

Santé mentale et fibrose kystique (FK) :
L'incidence de la FK sur la santé mentale et l'incidence des troubles de santé mentale sur la FK

Objectifs d'apprentissage

À la fin de ce module, vous devrez être en mesure :

- **de décrire** l'incidence de la FK sur la santé mentale et la prévalence des troubles de santé mentale chez les populations atteintes de FK;
- **d'expliquer** l'incidence des troubles de santé mentale sur les soins personnels, l'état de santé général, les capacités fonctionnelles et la qualité de vie des personnes atteintes de FK;
- **de faire la distinction** entre les divers facteurs de risque psychosociaux et les défis auxquels sont confrontées les personnes atteintes de FK à chaque étape de leur vie;
- **d'expliquer** les besoins en matière de soins liés à la santé mentale des personnes atteintes de FK à chaque étape de leur vie;
- **de décrire** l'incidence de la FK sur la santé mentale des aidants.

Aperçu du module

Ce module est divisé en quatre sections :

- **Partie 1** : Le prolongement de la durée de vie en présence d'une FK et ses implications sur la santé mentale
- **Partie 2** : La prévalence des troubles de santé mentale chez les personnes touchées par la FK
- **Partie 3** : Comprendre et reconnaître les problèmes de santé mentale chez les personnes atteintes de FK à différentes étapes de leur vie
- **Partie 4** : Les effets sur les aidants des troubles de santé mentale en contexte de FK

Comité directeur d'experts

D^{re} Anna M. Georgiopoulos, Maître de conférence en *psychiatrie, Harvard Medical School et psychiatre-consultante, Massachusetts General Hospital Cystic Fibrosis Program*

La D^{re} Georgiopoulos est une psychiatre pour adultes, enfants et adolescents, et psychiatre de consultation-liaison. Elle travaille depuis 2005 dans le cadre du programme Fibrose Kystique (FK) du Massachusetts General Hospital (Boston, États-Unis) à promouvoir la résilience psychiatrique et l'optimisation des issues médicales. La D^{re} Georgiopoulos a présidé des groupes de travail pour les déclarations de consensus de la CF Foundation/European CF Society sur le dépistage et le traitement de la dépression et de l'anxiété, ainsi que pour les modèles de directives de la CF Foundation en matière de soins palliatifs. Elle est également co-chercheuse principale dans le cadre d'essais cliniques sur la santé mentale et les soins palliatifs en contexte de FK. Elle dirige le sous-groupe Enseignement et formation du Comité consultatif en santé mentale de la CF Foundation, copréside le Junior Investigator Award for Clinical Research (prix du jeune chercheur pour la recherche clinique) à la North American CF Conference, et siège au Data Safety Monitoring Board de la CK Foundation et au groupe de travail sur la santé mentale de l'European CF Society. En 2018, elle a reçu le prix Mattingly Leadership in Mental Health Care (leadership en matière de soins de santé mentale) de la CF Foundation. La D^{re} Georgiopoulos a eu le grand plaisir de rencontrer des membres de la communauté de la FK et des équipes de soins spécialisées dans la FK dans six villes australiennes lors du CF Australia Mental Health Roadshow.

D^{re} Lucy Holland (Ph.D.), *Chercheuse associée, Queensland University of Technology. Travailleuse sociale agréée, accompagnatrice professionnelle et consultante, Simplify Consulting, Australie.*

La D^{re} Holland est une clinicienne agréée en travail social, une accompagnatrice professionnelle, une consultante et une universitaire qui travaille dans le domaine de la santé et de la santé des adolescents depuis plus de 15 ans. En tant que travailleuse sociale principale, elle a travaillé avec des personnes et des familles dans les secteurs des soins tertiaires et de la santé communautaire, dans des contextes de soins aigus, de traumatologie et de soins communautaires. Elle travaille également comme accompagnatrice professionnelle et consultante en santé des adolescents dans sa propre entreprise, Simplify Consulting. Elle a une grande expérience de l'enseignement universitaire et de la recherche dans les domaines de la santé des adolescents, des soins intégrés, de la formation professionnelle, des méthodes mixtes ainsi que de la recherche et de l'évaluation relatives aux systèmes de santé. Elle a récemment terminé un doctorat en santé publique qui portait sur l'optimisation des soins pour les adolescents et les jeunes adultes atteints de fibrose kystique. La D^{re} Holland est passionnée par le travail à l'intersection entre la pratique et la recherche visant à favoriser le développement, la prestation et l'évaluation efficaces des services de santé. Elle a à cœur d'assurer des approches humanistes de la recherche et des soins qui soient significatives, axées sur les consommateurs et qui privilégient un véritable partenariat avec eux.

Anthony Talbot, *psychologue clinicien, Melbourne, Victoria, Australie*

Anthony Talbot est un psychologue clinicien qui a travaillé dans les soins de la FK à Alfred pendant 10 ans. Il travaille avec des patients atteints de FK présentant divers problèmes psychologiques, souvent dans le contexte d'une maladie importante, d'une perte et d'une détresse compréhensible. Son approche consiste à étudier les objectifs personnels d'une personne pour atteindre le bien-être physique et mental dans le contexte élargi de sa vie, de ses relations, de ses valeurs et de ses points forts. Idéalement, la psychothérapie favorise l'adaptation, l'amélioration de la gestion comportementale de la maladie chronique, l'acquisition de nouvelles capacités d'adaptation et le renforcement de la confiance en soi pour apporter des changements. Son approche intègre la thérapie cognitivo-comportementale, la pleine conscience, le développement tout au long de la vie et la psychothérapie existentielle. Il a également de l'expérience dans le sevrage tabagique. Ses autres domaines d'intérêt comprennent la perte et le deuil, l'entretien motivationnel, les transitions développementales et l'identité sexuelle.

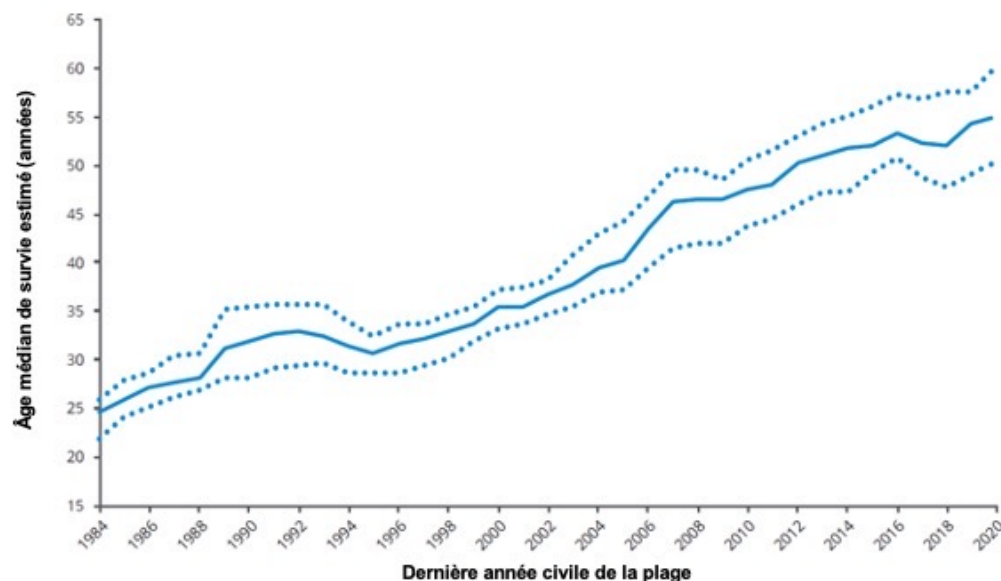
Le prolongement de la durée de vie en contexte de FK et ses implications sur la santé mentale

Partie 1

L'amélioration de l'âge médian de survie^a en contexte de FK est une réussite médicale majeure

Au Canada, l'âge médian de survie a dépassé les 50 ans pour la première fois en 2012 et il est resté stable depuis. Le nombre d'adultes canadiens vivant avec une fibrose kystique a également augmenté au cours des dernières décennies.

Âge médian de survie pour une plage mobile de 5 ans avec des intervalles de confiance à 95 %, de 1984 à 2020.



* D'après le Rapport de données annuel 2020 du Registre canadien sur la fibrose kystique.

Par conséquent, la plupart des Canadiens atteints de FK aujourd'hui auront besoin de soins pendant plus longtemps à l'âge adulte.



**LA FK AU CANADA :
STATISTIQUES EN
BREF**

**Âge médian :
23,8 ans**

**Âge médian de
survie estimé :
55,4 ans**

**Proportion de personnes
atteintes de FK qui sont
adultes :
62 %**

^a L'âge médian de survie est l'âge au-delà duquel on s'attend à ce que 50 % des bébés nés avec la fibrose kystique aujourd'hui vivent, en partant du principe que les taux par âge récemment constatés demeurent stables. Cette mesure est utilisée à la place de l'espérance de vie, car elle est moins influencée par les valeurs extrêmes¹.

Cette amélioration est principalement attribuable aux innovations en matière de traitement et de diagnostic

Outre les avancées scientifiques essentielles, l'amélioration constante de la survie est également attribuable à d'importantes améliorations des soins, découlant d'une observation clinique attentive et d'une approche systématique du traitement des complications de la maladie¹.

En voici des exemples¹ :

- Introduction de **traitements antibiotiques intensifs et d'enzymes pancréatiques**
- Optimisation de la **nutrition, dégagement efficace des voies aériennes et transplantation pulmonaire**
- Optimisation des **médicaments** anti-inflammatoires et des médicaments qui améliorent l'expulsion des expectorations et, plus récemment, l'introduction des modulateurs de la CFTR
- Émergence d'une **approche multidimensionnelle des soins de la FK**, assurée par une équipe multidisciplinaire spécialisée
- **Améliorations dans l'établissement du diagnostic**, notamment le dépistage systématique des nouveau-nés



L'amélioration de la survie implique également un fardeau thérapeutique plus important¹

Étant donné qu'un nombre croissant de traitements sont prescrits, le maintien à long terme de l'observance thérapeutique constitue un enjeu permanent et important — le temps consacré à une observance appropriée s'approche des 2 heures par jour¹.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015.

Une population vieillissante atteinte de FK amène son lot de nouveaux besoins et défis

Unités spécialisées dans la FK chez les adultes et professionnels de la santé dûment formés

Il existe déjà une pénurie, qui fait que l'on dépend grandement du soutien de collègues pédiatres¹.

