

ACCEPTATION D'UNE DIFFERENCE : LA MALFORMATION CONGENITALE DU MEMBRE SUPERIEUR

**Mémoire d'initiation à la recherche
présenté pour le diplôme d'Etat d'ergothérapeute**

Session de juin 2014

PAULHET Marguerite

ENGAGEMENT SUR L'HONNEUR

L'arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'Etat d'ergothérapeute précise que l'Unité d'intégration UE 6.5 Semestre 6 intitulée « Evaluation de la pratique professionnelle et recherche » a pour modalité d'évaluation un mémoire d'initiation à la recherche : écrit et argumentation orale.

L'étudiant(e) réalise, après utilisation du traitement de textes, un mémoire d'au moins 40 pages sans excéder 50 pages, hors annexes.

Ce mémoire doit permettre à l'étudiant(e) de montrer ses capacités à utiliser des outils d'expertise et de recherche, ainsi que ses capacités à synthétiser et rendre compte des résultats de son travail.

Le mémoire peut être :

- un travail de recherche fondamentale relatif à la pratique de l'ergothérapie.
- un travail de recherche appliquée à partir de l'observation d'un ou plusieurs cas cliniques.

L'étudiant(e) est aidé(e) dans sa recherche et dans son travail d'écriture par un maître de mémoire.

Le sujet et le maître de mémoire sont choisis par l'étudiant(e) en accord avec le directeur de l'institut.

Je, soussigné (e), Marguerite PAULHET étudiant(e) en 3^{ème} année en institut de formation en ergothérapie, m'engage sur l'honneur à mener ce travail écrit dans les règles édictées.

Je reconnais avoir été informé(e) des sanctions et des risques de poursuites pénales qui pourraient être engagées à mon encontre en cas de fraude, et/ou de plagiat avéré.

A Créteil, le 2/06/2014

Signature :

REMERCIEMENTS

Je remercie les formateurs de l'Institut de Formation en Ergothérapie de Créteil, et plus spécialement Henri Aboiron et Cynthia Engels qui m'ont suivie pour la méthodologie de mon mémoire d'initiation à la recherche.

Je remercie ma maitre de mémoire Coline Martinot-Lagarde, qui m'a aidée et soutenue tout au long de cette année. Elle a porté un regard pertinent sur mes écrits qui m'a permis d'avancer toujours plus.

Je remercie l'association l'ASSEDEA pour m'avoir permis d'entrer en contact avec des familles, et les parents ayant accepté de témoigner et de partager leurs expériences avec moi. Celles-ci ont été très enrichissantes au niveau professionnel comme personnel.

Je remercie l'ergothérapeute qui a pris du temps pour réaliser un entretien avec moi.

Je remercie enfin ma famille et mes amis pour m'avoir apporté soutien et conseils tout au long de cette année.

NOTE AUX LECTEURS

« Ce mémoire est réalisé dans le cadre d'une scolarité. Il ne peut faire l'objet d'une publication que sous la responsabilité de son auteur et de l'Institut de Formation concerné. »

Pour aider à la compréhension générale, un glossaire se trouve en Annexe I.

Les mots du corps du texte se trouvant dans le glossaire
sont annotés d'un astérisque.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
DEMARCHE METHODOLOGIQUE	3
1. CADRE CONCEPTUEL	7
1.1. Malformations congénitales du membre supérieur.....	7
1.1.1. Etiologie et dépistage des malformations congénitales du membre supérieur.	7
1.1.2. Les différentes malformations congénitales du membre supérieur~	8
1.1.3. Les maladies rares	10
1.2. Annonce et acceptation du handicap.....	13
1.2.1. Apparition de l'enfant imaginé par les parents~	13
1.2.2. Annonce	14
1.2.3. De l'annonce à l'acceptation	16
1.3. Intervention précoce auprès d'un enfant avec une malformation du membre supérieur.....	20
1.3.1. Consultation pluriprofessionnelle	20
1.3.2. Rôle de l'ergothérapeute dans ces consultations	24

2. CADRE DE RECHERCHE	28
2.1. Méthodologie de l'enquête	28
2.1.1. Objectifs	28
2.1.2. Démarche de l'enquête.....	28
2.1.3. Outil.....	30
2.1.4. Population	34
Résultats des enquêtes.....	38
2.1.5. Résultats de l'enquête auprès des parents.....	38
2.2.2. Résultat de l'enquête auprès de l'ergothérapeute.....	48
2.2. Analyse des résultats.....	50
2.2.1. Au moment de l'annonce.....	50
2.2.2. La consultation spécialisée.....	51
2.2.3. Actuellement	52
2.3. Discussion	54
2.3.1. Au niveau de la personne.....	54
2.3.2. Au niveau de l'organisation de l'intervention.....	55
2.3.3. Au niveau de l'apport des professionnels.....	56
2.4. Limites et intérêts de l'étude	57
2.4.1. Limites de l'étude	57
2.5.2. Intérêts de l'étude.....	57
CONCLUSION	59
BIBLIOGRAPHIE.....	61
ANNEXES.....	65

Introduction

La distinction entre la malformation congénitale d'un membre et l'amputation est très importante. Une personne amputée perd un membre. Ses activités de la vie quotidienne s'en trouvent perturbées brutalement, elle se retrouve alors en situation de handicap. Une personne ayant une malformation congénitale apprend à réaliser les activités de la vie quotidienne avec sa malformation depuis sa naissance. Cependant, ces malformations peuvent engendrer des difficultés.

Il faut cependant différencier la malformation congénitale au niveau du membre supérieur et au niveau du membre inférieur. L'une pourra avoir des répercussions sur la marche et l'autre sur la gestuelle. J'ai choisi de centrer mon mémoire sur la malformation congénitale du membre supérieur.

Une personne amputée a vécu un événement traumatique. Une personne avec une malformation congénitale d'un membre n'a pas vécu directement de traumatisme. Ce sont les parents et la famille qui vivent cet événement lors de l'annonce de la malformation congénitale. L'annonce est le moment où les parents apprennent la malformation. Dans le cas d'une malformation congénitale de membre, elle peut se faire soit au moment d'une échographie (mais elle n'est pas toujours vue), soit à la naissance du bébé. Quel que soit le moment de l'annonce, elle reste un événement traumatique pour les parents.

Cette annonce est d'autant plus éprouvante pour les parents, que la malformation est vue comme un handicap pour la société. Celui-ci est défini par le dictionnaire : « *Désavantage, infériorité, gêne, qu'on doit supporter par rapport à des concurrents ou par rapport aux conditions normales d'action et d'existence.* »¹. C'est donc un mot qui semble distinguer le normal du pathologique, ce qui rend le terme négatif et difficile à accepter. D'après l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), le handicap est défini comme « *l'interaction entre des sujets présentant une affection médicale et des facteurs personnels et environnementaux* »². Il apparaît que les conséquences de l'atteinte

¹ REY-DEBOVE J., REY A., *Le Petit Robert*, 2009

² <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs352/fr/>

organique en lien avec l'environnement constituent le handicap, il dépend alors des situations. Tous les enfants avec une malformation ne considéreront pas le handicap de la même manière : pour une même situation et une même malformation, certains seront handicapés et d'autres pas. De même, certains parents penseront que leur enfant est handicapé et d'autres non.³ Pour ces malformations, la notion de handicap dépend de chacun. C'est pour ces raisons que nous ne parlerons pas de handicap mais de différence.

Les parents vont parcourir un chemin vers l'acceptation de la malformation de leur enfant, en fonction de l'histoire et du vécu de chacun. L'ergothérapeute intervient auprès des parents comme auprès des enfants. Avec les parents, il a un rôle de conseil et d'écoute. Avec les enfants, il apporte une aide pour pallier aux situations de handicap qui peuvent être rencontrées en fonction des besoins et des envies de chacun.

En quoi l'intervention de l'ergothérapeute de manière précoce, suite à l'annonce d'une malformation congénitale du membre supérieur auprès des parents, a-t-elle une influence sur l'acceptation d'une différence de l'enfant ?

Pour répondre à cette problématique, je poserai d'abord le cadre théorique avec l'explication des malformations congénitales du membre supérieur, l'annonce et l'acceptation de ces malformations, et l'intervention précoce auprès d'un enfant par l'ergothérapeute et l'équipe pluriprofessionnelle. J'aborderai ensuite l'enquête avec sa méthodologie et ses résultats. J'analyserai les résultats obtenus afin de faire la discussion et de comprendre les limites de cette étude. Je conclurai enfin en validant ou en invalidant l'hypothèse faite.

³ BORIOLI J. LAUB R., *Handicap : de la différence à la singularité*, Médecine et Hygiène, Genève, Septembre 2007, p.25 à 40

Démarche méthodologique

Situation d'appel et question de départ

En fin de deuxième année, j'ai réalisé un stage dans le centre de référence des malformations de membres. J'ai suivi une ergothérapeute dans son intervention auprès d'enfants ayant une malformation congénitale du membre supérieur. Cette intervention est diversifiée : des consultations pluriprofessionnelles avec les parents et les enfants, la mise en place de prothèses, la passation de bilans, la fabrication et la mise en place d'orthèses et d'aides techniques, ...

Ma situation d'appel concerne les consultations pour des enfants ayant une malformation au niveau des membres supérieurs. L'ergothérapeute réalise là plusieurs types de consultations :

- Les consultations anténatales et de première fois (où l'enfant est vu pour la première fois quel que soit son âge).
- Les consultations de suivi pour les prothèses ou les activités de la vie quotidienne.
- Les consultations anté et post chirurgicales.

Parmi celles-ci, je me suis intéressée aux consultations anténatales et de première fois. Je n'ai pu assister qu'à des consultations de premières fois. En effet, les consultations anténatales sont des moments difficiles pour les parents : le fait d'avoir trop de personnes présentes peut gêner la formation du lien de confiance entre les parents et les professionnels.

J'ai été particulièrement marquée par la consultation d'une petite fille d'une semaine qui présentait une phocomélie* bilatérale avec 4 doigts à chaque main. La phocomélie est une « *malformation congénitale caractérisée par l'absence du segment proximal et/ou du segment moyen d'un membre* »⁴. Ici, cela se traduit par la présence de deux mains à quatre doigts, avec absence du pouce et des parties bras/avant-bras, chacune de ses mains étant rattachées à l'épaule. La malformation de la petite fille a été découverte à la naissance et n'avait pas été vue aux échographies.

⁴ Larousse médicale, 2006

Les parents sont arrivés très stressés, ils ne connaissaient pas cette malformation. Cela a d'autant plus été un choc pour eux qu'elle n'avait pas été décelée lors des échographies. Le père était très remonté contre le médecin échographiste, pensant qu'il avait vu la malformation mais ne leur avait pas dit ; il ne leur avait pas laissé le choix de garder ou non le fœtus. Le père est revenu sans cesse sur cette question tout au long de l'entretien. La mère était plus calme, elle donnait l'impression d'apporter moins d'importance à cette malformation. Ils se sentaient démunis face à la situation. La naissance datait seulement d'une semaine et pour le moment personne n'avait pu répondre à leurs questions.

Le médecin a commencé par examiner le bébé. Il a évoqué une chirurgie possible : la pollicisation*, cela consiste à mettre un des doigts en opposition aux autres doigts longs comme un pouce qui servirait de pince afin de faciliter la préhension.

Nous avons ensuite discuté avec les parents de toutes les questions qu'ils pouvaient se poser. Le rôle de cette consultation était surtout d'apporter un soutien aux parents en répondant à leurs questions. Les principaux questionnements concernaient l'avenir de leur petite fille. Certaines réponses les ont rassurés, comme le fait qu'elle pourrait aller dans la même école que sa sœur aînée, qu'elle pourrait conduire, ... En entendant ces réponses données par l'ergothérapeute, le père a commencé par rire car il n'y croyait pas, cela lui semblait impossible. Comprenant que ce que nous disions était réel, il s'est un peu apaisé. Ce père s'inquiétait notamment sur le fait que le bébé soit une fille et qu'elle ne pourrait pas faire comme toutes les autres (se maquiller, se faire belle, ...). L'ergothérapeute a répondu qu'elle n'avait aucun doute sur les capacités futures d'adaptation de cette petite fille. Elle a voulu faire passer comme message important aux parents que leur fille ferait beaucoup de choses même si elle le ferait différemment des autres et sûrement avec des aides techniques en fonction de ses difficultés.

Les parents ont voulu savoir ce qu'ils pouvaient faire pour le moment. La seule chose nécessaire était de relever les manches des vêtements afin que les mains dépassent. En effet, à cet âge, l'enfant découvre son environnement grâce à ses mains, développe le toucher et la préhension. Il a été précisé qu'il était compréhensible que les parents soient gênés par le regard des autres lors des sorties et qu'ils cachent les mains, mais qu'il était très important de le faire dès que possible à la maison. Les parents sont

repartis de la consultation un peu apaisés même s'ils étaient toujours très inquiets pour le futur. Un suivi régulier de la petite fille et des parents sera réalisé.

Cette consultation m'a beaucoup marquée, d'une part parce que c'était la première consultation de première fois à laquelle j'assistais et d'autre part parce que je n'avais encore jamais vu ce type de malformation. J'ai été touchée par la détresse des parents. Il m'est alors apparu la nécessité de l'ergothérapeute au sein de l'équipe pluriprofessionnelle.

Suite à cette consultation, je me suis demandée : comment le lien parents/enfant se forme-t-il suite à l'arrivée d'un bébé ayant une malformation ? Comment aider ce lien à se créer ? Et comment l'ergothérapeute peut avoir une influence dessus ?

Problématique

Ces interrogations, m'ont orientée vers le lien parents-enfant notamment avec la question de la différence, et également à la place de cet enfant dans sa famille. Il m'est apparu que l'acceptation de la différence par les parents et la famille était primordiale. De cette réflexion, j'en suis venue à la problématique :

En quoi l'intervention de l'ergothérapeute de manière précoce, suite à l'annonce d'une malformation congénitale du membre supérieur auprès des parents, a-t-elle une influence sur l'acceptation de la différence de l'enfant ?

Hypothèse

En réfléchissant aux observations que j'avais réalisées lors de mon stage, j'ai pu formuler mon hypothèse :

L'ergothérapeute, en projetant les parents dans les activités de la vie quotidienne future de l'enfant, leur donne des perspectives d'indépendance, et ainsi, influence l'acceptation de la différence de l'enfant par les parents.

Modèles conceptuels⁵

Une fois ma problématique et mon hypothèse posées, j'ai réfléchi au modèle conceptuel qui me semblait le plus pertinent. J'ai fait des recherches sur les modèles les

⁵ MOREL-BRACQ M-C., *Modèles conceptuels en ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux*, Solal, 2009, p.53-57, p.63-67

plus parlants pour moi, tous issus des modèles du handicap (par exemple : le Processus de Production du Handicap (PPH), le Système d'Identification et de Mesure du Handicap (SIMH), la Classification Internationale du Fonctionnement du handicap et de la santé (CIF)). Il m'a semblé que ces modèles ne correspondaient pas réellement à mon sujet car ils mettent en évidence l'interaction entre la personne, son environnement et ses habitudes de vie. Mon mémoire est centré essentiellement sur l'environnement de la personne. Il se place du point de vue de l'acceptation d'une différence par les parents et non par l'enfant. Au centre de mon modèle ne doit pas se trouver la personne en situation de handicap mais plutôt son environnement familial.

Je me suis alors intéressée au modèle humaniste. Ce modèle fait ressortir le positif de chaque personne. Il donne des indications pour établir une relation de confiance patient/thérapeute. Cette relation peut être compliquée à établir avec des parents qui peuvent, par le choc de l'annonce, ne plus avoir aucune confiance dans les professionnels de santé. Ce modèle est en quelque sorte une philosophie de pensée, qui me semble indispensable à l'élaboration de mon mémoire mais insuffisante si on l'utilise seule. Ce modèle est une base de la pratique ergothérapique qu'il faut appliquer dans tous les actes professionnels.

Je me suis ensuite tournée vers le modèle systémique qui a comme hypothèse : *« L'individu ne peut pas être abordé isolément, mais en relation avec le système dans lequel il vit »*⁶. Or, l'acceptation du handicap d'un enfant par ses parents est influencée par leur environnement (famille, amis, ...).

Les deux modèles conceptuels humaniste et systémique se complètent et apportent chacun une aide pour me guider dans l'élaboration de mon sujet de mémoire. Le modèle humaniste apporte une aide concernant la position de soignant à adopter et le modèle systémique sur la prise en charge du système familial. Je les développerai dans mon cadre théorique.

⁶ Op. cit.5, p.63, l.11

1. Cadre conceptuel

1.1. Malformations congénitales du membre supérieur

1.1.1. Etiologie et dépistage des malformations congénitales du membre supérieur

1.1.1.1. Etiologie⁷⁻⁸

La cause des malformations de membre est encore mal connue. Les origines peuvent être :

- Génétique : anomalie de fonctionnement d'un gène lors de la morphogénèse*, ...
- Agents tératogènes* : rayons ionisants, médicaments (anticoagulants), alcool, caféine, ...
- Facteur inconnu : dans la plupart des cas, on ne sait pas expliquer la malformation congénitale.

1.1.1.2. Dépistage

Les malformations congénitales peuvent être vues au cours de l'échographie mais dans certains cas, elles ne sont découvertes qu'à la naissance. Le moment de l'annonce change le vécu des parents, l'équipe pluriprofessionnelle devra le prendre en compte lors de la consultation.

Certains parents préfèrent le savoir pendant la grossesse pour pouvoir se préparer à accueillir l'enfant avec sa différence. D'autres parents préfèrent passer une grossesse sans inquiétude et ne le savoir qu'à la naissance. Quel que soit la préférence des parents, l'annonce est faite dès que la malformation est vue.

⁷ PILLIARD D., *Prise en charge des malformations congénitales des membres*, Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique, Volume 92, n°4, juin 2006, p.392

⁸ BERARD C. PILLIARD D. ROBERT E., *La première consultation spécialisée d'un enfant présentant une agénésie unilatérale d'avant-bras*, Archive pédiatrique, volume 5, 1998, p.190

1.1.2. Les différentes malformations congénitales du membre supérieur⁹⁻¹⁰⁻¹¹

Pour les malformations congénitales, différentes classifications existent. Il y a des classifications étiologiques, celles-ci ont été abandonnées au vu du nombre de facteurs inconnus. D'autres malformations se basent sur des critères radiologiques et cliniques. C'est le cas de la classification de Swanson (1976) (Annexe II). Pour mon mémoire, je me servais de cette classification reprise par l'International Federation of Societies for Surgery of the Hand (IFSSH), c'est la classification la plus communément utilisée actuellement. Cette classification décrit sept types de malformations congénitales différentes. Je m'attarderais particulièrement sur les agénésies* dans un premier temps. Pour autant les six autres types de malformations sont aussi vus en consultation, elles seront décrites dans un deuxième temps.

1.1.2.1. Défaut de formation : agénésie

L'agénésie est une « *absence ou arrêt de développement d'un organe ou d'une partie du corps* »¹².

- Les agénésies transversales

Les agénésies transversales correspondent à une absence d'un segment sous-jacent. Elles peuvent toucher l'épaule, le bras, le coude, l'avant-bras, le poignet, le carpe et le métacarpe.

- Les agénésies longitudinales

Les agénésies longitudinales correspondent à des anomalies de membre ou d'os dans leur continuité. Elles peuvent toucher :

- le rayon ulnaire avec notamment une formation de mains botes* ulnaires (c'est une malformation parmi les plus rares) ;

⁹ GILBERT A. BUCK-GRAMCKO D. LISTER G., *Les malformations congénitales du membre supérieur*, Expansion Scientifique Française, 1991, p.3-4

¹⁰ GRIFFET J. CLEMENT J.L. DAOUD A., *Les anomalies congénitales du membre supérieur*, Sauramps médical, mars 1998, p.44-45, p.135-151, p.171-172

¹¹ TONKIN M.A., *Classification des anomalies congénitales de la main*, Chirurgie de la main, Volume 27, Supplément 1, décembre 2008, p.27-34

¹² QUEVAUVILLIERS J., *Dictionnaire médical*, Masson 5^e édition, Mars 2007

- le rayon radial avec notamment une formation de mains botes radiales ;
- le rayon central, elles forment une main fendue* ;
- les agénésies longitudinales intersegmentaires forment une phocomélie : *« malformation congénitale caractérisée par l'absence du segment proximal et/ou du segment moyen d'un membre »*¹³.

