

**ETUDE « FACTEURS FAVORISANT OU LIMITANT LA MISE EN ŒUVRE
DES RECOMMANDATIONS D'ANNONCE DU DIAGNOSTIC DE LA MUCOVISCIDOSE
SUITE A UN DEPISTAGE NEONATAL »**

Guéganton L¹, Minguet G², Langeard C³, Faquet C⁴, Cam P⁴, Lombrail P⁵, Rault G¹

1 : Centre de Référence Mucoviscidose du CHU de Nantes

2 : Ecole des Mines, Nantes

3 : Université Bordeaux 3 ; Laboratoire d'analyse des problèmes sociaux et de l'action collective (LAPSAC), Université Bordeaux 2

4 : Observatoire de la vie étudiante, Université de Nantes

5 : Pôle d'Information Médicale, d'Évaluation et de Santé Publique, Nantes



Les pratiques d'annonce du diagnostic de mucoviscidose

**Rapport commenté de l'enquête par questionnaire réalisée auprès
des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM)**

Pierre CAM

Et la collaboration de Christine Faquet

Relecture : Laëtitia GUEGANTON ; Gilles RAULT

Septembre 2008



SOMMAIRE

INTRODUCTION	3
CONSTRUCTION D'UNE TYPOLOGIE DES CRCM	4
LE DEPISTAGE NEONATAL : UNE PRATIQUE PARFOIS ANCIENNE.....	4
UNE ASSEZ FORTE HETEROGENEITE DES ENFANTS DEPISTES PAR REGION ET PAR CRCM	5
DE L'INFORMATION DU CRCM A L'APPEL TELEPHONIQUE A LA FAMILLE	8
LA RECEPTION DE L'INFORMATION : L'IMPACT DE L'ORGANISATION	8
L'APPEL TELEPHONIQUE : UN MOMENT CRITIQUE.....	9
ASSOCIER OU NON LE MEDECIN TRAITANT A LA DEMARCHE	12
LE JOUR DU TEST	13
UNE ANNONCE DU DIAGNOSTIC EN COMITE RESTREINT	17
UNE INFORMATION NON- INVASIVE ET POSITIVE	18
UN CONTROLE DES EMOTIONS FONCTION DES PRATIQUES	20
UN SECOND RENDEZ-VOUS TRES RAPIDE	22
AMELIORATIONS SOUHAITEES ET DIFFICULTES RENCONTREES	23
CONCLUSION	24
SYNTHESE DE L'ENQUETE	27

Introduction

Les données présentées dans ce rapport sont issues d'une enquête auprès des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose. L'objectif de l'enquête était de faire un état des lieux sur les pratiques en matière d'annonce du diagnostic de la mucoviscidose et tout particulièrement sur le suivi des recommandations issues du groupe de travail « annonce du diagnostic » publiées sur le site de l'association « Vaincre la mucoviscidose ». Parmi les CRCM ayant répondu à l'enquête, un seul n'avait pas eu connaissance de ces recommandations.

L'intérêt porté aux pratiques relatives à l'annonce du diagnostic de la mucoviscidose est à resituer dans le contexte de généralisation depuis 2002 du dépistage néonatal à l'ensemble de la France. L'annonce de la maladie aux parents quelques semaines après la naissance modifie irrémédiablement les relations qui vont se nouer tant avec l'enfant qu'au sein du couple. La manière de faire en ce domaine importe d'autant plus que le suivi de la maladie ne peut se faire sans un travail de collaboration ou de co-construction entre les parents, le milieu médical et l'enfant. Le document introductif aux « recommandations » souligne très fortement cet enjeu : « La façon dont est vécue cette annonce va encourager ou entraver l'adaptation parentale (et par delà, celle de tous les protagonistes), ainsi que le projet thérapeutique »¹.

Les recommandations en matière d'annonce n'ayant pas vocation à couvrir toutes les pratiques et toutes les étapes de l'annonce en ce domaine, le questionnaire, réalisé par L. Guéganton et G. Rault (Centre de Référence Mucoviscidose de Nantes) déborde en amont et en aval de ce diagnostic. En amont, c'est le processus d'information du CRCM qui est investigué et en aval l'après consultation. L'exploitation des données apporte sur ces domaines non « balisés » un certain nombre de renseignements qui pourront faire l'objet d'une réflexion ultérieure. Par ailleurs, la lecture du document issu du groupe de travail sur l'annonce du diagnostic montre que les « recommandations » préconisées ont parfois fait l'objet d'âpres débats. Ici aussi, l'analyse des données s'est révélée heuristique dans la mesure où elle fait apparaître des lignes de clivage et des formes de résistance sur certaines pratiques concurrentes. Ces lignes de clivage dessinent une typologie des CRCM et au-delà mettent en relief certains facteurs qui peuvent influencer les pratiques.

Concernant le déroulement de l'enquête, elle n'a pas rencontré d'obstacles majeurs. C'est ainsi que sur les 37 CRCM contactés (18 pédiatriques et 19 mixtes) 33 ont répondu. Trente quatre réponses ont été prises en compte, un CRCM multisite ayant retourné un questionnaire pour chacun de ses 2 sites. Le taux de retour est proche de 89%. Il faut noter que tous les CRCM pédiatriques ont donné réponse. En tenant compte de la longueur du questionnaire et de son mode d'administration, le taux de retour apparaît largement satisfaisant et nettement supérieur à ce que l'on constate dans des enquêtes du même type. Si l'on poursuit l'analyse et que l'on examine en détail la qualité des réponses aux questions fermées, on constate que les données manquantes sont rares. Le taux de réponse par question dépasse le plus souvent 95% et seules quelques questions enregistrent un taux de non réponse supérieur à 10%².

¹ Voir Association Vaincre la Mucoviscidose, « Recommandations pour l'annonce du diagnostic de mucoviscidose après dépistage néonatal », Introduction, info@vaincrelamuco-www.vaincrelamuco.org.

² L'analyse des non réponses est un exercice difficile dans la mesure où il convient de distinguer entre les non réponses « nettes » et les non réponses « relatives », c'est-à-dire celles qui sont colinéaires aux réponses préalablement fournies. En principe, le fait de donner des renseignements sur l'appel téléphonique ou sur la mucoviscidose avant le test implique que l'on n'enregistre pas de réponse à l'item « durant le test ». Par ailleurs, le libellé des questions n'est pas toujours clair et a incité très souvent les répondants à intervenir par des commentaires libres.

Le document a été organisé selon une triple logique : une présentation des centres et de leur activité, une analyse descriptive des résultats de l'enquête et enfin une présentation plus « normative » mesurant l'écart entre les pratiques et les recommandations. L'ordre de présentation du document épouse au plus près le questionnaire c'est-à-dire les différentes étapes du diagnostic : le premier contact téléphonique, la consultation de confirmation du diagnostic, l'annonce aux parents et l'après consultation. Aucune consigne particulière n'ayant été donnée, les données en pourcentages sont calculées le plus souvent sur les occurrences c'est-à-dire le nombre de réponses données et non les observations³. Par ailleurs, les pourcentages ont été calculés hors non réponse.

Construction d'une typologie des CRCM

Pour mener à bien leur tâche de dépistage, les CRCM ont été dotés au moment de leur création de moyens nouveaux et particulièrement en personnel. Une analyse des cahiers des charges des différents centres montre que ceux-ci divergent moins par la composition de leurs équipes relativement semblable d'un CRCM à l'autre que par le statut des personnels et les temps consacrés à la mucoviscidose. Hors praticiens, les équipes se composent le plus souvent d'une infirmière coordinatrice, d'un(e) kinésithérapeute, d'un(e) diététicien(ne), d'un(e) psychologue et d'un(e) secrétaire. A ce noyau de base peuvent s'ajouter également des assistantes sociales, des éducateurs mais également des aides-soignantes ou des cadres infirmiers. Ces postes ne sont pas toujours des emplois statutaires et l'on trouve ainsi des psychologues ou des assistantes sociales ayant des financements associatifs sur des contrats parfois précaires. Cette porosité se retrouve également au niveau du temps consacré à la maladie qui, pour une même fonction, peut se partager entre plusieurs personnes. On a ainsi des CRCM qui emploient deux diététiciennes sur un quart temps, deux infirmières sur un mi-temps, etc. La construction des pratiques en habitus rôdés implique non seulement une certaine stabilité au niveau des rapports interpersonnels mais également un flux régulier au niveau des dépistages et de l'annonce qui n'est pas toujours réalisé au niveau des différents CRCM.

Le dépistage néonatal : une pratique parfois ancienne

Généralisée en 2002, le dépistage de la mucoviscidose à la naissance est une pratique parfois ancienne. La première partie de l'enquête apporte des informations essentielles en ce domaine. Sur les 34 centres ayant répondu à l'enquête, dix CRCM avaient une pratique antérieure à l'année 2002. Celle-ci remontait le plus souvent aux années quatre-vingt⁴. Une majorité de ces centres se situaient dans le nord ouest de la France (Bretagne, Pays-de-la Loire et Normandie). A partir de 2002, la généralisation du diagnostic s'est faite progressivement. Si l'on considère l'expérience des Centres dans le domaine du diagnostic, et ce indépendamment de celle des praticiens, il est notable de constater que pour la grande majorité des centres elle est extrêmement récente.

³ Les réponses multiples étant autorisées, le nombre de citations peut être supérieur au nombre d'observations (n=34).

⁴ Il s'agit des CRCM du Réseau Muco Ouest (Bretagne, Pays de Loire, Centre, Poitou-Charentes) et des CRCM pédiatriques de Basse et Haute Normandie (Le Havre, Rouen et Lisieux). Certains centres, comme Lisieux, ont commencé le dépistage très tôt, dès le début des années quatre-vingt.