Suivi et surveillance étroits des complications médicales liées à l'âge

On s'attend à une hausse de l'incidence du diabète, des maladies osseuses, de l'arthropathie et du cancer liés à la FK¹.

Soutien en matière de santé mentale

La prise en charge de plus en plus complexe des maladies rend les patients et les aidants plus vulnérables aux problèmes psychologiques².

1. Balfour-Lynn IM, King JA. Paediatr Respir Rev 2020 doi: 10.1016/j.prrv.2020.05.002. 2. Havermans T, Staab D. Thorax 2016;71(1):1-2.

Pourquoi la FK est-elle un si grand fardeau pour la santé mentale?

La FK est une maladie chronique, progressive et invalidante qui demeure l'une des plus difficiles à prendre en charge^{1,2}.

Elle impose un combat quotidien qui exige des personnes atteintes de FK et de leurs familles qu'elles adoptent de nombreux comportements en matière de santé et qu'elles s'adaptent continuellement aux nouveaux défis associés à la FK¹⁻⁴. Ce mode de vie peut être oppressant et mettre un frein à de nombreuses aspirations légitimes d'accomplissement³.

Consultez les diapositives suivantes pour découvrir certaines des expériences les plus difficiles que vivent les personnes atteintes de FK.

**Aspects
biologiques**

**Aspects
psychosociaux**

Les répercussions psychosociales de la FK sur la santé mentale seront examinées plus en détail ultérieurement.

1. QUILTNER AL, et al. Thorax 2016;71(1):26-34. 2. SMITH BA, et al. Pediatr Pulmonol 2016;51(S44):S71-S78. 3. HUBERT D, SIMMONDS N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 4. ERNST MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283.

Aspects biologiques de la FK ayant une incidence sur la santé mentale

- **Fardeau lié aux symptômes :**

Les personnes atteintes de FK font face à une infection et à une inflammation pulmonaires chroniques, à des problèmes gastro-intestinaux, à des symptômes respiratoires, à des sinusites chroniques, à des polypes nasaux, à un retard de la puberté et à l'infertilité; les troubles du sommeil constituent également un problème et la douleur est fréquente tout au long de l'évolution de la maladie^{1,2}.

- **Fardeau thérapeutique :**

Les schémas thérapeutiques sont de plus en plus complexes, chronophages et impliquent généralement de nombreuses modalités thérapeutiques (par exemple, des techniques de désobstruction des voies aériennes, un traitement antibiotique aiguë et chronique, des substitutions enzymatiques, des suppléments vitaminiques, un régime hypercalorique)^{1,3-5}. Les patients atteints de FK âgés de 6 ans et plus se font prescrire un nombre médian de 8 médicaments chroniques⁵.

- **Évolution de la maladie :**

Même si l'espérance de vie s'est améliorée, les patients doivent toujours faire face aux exacerbations pulmonaires graves, à des comorbidités, à la transplantation, à la détérioration progressive des capacités fonctionnelles et au décès prématuré^{3,4}.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283 2. Dancey DR, et al. Eur Respir J 2002;19(3):504-510. 3. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Denmark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 4. Havermans T, Staab D. Thorax 2016;71(1):1-2. 5. Rouze H, et al. Patient Prefer Adherence 2019;13:1497-1510.

Aspects psychosociaux de la FK ayant une incidence sur la santé mentale

- **Incidence sur les rôles sociaux et les relations :**

La détérioration de l'état de santé peut amener les personnes atteintes de FK à se retirer de la vie sociale ou à être fortement dépendantes de leur famille pour ce qui est du logement, des finances ou des soins médicaux; elles sont également préoccupées par la recherche d'un partenaire et la gestion du rôle de parent¹.

- **Difficultés professionnelles :**

La FK peut nuire aux objectifs professionnels en raison des limitations d'activité, de la nécessité de prendre des congés pour recevoir des traitements, des problèmes financiers, des risques sanitaires liés au travail ou des préoccupations concernant la divulgation de leur maladie¹.

- **Contrôle des infections et isolement social :**

Tout contact physique entre personnes atteintes de FK est interdit, ce qui limite leur capacité à trouver du soutien auprès de pairs².

- **Enjeux administratifs :**

La gestion des documents médicaux, des ordonnances, des rendez-vous, des demandes de prestations et d'assurance maladie peut s'avérer complexe¹.

- **Incidence sur la santé mentale :**

Le cycle de vie naturel peut être difficile pour une personne atteinte de FK et affecter son bien-être psychologique¹. La prévalence des troubles de santé mentale dans la communauté de personnes atteintes de FK sera étudiée dans la section suivante.

- **Incidence sur les familles et les aidants :**

La FK est l'une des maladies pédiatriques les plus difficiles à gérer pour les familles³. La santé mentale des parents et des aidants des personnes atteintes de FK sera étudiée dans la dernière section de ce chapitre.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Smith BA, *et al.* *Pediatr Pulmonol* 2016;51(S44):S71-S78. 3. Muther EF, *et al.* *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92.

La santé mentale compte : le lien entre santé mentale et santé physique est clair

Les symptômes physiques de la FK peuvent avoir une incidence sur la santé mentale¹. Toutefois, cette relation est bidirectionnelle, puisque la détresse psychologique et la mauvaise santé des patients atteints de FK et de leurs aidants ont une incidence sur les principaux résultats en matière de santé^{1,2} :



Diminution de la fonction pulmonaire



IMC faible



Moindre observance thérapeutique



Baisse de la qualité de vie liée à la santé



Exacerbations et hospitalisations accrues



Augmentation des dépenses de santé



À mesure que les patients atteints de FK vieillissent et que la complexité de leur état de santé s'accroît, la prise en charge efficace des problèmes de santé mentale devient une composante essentielle des soins.

1. Smith BA, et al. *Pediatr Pulmonol* 2016;51(S44):S71-S78. 2. Qiltner AL, et al. *Thorax* 2016;71(1):26-34.

Cependant, la prestation de soins de santé mentale dans la FK demeure inadéquate

Malgré de nombreuses recherches et un intérêt constant pour le bien-être psychologique des personnes atteintes de FK, le soutien aux patients et à leurs familles fait toujours défaut¹.

Le fardeau que constituent les défis psychosociaux et les problèmes de santé mentale chroniques incombe principalement aux personnes et à leurs familles².

Les résultats d'une enquête menée auprès de plus de 1 400 professionnels de la santé spécialisés dans la FK ont révélé ceci³ :

- Plus de 70 % d'entre eux n'avaient pas d'expérience personnelle en matière de dépistage des maladies mentales.
- Beaucoup n'avaient pas de collègues formés aux techniques de prise en charge des problèmes de santé mentale.
- Environ 1 personne sur 3 se sentait incapable de s'adresser aux cliniciens en santé mentale de son hôpital ou ne savait pas si elle pouvait le faire.
- Près de la moitié d'entre elles ne disposaient pas d'une liste à jour des ressources et des référents en matière de santé mentale.

La formation au dépistage des troubles de santé mentale et l'accès aux ressources/référents en santé mentale étaient deux des besoins les plus pressants soulevés; ce module vise à y répondre³.

1. Havermans T, Staab D. *Thorax* 2016;71(1):1-2. 2. Muther EF, *et al.* *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 3. Abbott J, *et al.* *J Cyst Fibros* 2015;14(4):533-539.

La prévalence des troubles de santé mentale chez les personnes touchées par la FK

Partie 2

Les personnes atteintes de FK présentent un risque accru de dépression et d'anxiété

Les personnes atteintes de FK peuvent être touchées par la dépression et l'anxiété.

Dépression

La **dépression** « affecte la façon dont une personne se sent, pense ou se comporte, ce qui nuit à son fonctionnement social ou professionnel¹ ».

- L'humeur dépressive et la perte d'intérêt pour la plupart des activités sont des aspects essentiels¹.
- Le risque de suicide est également un élément central¹.

Anxiété

L'**anxiété** est un « état d'appréhension, d'incertitude et de peur intenses résultant de l'anticipation d'un événement ou d'une situation menaçante, à un degré tel que le fonctionnement physique et psychologique normal est perturbé¹ ».

Anxiété à l'égard des interventions

L'**anxiété à l'égard des interventions** est particulièrement pertinente en cas de FK; il s'agit de la peur aiguë et excessive d'une intervention médicale ou chirurgicale qui entraîne un stress aigu ou la fuite, ce qui peut avoir des conséquences néfastes sur la santé¹.

1. Qiltner AL, et al. Thorax 2016;71(1):26-34.

Chez les personnes atteintes de FK, les taux de prévalence sont 2 à 3 fois plus élevés qu'au sein des populations communautaires

Bien que de nombreuses personnes atteintes de FK et leurs familles soient extrêmement résilientes, il existe un risque accru d'anxiété et de dépression^{1,2}. Les taux de prévalence estimés sont indiqués ci-dessous.

La **comorbidité** des symptômes d'anxiété et de dépression est également élevée chez les personnes atteintes de FK¹.

Enfants (8 à 11 ans)

15 % des 8 à 11 ans souffrent de dépression majeure³

45 % des 8 à 11 ans présentent un trouble anxieux³

Adolescents (12 à 18 ans)

10 % présentent une forte dépression¹

22 % présentent une forte anxiété¹

6 % présentent un degré élevé de ces deux troubles¹

Risque 15 fois plus élevé de dépression comorbide chez les personnes souffrant d'anxiété¹

Adultes

19 % présentent une forte dépression¹

32 % présentent une forte anxiété¹

14 % présentent un degré élevé de ces deux troubles¹

Risque 16 fois plus élevé de dépression comorbide chez les personnes souffrant d'anxiété¹

Prévalence globale

17 % présentent une dépression¹
2 fois plus que les populations communautaires

30 % présentent de l'anxiété¹
2 à 3 fois plus que les populations communautaires

1. Qiltner AL, et al. Thorax 2014;69(12):1090-1097. 2. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 3. Georgiopoulos AM, et al. Pediatr Pulmonol 2020; doi: 10.1002/ppul.24977. Publication en ligne avant l'impression.