1.1.2.2. Les autres malformations congénitales du membre supérieur

Les six autres types de malformation sont :

- Défaut de différenciation des segments

Elle peut se faire au niveau des parties molles ou du squelette. Elle peut toucher l'épaule, le coude, le poignet, la main et le poignet. Les principales malformations sont :

- la syndactylie* : *« malformation congénitale caractérisée par l'accolement de deux ou plusieurs doigts ou orteils entre eux »*¹⁴ ;
- la synostose : *« union de deux os par soudure osseuse »*¹⁵ ;
- la camptodactylie* : *« flexion permanente d'un ou de plusieurs doigts, en particulier de l'auriculaire, localisé au niveau de l'articulation interphalengienne proximale »*¹⁶ ;
- la clinodactylie : *« flexion, hyperextension ou déplacement latéral permanent d'un ou de plusieurs doigts ou orteils »*¹⁷, elle est caractérisée par une phalange delta ou trapézoïdale.

- Duplication*

*« Malformation d'un organe qui est présent en double ou qui est divisé en deux parties. »*¹⁸ Elle peut toucher le membre supérieur dans son ensemble, l'humérus, le cubitus, l'ulna, les doigts. Dans le cas des doigts, elle forme une polydactylie* ;

- Surdéveloppement

Il signifie la présence d'un membre avec un développement supérieur à la moyenne générale. Il peut toucher le membre en entier ou partiellement. Si elle touche les doigts, elle forme la macrodactylie*.

¹³ Op. cit.4

¹⁴ Op. cit.12

¹⁵ Op. cit.12

¹⁶ Op. cit.12

¹⁷ Op. cit.12

¹⁸ OP. cit.12

- Sous-développement

Il signifie la présence d'un membre avec un développement inférieur à la moyenne générale. Il peut toucher tout le membre supérieur, toute la main ou les métacarpiens.

- Syndrome des brides amniotiques*

Par différents facteurs encore hypothétiques, le fœtus entrerait en contact avec l'amnios* en créant des brides amniotiques. Celles-ci provoquent une nécrose avec la perte d'un segment de membre. D'aspect, la malformation ressemble à une amputation traumatique.

- Anomalies squelettiques généralisées / Anomalies chromosomiques / Autres

Ces différents types de malformations congénitales du membre supérieur font parties des maladies rares.

1.1.3. Les maladies rares

1.1.3.1. La malformation congénitale, une maladie rare

Une maladie est dite rare lorsqu'elle n'affecte pas plus d'un individu sur 2000. De plus, moins d'une personne sur 20 serait concernée par les maladies rares¹⁹. Ces maladies peuvent survenir à la naissance, durant l'enfance ou à l'âge adulte. Il en existe entre 6000 et 8000. Un nombre aussi important de maladies rares touchant chacune un nombre restreint de personnes pose la problématique de leur prise en charge. Deux plans maladies rares (2005-2008 puis 2011-2014), ont été faits par le Ministère de la Santé pour répondre à cette demande.

Mon thème de mémoire étant la malformation congénitale des membres, je me suis renseignée sur leur prévalence. Il existe 4 registres concernant les malformations congénitales en France : Paris, Alsace, Rhône Alpes, Auvergne. Ces registres assurent la surveillance de 14 départements en France, soit 16% des naissances. Grâce à ces registres, il a été montré que les malformations congénitales touchent 3% des naissances

¹⁹ <http://www.alliance-maladies-rares.org/les-maladies-rares/definition-et-chiffres-cles/>
<http://fondation-maladiesrares.org/definitions>

vivantes et 20 % des morts nés²⁰. Si on ne compte que les naissances vivantes, il y aurait donc 0,6 personnes sur 20 ayant une malformation congénitale. Cependant, ces registres regroupent tous les cas de malformation : organes, membres, chromosomes. La malformation des membres, qui regroupe elle-même différentes malformations, fait donc bien partie des maladies rares. Il existe d'ailleurs une liste de maladies rares où figurent certaines malformations des membres.

1.1.3.2. Les centres pour l'accompagnement de l'enfant et des parents

Un plan maladies rares a été mis en place pour la période 2005-2008. Ce plan a permis la labélisation de 132 centres de références entre 2004 et 2007, et également la désignation de 502 centres de compétences par la Direction Générale de l'Offre de Soins (DGOS) en 2008²¹. Les centres de références permettraient à terme d'avoir une couverture assez complète des pathologies, ils ont pour mission²² :

- de faciliter le diagnostic et définir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social ;
- de définir et diffuser des protocoles de prise en charge, en lien avec la Haute Autorité de Santé (HAS) et l'Union Nationale des Caisses d'Assurance Maladie (UNCAM) ;
- de coordonner les travaux de recherche et de participer à la surveillance épidémiologique, en lien avec l'Institut de Veille Sanitaire (InVS) ;
- de participer à des actions de formation et d'information pour les professionnels de santé, les malades et leurs familles, en lien avec l'Institut National de Prévention et d'Éducation pour la Santé (INPES) ;
- d'animer et de coordonner les réseaux de correspondants sanitaires et médico-sociaux ;
- d'être des interlocuteurs privilégiés pour les tutelles et les associations de malades.

²⁰ Bulletin épidémiologique hebdomadaire, *Registre des malformations congénitales*, Paris, INVES, 8 juillet 2008 n° 28-29, p.246

²¹ Haut Conseil de la santé publique, *Évaluation du plan national maladies rares 2005-2008*, Paris, Avril 2009 p.37-39

²² MINISTÈRE de la santé et des solidarités, *Plan national maladies rares 2005-2008*, Axe 6, p.19

La labélisation des centres de références a pour but de reconnaître les centres spécialisés dans la prise en charge des maladies rares. La création des centres de compétences améliore le maillage territorial.

Pour perfectionner ce premier plan, le plan maladies rares de 2011-2014 prévoit la création de filières permettant la coordination des centres de références et de compétences²³. Le 29 juillet 2013, pour structurer ces filières, la DGOS a lancé un appel à projets²⁴.

La création des centres de référence, de compétences et des filières a comme avantage une prise en charge précoce des parents suite à l'annonce de la malformation de leur enfant et donc un meilleur accompagnement sur le plan médical et psychologique. Les professionnels ayant l'habitude de travailler auprès des enfants avec une malformation congénitale peuvent répondre objectivement à toutes les questions que se posent les parents. Par ailleurs, il existe une plaquette destinée aux familles qui regroupe les coordonnées du centre de référence et des centres de compétences spécifiques à la malformation congénitale du membre (Annexe III).

Après avoir vu les malformations congénitales du membre supérieur. Il faut maintenant comprendre ce qui se joue lors de l'acceptation par les parents d'un enfant avec un de ces types de malformation.

²³ MINISTERE de la santé, *Plan national maladies rares 2011-2014*, Axe A-1-1, p.5

²⁴ INSTRUCTION N° DGOS/PF2/2013/ 306 du 29 juillet 2013

1.2. Annonce et acceptation du handicap

1.2.1. Apparition de l'enfant imaginé par les parents²⁵⁻²⁶

Avant la naissance, l'image de l'enfant chez les parents apparaît de quatre manières différentes : enfant imaginaire, enfant fantasmatique, enfant mythique et enfant narcissique. Ce sont ces idées qui forment le désir d'avoir un enfant pour les parents.

1.2.1.1. Enfant imaginaire

L'enfant imaginaire « *est celui qui est le fruit du désir de grossesse* »²⁷. C'est l'enfant attendu, imaginé par ses parents, il ressemble à l'idée que les parents se font de leur enfant. C'est une manière de prédire l'avenir de l'enfant. A cela participe le choix du prénom, la connaissance du sexe. Les connaissances apportées lors de l'échographie ajoutent de l'importance à cet enfant imaginaire.

1.2.1.2. Enfant fantasmatique

L'enfant fantasmatique provient surtout des fantasmes infantiles de la mère mais aussi des conflits refoulés des parents. Pour la femme, c'est la résolution de l'œdipe. Il arrive très tôt chez la petite fille qui veut acquérir la même puissance que sa mère.²⁸ Lorsqu'elle attend un enfant, la mère accède alors à sa propre féminité.

1.2.1.3. Enfant mythique

L'enfant mythique est l'enfant associé à des moments de vie passée. C'est la transmission transgénérationnelle par les parents, les grands parents. C'est l'histoire familiale, ses secrets et ses espoirs qui se transmettent de génération en génération.

1.2.1.4. Enfant narcissique

L'enfant n'apporte pas seulement du plaisir mais aussi : « *comment ce bébé merveilleux va faire d'eux des parents à tout jamais enviables* ». ²⁹ Il représente la future image de l'enfant qui sera renvoyée par les autres. L'enfant narcissique représente une

²⁵ LEOVICI S., *Les interactions fantasmatiques*, Journal de pédiatrie et de puériculture n°2, 1995, p.96-97

²⁶ FONDACCI C., *Le diagnostic anténatal*, Albin Michel, 2002, p.39-40

²⁷ Op. cit.26, p.96-97, l.70

²⁸ SOULE M., *Ecoute voir... L'échographie de la grossesse*, Eres, juin 1999, p.248

²⁹ Op.cit.26, p.39, l.15-16

continuité de soi, de son vécu corporel et psychique. C'est l'enfant que le parent aurait voulu être. Il vient réparer une blessure chez l'adulte.

L'annonce d'une différence va venir changer l'image de l'enfant chez les parents.

1.2.2. Annonce

1.2.2.1. Comment annoncer ?

« Le médecin doit à la personne qu'il examine, qu'il soigne ou qu'il conseille une information loyale, claire et appropriée sur son état, les investigations et les soins qu'il lui propose. »³⁰ Mais cette information fait peur à tout le monde que l'on soit parent, échographiste, sage-femme, ... Les uns parce qu'ils doivent annoncer une mauvaise nouvelle, les autres parce que c'est un choc violent. L'annonce est un point de non-retour.³¹ Pour aider les professionnels à ce que cela se passe le mieux possible, l'HAS donne des recommandations de bonnes pratiques³² (Annexe IV).

Suite à cette annonce, il faut accompagner les parents dans leur cheminement afin qu'ils ne se sentent pas seuls. Tous les soignants doivent faire attention à avoir une attitude bienveillante et d'écoute.

1.2.2.2. Différence d'une annonce anténatale et postnatale

On peut penser que l'annonce lors de l'échographie permet à la mère de se préparer, mais également qu'apprendre la malformation de son enfant lors de la naissance lui permet d'avoir une grossesse paisible. Quel que soit le moment où elle est faite, l'annonce reste un choc pour les parents.

Dans les années 80, il y a une grande amélioration de l'échographie qui permet un développement des connaissances de l'anténatal. Pour beaucoup de personnes, une échographie sans anomalies devient une assurance de risque zéro. La découverte de celle-ci en postnatal est vécue comme une erreur de diagnostic.³³

³⁰ Code de déontologie médicale, Article 35

³¹ Op. cit.28, p.42

³² HAS, *Annoncer une mauvaise nouvelle*, mai 2008

³³ ROY J., *L'annonce du handicap c'est l'affaire de qui ?*, 29èmes journées d'étude de l'ANECAMSP : L'annonce aux parents d'un jeune enfant... d'une différence ? d'un handicap ?, 21 et 22 novembre 2013

1.2.2.3. Les temps de l'annonce

L'annonce anténatale est un processus qui demande du temps, les parents ont souvent besoin d'un avis complémentaire et de plusieurs entretiens avant d'admettre la malformation.

Selon les familles, l'échographie peut servir à se familiariser avec l'enfant et sa malformation, l'annonce sera alors rapide. D'autres auront un travail de deuil plus important (cf. 1.2.3.1.1) et penseront que le médecin se trompe, l'annonce sera alors plus longue.³⁴ Dans tous les cas, il n'y a pas une seule mais plusieurs annonces. Les parents ne peuvent pas tout entendre d'un coup. Des éléments nouveaux sont apportés à chaque fois.

1.2.2.4. La confrontation de l'enfant réel à l'enfant imaginé

Lors d'une annonce d'une anomalie à cette période, l'enfant imaginé de la femme se trouve confronté au fœtus, réel seulement pour le médecin.³⁵ C'est de cette confrontation que vient le choc : « *En sortant du scénario qu'ils avaient imaginé pour lui, le bébé normal semble disparaître de leur réalité* »³⁶. Il ne s'agit plus de l'enfant des parents car ce n'est pas celui qu'ils avaient imaginé. Les quatre images de l'enfant imaginé par les parents peuvent être atteintes (cf.1.2.1), notamment en ce qui concerne l'enfant narcissique car l'image renvoyé par les autres ne sera plus la même pour les parents.³⁷ Les parents risquent de ne plus voir leur enfant comme tel, mais comme un membre manquant. Ils ne voient plus que la différence.

Lorsque l'annonce d'une malformation des membres est réalisée lors de l'échographie, les parents doivent créer une nouvelle image de leur enfant. Mais cette image change encore au moment de la naissance: « *C'est moi qui l'ai vue en premier et je lui ai dit : c'est mieux que ce qui était prévu, elle est superbe* »³⁸.

³⁴ Op. cit.28, p.44- 103

³⁵ Op. cit.28, p.43

³⁶ RINGLER M., *Comprendre l'enfant handicapé et sa famille*, Dunod, Paris, 2004, p.74

³⁷ Op. cit.26, p.168

³⁸ PILLIARD D. TAUSSIG G. BOULOT B. DEVANZ M-L., *J'apprends que j'attends un enfant malformé*, Fondation De France, octobre 2004, p.42

1.2.3. De l'annonce à l'acceptation

1.2.3.1. Réactions suite à l'annonce : le travail de deuil³⁹

Le deuil ne fait pas forcément référence à la mort d'un proche, « *Il est la conséquence d'une perte importante ressentie comme irréversible.* »⁴⁰. Ici, le travail de deuil fait suite à l'annonce d'une différence de l'enfant, c'est le deuil de l'enfant imaginé par les parents. « *Perdre un enfant imaginaire peut être aussi douloureux que de perdre un enfant réel par la mort* »⁴¹. Suite à l'annonce, les parents passent par différentes réactions. Elles ont pour même but d'aboutir au deuil de l'annonce de la différence.

Le travail de deuil est composé de 5 étapes :

- Etat de choc

C'est une sidération psychique qui provoque un déni de la réalité. Durant cette phase, les parents ne peuvent rien entendre de la différence de leur enfant. Ils sont dans un état second. Deux réactions contraires sont possibles dans cet état : une réaction de blocage avec une prostration des parents ou une réaction de fuite, ils fuient la réalité.

- Comportements de recherche

C'est une recherche de l'élément perdu. Cette phase peut ne pas être présente à chaque fois. Elle l'est le plus souvent dans les annonces réalisées en anténatale. Les parents vont alors continuer leur déni et vont par exemple être persuadés de voir le membre non formé sur l'échographie.

- Agressivité et colère

La colère est due à un épuisement des parents suite à l'annonce. Elle peut être contre différentes personnes : Dieu ou la destinée, la médecine, soi-même. La colère contre soi-même est un sentiment de culpabilité, qui, dans ce contexte de malformation congénitale d'un membre peut rester très présent chez un parent même en dehors de ces phases de deuil.

- Phase dépressive

L'expression du chagrin montre un laisser-aller des parents à leurs émotions. C'est une résignation par rapport au fait que la malformation est présente et qu'elle ne s'en ira

³⁹ HANUS M., *Deuil et résilience : différences et articulation*, Frontières, Volume 22, numéros 1-2, 2009-2010, p.19-21

⁴⁰ Op. cit.39, p.20, l.47-48

⁴¹ ZINSCHITZ E., *L'annonce du handicap : le début d'une histoire*, Annonce centrée sur la personne- Pratique et recherche, Numéro 6, 2007, p.88, l.31-32

pas. A ce moment les parents peuvent entendre la parole des professionnels de santé par rapport à leur enfant.

- Rétablissement

Cette phase commence quand les parents peuvent parler de la différence de leur enfant sans s'effondrer. Elle ne veut pas dire pour autant qu'ils l'aient acceptée mais qu'ils peuvent continuer à vivre. L'acceptation est un autre travail qui commence suite au travail de deuil.

1.2.3.2. Les facteurs influençant l'acceptation d'une différence

1.2.3.2.1. Les facteurs externes (le modèle systémique)⁴²

Le modèle systémique se développe dans les années 50. Cette démarche reposant sur la notion de système a été très étudiée et mise en pratique par l'école Palo Alto. Jackson D., une des personnes fondatrices de ce modèle et de cette école, a traité la question de l'homéostasie familiale. La famille est un système qui cherche à garder son équilibre. Pour traiter de la famille il faut prendre en compte tous les éléments pouvant lui faire perdre cet équilibre ou au contraire le maintenir. Cela peut être : la cohésion familiale, le climat affectif, les conflits, ... mais aussi les personnes autour de la famille et le degré d'adaptation de la famille aux différents événements de la vie. Un grand principe de ce modèle est que « *l'individu ne peut être abordé isolément mais en interaction avec le système dans lequel il vit* »⁴³. Les objectifs sont de comprendre les interactions qu'il peut y avoir autour de la personne. Ce modèle est le plus souvent utilisé pour un traumatisme qui bouscule toute une famille.

Ce modèle s'applique donc parfaitement au traumatisme de l'annonce, il est fondamental pour construire un projet de vie comprenant l'enfant et toute sa famille. Il est tout autant utile pour comprendre l'interaction entre l'enfant et sa famille et entre les parents et l'entourage afin que la différence soit acceptée par tout le monde.

Les parents vont vivre différemment ce travail d'acceptation. Il dépend de beaucoup de facteurs :⁴⁴

⁴² Marchand G., *Les thérapies systémiques*, Sciences Humaines n°127, mai 2002, p.40-41

⁴³ MOREL-BRACQ M-C., *Modèles conceptuels en ergothérapie pédiatrique*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 2, p.33

⁴⁴ Op. cit.38, p.19 à 27

- la place de l'enfant attendu c'est-à-dire si c'est un enfant désiré ou non, les antécédents pour avoir cet enfant, le nombre d'enfants dans la famille, ... ;
- les liens du couple d'autant plus important qu'il y a souvent une culpabilité pour savoir si c'est l'un d'eux qui a introduit la différence ;
- l'histoire familiale, vis-à-vis des tantes/oncles, des grands parents ;
- l'estime de soi, la peur de ne pas être capable de s'occuper de cet enfant, son assurance dans la vie par rapport aux autres ;
- l'entourage, certains amis se détournent alors que d'autres sont un soutien ;
- la connaissance de personnes en situations de handicap.

1.2.3.2.2. Les facteurs internes

La résilience⁴⁵⁻⁴⁶⁻⁴⁷

La résilience est un terme qui est encore en mouvance. Il est né aux Etats Unis dans les années 50, il n'a été repris que tardivement en France. Les auteurs ont tous leur propre définition de la résilience qui reste ambiguë pour chacun. Pour mon mémoire, j'ai repris les idées de Michel Delage et de Michel Hanus. Tous deux s'appuient sur Michaël Rutter. Ils défendent le principe que tout le monde peut accéder à la résilience contrairement à certains de leurs contemporains.

« *La résilience est porteuse d'espérance* »⁴⁸. Elle implique que la personne ait été confrontée à une épreuve traumatique. Ce n'est pas une façon de résister au traumatisme mais une façon de réagir. Ce n'est pas non plus une qualité que peut avoir une personne, la résilience est constituée de facteurs internes et environnementaux. C'est une dynamique présente dans chaque personne en tant que capacité potentielle.

Dans ce sens, c'est la capacité que peut avoir une famille à se reconstruire ou à rebondir suite à l'annonce de la différence de leur enfant. La résilience de chaque personne a besoin pour se développer d'un environnement soutenant. Celui-ci étant constitué de la famille, des amis mais aussi des professionnels rencontrés suite au traumatisme.

⁴⁵ TISSERON S., *La résilience*, Que sais-je, octobre 2011, p.106-109, p.115-120

⁴⁶ HANUS M., *La résilience à quel prix ?*, Maloine, Paris, 2002

⁴⁷ DELAGE M., *La résilience familiale*, Odile Jacob, Paris, février 2008

⁴⁸ Op. cit.45, p.197, l.1

Le renoncement à l'enfant idéal⁴⁹

En renonçant à l'enfant idéal, les parents renoncent également à l'image qu'ils avaient d'eux-mêmes. L'image que renvoient les autres intègre désormais la différence (cela est vrai pour la personne même si ça ne l'est pas forcément pour les autres). L'annonce touche alors les parents dans leurs rapports aux autres et au monde, c'est une blessure narcissique. Il y a une atteinte de l'identité familiale qui touche le couple à sa base, il doit se redéfinir pour pouvoir accueillir l'enfant. C'est à ce moment qu'il faut trouver des personnes au regard bienveillant afin de pouvoir reconstruire l'estime de soi.

