de vie des patients et de retarder l'évolution. Celle-ci est marquée par trois grandes étapes : perte de la marche vers 10 ans, arthrodèse vertébrale au moment de la puberté et trachéotomie vers 20 ans. Ces étapes sont ponctuées d'évolution au niveau des produits d'assistance, nécessaires à l'enfant pour conserver son autonomie. Ces étapes correspondent à des deuils à faire par l'enfant mais également ces parents, notamment celui de la marche sur lequel j'ai décidé d'effectuer mes recherches.

Les parents, lors de la perte de la marche de leur enfant, doivent faire le deuil de cette marche mais également faire face aux adaptations proposées et à leur stigmatisation dans la société. Ce sont eux qui prennent les décisions pour l'acquisition des aides techniques tels que le fauteuil roulant lors de la perte de la marche. Ils doivent arriver à faire leur propre deuil pour accepter la mise en place des aides. « Les parents sont capables de soutenir leur enfant à la condition d'être eux-mêmes soutenus. » (Vanasse, 2004) Pour ce faire, ils doivent être accompagnés par l'équipe pluridisciplinaire s'occupant de leur enfant.

L'ergothérapeute occupe une place importante durant cette étape de la pathologie puisqu'il s'agit du professionnel qui va mettre en place le fauteuil. Il va, en collaboration avec l'enfant et ses parents, présenter différents fauteuils avec plusieurs options afin qu'il corresponde le mieux aux besoins de ceux-ci. L'accompagnement des parents dans cette démarche d'acquisition est important. En tant que professionnel nous avons les connaissances sur le matériel mais ce sont eux qui connaissent le mieux leur enfant, son quotidien, ses besoins et ceux de la famille. Ce sont eux qui prennent la décision finale.

Cela fait donc émerger la question initial suivante : Comment l'ergothérapeute peut-il accompagner les parents d'un enfant atteint de la myopathie de Duchenne dans la perte de la marche et l'acceptation du fauteuil roulant ?

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Partie Théorique

1. La myopathie de Duchenne

1.1 Généralités

La myopathie de Duchenne est la plus répandue des dystrophies progressives chez l'enfant (Desguerre & Laugel, 2015). Elle fait partie des pathologies neuro-musculaires. Ce sont des « maladies qui atteignent les cellules nerveuses motrices de la moelle épinière ou motoneurones (amyotrophies spinales, sclérose latérale amyotrophique), les racines et les nerfs des membres (neuropathies périphériques), la jonction entre le nerf et le muscle (myasthénie) et le muscle (myopathies) »(Fédération Française de Neurologie, s. d.). Elle concerne 1/2500 à 1/3000 naissances et 200 nouveaux cas/an en France.

Il s'agit d'une maladie génétique liée au chromosome X qui ne touche que les personnes de sexe masculin. Elle correspond à une absence du gène de la dystrophine. Cette anomalie génétique peut apparaître de novo (1/3 des cas (*Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Dystrophie musculaire de Duchenne*, s. d.)) ou être transmise génétiquement par les personnes de sexe féminin qui sont porteuses saines. Cela entraîne une dégénérescence musculaire, commençant par les muscles squelettiques puis ceux des membres et du tronc. Cette anomalie engendre également des complications respiratoires car elle touche le diaphragme et cardiaque lorsqu'elle atteint le cœur (AFM, s. d.).

1.2 Signes cliniques moteurs

Les premiers signes de la pathologie arrivent vers l'âge de 3 ans par des symptômes moteurs comme une marche sur la pointe des pieds et une hypertrophie des mollets. L'enfant commence à avoir une faiblesse musculaire au niveau des membres inférieurs entraînant des chutes et des difficultés à se relever. Le garçon va ensuite rencontrer des difficultés pour courir ou monter les escaliers.

Une démarche, jambes écartées et dandinante (signe de Trendelenburg positif) apparaît entre les 3 et 6 ans de l'enfant. Une hyperlordose s'installe de manière progressive ainsi que l'apparition du signe de Gowers : allongé sur le dos, l'enfant va se retourner sur le ventre et prendre appui de ses mains pour se relever (Lütschg, 2018).

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Ce déficit musculaire continue vers l'âge de 6 à 11 ans par une perte de force au niveau des ceintures pelvienne et scapulaire. Cet ensemble de symptômes entraîne également des rétractions tendineuses (Desguerre & Laugel, 2015). Cela engendre ensuite des conséquences au niveau du rachis avec l'apparition de scoliose.

1.3 Signes cliniques respiratoires

« L'atteinte des muscles respiratoires notée très tôt par Duchenne est la cause principale du décès en l'absence de prise en charge. » (Desguerre & Laugel, 2015). Plusieurs signes vont montrer une progression de la maladie et l'atteinte des muscles respiratoires jusqu'à la nécessité de la respiration mécanique jour et nuit puis de la trachéotomie. Cette ventilation mécanique a permis une meilleure qualité de vie des patients mais également une augmentation de leur espérance de vie (Ambrosi et al., 2015). Les premières atteintes arrivent vers l'âge de 10 ans.

Les principaux signes que l'on va retrouver sont :

- Le syndrome restrictif.
- La diminution de l'efficacité de la toux.
- Une fragilité aux infections respiratoires
- Une CV (capacité ventilatoire) <30% révélant une atteinte respiratoire sévère.
- Une insuffisance respiratoire chronique.

Les atteintes respiratoires ont également pour conséquence des troubles du sommeil fréquents. En effet, lors de la nuit des épisodes d'hypopnées et des désaturations peuvent avoir lieu ainsi que des apnées obstructives.

Parmi les signes plus tardifs on retrouve les troubles de la déglutition (fausse route, longueur des repas…). Ces derniers peuvent causer des aggravations des autres signes cliniques ainsi que des décompensations, des pneumopathies ou encore des atélectasies. Les troubles respiratoires peuvent également être accentués par un mauvais positionnement du patient (Ambrosi et al., 2015).

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

1.4 Signes cliniques cardiaques

L'incidence des signes cardiaques augmente avec l'âge de l'enfant. Dans un premier temps**,** l'atteinte passe inaperçue car asymptomatique mais également due aux complications respiratoires plus importantes à ce stade. L'inactivité des patients liée à l'utilisation du fauteuil roulant entraine également une découverte plus tardive des signes cardiauqes. Cependant on peut retrouver des anomalies précoces sur un ECG avec la fibrose myocardique et du tissu de conduction. Celle étant la plus souvent présente est la tachycardie, souvent associée à une hyperexcitabilité auriculaire. (Fayssoil et al., 2008)

1.5 Signes cliniques nutritionnels et digestifs

L'une des complications de la perte de capacité musculaire est l'obésité. En effet, les enfants ont des dépenses énergétiques inférieures à celles des enfants de leur âge entraînant chez 40% d'entre eux une obésité avant 12 ans. Cette obésité entraîne une accélération de la perte de la marche. Vers 18 ans, avec l'évolution de la pathologie, les muscles de la face sont impactés, notamment ceux nécessaires à la mastication ce qui entraîne une dénutrition chez 44% des personnes atteintes de la myopathie. Cette dénutrition peut entraîner des escarres. Lorsque la nutrition par voie orale devient impossible, une gastrostomie est mise en place. (*Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Dystrophie musculaire de Duchenne*, s. d.)

1.6 Signes cliniques cognitifs

Les enfants atteints de la myopathie de Duchenne ne présentent pas de retard cognitif global. Ils ont cependant un QI de performance qui est plus important que celui verbal. Ces enfants présentent également un empan numérique plus bas que celui des autres enfants de leur âge. La mémoire verbale immédiate des enfants myopathes est plus faible que la norme (Leaffer et al., 2016).

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

1.7 Les traitements médicamenteux

A l'heure actuelle il n'existe aucun traitement capable de guérir la dystrophie musculaire de Duchenne. Cependant, des traitements pour améliorer la qualité de vie des patients et réduire la vitesse d'évolution de la pathologie sont disponibles.

Afin de permettre à l'enfant de conserver la marche le plus longtemps possible, des corticoïdes sont prescrits. Ils permettent également de réduire les déformations osseuses liées à la perte musculaire et au fauteuil roulant comme la scoliose. Cependant ce sont des molécules ayant des effets secondaires importants comme la prise de poids. Un suivi diététique et des compléments comme la vitamine D doivent être associés (AFM, s. d.).

Pour ralentir la survenue des complications cardiaques, les patients peuvent se voir prescrire des inhibiteurs de l'enzyme de conversion**,** de l'angiotensine de manière précoce, vers l'âge de 8 ans (AFM, s. d.). Le DEFLAZACORT® , un glucocorticoïde utilisé pour réduire les complications motrices, a un impact positif sur l'atteinte respiratoire et cardiaque qui se fait plus lentement et de manière moins sévère (Vanasse, 2004).

Un nouveau traitement, l'ATALUREN®, permet de relancer la production de dystrophine si elle est arrêtée en raison d'une anomalie produisant des codons STOP. Ainsi, 10% des patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne peuvent être traités en milieu hospitalier en France (AFM, s. d.).

1.8 Les traitements non médicamenteux

Malgré l'absence de traitement médicamenteux, l'enfant va être suivie par une équipe pluridisciplinaire afin de préserver le plus longtemps possible ses capacités. Il va avoir un suivi en kinésithérapie afin d'entretenir ses amplitudes articulaires, sa force musculaire et ainsi préserver la marche plus longtemps. Il va également avoir un suivi orthopédique, pour limiter les rétractions articulaires grâce à des orthèses. Si les rétractions sont trop importantes ou encore en cas de scoliose, une intervention chirurgicale peut être à prévoir (Rubin, s. d.). L'ergothérapie intervient également dans la prise en charge par la mise en place d'aides techniques favorisants l'indépendance de l'enfant dans son quotidien : déplacement, graphisme, soins d'hygiène, contrôle de l'environnement, de la mobilisation des membres

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

supérieurs (*Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Dystrophie musculaire de Duchenne*, s. d.).

1.9 Evolution de la participation de l'enfant dans ses occupations

Tout au long de l'évolution de la pathologie, les différents signes cliniques vont impacter l'enfant dans sa participation ainsi que dans ses occupations. Celles-ci sont définies comme étant « un ensemble d'activités et de tâches de la vie quotidienne qui ont une signifiance et une valeur pour les personnes » (Townsend et al., 2013). L'enfant va progressivement constater qu'il ne peut plus faire certaines de ses activités signifiantes : courir de moins en moins longtemps, ne plus monter les escaliers, ne plus marcher. Cela va créer un décalage entre lui et ses camarades qui, à l'inverse, augmente leurs capacités. Il ne va plus pouvoir jouer avec eux comme avant et va donc devoir apprendre, mettre en place des compensations pour continuer à réaliser ses occupations. Ces différences vont aussi être marquées à la maison avec ses frères et sœurs pour prendre sa douche seul, aider à faire le ménage. Cependant maintenir des occupations, des activités qu'elles soient scolaires ou non, associatives ou encore bénévoles est important pour ces jeunes afin de maintenir de la socialisation : « To illustrate, a youth shared, "I don't go through my everyday life thinking, Oh, here goes another day with Duchenne. Every day, I've got school. I've got something to look forward to" » (Lindsay et al., 2019), « *Pour illustrer ce propos, un jeune a déclaré : "Je ne traverse pas ma vie quotidienne en pensant : "Oh, voilà un autre jour avec Duchenne". Chaque jour, j'ai l'école. J'ai quelque chose à attendre avec impatience* ».

