

Maladies dermatologiques chroniques : le défi des parents soignants ?

Chronic skin diseases : the challenge for the caring parents?

Hélène Dufresne^a, Smail Hadj-Rabia^{a, b} Christine Bodemer^{a, b}

^a Centre de référence des maladies génétiques à expression cutanée (MAGEC), service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants Malades, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

^b Université Paris-V-René-Descartes, 12, rue de l'école de médecine, 75006 Paris, France

Auteur correspondant. Service social pédiatrique, hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Adresse e-mail : helene.dufresne@nck.aphp.fr (H. Dufresne).

Mots clefs :

Réseau de soins, Travail social, Dermatologie, Génodermatose, Enfant, Parents.

Keywords :

Care Network, Social work, Dermatology, Child, Parents .

Résumé

Les génodermatoses, et à un moindre degré d'autres dermatoses, sont des maladies rares chroniques, invalidantes voire létales. Malgré, les avancées médicales, la spécificité de ces maladies réside dans la complexité de la prise en charge des conséquences au quotidien. En France, la création récente de centres de référence a permis d'identifier les différents partenaires impliqués, de créer un réseau. Il reste maintenant à l'animer, le former, le protéger, le faire vivre pour que, dans la prise en charge des personnes concernées par les génodermatoses, des portes s'ouvrent pour chacun d'entre nous: malades, familles, soignants, institutions. Le travail médico-social permet d'apporter un réseau de soutien aux parents pour supporter une prise en charge imposée dans l'attente d'une thérapeutique future.

Summary

Genodermatoses, and at a lesser extend, chronic skin diseases, are disabling and possibly lethal diseases. Despite medical progress, the specificity of these diseases remains in the complexity of the daily care of their consequences. In France, the recent creation of referral centres for rare diseases, led to the identification of the different partners who should be involved in the care network. It is now necessary to activate, and to enrich this care network. By this way, we anticipate that care of such children will be easier. The combination of medical and social work will give the possibility to support parents in their mandatory daily burden, in the hope of a future treatment.

Imaginons d'abord, la dermatologie concernée par des maladies sévères voire létales. Chez l'adulte : le lupus, le mélanome, le carcinome épidermoïde. Chez l'enfant : la nécrolyse épidermique toxique, les malformations vasculaires complexes, les tumeurs cutanées malignes...

Les génodermatoses, ou maladies génétiques à expression cutanée, sont des maladies rares, orphelines, chroniques ; elles engagent les pronostics esthétique, fonctionnel et parfois vital. Il en existe plus de 400.

Les progrès de la médecine ont permis d'améliorer la prise en charge des problèmes aigus des patients : meilleure connaissance de la maladie, variété et qualité des produits topiques, des pansements et des traitements médicamenteux, contrôle du risque infectieux, surveillance des risques fonctionnels : motricité, vision, audition, alimentation....

Les avancées dans le domaine des techniques, histologiques ou moléculaires par exemple, permettent un diagnostic et un pronostic souvent précoces. Le conseil génétique est possible. Par ailleurs la thérapie génique, la thérapie cellulaire, la géniale invention d'un traitement curatif semblent à portée de main ; en plus c'est un organe directement accessible.

Immense espoir d'autant que ces avancées allongent l'espérance de vie. Les enfants deviennent adultes.

Pareillement, à la demande des associations de patients concernés, le ministère de la Santé a mis en place le plan Maladies Rares. Mesure phare du plan : la labellisation de Centres de référence concentrant l'expertise à propos d'une ou plusieurs maladies.

Le centre de référence des Maladies Génétiques à Expression Cutanée, a été labellisé en 2004 dans le cadre du premier Plan Maladies Rares. Cette labellisation venait reconnaître une activité du service de Dermatologie, à orientation pédiatrique, initiée depuis plusieurs années. D'emblée, les problématiques soulevées ont concerné l'amélioration de l'accueil, la spécificité des soins et le quotidien des patients. Un hôpital de jour soins a été aménagé. Une «consultation douleur» existe. Une infirmière spécialisée pour les soins cutanés, une assistante sociale et une secrétaire de coordination ont été recrutées. La prise en charge globale des patients est améliorée mais de nombreuses questions persistent.

«Deviens rien, mais deviens» cette phrase chuchotée par une mère en détresse à son fils hospitalisé depuis plusieurs mois pour une maladie dermatologique sévère engageant le pronostic vital, suscite le questionnement. Elle conduit à réfléchir sur le sens de notre intervention, sur «le devenir» de nos patients dans le champ de leur vie de malade, de leur vie d'enfant voire de leur vie d'adulte.