Tableau 1 : Ancienneté dans le dépistage

	Début dépistage	Fréquence	%
Avant la généralisation	avant 1990	7	21%
	entre 1990-2002	3	9%
	Total	10	29%
Après la généralisation	en 2002	19	56%
	en 2003	5	15%
	Total	24	71%
Total		34	100%

Une des clefs de compréhension en matière d'annonce du diagnostic tient en partie à cette relation temporelle à la pratique du dépistage. Les centres les plus anciens ont pu faire bénéficier de leur expérience le groupe qui a conduit la réflexion sur l'annonce du diagnostic. Outre des membres de l'association « Vaincre la mucoviscidose », ce groupe de travail comportait dix représentants d'un CRCM dont quatre appartenant aux centres « historiques » : Rouen, Angers, Roscoff, Rennes. Dans la construction d'une typologie des pratiques, il a semblé intéressant d'isoler ce premier groupe de CRCM formant en quelque sorte un noyau référent dans le domaine de l'annonce et qui pourra servir de groupe témoin pour évaluer les pratiques à l'aune de l'ancienneté.

Une assez forte hétérogénéité des enfants dépistés par Région et par CRCM

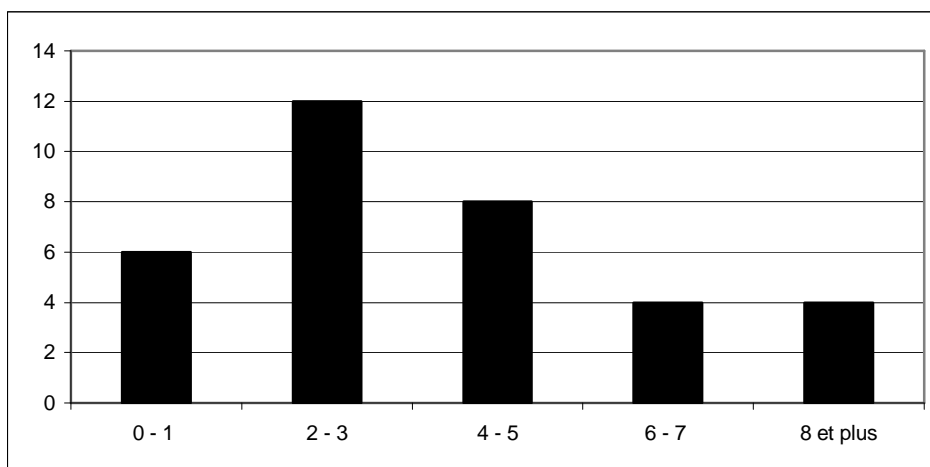
L'antériorité dans le dépistage néonatal n'est pas le seul facteur qui peut influencer la pratique des centres en matière d'annonce. Les CRCM les plus récents ont pu acquérir également une expérience notable en ce domaine en fonction du nombre d'enfants dépistés. Dans le questionnaire, on dispose pour évaluer l'activité des centres de deux indicateurs, le nombre d'enfants dépistés depuis l'origine et celui de l'année 2006. S'ajoute à ces deux indicateurs, le nombre d'enfants dépistés par le praticien ayant répondu au questionnaire. Ce dernier indicateur, étant neuf fois sur dix redondant avec le nombre total d'enfants dépistés, n'a pas été retenu.

En 2006, selon les données recueillies et compte tenu des quatre CRCM non répondants⁵, le nombre d'enfants dépistés s'élevait à 151 soit quatre dépistages en moyenne par centre. En observant la distribution des données recensées par centre, on constate à l'évidence une grande hétérogénéité la fréquence des pratiques. Si certains centres n'ont dépisté parmi les nouveau-nés aucun malade ou un seul (18%), d'autres a contrario en ont dépisté six voire plus (24%). La distribution est donc fortement asymétrique. Cette variation inter centre est à mettre en relation avec les régions où se situent les différents CRCM interrogés et les populations qui les caractérisent. En se basant sur le déclaratif et les données disponibles, il a été possible de calculer pour 2006 un indicateur mesurant l'incidence de la maladie à la naissance. Les régions Centre, Ile de France, Champagne-Ardenne, Languedoc-Roussillon, Midi-Pyrénées enregistrent selon nos données une incidence pour l'année 2006 inférieure à 1,5 enfant malade pour 10 000 naissances alors que la Bretagne, la Picardie, la Normandie, la Lorraine, l'Alsace, la Franche-Comté, le Rhône-Alpes ainsi que la Réunion ont une incidence le plus souvent proche de 2,5, voire nettement supérieure dans deux ou trois régions. Cette estimation faite à partir du déclaratif va dans le même sens que la prévalence de la maladie par département enregistrée en 2005 et qui fait apparaître qu'elle se distribue plus fortement le long

⁵ Pour deux régions manquent la totalité des données et, pour deux autres régions, on ne dispose que de données partielles.

de deux axes : de la Bretagne au Nord-Pas-de-Calais et du Nord-Pas-de-Calais à Provence-Alpes-Côte-d'Azur⁶.

Graphe 1 : Distribution par classes du nombre d'enfants dépistés en 2006



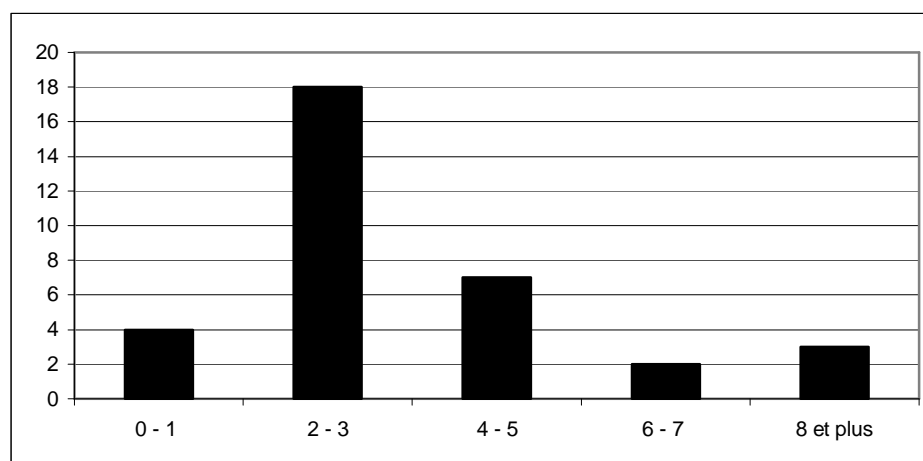
Les données ponctuelles enregistrées en 2006 ne reflètent pas nécessairement l'activité des différents CRCM. Il faut donc prendre en compte l'activité enregistrée depuis la mise en place du dépistage néonatal. Pour ce faire, on a construit un indicateur sur l'activité moyenne des centres par an. Comme pour l'examen 2006, l'analyse montre que la tendance dominante est un nombre de dépistages qui peut varier entre deux et quatre cas par an, et une activité moyenne de quatre dépistages par an sur l'ensemble des centres. Ce contraste entre la tendance dominante et la moyenne plus élevée s'explique par l'asymétrie de la distribution et les variations inter centres. A l'origine de ces variations, on retrouve la composante régionale mise en évidence pour l'année 2006⁷. En croisant l'activité moyenne des centres avec l'activité enregistrée en 2006, on constate qu'hormis trois centres où l'observé de 2006 s'éloigne significativement de l'effectif prévisible, pour les autres centres ces données sont cohérentes avec ce que l'on observe au fil des années⁸. Il est évident que plus la durée d'observation est importante, plus l'effet de lissage en résultant tend à rendre prévisible l'activité annuelle. Ce sont pour les centres les plus récents que les données ponctuelles divergent de la moyenne tout en restant du même ordre de grandeur. Un centre affichant une moyenne sur cinq ans de 2 enfants dépistés a peu de chance d'en compter douze une année donnée et mutatis mutandis. Il faudrait ajouter que les régions où le brassage des populations est plus important peuvent également connaître des données plus erratiques d'une année sur l'autre.

⁶ Voir Registre Français de la mucoviscidose, Bilan des données 2005 de l'ONM, Paris, Vaincre la mucoviscidose et Ined, 2007.

⁷ D'une manière générale, les centres qui enregistrent en moyenne le plus grand nombre d'enfants dépistés se situent soit sur l'axe nord-ouest (de Brest à Lille), soit sur l'axe allant de Lille à Nice.

⁸ Entre l'activité moyenne et l'activité enregistrée en 2006, on observe une corrélation de 0,7 sur les données. Le test de Fisher est significatif.

Graph 2 : Nombre moyen d'enfants dépistés par an depuis l'origine



A côté des CRCM ayant une forte antériorité, se dessinent deux nouveaux groupes comportant chacun une douzaine de centres. Il y a ceux qui depuis 2002 ont dépisté au moins quatre enfants en moyenne par an soit une vingtaine de cas ou plus sur cinq ans et qui ont été régulièrement confrontés au problème de l'annonce avec des équipes relativement stabilisées. Il y a ceux qui se situent au contraire dans les Régions où l'incidence de la maladie est faible et où le nombre d'enfants dépistés par an reste inférieur à 3. Ce sont dans ces CRCM que l'on trouve le plus souvent les équipes les plus « fragiles » au niveau statutaire. Confrontés à une pratique parfois erratique au niveau de l'annonce, ces centres sont plus enclins à formaliser leur pratique. Ainsi sur les dix centres ayant un faible niveau de dépistage, six disposent d'un protocole pour l'annonce du diagnostic ou vont en disposer sous peu. Cette proportion est nettement plus faible pour l'ensemble des centres puisqu'elle concerne seulement 14 CRCM sur 34 (soit 41%). Ce sont les centres nouveaux à pratique élevée qui semblent a contrario les moins enclins à se doter d'une telle procédure.