Les mécanismes de défense*

Les premières questions des parents sont souvent : « Pourquoi moi ? Comment faire ? ». Pour pouvoir adopter l'enfant, il faut trouver un chemin de traverse.⁵⁰ Ces chemins sont des mécanismes de défense qui dépendent de chacun.

Il existe de nombreux mécanismes de défense, nous pouvons décrire les principaux relatifs au deuil : ⁵¹

- La réparation : le parent a besoin d'aider et d'apporter des solutions à l'enfant afin qu'il ne se sente pas en situation de handicap.
- La surprotection : le parent veut apporter plus de soins et de protection à son enfant de peur qu'il soit plus fragile. Une bulle est construite autour de l'enfant.
- La projection : la faute de l'enfant différent est projetée sur quelqu'un d'autre, Elle peut être attribuée à un proche, au conjoint, au médecin, à la société...
- Le déni : la forme passive du déni provoque le fait que le parent n'éprouve plus rien pour son enfant, il n'a plus d'émotion. La forme active se présente par une suractivité dans le but de prouver que l'enfant n'a pas de différence.
- Le besoin d'expier une faute : le parent donne alors l'impression de devoir rembourser une dette.

L'acceptation de la différence de l'enfant par les parents va être aidée par des professionnels intervenants précocement.

⁴⁹ BILLE M., *Les effets en échos concentrique de l'annonce sur la famille, les amis, au travail...*, 29èmes journées d'étude de l'ANECAMSP : L'annonce aux parents d'un jeune enfant... d'une différence ? d'un handicap ?, 21 et 22 novembre 2013

⁵⁰ Op. cit.33

⁵¹ Op. cit.36, p.93-98

1.3. Intervention précoce auprès d'un enfant avec une malformation congénitale du membre supérieur

Le terme intervention sera employé ici car il est utilisé dans le référentiel d'activité de l'ergothérapeute.⁵²

D'après le dictionnaire, le terme précoce signifie « *qui survient, se développe plus tôt que d'habitude* »⁵³.

Pour les malformations des membres, le but premier des ergothérapeutes est d'intervenir lorsque l'enfant ressent une difficulté dans les activités de la vie quotidienne. Cela peut être une activité précise qu'il ne peut pas réaliser ou des difficultés ressenties au quotidien. A ce moment-là, leur rôle est de trouver des moyens de compensation pour que l'enfant puisse être le plus indépendant possible dans ses activités.

Dans mon mémoire, je m'intéresse à l'intervention de l'ergothérapeute en anténatale ou en première fois (la première fois que le bébé est vu par une équipe spécialisée pour sa malformation des membres). Cette intervention est donc réalisée auprès des parents car l'enfant n'est pas encore né ou est trop petit pour interagir avec les professionnels. Dans ce sens, cette intervention est précoce puisqu'elle intervient avant que l'enfant en ait réellement besoin : avant ses un an. « *Agir tôt pour influencer sur le développement global de l'enfant est l'idée directrice de l'action précoce.* »⁵⁴. Ces interventions sont réalisées par une équipe pluriprofessionnelle spécialisée dans les malformations congénitales de membre.

1.3.1. Consultation pluriprofessionnelle

1.3.1.1. Position des soignants (modèle humaniste)⁵⁵

Le modèle humaniste date des années 1950 aux Etats Unis. Il s'appuie sur les travaux de Carl Rogers (1902-1987). La théorie de ce modèle est que l'expérience de l'individu est primordiale, la personne est considérée comme un tout dans son

⁵² MINISTÈRE DE LA SANTÉ ET DES SPORTS, *Annexe I de l'Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'État d'ergothérapeute*

⁵³ Op. cit.1

⁵⁴ YANEZ I. JOSEPH V., *Spécificité de l'action précoce*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 27, p.399, l.1

⁵⁵ Op. cit.5, p.53 à 57, p.63-67

environnement. L'attention est centrée sur le ressenti de la personne, ses valeurs, sa culture, son vécu. Le thérapeute doit avoir une attitude d'empathie pour pouvoir mettre en place un lien de confiance. D'après Rogers, la relation de confiance se crée grâce à :⁵⁶

- de l'authenticité,
- l'acceptation du patient sans faire de jugement,
- de la compréhension empathique.

Le thérapeute agit comme un facilitateur, c'est le principe de non directivité. « *La non directivité désigne le fait de s'abstenir de toute pression sur le sujet pour lui conseiller ou lui suggérer une direction, pour se substituer à lui dans ses perceptions, ses évaluations et ses choix.* »⁵⁷. Ce modèle s'applique à toutes les pratiques ergothérapeutiques. Les principes de vision globale de la personne dans son environnement et de vision positive entrent dans la pratique professionnelle.

Durant ces consultations, les thérapeutes doivent adopter une attitude d'empathie envers les parents comme l'explique Rogers avec le modèle humaniste. Il est nécessaire de créer un lien de confiance avec les parents afin qu'ils soient les plus réceptifs possibles avec ce qui va être dit. De même, le principe de non directivité est important car les parents ont déjà leur propre perception de la situation qui est influencée par leur histoire (cf.1.2.3.2.1), et par les proches comme nous le rappelle le modèle systémique.

1.3.1.2. But de la consultation

Cette consultation est une consultation anténatale ou de première fois. Sont présents : le médecin, l'ergothérapeute, et en fonction de l'établissement, le psychologue.

⁵⁶ CURNILLON B., *Le changement vers l'autonomie*, Ergothérapie n°4, décembre 2001, p.11 d'après Rogers dans *Le développement de la personne*

⁵⁷ MARC E. CAILLEAU X., *Carl Rogers, L'inventeur de la non directivité*, Sciences humaines n°101, janvier 2000, p.42-44

A ce moment-là, les parents ont déjà eu l'annonce pour la malformation de leur enfant soit lors d'une échographie soit par découverte à la naissance. Le but de cette consultation est alors de les renseigner sur le type de malformation de leur enfant. Les parents attendent que l'origine de la malformation soit dite par le médecin. Cela les rassure de savoir exactement ce qu'a l'enfant et pourquoi. Il faut souvent essayer de déculpabiliser les parents par rapport à cette question. Il faut également faire attention à ne pas trop insister sur le diagnostic, cela risque de figer le bébé dans son statut d'handicapé et d'enfant malade⁵⁸.

Pour remettre l'enfant (et non la différence) au centre de l'attention, il faut faire de « *l'accompagnement diagnostic* »⁵⁹ en informant les parents le plus objectivement possible sur les difficultés mais aussi les possibilités qu'il pourra avoir. C'est en quelque sorte une deuxième annonce où sont reprises avec les parents toutes les questions qu'ils se posent sur leur enfant : « *L'annonce du handicap c'est faire savoir la vérité sur son état, ce qui laisse prévoir, ce qui permet d'anticiper en évitant de prédire. C'est reconnaître les difficultés de la personne atteinte mais aussi ses possibilités* »⁶⁰. Il faut transmettre des informations exactes et objectives sans enjoliver ou aggraver la réalité. Il faut voir les compétences autant que la déficience, « *quand tout est grave, tout n'est pas dramatique* »⁶¹. Il est important de répondre aux questions des parents afin de les apaiser. Il faut également se rendre compte du moment où le parent n'est plus capable d'entendre toutes ces informations. Il faut parfois savoir donner des lignes directrices sans les développer, cela pourra être fait plus tard si les parents et l'enfant en ont besoin.

Pour ne pas réduire l'enfant à ce qui lui manque, il faut avoir un regard vers l'avenir, il faut mettre en place un projet de vie. Tout cela en laissant s'exprimer les parents sur leurs craintes et leurs doutes face à cet avenir qui peut devenir terrifiant suite à une annonce.

Cette consultation est également le moment où les professionnels peuvent parler aux parents d'autres enfants dans le même cas et leur indiquer des associations. Cela a

⁵⁸ Op. cit.33

⁵⁹ Op. cit.49

⁶⁰ VIOLET V., *Espace éthique AP-HP*, novembre 2000, cité par : CHABROL B. HADDAD J., *Handicaps de l'enfant*, Progrès en pédiatrie n°21, août 2006

⁶¹ Op. cit.49

pour but d'éviter un isolement des familles en les mettant en contact avec d'autres personnes dans le même cas afin de solliciter une entraide s'ils en ont besoin.⁶²

Suite à cette consultation, un suivi régulier des parents et de l'enfant sera réalisé.

1.3.1.3. Equipe pluriprofessionnelle

Cette consultation est réalisée en équipe pluriprofessionnelle. Tous les soignants présents ont leur propre compétence, ils ont chacun leur place lors de la consultation.⁶³ Ces compétences se complètent pour donner aux parents le plus d'informations possibles mais également pour leur apporter un soutien qui sera différent en fonction de chacun. L'important est d'avoir une complémentarité entre chacun des professionnels. La difficulté de ce travail en pluriprofessionnalité est de composer avec les autres mais également de s'imposer afin de pouvoir trouver sa place.⁶⁴

Le médecin apporte un regard clinique, c'est lui qui pose le diagnostic médical. Il peut faire part aux parents de possibilités (s'il y en a) de chirurgie afin d'améliorer les capacités fonctionnelles de l'enfant. Le psychologue a un rôle de soutien notamment dans la compréhension de la situation d'annonce. L'ergothérapeute a pour rôle de parler avec les parents des possibilités et des difficultés éventuels que l'enfant pourrait avoir dans sa vie quotidienne, ainsi que les possibilités qui existeront pour pallier à ses difficultés.

Cette consultation pluriprofessionnelle peut sembler impressionnante pour les parents. Nous pouvons nous demander si elle pourrait être réalisée par une seule personne. D'après le Docteur Pilliard (chirurgien orthopédiste traumatologue ayant réalisé de nombreuses consultations de ce type), ces professionnels ont chacun leur place et leur rôle à jouer dans la consultation : *« A la lueur des travaux que nous avons faits et publiés récemment, on nous a objecté que tout ceci peut être fait par le médecin seul. C'est vrai, mais nous pensons aussi que cette conversation à 5 permet de reprendre d'une*

⁶² CHABROL B. HADDAD J., *Handicaps de l'enfant*, Progrès en pédiatrie n°21, août 2006, p.157

⁶³ BOUMEDIAN N., *Les enjeux sociaux du travail interdisciplinaire. L'exemple de la prise en charge global des risques*, Pensée plurielle n°30-31, 2012, p.202

⁶⁴ BABOT E. CORNET N., *L'ergothérapie à la croisée des chemins*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 1, p.25

*autre manière les explications, de rectifier ou de compléter une expression, afin d'essayer de comprendre où en sont ces parents encore inconnus. »*⁶⁵

1.3.2. Rôle de l'ergothérapeute dans ces consultations ⁶⁶

Ce qui a été vu auparavant (les différents types de malformations, la relation parents/enfant avant la naissance, la réaction des parents face à l'annonce et les différents facteurs d'acceptation de la différence) sont tous des éléments réflexion qui aideront l'ergothérapeute à avoir une action pertinente vis à vis de l'enfant, de sa malformation et de sa famille.

Ce rôle de l'ergothérapeute a avant tout comme finalité l'indépendance future de l'enfant. « *L'indépendance fait référence à la capacité physique à réaliser seul une tâche ou à utiliser seul une aide technique lorsque handicap il y a* »⁶⁷.

1.3.3.1. Rôle facilitateur

1.3.3.1.1. Vision de la personne dans sa globalité

L'intervention auprès de la personne dans sa globalité se fonde sur des valeurs professionnelles de l'ergothérapeute. Ces valeurs sont d'essence humaniste, les croyances que « *toute personne est unique* » et que « *toute personne a la capacité de faire des choix dans sa vie* »⁶⁸ sont essentiels pour prendre la personne dans sa globalité. « *L'ergothérapeute en investissant l'enfant va rassurer la famille.* »⁶⁹ Lors de l'arrivée d'un enfant avec une malformation, chaque membre de la famille a du mal à trouver sa place auprès de l'enfant. L'ergothérapeute est un des tiers extérieurs qui va permettre qu'un autre regard soit posé sur l'enfant afin qu'il trouve sa place dans la famille.

⁶⁵ Op. cit.10, p.240, l.34-40

⁶⁶ MALIFARGE D., *L'annonce du handicap et l'impact et rééducation*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 5, p.70-75

⁶⁷ GUILLAUME C. CHALUFOUR A., *Evaluation des activités de vie quotidienne chez les enfants*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 13, p.188, l.25-27

⁶⁸ MEYER S., *Démarches et raisonnements en ergothérapie*, Les Cahiers de l'EESPEP, Lausanne, 2010, p19, l13 et l15

⁶⁹ Op. cit.66, p.71, l.16

1.3.2.1.2. Les conseils

L'ergothérapeute peut donner certains conseils qui ont pour but de faciliter l'avenir de l'enfant. Un des conseils courant lors d'une consultation post natale est de laisser le petit bras du bébé en dehors des habits afin que, comme avec un membre bien formé, il puisse toucher ce qui l'entoure et développer ses propres prises et sa sensibilité.

Les conseils peuvent aussi être d'encourager simplement les parents à laisser l'enfant faire seul ses expériences afin qu'il développe ses capacités.

1.3.2.1.3. Les explications

Des explications sur les perspectives d'indépendance que pourra avoir l'enfant par rapport à sa malformation peut avoir un rôle facilitateur pour les parents afin qu'ils aient un aperçu de ce que pourra être l'avenir. L'ergothérapeute peut également donner des explications sur les différentes prothèses existantes s'il juge que c'est le bon moment. Dans ses explications il faut que l'ergothérapeute soit le plus objectif et le plus fidèle possible à la réalité de la situation.

1.3.3.2. **Rôle d'accompagnement**

1.3.2.2.1. Accompagnement de la personne dans les activités de la vie quotidienne

Les activités de la vie quotidienne sont : « *l'ensemble des gestes accomplis chaque jour par une personne dans le but de prendre soin d'elle-même ou de participer à la vie sociale* »⁷⁰.

Une des spécificités de la profession d'ergothérapeute est le regard objectif qu'il a sur la vie quotidienne de la personne. Il peut parler avec les parents des différentes activités qui pourraient poser des difficultés ou non. En fonction des questions de la famille, il peut aussi évoquer ce que font d'autres enfants avec une même malformation et les problèmes qui ont pu se poser à lui. Au cours de la vie d'une personne avec une malformation congénitale des membres supérieurs, l'ergothérapeute peut mettre en place certaines aides techniques en fonction des activités qu'elle voudrait réaliser. Celles-ci diffèrent d'une personne à une autre en fonction de ses occupations et de ses

⁷⁰ D'après BLOUIN cité dans : Op. cit.67, p.188, l.10-12

difficultés. Elles peuvent être pour une activité de loisir (sport, musique, art), mais aussi scolaire / professionnelle ou du quotidien (cuisine, ménage, habillage, toilette, ...).

Le port de la prothèse peut également être mis en place. Ce choix sera fait par les enfants et les parents en fonction des besoins et des envies.⁷¹

1.3.2.2.2. Accompagnement des parents⁷²

Aucun jugement ne doit être porté sur les parents. Ici aussi, la famille doit être prise dans sa globalité afin de les aider au mieux tout en tenant compte de l'histoire familiale qu'ils portent. L'ergothérapeute doit construire un lien avec la famille pour cela : « *Il doit assumer une position de neutralité et de respect* ». ⁷³

L'ergothérapeute doit projeter les parents sur un avenir possible afin de permettre à l'enfant de vivre comme sujet.

⁷¹ VASLUIAN E., *Opinions of youngsters with congenital below-elbow deficiency, and those of their parents and professionals concerning prosthetic use and rehabilitation treatment*, Plos One, June 2013, Volume 8, Issue 6, p.5

⁷² SANTINELLI L., *Le partenariat avec les familles*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 6, p.86

⁷³ Op. cit.72, p.86, l.36

Quel que soit le type de malformation congénitale, cela crée toujours un choc pour les parents. Ils doivent se réapproprier leur enfant qui n'est plus tel qu'ils l'avaient imaginé. Chacun a son propre vécu de l'annonce et de l'acceptation de la différence. L'ergothérapeute a pour but, en lien avec l'équipe pluriprofessionnelle, d'aider l'enfant et sa famille.

De ce constat théorique, découle ma problématique qui est : en quoi l'intervention de l'ergothérapeute de manière précoce, suite à l'annonce d'une malformation congénitale du membre supérieur auprès des parents, a-t-elle une influence sur l'acceptation d'une différence de l'enfant ?

L'hypothèse émise est que : l'ergothérapeute, en projetant les parents dans les activités de la vie quotidienne future de l'enfant, leur donne des perspectives d'indépendance, et ainsi, influence l'acceptation de la différence de l'enfant par les parents.

2. Cadre de recherche

2.1. Méthodologie de l'enquête

2.1.1. Objectifs

Mon objectif principal est de valider ou invalider mon hypothèse suite aux résultats, à l'analyse et à la discussion de mon enquête.

Dans l'enquête, je cherche à savoir :

- si les perspectives d'indépendance future de l'enfant dans la vie quotidienne sont une inquiétude prédominante pour les parents ayant un enfant avec une malformation congénitale du membre supérieur ;
- si pour les parents, il est pertinent que l'ergothérapeute agisse de manière précoce en même temps que les autres professionnels ;
- si l'environnement et le vécu des parents peuvent entrer en jeu dans l'acceptation de la différence de leur enfant ;
- quel est le rôle de l'ergothérapeute auprès de ces parents, ainsi que sa place dans l'équipe pluriprofessionnelle.

2.1.2. Démarche de l'enquête

2.1.2.1. Pré-enquête

2.1.2.1.1. Pré-enquête auprès des familles

J'ai été informée qu'il existait une association de familles ayant un enfant avec une agénésie : l'Association d'Etude et d'Aide aux Enfants Amputés (ASSEDEA). Je me suis rendue à l'Assemblée Générale qui se déroulait en octobre pour un premier contact avec les familles. Ensuite, je me suis inscrite sur une page de leurs réseaux sociaux (qui est très dynamique), afin d'être en lien avec les familles et d'avoir une première approche à travers leurs discussions.

2.1.2.1.2. Pré-enquête auprès des ergothérapeutes

Il existe une liste de contact regroupant centres de compétences et centre de référence. Ne pouvant faire l'enquête auprès de ma maître de mémoire qui travaille dans le centre de référence, j'ai joint par téléphone en septembre tous les centres de compétences de cette liste. Dans un premier temps, je n'ai eu aucune réponse. En relançant en mars, j'ai obtenu une réponse positive d'une ergothérapeute pour répondre à mes questions.

2.1.2.2. **Choix de l'outil**

2.1.2.2.1. Pour les parents

Au départ, devant l'impossibilité de rencontrer des ergothérapeutes, et la dynamique des parents de l'ASSEDEA, j'ai décidé de baser mon outil d'enquête sur les parents. Pour cette enquête, j'ai choisi de ne pas utiliser un outil quantitatif mais qualitatif car le ressenti des parents n'est pas quantifiable. De plus, l'observation des familles me semble trop intrusive. Je me suis donc tournée vers l'entretien pour réaliser mon enquête.

Les entretiens seront semi directifs à réponse ouverte pour pouvoir guider les parents tout en les laissant libre d'exprimer leurs ressentis et leur vécu. Afin de tester puis de valider ma grille d'entretien, j'ai fait deux pré-entretiens avec des parents différents.

2.1.2.2.2. Pour l'ergothérapeute

Un entretien spécifique avec l'ergothérapeute a été rajouté au mois de mars. Celui-ci a pour but de montrer le point de vue de l'ergothérapeute sur sa place dans la consultation pluriprofessionnelle et ce qu'elle peut apporter aux familles. Ainsi, je pourrai croiser les différents entretiens pour apporter plus de poids à l'enquête faite auprès des parents.

Cet entretien sera également semi directif à réponse ouverte pour guider l'ergothérapeute tout en la laissant s'exprimer sur son expérience professionnelle.

2.1.3. Outil

2.1.3.1. Grille d'entretien aux parents

2.1.3.1.1. Grille d'entretien

La grille d'entretien est composée de 10 questions séparées en 3 parties. Les deux premières s'intéressent aux événements de la vie des parents et de l'enfant : le moment de l'annonce, la première consultation spécialisée. La troisième partie est à propos des ressentis actuels des parents.