Parmi les facteurs de risque biologiques, on trouve : l'âge avancé, le fait d'être une femme et les changements récents de l'état de santé

Facteurs prédictifs de la dépression et de l'anxiété fortes chez les populations atteintes de FK¹ :



Femme



Âge avancé



IMC faible



% VEMS prédit
faible



Sous
antibiotiques IV
depuis peu



Hémoptysie ou
pneumothorax au cours
des 6 derniers mois



En attente
d'une
transplantation

1. Qiltner AL, et al. Thorax 2014;69(12):1090-1097.

Il existe une corrélation évidente entre l'âge avancé et la baisse de la qualité de vie

L'évaluation de la qualité de vie chez des personnes atteintes de FK (âgées de 16 à 42 ans) a révélé des corrélations négatives statistiquement significatives entre l'âge et¹ :

- **les capacités fonctionnelles physiques** (limitations lors des activités de la vie quotidienne);
- **les rôles physiques** (difficulté au travail et lors des activités de la vie quotidienne en raison de la santé physique);
- **la douleur corporelle** (présence de douleurs et limitations en découlant);
- **la vitalité** (perte d'énergie ou présence de fatigue);
- **la santé mentale** (présence de sensations de dépression ou nervosité);
- **le fonctionnement social** (limitations lors des activités sociales).

La progression de la maladie associée à l'âge peut être l'un des nombreux facteurs contribuant à la diminution des scores relatif aux capacités fonctionnelles physiques et mentales — l'état fonctionnel affecte l'état émotionnel, et vice versa^{1,2}.

1. Uchmanowicz I, et al. Adv Clin Exp Med 2015;24(1):147-52. 2. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68. 3. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 4. Harness-Brumley CL, et al. J Womens Health(Larchmt) 2014;23(12):1012-1020.

Les femmes sont-elles plus touchées par les répercussions de la FK?

En moyenne, les femmes évaluent leur qualité de vie plus négativement que les hommes dans toutes les sous-échelles¹.

Les filles connaissent un déclin plus précoce de leur fonction pulmonaire et des taux de mortalité plus élevés^{3,4}.

Bien que les raisons demeurent incertaines, cette situation est possiblement due aux effets défavorables des œstrogènes sur la dynamique des fluides des muqueuses, la virulence bactérienne et la réponse inflammatoire, ou à des différences chromosomiques par rapport aux hommes⁴.

1. Uchmanowicz I, et al. *Adv Clin Exp Med* 2015;24(1):147-52. 2. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68. 3. Ernst MM, et al. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2010;19(2):263-283. 4. Harness-Brumley CL, et al. *J Womens Health(Larchmt)* 2014;23(12):1012-1020.

Les taux de prévalence de la dépression et de l'anxiété sont probablement sous-estimés

- Les personnes présentant les symptômes les plus graves de dépression et d'anxiété sont moins susceptibles de se présenter régulièrement en clinique ou de donner leur consentement éclairé pour participer à une recherche¹.
- Beaucoup sont susceptibles de présenter des manifestations sous-cliniques.
 - Les sentiments d'inquiétude ou de tristesse sont courants lorsqu'on est confronté à une maladie chronique².
 - Les troubles peuvent se développer lentement et se caractériser par des rechutes et des rémissions durant toute la vie².



Les stratégies de prévention et la promotion du bien-être sont des éléments tout aussi essentiels que le dépistage et le traitement².

1. Qiltner AL, et al. Thorax 2014;69(12):1090-1097. 2. Smith BA, et al. Pediatr Pulmonol 2016;51(S44):S71-S78.

Bien que le lien de causalité ne soit pas toujours clair, la FK peut contribuer à d'autres problèmes de santé mentale

En cas de FK comorbide, les répercussions d'un trouble mental sous-jacent peuvent être beaucoup plus importantes sur la santé physique et le bien-être¹⁻⁶. Elles peuvent également avoir une incidence sur les soins liés à la FK et nécessiteront probablement des stratégies thérapeutiques supplémentaires⁷.

Il est important de toujours chercher à mieux comprendre les autres problèmes de santé mentale dans le contexte de la FK. Un dépistage psychosocial complet des personnes atteintes de FK peut également s'avérer prudent.

Consultez les diapositives suivantes **pour connaître les implications spécifiques à la FK associées aux troubles suivants.**

Mésusage de substances psychoactives

Troubles du sommeil

Troubles alimentaires / alimentation perturbée

Déficit de l'attention / trouble avec hyperactivité (TDAH)

1. Cystic Fibrosis Foundation. Substance misuse [Internet]. Accessible au : <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Emotional-Wellness/Substance-Misuse/> [Consulté en juillet 2022] 2. Lowery EM, et al. J Cyst Fibros 2020;19(1):84-90. 3. Tomaszek L, et al. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub 2018;162(3):212-218. 4. Shakkottai A, et al. Sleep Med Rev 2018;42:100-110. 5. Linkson L, et al. Paediatr Respir Rev, 23 mars 2017. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2017.03.002>. 6. Spitzer N, et al. Cureus 2018;10(7):e3048. 7. Smith BA, et al. Pediatr Pulmonol 2016;51(S44):S71-S78.

Mésusage de substances psychoactives

- Au moins aussi courante au sein de la population atteinte de FK que de la population générale^{1,2}.
- Peut être une réaction à l'anxiété ou à la dépression, à la douleur chronique ou à l'automédication de maladies concomitantes non diagnostiquées^{1,2}.
- Commencer à consommer de l'alcool à un jeune âge constitue le plus important facteur de risque^{1,2}.
- Augmente la non-observance, le risque de résultats médicaux négatifs et le risque d'interactions dangereuses avec les médicaments pour le traitement de la FK¹.
- Double la gravité de l'anxiété et de la dépression comparativement aux personnes qui ne font pas de mésusage de substances psychoactives¹.
- Peut avoir une incidence sur l'admissibilité à une transplantation¹.
- Les jeunes hommes non mariés ayant un faible niveau d'instruction sont plus vulnérables².

L'hyperalcoolisation rapide se produit chez 17 % des adolescents et 49 % des adultes atteints de FK qui consomment de l'alcool^{2,3}.

1. Cystic Fibrosis Foundation. Substance misuse [Internet]. Accessible au : <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Emotional-Wellness/Substance-Misuse/> [Consulté en juillet 2022] 2. Lowery EM, et al. J Cyst Fibros 2020;19(1):84-90. 3. Weitzman ER, et al. Pediatrics 2015;136(3):450-457.

Troubles du sommeil

- La qualité du sommeil des enfants, des adolescents et des adultes atteints de FK est toujours moins bonne que celle de la population générale¹⁻³.
- Les causes comprennent l'hypoxémie, l'hypercapnie, la toux et l'alimentation entérale nocturnes, ainsi que les problèmes gastro-intestinaux et les médicaments^{2,3}.
- Nuit grandement à la santé pulmonaire, à l'hypertension pulmonaire, aux capacités neurocognitives, à l'humeur, à la douleur et à la qualité de vie¹⁻³.
- La somnolence diurne en est la conséquence la plus courante¹.
- Prévalence significativement plus élevée de l'anxiété et de la dépression chez les personnes qui dorment mal^{1,2}.
- Le risque d'insomnie est multiplié par 4,3 en présence de symptômes d'anxiété et par 5 en cas de symptômes dépressifs¹.

Environ 40 % des personnes atteintes de FK ont un sommeil perturbé (notamment : réveils fréquents et difficultés respiratoires)¹.

1. Tomaszek L, et al. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub 2018;162(3):212-218. 2. Shakkottai A, et al. Sleep Med Rev 2018;42:100-110. 3. Dancy DR, et al. Eur Respir J 2002;19(3):504-510

Troubles alimentaires / alimentation perturbée

- Bien que les diagnostics formels ne soient pas plus fréquents qu'au sein de la population générale, il peut y avoir un risque accru de comportements alimentaires anormaux chez les adolescents atteints de FK¹⁻³.
- Les facteurs de risque directement liés à la FK comprennent les préoccupations liées à la maladie et la gestion de l'alimentation, le retard de croissance/la puberté, les préoccupations liées à l'image corporelle, un faible IMC, les comorbidités et une espérance de vie réduite^{1,4}.
- Les femmes présentant un diabète associé à la FK peuvent être plus vulnérables en raison de leurs préoccupations accrues concernant l'alimentation et l'image corporelle¹.
- Les traitements à base de modulateurs de la CFTR sont susceptibles d'entraîner une prise de poids rapide dès leur instauration; les femmes atteintes de FK peuvent avoir besoin de soutien pour gérer les préoccupations liées à l'image corporelle et les idées changeantes concernant l'alimentation⁵.
- Un IMC extrêmement bas a une incidence beaucoup plus importante sur la santé physique d'une personne atteinte de FK et sa prise en charge peut s'avérer compliquée¹.
- Les troubles alimentaires peuvent avoir une incidence sur l'admissibilité à une transplantation¹.

On observe des troubles alimentaires sous-cliniques chez 53 % des personnes atteintes de FK, contre 40 à 47 % dans la population générale².

IMC : indice de masse corporelle.

1. Linkson L, et al. Paediatr Respir Rev, 23 mars 2017. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2017.03.002>. 2. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 3. Mussche I, et al. Tijdschrift voor Geneeskunde 2014;70(18):1030-1039. 4. Helms SW, et al. J Pediatr Psychol 2017;42(9):1040-1050. 5. Cystic Fibrosis Reproductive and Sexual Health Collaborative. Body Image [Internet]. Accessible au : <https://cfreshc.org/SRH-Guide/body-image/> [Consulté en juillet 2022].

TDAH

- Le TDAH est le trouble du comportement le plus fréquent au sein de la population pédiatrique générale; il se caractérise par des schémas persistants d'inattention et/ou d'hyperactivité¹.
- Il est possible que le diagnostic ne soit pas immédiatement si les changements de comportement sont attribués aux symptômes de la maladie ou aux complications découlant des traitements¹.
- Les changements sous-jacents dans les fonctions exécutives et le comportement peuvent altérer les capacités en matière de soins personnels et engendrer des difficultés de gestion et de maintien de traitements complexes, ce qui perturbe l'observance des traitements et nuit au pronostic¹⁻⁴.
- La fatigue ou les troubles du sommeil associés à la FK, ainsi que la dépression et l'anxiété, peuvent aggraver les symptômes du TDAH associés à l'attention³.