Tableau 2 : Adoption d'une procédure d'annonce en fonction du type de CRCM

	Oui / En cours	Non et pas prévu	Non mais prévu	Total
CRCM Historiques	40%	10%	50%	100%
CRCM à pratique élevée	29%	43%	29%	100%
CRCM à pratique faible	60%	10%	30%	100%
Total	41%	24%	35%	100%

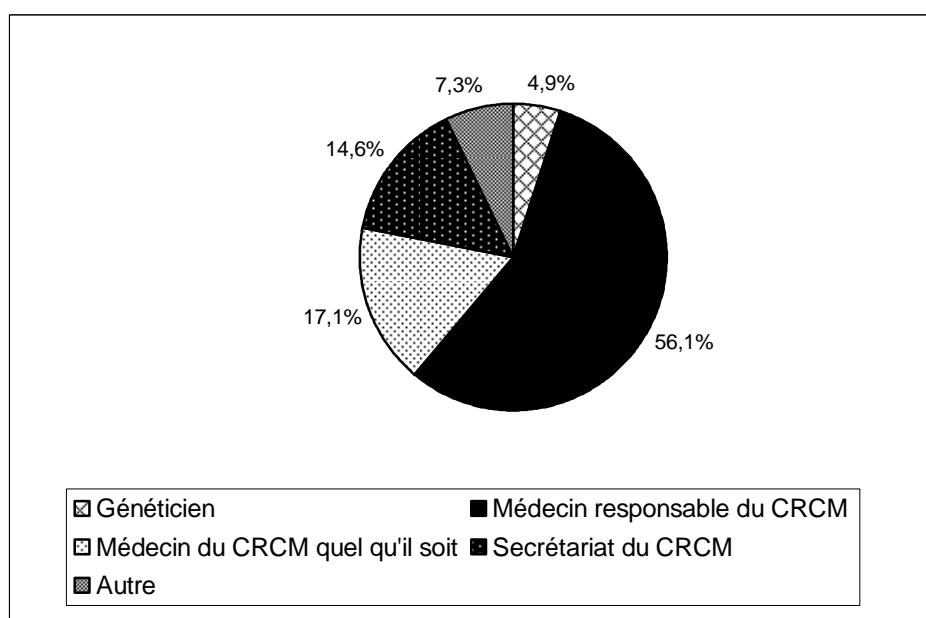
Lecture : nous avons grisé par ligne la plus forte tendance.

De l'information du CRCM à l'appel téléphonique à la famille

La réception de l'information : l'impact de l'organisation

C'est l'information diffusée par l'Association Régionale pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (ARDPHE) sur les résultats du dépistage qui va amener les CRCM à prendre contact avec les parents et ainsi à lancer la procédure qui conduira au test. La personne qui reçoit l'information varie d'un CRCM à l'autre en fonction de l'organisation ou des moyens en personnel dont dispose le centre. Dans la majorité des cas c'est le médecin responsable du CRCM soit directement (56%) soit via le secrétariat (15%). Dans les centres où aucun médecin n'assure à plein temps un service consacré à la mucoviscidose⁹, c'est souvent le médecin présent qui est le premier averti. Très exceptionnellement, c'est le généticien affecté au CRCM ou l'infirmière coordinatrice qui reçoit l'information en premier.

Graphe 3 : Qui reçoit l'information de suspicion



Selon les circonstances, l'information reçue sera transmise le plus souvent à :

- l'infirmière coordinatrice (27%) ;
- au médecin qui suivra l'enfant, s'il n'est pas le responsable du CRCM qui a reçu l'information en premier (25%) ;
- à toute l'équipe (21%) plus souvent qu'aux seuls médecins (17%) ;
- et enfin au généticien (6%) s'il y en a un au centre ou s'il n'était pas le récepteur.

Toute cette phase reste très fortement conditionnée par l'organisation du CRCM. Cependant, on constate que dans la quasi-totalité des CRCM (91%), la personne en charge de l'organisation logistique du test et de l'annonce est le médecin qui suivra l'enfant. En fonction du moment de réception de l'information de l'ARDPHE – avant le week-end ou pendant la semaine – les délais

⁹ C'est souvent le cas pour les CRCM où le nombre de nouveaux malades par an est faible.

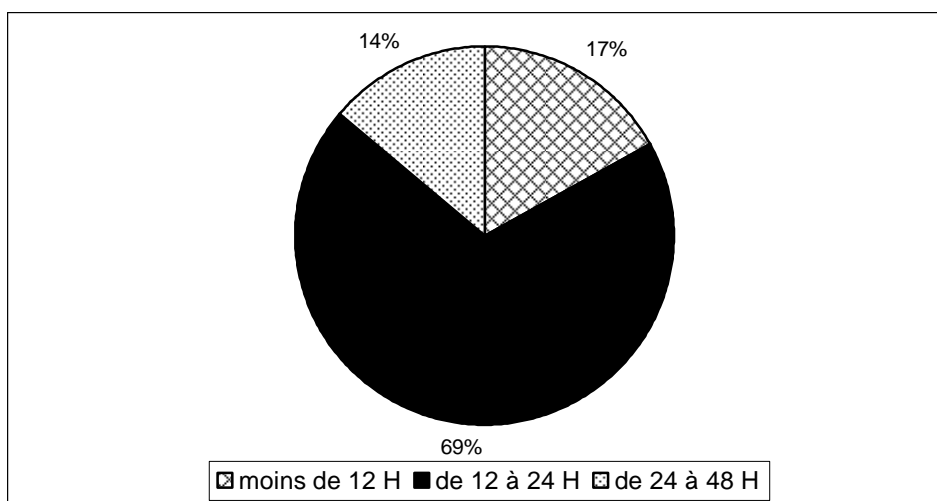
pour contacter les parents varient tout en restant le plus souvent inférieur à la semaine. Dans la plupart des CRCM, ce délai se situe entre deux et quatre jours soit un délai médian de trois jours¹⁰.

L'appel téléphonique : un moment critique

L'appel téléphonique constitue un des moments critiques dans le lien qui s'ébauche avec les parents. Il faut d'emblée créer un climat de confiance. Aussi, les recommandations issues du groupe de travail autour de l'annonce préconisent que ce soit le médecin référent qui joigne la famille : « quand le premier contact se fait par téléphone la personne doit être la même que celle qui recevra les parents pour leur révéler le diagnostic »¹¹. Cette pratique est conforme dans la quasi totalité des Centres, et il n'y a guère qu'un centre sur les 34 interrogés qui confie cette tâche à l'infirmière coordinatrice.

La convocation de l'enfant à un examen, voire à un nouvel examen¹², pouvant se révéler relativement anxiogène pour les parents, le délai entre l'appel téléphonique et le test doit être le plus court possible, et en particulier ne pas inclure le week-end. La quasi totalité des CRCM se conforme à cette règle. La tendance dominante est de convoquer les parents dans les 24h suivant l'appel (69%). Seuls cinq centres déclarent un délai plus long car le territoire de leur ressort est relativement vaste.

Graphe 4 : Délai entre l'appel et la convocation



Ces appels sont réalisés le plus souvent en début de semaine (74%) plutôt qu'en fin de semaine. Un seul centre déclare appeler parfois le vendredi. Pour limiter l'impact de la convocation auprès des parents, la majorité des centres appelle plutôt le matin (55%) entre 9H et 11h ou l'après-midi (29%) mais rarement en soirée (10%) au moment du repas. Cependant, ce sont souvent les circonstances qui commandent en la matière. Il en va de même pour la présence des deux parents au test. La diversité des statuts familiaux (familles mono-parentales ou recomposées) et les contraintes liées aux emplois du temps (père ou mère en déplacement) sont souvent peu propices à une réunion des deux parents au moment du test. Si une présence conjointe des parents est recommandée en

¹⁰ Certains CRCM n'ont pas compris la question et ont fourni les délais en partant du premier dépistage.

¹¹ Association Vaincre la Mucoviscidose, op.cit., p.10.

¹² Certains parents sont contactés par la maternité pour refaire le dosage de la TIR dans les cas où l'étude du gène ne révèle aucune mutation.

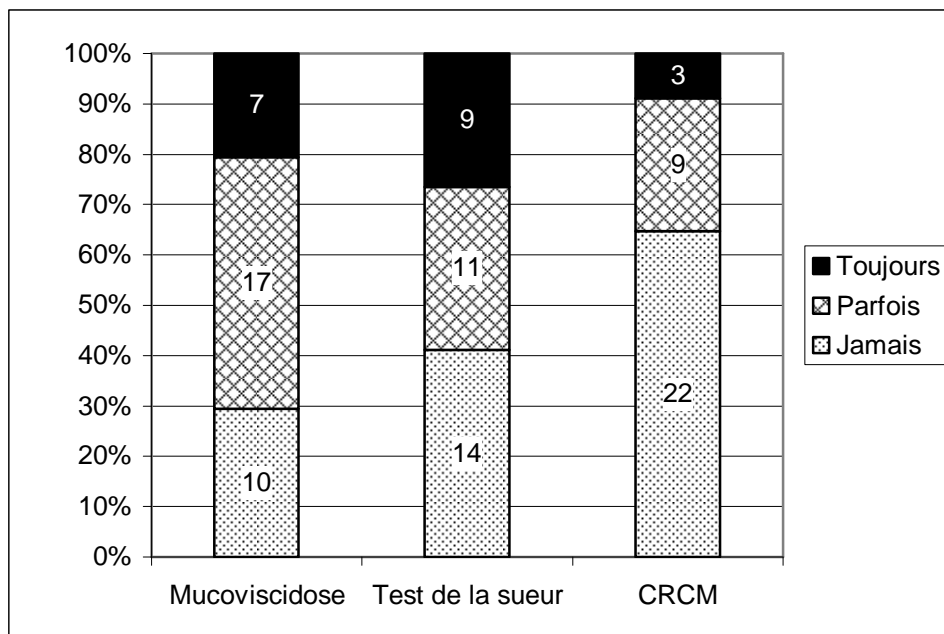
principe le jour du test, la très grande majorité des CRCM (84%) compose avec les circonstances en ne convoquant que le parent disponible - accompagné ou pas.

Tableau 3 : Modalités de convocation des parents au test de la sueur

Ne fixe de consultation que lorsque les 2 parents peuvent venir	16%
Rencontre le parent disponible et arrange un Rdv pour les 2 parents	43%
Propose au parent disponible de venir accompagné d'un proche	41%
<i>Total</i>	<i>100%</i>

L'urgence transparait dans ces petits accommodements où il s'agit de faire le plus vite possible tout en évitant l'annonce en soirée ou la veille d'un week-end, quitte à ne convoquer que le parent disponible. Par ailleurs, contrairement aux recommandations, rares sont les médecins qui n'évoquent pas au moment de l'appel la mucoviscidose (70%) ou le test de la sueur (58%) voire le CRCM (35%), que ce soit spontanément ou en réponse aux questions des parents. La situation est là encore déterminante : « Tout dépend de la réaction déclenchée par l'appel. On essaie au maximum de donner des informations sans laisser suspecter qu'il s'agit de la mucoviscidose mais ça n'est pas toujours possible » (centre n°24).