- *Au moment de l'annonce*

Les trois premières questions cherchent à nous renseigner sur ce que les parents ont vécu au moment de l'annonce et ce qui a pu influencer leur acceptation de la différence de leur enfant.

1 / A quel moment avez-vous appris que votre enfant avait une malformation des membres supérieurs ? Qui vous l'a annoncé ? Qu'avez-vous ressenti à ce moment-là ?

Ces questions sont posées les unes après les autres aux parents. Elles ont pour but de comprendre dans quel cadre l'annonce a été faite, et d'entrer progressivement dans le vif du sujet.

2/ La personne vous l'ayant annoncé vous a-t-elle donné le contact d'autres personnes compétentes dans ce domaine ? Avez-vous eu une consultation avec une/des personne(s) spécialisée(s) dans le domaine des malformations congénitales des membres ? Où? Qui étaient-elles ?

Cette question a comme objectif de connaître le parcours des parents avec leur enfant : à quel moment ont-ils été pris en charge ? Ont-ils vu plusieurs spécialistes ? Ont-ils rencontré un ergothérapeute lors d'une consultation ? ...

3/ Au moment de l'annonce de la malformation de votre enfant, avez-vous ressenti votre entourage comme un soutien positif ou négatif ?

L'entourage a un rôle essentiel lors de l'annonce. Il s'agit ici de savoir si les parents se sont sentis soutenus ou seuls face à la différence de leur enfant.

- *La première consultation spécialisée*

Ces trois questions concernent ce que les parents ont retenu et pensé de cette consultation spécialisée avec le recul actuel.

4/ Cette consultation vous a-t-elle rassurée ? Y-a-t-il quelque chose qui a été dit et qui vous a particulièrement marqué ?

Lors de la consultation a-t-on évoqué avec vous l'avenir de votre enfant (école, travail, loisirs...) ? Si oui, cela était-il une question importante pour vous ? Si non, cela aurait-il pu vous aider ?

Cette question est posée en deux temps. Tout d'abord on cherche à savoir ce qui a été important pour les parents lors de cette consultation.

Ensuite, si les activités de la vie quotidienne de l'enfant dans sa vie future ont été abordées dans la réponse du parent, la deuxième partie de la question ne sera pas posée. Autrement elle le sera afin de comprendre si c'est un point important.

5/ Avec ergothérapeute en consultation pluriprofessionnelle : Pensez-vous qu'il était important pour vous de voir un ergothérapeute ? Etait-il important de le voir en même temps que le reste de l'équipe lors de ces consultations ? Pourquoi ? Que vous a-t-il apporté ?

Ou

Avec ergothérapeute seul : Pensez-vous qu'il était important pour vous de voir un ergothérapeute ? Pourquoi ? Que vous a-t-il apporté ?

Ou

Sans ergothérapeute : Avez-vous déjà vu un ergothérapeute ?

Si oui pourquoi et dans quel contexte ? Vous a-t-il rassuré sur certaines choses concernant votre enfant ?

Si non savez-vous quel est son rôle ?

Cette question est différente suivant la présence ou non de l'ergothérapeute durant la consultation spécialisée. Elle a pour objectif de connaître l'avis des parents sur l'intervention de l'ergothérapeute.

6/ La consultation vous a-t-elle aidée à voir votre enfant et sa malformation d'une manière différente ? Si oui en quoi votre regard a changé ?

Cette question a pour but de clore la partie concernant la consultation spécialisée, en cherchant à savoir quel a été l'impact de cette consultation sur le regard que les parents ont de leur enfant.

- *Actuellement*

Dans cette dernière partie, les questions visent à connaître l'évolution des parents depuis l'annonce par rapport à la différence de leur enfant.

7/ Dans mon mémoire, je ne parle pas de handicap de l'enfant mais de différence. Cependant, l'enfant peut rencontrer des situations où il ne peut pas faire les choses seul. Ce sont des situations de handicap.

Pour vous, votre enfant est-il en situation de handicap dans la vie quotidienne ?

Au début de la question, je pose les termes afin que l'on ait la même définition de situation de handicap. Elle a pour but de savoir si le parent ressent son enfant en situation de handicap dans certaines activités. Si oui, est-ce que ce sont des situations auxquelles l'enfant pourrait remédier par lui-même ou avec une aide extérieure (famille, ergothérapeute, ...) ?

8/ Pensez-vous pouvoir dire que vous avez accepté la différence de votre enfant ? Si oui, comment y êtes-vous arrivé.

Cette question a pour but de connaître l'avis des parents sur l'acceptation de la différence de son enfant. Est-ce quelque chose d'envisageable ou non ? Cela se fait-il à court ou long terme ?

9/ Avez-vous des peurs particulièrement importantes concernant l'avenir de votre enfant ?

Cette question a pour rôle de connaître les peurs importantes des parents face à la différence de leur enfant.

10/ Voulez-vous ajouter quelque chose qui vous semble important et que nous n'avons pas évoqué ?

Cette question clôture l'entretien en s'assurant que les parents ont pu me dire ce qui leur semblait essentiel depuis l'annonce de la malformation jusqu'à maintenant.

2.1.3.1.2. Pré-entretiens parents et modifications

Mes pré-entretiens faits avec deux parents m'ont permis de faire des changements dans ma grille d'entretien afin d'améliorer et de finaliser celle-ci.

Suite à cela, j'ai :

- rajouté la question 3 concernant le soutien apporté par l'entourage aux parents ;
- mis une troisième possibilité pour la question 5 : celle d'avoir vu un ergothérapeute seul, sans équipe pluriprofessionnelle lors de la consultation ;
- précisé la question 8 en demandant aux parents comment ils avaient réussi à accepter la différence de leur enfant.

Par la suite, j'ai également rajouté une explication de la situation de handicap pour que les parents puissent en avoir tous la même définition avant de répondre à la question 7.

2.1.3.2. **Grille d'entretien à l'ergothérapeute**

Cet entretien est composé de 6 questions.

1/ Pouvez-vous décrire les consultations que vous réalisez avec les parents ayant un enfant avec une malformation congénitale de membre ?

Cette question a pour objectif de poser le cadre des consultations qui sont réalisées : le moment de la consultation, les professionnels présents, le déroulement, ...

2/ Pour vous, est-ce une intervention précoce ? Pourquoi ?

Cette question a pour but de savoir à partir de quel moment il est possible de dire qu'une consultation est précoce.

3/ Dans quel état d'esprit sont les parents lors de l'arrivée à la consultation ? Quelles sont leurs principales questions ? Les parents sont-ils différents à leur arrivée et à leur départ de la consultation ?

Dans cette question je m'intéresse aux ressentis de l'ergothérapeute par rapport aux parents qu'il rencontre. Je veux également savoir quel sont leurs principaux questionnements et l'impact de cette consultation sur eux à court terme.

4/ Quel est votre rôle lors de la consultation ?

Cette question a pour objectif de connaître les différents rôles de l'ergothérapeute dans ces consultations.

5/ Pouvez-vous décrire le rôle des autres intervenants ? Pensez-vous que l'équipe pluriprofessionnelle est importante dans ce type de consultation ?

Cette question a pour but de connaître l'avis de l'ergothérapeute sur la place de chacun dans l'équipe pluriprofessionnelle ainsi que le rôle de l'équipe par rapport aux parents.

6/ Avez-vous quelque chose à ajouter qui vous semble important et que nous n'avons pas évoqué ?

Comme dans la grille précédente, cette question clôture l'entretien en s'assurant que l'ergothérapeute a pu me dire ce qui lui semblait essentiel concernant les consultations précoces pour les parents et leur enfant ayant une malformation congénitale du membre supérieur.

2.1.4. Population

2.1.4.1. Recherche de la population

2.1.4.1.1. Les parents

Je voulais effectuer mes entretiens avec des parents ayant un enfant avec une malformation congénitale du membre supérieur, et n'ayant pas forcément eu une consultation avec un ergothérapeute.

Pour trouver ces personnes, j'ai mis un message sur la page de réseaux sociaux de l'ASSEDEA avec l'explication du profil des parents que je recherchais. J'ai également envoyé un mail au bureau de l'association en leur demandant s'ils acceptaient de faire paraître cette annonce dans leur prochaine Newsletter envoyée à tous les parents.

Au total, j'ai eu treize réponses venant de parents de toute la France. Parmi ces réponses, j'ai sélectionné les parents en fonction de l'âge des enfants. Je n'ai pas souhaité rencontrer des parents avec un bébé trop jeune car je voulais qu'ils puissent avoir un peu de recul sur la différence de leur enfant et sur les consultations qu'ils avaient pu avoir. Le plus jeune des enfants dont j'ai rencontré un parent avait neuf mois. Il s'est avéré que tous les parents volontaires avaient rencontré un ergothérapeute avec leur enfant.

Ma population est composée de sept parents pour mon enquête et de deux parents pour mes pré-entretiens. Conformément à la loi Huriet sur la recherche biomédicale, j'ai eu le consentement écrit de chaque parent (Annexe V).

Pour réaliser les entretiens avec les parents, je les ai rencontrés directement ou par contact téléphonique, en fonction de leur situation géographique.

2.1.4.1.2. L'ergothérapeute

Je souhaitais effectuer des entretiens avec des ergothérapeutes réalisant des consultations auprès de parents ayant un enfant avec une malformation congénitale du membre supérieur. Ces consultations devaient être en première fois ou en anténatales. Celles-ci sont forcément réalisées également par un médecin d'où la présence de l'équipe pluriprofessionnelle.

Pour trouver des ergothérapeutes, j'ai appelé les hôpitaux faisant partie de la liste des centres de compétences pour les malformations du membre. Comme cela a été précisé plus haut, je n'ai pas appelé le centre de référence où ma maître de mémoire réalise des consultations pluriprofessionnelle.

Dans un premier temps, je n'ai eu aucune réponse positive. Soit je n'ai pas eu de retour, soit les ergothérapeutes ne réalisaient pas ce type de consultation. J'ai relancé mes recherches dans un deuxième temps et j'ai reçu une réponse positive courant mars d'une ergothérapeute répondant à mes critères. L'entretien a été fait par contact téléphonique.

2.1.4.2. Présentation de la population

2.1.4.2.1. Les parents

Les parents sont présentés dans l'ordre de mes entretiens. Afin de conserver l'anonymat, les prénoms des enfants ont été changés.

- **Madame C**

Madame C a trente-cinq ans, elle exerce la profession d'infirmière. Elle a deux enfants dont Clément qui est l'ainé. Clément a quatre ans, il a une agénésie de la main gauche qui a été découverte durant la grossesse (échographie du troisième mois). A la

naissance de Clément, une première consultation spécialisée a été réalisée par un chirurgien pédiatre. Une deuxième a été faite à la deuxième semaine de Clément avec une équipe pluriprofessionnelle dont faisait partie un ergothérapeute. L'entretien est retranscrit en Annexe VI.

- Madame G

Madame G a trente et un ans, elle exerce la profession de chargée de clientèle dans une compagnie d'assurance. Elle a deux enfants, une fille de six ans et Mathieu quatre ans. Mathieu a une agénésie de la main droite qui a été découverte à la première échographie durant la grossesse (échographie du troisième mois). À la naissance de Mathieu, la première consultation spécialisée a été réalisée par un chirurgien orthopédiste. Une deuxième consultation a été faite lorsque Mathieu avait six mois avec une équipe pluriprofessionnelle dont faisait partie un ergothérapeute.

- Madame B

Madame B a vingt-huit ans, elle exerce la profession de femme de ménage. Elle a deux enfants, un garçon de six ans et Marc qui a neuf mois. Marc a une agénésie du bras droit découverte à la première échographie durant la grossesse (échographie du troisième mois). La première consultation spécialisée a eu lieu lorsque Marc avait quatre mois. Un ergothérapeute faisait partie de l'équipe pluriprofessionnelle durant cette consultation.

- Madame V

Madame V a trente-quatre ans, elle exerce la profession d'infirmière puéricultrice. Elle a quatre enfants dont Maxime qui est le troisième de la fratrie. Maxime a cinq ans, il a une agénésie de la main droite découverte à la deuxième échographie (échographie du cinquième mois). La première consultation spécialisée a eu lieu au sixième mois de grossesse, l'équipe était composée de : échographiste, gynécologue, pédiatre et généticien. À la naissance de Maxime, une nouvelle consultation a été réalisée par un chirurgien orthopédiste. Maxime a vu un ergothérapeute pour la première fois à neuf mois.

- Madame L

Madame L a quarante ans, elle exerce la profession de cadre en agence média. Elle a deux enfants, des jumeaux de huit ans, dont Romain. Romain a une agénésie du bras

droit découverte à la deuxième échographie (échographie du cinquième mois). La première consultation spécialisée a eu lieu au sixième mois de grossesse. Un ergothérapeute faisait partie de l'équipe pluriprofessionnelle durant cette consultation.

- Madame F

Madame F a vingt-sept ans, elle exerce la profession de coiffeuse. Elle a une fille, Marie, qui a trois ans. Marie a une agénésie de l'avant-bras droit découverte à la deuxième échographie (échographie du cinquième mois). La première consultation spécialisée a eu lieu à cinq mois et demi de grossesse. L'équipe était composée de : échographiste, gynécologue, pédiatre et généticien. Les parents ont vu un ergothérapeute au sixième mois de grossesse.

- Madame S

Madame S a trente-cinq ans, elle exerce la profession de psychologue. Elle a deux enfants dont Lucas qui est l'ainé. Lucas a trois ans et demi, il a une agénésie de la main droite découverte à la naissance. Cinq consultations spécialisées ont été faites successivement à la demande des parents par des chirurgiens orthopédistes de la naissance de Lucas à ses un an environ. Une dernière consultation spécialisée a été réalisée par une équipe pluriprofessionnelle dont un ergothérapeute.

2.1.4.2.2. L'ergothérapeute

Madame E est ergothérapeute depuis six ans dans un centre de compétence des malformations congénitales du membre. Elle réalise des consultations pluriprofessionnelles prénatales et de premières fois, en collaboration avec le médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR). L'entretien est retranscrit en Annexe VII.

Résultats des enquêtes

2.1.5. Résultats de l'enquête auprès des parents

1 / A quel moment avez-vous appris que votre enfant avait une malformation de membre supérieur ? Qui vous l'a annoncée ? Qu'avez-vous ressenti à ce moment-là ?

	Annonce	Ressentis
Le jour de la naissance	M ^{me} C: « C'est mon mari qui me l'a dit, il me l'a susurré à l'oreille. »	« De la révolte, de la colère, de la culpabilité. » « Qu'est ce qui s'est passé ? Qu'est ce qui y a eu comme erreur ? » « Très violent et très choquant pour nous tous »
	M ^{me} S : « Personne ne nous l'a annoncé, c'est nous qui l'avons vu. »	« On a eu très peur pour le bébé. La seconde réaction ça a été non il va bien, il n'a juste pas de doigts. »
Première échographie (3 ^{ème} mois)	M ^{me} G : « Le gynécologue »	« C'est le choc , on ne s'y attendait pas. »
	M ^{me} B : « la sage-femme »	« Un choc , on s'attendait à pleins de choses mais pas à ça. »
Deuxième échographie (5 ^{ème} mois)	M ^{me} V : « Le gynécologue »	« Beaucoup de pleurs »
	M ^{me} L : « L'échographiste »	« Pourquoi moi ? Et puis c'est pas grave »
	M ^{me} F : « Le gynécologue »	« Un gros choc . On ne s'y attendait pas du tout »

Tableau I : réponse question 1

Deux des parents ont appris la malformation congénitale de leur enfant à la naissance, deux autres l'ont appris à la première échographie et trois parents à la deuxième échographie. Quatre d'entre eux parlent d'un choc. Deux autres parents disent relativiser tout de suite. Les mots relatifs au choc apparaissent en vert, ceux des parents relativisant la situation apparaissent en jaune.

2/ La personne vous l'ayant annoncé vous a-t-elle donné le contact d'autres personnes compétentes dans ce domaine ? Avez-vous eu une consultation avec une/des personne(s) spécialisée(s) dans le domaine des malformations congénitales de membre ? Où? Qui étaient-elles ?

Afin de respecter l'anonymat des personnes, le centre de référence apparaît ici comme un centre de compétence.

	Contacts	Personnes rencontrées
M^{me} C	« J'ai trouvé mes réponses sur internet notamment grâce à l'ASSEDEA »	1/ Un chirurgien pédiatre, une semaine après l'accouchement. 2/ Un centre de compétence (C1) avec un médecin rééducateur fonctionnel, une ergothérapeute.
M^{me} G	« C'est grâce à internet ou j'ai trouvé l'association l'ASSEDEA et après j'ai pris contact avec l'hôpital »	1/ Un chirurgien orthopédiste. 2/ Un centre de compétence (C2), à l'âge de six mois, avec ergothérapeute, médecin et psychologue.
M^{me} B	« Non aucune, ils nous ont juste envoyés dans un autre hôpital pour confirmer » « C'est grâce à l'association qu'on a su où aller »	1/ Un centre de compétence (C1), à l'âge de cinq mois, avec médecin, ergothérapeute et orthoprothésiste.
M^{me} V	Par le gynécologue.	1/ Un centre de compétence (C3) : « comité éthique » « échographiste, gynécologue, pédiatre et généticien ». Ce comité les a envoyé vers : -un chirurgien orthopédiste (deux semaines après l'échographie). -un ergothérapeute avec le chirurgien orthopédiste vu précédemment, à l'âge de neuf mois.
M^{me} L	Par le gynécologue.	1/ Un centre de compétence (C2) pendant la grossesse avec médecin, ergothérapeute, psychologue.
M^{me} F	Par le gynécologue.	1/ Un centre de compétence (C3) : « comité éthique » puis un ergothérapeute à six mois de grossesse
M^{me} S	« On a rencontré d'autres parents qui nous ont parlé de l'ASSEDEA et du centre de référence »	« Autour de 1 an » : 1-2-3-4-5/ Consultations Chirurgiens orthopédistes dans différentes villes. 6/ Centre de compétence (C2) avec médecin, ergothérapeute, psychologue.

Tableau II : réponse question 2

Cinq parents ont réalisé une consultation médicale et n'ont pas changé de centre. Un parent a réalisé deux consultations et un autre six consultations avant de rester dans un même centre. Trois centres de compétences sont communs aux sept parents.

Les mots relatifs à internet apparaissent en vert et ceux parlants de l'aide de l'association pour trouver un centre en jaune. Trois parents ont trouvé une consultation médicale grâce à l'ASSEDEA et deux d'entre eux ont connu l'association par internet. Un parent a trouvé une consultation médicale par d'autres parents dans le même cas.

3/ Au moment de l'annonce de la malformation de votre enfant, avez-vous ressenti votre entourage comme un soutien positif ou négatif ?

Positif	M^{me} G : « Positif »
	M^{me} B : « De l'entourage oui énormément, heureusement qu'ils étaient là. »
	M^{me} V : « Un soutien positif »
	M^{me} F : « Oui, positif oui »
Négatif	
Mitigé	M^{me} C : « Mon papa par exemple, il n'a pas du tout apprécié la chose » « Ma maman ... bon elle ... elle était vraiment désolée pour nous, mais à la fois, ce petit bonhomme il avait un visage d'ange » « Et les grands parents du côté de mon mari, ils sont très peu expressifs, ils étaient désolés mais après, ils n'ont pas donné leur avis plus que ça »
	M^{me} L : « Ni l'un ni l'autre globalement, ça ne changeait rien. »
	M^{me} S : « Notre famille, ça a été mitigé en fait. Ma famille ... on a un peu senti leur inquiétude mais ils ont pris sur eux, ils ont été très positifs. Et l'autre partie de la famille était très inquiète donc ils nous renvoyaient aussi leur inquiétude. » « Un ami très proche a annoncé en fait la naissance à tous nos amis. Ça a été plutôt positif en fait la réaction des uns, des autres. C'est-à-dire que moi je n'ai pas entendu les premières réactions des gens mais du coup ils m'ont tous appelée directement pour me féliciter, donc me ramener dans quelque chose de positif. »

Tableau III : réponse question 3

Quatre parents ont ressenti leur entourage comme positif. Trois parents sont plus mitigés, c'est-à-dire que certaines personnes de leur entourage étaient un soutien positif et d'autres un soutien négatif. Aucun des parents n'a ressenti son entourage comme un soutien complètement négatif.

4/ Cette consultation vous a-t-elle rassurée ? Y-a-t-il quelque chose qui a été dit et qui vous a particulièrement marquée ?