La spécificité de ces maladies réside dans la complexité de la prise en charge de leurs conséquences au quotidien : douleurs fréquentes, temps de soins très long, hospitalisations régulières, caractère inesthétique, perte d'autonomie, chronicité et risque d'épisode aigu engageant le pronostic vital.

Lors de l'instruction des dossiers de prestations pour la maison départementale des personnes handicapées, mon activité me conduit à recueillir les projets de vie des enfants atteints de génodermatoses. Les réponses sont unanimes. Ils voudraient d'abord que «le docteur trouve un médicament». Puis viennent les désirs du quotidien d'une vie d'enfant : je voudrais «que les autres de l'école me tiennent la main», «aller à la piscine», «aller en récré comme les autres», «apprendre à lire», «je voudrais pouvoir me maquiller», «aller en vacances».

Tous ces projets, tous ces souhaits, ne semblent pas si difficiles à réaliser. Certains sont assez banals, d'autres relèvent du simple droit des enfants. Et pourtant nous sommes en difficulté pour aider les enfants et leurs familles à les réaliser.

Pourquoi ? Les multiples raisons sont occultées par la principale : notre société n'est pas adaptée à ces enfants. Ils ne rentrent pas dans les cases: «trop vivants» pour les équipes de soins palliatifs, «trop chroniques» pour les services hospitaliers classiques, «trop malades» pour les centres médicalisés, «trop abimés» pour le regard des autres. En une phrase : «trop différents» au regard de tous.

Quel est le lieu le plus adapté pour accueillir ces enfants? Nous ne pouvons répondre aujourd'hui que le domicile. Mais est-ce la meilleure solution ?

Portons notre attention sur la signification du «rien» prononcé par cette mère.

Notre salle d'hospitalisation n'est pas structurée pour accueillir les enfants pendant plusieurs mois. Partagée avec le service de pneumologie, elle répond à la gestion de problèmes aigus lors d'hospitalisations courtes : deux chambres mère enfant.; la superficie des autres n'excède pas 8 m². La salle de jeux n'est pas aménagée pour les plus petits. L'accès à la classe est limité par le risque nosocomial : la peau des enfants est colonisée par des bactéries multirésistantes. Les surveillantes signalent l'épuisement de l'équipe, du fait «de la lourdeur» de la prise en charge.

Les centres médicalisés ne sont pas organisés pour accueillir ces enfants durant une longue période. Manque de personnel, absence de formation spécifique ou de lieu de soins adapté reviennent souvent. L'absence d'ascenseur limite l'accès aux lieux de vie ou à la salle de bain situés à l'étage. Le risque nosocomial limite le partage de la chambre. La scolarisation n'est pas toujours possible. L'épuisement de l'équipe du fait «de la lourdeur» de la prise en charge est souvent mentionné.

Pour les plus petits, les différents modes de garde ne sont pas appropriés. Les enfants sont trop malades. Manque de personnel, absence d'habilitation aux soins et donc au change ! Les derniers arguments sont classiques : peur de la contagiosité, de la douleur, absence de personnel médical à demeure et épuisement de l'équipe du fait «de la lourdeur» de la prise en charge.

Malgré la loi du 11 février 2005¹, l'école n'est pas structurée pour ces enfants. Les réticences des équipes pédagogiques et des parents d'élèves sont nombreuses : Ils ne sont pas propres; ils ne marchent pas. Leur mobilité réduite, l'utilisation de la poussette, l'inaccessibilité des bâtiments justifient un adulte à plein temps. Bien sûr la formation est absente et les équipes ne sont pas habilités à la réalisation des soins (et donc le change !). Pour les enfants les plus sévèrement atteints leur épuisement physique ne leur permet pas de soutenir une attention régulière même quelques heures. Mentionnons encore l'épuisement de l'équipe du fait «de la lourdeur» de la prise en charge.

Structurellement, l'hospitalisation à domicile ne peut recevoir ces enfants que pour quelques semaines. Argument nouveau: les parents sont autonomes. Néanmoins, la formation manque et les équipes s'épuisent du fait «de la lourdeur» de la prise en charge.

Les infirmiers libéraux ne peuvent pas intervenir au domicile. La durée du soin, plus d'une heure et trente minutes par jour, n'est économiquement pas rentable. Classique leitmotiv : absence de formation et épuisement des professionnels du fait «de la lourdeur» de la prise en charge.