Chez les personnes atteintes de FK, la prévalence du TDAH est estimée à 8 à 10 %, ce qui correspond à celle de la population générale, mais des études suggèrent que la prévalence pourrait atteindre 20 %¹⁻⁴.

Comprendre et reconnaître les problèmes de santé mentale chez les personnes atteintes de FK à différents stades de leur vie

Partie 3

Les facteurs qui contribuent aux problèmes de santé mentale dans un contexte de FK sont nombreux et variés

Comme nous l'avons brièvement évoqué, en contexte de FK, la santé physique et mentale est influencée par de nombreux facteurs biologiques et psychosociaux, car la maladie exerce une profonde influence sur la vie quotidienne¹⁻³.

Le bien-être émotionnel d'une personne fluctue au fil du temps en fonction de la gravité de la FK, de sa personnalité, de son rôle social, de son style d'adaptation et de ses systèmes de soutien médical et social¹. Cela qui peut compliquer le diagnostic et le traitement des troubles de santé mentale et souligne la nécessité de sensibiliser davantage l'équipe de soins de la FK aux facteurs qui ont une incidence sur le fonctionnement psychosocial^{2,3}.

Afin de mieux comprendre les besoins en soins de santé mentale de la personne atteinte de FK, nous allons maintenant explorer certaines des répercussions et certains des enjeux psychosociaux que présente la FK tout au long de la vie du patient.

Nous terminerons ensuite ce module en résumant les effets de la FK sur la famille et les aidants.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 3. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68

Les facteurs de risque psychosociaux courants peuvent avoir une incidence sur la santé et le bien-être des personnes atteintes de FK

Cependant, ces facteurs de risque sont modifiables, c'est pourquoi il est important que les équipes de soins de la FK les comprennent, et comprennent les possibilités d'intervention pour promouvoir le bien-être et la qualité de vie de ces personnes¹⁻³.

Consultez les diapositives suivantes pour examiner les facteurs de risque ci-dessous.

Dysfonctionnement familial

Lacunes dans la capacité d'adaptation

Soutien social déficient/isolement social

Auto-efficacité et estime de soi faibles

Manque d'implication dans l'éducation, la vocation et l'emploi

Autres facteurs de risque à surveiller :

- Milieu de vie instable
- Instabilité financière
- Consommation de substances psychoactives
- Accès inadéquat aux soins et aux ressources
- Antécédents de maladie mentale

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 3. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68.

Fonctionnement familial discordant

- La FK est un « diagnostic familial », ce qui signifie qu'une grande partie du traitement incombe aux parents et aux aidants¹.
- Les familles peuvent ressentir le besoin d'être plus structurées dans leurs interactions, au détriment des aspects plus émotionnels et sociaux du fonctionnement familial².
- **Le contexte de l'enfance influence leur attitude vis-à-vis de la vie et de la maladie³. Par ailleurs, il y a un lien bien établi entre un milieu familial dysfonctionnel et une mauvaise observance thérapeutique².**
- Les familles au faible statut socioéconomique sont plus susceptibles de présenter des difficultés au niveau du fonctionnement familial².
- Bien que le risque lié à la santé et aux résultats en matière de bien-être à long terme diminue à l'âge adulte, la FK peut continuer à perturber la dynamique familiale, tant dans la famille d'origine que dans la famille actuelle^{2,3}.

Possibilité d'intervention : il est important d'instaurer des soins précoces axés sur la famille, notamment d'identifier d'importants besoins psychosociaux et de santé mentale, afin de renforcer la cohésion et la résilience de la famille au fil du temps.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015.

Manque d'implication dans l'éducation, le travail et l'emploi

- La qualité de vie liée à la santé est associée au statut en termes d'emploi¹.
- **Les personnes atteintes de FK qui travaillent ont une meilleure perception de leur santé, de leur rôle; un meilleur fonctionnement physique et social; une meilleure maîtrise de la maladie ainsi que des scores liés à la dépression plus faibles¹.**
- Cependant, il peut être difficile de concilier le travail et la FK; il arrive que les patients retardent ou évitent les traitements plutôt que de perturber leurs obligations professionnelles¹.
- L'emploi est également étroitement lié aux questions financières — un congé de maladie ou la nécessité de travailler à temps partiel peuvent avoir des répercussions négatives sur le revenu et compliquer l'indépendance financière¹.
- Un niveau de scolarité faible a également une incidence sur la capacité des personnes atteintes de FK à dénicher des possibilités d'emploi, quelle que soit la gravité de leur maladie¹.

Possibilité d'intervention : des conseils en matière d'éducation et d'orientation professionnelle devraient être proposés dans les centres de traitement de la FK pour enfants et adultes, ainsi que des conseils en matière de réadaptation professionnelle pour ceux qui ne parviennent pas à conserver un emploi¹.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015.

Auto-efficacité et estime de soi faibles

- L'auto-efficacité renvoie à la faculté d'une personne de croire en sa propre capacité à accomplir une tâche. Elle est particulièrement pertinente dans le contexte de la F en raison des aspects rigoureux, quotidiens et chronophages des soins associés à la FK¹.
 - C'est le cas autant pour les patients que pour les soignants.
- L'auto-efficacité est fortement associée à l'autogestion et à l'exécution des tâches nécessaires au maintien de la santé en cas de FK, ainsi qu'à une meilleure qualité de vie physique, sociale et émotionnelle^{1,2}.
- **Une auto-efficacité déficiente est directement liée à une mauvaise observance et à de mauvais comportements en matière de santé, ainsi qu'à une gestion inefficace de la douleur et des maladies chroniques¹.**

Possibilité d'intervention : promouvoir la confiance, la motivation et la résolution de problèmes afin d'éliminer les obstacles pour aider à préserver ou améliorer l'auto-efficacité et, donc, l'autogestion¹.

1. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 2. Hubert D, Simmonds N. *Living Longer with Cystic Fibrosis*. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015.

Soutien social déficient/isolement social

- Les amitiés et les relations sociales contribuent de manière significative au bien-être et aident les personnes atteintes de FK à avoir le sentiment de mener une vie normale¹.
- **Un soutien social plus soutenu est associé à une diminution des symptômes dépressifs, à une plus grande auto-efficacité, à une plus grande observance et à une meilleure qualité de vie globale².**
- On sait que le soutien social, l'interdépendance et la validation de l'expérience sont bénéfiques pour de nombreuses populations de malades, mais ils sont fortement réduits dans les cas de FK en raison des mesures de contrôle de l'infection qui limitent le soutien en personne et les liens avec d'autres personnes atteintes de la maladie².
- Les nouvelles technologies, comme les forums et les conférences sur Internet, les applications et les médias sociaux, pourraient s'avérer très efficaces pour surmonter cela².

Possibilité d'intervention : encourager le recours à des méthodes appropriées pour obtenir un soutien social de la part d'amis ou d'autres personnes perçues comme capables de comprendre leur expérience².

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92.

Lacunes dans la capacité d'adaptation

- La capacité d'adaptation fait référence à une série de stratégies de régulation des émotions, de processus de pensée et de comportements visant à réduire la détresse liée à la maladie et à préserver un bien-être subjectif¹.
- **Les stratégies d'adaptation passives ou d'évitement (comme le désengagement, l'autodistraktion, la consommation de substances psychoactives) augmentent le risque de symptômes inhérents à la santé mentale, diminuent la qualité de vie et sont associées à une observance thérapeutique réduite¹⁻⁴.**
- En revanche, les styles d'adaptation actifs (comme la résolution de problèmes, l'acceptation, la recherche de soutien social) prédisent une meilleure qualité de vie et une meilleure autogestion¹⁻⁴.
- Les mesures d'adaptation actives sont associées à l'espoir, à l'optimisme et à la capacité de réduire le risque de dépression et d'anxiété¹⁻³.

Possibilité d'intervention : favoriser l'acquisition de compétences d'adaptation efficaces en fonction de l'âge de développement^{1,2}.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Denmark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 3. Ernst MM, et al. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2010;19(2):263-283. 4. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68.

Les facteurs de risque liés au développement découlent d'enjeux psychosociaux uniques à chaque stade de la vie

Tout au long de la vie d'une personne atteinte de FK, les zones de chevauchement entre les processus de développement, les variables psychosociales et les résultats en matière de santé évoluent, tandis que l'accent est mis de plus en plus sur l'autogestion et l'observance thérapeutique¹.

Dans les diapositives suivantes, nous allons examiner cinq grandes étapes de la vie qui marquent les principaux changements dans les besoins et les enjeux psychosociaux.

- 1. Période périnatale**
- 2. Petite enfance**
- 3. Âge scolaire**
- 4. Adolescence**
- 5. Vie adulte**

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283.

Période périnatale : un moment critique pour la santé mentale des parents et des aidants

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

La FK est de plus en plus souvent diagnostiquée avant la naissance et durant la phase néonatale, la plupart des cas étant diagnostiqués avant l'âge de 2 ans^{1,2}. La relation parent-enfant s'établit à ce stade¹. La qualité de l'attachement permet de prédire la régulation émotionnelle et comportementale, les compétences sociales et les capacités d'adaptation¹.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Détresse parentale tout au long du processus de diagnostic

- **La détresse parentale tout au long du processus de diagnostic** peut rendre les parents vulnérables aux symptômes de dépression et avoir des effets néfastes sur l'attachement entre le nourrisson et les parents^{1,2}.
- Une mauvaise relation d'attachement entre le nourrisson et ses parents peut entraîner un état nutritionnel nettement inférieur et un IMC plus faible¹.
 - Cependant, la FK en elle-même n'augmente pas le risque de relation d'attachement lacunaire entre le nourrisson et ses parents¹.

Interactions avec la famille

- Les **interactions avec la famille** peuvent commencer à être influencées par le fardeau de la FK¹.
 - Si on les compare aux dyades saines, les enfants de 12 à 24 mois atteints de FK pleurnichent davantage et sont moins réceptifs aux parents, tandis que ces derniers adoptent des comportements plus dans le contrôle, plus sérieux et moins encourageants¹.

Les effets sur les parents et les aidants seront abordés plus en détail dans la section suivante.