Afin d'étudier ce phénomène, il est possible de faire passer à l'enfant une MIF Mômes (Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle chez l'enfant). Il s'agit d'un questionnaire permettant d'évaluer les capacités fonctionnelles de l'enfant en fonction de son âge et d'observer les progrès d'autonomie lors d'une rééducation ou ici, de voir l'évolution de la perte des capacités avec l'évolution de la pathologie (Charmet et al., 1996).

Le fauteuil roulant symbolise le handicap moteur. Une fois qu'il est mis en place, le handicap de l'enfant devient visible. C'est une étape symbolique de l'évolution de la maladie et de la perte d'autonomie qui est difficile à vivre tant pour l'enfant que pour les parents.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Le processus d'adaptation familiale (adoption – humanisation – individuation – synthèse) est à l'œuvre également dans les maladies chroniques évolutives ; nous la retrouvons dans chacune des phases de parcellisation du temps. Tout se passe comme si, à chaque phase, les parents et enfants se retrouvaient devant un nouvel handicap qu'ils vont traiter en utilisant ses phases d'adaptation (Roy, 2008).

1.10 Orientation des enfants dans les établissements de santé

Ces enfants peuvent être suivis par différentes structures. Au début de la pathologie, un suivi libéral est possible car il n'est pas encore trop lourd. L'enfant va avoir un suivi pluridisciplinaire important avec l'évolution de la pathologie : médecin, kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, psychologue… Les SESSAD, structures médico-sociales, apportent cet accompagnement et permettent une coordination des différents professionnels de santé entourant l'enfant. Le SESSAD se focalise essentiellement sur la vie quotidienne de l'enfant. C'est pourquoi ils sont également vus à l'hôpital pour le suivi médical.

2. Les AT proposées à l'enfant : description et intérêt d'avoir des produits d'assistance dans l'occupation

2.1 Les aides techniques à la marche

Selon la loi du 11 février 2005, une aide technique correspond à « tout instrument, équipement ou système technique adapté ou spécialement conçu pour compenser une limitation d'activité rencontrée par une personne du fait de son handicap, acquis ou loué par la personne handicapée pour son usage personnel. » (Agefiph, s. d.). Le terme « aides techniques » a été remplacé par celui de « produit d'assistance » en 2007 (Charrière, 2017).

Les produits d'assistance mis en place lorsqu'une perte de la marche apparaît sont les fauteuils roulants. Ils peuvent être manuels, manuels motorisés ou électriques. Le choix du fauteuil va se faire en prenant en compte un certain nombre de facteurs :

- Les besoins de l'enfant : pour quelles activités lui est-il nécessaire d'avoir cette aide technique, le design/coloris du fauteuil qui à cet âge-là peuvent avoir une grande importance.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

- Les besoins des parents : prix, accessibilité de la voiture.
- L'accessibilité de la maison, de l'école, de tous les lieux fréquentés par l'enfant.

2.2 Le fauteuil roulant

« Le fauteuil roulant n'est pas seulement, ni même d'abord un moyen de déplacement, mais « ce dans quoi la personne est » toute la journée ou une partie de la journée. » (Winance, 2010)

Le fauteuil roulant est une aide technique qui a beaucoup évolué au fil de temps tant sur les fonctionnalités que sur l'esthétique. Il s'agit d'un produit d'assistance à la marche, permettant à une personne ayant une incapacité ou une autonomie de marche diminuée, d'effectuer ses déplacements de manière autonome et indépendante. Il existe deux types principaux de fauteuils : les fauteuils roulants manuels et les fauteuils roulants électriques ; sur lesquels des options (roues motorisées, verticalisateur…) peuvent être rajoutées en fonction des besoins des utilisateurs et des aidants.

L'utilisation du fauteuil roulant se fait par des personnes de tous âges et atteintes de pathologies diverses. Elles peuvent être amenées à se servir d'un fauteuil de manière provisoire (s'être cassé une jambe, longue marche devenue impossible…) ou de manière définitive (perte complète de la marche).

2.3 Acquisition du fauteuil roulant

2.3.1 Prescription du fauteuil roulant

La prescription d'un fauteuil roulant se fait par un médecin, le médecin traitant pour un fauteuil roulant manuel et un médecin MPR (Médecine Physique et de Rééducation) pour l'acquisition d'un fauteuil roulant électrique. Pour ce type de fauteuil, la prescription doit s'accompagner d'une attestation d'essai. Ce document est délivré par le médecin MPR ainsi que par un ergothérapeute présent lors de l'essai. Il permet de vérifier que le fauteuil soit bien adapté à la personne et que celle-ci ait les capacités de le conduire en sécurité (Le Ray et al., 2012).

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

2.3.2 Les acteurs et leur rôle

Le médecin MPR est le professionnel qui va prescrire le fauteuil roulant électrique comme décrit précédemment.

L'ergothérapeute a pour rôle de s'assurer que le fauteuil roulant correspond aux besoins de la personne, lui soit bien adapté. Avec ses connaissances, il va aider les parents à choisir un fauteuil adapté aux besoins de tous. Il va vérifier l'installation de la personne à l'intérieur du fauteuil, si les options présentent sur le fauteuil sont bien adaptées et s'il n'en manque pas. Il va également s'assurer que le fauteuil est adapté à l'usage que va en faire la personne : passage dans les lieux de vie de la personne, maniabilité, facilité à mettre dans une voiture. L'ergothérapeute va également vérifier l'aptitude de l'usage à conduire le fauteuil roulant (Goldet et al., 2005).

Les revendeurs médicaux jouent aussi un rôle dans la mise en place du fauteuil roulant. Ce sont eux qui, dans de nombreux cas, déterminent le choix du fauteuil le plus adapté à la personne en fonction des informations présentes sur la prescription médicale et de celles données par l'usager (Goldet et al., 2005).

L'Association Française contre les Myopathies (AFM) a créé le poste de technicien d'insertion. Celui-ci a pour rôle d'aider la famille à rester dans son environnement. Pour cela il peut apporter différentes aides telles qu'une aide relationnelle, des informations techniques ou administratives (Vergenettes et al., 1999).

2.3.3 Le remboursement

Le fauteuil roulant fait partie des aides techniques remboursables par la sécurité sociale car il est inscrit sur la Liste des Produits et Prestations Remboursables.

Cependant ce remboursement n'est parfois pas total en fonction du modèle de fauteuil choisi et des différentes options ajoutées. Il existe donc des prises en charge complémentaires pour aider les personnes à financer leur fauteuil.

- La mutuelle : le financement est variable en fonction de la mutuelle à laquelle souscrit l'usager. Elle peut financer totalement ou en partie le reste à charge.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

- L'assurance maladie : elle rembourse totalement ou en partie des aides techniques qui sont inscrites sur la LPPR (Liste des Produits et Prestations Remboursables).
- La Maison Départementale des personnes handicapées (MDPH) : l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH va évaluer ce dont la personne a besoin pour conserver son autonomie et indépendance, et va ainsi financer les aides techniques ou humaines nécessaires grâce à la prestation de Compensation du Handicap (PCH) (Guillon et al., 2009).

2.4 Le fauteuil roulant dans la société

Le fauteuil roulant et plus généralement le handicap, sont des éléments étant stigmatisés dans de nombreuses sociétés. Winance explique qu'il existe aujourd'hui deux politique lié au handicap : celle de compensation et celle d'accès à tous, pour tous. La première est un modèle individuel. Le handicap découle d'une incapacité de la personne. Pour le supprimer et intégrer la personne dans la société, il faut donc agir sur la personne par le biais de rééducation ou de moyens de compensation. Pour le deuxième modèle, le handicap résulte de l'inaccessibilité de la société. C'est la présence d'un escalier qui va créer une situation de handicap pour une personne en fauteuil roulant. C'est donc au niveau de la société que les adaptations doivent être mises en place (Winance, 2010).

Le design universel, selon la convention relative aux droits des personnes handicapées adoptée le 13 décembre 2006 par l'Organisation des Nations Unies, est définit comme :

> La conception de produits, d'équipements, de programmes et de services qui puissent être utilisés par tous, dans toute la mesure possible, sans nécessiter, ni adaptation, ni conception spéciale. La « conception universelle » n'exclut pas les appareils et accessoires fonctionnels pour des catégories particulières de personnes handicapées là où ils sont nécessaires (Convention relative aux droits des personnes handicapées et Protocole facultatif, 2006).

Parmi les aspects techniques à bien choisir lors de l'achat d'un fauteuil roulant, son esthétique est aussi un point essentiel à ne pas négliger. En effet, avec l'arrivée du fauteuil roulant, le handicap devient visible. S'il est essentiel que l'aspect visuel du fauteuil plaise à

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

l'enfant pour qu'il accepte de l'utiliser. Il en va de même pour les parents et de leur perception du handicap à travers l'image que renvoie le fauteuil (Zimmermann et al., 2012).

Zaffran s'intéresse à la représentation sociale du handicap par les élèves dit « ordinaires ». Il cherche à savoir si l'intégration scolaire des élèves en situation de handicap permet de faire évoluer le regard sur les personnes handicapés et entrainerait un changement d'attitude envers elles. Ces représentations peuvent être des obstacles à l'inclusion scolaire des personnes en situation de handicap (Harma et al., 2011).

Une étude réalisée auprès des jeunes collégiens a été réalisée en lien avec le questionnement de Zaffran. Elle montre que la visibilité du handicap influe sur le regard que portent les autres sur la personne. Les résultats ont permis de mettre en évidence que la confrontation au handicap permet aux autres enfants de prendre en compte les difficultés rencontrées par l'élève en situation de handicap. (Harma et al., 2011)

2.5 Le modèle de la CIF

La CIF (Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé) est un modèle conceptuel utilisé pour la pratique en ergothérapie. « La CIH-2 est une classification et une description des domaines de santé et une sélection des domaines des états liés à la santé » OMS. Il existe deux versions de ce modèle, une pour les enfants de la naissance à 18 ans : la CIF-EA**,** et une pour les adultes : la CIF.