Lors de la consultation a-t-on évoqué avec vous l'avenir de votre enfant (école, travail, loisirs...) ? Si oui, cela était-il une question importante pour vous ? Si non, cela aurait-il pu vous aider ?

Pour cette question, les parents m'ont parlé de la dernière consultation qu'ils ont réalisée. Pour une meilleure compréhension des résultats, il est précisé les personnes présentes lors de cette consultation (cf. question 2).

Consultation rassurante ?	Personnes rencontrées	Eléments marquants	Avenir de l'enfant
Oui	M^{me} C : un médecin rééducateur fonctionnel, une ergothérapeute.	« Et donc à chaque fois que j'avais des arguments, à chaque fois ils avaient une réponse au contraire qui me prouvait que j'avais tort et qu'il ne fallait pas que je me fasse de souci »	« C'était vraiment ces mots là qu'on avait besoin d'entendre pour qu'on puisse se projeter sereinement dans l'avenir. »
	M^{me} G : ergothérapeute, médecin, psychologue	« On m'a dit que mon enfant était comme un autre enfant »	« Oui le vélo notamment »
	M^{me} B : médecin, ergothérapeute, orthoprothésiste	« On a pu rencontrer une petite fille en fait mais pas à la première consultation »	« On a parlé de l'école plus par crainte pour nous en fait de l'acceptation »
	M^{me} V : chirurgien orthopédiste	« Pouvoir laisser à Maxime le choix d'être appareillé »	« Alors non, il n'est pas allé plus loin »
	M^{me} S : Médecin, ergothérapeute, psychologue	« Il a dit : oui on peut faire ça rapidement, les parents sont bien. » « J'avais besoin d'être rassuré moi aussi »	« Je sais que mon mari était très inquiet pour couper la viande »
Non	M^{me} F : « Comité éthique » puis ergothérapeute seul.	« Les médecins ils voulaient trouver d'où ça venait en fait. » « Ils vous demandent si vous vous avez fumé, si vous avez bu, si vous vous droguez. Ils ont que ça à la bouche »	« Oui on en a parlé avec l'ergothérapeute mais bon elle n'était pas encore née alors c'était un peu compliqué »

Consultation rassurante ?	Personnes rencontrées	Éléments marquants	Avenir de l'enfant
Mitigé	M ^{me} L : Médecin, ergothérapeute, psychologue	« On parlait un peu dans le vide, puisque l'enfant n'était pas là » « Il faut mettre les choses à plat parce qu'effectivement les gens ont tendance à s'apitoyer sur leur sort quand il arrive une difficulté quel qu'elle soit »	« Les vrais questions qu'on peut se poser, on se les pose à l'entrée à l'école je dirais »

Tableau IV : réponse question 4

Cinq parents ont trouvé la consultation rassurante. Parmi ceux-ci, quatre ont évoqué l'avenir. Un parent ne l'a pas trouvé rassurante et un autre est mitigé par rapport à cette question.

5/ Avec ergothérapeute en consultation pluriprofessionnelle : Pensez-vous qu'il était important pour vous de voir un ergothérapeute ? Etait-il important de le voir en même temps que le reste de l'équipe lors de ces consultations ? Pourquoi ? Que vous a-t-il apporté ?

Ou

Avec ergothérapeute seul : Pensez-vous qu'il était important pour vous de voir un ergothérapeute ? Pourquoi ? Que vous a-t-il apporté ?

Ou

Sans ergothérapeute : Avez-vous déjà vu un ergothérapeute ?

Si oui pourquoi et dans quel contexte ? Vous a-t-il rassuré sur certaines choses concernant votre enfant ?

Si non savez-vous quel est son rôle ?

Cette dernière question ne sera pas posée car tous les parents avaient vu un ergothérapeute à un moment donné.

	Importance de l'ergothérapeute	Que vous a-t-il apporté ?
Avec ergothérapeute en consultation pluriprofessionnelle	M ^{me} C : « Oui je pense qu'avec le médecin c'est une équipe, ils ont chacun leur rôle, ils ont chacun leur façon de travailler mais elles sont complémentaires »	« L'ergothérapeute a des arguments plus de la vie quotidienne réelle en rapport avec la réalité »
	M ^{me} G : « Oui. Oui, c'était bien d'avoir trois personnes avec une fonction différente qui pouvaient chacun apporter ses connaissances quoi. »	« Le fait de nous expliquer ce qu'il pourrait faire , et comment pour la vie, voilà si Mathieu avait besoin de choses particulières voilà que ça existe »
	M ^{me} B : « Oui, voire plusieurs personnes en même temps, c'était bien. »	« Pour être rassuré sur ce qu'il pourrait faire en fait même dans la vie de tous les jours »
	M ^{me} L : « Oui c'était bien »	« Au moment de la prothèse, l'ergothérapeute prend une vraie place et utilité. »
	M ^{me} S : « Oui c'était important, pour ne pas réexpliquer nos questions cinquante fois »	« C'était très important qu'il y ait l'ergo parce que je cherchais à savoir si il fallait qu'il en voit une. » « c'était important pour savoir ce qui pourrait être fait par l'ergothérapeute »
Ergothérapeute seul	M ^{me} V : « Neuf mois, je trouvais que c'était bien pour le voir » « moi j'ai trouvé personnellement que ce n'était pas plus mal parce que en tant que parent on connaît son enfant, on sait où il en est, on le voit faire. »	« On nous a expliqué ce qu'était un ergothérapeute et ce qui pouvait être fait »
	M ^{me} F : « Si si, il était super »	« Il nous a rassurés comme quoi elle pourrait faire plein de choses. »

Tableau V : réponse question 5

Pour tous les parents cela a été important de rencontrer l'ergothérapeute. Pour quatre d'entre eux, il a apporté des éléments sur la vie quotidienne, ce que leur enfant pourrait faire. Les mots relatifs aux activités de la vie quotidienne apparaissent en vert, ceux relatifs à l'intervention de l'ergothérapeute en jaune.

6/ La consultation vous a-t-elle aidée à voir votre enfant et sa malformation d'une manière différente ? Si oui en quoi votre regard a changé ?

Oui	M ^{me} C : « Moi quand j'ai accouché, c'est vrai que <i>je me suis dit j'ai fait un enfant handicapé</i> » « Et donc ce jour-là on nous a dit que c'était complètement faux ce que je pensais, que en fait, <i>c'était des enfants tout autre</i> et donc oui ça a changé mon regard sur l'agénésie »
	M ^{me} B : « <i>Voir l'avenir plus facile</i> en fait »
	M ^{me} V : « De se dire que finalement, <i>il était pas si différent que ça</i> en fait »
	M ^{me} F : « Surtout l'ergothérapeute. Parce que les médecins, eux leur problème c'est de trouver. »
	M ^{me} S : « Ça a été aussi un autre regard parce <i>qu'on voyait plus à long terme</i> justement. »
Non	M ^{me} G : « En fait Mathieu on l'avait totalement accepté du fait qu'on avait toute la grossesse pour se renseigner et puis pour se faire à l'idée quoi. »
	M ^{me} L : « Ça n'a rien changé, rien du tout. »

Tableau VI : réponse question 6

Pour deux parents, la consultation médicale n'a pas changé la vision qu'ils avaient sur leur enfant et sa malformation. Pour les cinq autres parents, cette vision a été modifiée. Deux d'entre eux évoquent une autre vision de la malformation et deux autres un avenir différent. Les mots relatifs à la différence apparaissent en jaune et ceux relatifs à l'avenir en vert.

7/ Pour vous, votre enfant est-il en situation de handicap dans la vie quotidienne ?

Non / Oui	Difficultés rencontrées
M^{me} C : « Non pas du tout »	
M^{me} G : « Pas vraiment parce que il arrive toujours à trouver une astuce »	« La seule difficulté qu'il a rencontré et qui l'agace c'est que à l'école il faut enfiler des perles » « il a envie d'aller vite et plus vite, voilà il n'est pas très très patient. »
M^{me} B : « Ça va, pour l'instant il y a pas trop de différence »	
M^{me} V : « C'est vrai que pour le moment, comme il est encore petit, on s'est pas retrouvé dans des situations vraiment handicapantes »	« Après on se pose des questions, par exemple là on est parti au ski, pour le moment en fait il skie sans bâton. »
M^{me} L : « Non il y a rien qui le met en situation de handicap au quotidien en tout cas. »	« Si vous lui posiez la question, il vous dirait que les seules choses qu'il ne peut pas faire à cause de son bras c'est du saut à la corde et du saut à la perche »
M^{me} F : « Non, elle se débrouille super bien »	
M^{me} S : « Oui, ça va être plus long. »	« Par moment il va voir les autres faire et il va pas réussir à faire tout de suite pareil. » « Mais en fait ça dure pas longtemps en général. »

Tableau VII : réponse question 7

Un seul des parents pense que son enfant est en situation de handicap dans les activités de la vie quotidienne. Cela est dû au fait qu'il va faire les choses plus lentement que les autres.

8/ Pensez-vous pouvoir dire que vous avez accepté la différence de votre enfant ? Si oui, comment y êtes-vous arrivé.

	Parents	Commentaires
Oui	M ^{me} C : « Oui je pense que je l'ai accepté, j'ai confiance en Clément, j'ai confiance en son potentiel et en son avenir. »	« Maintenant je pense qu'il y a toujours une part de culpabilité qui reste toujours enfouie au fond d'une maman »
	M ^{me} G : « Totalelement, tout de suite en fait. »	✖
	M ^{me} B : « Aujourd'hui oui, aujourd'hui j'ai largement accepté, il y a quelque temps non »	« Ce qui m'a aidé c'est la famille et de discuter avec des personnes de l'ASSEDEA »
	M ^{me} V : « Oui, oui complètement. C'est arrivé très rapidement finalement parce que tout au long de la grossesse ça a été accepté petit à petit »	« Et par contre ce qui m'a aidé moi à l'accepter en tant que maman, c'est, alors Maxime est né en hiver » « il était dans sa combinaison comme un autre bébé et on ne voyait pas ses membres comme un autre bébé »
	M ^{me} L : « Oui, je pense que c'est quelque chose qui vient tout de suite »	« De toute façon c'est comme ça et pas autrement donc on avance. Mais ça m'arrive encore parfois de dire, ce n'est quand même pas juste »
	M ^{me} F : « Oui, aujourd'hui oui mais ça a été très long. Il faut bien un ou deux ans quand même. »	« J'ai mis très longtemps à couper les manches. Je cachais beaucoup quand elle est née et j'ai coupé les manches cet hiver »
	M ^{me} S : « Oui. C'est venu assez rapidement. »	« Cela dit il y a quand même des moments où on a à nouveau des inquiétudes, c'est pas qu'on l'accepte pas mais on a des inquiétudes ; ça met plus de culpabilité par moment chez nous »
Non	✖	

Tableau VIII : réponse question 8

Tous les parents disent avoir accepté la différence de leur enfant. Cependant ils ont chacun eu besoin d'un temps qui leur est propre pour arriver à cette acceptation.

9/ Avez-vous des peurs particulièrement importantes concernant l'avenir de votre enfant ?

M^{me} C	« Ce qui me fait le plus peur c'est le collège, l'adolescence . »
M^{me} G	« C'est la peur de quand il sera adolescent »
M^{me} B	« Plus du regard des gens en fait »
M^{me} V	« Non, pas spécialement, pour l'instant, vraiment, je dirais que non. »
M^{me} L	« Je sais qu'il s'en prendra plein la tronche à l'adolescence, je sais que son frère qui a ses deux mains, il s'en prendra plein la tronche à l'adolescence. Peut-être pas sur les mêmes arguments ou les mêmes moqueries. »
M^{me} F	« Oui, les moqueries à l'école . » « Après j'ai peur qu'elle nous le reproche. »
M^{me} S	« Ma plus grosse peur c'est qu'il ait pas confiance en lui à cause de sa petite main et que ça l'empêche de faire des choses qu'il aurait aimé faire. »

Tableau IX : réponse question 9

Deux des parents n'ont pas de peur particulière concernant l'avenir de leur enfant. Les cinq autres parents ont des peurs ; parmi eux, trois parlent des moqueries à différents âges. Les mots relatifs aux périodes d'adolescence ou de scolarisation apparaissent en vert.

10/ Voulez-vous ajouter quelque chose qui vous semble important et que nous n'avons pas évoqué ?

M^{me} V : « Dire que effectivement, que oui c'est un petit bébé qui arrive qui est différent. Qui est différent de l'extérieur par sa main ou son petit bras, en tout cas son membre manquant. Et finalement qui est aussi différent dans son comportement par rapport aux autres et dans son envie de réussir. Ce sont des enfants ... et même les petits copains que Maxime a et qui ont aussi une agénésie, en discutant avec des mamans, en fait on a toutes le même ressenti, c'est qu'ils ont tellement envie de réussir ce qu'ils font, qu'ils sont encore plus battants et ont encore plus de vivacité finalement que les autres enfants de leur âge. C'est un petit truc en moins mais qui donne pleins de choses en plus dans leur caractère et dans leur façon d'être. »

M^{me} S : « Par rapport aux consultations ce que je trouve difficile en tant que parent c'est que c'est dommage que dans les consultations spécialisées il ne parle pas des associations enfin de l'ASSEDEA parce que c'est important pour nous parent de savoir que d'autres personnes sont aussi comme ça. J'ai connu l'ASSEDEA par internet. Et ce qui est dommage aussi c'est la lisibilité à la naissance : il a quoi, qu'est ce qui faut faire, quels sont les spécialistes ? J'ai l'impression que si on se bat pas, qu'on peut se retrouver à voir un orthopédiste qui est pas du tout spécialisé et qu'on en reste là quoi. »

2.2.2. Résultat de l'enquête auprès de l'ergothérapeute

Les phrases essentielles de l'entretien apparaissent en jaune.

1/ Pouvez-vous décrire les consultations que vous réalisez avec les parents ayant un enfant avec une malformation congénitale de membre ?

« On est dans **l'accueil précoce**. Donc on peut accueillir les enfants dès leur naissance, quelques semaines de vie »

« La première consultation a lieu **avec le médecin et avec l'ergothérapeute** »

« Donc le médecin examine l'enfant » « les parents et l'enfant viennent dans la salle d'ergothérapie où là on leur montre les prothèses qui existent, il y a des photos d'enfants aussi dans la salle »

2/ Pour vous, est-ce une intervention précoce ? Pourquoi ?

« C'est compliqué. Nous quasiment tous les enfants ils arrivent avant 1 an. **Avant 1 an**, je dirais que c'est précoce. Ça doit être le plus rapidement possible, avant 6 mois c'est encore mieux. »

3/ Dans quel état d'esprit sont les parents à l'arrivée à la consultation ?

« **C'est très variable**. Ça dépend déjà s'ils l'ont sue avant la naissance ou pas »

Quelles sont leurs principales questions ?

« **La question de l'avenir** de leur enfant ça c'est récurrent. Ce qu'il va pouvoir faire, ce qu'il ne va pas pouvoir faire. C'est des parents qui sont souvent dans du questionnement même à très long terme, sur les métiers, sur la scolarité. »

Les parents sont-ils différents à leur arrivée et à leur départ de la consultation ?

« Souvent ils sont rassurés de ce qu'ils peuvent voir » « En général quand ils repartent ils sont un peu **plus sereins**. »

4/ Quel est votre rôle lors de la consultation ?

« On a un rôle pour **les rassurer** sur les questions comme je disais avant, on les rassure sur le fait que ça sera des enfants qui sauront tout faire sans aucun problème, il y a très très peu de choses qu'ils ne sauront pas faire dans la vie quotidienne. Lors de la première séance, on passe beaucoup de temps à **leur expliquer les possibilités** avec et sans appareillage, après ils font leur choix. Souvent je donne le contact aussi de l'ASSEDEA comme ça ils peuvent trouver ailleurs des mots de parents, d'enfants, de jeunes qui sont autres choses que la parole d'un professionnel. Après on a un **rôle d'accompagnement** mais ça se fait de manière informelle pendant les séances. »

5/ Pouvez-vous décrire le rôle des autres intervenants ? Pensez-vous que l'équipe pluriprofessionnelle est importante dans ce type de consultation ?

« Oui c'est important » « Qu'ils puissent entendre le même discours de deux personnes. »
« **C'est une équipe qui propose quelque chose**, ce n'est pas une personne. »

6/ Avez-vous quelque chose à ajouter qui vous semble important et que nous n'avons pas évoqué ?

« Quand il y a un appareillage avec un suivi régulier, ça permet vraiment de suivre, d'accompagner beaucoup plus les parents dans leur cheminement. »

2.2. Analyse des résultats

Pour réaliser l'analyse des entretiens, la question 8 posée aux parents m'a permis de constituer trois groupes de parents en fonction du temps qu'ils ont mis à accepter la différence de leur enfant. :

- Madame G et Madame L : Groupe AR (Acceptation Rapide), correspond à une acceptation immédiate.
- Madame C, Madame B, Madame V, Madame S : Groupe AI (Acceptation intermédiaire), correspond à une acceptation de quelques semaines à un an.
- Madame F : Groupe AL (Acceptation Lente), correspond à une acceptation de plus d'un an.

Dans mon analyse, j'étudie les réponses des parents, soit au sein des trois groupes, soit de manière plus générale afin d'en voir les convergences et les divergences. Mon analyse sera développée autour des trois thèmes de mon questionnaire d'entretien.

L'enquête faite auprès de l'ergothérapeute viendra appuyer ce qui a été dit par les parents.

2.2.1. Au moment de l'annonce

Dans le groupe AR, les parents ont appris la différence de leur enfant à l'échographie. Dans les deux autres groupes, l'annonce a été faite soit à l'échographie soit à la naissance. **Avoir connaissance de la malformation de l'enfant avant la naissance peut aider les parents à s'y préparer.** Madame G du groupe AR dit pendant l'entretien : *« En fait Mathieu, on l'avait totalement accepté du fait qu'on avait toute la grossesse pour se renseigner et puis pour se faire à l'idée. »*

Tous les parents parlent du choc de l'annonce. Seules Madame S et Madame L, disent relativiser tout de suite : c'est un choc, puis elles se disent que ce n'est pas grave.

Aucun des parents n'a ressenti son entourage comme un frein. Tous ont eu un soutien facilitateur de quelques personnes proches, mais pas obligatoirement de tout leur entourage. Pour tous les parents, ce soutien a été essentiel. **Il est probable que l'entourage joue un rôle important lors de l'annonce de la différence de l'enfant aux parents car il est le premier regard extérieur qui leur sera rapporté.**

2.2.2. La consultation spécialisée

Dans l'enquête, deux des parents ont obtenu une consultation dans un centre spécialisé par le biais de l'ASSEDEA qu'ils ont trouvé sur internet. Ils n'ont donc été dirigés vers aucun centre lors de l'annonce. Un autre parent dit que l'ASSEDEA lui a permis de répondre à beaucoup de ses questions. L'ergothérapeute dit souvent donner le contact de l'ASSEDEA afin de permettre d'avoir une relation entre parent en situation similaire. Madame S du groupe AI a eu jusqu'à six consultations dans des centres différents. Elle en reparlera à la fin de l'entretien en disant qu'elle a l'impression qu'il faut se battre pour rencontrer une personne vraiment spécialisée dans la malformation congénitale du membre. La plupart des autres parents ont été dans un ou deux centres. Tous les parents n'ont plus changé de centre lorsqu'ils ont été dans un centre de compétence ou de référence.

Les parents ont souvent des difficultés pour être dirigé vers des centres spécialisés (centres de référence ou de compétences), l'association l'ASSEDEA est souvent d'une grande aide pour eux.

Madame F du groupe AL a été tout de suite dirigée vers un centre de compétence. Contrairement aux parents des autres groupes, elle est la seule à ne pas avoir trouvée cette consultation rassurante. Dans son cas, l'ergothérapeute n'est pas intervenu en même temps que les médecins. Il est intervenu seul un peu plus tard. Madame F nous dit également que l'avenir de l'enfant a été abordé lors de l'intervention de l'ergothérapeute mais l'enfant n'étant pas encore né, ceci était compliqué. Madame F n'a pas donné suite à ces consultations après la naissance de Marie. Comme pour Madame F, Madame V a vu d'abord les médecins puis l'ergothérapeute au neuvième mois de Maxime, mais elle a trouvé cette consultation rassurante. Seulement un parent sur deux n'ayant pas eu une consultation pluriprofessionnelle a tout de même trouvé la consultation rassurante. Les autres parents qui ont eu des consultations avec toute l'équipe pluriprofessionnelle ont trouvé cela rassurant. **L'intervention pluriprofessionnelle semble donc pouvoir apaiser les familles.** D'après l'ergothérapeute il peut être important pour les parents de recevoir un même discours d'une équipe et non pas d'une seule personne. **L'ergothérapeute soutient que les consultations pluriprofessionnelles sont essentielles.** De plus, le port de la prothèse permettant également un suivi régulier de l'enfant et de la famille peut être

un avantage pour l'accompagnement. Sur les dix centres de compétences existants en France, seuls trois sont représentés ici.