IMC : indice de masse corporelle

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92

Petite enfance : le fardeau accru sur la dynamique familiale peut avoir une incidence sur la santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Le développement des compétences linguistiques permet de mieux comprendre l'expérience cognitive et émotionnelle de l'enfant¹. De nombreux enfants comprennent qu'ils sont nés avec leur maladie, mais ils sont toujours dans un processus permettant de comprendre ce qui peut et ne peut pas être contrôlé¹

Pendant ce temps, les parents doivent promouvoir le développement normal de l'enfant dans le contexte de la FK^{1,2}

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Enjeux comportementaux associés à l'alimentation

Étapes de la prise en charge médicale

Hausse des risques de conflits entre les parents et l'enfant

- **Les enjeux comportementaux associés à l'alimentation** sont importants — le fait de se concentrer sur la santé nutritionnelle peut aggraver les enjeux courants relatifs à l'alimentation des enfants^{1,2}.
 - Les enfants atteints de FK présentent souvent plus de comportements qui interfèrent avec l'alimentation, tandis que les parents utilisent davantage de moyens de pression, de commandements, d'incitations physiques et en viennent à les nourrir¹.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92.

Petite enfance : le fardeau accru sur la dynamique familiale peut avoir une incidence sur la santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Le développement des compétences linguistiques permet de mieux comprendre l'expérience cognitive et émotionnelle de l'enfant¹. De nombreux enfants comprennent qu'ils sont nés avec leur maladie, mais ils sont toujours dans un processus permettant de comprendre ce qui peut et ne peut pas être contrôlé¹

Pendant ce temps, les parents doivent promouvoir le développement normal de l'enfant dans le contexte de la FK^{1,2}

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Enjeux comportementaux associés à l'alimentation

Étapes de la prise en charge médicale

Hausse des risques de conflits entre les parents et l'enfant

- **Les étapes de la prise en charge médicale** (comme l'initiation de nouveaux traitements, l'apparition d'une nouvelle infection liée à la FK, les premières hospitalisations) peuvent être stressantes².
 - 40 à 60 % des enfants ressentent de l'anxiété à l'égard des interventions, cela peut avoir des répercussions comportementales et psychologiques à long terme³.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Cystic Fibrosis Western Australia. Fact Sheet: Procedural Anxiety [Internet]. Accessible au : <https://www.cfw.a.org.au/wp-content/uploads/2018/02/CF-Fact-Procedural-Anxiety.pdf> [Consulté en juillet 2022].

Petite enfance : le fardeau accru sur la dynamique familiale peut avoir une incidence sur la santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Le développement des compétences linguistiques permet de mieux comprendre l'expérience cognitive et émotionnelle de l'enfant¹. De nombreux enfants comprennent qu'ils sont nés avec leur maladie, mais ils sont toujours dans un processus permettant de comprendre ce qui peut et ne peut pas être contrôlé¹

Pendant ce temps, les parents doivent promouvoir le développement normal de l'enfant dans le contexte de la FK^{1,2}

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Enjeux comportementaux associés à l'alimentation

Étapes de la prise en charge médicale

Hausse des risques de conflits entre les parents et l'enfant

- **La hausse des risques de conflit entre les parents et l'enfant** peut donner lieu à des stratégies parentales plus autoritaires ou plus permissives, ce qui peut avoir des effets néfastes sur la santé mentale et le fonctionnement de la famille¹.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92.

Âge scolaire : l'expérience du « second diagnostic » et son incidence sur la santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les compétences cognitives et les aptitudes à la communication évoluent, et on met de plus en plus l'accent sur les relations interpersonnelles à mesure que l'enfant développe son sentiment d'identité et de compétence¹.

Le fardeau thérapeutique peut commencer à augmenter, et interférer avec les exigences scolaires et celles de pairs.¹ Il faut alors encourager le sentiment d'appartenance et de contrôle de l'enfant pour qu'il développe ainsi son auto-efficacité¹

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Comparaison avec les pairs

Sentiment accru de solitude

Perception de sa propre vulnérabilité

- La **comparaison avec les pairs** mène à une prise de conscience plus approfondie de la maladie puisque d'importantes préoccupations liées au fait d'être « différent » surgissent¹.
 - Faire face aux réactions négatives de pairs à l'égard des manifestations visibles de la FK (comme la toux, la prise d'enzymes, la fatigue) est considéré comme l'un des enjeux quotidiens les plus stressants¹.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283.

Âge scolaire : l'expérience du « second diagnostic » et son incidence sur la santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les compétences cognitives et les aptitudes à la communication évoluent, et on met de plus en plus l'accent sur les relations interpersonnelles à mesure que l'enfant développe son sentiment d'identité et de compétence¹.

Le fardeau thérapeutique peut commencer à augmenter, et interférer avec les exigences scolaires et celles de pairs.¹ Il faut alors encourager le sentiment d'appartenance et de contrôle de l'enfant pour qu'il développe ainsi son auto-efficacité¹

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Comparaison avec les pairs

Sentiment accru de solitude

Perception de sa propre vulnérabilité

- **Un sentiment accru de solitude** peut apparaître en raison des absences fréquentes liées à la maladie qui peuvent rendre plus difficile le développement d'amitiés².

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92.

Âge scolaire : l'expérience du « second diagnostic » et son incidence sur la santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les compétences cognitives et les aptitudes à la communication évoluent, et on met de plus en plus l'accent sur les relations interpersonnelles à mesure que l'enfant développe son sentiment d'identité et de compétence¹.

Le fardeau thérapeutique peut commencer à augmenter, et interférer avec les exigences scolaires et celles de pairs.¹ Il faut alors encourager le sentiment d'appartenance et de contrôle de l'enfant pour qu'il développe ainsi son auto-efficacité¹

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Comparaison avec les pairs

Sentiment accru de solitude

Perception de sa propre vulnérabilité

- **La perception de sa propre vulnérabilité** peut survenir en raison du comportement des parents associé à l'incertitude liée à la maladie¹.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92.

Adolescence : une période d'immenses changements, de complexité et d'augmentation du risque de problèmes de santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Il s'agit d'une période de changements sociaux, cognitifs et physiologiques rapides, marquée par une autonomie croissante et une séparation d'avec les parents puisque les pairs deviennent plus influents¹⁻³.

C'est aussi une période d'évolution de la maladie, avec des symptômes et des exacerbations plus fréquents¹⁻³. Le fardeau thérapeutique accru, associé à la tourmente de l'adolescence, rend l'observance plus difficile¹⁻³.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Détresse liée à l'image corporelle

Isolement social

Préoccupations quant à l'avenir

Tensions familiales

Prise de risques

- **La détresse liée à l'image corporelle**, en raison du retard de la puberté, des symptômes GI et d'autres symptômes physiques, peut être source d'isolement; l'exploration sexuelle ajoute également sa dose de complexité^{1,3}.

GI : gastro-intestinaux

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132.

Adolescence : une période d'immenses changements, de complexité et d'augmentation du risque de problèmes de santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Il s'agit d'une période de changements sociaux, cognitifs et physiologiques rapides, marquée par une autonomie croissante et une séparation d'avec les parents puisque les pairs deviennent plus influents¹⁻³. C'est aussi une période d'évolution de la maladie, avec des symptômes et des exacerbations plus fréquents¹⁻³. Le fardeau thérapeutique accru, associé à la tourmente de l'adolescence, rend l'observance plus difficile¹⁻³.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Détresse liée à l'image corporelle

Isolement social

Préoccupations quant à l'avenir

Tensions familiales

Prise de risques

- **L'isolement social** est courant puisque les personnes atteintes de FK ont moins d'amis et sont moins susceptibles de développer des relations amoureuses¹⁻³.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132.

Adolescence : une période d'immenses changements, de complexité et d'augmentation du risque de problèmes de santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Il s'agit d'une période de changements sociaux, cognitifs et physiologiques rapides, marquée par une autonomie croissante et une séparation d'avec les parents puisque les pairs deviennent plus influents¹⁻³. C'est aussi une période d'évolution de la maladie, avec des symptômes et des exacerbations plus fréquents¹⁻³. Le fardeau thérapeutique accru, associé à la tourmente de l'adolescence, rend l'observance plus difficile¹⁻³.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Détresse liée à l'image corporelle

Isolement social

Préoccupations quant à l'avenir

Tensions familiales

Prise de risques

- **Les préoccupations quant à l'avenir** (par ex. : vais-je terminer l'école, décrocher un emploi, avoir des relations sexuelles, fonder une famille?) peuvent augmenter en raison de la perception accrue de sa propre mortalité^{1,3}.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132.

Adolescence : une période d'immenses changements, de complexité et d'augmentation du risque de problèmes de santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Il s'agit d'une période de changements sociaux, cognitifs et physiologiques rapides, marquée par une autonomie croissante et une séparation d'avec les parents puisque les pairs deviennent plus influents¹⁻³. C'est aussi une période d'évolution de la maladie, avec des symptômes et des exacerbations plus fréquents¹⁻³. Le fardeau thérapeutique accru, associé à la tourmente de l'adolescence, rend l'observance plus difficile¹⁻³.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Détresse liée à l'image corporelle

Isolement social

Préoccupations quant à l'avenir

Tensions familiales

Prise de risques

- Les **tensions familiales** sont caractéristiques de l'adolescence; les comportements d'opposition familiale sont le facteur prédictif le plus marqué d'une mauvaise adaptation psychologique¹⁻³.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muthur EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132.

Adolescence : une période d'immenses changements, de complexité et d'augmentation du risque de problèmes de santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Il s'agit d'une période de changements sociaux, cognitifs et physiologiques rapides, marquée par une autonomie croissante et une séparation d'avec les parents puisque les pairs deviennent plus influents¹⁻³. C'est aussi une période d'évolution de la maladie, avec des symptômes et des exacerbations plus fréquents¹⁻³. Le fardeau thérapeutique accru, associé à la tourmente de l'adolescence, rend l'observance plus difficile¹⁻³.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Détresse liée à l'image corporelle

Isolement social

Préoccupations quant à l'avenir

Tensions familiales

Prises de risques

- **Les prises de risques** peuvent découler d'un désir de se faire accepter par les pairs et de minimiser les différences, et servir de stratégie de distraction³.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132.