Elle est classée selon trois grandes parties :

- « Fonctions organiques, structures anatomiques et déficiences ». Dans cette partie, la CIF aborde l'ensemble du corps humain et de ses fonctions physiologiques, ainsi que les déficiences, temporaires ou permanentes, qui peuvent leur être associées. Ici la déficience à laquelle nous nous intéressons est la perte de la fonction organique musculaire entraînant une perte de la marche chez l'enfant myopathe. (Organisation mondiale de la Santé, 2012).
- « Activités et participation/ Limitations d'activités et restrictions de participation ». Ici, le modèle s'intéresse au domaine de la vie quotidienne, à la personne dans ces activités ou bien de ses limitations, impossibilité à les réaliser. Dans le cas d'un

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

enfant atteint de myopathie, ces restrictions vont s'accentuer au fur et à mesure que la pathologie évolue. Grâce aux connaissances actuelles, celles-ci peuvent être anticipées. (Organisation mondiale de la Santé, 2012).

- « Facteurs contextuels ». Cette troisième partie concerne tous les facteurs entourant l'enfant. Ce peut être des facteurs environnementaux comme l'accessibilité des lieux de vie de l'enfant, ou bien personnels, regroupant les éléments caractérisant la personne (âge, sexe, niveau d'étude…). (Organisation mondiale de la Santé, 2012).

Ces trois grandes parties sont en relations avec différents facteurs :

- Facteurs environnementaux : ce sont des paramètres extrinsèques (Organisation mondiale de la Santé, 2012). Ils peuvent comprendre par exemple les parents de l'enfant. En effet, ils font partie intégrante de la vie de l'enfant et lors de la prise en charge de celui-ci, nous sommes obligatoirement en relation avec eux. Le fauteuil roulant fait également partie de ces facteurs. Avec sa mise en place il y a une modification de l'environnement de l'enfant

- Facteurs personnels : ce sont les paramètres intrinsèques de la personne tel que son âge, son sexe, ses problèmes de santé, son mode de vie… (Organisation mondiale de la Santé, 2012). Le fauteuil roulant influe également sur ces facteurs car il modifie les habitudes de vie de l'enfant.

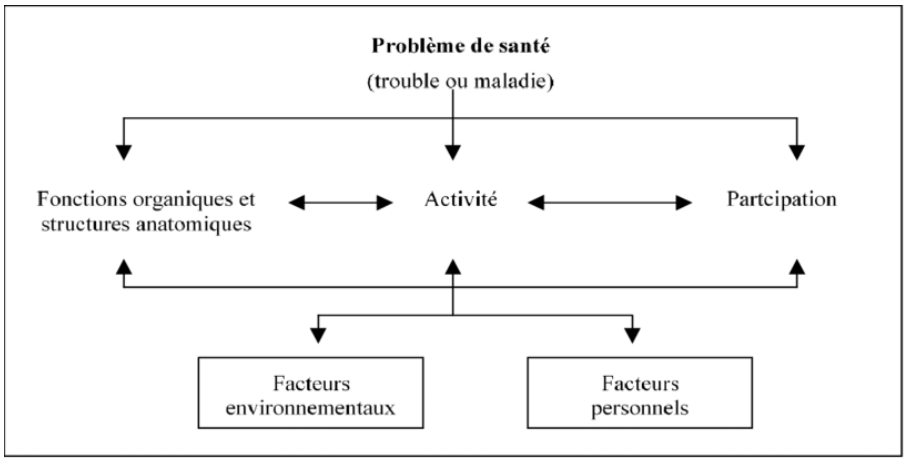


Figure 1 : Schéma du modèle de la CIF et de l'interactions entre ces différents composants.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

3. L'accompagnement des parents dans la perte de la marche de leur enfant

3.1 Le deuil accompagnant la perte de la marche

La perte de la marche est une étape importante de l'évolution de la dystrophie musculaire de Duchenne. Cette perte, tant pour l'enfant que pour ses parents, s'accompagne d'une période de deuil. Le deuil de la capacité de marche, de toutes les occupations que l'enfant ne pourra plus réaliser comme avant, mais également pour les parents, la perte à venir de leur enfant qui se concrétise de plus en plus.

Le deuil selon Freud est « la réaction à la perte d'une personne aimée ou d'une abstraction mise à sa place, la patrie, la liberté, un idéal, etc. » (Freud, 2004). Il existe trois grandes étapes qui se succèdent lors du deuil normal :

- La phase de choc. Lors de cette phase, la personne est affectée par un abattement important. L'information est trop brutale pour que la personne arrive à l'analyser. Elle va donc avoir des réactions de déni face à cette annonce.
- La phase de dépression réactionnelle. Durant cette étape la personne n'est plus dans le déni mais dans l'omniprésence de cette perte. Elle doit faire face à d'importantes inhibitions ainsi qu'à la présence d'une douleur entraînant des perturbations physiologiques : perte de sommeil, d'appétit.
- La phase de rétablissement. Ici la personne n'a plus d'inhibition, elle ne souffre plus lorsqu'elle pense à ce qu'elle a perdu (Hanus, 2000).

Selon le modèle de Kübler-Ross, il existe 5 étapes du deuil (Kubler-Ross & Kessler, 2005) :

- Le déni : il s'agit d'un mécanisme de défense naturelle temporaire. La personne n'a pas la capacité d'intégrer la perte.
- La colère : cette colère peut se manifester contre le corps médical qui ne peut pas guérir l'enfant, contre l'entourage qui ne comprend pas forcément l'épreuve que la famille traverse, contre soi-même ou Dieu.
- Le marchandage : la personne veut essayer de trouver une solution, un traitement qui lui permettrait de guérir.
- La dépression : la personne se rend compte de la perte, de l'absence et du changement de l'image corporel que renvoie cette perte.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

- L'acceptation : la personne accepte sa nouvelle condition de vie avec cette perte. Elle accepte l'aide de l'équipe pluridisciplinaire pour pallier cette perte de la marche.

3.2 L'acceptation du handicap pour les parents

L'annonce du diagnostic que la pathologie est un moment important pour les parents. Son impact est d'autant plus grand puisqu'il s'agit d'une maladie héréditaire, ce sont eux qui ont transmis le gène responsable de la myopathie à leur enfant. Cet impact s'étend au reste de la famille, dont certains membres peuvent être eux aussi porteur de la mutation et donc la transmettre à leur tour (Vanasse, 2004). Les parents doivent donc faire face à la pathologie dégénérative dont est atteint leur enfant, mais également à la culpabilité d'avoir transmis la pathologie tout en continuant leur rôle parental et leur vie. Ils doivent également faire face à un enfant et un futur qu'ils n'avaient pas envisagés, auquel ils ne s'attendaient pas, et s'y adapter (Roy, 2008).

Le soutien aux parents est donc essentiel pour qu'ils puissent eux-mêmes soutenir leur enfant. Chaque membre de la famille doit retrouver sa place, retrouver un équilibre familial. Les parents font face à une situation irréaliste dans laquelle ils sont ignorant du déroulement. Leur rendre le contrôle de la situation est important. Pour cela ils vont s'informer sur la pathologie, les traitements, les différentes prises en charge auprès des personnels médicaux et paramédicaux qui doivent répondre à leurs questions sans les devancer afin d'éviter du stress aux parents (Vanasse, 2004).

3.3 L'impact du fauteuil roulant dans la famille

Lorsque leur enfant perd la capacité de marche, les parents doivent faire face à plusieurs conséquences : l'évolution de la pathologie, qui leur rappelle le caractère dégénératif de la myopathie et aussi l'acceptation du fauteuil roulant. Celle-ci peut être compliquée car elle implique de nombreux paramètres. Le fauteuil roulant nécessite un espace de circulation qui peut ne pas être présent sur le lieu de vie de l'enfant, mais également à l'école et plus globalement dans tous les lieux qu'il fréquente. La route pour accéder à ces lieux peut aussi être impraticable par le fauteuil. L'accès à la voiture est également un point important qui

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

peut nécessiter des aménagements coûteux qui malgré des aides, peuvent rester des dépenses importantes.

En plus de changer l'organisation environnementale, cela change également l'organisation familiale. En effet l'enfant devient plus dépendant et nécessite donc de l'aide dans ses tâches quotidiennes alors qu'il se trouve à un âge où l'on souhaite prendre de plus en plus d'indépendance. Outre les parents, la fratrie est aussi concernée. Les frères et/ou sœurs peuvent se sentir délaissés par les parents qui s'occupent de leur frère malade et ne leur accorde pas forcément autant d'attention. La fratrie peut également être un soutien pour les parents. En effet, ils peuvent les aider dans la mesure de leurs capacités. De plus, si les relations, entre frères et/ou sœur sont bonnes, cela attribue une place à l'enfant atteint de la myopathie au sein de la famille (TAHRAOUI, s. d.). L'équilibre familial s'ajoute donc à la charge des parents.

3.4 L'accompagnement par l'ergothérapeute

Les professionnels de santé ont des rôles bien définis auprès de l'enfant qui est pris en charge. Cependant, celui envers les parents n'est pas aussi bien connu et identifié. Pourtant ceux-ci font partie intégrante de la prise en charge. Ce sont eux qui décident ce qu'ils veulent pour leur enfant. Ils ont leurs propres inquiétudes et questions à prendre en compte pour que le soins, la rééducation se déroule dans les meilleures conditions. L'ergothérapeute peut se servir de ses compétences et connaissances pour accompagner de son mieux les parents. Ses connaissances sur les aides techniques peuvent servir à préparer les parents à l'arrivée du fauteuil roulant et des changements qu'il implique dans le quotidien. Etant des spécialistes de l'occupation, ils peuvent également discuter avec les parents des occupations de leur fils et des diverses possibilités qui existent pour adapter le quotidien de tous avec l'évolution de la pathologie. N'étant pas psychologues, les ergothérapeutes ne sont pas formés pour aider les parents à faire face au deuil mais ils peuvent le respecter et attendre que les parents soient prêts pour leur faire part de toutes les modifications qui vont survenir dans leur environnement et leur quotidien.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

4. Problématique

Lors de mes recherches, j'ai pu constater que la documentation sur le thème choisi est très faible. Bien qu'il s'agisse d'une pathologie plutôt rare, il m'a semblé étonnant de trouver si peu d'informations surtout en considérant la médiatisation de cette atteinte grâce au Téléthon notamment. L'accompagnement des enfants et de leur parent n'est donc pas bien défini dans la littérature, encore moins lors de l'étape de la perte de la marche. Je me pose donc la question de savoir comment les ergothérapeutes confrontés à cette situation, adaptent leur prise en charge, sur quoi basent-ils leur pratique puisqu'il n'y a que peu de littérature scientifiques ?

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Partie Méthodologie

1. Objectifs de recherche

Les recherches théoriques ont permis de faire émerger plusieurs objectifs de travail :

- Comprendre les pratiques des ergothérapeutes auprès de cette population.
- Comprendre comment les professionnels ont appris, mis en place cette pratique en l'absence de littérature.
- Comprendre comment prendre en compte les parents, leurs besoins lors de la perte de la marche de leur enfant.