Graphe 5 : Fréquence des mots évoqués lors de l'appel téléphonique



L'appel téléphonique est donc un moment crucial. Les commentaires libres sur les principales difficultés rencontrées par les répondants lors de l'appel sont à ce sujet très éloquents. Pour près d'un répondant sur deux, l'appel téléphonique est un moment particulièrement stressant : joindre les parents, amorcer une discussion avec des personnes peu préparées, les convaincre de l'importance du test, trouver le langage adéquat, etc. Dans leurs commentaires, nombre de praticiens reviennent sur cet instant particulier :

- « L'appel téléphonique: il faut à la fois faire comprendre aux parents que le RDV est important, qu'il faudrait qu'ils se libèrent, et à la fois, ne pas leur faire peur. C'est l'équilibre à trouver qui n'est pas toujours facile, au téléphone, avec quelqu'un qu'on ne connaît absolument pas » (centre n°3).
- « Principale difficulté : joindre les parents par téléphone, langue étrangère et difficulté des échanges » (centre n°4)
- « Faire venir les parents sans parler Mucoviscidose » (centre n°5)
- « Il m'est impossible de convoquer un enfant dans le cadre du dépistage sans expliquer les raisons et donc parler de la mucoviscidose » (centre n°11)
- « L'appel téléphonique n'est pas facile » (centre n°16)
- « Quand je reçois un fax de l'ARDPHE ma semaine est gâchée = stress pour la semaine ! C'est l'appel le plus dur. Après la consultation ça va, je suis là, les parents sont là. Mais ce coup de fil c'est une horreur ! » (centre n°21)
- « Le ressenti de l'appel téléphonique est la principale difficulté » (centre n°22)
- « Réaction des parents lors de l'appel téléphonique. - Difficultés de ne pas aborder le mot mucoviscidose au téléphone. » (centre n°25)
- « Les situations d'appel téléphoniques sont toutes uniques et demandent une adaptation de notre part à chaque fois. (refus, ne peut pas se déplacer, ne parle pas la langue) » (centre n°29)

Ces extraits montrent s'il en est besoin, l'extrême difficulté soulevée par l'appel téléphonique. Pour la majorité des répondants, il est souvent impossible de ne pas aborder le problème de la maladie soit au premier appel soit ultérieurement lorsque le parent absent rappelle. Outre l'aspect psychologique, le praticien doit également compter avec des milieux sociaux où le rapport à la maladie, au milieu hospitalier mais également à l'information peut varier du tout au tout : « On rencontre de grosses difficultés si précarité intellectuelle des parents mais également des difficultés avec "les intellectuels" ayant accès à internet pour lesquelles nos réponses manquent parfois de précision ».

Pour rendre compte de cette difficulté liée au premier appel, le meilleur indicateur est sa durée. En principe, il s'agit de convoquer les parents à un examen de contrôle en indiquant le lieu et l'heure du test sans entrer dans le détail. Or, l'analyse des données fournies par les CRCM montre que les communications inférieures à 10 minutes représentent moins d'un tiers des appels et que 45% des communications durent un quart d'heure ou plus. En croisant l'appel avec les mots évoqués par l'appelant, il apparaît que la communication est d'autant plus longue que le praticien abordera le sujet de la maladie : 65% des appels évoquant la mucoviscidose durent plus de 14 minutes.

Tableau 4 : Durée de l'appel selon que l'appelant évoque ou non la mucoviscidose

	Durée de l'appel				Total
	Moins de 6 mn	De 6 à 12 mn	De 12 à 18 mn	18 mn et plus	
Mucoviscidose non évoquée	36%	55%	9%	0%	100%
Mucoviscidose évoquée	25%	10%	35%	30%	100%
Total	29%	26%	26%	19%	100%

Ce stress du premier appel semble d'autant plus important que l'équipe pédiatrique du centre est réduite et que la fréquence du diagnostic est faible. Dans les petits centres, le praticien se trouve un peu seul face au problème et, faute d'une pratique régulière, il n'arrive pas toujours à gérer au mieux ce moment critique de l'appel. Si l'on prend la durée de la communication comme indicateur, il apparaît que 45% des CRCM ayant une pratique supérieure à 40 annonces déclarent un appel inférieur à 6 minutes alors qu'ils ne sont que 17% à le faire dans les Centres où la pratique est beaucoup plus faible.

Tableau 5 : Fréquence des annonces réalisée depuis l'origine et durée des appels

	Durée de l'appel				Total
	Moins de 6 mn	De 6 à 12 mn	De 12 à 18 mn	18 mn et plus	
Moins de 20 annonces	27%	45%	9%	18%	100%
Entre 20 et 40 annonces	17%	25%	25%	33%	100%
Plus de 40 annonces	45%	9%	36%	9%	100%
Total	29%	26%	24%	21%	100%

Associer ou non le médecin traitant à la démarche

A la fin du premier appel, rares sont les appelants qui ne laissent pas un numéro à joindre : deux appelants sur trois laissent leurs propres coordonnées que ce soit au centre ou à leur domicile, et à défaut le numéro du secrétariat ou de l'infirmière coordinatrice (24%). Beaucoup savent par expérience que les parents peuvent téléphoner à nouveau pour obtenir davantage de précisions¹³. Ils peuvent également joindre leur médecin de famille :

« Quand je sens les parents très en souci, j'appelle le médecin traitant car par expérience, je sais que les parents vont eux même appeler leur médecin pour en savoir plus » (centre n°6)

Le groupe de travail sur l'annonce a anticipé cette pratique et conseille au CRCM de téléphoner au médecin traitant pour l'informer de la situation. Si l'absence systématique de contact avec le médecin traitant est très rare (3%), un tiers des médecins ne les avertissent qu'en fonction des résultats. De fait, deux stratégies semblent à l'œuvre au niveau des CRCM.

Une moitié des appelants joint le médecin de famille avant le test, et ce dès qu'ils ont obtenu ses coordonnées dans le dossier de la maternité ou lors de l'appel aux parents.

¹³ Le questionnaire n'envisage pas ce second appel et il n'a pas été possible d'en mesurer la fréquence. Mais les commentaires libres semblent indiquer qu'il est relativement habituel et que c'est souvent à cette occasion que l'appelant mentionne la mucoviscidose.

L'autre moitié attend les résultats du test pour informer le médecin traitant. Ils demandent alors aux parents les coordonnées du médecin. Cette dernière attitude peut s'expliquer par les difficultés d'obtenir des renseignements crédibles hors face à face. Il est vrai que selon le lieu d'implantation des CRCM, la sociologie des familles varie fortement. Les commentaires libres laissent apparaître que certaines familles sont à la marge du social : absence de médecin traitant, d'adresse fixe ou même de numéro de téléphone fiable. Et puis, demander à la famille le téléphone du médecin traitant pourrait ajouter à l'anxiété des parents, ce qui n'est pas « utile » à ce stade de la démarche.

Quant aux informations transmises au médecin traitant, elles diffèrent fondamentalement selon le moment de l'appel. Après le diagnostic, il s'agit le plus souvent d'informer le médecin traitant sur les résultats du test de la sueur et des principes de prise en charge (kinésithérapie précoce, vaccins à jour, règles de prescription des antibiotiques, etc.). Avant le diagnostic, il s'agit le plus souvent pour l'appelant de conserver le contrôle de la situation en expliquant la démarche du CRCM :

- « Je l'informe de ne pas parler de mucoviscidose si je ne l'ai pas fait et de conseiller à la famille de venir au RDV » (centre n°1)
- « Je lui indique les propos tenus au téléphone avec les parents et lui conseille de maintenir le discours déjà tenu » (centre n°30)
- « Je lui demande d'attendre nos conclusions et de ne pas se lancer sur des informations qui risquent d'être erronées » (centre n°34)

Cette phase qui va de l'information du CRCM à l'appel ne fait pas systématiquement l'objet d'un compte rendu : un tiers des CRCM n'en font pas. Lorsqu'il existe, le compte-rendu est essentiellement oral (75%) et, selon les centres, s'adresse soit à l'équipe au sens large ou restreint soit à l'infirmière coordinatrice. Il est évident que la taille et l'organisation des CRCM joue en ce domaine un rôle non négligeable.

Le jour du test

Le déroulement du test s'opère le plus souvent dans le cadre d'une consultation externe (66%) que d'une hospitalisation de jour (34%). La durée du séjour de l'enfant varie selon la méthode utilisée pour le test de la sueur mais également lorsqu'il est dupliqué sans que celle-ci se prolonge le plus souvent au-delà de quatre heures. Dans la plupart des cas, les familles sont accueillies le matin vers 9H, plus rarement dès 8H, et quittent le CRCM vers 13H. Certains CRCM - réalisant le matin même l'appel téléphonique à la famille - fixent rendez-vous à 14H. La consultation se déroule alors sur une plage allant de 14H à 18H.