Madame F du groupe AL et Madame V du groupe AI ont toutes les deux été dans le même centre de compétence. Ce sont les deux parents qui n'ont pas eu des consultations pluriprofessionnelles. Elles n'ont pas été rassurées de la même manière. **Chaque famille a son propre parcours et un même discours n'est pas perçu de la même manière par toutes les personnes.** Ce qui a l'air d'avoir rassuré Madame V n'a pas rassuré Madame F. Peut-être aurait-il été important pour Madame F de voir toute l'équipe lors de la même consultation. La réalisation d'une nouvelle consultation à la naissance de Marie aurait aussi pu l'aider.

Dans toutes les consultations réalisées avec l'équipe pluriprofessionnelle, l'avenir de l'enfant a été abordé. Pour tous les parents, l'intervention de l'ergothérapeute a joué un rôle primordial. Pour un parent l'apport de l'ergothérapeute était au niveau de ses connaissances sur les prothèses. Pour deux autres parents, ce qui les a aidés était de connaître son rôle, et ce qu'il pouvait leur apporter. Pour les quatre derniers, il était important de le rencontrer pour aborder la question de l'avenir de l'enfant. D'après l'ergothérapeute, l'avenir est une question récurrente chez les parents, même sur le très long terme. **L'échange avec l'ergothérapeute est important pour tous mais pas pour les mêmes raisons. Pour la majorité, la question de l'avenir et des activités de la vie quotidienne est abordée.** Pour les parents du groupe AL et AI, la consultation spécialisée (mais pas forcément pluriprofessionnelle) a changé le regard qu'ils avaient sur la malformation de leur enfant. Les deux parents du groupe AR sont les seuls pour qui la consultation n'a rien changé. Cela confirme bien pour l'étude leur acceptation rapide de la différence.

2.2.3. Actuellement

Madame S est la seule à penser que son enfant, qui fait les choses plus lentement d'après elle, peut rencontrer de réelles situations de handicap dans la vie quotidienne. Madame B est celle dont l'enfant est le plus jeune, Marc n'a que neuf mois. Elle ne trouve pas de différence avec les autres enfants, mais Marc est encore petit. Le fait qu'il n'ait pas encore acquis la marche et qu'il soit en plein développement moteur me fait dire que son

ressenti peut encore changer. Pour tous les autres parents, leur enfant n'est pas en situation de handicap dans la vie quotidienne. Cela est également vrai pour Madame F du groupe AL. **Ce constat pose ce questionnement : voir son enfant grandir et réaliser les activités de la vie quotidienne peut-il aider les parents à accepter la différence de leur enfant ?** En effet Madame F du groupe AL dit avoir mis un ou deux ans pour accepter la différence de Marie. Cela a donc pu l'aider de voir sa fille grandir et réaliser des activités. Madame V ajoutera à la fin de l'entretien que ce sont des enfants différents par leur membre manquant mais aussi par leur envie de réussir due à leur différence. Cette envie peut se montrer importante dans la réalisation des activités de la vie quotidienne. Madame F dit de Marie : « *Non, elle se débrouille super bien. Et puis il y a des trucs que les enfants de son âge n'arrivent même pas à faire [...] Et puis elle est très indépendante, il ne faut surtout pas aller l'aider.* » Concernant l'avenir, seul Madame L du groupe AR n'a pas de peur particulière liée à la différence. Les autres parents ont tous des peurs communes aux parents en général (l'école, l'adolescence ...). Ici, elles semblent amplifiées par la malformation du membre de leur enfant.

2.3. Discussion

L'analyse des résultats montre qu'il n'y a pas qu'une méthode pour accepter la différence. Afin de répondre à la problématique et de valider ou invalider l'hypothèse, je me pose la question : quels sont les différents facteurs qui entrent en jeu dans l'acceptation ? Dans le cadre de ce mémoire d'initiation à la recherche, il est difficile de répondre complètement à cette question. Cependant, au vu de l'analyse des résultats, il est possible d'avoir des éléments de réponse sur les facilitateurs ou les freins à l'acceptation de la différence pour les parents. Pour les étudier, trois niveaux sont à distinguer : la personne, l'organisation de l'intervention et le rôle des professionnels.

2.3.1. Au niveau de la personne

Le moment de l'annonce de la malformation de l'enfant aux parents est important pour eux. C'est un instant dont ils se souviendront toujours, de l'image et des mots prononcés. Mais, avec un même discours, chacun a son propre ressenti de la situation et de ce qui a été dit par la personne ayant fait l'annonce.

Suite à cette annonce, beaucoup de parents se renseignent sur internet ou dans des livres. Ils peuvent parfois lire des choses qui nuisent à l'acceptation de la différence de leur enfant. Lors de mes recherches, j'ai moi-même été interpellée par certaines définitions de malformation. Par exemple, la phocomélie est définie dans un dictionnaire médical⁷⁴ comme une « *Malformation congénitale qui caractérise le phocomèle* », le phocomèle étant défini dans ce même dictionnaire comme un « *Monstre fœtal dont les mains et les pieds semblent s'insérer directement sur le tronc, les segments intermédiaires d'un ou de plusieurs membres étant absents, totalement ou partiellement.* »

Concernant l'acceptation, tous les parents pensent différemment, ils ont un vécu, un ressenti qui leur est propre. Cela rejoint le modèle systémique vu dans le cadre théorique : chacun a ses connaissances, son vécu, sa culture, son entourage ... Dans mon étude, certains de ces facteurs se trouvent dans la présentation des parents (place de l'enfant dans la fratrie, profession, âge...). Ils sont à prendre en compte et sont indissociables de la personne. Sa réaction face à l'annonce de la différence dépend de toutes ses interactions avec son environnement.

⁷⁴ QUEVAUVILLIERS J., *Dictionnaire médical*, Masson 5^e édition, Mars 2007

Le soutien de l'entourage semble avoir une place importante dans l'acceptation des parents. Le regard porté par leur proche est le premier retour de la vision de la différence de leur enfant par des personnes extérieures, en qui ils ont confiance.

Madame L, paraît être l'exemple même d'une forte capacité à la résilience comme la décrivent Michel Hanus et Michel Delage. Dans toutes ses réponses, elle montre une force de caractère, elle peut sembler impassible : « *Il faut mettre les choses à plats parce qu'effectivement les gens ont tendance à s'apitoyer sur leur sort quand il arrive une difficulté quelle qu'elle soit* ». Elle ne donne pas l'impression d'avoir été inquiète mais plutôt qu'elle avait accepté cette fatalité. La résilience est une capacité à rebondir, cela illustre très bien ses propos : « *Pourquoi moi ? Et puis c'est pas grave* » ; « *Ni l'un ni l'autre globalement, ça ne changeait rien.* (En parlant de l'effet que pouvait avoir les réactions de l'entourage) »

2.3.2. Au niveau de l'organisation de l'intervention

Dans le cadre théorique, il a été vu que la malformation congénitale du membre fait partie des maladies rares. En tant que telle, il existe des centres de référence et de compétences pour accueillir ces enfants et leurs parents. Dans l'analyse, il apparaît que la spécialisation de ces centres est très importantes, car tous les parents, même ceux ayant consulté plusieurs structures, aboutissent toujours à une prise en charge de leur enfant dans un centre de compétence ou de référence. Ces centres sont donc, en capacité de répondre aux attentes des parents. Dans ce cas, pourquoi certains parents doivent visiter plusieurs structures avant d'aller dans un de ces centres, pourquoi d'autres y sont dirigés grâce à internet ou à une association ? Réaliser plusieurs consultations peut fragiliser les parents surtout si aucune ne les rassure. Cela peut être un facteur freinant l'acceptation. C'est le cas de Madame S qui a eu 6 consultations différentes. Comme d'autres parents elle a trouvé le centre spécialisé par hasard (par l'ASSEDEA ou par contact avec d'autres parents). Elle dit à la fin de l'entretien : « *Et ce qui est dommage aussi c'est la lisibilité à la naissance : il a quoi, qu'est ce qu'il faut faire, quels sont les spécialistes ? J'ai l'impression que si l'on ne se bat pas, on peut se retrouver à voir un orthopédiste qui n'est pas du tout spécialisé et qu'on en reste là.* » Comme il est prévu par la législation, tous les parents devraient donc être dirigés directement vers un centre de référence ou de compétence dès l'annonce de la malformation de leur enfant.

Lors de ma pré-enquête puis de mon enquête, j'ai appelé dix centres de compétences (sur onze) afin de pouvoir rencontrer des ergothérapeutes. J'ai pu entrer en contact avec six ergothérapeutes. Or, seuls deux de ces ergothérapeutes voient régulièrement des enfants avec une malformation congénitale ainsi que leurs parents. Les autres en voient très rarement ou n'interviennent qu'auprès d'adultes. Ceci peut expliquer le fait que dans mon enquête seulement trois centres de compétences sont représentés pour sept parents venant de toute la France. Cela montre une difficulté pour les parents à se déplacer jusqu'au centre où est suivi leur enfant du à l'éloignement géographique.

2.3.3. Au niveau de l'apport des professionnels

Avoir un ergothérapeute dans l'équipe pluriprofessionnelle et réaliser une consultation avec toute l'équipe est un choix qui a été fait par certains centres. Dans la partie théorique, cette idée est défendue par le Docteur Pilliard. Dans mon enquête, cela est défendu par certains parents ainsi que par l'ergothérapeute. La présence d'une équipe permet de discuter à plusieurs avec les parents et d'avoir une consultation complète où chacun a sa spécificité.

Les entretiens avec les parents confirment ce qui est dit dans le cadre théorique concernant la spécificité de l'ergothérapeute. La malformation congénitale est très peu connue. Les parents ont une inquiétude pour l'avenir de l'enfant concernant l'indépendance qu'il pourra avoir. L'ergothérapeute apporte sa spécificité dans les activités de la vie quotidienne ce qui est rassurant pour les parents, comme le confirme mon enquête. Cependant, nous ne pouvons pas la généraliser. Le témoignage de Madame V montre que certaines personnes se projettent moins vers l'avenir mais vivent au jour le jour. Pour elle, rencontrer l'ergothérapeute seul quelques mois après la consultation médicale, et lorsque son enfant avait neuf mois était tout aussi bénéfique. En effet, elle voyait faire son enfant, connaissait déjà certaines de ses capacités. Ce dernier point rejoint donc le premier thème de la discussion (cf.2.4.1), les parents ont chacun leur singularité.

2.4. Limites et intérêts de l'étude

2.4.1. Limites de l'étude

Mon travail d'initiation à la recherche est basé sur des entretiens réalisés avec un nombre restreint de personnes. Il n'est donc pas généralisable.

Je n'ai rencontré qu'une ergothérapeute. Cela vient du fait que les ergothérapeutes travaillant de manière précoce auprès d'enfants ayant une malformation congénitale de membre supérieur sont en nombre très réduit. Ces malformations, faisant partie des maladies rares touchent un ensemble restreint de personnes.

Toutes les familles que j'ai rencontrées font parties de l'ASSEDEA. Même si les profils de chaque famille sont différents par leur histoire et la malformation de l'enfant, elles adoptent toutes une même démarche en faisant partie de cette association.

Je n'ai pu rencontrer que des mères, j'aurais aimé questionner des pères afin de connaître leur approche de la différence de leur enfant. Tous les parents de l'enquête ont rencontré un ergothérapeute à un moment donné. J'aurais souhaité que certains parents n'en aient pas rencontré pour pouvoir les comparer.

2.5.2. Intérêts de l'étude

Les malformations congénitales du membre supérieur font partie des maladies rares. De ce fait, elles sont très peu connues. Un des intérêts de cette étude est de faire connaître ces différences de l'enfant, afin qu'elles ne soient plus stigmatisées comme un handicap par la société.

Un autre intérêt de cette étude est de montrer aux parents qui la liront qu'ils ne sont pas seuls dans leurs vécus de la différence de leur enfant. Les phases de travail de deuil suite à l'annonce d'une différence, ainsi que la phase d'acceptation sont essentielles à chacun. De même les sentiments de culpabilité, de colère ou de peur pouvant être ressentis dans leur parcours le sont par tous.

Pour rencontrer des parents, il était délicat de demander des contacts aux centres de références ou de compétences travaillant avec cette population. En effet, ils sont tenus au secret médical et cela pouvait dégrader le lien de confiance établi entre les professionnels de santé et les parents. Je suis faite aider par l'association l'ASSEDEA. Le

fait de mettre une annonce avec mon sujet de mémoire a permis aux parents de se sentir libre de réaliser ou non cet entretien. Il peut être difficile pour certains parents de parler de leur ressenti par rapport à la différence de leur enfant car c'est un sujet intime.

Le fait de passer par l'intermédiaire d'une association peut faire penser qu'ils ont un même discours. En étudiant ce que disent les parents via les réseaux sociaux et ce que dit l'association via son site internet, je me suis rendue compte qu'il n'y a pas réellement une même ligne de pensée. L'ASSEDEA a pour but d'apporter un soutien aux parents et aux enfants en réalisant des rencontres. Elle favorise également la recherche. Elle ne se positionne pas sur l'intervention des professionnels auprès de l'enfant avec par exemple le port ou non de la prothèse. Les parents adoptent généralement les idées du centre où ils sont suivis. Toutefois, je me pose la question : le fait d'être dans une association montre-t-il un besoin d'aide ou à l'inverse un besoin d'aider les personnes qui sont dans la même situation ?

Le travail de l'ergothérapeute auprès de ces enfants est peu connu, l'intervention précoce auprès des parents l'est encore moins. Un intérêt de l'étude est de faire connaître le rôle de l'ergothérapeute auprès de ces enfants, afin que parents et enfants se dirigent vers un ergothérapeute en cas de besoin, mais aussi, vers un centre de référence ou de compétence spécialisé dans cette malformation.

Conclusion

Pour reprendre les points essentiels de ma démonstration, les recherches bibliographiques m'ont permis, tout d'abord de connaître les différents types de malformations congénitales du membre supérieur, puis de comprendre ce qu'il se joue chez les parents à l'annonce d'une de ces malformations congénitales, et qui remet en cause l'enfant imaginé qu'ils avaient créé. Suite à cela, j'ai étudié l'intervention de l'équipe pluriprofessionnelle auprès des parents, et plus précisément la spécificité de celle de l'ergothérapeute.

Les entretiens avec les parents m'ont aidés à comprendre la vision de chacun par rapport à la différence de leur enfant. Cela m'a permis de confronter la théorie à la pratique. L'entretien avec l'ergothérapeute m'a servi à préciser ou à confirmer la théorie.

Ce cheminement me permet d'avoir des éléments de réponse pour le problème posé au départ : **en quoi l'intervention de l'ergothérapeute de manière précoce, suite à l'annonce d'une malformation congénitale du membre supérieur auprès des parents, a-t-elle une influence sur l'acceptation de la différence de l'enfant ?** Dans l'intervention auprès de ces parents et de leur enfant, il faut considérer chacun dans sa singularité, car tous ont des réactions, des ressentis, des vécus différents. Cela a pour conséquence qu'il n'y a pas une unique réponse applicable à tous.

L'hypothèse est que **l'ergothérapeute, en projetant les parents dans les activités de la vie quotidienne future de l'enfant, leur donne des perspectives d'indépendance, et ainsi, influence l'acceptation de la différence de l'enfant par les parents.**

L'hypothèse est partiellement validée. Il a été vu précédemment dans l'analyse des résultats puis la discussion, que l'ergothérapeute apporte sa spécificité dans le fait de projeter les parents dans les activités de la vie quotidienne. Cela donne aux parents des perspectives d'indépendance. C'est ce que la plupart des parents attendent de l'ergothérapeute. Toutefois, cette affirmation n'est pas généralisable à tous, certains ont moins tendance à se projeter vers l'avenir. L'acceptation de la différence de leur enfant

va alors se faire par d'autres moyens. Finalement, chacun des rôles de l'ergothérapeute vu dans le cadre théorique, peut entrer en jeu dans cette acceptation, mais, l'avenir de l'enfant est une question récurrente chez la plupart de ces parents.

Cette étude peut être élargie à l'acceptation de toute différence quelle qu'elle soit. Avant toute rééducation ou réadaptation, il faut prendre en compte l'acceptation de la personne vis-à-vis de sa différence. A mon sens, l'acceptation de l'entourage est indispensable à celle de la personne elle-même. C'est un des premiers regards extérieurs qui peut se montrer un soutien essentiel. Cela aura donc un impact sur ma vie professionnelle dans mon intervention auprès des personnes mais aussi dans le lien avec leur famille.

Pour aller plus loin que ce mémoire d'initiation à la recherche, une question qui est restée en suspend pendant toute mon étude est : peut-on vraiment accepter sa différence ou peut-on seulement vivre avec elle ?

Bibliographie

Articles

BABOT E. CORNET N., *L'ergothérapie à la croisée des chemins*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, Chapitre 1

BERARD C. PILLIARD D. ROBERT E., *La première consultation spécialisée d'un enfant présentant une agénésie unilatérale d'avant-bras*, Archive pédiatrique, 1998, volume 5, p.190-193

BOUMEDIAN N., *Les enjeux sociaux du travail interdisciplinaire. L'exemple de la prise en charge global des risques*, Pensée plurielle n°30-31, 2012, p.191-206

CURNILLON B., *Le changement vers l'autonomie*, Ergothérapie n°4, décembre 2001, p.5-13

GUILLAUME C. CHALUFOUR A., *Evaluation des activités de vie quotidienne chez les enfants*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, Chapitre 13

HANUS M., *Deuil et résilience : différences et articulation*, Frontières, Volume 22, numéros 1-2, 2009-2010, p.19-21

LEBOVICI S., *Les interactions fantasmatiques*, Journal de pédiatrie et de puériculture n°2, 1995, p.94-98

MALIFARGE D., *L'annonce du handicap et l'impact et rééducation*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, Chapitre 5

MARC E. CAILLEAU X., *Carl Rogers, L'inventeur de la non directivité*, Sciences humaines n°101, janvier 2000, p.40-44

MARCHAND G., *Les thérapies systémiques*, Sciences Humaines n°127, mai 2002, p.40-41

MOREL-BRACQ M-C., *Modèles conceptuels en ergothérapie pédiatrique*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, chapitre 2

PILLIARD D., *Prise en charge des malformations congénitales des membres*, Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique, Volume 92, n°4, juin 2006, p.392-393

SANTINELLI L., *Le partenariat avec les familles*, Article tiré de : *Ergothérapie en pédiatrie*, Solal, Marseille, 2010, Chapitre 6

TONKIN M.A., *Classification des anomalies congénitales de la main*, Chirurgie de la main, Volume 27, Supplément 1, décembre 2008, p.27-34

VASLUIAN E., Opinions of youngsters with congenital below-elbow deficiency, and those of their parents and professionals concerning prosthetic use and rehabilitation treatment, Plos One, June 2013, Volume 8, Issue 6

YANEZ I. JOSEPH V., *Spécificité de l'action précoce*, Ergothérapie en pédiatrie, Solal, Marseille, 2010, Chapitre 27

ZINSCHITZ E., *L'annonce du handicap : le début d'une histoire*, Annonce centrée sur la personne - Pratique et recherche, Numéro 6, 2007, p.82-93

Ouvrages

BORIOLI J. LAUB R., *Handicap : de la différence à la singularité*, Médecine et Hygiène, Genève, Septembre 2007, p.25-40

CHABROL B. HADDAD J., *Handicaps de l'enfant*, Progrès en pédiatrie n°21, aout 2006

DELAGE M., *La résilience familiale*, Odile Jacob, Paris, Février 2008

FONDACCI C., *Le diagnostic anténatal*, Albin Michel, 2002

GILBERT A. BUCK-GRAMCKO D. LISTER G., *Les malformations congénitales du membre supérieur*, Expansion Scientifique Française, 1991, p3-4

HANUS M., *La résilience à quel prix ?*, Maloine, Paris, 2002

MEYER S., *Démarches et raisonnements en ergothérapie*, Les Cahiers de l'EESEP, Lausanne, 2010