2. Type de recherche, population et outil d'investigation

2.1. Type de recherche

La recherche a été effectuée en suivant une méthode qualitative. En effet, ici ce sont les connaissances des professionnels, leur expérience qui sont recherchées afin d'aborder des éléments non retrouvés dans la littérature. Ce recueil d'informations a été réalisé par trois entretiens semi-directifs, d'environ 45min, avec trois ergothérapeutes. Les réponses apportées lors des discussions doivent faire émerger une question de recherche.

2.2. Choix de la population

Différents critères ont été sélectionnés afin de recueillir des informations en lien avec celles trouvées dans la partie théorique. Pour être inclus, les professionnels devaient être des ergothérapeutes diplômés d'état, ayant de l'expérience avec les enfants atteints de la myopathie de Duchenne. Si les thérapeutes ont suivi des enfants après qu'ils ont perdu la marche, ils n'étaient pas inclus dans l'étude.

2.3. Choix et élaboration de l'outil d'investigation

Afin de réaliser cette recherche, le choix de l'outil d'investigation s'est porté sur l'entretien semi-directif. Pour préparer celui-ci, un guide d'entretien a été réalisé (cf Annexe

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

1). Il regroupe les différentes thématiques intéressantes à aborder au cours de l'entretien ainsi que les questions permettant d'introduire ces thématiques.

2.4. Méthode de traitement et d'analyse des donnée

Afin de traiter les données recueillies lors des entretiens, une grille d'analyse a été réalisée (cf Annexe 2). Cette grille regroupe les réponses des ergothérapeutes en fonction des thèmes abordés. Elle permet de faire un premier travail d'analyse par l'extraction et le regroupement des verbatims des différents entretiens.

2.5. Aspects éthiques : anonymat et confidentialité

La recherche doit respecter des aspects éthiques s'inscrivant dans le cadre de la loi Jardé du 5 mars 2012 : LOI n° 2012-300 du 5 mars 2012 relative aux recherches impliquant la personne humaine. Pour cela, les personnes interviewées sont informées de l'enregistrement de l'entretien et doivent signer un formulaire de consentement (cf Annexe 3). Il est précisé aux participants que l'interview est anonymisée et que l'enregistrement sera détruit à la fin du mémoire.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Résultats et Analyse

1. Description des personnes interviewées

Dans le cadre de cette étude, trois ergothérapeutes ont été interrogées. Deux d'entre elles travaillent actuellement en SESSAD depuis plusieurs années. La troisième a travaillé il y a plusieurs années pour l'Association Française contre les Myopathies (AFM). Toutes les trois ont accompagné plusieurs enfants atteints de la dystrophie musculaire de Duchenne et leur famille.

2. Facteurs limitants et favorisants du contexte d'investigation

Les modalités d'entretiens ont différées entre les trois ergothérapeutes. En effet, il a été possible de réaliser une interview en présentiel mais les autres ont dû être effectuées par téléphone pour des raisons de temps et de localisation. Bien qu'il ait l'avantage de permettre des discussions avec des personnes ne se trouvant pas proche, l'entretien téléphonique présente des inconvénients. En effet, cette discussion peut être rendue difficile par un mauvais ou une absence de réseaux. De plus, la qualité de l'enregistrement dépend de la qualité de l'outil utilisé. Plus l'enregistrement est de mauvaise qualité, plus la retranscription est longue.

Le lieu d'exercice différent de E3 présente l'intérêt de permettre le recueil d'une approche et d'une façon de travailler différente des deux autres ergothérapeutes qui, elles, travaillent en SESSAD. Il aurait cependant été bénéfique pour l'étude de pouvoir interroger plus d'ergothérapeutes exerçant dans d'autres lieux comme à l'hôpital afin d'avoir une vision plus globale de l'accompagnement en ergothérapie dans ce contexte.

Mon noviciat en matière d'entretien a impacté leur préparation et leur réalisation. En effet l'analyse des entretiens a montré que deux des thèmes se regroupent. Les réponses apportées par les ergothérapeutes peuvent correspondre à ses deux thèmes qui n'était pas toujours dissociés. De plus, avec la nervosité, certaines de mes questions manquaient de clarté et ont nécessitées une reformulation de ma part.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Il est également important de noter que les éléments liés à l'étude : guide d'entretien, grille d'analyse, interprétation des résultats, ont été réalisés par une seule personne entrainant un biais.

3. Résultats par thématique

3.1 La collaboration entre les différents membres de l'équipe

3.1.1 Avec l'équipe du lieu d'exercice de l'ergothérapeute

En structure tel que le SESSAD, la collaboration au sein de l'équipe est constamment présente et essentielle. Elle peut se faire de différentes manières : discussion informelle dans les bureaux, réunion prévue à cette effet, analyse de la pratique.

E1 explique « on en parle souvent en équipe pour pour essayer d'entourer la famille au mieux et essayer de proposer aussi les stratégies en temps voulu, en demander aussi aux médecins ». Le suivi de l'enfant étant multidisciplinaire, ces discussions sont primordiales afin d'encadrer au mieux l'enfant et sa famille, afin que des informations correctes et harmonisées soient données pour accompagner au mieux les familles.

Ces discussions sont aussi bénéfiques pour les professionnels qui peuvent eux aussi se questionner : « Là où je travaillais avant, on avait un médecin avec nous toutes les semaines. Donc dès qu'on avait une question, même toute simple sur l'évolution sur…, on pouvait s'adresser directement à elle […]. Donc c'est vrai que dans le fonctionnement de base, ça, ça me manque déjà beaucoup, mais en plus je trouve pour des maladies neurodégénératives, le fait de pas avoir des choses formalisées, c'est plus inconfortable » E2.

De plus « Les prises en charge des enfants myopathes, c'est pas les plus faciles. C'est celles, ouais où t'as vraiment besoin de t'appuyer sur l'équipe » E1. Ces échanges entre les professionnels leur permettent de s'entraider dans des prises en charge lourdes et d'exprimer « ce que ça pouvait nous, nous faire vivre aussi en tant que soignants, cette pathologie, ces pathologies particulières » E2.

Si ce système d'échange est parfois organisé de manière institutionnel comme au sein de SESSAD où exerce E2 « On avait généralisé des rencontres en équipe très régulièrement », cela n'est pas le cas partout. En effet, E3 explique que « malheureusement, à l'époque où moi

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

j'y étais, enfin c'était des équipes, mais on était seul référent général à domicile parce que c'était le principe d'un référent unique » lorsqu'elle travaillait à l'AFM.

La collaboration interprofessionnelle s'effectue plus ou moins facilement en fonction du lieu d'exercice de l'ergothérapeute. En effet E2 décrit que « en tout cas en SESSAD, on a la chance d'avoir toute l'équipe derrière nous, qui vont pouvoir eux aussi amener un peu deux trois éléments […] tout le monde est un petit peu dans la même ligne et du coup on est… on est pas seuls face à ça, on est soutenus donc ça c'est super important aussi ». Cette colaboration est un élément important pour que la prise en charge se déroule au mieux pour tous, thérapeute, enfant et parents.

3.1.2 Avec l'équipe accompagnant l'enfant dans une autre structure

Ce lien entre les différentes structures permet d'uniformiser les informations données à la famille mais aussi de définir des rôles : l'équipe à l'hôpital est chargée de l'annonce du diagnostic, de l'évolution : « on veut vraiment que de la partie médicale, la partie annonce, la partie…, ça reste géré par l'hôpital et qu'après sur le quotidien et cetera, ça reste le SESSAD » E1. En effet, ces annonces provoquent généralement un choc chez les parents, du déni, de l'angoisse. Ils peuvent réagir violemment face à cette annonce. Pour que la prise en charge de l'enfant sur ses occupations au quotidien se déroule le plus sereinement possible, il est important que les parents ne soient pas en froid avec l'équipe. Les rôles permettent de préserver le suivi de l'enfant.

Ces enfants atteints de la myopathie de Duchenne ont des suivis très réguliers avec divers praticiens, à l'hôpital et au SESSAD. Ces échanges permettent de suivre leur prise en charge globale : « On se tient au courant de leur rendez-vous parce qu'ils sont toujours suivis pneumo machin, un médecin de réduc » E1.

De plus, les professionnels exerçants à l'hôpital permettent un relais lorsque l'acceptation pour les parents, est trop difficile, entravant la mise en place d'aide technique pour leur enfant. E1 l'explique en parlant du suivi d'un enfant où l'acceptation du handicap par les parents est très compliquée : « là pour le coup, plus les familles sont difficiles plus le lien avec l'Escale *(Service de médecine physique et réadaptation pédiatrique des HCL)* est étroit […]. Là pour lui avant qu'il ait ses rendez-vous, on envoie un mail après qu'il ait le rendez-vous,

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

l'escale nous fait un retour parce qu'en fait c'est compliqué de travailler pour tout le monde enfin, c'est compliqué parce que la famille, c'est difficile pour eux, donc on essaie d'être en plus étroite collaboration ».

3.2 Amener la discussion avec les parents

E1 et E2 nous explique que l'annonce en elle-même de l'avancée de la pathologie et de la mise en place d'un fauteuil roulant est réalisé par le médecin à l'hôpital : « En général, on fait passer par le médecin sur les consultes après souvent dans le cadre des myopathies, ils ont vu, ils voient des médecins et ben tout le temps » E1, « Alors souvent en fait, les annonces d'évolution des maladies comme ça sont faites à l'hôpital » E2. Cela permet de préserver les rôles précédemment vus.

Pour E3, la discussion doit être amenée lorsque « l'enfant lui était prêt à l'entendre ». Cependant, si l'enfant ne se montre prêt que très tardivement, il nous faut anticiper la discussion. Nous nous devons d'apporter tous les éléments nécessaires à l'autonomie et l'indépendance de l'enfant : « Et puis il y a quand même, il y avait quand même chez nous un devoir d'anticipation heu pour permettre de préserver l'inclusion » E3.

E2 ajoute qu'afin de faciliter l'échange, il faut construire une solide relation de confiance avec la famille : « L'essentiel pour des annonces, ça marche aussi pour d'autres annonces, peu importe la maladie, c'est vraiment la relation qu'on construit, la relation qu'on construit avec la famille qui est très très importante ».

3.3 La collaboration avec les parents et avec l'enfant

« C'est la relation qu'on construit avec la famille qui est très très importante » E2. La collaboration avec les parents est l'élément central de la mise en place du fauteuil roulant. On ne peut rien faire sans eux. Il nous faut donc apprendre à les connaitre et à respecter le temps dont ils ont besoin pour faire leur deuil et accepter le handicap de leur enfant. « Et vraiment le travail, là, le principal du travail, je pense, pour nous, c'est ce travail avec la famille, la connaître, savoir dans quelle temporalité ils sont, c'est hyper important. C'est à dire que nous on aura envie de mettre le fauteuil très très vite, mais eux ils en sont peut-être pas là. Et ça je

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

pense que c'est vraiment pour arriver à quelque chose avec ces familles-là, c'est vraiment respecter le moment où ils en sont aussi. Ça c'est très très important » E2. Faire avancer les choses plus rapidement c'est prendre le risque d'avoir un refus de la part des parents et de perdre la relation de confiance installée. E3 explique que « C'est le dur travail du professionnel je trouve, de maintenir de l'alliance pour pouvoir arriver à ses fins et à la fois de quand même dire les choses telles qu'elles sont quoi ». Il faut réussir à trouver l'équilibre entre l'acceptation des parents et la nécessité de la mise en place des aides.