Début de l'âge adulte et période subséquente : cultiver une indépendance véritable et prendre soin de sa santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les étapes importantes de la vie adulte, comme la réussite scolaire et professionnelle et la planification familiale, peuvent être satisfaisantes et significatives¹. Cependant, elles peuvent également alourdir le fardeau psychosocial de la FK, car il faut aussi faire face à l'évolution marquée de la maladie et à la prise de décisions liées à la fin de vie¹.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Frustration et
inconfort accrus

Sentiment
d'impuissance

Détresse relative à
l'emploi

Préoccupations
liées aux finances

Parentalité

- **La frustration et l'inconfort accrus** face à la situation médicale et sociale sont courants; l'estime de soi peut également s'en trouver réduite².

1. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 2. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68.

Début de l'âge adulte et période subséquente : cultiver une indépendance véritable et prendre soin de sa santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les étapes importantes de la vie adulte, comme la réussite scolaire et professionnelle et la planification familiale, peuvent être satisfaisantes et significatives¹. Cependant, elles peuvent également alourdir le fardeau psychosocial de la FK, car il faut aussi faire face à l'évolution marquée de la maladie et à la prise de décisions liées à la fin de vie¹.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

**Frustration et
inconfort accrus**

**Sentiment
d'impuissance**

**Détresse relative à
l'emploi**

**Préoccupations
liées aux finances**

Parentalité

- Un sentiment d'impuissance peut survenir en raison de l'évolution importante de la maladie².
- Le diabète lié à la FK peut apparaître à la fin de l'adolescence et le fardeau d'une maladie chronique supplémentaire peut être écrasant².

1. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 2. Ernst MM, et al. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2010;19(2):263-283.

Début de l'âge adulte et période subséquente : cultiver une indépendance véritable et prendre soin de sa santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les étapes importantes de la vie adulte, comme la réussite scolaire et professionnelle et la planification familiale, peuvent être satisfaisantes et significatives¹. Cependant, elles peuvent également alourdir le fardeau psychosocial de la FK, car il faut aussi faire face à l'évolution marquée de la maladie et à la prise de décisions liées à la fin de vie¹.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

**Frustration et
inconfort accrus**

**Sentiment
d'impuissance**

**Détresse relative à
l'emploi**

**Préoccupations
liées aux finances**

Parentalité

- Les personnes atteintes de FK peuvent éprouver une détresse relative à l'emploi, par exemple en raison des perspectives limitées et de la peur de révéler leur maladie à des employeurs potentiels^{2,3}.
- Les personnes atteintes de FK sont moins susceptibles d'avoir un emploi et plus exposées au risque de rester au domicile parental à l'âge adulte (surtout les hommes)^{2,3}.

1. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 2. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68. 3. Withers AL. *Pulm Med* 2012;2012:134132.

Début de l'âge adulte et période subséquente : cultiver une indépendance véritable et prendre soin de sa santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les étapes importantes de la vie adulte, comme la réussite scolaire et professionnelle et la planification familiale, peuvent être satisfaisantes et significatives¹. Cependant, elles peuvent également alourdir le fardeau psychosocial de la FK, car il faut aussi faire face à l'évolution marquée de la maladie et à la prise de décisions liées à la fin de vie¹.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

**Frustration et
inconfort accrus**

**Sentiment
d'impuissance**

**Détresse relative à
l'emploi**

**Préoccupations
liées aux finances**

Parentalité

- Les préoccupations liées aux finances peuvent être un problème en raison des préoccupations liées à l'emploi^{2,3}.

1. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 2. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68. 3. Withers AL. *Pulm Med* 2012;2012:134132.

Début de l'âge adulte et période subséquente : cultiver une indépendance véritable et prendre soin de sa santé mentale

CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Les étapes importantes de la vie adulte, comme la réussite scolaire et professionnelle et la planification familiale, peuvent être satisfaisantes et significatives¹. Cependant, elles peuvent également alourdir le fardeau psychosocial de la FK, car il faut aussi faire face à l'évolution marquée de la maladie et à la prise de décisions liées à la fin de vie¹.

ENJEUX PSYCHOSOCIAUX COURANTS EN MATIÈRE DE SANTÉ MENTALE

Frustration et
inconfort accrus

Sentiment
d'impuissance

Détresse relative à
l'emploi

Préoccupations
liées aux finances

Parentalité

- Un nombre croissant de personnes atteintes de FK souhaitent être parents, mais cette décision s'accompagne de considérations pratiques, émotionnelles et éthiques qui peuvent être stressantes^{2,3,4}.
 - Une étude menée auprès d'adultes atteints de FK aux États-Unis a révélé que 68,6 % des participants souhaitaient avoir des enfants plus tard⁴.
 - La nature héréditaire de la FK et la forte probabilité de maladie ou de décès pendant l'enfance de leur progéniture constituent les principales préoccupations^{2,3}.

1. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 2. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68. 3. Withers AL. *Pulm Med* 2012;2012:134132. 4. Kushary S, et al. *Reprod Biomed Soc Online* 2021;13:37-45

Autres thèmes importants en lien avec le bien-être psychosocial

Viellir avec la FK signifie faire face à de nouveaux diagnostics, à davantage de médicaments et à d'autres problèmes liés aux soins de santé, ainsi qu'aux implications psychosociales qui en découlent¹.

Nous aborderons dans les prochaines pages certains des thèmes clés qui deviennent pertinents lorsqu'une personne atteinte de FK passe de l'adolescence à l'âge adulte.

- 1. Observance thérapeutique, difficulté à maintenir les soins quotidiens**
- 2. Santé génésique et sexuelle**
- 3. Transplantation pulmonaire**
- 4. Relations avec les professionnels de la santé**

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015.

Trouver l'équilibre entre une vie normale et l'observance de traitements de plus en plus lourds constitue un défi

L'observance thérapeutique varie dans le temps, avec des périodes où le traitement est géré avec facilité et d'autres où cela s'avère plus difficile¹.

Facteurs importants ayant des répercussions sur l'observance⁵

- Personnalité
- Âge
- Sexe
- Gravité de la maladie
- Connaissances
- Perceptions
- Émotions
- Attitudes et croyances
- Enjeux socioéconomiques

Facteurs favorables à l'observance thérapeutique

- Soutien social
- Soutien communautaire
- Stratégies d'organisation
- Caractéristiques intrinsèques
- Association des traitements avec des activités agréables
- Flexibilité
- Traitements plus simples ou plus rapides
- Priorité aux traitements
- Effets néfastes de la non-observance.

Si un certain niveau de non-observance est normal à toutes les étapes de la vie, l'adolescence est la période où l'observance thérapeutique est la plus faible²⁻⁴.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Denmark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 4. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68. 5. Nicolais CJ, et al. J Clin Psychol Med Settings 2019;26(4):530-540.

Pourquoi l'adolescence est-elle la période où l'observance thérapeutique est la plus faible?

Jusqu'à 50 % des personnes atteintes de FK ne respectent pas au moins un aspect de la prise en charge, généralement pendant l'adolescence¹⁻³.

L'adolescence est une période de grands changements au cours de laquelle les adolescents développent leur identité et leurs croyances et recherchent l'indépendance vis-à-vis de leurs parents et des personnes qui prennent soin d'eux, souvent sous l'influence non négligeable de leurs pairs et de leur environnement social⁴. Ces étapes normales du développement peuvent donner lieu à une résistance psychosociale ou être perçues comme telle, ce qui peut nuire à l'observance thérapeutique chez les adolescents atteints de FK.

Motifs de non-observance¹⁻³ :

Connaissances insuffisantes

Sous-estimation de la gravité de la maladie, méconnaissance du traitement, mauvaise interprétation des détails du traitement.

Non-observance acquise

Difficulté à gérer son temps, désir de concilier les exigences du traitement de la FK et les objectifs d'une vie normale (travail, relations, famille).

Anxiété à l'égard des interventions

Supervision parentale réduite, discorde familiale, comportements d'opposition, désir de faire comme ses pairs, rébellion, sentiment d'inutilité, comportements d'évitement, désaccord avec le médecin.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 3. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68. 4. Patton GC, et al. Lancet 2016; 387(10036):2423-2478.

De nombreuses raisons peuvent expliquer la difficulté à maintenir les soins quotidiens¹⁻⁴

Comme l'observance thérapeutique est étroitement liée au pronostic, il est important de mettre en place des stratégies pour faire face aux difficultés.

- Les motifs de non-observance sont pour la plupart spécifiques au traitement, de sorte qu'il peut être utile d'adapter les traitements au mode de vie^{3,4}.
- Il est également utile d'attirer l'attention sur les avantages immédiats et évidents du traitement, particulièrement chez les adolescents^{3,4}.
- Les interventions qui se concentrent sur les points forts d'une personne, qui s'appuient sur des réussites passées et/ou qui utilisent des modèles ayant été fructueux pour d'autres, ont plus de chances d'être efficaces⁵.

La santé génésique et sexuelle renvoie à un besoin de soins non satisfait notable chez les adolescents et les adultes atteints de FK

La santé génésique fait référence à la prestation de conseils sur la contraception, au retard de la puberté, à l'état de fertilité, à la prévention des infections transmissibles sexuellement, à la consultation génétique et aux effets de la grossesse et de la parentalité sur la santé¹.

Il est important d'acquérir tôt des connaissances en matière de santé génésique et sexuelle puisque cela peut influencer la prise de décisions en matière de reproduction et contribuer à prévenir les risques pour la santé spécifiques à la FK résultant d'activités sexuelles non protégées^{1,2}.

Or, les connaissances sont souvent insuffisantes chez les adolescents et l'éducation fournie est inadéquate¹, ce qui peut avoir une incidence sur le bien-être psychologique global.

< 50 % des hommes adultes sont informés de leur **infertilité probable** par la source qu'ils privilégient, et cela se fait bien plus tard que ça ne le devrait².

Seulement 50 % **des parents** savent ce qu'est l'infertilité masculine et seulement 30 % sont à l'aise pour en parler¹.

20 % confondent infertilité et **impuissance**^{1,2}.

Les filles peuvent ressentir une confusion quant à leur **potentiel de grossesse**^{1,2}.

La **consultation génétique et psychologique** sur la parentalité doit être proposée tant aux hommes qu'aux femmes^{1,2}.

1. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 2. Frayman KB, Sawyer SM. Lancet Respir Med 2015;3(1):70-86

La perspective d'une transplantation pulmonaire peut être très angoissante

La **transplantation pulmonaire** est le traitement le plus agressif pour les maladies pulmonaires en phase terminale¹.