Que reste t-il ? Des parents soignants à domicile. Le logement et les parents sont-ils «adaptés»? La réponse est passée sous silence.

La visite à domicile, recommandée pour évaluer les conditions et la possibilité des soins, n'est pas organisée. Tout comme ne le sont pas la capacité, la disponibilité et surtout la volonté des parents à les faire. La fratrie est-elle en mesure d'assister aux soins de chaque jour, d'être entourée de matériel médical ? Il le faut.

L'absence de possibilité au sein des différentes institutions aboutit à faire reposer toutes les contraintes, toutes les responsabilités, toutes les souffrances sur les parents.

Et pourtant, pour eux aussi, le coût existe, la peur existe, le soin est long, l'espace manque et l'épuisement est d'autant plus présent que c'est leur enfant. Nous le savons et

¹ Loi n°2005-6102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées

nous faisons ce choix et ce sont les seuls qui ne s'opposent pas à cet état de faits. C'est une solution. Est-ce la bonne ? Comment l'accompagner ? Quels sont les risques ?

La prise en charge est complexe, la solution optimale difficile à identifier. La souffrance de chaque personne engagée, investie dans la prise en charge de ces maladies est évidente, palpable.

Parce que nous avons progressé dans leur prise en charge médicale, les enfants grandissent et peuvent aller à l'école, construire un réseau social, vivre à la maison. Il est donc nécessaire de se tourner vers l'extérieur et de progresser sur la place accordée à ces enfants dans la collectivité. Ils peuvent grandir à la maison ou en centre mais avec des adaptations, de la formation, de la communication, du soutien.

En cela, depuis cinq ans le travail des centres de référence est essentiel. Il a permis de cerner les problématiques communes rencontrées par les patients et les familles. Les partenaires sont identifiés et le réseau existe. Malgré les nombreux refus des différentes institutions, notre expérience montre que nous pouvons progresser et réussir à améliorer la qualité de vie de ces enfants dans la société.

Quels sont les arguments ?

Une fois mobilisée pour un enfant, la structure et son personnel sont complètement investis dans sa prise en charge. Aucun échec n'est à déplorer. Convaincre les différentes institutions reste un défi. Nous avons pu identifier trois freins principaux :

- La peur
- La méconnaissance de la maladie
- Le coût matériel et humain

Ces freins ne sont pas insurmontables et c'est ce sur quoi le travail est engagé.

La peur est liée à l'image de l'enfant atteint de maladie dermatologique, à ce qu'elle renvoie à notre imaginaire, aux sentiments d'impuissance et de non maîtrise qui nuisent à la prise en charge. Ainsi, la maladie reste au premier plan.

Mettre la maladie en perspective impose une communication assurée par des experts au travers de différents supports : internet, conférences, publications, rencontres formelles ou non. Une formation, précise et juste, limite l'angoisse, les craintes et les réticences de chacun.

L'organisation, sur le territoire national d'un réseau de partenaires déjà confrontés à la maladie ou souhaitant l'être, sera préférée à « la formation de masse » plus adaptée pour des maladies à forte prévalence.

Les difficultés financières sont évidentes tant pour les institutions que pour les parents. Ces quatre dernières années, une part de l'activité du centre s'est concentrée sur l'évaluation du coût mensuel de la prise en charge d'enfants concernés par les génodermatoses les plus onéreuses. Ce travail souligne aussi la « non rentabilité » de ces maladies dans le système de santé actuel en France.

Aujourd'hui, la réflexion et la formation des professionnels du centre s'orientent vers un outil qui permettrait d'éviter ces écueils : l'éducation thérapeutique du patient, de son entourage et des professionnels. Une meilleure connaissance de la maladie et des stratégies possibles face aux différentes situations améliorerait l'autonomie et la qualité de vie de l'enfant et de son entourage.

La création de centres de référence a permis d'organiser un réseau, un maillage national, en identifiant les différents partenaires. Désormais, il reste à l'animer, le former, le

4^e Congrès francophone en soins palliatifs pédiatriques

De la souffrance de l'enfant à la souffrance des autres ...

Les 1^{er}, 2 et 3 octobre 2009, Centre Mont-Royal, Montréal

protéger, le faire vivre pour que des portes s'ouvrent pour chacun d'entre nous, malades, familles, soignants, institutions. Le travail médico-social offre aux parents un réseau de soutien utile pour supporter une prise en charge imposée dans l'attente d'une thérapeutique future.