Les trois ergothérapeutes s'accordent à dire que cette mise en place du fauteuil roulant ou de n'importe quelle autre aide technique doit se faire en totale collaboration avec la famille afin que l'aide soit utilisée. Une aide imposée à des parents qui ne sont pas prêts à en entendre parler, est une aide qui ne servira pas. « Après je pense que le vraiment, les vrais échanges, c'est avec la famille et c'est le temps. C'est à dire que ça ne peut pas... J'ai jamais pu, comment dire, intégrer une aide technique auprès de ses parents sans un travail dans le temps, d'écoute, d'écoute aussi de leur souffrance. D'écoute aussi, de la représentation de l'introduction d'une aide technique. C'est un cheminement, enfin un cheminement avec les parents en fait » E3. Pour elles il faut donc prendre la situation dans son ensemble, penser à tous les freins qui pourraient rendre la prise de décision difficile pour les parents : acceptation de l'évolution de la pathologie, stigmatisation avec le fauteuil roulant, l'accessibilité notamment du logement ou de la voiture, le coût : « Après t'as d'autres freins, l'aspect financier, l'aspect voilà qui vont entrer en jeu mais sur le truc, si t'as donné la bonne indication que t'as mis le bon essai, il y en a pas un qui veut dire « Oh, c'est nul » » E1.

De plus « les parents, souvent ils se renseignent donc il faut quand même être dans le même courant de pensée, tu vois. Si t'as jamais entendu parler du vertic'… Enfin il faut-il faut continuer à se renseigner parce que ça change tout le temps. Il y a quand même un peu des phénomènes de mode » E1. E1 et E2 expliquent que pour maintenir la relation entre la famille et nous-même, il est essentiel de savoir leur niveau de connaissance, leurs attentes et pouvoir y répondre « c'est des familles qui sont très, très au courant. Maintenant il y a l'hôpital, il y a Internet, ils savent ce qui va se se dérouler et je pense que l'important pour eux, c'est d'avoir en face quelqu'un qui a la fois maîtrise un petit peu, comment, comment ça se déroule et en même temps prend en compte vraiment où ils en sont » E2. Afin de garder la confiance de la famille nous nous devons d'avoir les connaissances sur les différentes aides techniques

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

proposées « Après faut être aussi en capacité d'être un peu assuré sur ce qu'on propose, parce que justement sur un fauteuil électrique, si la famille est pas du tout d'accord, il faut quand même avoir un petit peu d'assise et se dire « non, non, ça c'est bien, c'est ce qui faut » E2.

Bien que ce soit les parents qui ont la décision finale, la prise en compte de l'acceptation de l'enfant est tout aussi primordiale comme l'explique E3 : « Alors c'est arrivé, je peux vous dire dans une situation, voilà, heu. Après, le problème c'est que souvent il fallait travailler l'acceptation des aides techniques avec la famille en parallèle de l'enfant. Souvent, heu, ce n'est pas l'enfant qui freinait l'introduction de l'aide technique, c'était plutôt les parents parce qu'il y avait un deuil à faire ». Certains enfants acceptent facilement ce passage au fauteuil roulant, principalement parce qu'ils se connaissent et savent leurs besoins : « Parce que R., ce qui est spécifique aussi, c'est qu'il se connaît super bien. […] Enfin voilà, il s'écoute, je sais pas si il s'écoute ou si… en tout cas R. il a eu toujours de la facilité à anticiper cette perte de marche tout ça » E1. E3 va également dans ce sens : « C'est à dire que l'enfant était demandeur, lui, d'aide. Il était finalement heu moins réfractaire, il en voyait plus l'utilité. Il avait besoin aussi soit de se déplacer, soit de pouvoir heu, comment dire, accéder à une vie autonome ».

3.4 Comment réagir, s'adapter face aux différents réactions des parents

« Parfois on a des des refus massifs, parfois on a des colères, parfois on a des choses comme ça. Mais chaque chaque réaction en fait te permet de travailler, d'avancer » E2. L'expérience des ergothérapeutes interrogées montre bien qu'il est impossible de prédire comment la famille va réagir face à la mise en place du fauteuil roulant. Il faut se servir de la relation de confiance développée tout au long de la prise en charge pour comprendre la réaction des parents et continuer à travailler. Cependant, E3 nous explique que « malheureusement, la maladie neuromusculaire, la myopathie Duchenne, elle va plus vite que le processus de deuil quoi. Enfin, on a, à chaque fois qu'elle passait une étape du deuil, il fallait en passer une autre. Oui, donc il y avait un deuil supplémentaire qui arrivait ». Les familles sont constamment confrontées à ce deuil et n'ont pas le temps nécessaire à son acceptation. Cet aspect de perte constante vécu par l'entourage influence notre façon de s'adapter à leurs réactions.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

E1 et E3 expliquent que la mise en place d'essais des aides techniques permettent à la famille de voir leurs utilités au quotidien et leurs nécessités pour que leur enfant soit autonome : « en général, on passe par des essais. Déjà avoir l'accord pour faire des essais, c'est déjà important. Ça veut dire que bon voilà, et après eh ben là si t'arrives à avoir l'accord pour des essais après ça se décante un peu tout seul parce que quand ils ont vu leur gamin qui récupèrent en fait une, une autonomie enfin de déplacement, l'enfant, il est forcément en demande » E1, « Je me souviens d'un enfant pour lequel on avait fait des essais de fauteuils roulants électriques. Heu les parents étaient plutôt réticents, mais bon, il avait accepté et l'enfant était tout content […]. Et en fait, il était tellement content que, heu, enfin les parents ont vu en fait le bénéfice du fauteuil roulant électrique sur la vie de l'enfant, sur sa participation. Et du coup, c'est ce qui a amené leur acceptation » E3.

E1 indique également que lorsque l'acceptation est trop dure pour les parents, on peut faire appel à l'escale qui peut les revoir afin de refaire un point sur la pathologie et son évolution : « L'escale leur a parlé, qu'il fallait un fauteuil plus adapté à lui, plus machin. On l'a revu en consult avec le médecin. Rebelote, la kiné, les éduc', les ergo. Enfin, on essaie tous d'avoir le même discours ». Il faut également faire appel à l'ensemble de l'équipe suivant l'enfant afin d'avoir un discours harmonisé. Une collaboration efficace entre tous les professionnels de santé suivant l'enfant est primordiale pour permettre de rendre plus facile ce moment pour les parents : « il faut qu'on ait tous le même discours parce que si y en a un qui est pas sûr, qui propose autre chose… Enfin ça, ça discrédite tout le monde en fait. Et puis les parents il faut un discours clair » E1. Il est également possible de mettre en relation ces parents avec d'autres familles : « il y a la rencontre avec d'autres parents. Dans une association, ça se fait via des temps d'échanges, on va dire. Ça, ça favorise un petit peu, c'est à dire voir comment ça se passe chez les autres pour dire bon bah « ok là c'est comme ça que ça se passe ailleurs. Donc moi aussi je vais, je vais accepter » » E3.

Même si les parents ne sont pas prêts, il est important de leur présenter quand même les aides techniques, commencer à leur en parler pour les aider à comprendre leurs utilités. « Il y a des moments où effectivement tu sens que c'est une violence que tu leur fais et tu lâche du mou. Mais malgré tout, je pense qu'il y a une posture à avoir. Tu dois te positionner en tant que thérapeute et amener des choses de toi à ta pratique et de ce que tu sais qui serait meilleur pour l'enfant. Donc tu peux dire « ok, vous êtes pas prêts. Par contre effectivement,

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Moi ce que je vous dis c'est que ça peut être intéressant de ». On fait jamais marche arrière en fait, même si y sont pas prêts, on va pas leur dire… c'est pas ce qu'il faut, on va leur dire « d'accord, vous êtes pas prêts on vous attend, on vous écoute, mais nous on a ça en tête et on pense à l'avenir et on pense à des choses de plus en plus tard » » E2.

Parler des aides techniques, les introduire même si l'on se retrouve confronté à une violente réaction de la part des parents est important. Cela leur donne du temps pour réfléchir, pour accepter. Ce temps est cependant parfois très long et au dépend de l'enfant comme l'explique E3 : « On a été dans des situations, se posait même la question de la maltraitance. C'est triste à dire. Involontaire de la famille. Quand l'enfant ne peut plus aller à l'école parce qu'il a pas d'aide technique, quand l'enfant doit rester alité parce qu'il a pas d'aide technique. On est à la limite de la maltraitance, mais ça, ça reste. Il y a quand même une vraie souffrance des parents derrière. Voilà, donc c'est la question du temps, des entretiens ».

Les réactions parentales en entrainent aussi chez nous comme l'explique E3 : « des fois, ce type de situation, ça entraîne de la frustration et de la colère. Moi ça a euh entraîné ça chez moi, l'incompréhension en fait ». Il est important de prendre ces réactions en compte car elles vont également influencer la prise en charge et la relation de confiance : « Donc d'une part, j'ai fait de l'analyse de la pratique dans ces situations là pour essayer de comprendre ce qui se jouait heu chez le, chez le, chez des parents concernés en fait » E3.

3.5 Type de fauteuil roulant

Certaines aides techniques au déplacement peuvent être mises en place avant l'acquisition du fauteuil roulant : « il m'est arrivée d'intervenir aussi sur même l'acquisition de poussettes. C'est en amont du fauteuil roulant manuel. Et puis parce que la poussette heu un peu spécialisée où il y avait déjà une bonne assise, c'était moins stigmatisant que le fauteuil roulant manuel. Et ça permettait des fois à certains jeunes enfants de se déplacer sur des distances plus importantes, même avec l'aide d'un tiers. Mais en tout cas, ça permettait ce type de déplacement. C'était une première étape, parfois la poussette » E3. La poussette permet une première étape pour les parents, facilitant leur acceptation de la perte de la marche. Cependant, celle-ci ne peut pas être mise en place pour tous les enfants. Certains, en

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

raison des déformations, auront besoin d'une installation plus soutenue. De plus, même médicalisée, les poussettes sont faites pour des jeunes ce qui n'est maintenant plus le cas des jeunes myopathes en train de perdre la marche. En effet, grâce aux traitements les enfants gardent leur capacité à marcher plus longtemps que lorsque E3 exerçait à l'AFM. Plus ils la perdent tard, plus ils sont grands, plus les poussettes sont inadaptées.