Malgré l'amélioration des résultats post-transplantation, les personnes atteintes de FK peuvent considérer la transplantation pulmonaire comme une « condamnation à mort » ou tout autre ressenti négatif^{2,3}.

- Au Canada, de 2005 à 2016, les taux de survie après 1, 3 et 5 ans des patients atteints de FK ayant subi une transplantation pulmonaire étaient de 90,5 %, 79,9 % et 69,7 %, respectivement⁴.
- Les discussions concernant la transplantation pulmonaire doivent être entamées lorsque le VEMS est inférieur à 50 % de la valeur prédite².



Le fait de parler régulièrement de la transplantation pulmonaire peut contribuer à la normaliser et à réduire la peur et l'anxiété à son égard².

La perspective d'une transplantation pulmonaire peut être très angoissante (suite)

De nombreux problèmes psychosociaux et de santé mentale peuvent surgir :

- Certains patients peuvent percevoir la transplantation pulmonaire comme un échec de leurs propres comportements d'observance et éprouver par la suite un sentiment de honte ou de stigmatisation; c'est particulièrement le cas pour ceux qui ont l'impression de « vaincre » la FK grâce à leur vigilance en matière d'observance².
- Ils peuvent être préoccupés par la complexité accrue des soins, la possible décentralisation des soins et la détérioration de la qualité de vie².
- Ils peuvent également s'inquiéter des répercussions sur la planification familiale, les relations et leur éducation/carrière².
- Certains patients peuvent ressentir de la détresse à l'idée que quelqu'un d'autre doive mourir pour qu'ils puissent vivre^{3,4}.
- L'orientation vers la transplantation pulmonaire ne signifie pas forcément qu'ils bénéficieront effectivement d'une greffe :
 - 25 % des patients atteints de FK mourront pendant qu'ils sont sur la liste d'attente pour une transplantation^{1,3}.
 - Une détresse importante peut également survenir s'il s'avère qu'ils ne sont **pas admissibles à une transplantation**.⁴



Il est important de savoir reconnaître et de traiter les émotions négatives autogérées et de fournir un soutien psychosocial durant tout le processus de la transplantation pulmonaire².

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Ramos KJ, et al. J Cyst Fibrosis 2019;18(3):321-333. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 4. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68.

Le bien-être psychosocial et mental est un élément clé de l'admissibilité à une transplantation.

Dans un ensemble de lignes directrices concertées de 2019, la Cystic Fibrosis Foundation a déterminé que les éléments suivants peuvent constituer des obstacles à la transplantation pulmonaire :

- Consommation de substances psychoactives (car elle a été associée à une détérioration des résultats après la transplantation);
- Non-observance (de nombreux centres de transplantation considèrent la non-observance des soins médicaux comme une contre-indication relative, et parfois absolue, à la transplantation);
- L'anxiété et la dépression peuvent nuire au rétablissement après une transplantation (ces problèmes peuvent avoir des effets néfastes sur la candidature à une transplantation);
- Autres obstacles psychosociaux, par exemple la littératie en santé, les finances, le (manque de) soutien des aidants.

Ces obstacles sont tous modifiables — cela peut prendre des années de travail pour optimiser un candidat à la transplantation, il est donc essentiel de cibler et de traiter tout problème de manière préventive.

Il convient de noter que l'incertitude quant à l'admissibilité peut accroître l'ambivalence et, au final, conduire à l'évitement de l'apprentissage ou des décisions de santé liées à la transplantation.

Les interactions entre les membres de l'équipe soignante et la personne atteinte de FK influencent fortement son bien-être

La relation thérapeutique entre les personnes atteintes de FK et les membres de leur équipe soignante fait partie intégrante du processus de traitement de la FK; les deux parties sont amenées à réfléchir, à discuter et à participer activement à ce processus — ou autrement, à le négliger.

Les équipes soignantes doivent être disposées à s'adapter en fonction de la perception qu'a la personne atteinte de FK de son plan de soins. Certains patients peuvent avoir besoin de temps pour accepter les changements dans leur état de santé et s'y adapter, ou se sentir incertains et anxieux face à de nouveaux traitements.

Les interactions entre les membres de l'équipe soignante et la personne atteinte de FK influencent fortement son bien-être

Les équipes soignantes doivent également être conscientes que **l'établissement des priorités et leur définition des objectifs des interventions influenceront la façon dont la personne perçoit ses soins**¹. Voici quelques exemples de ce type d'intervention, en lien avec les thèmes clés que nous venons d'explorer :

La non-observance peut survenir lorsque les membres de l'équipe soignante ne semblent pas être à l'écoute des croyances ou des préoccupations du patient².

Il est utile d'employer une approche empathique, non critique, impliquant l'écoute et certains compromis^{2,3}.

Certains professionnels de la santé peuvent trouver gênant ou avoir du mal à trouver le temps de discuter de **santé génésique ou sexuelle**, mais de nombreux patients accueilleraient favorablement une discussion à l'initiative d'un médecin^{3,4}.

Il incombe aux professionnels de la santé de créer ces occasions pour les patients, en particulier pendant l'adolescence^{3,4}.

Les sentiments d'un patient à l'égard de la **transplantation** sont fortement influencés par la façon dont celle-ci est abordée par son équipe soignante⁵.

Il est bénéfique pour les patients de discuter de la transplantation pulmonaire à un stade précoce et de la présenter comme une option permettant de prolonger la vie des personnes atteintes de FK en phase terminale, plutôt que comme le « début de la fin »⁵.

1. Hubert D, Simmonds N. Living Longer with Cystic Fibrosis. Danemark : European Cystic Fibrosis Society; 2015. 2. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68. 3. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 4. Frayman KB, Sawyer SM. Lancet Respir Med 2015;3(1):70-86. 5. Ramos KJ, et al. J Cyst Fibrosis 2019;18(3):321-333.

Les effets sur les aidants des troubles de santé mentale en contexte de FK

Partie 4

Les parents aidants touchés par la FK vivent davantage de détresse psychologique

Les aidants jouent un rôle central dans les soins prodigués aux personnes atteintes de FK tout au long de leur vie¹. **Bien que les soins apportent d'innombrables bénéfices, ils ont également un coût émotionnel et existentiel important¹.**

Les préoccupations peuvent inclure des inquiétudes au sujet de leur(s) proche(s) atteint(s) de FK, le sentiment d'être dépassé, un désarroi face à la prise de décisions médicales, une incapacité à répondre à leurs propres besoins et à leurs autres responsabilités, et des relations tendues¹. L'évolution de la maladie peut également amplifier le fardeau et les besoins des aidants¹.



MÈRES

37 % présentent une forte dépression²

48 % présentent une forte anxiété²

31 % présentent un degré élevé de ces deux troubles²

Risque 16 fois plus élevé de dépression comorbide chez les mères souffrant d'anxiété²



PÈRES

31 % présentent une forte dépression²

36 % présentent une forte anxiété²

21 % présentent un degré élevé de ces deux troubles²

Risque 9 fois plus élevé de dépression comorbide chez les pères souffrant d'anxiété²

Le taux de dépression est 3 fois plus élevé et le taux d'anxiété, 2 à 3 fois plus élevé chez les aidants de personnes atteintes de FK par rapport aux populations communautaires².

1. Kavalieratos D, et al. J Palliat Care 2020 doi: 10.1089/jpm.2020.0311. 2. Quittner AL, et al. Thorax 2014;69(12):1090-1097

Il existe également des associations significatives entre les problèmes de santé mentale des parents et ceux des adolescents.

Les analyses des dyades parents-adolescents ont montré que les **adolescents étaient deux fois plus susceptibles de se trouver au-dessus du seuil de dépression ou d'anxiété si au moins un de leurs parents présentait des symptômes importants¹.**



La détresse psychologique des parents peut être un indice pour le dépistage des troubles de santé mentale chez les adolescents atteints de FK.

1 parent aidant d'un enfant atteint de FK sur 4 présente des symptômes de stress post-traumatique (SPT).

- **Les parents d'enfants atteints de FK sont exposés à divers événements potentiellement traumatisants, par exemple :**
 - Voir leur enfant subir des interventions douloureuses et être hospitalisé à plusieurs reprises;
 - Transplantation pulmonaire et soins médicaux intensifs post-transplantation.
- **Le stress post-traumatique est associé à une déficience fonctionnelle et peut compromettre le rôle de l'aidant.**
 - L'hypervigilance, la répétition des expériences et la stimulation exacerbée sont les symptômes les plus fréquents chez les aidants de personnes atteintes de la FK.
 - Les mères peuvent être exposées à un risque plus élevé que les pères.
 - Le SPT n'est pas lié à la gravité objective de la maladie; il est déterminé par la perception subjective du risque.



Bien que les parents reconnaissent leurs problèmes et la nécessité d'obtenir un traitement, leurs troubles sont sous-diagnostiqués et sous-traités. Il arrive qu'ils croient qu'il s'agit d'une réaction normale à leur situation, ou qu'ils fassent passer la santé de leur enfant avant la leur.

La dépression et l'anxiété des parents sont associées à une observance réduite et à de moins bons résultats pour la santé de l'enfant^{1,2}

Le fonctionnement de la famille étant un facteur de risque psychosocial de la FK, il est clair qu'il faut **assurer le dépistage et le traitement en temps opportun de la détresse psychologique chez les parents aidants.**

Lignes directrices recommandées³ :

- Soutien psychopédagogique préventif
- Dépistage annuel chez au moins un aidant d'enfants de moins de 18 ans
- Évaluation clinique/diagnostic après un dépistage positif
- Intervention psychologique et pharmacologique fondée sur des données probantes s'il y a lieu (réalisée dans des services de soins primaires ou de santé mentale après orientation par l'équipe de soins de la FK).

1. Smith BA, et al. *Pediatr Pulmonol* 2016;51(S44):S71-S78. 2. Muther EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 3. Quiltner AL, et al. *Thorax* 2016;71(1):26-34.

Quels sont les enjeux et les éléments déclencheurs spécifiques aux parents à chaque étape de la vie?

Le rôle des aidants évolue avec le temps, le degré et le type de soutien physique et émotionnel dépendant de l'évolution de l'état de santé de l'enfant atteint de FK.