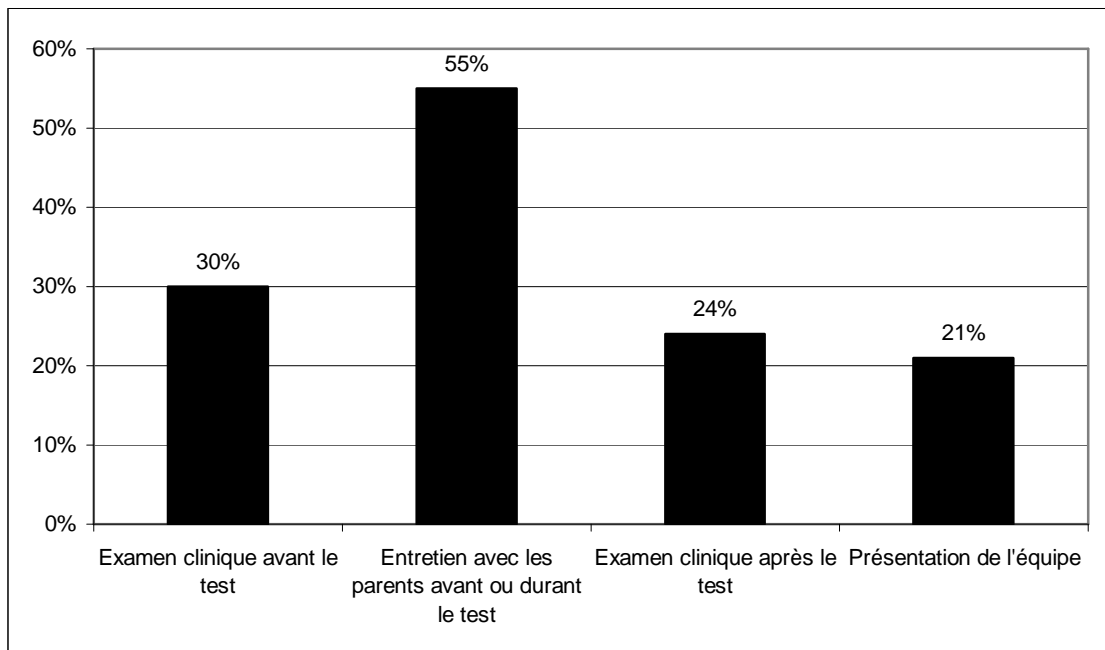
Faire ou ne pas faire d'entretien avant le test

L'étude du planning¹⁴ de la journée consacré au test laisse apparaître des séquences redondantes d'un CRCM à l'autre (l'accueil, le test, l'annonce du diagnostic et enfin la programmation des rendez-vous avec l'équipe médicale) et des plages de variation qui peuvent être soit l'effet de routines organisationnelles soit la conséquence de choix plus ou moins stratégiques. Ces variantes concernent essentiellement trois étapes particulières : l'examen clinique de l'enfant, l'entretien avec les parents et la présentation de l'équipe.

¹⁴ Le questionnaire comportait un planning permettant de récapituler les moments-clé de la journée de consultation. Les réponses étant laissées à l'appréciation des Centres, les variations constatées d'un CRCM à l'autre peuvent résulter aussi bien de différence dans les pratiques que d'omissions lors du remplissage. Il faut donc interpréter avec toute la prudence requise les commentaires liés à l'exploitation de ce tableau.

Des différences notables apparaissent autour de ces trois phases. En effet, dans près de la moitié des CRCM, il n'existe ni examen clinique de l'enfant ni entretien prolongé avec les parents. Après la phase d'accueil, l'enfant est dirigé rapidement vers la salle où a lieu le test et les parents attendent les résultats¹⁵. Après le test, le médecin qui accueille les parents et l'enfant peut parfois procéder à un examen clinique de l'enfant. La recherche d'éventuels signes d'appel peut donc se faire avant le test ou être repoussée après¹⁶. Différer la consultation et l'entretien est une stratégie qui peut permettre de rester dans la logique du contrôle et de n'aborder que les aspects proprement techniques liés au test lors de l'accueil des parents.

Graph 6 : Les moments forts de la journée de consultation



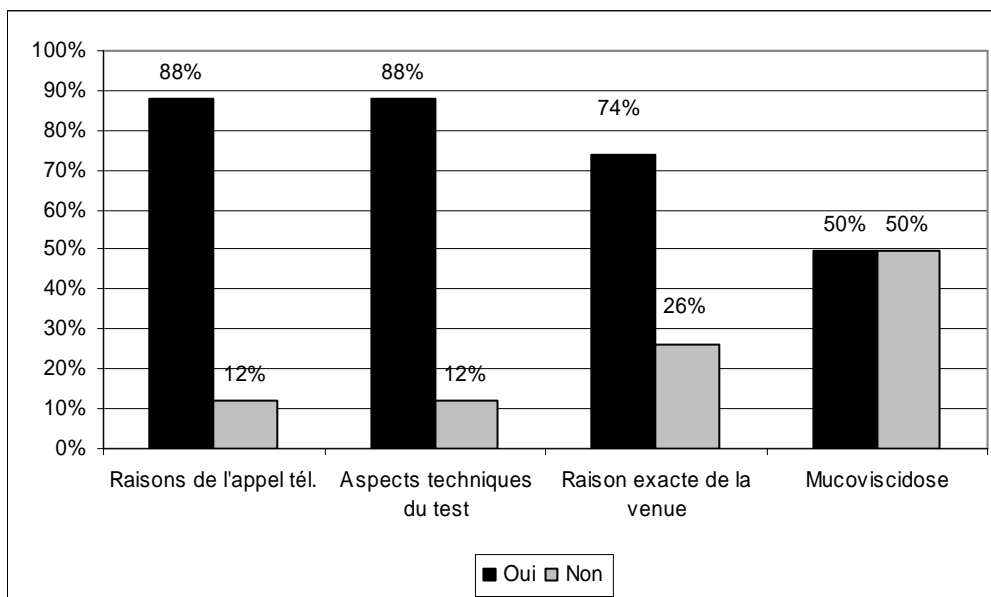
Lecture : Sur l'ensemble des CRCM interrogés, 30% procèdent à l'examen clinique avant le test, 55% à un entretien avec les parents, 24% à un examen clinique après test et 21% présentent l'équipe du CRCM chargée de la prise en charge.

Faire l'examen clinique avant le test oblige le plus souvent le praticien à aborder directement ou indirectement les problèmes liés à la mucoviscidose. Face aux parents, le médecin en reste rarement à l'aspect technique du test, c'est-à-dire à l'attitude recommandée par le groupe de travail sur l'annonce. Dans un Centre sur deux, des informations concernant la mucoviscidose sont données dès l'accueil des parents et avant le test lui-même. L'appel téléphonique et les raisons exactes de la venue sont abordés respectivement par 88% et 74% des accueillants avant le test.

¹⁵ Le questionnaire ne posant pas directement la question du moment où intervient l'examen clinique, il n'a pas été possible de chiffrer le nombre des CRCM procédant à un simple accueil et ceux procédant à une consultation.

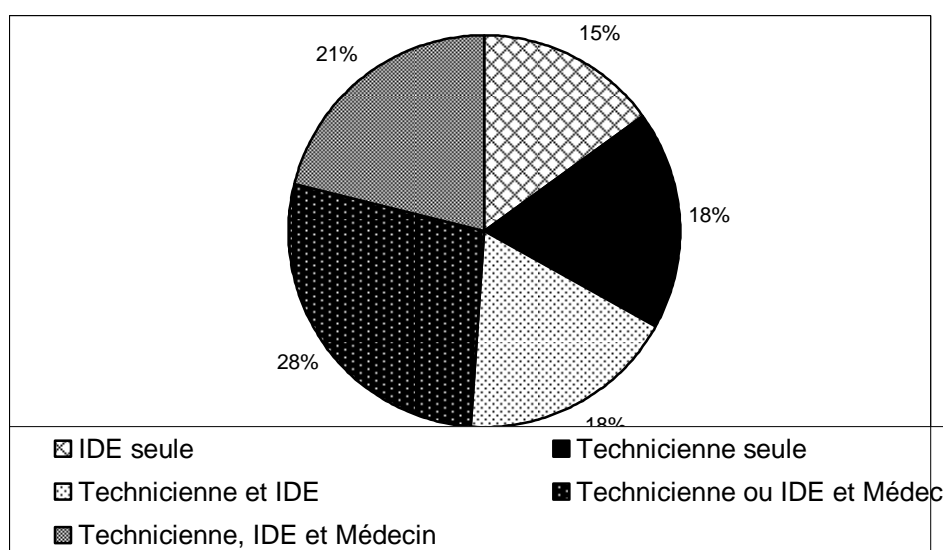
¹⁶ Tous les centres se livrent à un questionnement des parents, à la consultation du carnet de santé et à un examen clinique mais le moment où intervient cette consultation n'est pas précisé.

Graphe 7 : Informations données avant le test de la sueur



Si la présence du médecin et de la coordonnatrice ne sont pas systématiques à l'accueil des parents¹⁷, il en va de même durant le test. Dans un CRCM sur deux, le test est réalisé hors de la présence du médecin et lorsque le médecin est présent c'est le plus souvent pour lire les résultats (60%). La présence simultanée d'un médecin, d'une technicienne et d'une infirmière coordinatrice concerne moins d'un centre sur quatre. Le plus souvent c'est un duo qui préside au test (45%). Ce duo varie selon que le test est « délégué » à une technicienne ou qu'il est réalisé par l'infirmière coordinatrice. A ce stade de la procédure, il est très rare de rencontrer d'autres intervenants. La présence d'un(e) psychologue lors du test est signalée par 2 centres sur 34, et la présence d'un(e) kinésithérapeute par un seul centre. C'est donc une équipe extrêmement restreinte qui procède au test.

Graphe 8 : Equipe assistant au test de la sueur



¹⁷ A l'arrivée des parents, c'est parfois la coordonnatrice qui accueille les parents, parfois le médecin référent mais très rarement les deux.

Sur l'ensemble des centres interrogés, on constate que les deux méthodes les plus utilisées sont le Gibson-Cook (44% des CRCM) et l'Exsudose (44% également). La durée moyenne du test varie selon le test utilisé – l'Exsudose est plus rapide - mais également selon que le centre duplique ou non le test. Les caractéristiques de l'enfant jouent également. Le test dure au minimum 30 minutes et peut se prolonger au-delà d'une heure.

Tableau 6 : Durée moyenne des tests(en minutes)

Test utilisé	Durée moyenne (mn)
Gibson-Cook	54,06
Exsudose	48,75
Wescor	45
Autre	45
Total	47,9

Les aménagements disponibles pour la période de test sont relativement succincts et en particulier pour les parents. Hormis une table à langer et un chauffe-biberon largement répandus dans les CRCM, la majorité des CRCM ne possède ni jouets pour bébé ni occupations « évatives » pour les parents. Le groupe de travail sur l'annonce n'a pas exploré ce moment relativement long (48 minutes en moyenne) où les parents se trouvent seuls et en attente. L'analyse des commentaires libres ou de la journée type dans les questionnaires apporte peu d'éléments sur cette période de latence. Certains médecins semblent profiter de cet instant pour apporter de l'information aux parents mais cela reste très limité. Il importerait de s'interroger plus avant sur le « vécu » des parents durant cette période.