Outre les poussettes, il y a dans un premier temps, la mise en place d'un fauteuil roulant manuel. Celui-ci est mis avec des buts précis : « on met le fauteuil roulant manuel pour la fatigabilité. Et après on enclenche sur le fauteuil roulant électrique » E1, « pour aller se promener, on va aller prendre un fauteuil manuel de location pour montrer que voilà, c'est pas la peine, que le moment de balade en famille le week-end se transforme en course du sport » E2. Ce premier fauteuil permet aussi aux parents de constater au quotidien la nécessité de ce produit d'assistance qui leur facilite les choses et permet à leur fils de conserver de l'autonomie.

Le fauteuil roulant électrique est plus imposant et donc plus difficile à accepter pour les parents. De plus, il présente certains inconvénients. En effet il ne permet pas de se déplacer partout : « j'essayais dans la majorité des cas d'essayer de passer par le fauteuil roulant manuel parce que heu, ça permettait aussi aux parents de transporter l'enfant sur des lieux qui étaient pas très accessibles avec la marche. Et puis on partait du principe qu'avoir un fauteuil roulant manuel, c'était toujours utile, en plus du fauteuil roulant électrique. Heu parce que le fauteuil électrique ne permet pas, ne permettait pas d'aller partout » E3. De plus, E2 explique que ce sont des fauteuils qui nécessitent parfois des aménagements importants pour qu'ils puissent être ranger dans la voiture ou circuler dans l'appartement : « Après moi je sais que sur des enfants petits, je propose jamais des gros fauteuils électrique type Permobil d'une part parce que ça coûte extrêmement cher […], on va pas demander tout de suite à la famille de s'adapter à un gros fauteuil électrique avec adaptation de véhicule, adaptation de la maison, adaptation de tout et passer par un fauteuil d'abord électrique qui soit un petit peu plus petit gabarit, c'est quand même, c'est quand même plus facile à digérer, à appréhender » E2.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

3.6 Comment les ergothérapeutes ont su la façon de réagir

La littérature scientifique est peu présente sur la manière d'accompagner ces familles. Les différentes ergothérapeutes interrogées ont développé seules leur façon de s'adapter aux parents et aux différentes réactions qu'ils peuvent avoir.

Pour E1, c'est l'expérience qui lui a permis d'ajuster sa pratique et également la pratique spécifique de l'ergothérapie grâce aux essais et mises en situation avec les aides techniques : « Bah je pense, c'est un peu l'expérience et aussi c'est l'idée d'ergo tout le temps ».

Pour E2, c'est la relation construite avec la famille qui permet de s'adapter : « C'est vraiment la relation qu'on construit, la relation qu'on construit avec la famille qui est très très importante. C'est à dire que la façon dont on se présente en tant que thérapeute, le cadre qu'on pose, les choses qu'on peut amener ». Lorsque les parents ont confiance dans les thérapeutes s'occupant de leur enfant, ils seront plus enclins à accepter leurs propositions et la mise en place du fauteuil roulant se fera plus facilement.

Pour E3, il s'agit des analyses de la pratique qui l'ont aidé à faire évoluer sa pratique : « L'analyse de la pratique m'a aidé à ça aussi, à essayer de comprendre ce que pourquoi les parents freinaient en fait cette acquisition pour, enfin de mieux les comprendre ». Mais également sa participation à un diplôme universitaire : « j'avais vu ce DU, là, d'accompagnement des familles, des accompagnements, des c'était comment déjà ? Oui, accompagnement des familles, des personnes atteintes de maladies génétiques. Et c'était c'était vraiment. Enfin voilà, on parlait beaucoup de l'acceptation, enfin du cheminement de, du processus ».

3.7 La réticence des enseignants

Outre l'enfant et ses parents, E3 nous fait également part d'une troisième personne à prendre en compte lors de la mise en place du fauteuil roulant : « Et puis on parle de la résistance des parents qui s'entend. Mais j'ai aussi rencontré la résistance des des enseignants ». Le fauteuil va entrainer des aménagements dans la classe que les professeurs ne savent pas ou sont pas prêts à mettre en place : « parce que ça aussi ça vient bien changer les habitudes », « En fait il avait des peurs aussi. Enfin c'est là, on avait des phrases que ça risque de blesser d'autres enfants dans la cour de l'école ». Cependant le fauteuil est utilisé

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

au quotidien par l'enfant. Si son professeur refuse qu'il rentre en classe avec, cela aura des conséquences sur ses occupations lors de la journée et sur son intégration dans la classe.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Discussion

I. Confrontation des résultats en rapport aux études théoriques

Les études théoriques présentes dans la littérature n'apportent que peu d'informations concernant la façon d'aborder la mise en place du fauteuil roulant lorsque la marche devient précaire. Les ergothérapeutes adaptent leur façon de faire grâce à leur pratique, leur expérience et le travail multidisciplinaire.

1. Le choix du fauteuil roulant

Le choix du fauteuil se décide en fonction des capacités et besoins de l'enfant et de sa famille. De nombreux éléments sont donc à prendre en compte. Le fauteuil ne va pas simplement permettre à l'enfant de se déplacer d'un endroit à un autre, mais va lui permettre de réaliser ses occupations tout au long de la journée (Winance, 2010).

Les trois ergothérapeutes et les informations recueillis dans la partie théorique s'accordent à dire que le choix du fauteuil dépend du niveau d'atteinte de l'enfant. Les ergothérapeutes ajoutent qu'il dépendent également du niveau d'acceptation des parents. En effet, E2 explique que le fauteuil électrique est extrêmement cher et imposant. Il nécessite parfois des aménagements de domicile ou de voiture. Si les familles ont des difficultés à accepter l'évolution de la pathologie, elles vont en avoir encore plus à modifier leur environnement. L'ensemble de ses éléments font que dans la majorité des cas, le premier fauteuil mis en place est le fauteuil manuel : plus petit, plus maniable pour les parents, ayant une meilleure accessibilité, moins cher.

Les ergothérapeutes peuvent être confrontés à divers difficultés lors de la mise en place du fauteuil qui ne sont pas décrites dans la littérature : faire face à des parents réfractaires qui refusent l'introduction de l'aide technique ou bien à des parents s'étant documentés sur le sujet et voulant un fauteuil non adapté.

Face aux parents réticents, E1 se base sur la pratique en ergothérapie et met en place des essais. C'est en constatant les bénéfices du fauteuil roulant sur le quotidien, les occupations de leur enfant que les parents se rendent compte de la nécessité du produit d'assistance.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Aujourd'hui, il est possible pour les familles de trouver de nombreuses informations concernant les fauteuils dans la littérature ou auprès d'association telle que l'AFM comme l'indique E1 : « par exemple les fauteuils verticalisateurs en ce moment, c'est un peu la mode. Et c'est l'AFM qui qui enfin voilà qui qui est aussi active là-dessus ». Les familles peuvent donc demander la mise en place de ces fauteuils bien qu'il ne soit pas toujours adapté : « C'est en soi, c'est une bonne idée, mais tu peux pas forcément, tu vois, ça dépend quel âge il a leur enfant, où ils en sont, s'il a pas déjà de flexion de genoux parce que déjà en avoir dès le début » E1.

Un autre frein peut être l'esthétique du fauteuil. En effet les goûts de l'enfant sont à prendre en compte puisqu'il s'agit d'une aide qu'il va utiliser au quotidien. De plus, la mise en place du fauteuil rend le handicap de l'enfant visible. Son esthétique va donc être un point essentiel afin de le faire accepter par les parents (Zimmermann et al., 2012). Un fauteuil massif, électrique est d'autant plus voyant. Les ergothérapeutes ne les mettent donc pas en place dans un premier temps, pour ne pas brusquer la famille : « Après Moi je sais que sur des enfants petits, je propose jamais des gros fauteuils électrique » E2.

2. L'impact de la pathologie et du fauteuil roulant sur le quotidien de la famille

La théorie comme l'expérience des trois ergothérapeutes interrogées, s'accordent à dire que la mise en place d'une aide technique telle que le fauteuil roulant va provoquer des changements dans la dynamique et sur le quotidien de la famille.

Comme l'expose E3 le fauteuil roulant « ne va pas partout et nécessite parfois des aménagements important pour qu'il puisse aller dans la voiture ou l'appartement ». L'arrivée de cette aide technique va donc impacter la famille dans son ensemble. En effet, le fauteuil en lui-même nécessite des espaces assez larges pour être manipulé. Au coût déjà élevé du fauteuil peut s'ajouter celui des aménagements du domicile ou de la voiture. En effet certaines familles se voit dans l'obligation de déménager ou de changer de véhicule pour que le fauteuil puisse être utilisé.

Outre l'impact du fauteuil en lui-même, son installation découle d'une perte d'autonomie de l'enfant. Les parents vont donc devoir prendre en charge leur fils à domicile

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

dans de nombreuses activités du quotidien tel que la toilette ou le repas (TAHRAOUI, s. d.). L'enfant atteint de la myopathie se retrouve confronté à cette diminution de son autonomie alors qu'en parallèle, ses frères et sœurs, s'ils sont d'un âge proche, et ses camarades de classe gagnent en autonomie. L'enfant se retrouve en décalage et le fauteuil vient marquer cette différence qui peut être difficilement vécue par lui et ses proches.

De plus, la littérature montre que cette pathologie dégénérative et héréditaire a un impact particulier sur les parents. En effet, ce sont eux qui ont transmis la pathologie. Ils peuvent donc ressentir un sentiment de culpabilité rendant l'acceptation encore plus difficile (Roy, 2008). Cela a aussi une influence sur les autres enfants du couple du sexe féminin qui peuvent être porteuses du gène responsable de la myopathie et le transmettre à leur tour.

3. Le deuil des parents

Hanus décrit le deuil en trois étapes, commençant par une phase de choc, de déni (Hanus, 2000). Lorsque l'on présente le fauteuil aux parents, ils sont dans cette étape. L'introduction au produit d'assistance rappelle aux parents qu'ils doivent faire le « deuil malheureusement de l'enfant idéal, enfant ordinaire, et puis d'accepter la maladie » E3. Chaque évolution de la pathologie leur rappelle la situation de handicap de leur enfant et le caractère dégénératif de la myopathie.

Or comme l'expose E3 « Malheureusement, la maladie neuromusculaire, la myopathie Duchenne, elle va plus vite que le processus de deuil quoi. Enfin, on a à chaque fois qu'elle passait une étape du deuil, il fallait en passer une autre ». La littérature présente le deuil de manière linéaire, une succession d'étapes. Or, lors de la maladie dégénérative, les parents peuvent rester bloqués à une étape car un nouveau deuil arrive avant qu'ils puissent en sortir. Certains éprouvent plus de difficultés que d'autres pour sortir de cette phase de déni, de choc ralentissant l'acceptation et donc la mise en place des produits d'assistance.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

4. L’acceptation du fauteuil roulant

La pratique comme la théorie montre que l’étape de l’annonce de la perte de la marche et de la nécessité de la mise en place du fauteuil roulant est un moment très difficile pour la famille.