MOREL-BRACQ M-C, *Modèles conceptuels en ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux*, Solal, 2009, p.54-63

PILLIARD D. TAUSSIG G. BOULOT B. DEVANZ M-L., *J'apprends que j'attends un enfant malformé*, Fondation De France, octobre 2004

RINGLER M., *Comprendre l'enfant handicapé et sa famille*, Dunod, Paris, 2004

SOULE M., *Ecoute voir... L'échographie de la grossesse*, Eres, juin 1999

TISSERON S., *La résilience*, Que sais-je, octobre 2011

Internet

<http://www.alliance-maladies-rares.org/les-maladies-rares/definition-et-chiffres-cles/>

<http://fondation-maladiesrares.org/definitions>

<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs352/fr/>

Dictionnaire

Larousse Médicale, 2006

QUEVAUVILLIERS J., *Dictionnaire médical*, Masson 5^e édition, Mars 2007

REY-DEBOVE J., REY A., *Le Petit Robert*, 2009

Congrès

BILLE M., *Les effets en échos concentrique de l'annonce sur la famille, les amis, au travail...*, 29^{èmes} journées d'étude de l'ANECAMSP : L'annonce aux parents d'un jeune enfant... d'une différence ? d'un handicap ?, 21 et 22 novembre 2013

ROY J., *L'annonce du handicap c'est l'affaire de qui ?*, 29^{èmes} journées d'étude de l'ANECAMSP : L'annonce aux parents d'un jeune enfant... d'une différence ? d'un handicap ?, 21 et 22 novembre 2013

Textes législatifs et réglementaires

Bulletin épidémiologique hebdomadaire, *Registre des malformations congénitales*, Paris, INVES, 8 juillet 2008 n° 28-29

Code de déontologie médicale Article 35

HAS, *Annoncer une mauvaise nouvelle*, mai 2008

Haut Conseil de la santé publique, *Evaluation du plan national maladies rares 2005-2008*, Paris, Avril 2009

INSTRUCTION N° DGOS/PF2/2013/ 306 du 29 juillet 2013

MINISTERE de la santé et des solidarités, *Plan national maladies rares 2005-2008*

MINISTERE de la santé, *Plan national maladies rares 2011-2014*

MINISTÈRE DE LA SANTÉ ET DES SPORTS, *Annexe I de l'Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'État d'ergothérapeute*

Annexes

SOMMAIRE ANNEXES

ANNEXE I : GLOSSAIRE	II
ANNEXE II : CLASSIFICATION DE SWANSON	III
ANNEXE III : PLAQUETTE DU CENTRE DE REFERENCE ET DES CENTRES DE COMPETENCES DESTINEE AUX PARENTS	IV
ANNEXE IV : HAUTE AUTORITE DE SANTE, <i>ANNONCER UNE MAUVAISE NOUVELLE</i>, MAI 2008.....	VI
ANNEXE V : MODELE DE LETTRE DE CONSENTEMENT DES PARENTS POUR REALISER L'ENTRETIEN.....	X
ANNEXE VI : RETRANSCRIPTION DE L'ENTRETIEN DE MADAME C ...	XI
ANNEXE VII : RETRANSCRIPTION DE L'ENTRETIEN DE L'ERGOTHERAPEUTE	XVI

Annexe I : Glossaire

Agénésie^A : Absence ou arrêt de développement d'un organe ou d'une partie du corps.

Tératogène^A : Qui provoque des monstruosités ou des malformations.

Amnios^A : Membrane mince tapissant tout l'intérieur de la cavité où se trouve le fœtus (cavité amniotique). Elle engaine le cordon ombilical jusqu'à l'ombilic du fœtus.

Brides amniotiques^A : Brides reliant deux points de l'amnios ou l'amnios à l'embryon et qui parfois entraînent des sillons et des strictions chez le fœtus.

Camptodactylie^A : Flexion permanente d'un ou de plusieurs doigts, en particulier de l'auriculaire, localisé au niveau de l'articulation interphalengienne proximale.

Clinodactylie^A : Flexion, hyperextension ou déplacement latéral permanent d'un ou de plusieurs doigts ou orteils.

Duplication^A : Malformation d'un organe qui est présent en double ou qui est divisé en deux parties.

Macroactylie^A : Développement excessif des doigts et des orteils.

Main bote^A : Déformation congénitale ou acquise de la main, caractérisée par une déviation soit antérieure ou postérieure, soit latérale sur l'avant-bras.

Main fendue^B : Agénésie du rayon central divisant la main en deux parties.

Mécanisme de défense^A : Processus inconscient utilisé par le moi pour neutraliser l'angoisse qui émerge des conflits psychiques et qui menace son intégrité.

Morphogénèse^A : Evolution ou développement des formes et des structures d'un organisme, étude des lois qui les régissent.

Phocomélie^C : Malformation congénitale caractérisée par l'absence du segment proximal et/ou du segment moyen d'un membre.

Polydactylie^A : Anomalie congénitale caractérisée par la présence de doigts ou d'orteils surnuméraires.

Pollicisation^A : Opération plastique consistant à remplacer un pouce amputé par un autre doigt transplanté à sa place.

Syndactylie^A : Malformation congénitale caractérisée par l'accolement de deux ou plusieurs doigts ou orteils entre eux.

Synostose^A : Union de deux os par soudure osseuse.

^A QUEVAUVILLIERS J., *Dictionnaire médical*, Masson 5^e édition, Mars 2007

^B GILBERT A. BUCK-GRAMCKO D. LISTER G., *Les malformations congénitales du membre supérieur*, Expansion Scientifique Française, 1991, p3-4

^C *Larousse médical*, 2006

Annexe II : Classification de Swanson

Tirée de : TONKIN M.A., *Classification des anomalies congénitales de la main*, Chirurgie de la main, Volume 27, Supplément 1, décembre 2008

Tableau 1

Classification de Swanson classification des anomalies congénitales des membres (d'après Swanson et al. [24], simplifiée)

- I. Défaut de formation
 - A. Arrêt transversal
 - Épaulé
 - Bras
 - Coude
 - Avant-bras
 - Poignet
 - Carpe
 - Métacarpe
 - Phalange
 - B. Arrêt longitudinal
 - Rayon radial
 - Rayon ulnaire
 - Rayon central (main en fourche)
 - C. Intersegmentaire (phocomélie)
- III. Duplication
 - Membre entier
 - Humerus
 - Radius
 - Ulna (main en miroir)
 - Doigt
 - Polydactylie radiale
 - Polydactylie centrale
 - Polydactylie ulnaire
- IV. Excès de croissance
 - Du membre entier
 - Partiel du membre
 - Digital (macroductylie)
- V. Défaut de croissance
 - Membre entier
 - Main entière
 - Métacarpien
 - Digital
 - Brachysyndactylie
 - Brachydactylie
- VI. Syndrome des brides amniotiques
 - Sillons amniotiques
- II. Défaut de différenciation
 - A. Atteignant les tissus mous
 - Arthrogrypose
 - Épaulé
 - Coude et avant-bras
 - Poignet et main
 - Syndactylie cutanée
 - Camptodactylie
 - Pouce dans la paume
 - Déviation des doigts
 - B. Atteignant le squelette
 - Épaulé
 - Synostose du coude
 - Synostose de l'avant-bras
 - Poignet et main
 - Syndactylie osseuse
 - Synostose carpienne
 - Symphalangie
 - Clinodactylie
 - C. Pathologie tumorale congénitale
 - Vasculaire (hémangiomes)
 - Lymphatique
 - Système nerveux
 - Tissu conjonctif
 - Squelette

Tableau 1 (Suite)

- Acrosyndactylie
- Amputation intra-utérine
- Association des anomalies ci-dessus
- VII. Anomalies squelettiques généralisées
 - Anomalies chromosomiques
 - Autres anomalies généralisées

Annexe III : Plaquette du centre de référence et des centres de compétences destinée aux parents

A qui vous adresser en région ?

Vous pouvez vous adresser aux Centres de compétences qui travaillent en lien avec le Centre de référence national basé à Saint-Maurice :

Amiens
CHU d'Amiens

Besançon
CHU de Besançon

Brest
CHU de Brest
Hôpital Morvan

Limoges
CHU "Dupuytren"

Lyon
Hôpital
Femme Mère - Enfant

Marseille
CHU, Hôpital de
"La Timone"

Nancy
Centre Hospitalier
Universitaire,
Hôpitaux de "Brabois",
Hôpital d'enfants

Toulouse
Hôpital des Enfants

Villeneuve d'Ascq
Centre de Rééducation
Fonctionnelle
"Marc Sautet"

Antilles
CHU de Fort de
France



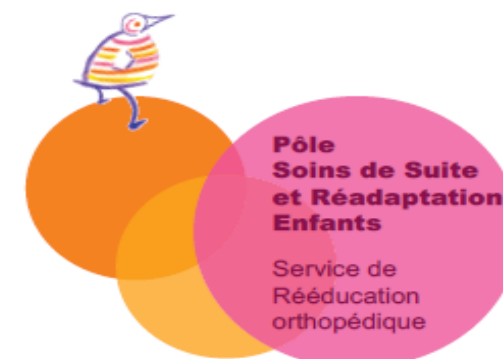
Vous rendre au Centre de référence



© Service communication des Hôpitaux de Saint-Maurice - Mars 2013

Centre de référence national maladies rares

des malformations des membres
et de l'arthrogrypose chez l'enfant



Hôpitaux de Saint-Maurice
14, rue du Val d'Osne - 94410 Saint-Maurice
Tél. : 01 43 96 63 50 - Fax : 01 43 96 66 25
cerfam@hopitaux-st-maurice.fr

Qu'est-ce qu'une maladie rare ?

Une maladie est dite rare si moins d'une personne sur 2 000 en est atteinte.

On en dénombre 7 000 en France.

Le Centre de référence de Saint-Maurice a été labellisé en 2007.

Son action est relayée en région par des Centres de compétences.

Elle concerne des pathologies telles que : les malformations, les amputations de membres, l'arthrogrypose.

Les missions du Centre de référence



- organiser des consultations pluridisciplinaires spécialisées, des bilans et des prises en charge spécifiques,

- assurer un rôle d'expert auprès des professionnels de santé, des associations de familles et des intervenants extérieurs.



Quand consulter ?

- avant la naissance, lors de la découverte d'une anomalie à l'échographie,

- lorsqu'une anomalie est découverte à la naissance,

- pour un avis spécialisé.

Quels professionnels allez-vous rencontrer au Centre de référence ?

L'équipe du Centre est composée de :

- *médecins* (chirurgiens orthopédistes, médecins de médecine physique et réadaptation, neuro-pédiatres...),

- *psychologue,*

- *kinésithérapeute,*

- *ergothérapeute,*

- *orthophoniste,*

- *assistante sociale,*

- *secrétaire médicale.*



Les consultations pluridisciplinaires

Elles permettent :

- d'évaluer l'anomalie constatée

- de vous informer précisément sur l'évolution et les possibilités de prise en charge médicale de votre enfant,

- d'organiser l'accompagnement global de votre enfant tout au long de sa croissance tant sur un plan médical et rééducatif (appareillage, aides techniques, rééducation, réadaptation, indication chirurgicale...) que social et psychologique,

- de tout mettre en oeuvre pour favoriser l'autonomie de votre enfant dans sa vie quotidienne, ses apprentissages et ses loisirs.





HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

ÉVALUATION ET AMÉLIORATION DES PRATIQUES

Annoncer une mauvaise nouvelle

L'annonce d'une mauvaise nouvelle constitue une étape majeure de la relation avec le patient. Elle concerne les médecins mais également tous les professionnels qui assurent la prise en charge du malade.

Le but de ce document synthétique est d'apporter, à travers une série de questions source de réflexion, une aide aux professionnels qui souhaitent améliorer leurs pratiques sur ce thème.

Une mauvaise nouvelle est « une nouvelle qui change radicalement et négativement l'idée que se fait le patient de son (...) être et de son (...) avenir ».

Si la mauvaise nouvelle concerne le patient par la modification radicale du cours de sa vie, les difficultés du médecin chargé de l'annonce d'une telle nouvelle et de tous les professionnels intervenant auprès du patient doivent également être reconnues. Il n'y a pas une annonce mais une succession d'annonces tout au long de la prise en charge et cela implique tous les professionnels.

La reconnaissance des difficultés que peuvent rencontrer les professionnels implique de passer par les trois étapes suivantes.

1. Se poser des questions **AVANT** la rencontre avec le patient

■ Me concernant

Les questions suivantes peuvent m'aider en tant que professionnel, lorsque je prépare ma rencontre avec le patient, à comprendre mes propres difficultés.

- Ai-je des difficultés à dire et pourquoi ?
- Quelles représentations, quelles expériences personnelles (positive, négative) ai-je de cette maladie et de ses conséquences ?
- Quel rôle vais-je avoir dans la prise en charge du malade (traitement, accompagnement) et quelles en sont les limites ?

■ Concernant la maladie

Afin de donner au patient des perspectives réalistes, je dois disposer de suffisamment d'informations sur la maladie et les options thérapeutiques qui peuvent être proposées.

- Que sais-je de la situation clinique du patient ?
- Que sais-je de la maladie et de son évolution naturelle (survenue de handicap, mise en place de traitements de plus en plus contraignants...) ?
- Que sais-je des options thérapeutiques, des prises en charge possibles et de leurs conséquences ?
- Que sais-je du rapport bénéfice-risque de chacune de ces prises en charge ?
- Quelle est la part d'incertitude du pronostic, de la variabilité de l'expression de la maladie ?
- Que puis-je prévoir de l'évolution de ce patient ?
- Qu'est-ce qui va changer dans la vie du patient ? Qu'est-ce qui sera probablement le plus difficile pour lui ?
- Quelle est la filière de prise en charge (structure d'accueil lorsque le handicap ou les difficultés surviennent ?

2. Obtenir des informations *LORS* de la rencontre avec le patient

■ Concernant le patient

Je dois m'efforcer d'obtenir des informations le concernant afin d'adapter l'information que je lui donne à ses besoins au moment où je le rencontre et éviter de détruire les constructions intellectuelles et psychiques qu'il a élaborées pour se protéger.

- Ce que le patient attend de cette consultation.
- Les personnes qu'il a déjà rencontrées, l'information qu'il a déjà reçue, ce qu'il en a compris.
- Ce qu'il souhaite savoir, aujourd'hui.
- Les représentations qu'il a de cette maladie et de ses conséquences.
- Les expériences personnelles (famille, proches), qu'il a de cette maladie et de ses conséquences.

■ Concernant l'environnement du patient

Afin de donner au patient des perspectives réalistes, je dois disposer de suffisamment d'informations sur la maladie et les options thérapeutiques qui peuvent être proposées.

- Sa situation familiale personnelle (enfant, personne à charge, isolé ou entouré).
- Les soutiens possibles.
- Sa situation matérielle, professionnelle, sociale.
- La représentation qu'a son compagnon/ses enfants/son entourage de la maladie.
- L'information qu'il souhaite que l'on donne à ses proches, s'il préfère qu'on l'aide à informer ses proches.
- Les besoins ou les souhaits d'aide ou de soutien (psychologique, social) pour lui ou ses proches.

3. Se poser des questions *EN FIN* de rencontre avec le patient

- Lui ai-je laissé la possibilité de poser toutes ses questions ?
- Suis-je en mesure de savoir ce qu'il a compris ?
- Qu'a-t-il retenu de la consultation ?

Pour la prochaine consultation : que me reste-t-il à lui dire ?

Les professionnels peuvent utiliser cette approche pour évaluer et améliorer leurs pratiques professionnelles.

Pour en savoir plus : un document plus complet est proposé par la HAS aux professionnels (www.has-sante.fr), il développe les points suivants :

■ Des points de repère

- Annoncer, informer pour quoi faire ?

Annoncer, ce n'est pas seulement informer, c'est donner au patient les informations dont il a besoin, tout au long du processus d'accompagnement.

- Retentissement de l'annonce

Un effet traumatique : l'émotion est tellement forte lors de la première annonce que, la plupart du temps, le patient n'entend qu'une petite partie de ce qui est dit. Lors de la consultation où est réalisée la première annonce, tout n'est pas abordé, le patient a besoin de temps.

Comment le patient se défend : le patient va adopter une attitude qui lui permettra de faire face à une situation vécue comme trop douloureuse, tentative d'adaptation du psychisme face à l'angoisse.

- Ecueils et risques évitables

- Le point de vue du médecin

Le professionnel peut rencontrer des difficultés pour annoncer une mauvaise nouvelle. Il peut mettre en place des mécanismes de défense pour faire face à l'angoisse de la situation de son patient.

- En pratique

Se donner le **temps**, être à l'écoute, être attentif aux **mots choisis** et assurer un **suivi de l'annonce** sont essentiels à la démarche.

■ **Des exemples concrets** décrivant les difficultés spécifiques à l'annonce de la maladie d'Alzheimer, d'un cancer, de la maladie de Huntington, d'une maladie neuromusculaire à un enfant, de la maladie d'un parent ou d'un proche à un enfant.

En France l'évaluation et l'amélioration des pratiques professionnelles sont inscrites dans la politique de santé. Annoncer* une mauvaise nouvelle constitue une étape majeure de la relation avec le patient et, à ce titre, peut faire l'objet d'une démarche d'évaluation/amélioration.

* Cette démarche est complémentaire du dispositif d'annonce mis en œuvre en cancérologie.



Tous les outils et programmes d'amélioration et d'évaluation des pratiques sont téléchargeables gratuitement sur www.has-sante.fr

Mai 2008

Annexe V : Modèle de lettre de consentement des parents pour réaliser l'entretien

Je, soussignée, certifie donner mon consentement libre et éclairé pour l'entretien réalisé par Marguerite Paulhet et le traitement de ces informations, sachant que mon identité et celle de mon enfant resteront anonymes.

Entretien dans le but de son mémoire d'initiation à la recherche : L'acceptation d'une différence : malformation congénitale du membre supérieur

Fait à

le

Signature

Annexe VI : Retranscription de l'entretien de Madame C

Merci d'avoir accepté de réaliser cet entretien avec moi. Votre fils s'appelle Clément, il a quatre ans et il a une agénésie de la main gauche, c'est bien ça ?

Mme C : Oui c'est ça.

Avant de commencer pouvez-vous me donner votre âge, votre profession et le nombre d'enfant que vous avez ?

Mme C : Alors, je suis infirmière, j'ai trente-cinq ans, et j'ai deux enfants : Clément l'ainé et une petite fille de trois ans.

La première partie concerne le moment de l'annonce.

1 / A quel moment avez-vous appris que votre enfant avait une malformation des MS ?

Le jour de la naissance. Ça n'a pas été vu aux échographies du tout.

Qui vous l'a annoncé ?

C'est mon mari qui me l'a dit, il me l'a susurré à l'oreille. Ça s'est passé un peu bizarrement, j'ai accouché du bébé, je l'ai eu trente secondes sur mon ventre et puis ensuite l'obstétricien l'a emmené sur la table d'examen et là j'ai vu qu'il y avait un problème, qu'il y avait quelque chose qui n'allait pas. Il y avait beaucoup de sages-femmes qui venaient autour, ils s'attardaient beaucoup sur l'enfant, et donc j'ai envoyé mon mari voir ce qui se passait. Et donc il est revenu à mes côtés et dépité, il m'a dit qu'il manquait une main. Il manquait une main, voilà c'est mon mari qui me l'a dit. L'obstétricien ne me l'a pas dit en premier, il a laissé mon mari faire. Il est venu après en me disant des choses, bon, qui sont pas forcément fondées mais, c'est mon mari qui me l'a annoncé en tout cas.

Qu'avez-vous ressenti à ce moment-là ?