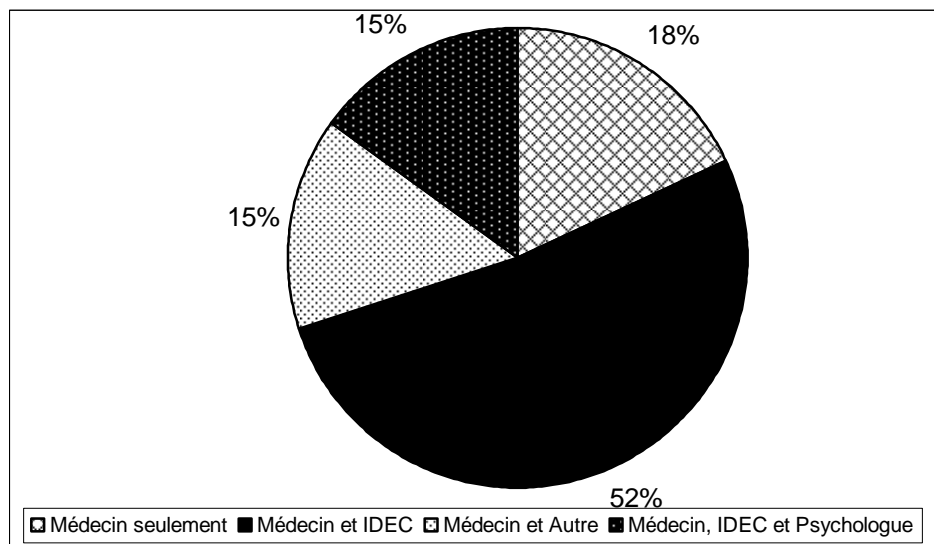
Graph 9 : Aménagements disponibles pendant le test de la sueur



Une annonce du diagnostic en comité restreint

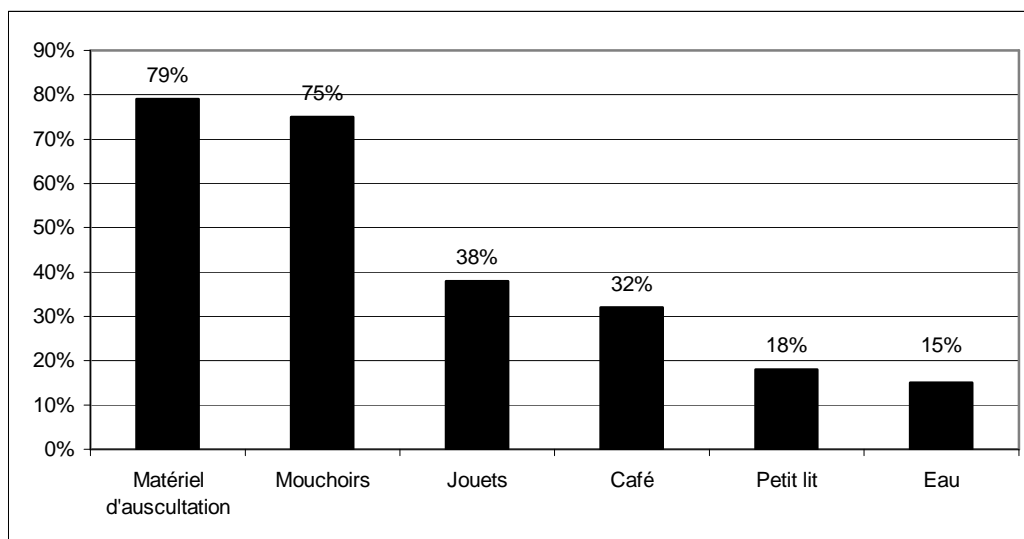
Le test effectué, l'annonce des résultats est faite dans la plupart des cas par le médecin qui suivra l'enfant (89%) éventuellement par un autre médecin (8%) et dans un seul cas par un généticien. Cette annonce se fait toujours en présence des parents et en règle générale de l'enfant (91%). Le soutien des autres membres de la famille reste par contre exceptionnel : seul un centre signale la présence des grands parents ou de la fratrie. L'annonce des résultats se fait en comité restreint afin de préserver une certaine intimité nécessaire à l'expression des émotions. Pour procéder à l'annonce, la formation choisie est le duo (67%) plutôt que le trio (15%) ou le soliste (18%). La tendance dominante en la matière est une annonce associant le médecin référent et la coordinatrice. La présence d'un autre membre de l'équipe - psychologue, kinésithérapeute, technicienne ou assistante sociale - reste relativement exceptionnelle dans ce contexte. Quant à la présence du médecin traitant, elle relève de l'anecdote : seul un centre signale la présence du médecin traitant lors des entretiens.

Graphe 10 : Equipe des professionnels présents lors de l'annonce



C'est dans le bureau du médecin ou dans un bureau réservé à la consultation que se fait le plus souvent l'annonce (75%) plutôt que dans une chambre (21%). Très peu de CRCM possède une salle spécifiquement réservée à cet effet (4%) et les aménagements restent succincts dans la plupart des centres. Hormis le matériel de consultation, le seul « service » généralisé est la présence de mouchoirs mis à disposition des parents.

Graphe 11 : Aménagements présents lors de l'annonce



Une information non- invasive et positive

L'annonce de la maladie est en soi un choc et la volonté des praticiens semble de limiter les informations au strict nécessaire en laissant « du temps au temps »¹⁸ et en ayant un discours au maximum positif et non invasif. Les répondants font preuve dans le domaine de l'échange et de la communication d'une maîtrise le plus souvent conforme aux recommandations en ce domaine : 62% estiment avoir délivré la quantité d'information adaptée à la situation. En particulier la majorité des répondants n'essaient pas d'utiliser un vocabulaire médical spécifique (50%) ou l'adapte en fonction des familles (44%).

L'analyse des thèmes abordés corrobore totalement cette tendance. L'utilisation d'un test statistique permet de distinguer les informations qui sont privilégiées (sur-représentées) lors de la première séance de celles qui sont réservées aux consultations ultérieures ou en réponse aux questions aux parents. Parmi les thèmes abordés « significativement » lors de l'annonce viennent en première position ceux qui concernent la maladie et sa prise en charge : définition de la maladie, transmission et suivi. Il y a ensuite ceux qui sont relatifs aux progrès réalisés eu égard à la maladie : augmentation de la qualité de vie et des soins. Un troisième thème est également sur-représenté, la question de la « normalité » de l'enfant atteint de mucoviscidose. Tous les autres thèmes sont sous-représentés ou non significatifs lors de la première séance.

Certains thèmes sont abordés prioritairement lors de la seconde consultation, il en va ainsi pour la prise en charge sociale, le mode de garde conseillé, l'hygiène ou le régime alimentaire. Les questions les plus « délicates » comme l'espérance de vie, les retards de croissance, l'hypofertilité ou la transplantation sont abordées à la demande des parents ou repoussées à plus tard de même que les traitements.

¹⁸ 82% des répondants disent « laisser prendre leur temps aux parents » lors de l'annonce.

Tableau 7 : Thèmes abordés avec les parents

	Lors de l'annonce	Lors de la 2nde consultation	Plus tard	A la demande	Total
Définition générale de la maladie	72%	19%	2%	6%	100%
Espérance de vie	34%	15%	7%	44%	100%
Prise en charge sociale	40%	43%	2%	14%	100%
Transmission de la maladie	76%	12%	0%	12%	100%
Examens nécessaires	55%	27%	9%	9%	100%
Importance du suivi	67%	24%	4%	4%	100%
Normalité de l'enfant	69%	18%	7%	7%	100%
Mode de garde conseillé	33%	36%	18%	13%	100%
Possibilité de conseil génétique	50%	25%	10%	15%	100%
Hygiène	31%	44%	16%	9%	100%
Pluridisciplinarité du suivi	63%	17%	13%	7%	100%
Progrès dans la qualité des soins	63%	18%	10%	8%	100%
Progrès dans la qualité de vie	65%	19%	8%	8%	100%
Avancées dans la recherche	47%	26%	11%	17%	100%
Disponibilité de l'équipe	70%	24%	0%	7%	100%
Manifestations respiratoires	63%	25%	6%	6%	100%
Manifestations digestives	62%	26%	6%	6%	100%
Retard de croissance	24%	14%	30%	32%	100%
Hypofertilité	14%	14%	37%	35%	100%
Régime alimentaire	41%	35%	17%	7%	100%
Kinésithérapie	54%	27%	8%	10%	100%
Transplantation	9%	3%	17%	71%	100%
Enzymes pancréatiques	51%	33%	7%	9%	100%
Antibiothérapie orale	33%	30%	30%	8%	100%
Aérosolthérapie	17%	8%	58%	17%	100%
Moyenne totale	49%	24%	13%	14%	100%

Lecture : Ce tableau récapitule les thèmes abordés avec les parents lors de la première annonce. Un test statistique permet de discriminer au sein de ce tableau les valeurs sur-représentées par rapport à l'ensemble (moyenne générale en ligne) et les valeurs sous-représentées. Nous avons grisé les valeurs sous-représentées et « noirci » les valeurs sur-représentées.

L'effet « Grégory Lemarchal » souligné par nombre de répondants rend difficile la communication sur l'espérance de vie. Deux attitudes se font face : d'un côté ceux qui ne citent aucun chiffre mais n'évitent pas la question et insistent sur les progrès dans les soins (56%), de l'autre ceux qui donnent une estimation sur l'espérance de vie des malades (38%). On retrouve à ce niveau un clivage qui est relativement identique à celui qui oppose au moment de l'appel ceux qui ne prononcent pas le terme de mucoviscidose et ceux qui l'utilisent. Le croisement entre les deux questions montre que ceux qui ne donnent pas d'estimation sont sur-représentés - relativement à l'ensemble - parmi les répondants n'ayant pas utilisé le terme de mucoviscidose à l'appel (+21 points). A l'évidence, une ligne de clivage assez nette sépare les répondants quant à l'attitude à adopter face aux parents au moment de l'appel ou de l'annonce.