L’acceptation du fauteuil roulant nécessite en amont un travail de deuil de la part des parents. Tant que les parents n’ont pas passé cette étape de choc et de déni, il sera compliqué voire impossible pour l’ergothérapeute de mettre en place le fauteuil. Afin de les aider dans leur démarche, il est important de répondre à leur questionnement, d’être à leur écoute (Vanasse, 2004). E2 va dans cette direction, pour elle c’est la relation de confiance qui est développée au fur et à mesure de la prise en charge qui est le plus important. Elle permet de connaitre les parents, leurs besoins, leur fonctionnement : « parce que voilà, on a cette relation qui s'est créée avec la famille, avec l'enfant, avec le jeune qui permet de dire « ah là voilà, ils en sont là, non on se calme ».

Ce que la littérature n’aborde pas et qui est un point essentiel pour E1 sont les essais. En effet, selon son expérience, « si t'arrives à avoir l'accord pour des essais après ça se décante un peu tout seul parce que quand ils ont vu leur gamin qui récupèrent en fait une, une autonomie enfin de déplacement, l'enfant, il est forcément en demande ».

E3 aborde un autre éléments qui est lui aussi absent des écrits. Au cours de ses années de pratiques, elle a constaté que des temps d’échanges entre parents favorisent leur acceptation, à voir les bénéfices que pourrait apporter la mise en place du fauteuil roulant et les aides dans leur travail de deuil : « ça, ça favorise un petit peu, c'est à dire voir comment ça se passe chez les autres pour dire bon bah « ok là c'est comme ça que ça se passe ailleurs. Donc moi aussi je vais, je vais accepter » ».

II. Les limites et intérêts de cette étude

Avec cette étude, des informations peu présentes dans la littérature scientifique tel que les différents éléments sur lesquels se baser pour permettre aux parents de vivre au mieux la mise en place du fauteuil roulant ont pu être recueillies.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Cette étude possède cependant des limites. En effet, seulement trois ergothérapeutes ont été interrogées. De plus, deux d'entre-elles travaillent en SESSAD et la troisième a exercé auprès de cette population il y a une dizaine d'années. Les pratiques évoluant dans le temps et en fonction des lieux d'exercices, ainsi que le nombre restreint d'ergothérapeutes interrogés ne permettent pas une visualisation globale de toutes les pratiques. Peu de données littéraires ont été trouvées sur la prise en charge en ergothérapie en libérale. Il aurait donc été intéressant d'interroger un thérapeute correspondant à ce profil.

De plus, deux des entretiens ont eu lieu par téléphone ce qui entraine un biais de réalisation.

III. Enoncée d'une question de recherche et suggestions pour la poursuite de l'étude

Cette étude a permis de constater que lorsque les ergothérapeutes sont confrontés à la mise en place du fauteuil roulant chez un enfant atteint de la myopathie de Duchenne, leur pratique tire son efficacité de leur expérience et non de l'Evidence Base Practice en raison d'une faible documentation.

De nombreuses différences ont également été trouvées lors de la confrontation entre la littérature et les entretiens. La littérature montre que quatre acteurs sont présents lors de la mise en place du fauteuil : le médecin MPR, l'ergothérapeute, les revendeurs de matériel médical et l'AFM. Les entretiens ont quant à eux mis en avant beaucoup d'autres personnes ayant un rôle à jouer. En effet, les principaux acteurs sont les enfants. Ce sont eux qui vont avoir l'utilité au quotidien du fauteuil. S'il ne leur plait pas, temps au niveau de l'esthétique, de la manipulation ou en encore sur l'acceptation du fauteuil, du handicap et de la différence de l'enfant myopathe par rapport aux autres, l'enfant ne l'utilisera pas.

De plus, les parents occupent aussi une place centrale dans l'installation du fauteuil roulant. Ce sont eux qui ont la décision finale de l'achat, sans leur accord, le fauteuil ne sera jamais mis en place. L'ensemble des équipes suivant l'enfant, que ce soit au SESSAD, en libéral ou encore à l'hôpital ont également une influence sur l'acceptation du fauteuil par les parents et sa mise en place. Ils peuvent aider les parents à prendre conscience de la nécessité et de l'importance de l'installation d'un fauteuil roulant.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

De plus, E3 a expliqué que les enseignants sont aussi présents. En effet, ils peuvent bloquer l'instauration de l'aide technique s'ils refusent que l'enfant utilise son fauteuil au sein de la salle de classe.

La littérature ne prend pas en compte l'impact du deuil des parents sur la mise en place du fauteuil. Cela à fait émerger une nouvelle question de recherche : Comment les ergothérapeutes peuvent-ils créer un outil pour les guider lorsque les parents n'ont pas fait le deuil de leur enfant marchant, entravant ainsi la mise en place du fauteuil roulant ?

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Conclusion

Bien que ce soit l'enfant myopathe qui soit pris en charge, ses parents ne peuvent pas être négligés. Ils font partie intégrante du soin, ce sont eux qui prennent les décisions. Il est donc impossible pour un ergothérapeute d'introduire l'utilisation du fauteuil roulant s'il ne possède pas l'acceptation des parents.

Dans un premier temps, des recherches dans la littérature ont permis de comprendre le mécanisme du deuil ressenti par les parents lorsque leur fils commence à présenter les premiers signes de la perte de la marche. Le deuil est un élément omniprésent lors d'une pathologie dégénérative. Les parents, en phase de choc, sont dans le déni de l'évolution de la pathologie. Cela entraine un retard dans l'installation du fauteuil dont ils ne sont pas prêts à entendre parler. Cette même littérature n'apporte cependant pas d'élément pouvant aider les ergothérapeutes dans leur pratique, pour aider ces parents à accepter ce produit d'assistance essentiel au maintien de l'autonomie de leur enfant.

Dans un second temps, ces éléments ont été recherchés par des entretiens avec des ergothérapeutes travaillant auprès des enfants myopathes de Duchenne et leur famille. Il en est ressorti plusieurs éléments indispensables au bon déroulement de l'introduction du fauteuil tel que la relation de confiance avec la famille, la collaboration avec toute l'équipe encadrant l'enfant, ou encore l'analyse de sa pratique professionnelle.

Il ressort de cette étude que les ergothérapeutes ne possèdent pas d'outils sur lesquels s'appuyer afin de faciliter l'échange avec les parents lors de situations complexes comme l'est la mise en place du fauteuil roulant. Une problématique émerge donc : Comment les ergothérapeutes peuvent-ils créer un outil pour les guider lorsque les parents n'ont pas fait le deuil de leur enfant marchant, entravant ainsi la mise en place du fauteuil roulant ?

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Bibliographie

AFM. (s. d.). *AFM Téléthon Dystrophie musculaire de Duchenne*. AFM Téléthon. Consulté 22 octobre 2022, à l'adresse https://www.afm-telethon.fr/fr/fiches-maladies/dystrophie-musculaire-de-duchenne

Agefiph. (s. d.). *Aide technique à la compensation du handicap | Agefiph*. Consulté 4 décembre 2022, à l'adresse https://www.agefiph.fr/aides-handicap/aide-technique-la-compensation-du-handicap

Ambrosi, X., Lamothe, L., Heming, N., & Orlikowski, D. (2015). Aspects respiratoires et réanimatoires des dystrophies musculaires. *Archives de Pédiatrie*, *22*(12, Supplement 1), 12S51-12S57. https://doi.org/10.1016/S0929-693X(16)30009-4

Butler-Browne, G. (s. d.). *Myopathie de Duchenne · Inserm, La science pour la santé*. Inserm. Consulté 4 décembre 2022, à l'adresse https://www.inserm.fr/dossier/myopathie-duchenne/

Charmet, E., Bethoux, F., Calmels, P., Gautheron, V., & Minaire, P. (1996). MIF Mômes : Étude de la reproductibilité et analyse d'une population témoin d'enfants sains de 1 à 9 ans (échantillon de 167 sujets). *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, *39*(1), 15-19. https://doi.org/10.1016/0168-6054(96)88046-9

Charrière, C. (2017). Aides techniques et petite enfance sévèrement handicapée : La difficulté de choisir. *Contraste*, *45*(1), 129-178. https://doi.org/10.3917/cont.045.0129

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Desguerre, I., & Laugel, V. (2015). Diagnostic et histoire naturelle de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Archives de Pédiatrie*, *22*(12), 12S24-12S30. https://doi.org/10.1016/S0929-693X(16)30005-7

Fayssoil, A., Orlikowski, D., Nardi, O., & Annane, D. (2008). Atteintes cardiaques au cours de la myopathie de Duchenne. *La Presse Médicale*, *37*(4, Part 2), 648-653. https://doi.org/10.1016/j.lpm.2007.07.010

Fédération Française de Neurologie. (s. d.). *Maladies neuromusculaires | Fédération Française de Neurologie*. Consulté 22 octobre 2022, à l'adresse https://www.ffn-neurologie.fr/grand-public/maladies/maladies-neuromusculaires

Freud, S. (2004). Deuil et mélancolie. Extrait de Métapsychologie. *Sociétés*, *86*(4), 7-19. https://doi.org/10.3917/soc.086.0007

Goldet, R., Jacquin, O., & Belfy, J. (2005). Essais de fauteuils roulants électriques : Enquête prospective de pertinence à partir de la prescription d'un fauteuil roulant électrique chez 63 patients. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, *25*(3), 126-130. https://doi.org/10.1016/S0242-648X(05)81193-4

Guillon, B., Bouche, S., Bernuz, B., & Pradon, D. (2009). Fauteuils roulants : Description, utilisation, critères de choix. *EMC - Kinesitherapie*, *5*. https://doi.org/10.1016/S1283-0887(09)48305-1

Hanus, M. (2000). Les étapes du deuil. *Gérontologie et société*, *23 / 95*(4), 71-86. https://doi.org/10.3917/gs.095.0071

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Harma, K., Gombert, A., Roussey, J.-Y., & Arciszewski, T. (2011). Effet de la visibilité du handicap et de l'expérience d'intégration sur la représentation sociale du handicap chez de jeunes collégiens. *Travail et formation en éducation*, *8*, Article 8. https://journals.openedition.org/tfe/1608

Kubler-Ross, E., & Kessler, D. (2005). *Sur le chagrin et sur le deuil* (Pocket).