Beaucoup de sentiments se sont mélangés, j'ai crié, j'ai pleuré, j'ai un peu, j'étais un peu révolté. Enfin beaucoup de mélanges de sentiments. De la révolte, de la colère, de la culpabilité : qu'est ce qui s'est passé ? Qu'est ce qui a eu comme erreur ? Pendant ma grossesse j'ai mangé des choses qu'il ne fallait pas ? J'ai pris des médicaments qu'il ne fallait pas ? J'ai repassé ma grossesse en long en large et en travers dans la tête. Le médecin est venu me voir, il m'a dit : « vous savez ce n'est pas votre faute ». J'ai dit mais enfin comment on peut (parce que c'est le médecin qui m'a accouché qui a fait toutes les échographies pendant ma grossesse) donc je lui ai demandé pourquoi il n'avait pas vu ça ? Il était très embêté et il m'a dit : « on ne voit pas tout à l'échographie », voilà, il n'avait pas plus de réponses à me donner, il m'a dit qu'on faisait des choses super en chirurgie, après j'y connaissais rien du tout en agénésie. Il a voulu me rassurer en

me disant que la chirurgie faisait des choses très bien maintenant, et qu'il y avait peut-être des doigts en dessous du petit poignet. Donc du coup, il m'a dit, on va lui faire une radio dans l'après-midi pour voir ce qu'il y a en dessous. Et puis voilà, moi j'étais dépitée. Après les choses se sont combinées, j'ai fait une hémorragie, dans les deux heures je suis restée en salle d'accouchement et puis je perdais beaucoup de sang, je suis retournée dans ma chambre et en fait là on s'est rendu compte que je faisais une hémorragie et qu'il fallait que je retourne au bloc. Donc mon fils, enfin Clément, est parti avec mon mari faire la radio pendant que moi je partais au bloc. Donc ça a été très très très tumultueux. C'était une journée, vraiment un enfer, enfin peut être pas un enfer mais c'était pas du tout le plus beau jour de ma vie. C'était un enfer quoi, j'ai cru que j'allais mourir et que, que voilà, que j'avais fait entre guillemet un enfant pas dans les normes et je m'en suis énormément voulu. Les choses se sont arrangées avec le temps mais c'est vrai que c'était très violent. Très violent et très choquant pour nous tous. On n'était vraiment pas prêt.

2/ La personne vous l'ayant annoncé vous a-t-elle donné le contact d'autres personnes compétentes dans ce domaine ?

Alors, non, j'ai accouché dans une petite clinique privée, et c'est vrai que le personnel n'est pas formé à ce genre de, de voilà de malformation, d'accueillir des enfants avec des malformations physiques. Ils étaient complètement désarmés, ils évitaient le sujet le plus possible, quand ils rentraient dans la chambre, ils n'en parlaient pas. L'obstétricien, plusieurs fois on lui a demandé qu'est ce qui allait se passer. On avait fait la radio mais voilà personne pour l'interpréter et on était vraiment avec toutes nos questions à la maternité. L'obstétricien nous a envoyé vers un pédiatre chirurgien, un chirurgien pédiatre avec un rendez-vous arrêté. Je crois que c'était une semaine ou deux après l'accouchement, voilà c'est tout, que cette information-là. J'ai eu rendez-vous avec le chirurgien pédiatre et, et puis voilà, je suis sortie de la maternité trois jours après avoir accouché, malgré, malgré les circonstances de l'accouchement très compliquées et puis l'enfant qui naît avec une malformation, je suis sortie assez vite. Toutes mes questions, j'ai trouvé mes réponses sur internet notamment grâce à l'ASSEDEA.

Avez-vous eu une consultation avec une/des personne(s) spécialisée(s) dans le domaine des malformations congénitales des membres ? Où? Qui étaient-elles ?

Alors après, on a vu ce chirurgien pédiatre qui bon a examiné Clément en long en large et en travers, qui nous a mis en garde sur le fait qu'il y avait peut-être un syndrome donc peut être une malformation associée à cette malformation à la main, notamment une malformation intérieure, cardiaque. Donc là on s'est encore effondré une nouvelle fois. Il l'a examiné, il a dit qu'il y avait des choses possibles notamment des greffes d'orteils, voilà, nous on ne voulait vraiment pas qu'on ampute un orteil pour, pour lui donner une pince. Enfin c'était vraiment encore très très

violent. Et puis après il nous a dit il y a le centre X qui suit ce genre de petit patient et je vais, je vais vous diriger vers eux. Donc là on est sorti avec un rendez-vous au centre X.

Donc là il devait avoir 2 semaines environ, il a été reçu par un médecin rééducateur fonctionnel, une ergothérapeute, il y avait du monde ce jour-là. Je pense qu'il y avait un étudiant. Enfin je sais plus. Il y avait beaucoup de monde, on avait beaucoup de questions, j'avais trouvé quelques réponses sur internet grâce à l'ASSEDEA, on avait beaucoup de questions et on a vraiment trouvé des réponses. On a été rassuré sur l'avenir de Clément. Voilà, on savait que c'était un enfant qui allait évoluer comme les autres, qui allait avoir une profession comme les autres et que voilà si on acceptait cette agénésie, cette différence, il vivrait. Il vivrait très bien dans sa peau et que ce n'était vraiment pas un problème pour lui donc là dessus le ciel c'est éclairci. Je ne dis pas qu'on, qu'on a vu la vie en rose du jour au lendemain mais en tout cas, on a repris confiance en nous, en la famille. Entre deux, j'ai pris rendez-vous aussi avec une psychologue de la CMP, donc de la ville où j'habitais et elle m'a suivie, enfin, elle nous a suivis en famille et moi toute seule aussi un peu après, pour nous aider à avaler cette pilule. Elle nous a bien aidés moralement puisqu'elle nous a prouvé qu'on avait les capacités, les ressources, qu'on était un couple solide et que, qu'il fallait ces capacités, donc ça nous a aidés à, à franchir le pas et à avancer sereinement avec Clément.

3/ Au moment de l'annonce de la malformation de votre enfant, avez-vous ressenti votre entourage comme un soutien positif ou négatif ?

C'était très différent on va dire. Mon papa par exemple, il a pas du tout apprécié la chose, maintenant ça va mieux mais il, il ignorait complètement qu'est-ce que c'était qu'une agénésie, comment évolue un enfant qui naît avec une seule main. Pour lui, c'était un handicap avec une grande dépendance jusqu'à ses vieux jours et du coup, bon après mon père est très dur, très autoritaire donc c'est vrai qu'il a dit des choses : « vous ne savez pas faire des enfants normaux ». Des choses très très dures. Oui il a été assez négatif dans ses propos. Ma maman bon elle, elle était vraiment désolée pour nous, mais à la fois, ce petit bonhomme il avait un visage d'ange et c'est vrai qu'on avait envie que d'une chose c'était de lui faire des câlins et de lui faire des sourires. C'était lui qui allait nous montrer la marche à suivre. Les grands parents du côté de mon mari, ils sont très peu expressifs, ils étaient désolés mais après, ils n'ont pas donné leur avis plus que ça. Ils l'ont tout de suite accepté malgré tout et ce n'était pas un problème. C'est plus mon papa qui était très négatif dès le début et là quand Clément grandit, au bout de 2-3 ans il dit : « bah tiens, il sait faire ça, il sait faire du vélo ». Donc là il se rend compte que Clément est capable et donc ça lui redonne confiance en Clément. Du coup, il le voit d'une manière plus positive.

Nous allons maintenant aborder la consultation spécialisée.

4/ Cette consultation vous a-t-elle rassurée ? Y-a-t-il quelque chose qui a été dit et qui vous a particulièrement marqué ?

Oui énormément. Oui, par exemple, quand je suis arrivée, j'étais dans le négatif. Nous on disait bah voilà Clément, nous on voudrait qu'il fasse un travail comme les autres, qu'il soit autonome professionnellement, financièrement, qu'il fasse de la musique. Et donc l'ergothérapeute là dessus, elle me regarde, elle me dit : « j'ai sous les mains un dossier d'une petite fille de 8 ans qui joue du violon et qui a une agénésie comme votre fils, est ce que vous voulez que je vous montre un petit peu ce qu'elle sait faire ? » Alors je l'ai regardée avec des grands yeux et d'un air ébahi. Déjà d'où elle sort cette dame, pourquoi elle me dit ça ? Bah oui elle a raison, ah bon à 8 ans on peut faire du violon, ah bon ? bon d'accord. Et après pour la profession, là-dessus le médecin nous dit : « moi j'ai un jeune mécanicien auto et qui est agénésique ». Il est mécanicien auto avec une prothèse adaptée et il vit comme tout le monde, il travaille, il a une famille. Et donc à chaque fois que j'avais des arguments, à chaque fois ils avaient une réponse au contraire qui me prouvait que j'avais tort et qu'il ne fallait pas que je me fasse de souci, que l'enfant forcément arriverait à ses fins. Elle m'a juste dit : « c'est sûr que s'il veut être pianiste, ça va être plus compliqué, il peut être pianiste à une main, mais, voilà c'est plus compliqué. La plupart des métiers lui sont ouverts et il n'y a rien qui l'arrêtera si vous lui faites confiance ». Donc voilà c'était vraiment ces mots là qu'on avait besoin d'entendre pour qu'on puisse se projeter sereinement dans l'avenir.

5/ Pensez-vous qu'il était important pour vous de voir un ergothérapeute ? Etait-il important de le voir en même temps que le reste de l'équipe lors de ces consultations ? Pourquoi ? Que vous a-t-il apporté ?

Oui je pense qu'avec le médecin, c'est une équipe, ils ont chacun leur rôle, ils ont chacun leur façon de travailler mais elles sont complémentaires, l'un ne va pas sans l'autre. Le médecin a des arguments plus médicaux et l'ergothérapeute a des arguments plus de la vie quotidienne réelle en rapport avec la réalité. Les deux sont complémentaires, tout à fait.

6/ La consultation vous a-t-elle aidée à voir votre enfant et sa malformation d'une manière différente ? Si oui en quoi votre regard sur les choses a changé ?

Oui totalement. C'est vrai que moi quand j'ai accouché, c'est vrai que je me suis dit j'ai fait un enfant handicapé, c'est à vie que je vais l'avoir à la maison, à être dans l'assistanat à vie parce quoi voilà j'ai fait un enfant handicapé. J'avais aucune notion d'un agénésique comment il s'en sort et quand on ne sait pas on pense au pire. Et donc ce jour-là on nous a dit que c'était

complètement faux ce que je pensais, que en fait, c'était des enfants tout autre et donc oui ça a changé mon regard sur l'agénésie de Clément, tout à fait.

Nous abordons maintenant la dernière partie concernant vos ressentis actuels.

7/ Pour vous, votre enfant est-il en situation de handicap dans la vie quotidienne ?

Non pas du tout. Pour moi un enfant handicapé c'est un enfant qui sait pas se débrouiller au quotidien, qui ne sait pas faire des choses du quotidien. Il fait tout comme les autres enfants de sa classe, parfois il est même plus en avance que certains. Donc non il n'est pas handicapé, il est né avec une différence mais non ce n'est pas un handicap.

8/ Pensez-vous pouvoir dire que vous avez accepté la différence de votre enfant ? Si oui, comment y êtes-vous arrivé ?

Je pense que oui. Après je me dis est ce qu'une maman elle accepte ça un jour dans sa vie ? Est-ce que à 80 ans ? Oui je pense que je l'ai accepté, j'ai confiance en Clément, j'ai confiance en son potentiel et en son avenir. Maintenant je pense qu'il y a toujours une part de culpabilité qui reste toujours enfouie au fond d'une maman, parce que, une maman c'est elle qui conçoit son enfant, qui le nourrit, qui le materne. Il était dans mon ventre et ça s'est passé pendant le premier trimestre de grossesse donc forcément il y a un sentiment de culpabilité qui est là. Ce n'est peut-être pas de ma faute, c'est peut être environnemental, c'est peut-être des pesticides, je ne sais pas. Oui oui je l'ai accepté mais voilà il y a toujours ce sentiment de culpabilité au fond de moi qui je pense restera à vie.

9/ Avez-vous des peurs particulièrement importantes concernant l'avenir de votre enfant ?

J'ai certaines peurs vis-à-vis de l'entourage à l'école, notamment le collège. Maintenant il est rigolo, c'est un petit clown, c'est le clown de service. Ça se passe très bien, mais c'est vrai que moi j'ai le souvenir des années collèves qui étaient très dures parce que c'est le physique qui compte avant tout, c'est l'apparence, c'est les marques. Et donc j'ai peur qu'il y ait des gamins qui soient blessants vis-à-vis de lui, j'espère qu'il aura assez de réparties pour répondre et les remettre à leur place. Ce qui me fait le plus peur c'est le collège, l'adolescence.

10/ Voulez-vous ajouter quelque chose qui vous semble important et que nous n'avons pas évoqué ?

Non, je crois que j'ai dit les choses importantes.

Annexe VII : Retranscription de l'entretien de l'ergothérapeute

Merci d'avoir accepté de réaliser cet entretien avec moi. Avant de commencer pouvez-vous me dire depuis combien de temps vous exercez dans ce centre ?

Mme E : Je suis ici depuis six ans.

1/ Pouvez-vous décrire les consultations que vous réalisez avec les parents ayant un enfant avec une malformation congénitale de membre ?

Au centre, on travaille en prothésisation précoce. Prothésisation ou pas selon les enfants d'ailleurs. En tout cas, on est dans l'accueil précoce. Donc on peut accueillir les enfants dès leur naissance, quelques semaines de vie en fonction de quand les parents sont orientés. Il arrive même qu'on reçoive des mamans enceinte. Quand elles ont su avant la naissance lors de l'échographie. On peut selon la demande des parents recevoir les parents pour leur expliquer ce que c'est l'agénésie, leur montrer des prothèses, d'autres enfants aussi qui sont ici en prise en charge et tout ça. On a un partenariat avec un hôpital à Lille. Donc quand une malformation est découverte en anténatal, il y a une consultation à laquelle assiste l'un de nos médecins. Suite à ça, le médecin propose qu'ils puissent venir soit avant la naissance, soit quand leur enfant sera né. Donc à partir de là, la première consultation a lieu avec le médecin et avec l'ergothérapeute. Donc le médecin examine l'enfant, on voit un peu quel est le type d'agénésie, quels sont les membres présents, un peu toutes les capacités qu'il peut y avoir, s'il y a des doigts, s'il n'y a pas de doigts, le niveau de l'agénésie, et cætera. En fonction de ça, on va proposer aux parents un appareillage ou pas. Donc voilà comment ça se passe, on est dans le bureau du médecin, on regarde un petit peu, on commence à expliquer. Ensuite systématiquement les parents et l'enfant viennent dans la salle d'ergothérapie où là on leur montre les prothèses qui existent, il y a des photos d'enfant aussi dans la salle, et puis voilà. Moi je leurs explique un peu quelles sont les prothèses, comment ça fonctionne et comment on procède. Si l'enfant a une prothèse, on se revoit régulièrement pour vérifier que tout va bien avec la prothèse. Si les parents ne veulent pas appareiller leur enfant, on reste à leur disposition s'ils ont besoin de conseil spécifique à un moment donné. Des conseils en aide technique par exemple ou des choses comme ça, sur des moments spécifiques de la vie de leur enfant. On dit toujours qu'on reste à leur disposition mais il n'y aura pas de suivi régulier. On propose aussi systématiquement si les parents le désirent de rencontrer une psychologue. Elle n'est pas présente parce que ce n'est pas possible en terme de moyen mais par contre on propose aux parents pour que s'ils en expriment le besoin on reste à disposition. On propose aussi aux parents de pouvoir rencontrer d'autres enfants ici et d'autres parents.

2/ Pour vous, est-ce une intervention précoce ? Pourquoi ?

C'est compliqué. Nous quasiment tous les enfants arrivent avant 1 an. Avant 1 an, je dirais que c'est précoce. Ça doit être le plus rapidement possible, avant 6 mois c'est encore mieux.

3/ Dans quel état d'esprit sont les parents à l'arrivée à la consultation ?

C'est très variable. Ça dépend déjà si ils l'ont su avant la naissance ou pas. S'ils l'ont su avant, ils ont pu se renseigner et ils ont déjà pu réfléchir à l'appareillage ou pas par exemple. Alors que des parents qui arrivent en l'ayant découvert à la naissance, ils sont encore beaucoup dans le questionnement forcément, de ce que pourra faire leur enfant ou pas.

Quelles sont leurs principales questions ?

Encore une fois, ça va dépendre. La question de l'avenir de leur enfant ça c'est récurrent. Ce qu'il va pouvoir faire, ce qu'il ne va pas pouvoir faire. C'est des parents qui sont souvent dans du questionnement même à très long terme, sur les métiers, sur la scolarité. C'est quelque chose qui revient souvent.

Les parents sont-ils différents à leur arrivée et à leur départ de la consultation ?

En général quand ils arrivent, ils ne savent pas trop ce qu'ils vont trouver, souvent ils sont rassurés de ce qu'ils peuvent voir. Avec la proposition d'appareillage, même s'ils décident de ne pas avoir de prothèse, quelque part ça les rassure de savoir que c'est possible. Ça les rassure aussi qu'on leurs dise que leur enfant va bien aller, qu'il va aller à l'école. De voir les photos aussi, ça peut rassurer les parents. En général quand ils repartent ils sont un peu plus sereins.

4/ Quel est votre rôle lors de la consultation ?

On a un rôle pour les rassurer sur les questions comme je disais avant, on les rassure sur le fait que ça sera des enfants qui sauront tout faire sans aucun problème, il y a très très peu de choses qu'ils ne sauront pas faire dans la vie quotidienne.

Lors de la première séance, on passe beaucoup de temps à leur expliquer les possibilités avec et sans appareillage, après ils font leur choix. Souvent je donne le contact aussi de l'ASSEDEA comme ça ils peuvent trouver ailleurs des mots de parent, d'enfant, de jeune qui sont autre chose que la parole d'un professionnel.

Après on a un rôle d'accompagnement mais ça se fait de manière informelle pendant les séances.

5/ Pouvez-vous décrire le rôle des autres intervenants ? Pensez-vous que l'équipe pluriprofessionnelle est importante dans ce type de consultation ?

Oui c'est important, c'est important que ce soit conjoint, qu'il y ait l'ergothérapeute et le médecin ensemble. Qu'ils puissent entendre le même discours de deux personnes. Voilà, c'est une équipe

qui est soudée, qui a la même vision. C'est une équipe qui propose quelque chose, ce n'est pas une personne.

6/ Avez-vous quelque chose à ajouter qui vous semble important et que nous n'avons pas évoqué ?

Quand on suit les enfants avec une prothèse c'est sur le long terme, ça permet d'être présent au moindre questionnement, au moindre doute. Par exemple l'entrée à l'école de l'enfant c'est souvent du stress pour les parents. Et du coup qu'il soit suivi ici, ça permet d'en parler, de leur faire rencontrer aussi à ce moment-là des enfants qui sont plus grands qui sont déjà entrés à l'école, qu'ils puissent en discuter entre parents. Voilà donc quand il y a un appareillage avec un suivi régulier, ça permet vraiment de suivre, d'accompagner beaucoup plus les parents dans leur cheminement.

L'étude se place dans une situation d'intervention pluriprofessionnelle précoce auprès d'enfants ayant une malformation congénitale du membre supérieur et de leurs parents. Ces malformations font partie des maladies rares, elles sont peu connues de la population. Le but est de déterminer en quoi l'intervention de l'ergothérapeute dans ce contexte, a une influence sur l'acceptation de la différence de l'enfant par les parents.

Quel que soit le type de malformation congénitale, cela crée toujours un choc pour les parents. Ils doivent se réapproprier leur enfant qui n'est plus tel qu'ils l'avaient imaginé. Chacun a son propre vécu de l'annonce et de l'acceptation de la différence. L'ergothérapeute a pour but, en lien avec l'équipe pluriprofessionnelle, d'aider l'enfant et sa famille.

L'enquête est formée de sept entretiens de parents et d'un entretien d'ergothérapeute.

Les résultats nous montrent que l'ergothérapeute avec l'équipe pluriprofessionnelle peut aider les parents à accepter la différence de l'enfant par divers moyens. L'un d'eux est de projeter les parents dans l'avenir de leur enfant par les activités de la vie quotidienne, et ainsi, de leur donner des perspectives d'indépendance.

Mots clés : Acceptation, Activités de la vie quotidienne, Avenir, Ergothérapie, Malformation congénitale.

This study takes place in a situation of early multi-professional intervention with children with upper limb congenital malformation and their parents. These malformations are a part of rare diseases which are not well known by people. The goal of this study is to evaluate the influence of an occupational therapist's at an early intervention and notably, in this perspective, the acceptance of the child's difference by parents.

Whatever the nature of the congenital malformation, it always creates a shock for parents. They have to adapt to their child who did not any more reflect the typical representation they could have before. Each parent has his own experience of the announcement and the acceptance of the difference.

The aim of occupational therapist, in relation with multi-professional team, is to help the child and his/her family.

The survey is constituted of seven parents' interviews and one occupational therapist's interview. Results show that occupational therapist with multi-professional team can lead parents to accept the child's difference in different ways. One of them is to envisage with parents the future of their child in the activity of daily living, and in this way, to improve the possibility of independence.

Key words : Acceptance, Activity of daily living, Future, Occupational Therapist, Congenital malformation.