Tableau 8 : Estimation espérance de vie selon l'emploi du mot « mucoviscidose » à l'appel¹⁹

	Estimation chiffrée de l'espérance de vie		
	Oui	Non	Total
Mot "Muco." non employé lors de l'appel	18%	82%	100%
Mot "Muco." employé lors de l'appel	50%	50%	100%
Ensemble ²⁰	39%	61%	100%

Dans leurs commentaires, ces répondants soulignent le plus souvent qu'il vaut mieux donner un chiffre en l'expliquant que de laisser les parents aller à la recherche d'une information qui sera mal interprétée. Mais la plupart insiste dans le même temps sur les progrès constants dans la qualité de vie des malades.

- « Ils savent tous Grégory 25 ans. » (centre n°16)
- « Ils trouveront ce chiffre sur internet donc nécessité d'expliquer. » (centre n° 21)
- « Je donne les valeurs actuelles en expliquant qu'elles ne s'appliquent pas aux enfants nés aujourd'hui en raison des progrès constants. » (centre n° 24)
- « Je leur donne une espérance de vie moyenne supérieure à 40 ans et j'insiste sur les progrès constants. » (centre n° 25)
- « Je les mets en garde sur le sens exact statistique de ce qu'ils ont lu et je leur dis que l'espérance de vie augmente davantage chaque année. » (centre n° 33)

Un contrôle des émotions fonction des pratiques

Lors de l'appel comme au moment de l'annonce, des lignes de clivage apparaissent chez les praticiens sur l'attitude à tenir face aux parents. L'analyse du vécu met en évidence ce malaise puisque près d'un répondant sur deux (44%) avoue l'expérimenter quelquefois et qu'un nombre quasiment égal déclare avoir quelque mal à « définir son ressenti ». Dans le rapport à la famille, il existe des comportements évidents largement partagés par les praticiens : inspirer confiance, être disponible, soutenir la famille. De même, un examen rapide du tableau ci-dessous montre que tout ce qui touche à la communication ou à l'échange est dans l'ensemble maîtrisé : les médecins savent ce qu'il faut dire et n'ont pas peur d'inciter à un questionnement qu'ils n'éludent pas.

¹⁹ Le tableau est significatif au seuil alpha 0.1 (p=0,72).

²⁰ Il s'agit du pourcentage sur l'ensemble des données. Ce pourcentage d'ensemble correspond à la moyenne observée et sert de norme pour permettre de mesurer la relation entre les 2 variables observées. Ainsi, la marge représente le comportement moyen et le % qui serait observé si les deux variables n'avaient pas d'influence l'une sur l'autre.

Tableau 9 : Attitudes adoptées / Ressenti des médecins lors de l'annonce

	Jamais	Quelquefois	Souvent	Toujours	Total
Incite les parents à poser des questions	0%	13%	22%	66%	100%
Inspire confiance aux parents	0%	10%	72%	17%	100%
Ne sais pas quoi leur dire	94%	6%	0%	0%	100%
Est disponible	0%	0%	9%	91%	100%
Pleure avec les parents	97%	3%	0%	0%	100%
Est optimiste	3%	6%	34%	56%	100%
Est désespéré(e)	100%	0%	0%	0%	100%
Essaie de cacher ses émotions	21%	31%	21%	28%	100%
Est mal à l'aise	44%	44%	9%	3%	100%
Elude les questions des parents	84%	10%	0%	6%	100%
Fais de son mieux pour soutenir les parents	0%	0%	25%	75%	100%
Est gêné(e) par les réactions de chagrin	72%	28%	0%	0%	100%
Est gêné(e) par les réactions de colère	50%	44%	6%	0%	100%
Est gêné(e) par les réactions d'inertie	53%	41%	6%	0%	100%
Laisse les parents prendre leur temps	0%	3%	15%	82%	100%
S'éclipse pour laisser la famille seule	16%	26%	26%	32%	100%
A du mal à définir son ressenti	54%	46%	0%	0%	100%
Moyenne totale	41%	18%	14%	27%	100%

Lecture : Nous avons grisé les valeurs sous-représentées et « noirci » les valeurs sur-représentées.

Ce sont plutôt dans les situations d'interaction émotionnelle qu'éclot le malaise. Une majorité des répondants éprouve une certaine difficulté à cacher leurs émotions. C'est ainsi que face à la colère ou à l'inertie des parents, près de la moitié des répondants avouent se sentir gênés. Dès lors beaucoup hésitent à sortir de l'échange et de la communication en s'éclipsant et en laissant seule la famille. La capacité de contrôler ses émotions semble liée à la fréquence des annonces et à la pratique acquise en ce domaine. Les médecins ayant une pratique dépassant 40 annonces sont plus nombreux à déclarer cacher toujours ou souvent leurs émotions que ceux dont la pratique d'annonce est moins assurée. C'est face à la colère des parents que les moins expérimentés semblent les plus démunis : 61% des praticiens ayant une pratique récente avouent être parfois voire souvent gênés alors que cette gêne est prise en considération par seulement 22% des praticiens ayant une pratique plus longue.

Tableau 10 : Contrôle des émotions selon le nombre d'annonces réalisées.²¹

	Contrôle des émotions		
	Jamais/parfois	Souvent/toujours	Total
Plus de 40 annonces	30%	70%	100%
Moins de 40 annonces	63%	37%	100%
Ensemble	52%	48%	100%

²¹ La question était « j'essaie de cacher mes émotions ». Le tableau est significatif au seuil $\alpha=0,1$.

Un second rendez-vous très rapide

Avant la fin de la consultation, la majorité des CRCM fixe un rendez-vous pour une deuxième consultation dans la semaine qui suit (66%). Mais pour les Centres ayant un rayon d'action très large ce délai est souvent plus long : 28% des CRCM ont des délais allant de quinze jours à un mois. Pour ne pas laisser la famille isolée entre la fin de la première consultation et la seconde, un quart des CRCM contacte la famille systématiquement, et tout particulièrement les CRCM qui pratiquent les délais les plus longs. Ce contact est partagé par les médecins et les infirmières coordinatrices.

Tableau 11 : Prise de contact avant la seconde consultation en fonction des délais

	Prise de contact avant la 2 ^{de} consultation			
	Non	A la demande	Systématiquement	Total
Délai < à 2 jours	29%	71%	0%	100%
Délai entre 2 et 7 jours	31%	46%	23%	100%
Délai > à 1 semaine	10%	40%	50%	100%
Total	23%	50%	27%	100%

Les délais entre la première et la seconde consultation étant relativement courts, les CRCM repoussent le plus souvent au second rendez-vous les informations sur les associations ou sur les coordonnées de parents référents. Cela va dans le sens des renseignements donnés sur la maladie au cours de l'annonce. Il s'agit d'en rester à une approche globale en laissant tous les détails pour les rendez-vous ultérieurs afin de « laisser du temps à la métabolisation psychique »²². Les parents repartent cependant avec quelques documents édités par l'association Vaincre la mucoviscidose.

Tableau 12 : Les informations données lors des consultations

	1 ^{er} consultation	2 ^{de} consultation	Plus tard	A la demande	Total
Coordonnées associatives	33%	43%	14%	10%	100%
Coordonnées de parents référents	6%	23%	29%	42%	100%
Documentation	51%	22%	12%	15%	100%
Total	32%	30%	18%	20%	100%

Lecture : Nous avons grisé les écarts significatifs (seuil alpha=0,1)

Vis-à-vis des proches la politique des CRCM n'est pas unanime. Une petite moitié des centres propose des conseils sur la manière de communiquer aux proches (56%) ou même une rencontre avec l'équipe (53%). Un seul centre écrit à la famille élargie.

Vis-à-vis de l'équipe, un compte rendu de la rencontre est adressé dans la quasi totalité des CRCM sous forme de dossier ou d'écrit (91%). Par contre, la trace écrite n'est pas toujours systématique vis-à-vis des familles (68%).

²² Voir le document Annonce du diagnostic, op.cit. p.22.

Améliorations souhaitées et difficultés rencontrées

La dernière partie du questionnaire laissait une place aux répondants pour s'exprimer sur les aspects de l'annonce à améliorer. Comme nous l'avons souligné plus haut, c'est l'appel téléphonique et l'organisation du premier rendez-vous qui constituent pour la majorité des répondants la principale difficulté. Un centre exprime clairement cette idée et demande une « standardisation du coup de téléphone initial ». Le second aspect qui revient le plus souvent dans les pistes à améliorer concerne l'accueil au CRCM. L'aspect trop fonctionnel et un peu « sans chaleur des centres » est souligné par une majorité de ceux qui s'expriment dans ces commentaires. Le manque d'équipement - que l'on a pu mesurer lors de cette enquête - est également déploré comme le montrent les extraits suivants :

- « Lieu plus convivial qu'une salle d'examen ou de consultation où l'on puisse effectivement proposer un café... » (centre n°5)
- « Le local d'accueil des familles » (centre n°6)
- « La disponibilité d'un grand bureau spacieux, aménagement parfois aléatoire... » (centre n°13)
- « Locaux plus chaleureux » (centre n°14)
- « Les conditions matérielles d'accueil des parents » (centre n°17)
- « Des locaux plus spacieux... » (centre n°18)
- « Faut que je pense à mettre une boîte de mouchoirs sur le bureau » (centre n°21)
- « Salle annonce diagnostic plus adaptée » (centre n°25)
- « Environnement (locaux) » (centre n°26)
- « Des locaux plus agréables et conviviaux (salles dédiées) » (centre n°32)
- « Meilleur confort pendant le test de la sueur » (centre n°33)

Améliorer les conditions de l'appel téléphonique, réduire les délais entre l'information et la convocation, disposer de locaux plus accueillants sont les thèmes qui reviennent le plus souvent. Les autres thèmes sont le plus souvent anecdotiques et à la périphérie de l'annonce.

On demandait également aux CRCM de s'attribuer une note relativement à la démarche d'annonce (« De votre point de vue, considérez-vous que l'annonce du diagnostic de mucoviscidose est menée, dans votre CRCM, de façon, sur une échelle de 1 (exécrable) à 10 (excellente) »). On constate que la note varie en fonction du degré d'expérience des CRCM. Les plus anciens obtiennent la moyenne la plus élevée et ceux ayant une pratique plus récente la moyenne la plus basse.