Le Ray, M., Mignard, P., Pelé, G., Fraser, A., & Beis, J.-M. (2012). Le Certificat d'Aptitude à l'Utilisation du Fauteuil Roulant Électrique (CAUFRÉ). *La Lettre de médecine physique et de réadaptation*, *28*(4), 194-195. https://doi.org/10.1007/s11659-012-0331-2

Leaffer, E. B., Fee, R. J., & Hinton, V. J. (2016). Digit Span Performance in Children with Dystrophinopathy : A Verbal Span or Working Memory Contribution? *Journal of the International Neuropsychological Society: JINS*, *22*(7), 777-784. https://doi.org/10.1017/S1355617716000461

Lindsay, S., Cagliostro, E., & McAdam, L. (2019). Meaningful occupations of young adults with muscular dystrophy and other neuromuscular disorders. *Canadian Journal of Occupational Therapy*, *86*(4), 277-288. https://doi.org/10.1177/0008417419832466

Lütschg, J. (2018). Neuropédiatrie : La dystrophie musculaire de Duchenne : la lumière au bout d'un tunnel sombre! *Forum Médical Suisse – Swiss Medical Forum*, *18*(0102). https://doi.org/10.4414/fms.2018.03133

Convention relative aux droits des personnes handicapées et Protocole facultatif, Article 2 (2006). https://www.un.org/disabilities/documents/convention/convoptprot-f.pdf

Organisation mondiale de la Santé. (2012). *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : Version pour enfants et adolescents, CIF-EA – Reprint*

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

2012. Organisation mondiale de la Santé. https://apps.who.int/iris/handle/10665/81988

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Dystrophie musculaire de Duchenne. (s. d.). Consulté 6 novembre 2022, à l'adresse https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-11/pnds_duchenne_raccourci_18_pages_final_nov_2019_.pdf

Roy, J. (2008). Après l'annonce d'une maladie chronique évolutive : Une autre pratique d'accompagnement. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, *56*(2), 95-99. https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2008.01.004

Rubin, M. (s. d.). *Dystrophie musculaire de Duchenne et de Becker—Pédiatrie*. Édition professionnelle du Manuel MSD. Consulté 11 décembre 2022, à l'adresse https://www.msdmanuals.com/fr/professional/p%C3%A9diatrie/troubles-musculaires-h%C3%A9r%C3%A9ditaires/dystrophie-musculaire-de-duchenne-et-de-becker

TAHRAOUI, K. (s. d.). La vie au quotidien des familles d'un myopathe «handicapé». *CENTRE DE DOCUMENTATION ECONOMIQUE ET SOCIALE*, *29*.

Townsend, E. A., Polatajko, H. J., & Cantin, N. (2013). *Habiliter à l'occupation : Faire avancer la perspective ergothérapique de la santé, du bien-être et de la justice par l'occupation* (BU Santé Rockefeller WB 555 TOW; Deuxième édition.). CAOT Publications ACE.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Vanasse, M. (2004). *Les maladies neuromusculaires chez l'enfant et l'adolescent*. Editions du CHU Sainte-Justine. http://unr-ra.scholarvox.com.docelec.univ-lyon1.fr/book/88816027

Vergenettes, J., Buzzi, M., Dubourg, R., Jauson, S., Legru, D., Vachetta, M., & Réveillère, C. (1999). *Perte de la march chez l'enfant atteint de myopathie de Duchenne : Approche relationnelle et aspect technique de l'accompagnement par le Technicien d'Insertion*. 20-27.

Winance, M. (2010). Mobilités en fauteuil roulant : Processus d'ajustement corporel et d'arrangements pratiques avec l'espace, physique et social. *Politix*, *90*(2), 115-137. https://doi.org/10.3917/pox.090.0115

Zimmermann, V., Schifano, L., Boyer, L., Thomaso, M., Verbois, J.-M., & Patte, K. (2012). La prescription du fauteuil roulant électrique chez l'enfant. *La Lettre de médecine physique et de réadaptation*, *28*(4), 219-222. https://doi.org/10.1007/s11659-012-0322-3

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Annexes

Table des annexes

Annexe A : Guide d'entretien…… II

Annexe B : Grille d'analyse…… V

Annexe C : Formulaire de consentement…….. VIII

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Annexe 1 : Guide d'entretien

Problématique : Comment l'ergothérapeute peut-il accompagner les parents d'enfants atteints de la myopathie de Duchenne dans la perte de la marche et l'acceptation du fauteuil roulant ?

Objectif de travail/recherche/ de l'enquête :

- Comprendre les pratiques des ergothérapeutes auprès de cette population.
- Comprendre comment les professionnels ont appris, mis en place cette pratique en l'absence de littérature.
- Comprendre comment prendre en compte les parents, leur besoin lors de la perte de la marche de leur enfant.

Critères d'inclusions :

- Ergothérapeutes ayant accompagnés un enfant myopathe et sa famille dans la perte de la marche
- Libéral, SESSAD, CEM

Thème	Question	But de la question
Aspects généraux	Lieux d'exercice (normalement je le sais déjà)	Connaitre globalement le contexte de la prise en charge
	Nombre d'enfants atteints suivi : connaitre l'expérience de l'ergothérapeute	
	Depuis quel moment de la pathologie les suivez-vous ? Comment le moment de début de prise en charge influx sur celle-ci ?	

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

La collaboration entre les différents membres de l'équipe encadrant l'enfant et sa famille	Saviez-vous si le sujet de la perte de la marche avait déjà été abordé par un autre professionnel de santé ? Si oui, en avez-vous discuté ?	Avoir des informations sur le travail pluridisciplinaire au sein de la structure La communication des informations utiles à la prise en charge
	Comment cela a influencé votre approche envers les parents ?	
	Avez-vous pu discuter avec l'équipe après l'annonce du fauteuil roulant aux parents ? Si oui comment vous ont-ils aidé pour que l'acceptation se passe mieux ? Si non cela vous aurait-il été bénéfique de pouvoir collaborer avec eux ?	
Amener la discussion avec les parents	Comment s'est déroulée la première discussion autour du fauteuil roulant ? Comment l'avez-vous amené ? -> Moment de la pathologie où l'on commence à parler/préconiser le FR ? Pourquoi à ce moment-là ?	Savoir comment les ergothérapeutes aborde cette question alors qu'il n'y a que peu de recommandations
	Avez-vous préconisé un fauteuil roulant électrique ou manuel et pourquoi ?	
La collaboration avec les parents	Comment avez-vous géré cette situation, quelles actions avez-vous mis en place pour aider les parents à accepter l'acquisition du FR ?	Concrètement, qu'est ce qui est mis en place avec

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

		les parents pour les aider.
Réaction face aux différents type de parents : réfractaire, prêt …	La première fois que vous étiez confronté à cette situation, saviez-vous comment réagir ? Comment avez-vous fait pour savoir comment réagir ?	Savoir comment les ergothérapeutes font bouger les choses lors d'un blocage des parents
	Comment les parents ont-ils réagi ?	

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Annexe 2 : Grille d'analyse

Thème abordé	E1	E2	E3	Convergence
Aspects généraux				
La collaboration entre les différents membres de l'équipe encadrant l'enfant et sa famille				
Amener la discussion avec les parents				

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

La collaboration avec les parents et avec l'enfant				
Comment réagir, s'adapter face aux différents réactions des parents				
Type de fauteuil				
Savoir comment réagir				
Autres sujets abordés : La				

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

réticence des enseignants				

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

Annexe 3 : Formulaire de consentement

Université Claude Bernard Lyon 1

Date : __ / __ / __

FORMULAIRE DE CONSENTEMENT

Je soussigné(e) _____ reconnais prendre part volontairement à une étude réalisée par ....., étudiant en troisième année d'ergothérapie à l'IFE de Lyon, sous le tutorat de .....

Cet entretien a pour but d'explorer .....

Je comprends que je suis libre d'interrompre ma participation à n'importe quel moment, sans avoir à fournir de raison, ni à subir de préjudice quelconque. Par ailleurs, je sais que je pourrais avoir accès aux données et analyses issues de cet entretien si je le souhaite.

J'accepte que cet entretien soit enregistré, et que les données soient utilisées uniquement dans le cadre de cette étude. Toutes les données récoltées, y compris celles figurant sur le présent formulaire (ainsi que mon lieu d'exercice), resteront confidentielles et seront anonymisées.

En échange de ce consentement, je soussigné ....., m'engage à respecter les règles de confidentialité et à détruire l'enregistrement audio une fois le travail terminé.

Coordonnées de l'intervieweur :

Signature de l'interviewé :	Signature de l'intervieweur :

ISTR Institut des Sciences et Techniques de Réadaptation

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL

L'accompagnement par l'ergothérapeute des parents d'enfants atteint de la myopathie de Duchenne lors de l'étape de la perte de la marche.

Introduction : La myopathie de Duchenne touche près de 2500 enfants en France. Leurs parents éprouvent souvent des difficultés dans l'acception des évolutions de la pathologie. La mise en place des aides techniques tel que le fauteuil roulant est une étape compliquée à passer pour eux. Cela entraîne un retard dans la mise en place et impacte donc l'enfant dans ses occupations quotidiennes.

But : Le but de cette recherche est de comprendre comment les ergothérapeutes peuvent accompagner les parents d'enfants ayant la myopathie de Duchenne lorsqu'ils commencent à perdre la marche.

Méthode : Une méthode qualitative a été utilisée grâce à un entretien semi-directif avec trois ergothérapeutes prenant en charge ces enfants.

Résultats : Les ergothérapeutes ont trouvés quatre facteurs pour que la mise en place de l'aide se déroule au mieux. Le premier est la relation de confiance instaurée avec la famille. Le deuxième est le respect du deuil des parents et de l'étape où ils en sont. Le troisième est de mettre en place des essais pour que les parents se rendent compte des bénéfices. Le dernier est le travail d'équipe.

Conclusion : La littérature scientifique ne donnant pas d'informations pour aider les ergothérapeutes, ces derniers doivent trouver différents moyens dans leur pratique. Un diplôme universitaire portant sur l'accompagnement des familles de personnes atteintes de maladies génétiques peut aider les thérapeutes dans les prises en charge.

Mots-clés : Deuil, Marche, Dystrophie musculaire de Duchenne, Enfants, Parents, Ergothérapeute.

The occupational therapist' support of parents with Duchenne muscular dystrophy children during the loss of ambulation.

Introduction: Around 2500 children are affected by Duchenne muscular dystrophy (DMD) in France. The parents usually have a lot of trouble accepting the various steps of the muscular dystrophy. The introduction of technical aids like the wheelchair is very difficult for them, and this situation delays the child's care and has an impact on his occupations.

Purpose: The aim of the study was to investigate how occupational therapists (OTs) can help parents of children with DMD. Especially the parents that are struggling to accept the technical aid their children needs due to the progressive loss of their walking abilities.

Method: A qualitative study was conducted. Three OTs working with this type of patients answered a semi-structured interview.

Results: The occupational therapists used four means. The first one was to establish a trusting relationship with the parents. The second one was to respect the parents' stages of grief. The third one was to set up many trials of technical aids. The last one was to rely on the multidisciplinary team working with the child and his family.

Conclusions: As the scientific literature does not give clues to help OTs support the parents, the therapists had to find hints by themselves in their practice. A university diploma about supporting families of people with genetic diseases exists and can guide occupational therapists in their practice.

Keywords: Grieving, Walking abilities, Duchenne muscular dystrophy, DMD, Children, Parents, Occupational Therapists.

(CC BY-NC-ND 4.0) LANIEL