La détresse commence pendant le dépistage et le diagnostic du nouveau-né^{1,2}



Il peut s'avérer difficile de trouver un équilibre entre les besoins de toute la famille¹⁻³



La transition entre les soins pédiatriques et les soins pour adultes peut également être difficile pour les parents^{2,4}



Le soutien est indiqué pendant les soins de fin de vie et lors du décès de leur proche⁵⁻⁷

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68. 4. Leeman J, et al. J Fam Theory Rev 2015;7(2):167-183. 5. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 6. Kavaleratos D, et al. J Palliat Med 2021;24(1):18-30. 7. Dellon EP, et al. J Cyst Fibros 2018;17(3):416-421.

La détresse commence pendant le dépistage et le diagnostic du nouveau-né

La détresse est particulièrement élevée dans l'attente des résultats d'un test à la sueur après le dépistage positif.^{1,2}

- Les symptômes de dépression et d'anxiété, l'hypervigilance et la culpabilité sont courants¹.
- Une mauvaise connaissance du processus de dépistage chez le nouveau-né et de la FK en général nuit à la capacité d'adaptation¹.

La détresse peut également être amplifiée par les prestataires de soins de santé¹.

- La communication impersonnelle des résultats peut être frustrante¹.
- Les pédiatres de soins primaires peuvent manquer de confiance et de formation spécifique à la FK pour gérer les consultations de manière appropriée².

L'amélioration de la qualité se concentre actuellement sur la réduction de l'anxiété des parents et des prestataires de soins, par la rationalisation des orientations vers les centres de traitement de la FK et la réduction du délai entre le dépistage et le test à la sueur².

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92

Il peut s'avérer difficile de trouver un équilibre entre les besoins de toute la famille

Les familles ayant un enfant atteint de FK peuvent présenter une moins bonne adaptation, notamment dans les domaines de la communication familiale, de l'expression des émotions, de l'implication interpersonnelle et des attentes adéquates en matière de comportement¹.

- Les parents d'enfants d'âge préscolaire atteints de FK signalent une plus grande tension ou une rupture dans la relation conjugale, une diminution du temps de loisirs à la maison et des niveaux élevés de dépression, d'anxiété et de stress¹.
- L'aggravation de l'état de santé (par exemple, la première admission à l'hôpital) peut provoquer de l'anxiété et susciter une détresse durable par rapport au diagnostic².

Les frères et sœurs peuvent également subir des répercussions négatives, car la FK domine au quotidien^{1,3}

- La différence de temps accordé aux frères et aux sœurs est courante, les mères passant plus de temps avec l'enfant atteint de FK¹.
- La colère, le ressentiment et d'autres sentiments négatifs peuvent nuire à la qualité des relations entre frères et sœurs, avec des implications sociales à long terme pour tous les enfants^{1,3}.

La promotion de stratégies parentales efficaces (comme l'adaptation et le soutien social) peut aider à redistribuer les ressources vers les soins personnels, la santé conjugale et l'optimisation de la qualité du temps passé avec tous les enfants¹.

1. Ernst MM, et al. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2010;19(2):263-283. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Pfeffer PE, et al. J Cyst Fibros 2003;2(2):61-68.

La transition entre les soins pédiatriques et les soins pour adultes peut également être difficile pour les parents

Les parents peuvent percevoir comme positif le transfert de la responsabilité des soins à leur enfant¹.

- Le transfert favorise la maturité au niveau de l'identité ainsi que l'indépendance sociale et financière de leur enfant¹.
- Les parents aiment pouvoir s'affranchir des exigences, de l'intensité et du stress du rôle parental dans la mise en œuvre du traitement¹.

Cependant, des conflits et des tensions peuvent surgir à propos de la prise en charge autonome de leur enfant^{1,2}.

- La plus grande indépendance de l'enfant en ce qui concerne la décision de suivre ou non les traitements entraîne généralement une observance réduite¹.
- Les parents peuvent avoir du mal à « lâcher prise » et à passer du rôle d'aidant principal à celui de défenseur².

Il est également important de fournir des informations et de préparer les aidants pour favoriser une transition réussie vers les soins de santé chez l'adulte³.

1. Leeman J, et al. J Fam Theory Rev 2015;7(2):167-183. 2. Muther EF, et al. Pediatr Pulmonol 2018;53(S3):S86-S92. 3. Coyne I, et al. J Child Health Care 2018;22(4):646-657.

Le soutien est indiqué pendant les soins de fin de vie et après le décès d'un proche

Bien que l'espérance de vie des personnes atteintes de FK ait augmenté, il s'agit toujours d'une maladie terminale grave¹.

Les soins et le confort apportés à la famille d'un patient font partie intégrante des soins de fin de vie¹⁻³.

En attente d'une
transplantation

Soins de fin de vie

Décès d'un proche

Pour les aidants dont un proche atteint de FK est en attente d'une transplantation :

- Certains candidats considèrent que la période d'attente est la partie la plus difficile du processus de transplantation⁴.
 - Avant qu'ils ne soient appelés pour une transplantation, les candidats éprouvent souvent de la peur, de l'anxiété et de l'incertitude, ce qui est parfaitement normal⁴.
 - Tout au long du processus de transplantation, une aide est offerte pour aider les candidats à faire face au stress, à la douleur et à d'autres préoccupations⁴.
- Il est impossible de savoir quand un candidat recevra l'appel pour la transplantation, c'est pourquoi ils doivent toujours être prêts, et un soutien doit toujours savoir comment joindre le candidat⁴.

1. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 2. Kavalieratos D, et al. J Palliat Med 2021;24(1):18-30. 3. Dellon EP, et al. J Cyst Fibros 2018;17(3):416-421. 4. Fibrose kystique Canada. Transplantation pulmonaire et fibrose kystique. Accessible au : https://www.fibrosekystique.ca/uploads/intro%20to%20treatment/FR_Lung_Transplantation_WEB_Compressed.pdf [Consulté en juillet 2022]

Le soutien est indiqué pendant les soins de fin de vie et après le décès d'un proche

Bien que l'espérance de vie des personnes atteintes de FK ait augmenté, il s'agit toujours d'une maladie terminale grave¹.

Les soins et le confort apportés à la famille d'un patient font partie intégrante des soins de fin de vie¹⁻³.

**Sur la
liste de
transplantation**

**« Des soins de fin
de vie »**

Décès d'un proche

Selon les lignes directrices de la Cystic Fibrosis Foundation en matière de prestation de soins palliatifs, même lorsque les personnes atteintes de FK approchent des derniers stades de leur vie, l'équipe soignante spécialisée dans la FK demeure d'une importance capitale pour fournir des soins axés sur le confort afin de soulager la souffrance des patients et des familles². Voici quelques recommandations :

- Les équipes de soins de la FK adoptent une approche collaborative pour offrir des soins de fin de vie exhaustifs, opportuns et compassionnels².
- Les équipes de soins de la FK devraient envisager de faire appel dès le début à des spécialistes de la gestion collaborative des problèmes de fin de vie, notamment des spécialistes des soins palliatifs, des aumôniers et des travailleurs sociaux².

1. Withers AL. *Pulm Med* 2012;2012:134132. 2. Kavalieratos D, *et al.* *J Palliat Med* 2021;24(1):18-30. 3. Dellon EP, *et al.* *J Cyst Fibros* 2018;17(3):416-421.

Le soutien est indiqué pendant les soins de fin de vie et après le décès d'un proche

Bien que l'espérance de vie des personnes atteintes de FK ait augmenté, il s'agit toujours d'une maladie terminale grave¹.

Les soins et le confort apportés à la famille d'un patient font partie intégrante des soins de fin de vie¹⁻³.

**Sur la
liste de
transplantation**

**« Des soins de fin
de vie »**

Décès d'un proche

Le décès d'un être cher est un événement bouleversant pour les parents, les frères et sœurs et la famille élargie, ainsi que pour les autres familles ayant un enfant atteint de FK¹.

Après le décès, un contact permanent de l'équipe de soins de la FK peut être utile pour s'assurer que les besoins spécifiques de la famille sont satisfaits et pour faciliter la prestation d'un soutien continu en matière de deuil^{2,3}.

1. Withers AL. Pulm Med 2012;2012:134132. 2. Kavalieratos D, et al. J Palliat Med 2021;24(1):18-30. 3. Dellon EP, et al. J Cyst Fibros 2018;17(3):416-421.

En résumé

- L'augmentation de l'espérance de vie s'accompagne désormais d'une prise en charge de la maladie de plus en plus complexe pour les personnes atteintes de FK, ce qui contribue à une vulnérabilité accrue aux problèmes de santé mentale¹⁻³.
- On sait que les symptômes psychologiques ont un effet néfaste sur les résultats et le pronostic en matière de santé^{1,4}.
- Les personnes atteintes de FK, tout comme leurs aidants, sont exposées à un risque plus élevé d'anxiété et de dépression, probablement associé à la nature chronique et difficile de la maladie^{4,5}.
- Une série de facteurs et d'enjeux biopsychosociaux affectent les personnes atteintes de FK, ainsi que leurs aidants, à toutes les étapes de la vie; les soins doivent donc être adaptés en conséquence⁶⁻¹⁰.
- Il existe une corrélation entre l'âge et la détérioration de la qualité de vie, les personnes atteintes de FK rencontrant des problèmes de santé et psychosociaux de plus en plus difficiles à mesure qu'elles progressent dans l'âge adulte⁶⁻¹¹.

QV : qualité de vie

1. Smith BA, et al. *Pediatr Pulmonol* 2016;51(S44):S71-S78. 2. Havermans T, Staab D. *Thorax* 2016;71(1):1-2. 3. Balfour-Lynn IM, King JA. *Paediatr Respir Rev* 2020 doi: 10.1016/j.prrv.2020.05.002. 4. Quittner AL, et al. *Thorax* 2016;71(1):26-34. 5. Quittner AL, et al. *Thorax* 2014;69(12):1090-1097. 6. Hubert D, Simmonds N. *Living Longer with Cystic Fibrosis*. Denmark: European Cystic Fibrosis Society; 2015. 7. Muthé EF, et al. *Pediatr Pulmonol* 2018;53(S3):S86-S92. 8. Ernst MM, et al. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2010;19(2):263-283. 9. Pfeffer PE, et al. *J Cyst Fibros* 2003;2(2):61-68. 10. Withers AL. *Pulm Med* 2012;2012:134132. 11. Uchmanowicz I, et al. *Adv Clin Exp Med* 2015;24(1):147-52.