Tableau 13 : Note sur l'annonce selon le type de CRCM

Type de CRCM	Moyenne
CRCM historiques	8,13
CRCM à pratique élevée	7,90
CRCM à pratique faible	6,93
Total	7,53

Conclusion

L'analyse statistique des réponses fournies par les différents centres montre à l'évidence qu'il faut distinguer trois périodes : l'appel téléphonique, l'accueil, l'annonce des résultats. Si la dernière (qui a fait l'objet d'une réflexion approfondie) semble très largement « sous contrôle » des répondants et en conformité avec la procédure d'annonce, la première suscite bien des interrogations voire de l'anxiété chez les médecins. A ce niveau, l'étude établit clairement que ce sont les médecins du CRCM qui se chargent à la fois de l'appel et de l'annonce.

L'appel

- Cette période apparaît dominée par un double contrainte – faire venir les parents rapidement pour une consultation sans évoquer au téléphone la maladie qui fera l'objet du test. A cette contrainte s'ajoute le contexte dominé par une forte médiatisation de la mucoviscidose et certains répondants ne sont pas sans parler de l'effet « Grégory Lemarchal ».
- L'analyse statistique montre que la très grande majorité des CRCM évoque la maladie - spontanément ou à la demande des parents - lors de l'appel téléphonique ou des appels téléphoniques. Car, après le premier appel, les parents cherchent à se renseigner que ce soit auprès de leur médecin traitant ou sur le web, et contactent à nouveau le Centre. Anticipant ce second appel, la plupart des médecins laissent leurs coordonnées.
- Un premier échange a donc lieu entre le médecin et les parents sur la maladie que ce soit au premier coup de fil ou au second. Cette communication n'est pas « anodine » puis qu'elle dépasse assez fréquemment le quart d'heure.
- Enfin, les CRCM sont confrontés à une grande variété de situations familiales. Il y a des « familles » qui vivent à la marge du social et qui sont difficiles à joindre et à convaincre. Mais sans aller jusqu'à ce point, il n'est pas toujours possible de rassembler les parents pour la consultation dans un laps de temps très court.

Dans ce contexte, il apparaît évident qu'il faut explorer plus avant tout ce qui a trait à l'appel afin de « standardiser » les pratiques liées à cette période comme le demandent certains répondants.

L'accueil

La période qui va de l'accueil à l'annonce doit être vue sous deux aspects : l'enfant et les parents.

Au niveau de l'enfant, les procédures semblent assez routinières et conformes aux recommandations du groupe de travail sur l'annonce. En général, l'enfant après avoir été accueilli par l'infirmière coordinatrice ou le médecin est le plus souvent conduit à la salle de test qui se déroule en présence de la technicienne et d'une autre personne (IDE ou médecin). Parfois, l'enfant est soumis à un examen clinique avant le test.

Pour les parents - de l'accueil à l'annonce - s'amorce une période de latence qui peut-être relativement longue en fonction du type de test. Il n'existe pas de procédures standardisées concernant la famille durant cette période. Dans quelques centres, l'accueil est suivi d'un entretien avec les parents. Il est rare que le médecin s'en tienne durant cet entretien aux seuls aspects techniques du test comme le recommande la procédure du groupe de travail. Il déborde le plus souvent sur les problèmes liés à la mucoviscidose. Mais cet entretien reste exceptionnel et il semble

que les parents restent seuls durant cette période dans des salles d'attente sous-équipées dans la majorité des CRCM.

Si la procédure d'accueil de l'enfant semble satisfaisante, il serait nécessaire d'explorer le vécu des parents durant cette période de latence afin d'aménager au mieux une séquence relativement anxiogène pour la famille.

L'annonce

L'annonce est la période où l'écart entre les pratiques et les recommandations est le plus ténu. Que ce soit au niveau des informations données, de l'attitude du médecin et du cadre, les membres de CRCM respectent les grands principes énoncés dans la procédure. Au niveau de l'information, les médecins ne tentent pas d'éluder les problèmes et cherchent à procurer une information compréhensive et non anxiogène. L'effet « Gregory Lemarchal » oblige certains médecins à donner des fourchettes plus « optimistes » sur l'espérance de vie, ce qui est en contradiction avec les recommandations en ce domaine. Mais beaucoup soulignent que les parents risquent de chercher cette information et de trouver des « statistiques » qui ne tiennent pas compte des progrès dans la prise en charge.

Au niveau de l'attitude : les praticiens encouragent les questions tout en restant à l'écoute. Par ailleurs, le but lors de l'annonce est de ne pas noyer les parents dans un déluge de renseignements mais de leur laisser le temps de l'assimilation.

Cependant, s'ils sont relativement maîtres de la communication et de l'échange, beaucoup de praticiens semblent désarmés et mal à l'aise face aux réactions émotionnelles des parents. Ils sont d'autant plus désarmés que leur pratique de l'annonce est récente et irrégulière.

L'ancienneté du CRCM, le nombre d'annonces mais aussi l'organisation sont à l'origine de variations dans les pratiques des différents centres qui sont mal mesurées dans l'enquête et qu'il conviendrait d'étudier plus avant afin de tenir compte dans les procédures ultérieures des adaptations nécessaires en fonction des centres.

Table des illustrations

Graphiques

Graphe 1 : Distribution par classes du nombre d'enfants dépistés en 2006	6
Graphe 2 : Nombre moyen d'enfants dépistés par an depuis l'origine	7
Graphe 3 : Qui reçoit l'information de suspicion	8
Graphe 4 : Délai entre l'appel et la convocation.....	9
Graphe 5 : Fréquence des mots évoqués lors de l'appel téléphonique	10
Graphe 6 : Les moments forts de la journée de consultation	14
Graphe 7 : Informations données avant le test de la sueur.....	15
Graphe 8 : Equipe assistant au test de la sueur	15
Graphe 9 : Aménagements disponibles pendant le test de la sueur	16
Graphe 10 : Equipe des professionnels présents lors de l'annonce	17
Graphe 11 : Aménagements présents lors de l'annonce	18

Tableaux

Tableau 1 : Ancienneté dans le dépistage	5
Tableau 2 : Adoption d'une procédure d'annonce en fonction du type de CRCM	7
Tableau 3 : Modalités de convocation des parents au test de la sueur.....	10
Tableau 4 : Durée de l'appel selon que l'appelant évoque ou non la mucoviscidose.....	12
Tableau 5 : Fréquence des annonces réalisées depuis l'origine et durée des appels	12
Tableau 6 : Durée moyenne des tests(en minutes).....	16
Tableau 7 : Thèmes abordés avec les parents	19
Tableau 8 : Estimation espérance de vie selon l'emploi du mot « mucoviscidose » à l'appel	20
Tableau 9 : Attitudes adoptées / Ressenti des médecins lors de l'annonce	21
Tableau 10 : Contrôle des émotions selon le nombre d'annonces réalisées.	21
Tableau 11 : Prise de contact avant la seconde consultation en fonction des délais.....	22
Tableau 12 : Les informations données lors des consultations.....	22
Tableau 13 : Note sur l'annonce selon le type de CRCM.....	23

Synthèse de l'enquête

Question	Tendance dominante	Conformité	Commentaires
L'annonce téléphonique			
Qui effectue l'appel ?	Le médecin qui fera l'annonce (97%)	Conforme	
Moment de l'appel ?	Quatre premiers jours de la semaine(97%)	Conforme	
Délai entre appel et test de la sueur ?	RDV le jour même ou le lendemain (86%)	Conforme	Les délais sont corrélés au rayon d'action des centres.
<i>Mots évoqués durant l'appel</i>			
Mots évoquant la mucoviscidose ?	Oui (65%)	Peu conforme	Certains médecins pensent qu'il faut l'évoquer dès l'appel .
Le test la sueur ?	Oui (59%)	Peu conforme	Le CRCM est évoqué souvent à la demande des parents
Le CRCM ?	Oui(50%)	Peu conforme	Le test est évoqué souvent à la demande des parents
L'accueil au CRCM et le test de la sueur			
Accueil ?	Coordinatrice ou médecin	Conforme	Variation en fonction de l'organisation du CRCM
<i>Explications avant ou pendant le test ?</i>			
Appel téléphonique	Oui (94%)	A explorer	
Le geste technique	Oui (94%)	Conforme	
Les raisons de la convocation	Oui(74%)	A explorer	
La mucoviscidose	Oui(52%)	Peu conforme	
L'annonce des résultats du test			
Qui fait annonce ?	Le médecin qui suivra l'enfant (89%)	Conforme	
<i>A qui ?</i>			
Deux parents	Oui (100%)	Conforme	
Enfant	Oui (91%)	Conforme	
Autres membres de la famille	Oui (3%)	A explorer	
<i>Personnel présent à l'annonce</i>			
Médecin accompagné d'un membre du CRCM	Oui (85%)	Conforme	Peu de centres font venir l'équipe à l'annonce
Médecin traitant	Très rarement présent (3%)	A explorer	Une information parfois tardive du médecin traitant.

Que peut-on annoncer à la première consultation?

Une information honnête	N'élude jamais les questions des parents (84%)	Conforme	
Une information compréhensible	Utilisation d'un vocabulaire adapté (94%)	Conforme	
Une information non invasive	Information répondant à la demande	Conforme	A la 1ère consultation les informations restent générales
Une information optimiste	Progrès qualité de vie, des soins, normalité enfant	Conforme	A la 1ère consultation on privilégie les messages positifs
Disponibilité de l'équipe	Disponibilité de l'équipe (70%) et du médecin(100%)	Conforme	
Ne pas s'attarder sur les événements anxiogènes	Donne un chiffre pour l'espérance de vie (39%)	A explorer	Prises de position très clivées à ce sujet

Attitude de l'annonceur ?

Cadre adapté et intime	Bureau de consultation(75%) ou chambre (21%)	Conforme	Le cadre est intime mais souvent sans confort
Inciter les parents à poser les questions	Toujours et souvent (88%)	Conforme	
Avoir conscience de toutes les réactions	Gêné par la colère (50%) et gêné par l'inertie (47%)	A explorer	La majorité des médecins se disent parfois mal à l'aise.
Laisser du temps aux parents	Toujours et souvent (97%)	Conforme	Dans la majorité des cas la consultation dure quatre heures.
Etre à l'écoute	Ecoute attentive toujours (88%) et souvent (12%)	Conforme	
Soutenir les parents	Toujours (75%) et souvent (25%)	Conforme	