



HAL
open science

La consultation multidisciplinaire des maladies neuromusculaires de l'Hôpital d'enfants de Nancy: bilan et perspectives

Thi-Huyen-Trang Cao-Nong

► **To cite this version:**

Thi-Huyen-Trang Cao-Nong. La consultation multidisciplinaire des maladies neuromusculaires de l'Hôpital d'enfants de Nancy: bilan et perspectives. Sciences du Vivant [q-bio]. 2000. hal-01732105

HAL Id: hal-01732105

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01732105>

Submitted on 14 Mar 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

135470

Double.

Université HENRI POINCARÉ, NANCY I

Faculté de Médecine de Nancy

2000

N° 005

THESE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

CAO-NONG Thi Huyên-Trang

le 07 Janvier 2000

**LA CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE DES MALADIES
NEUROMUSCULAIRES
DE L'HÔPITAL D'ENFANTS DE NANCY:
BILAN ET PERSPECTIVES**



Examineurs de la thèse :

M. le Professeur M. VIDAILHET

Président

Mme. le Professeur C. VIDAILHET

}

M. le Professeur P. LASCOMBES

} Juges

Mme. le Docteur F. BELTRAMO

}

M. le Docteur G. BOSSER

}

BIBLIOTHEQUE MEDECINE NANCY 1



D

007 162274 4

THESE

pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE



Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée
par

CAO-NONG Thi Huyên-Trang

le 07 Janvier 2000

**LA CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE DES MALADIES
NEUROMUSCULAIRES
DE L'HÔPITAL D'ENFANTS DE NANCY:
BILAN ET PERSPECTIVES**

Examineurs de la thèse :

M. le Professeur M. VIDAILHET	Président
Mme. le Professeur C. VIDAILHET	}
M. le Professeur P. LASCOMBES	} Juges
Mme. le Docteur F. BELTRAMO	}
M. le Docteur G. BOSSER	}

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Claude BURLET

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Jacques ROLAND

Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Hervé VESPIGNANI

Assesseurs

du 1er Cycle :

du 2ème Cycle :

du 3ème Cycle :

de la Vie Facultaire :

Mme le Docteur Chantal KOHLER

Mme le Professeur Michèle KESSLER

Mr le Professeur Jacques POUREL

Mr le Professeur Philippe HARTEMANN

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ - Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Georges GRIGNON - Professeur François STREIFF

PROFESSEURS HONORAIRES

Louis PIERQUIN - Etienne LEGAIT - Jean LOCHARD - René HERBEUVAL - Gabriel FAIVRE - Jean-Marie FOLIGUET

Guy RAUBER - Paul SADOUL - Raoul SENAULT - Pierre ARNOULD - Roger BENICHOUX - Marcel RIBON

Jacques LACOSTE - Jean BEUREY - Jean SOMMELET - Pierre HARTEMANN - Emile de LAVERGNE

Augusta TREHEUX - Michel MANCIAUX - Paul GUILLEMIN - Pierre PAYSANT

Jean-Claude BURDIN - Claude CHARDOT - Jean-Bernard DUREUX - Jean DUHEILLE - Jean-Pierre GRILLIAT

Pierre LAMY - François STREIFF - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ

Pierre ALEXANDRE - Robert FRISCH - Jean GROSDIDIER - Michel PIERSON - Jacques ROBERT

Gérard DEBRY - Georges GRIGNON - Pierre TRIDON - Michel WAYOFF - François CHERRIER - Oliéro GUERCI

Gilbert PERCEBOIS - Claude PERRIN - Jean PREVOT - Pierre BERNADAC - Jean FLOQUET

Alain GAUCHER - Michel LAXENAIRE - Michel BOULANGE - Michel DUC - Claude HURIET - Pierre LANDES

Alain LARCAN - Gérard VAILLANT - Max WEBER

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS -
PRATICIENS HOSPITALIERS**

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42ème Section : SCIENCES MORPHOLOGIQUES

1ère sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Michel RENARD - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES - Professeur Marc BRAUN

2ème sous-section : (*Histologie, Embryologie, Cytogénétique*)

Professeur Hubert GERARD - Professeur Bernard FOLIGUET - Professeur Bruno LEHEUP

3ème sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur Adrien DUPREZ - Professeur François PLENAT

Professeur Jean-Michel VIGNAUD - Professeur Eric LABOUYRIE

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1ère sous-section : (*Biophysique et traitement de l'image*)

Professeur Alain BERTRAND - Professeur Gilles KARCHER - Professeur Pierre-Yves MARIE

2ème sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur Jean-Claude HOFFFEL - Professeur Luc PICARD - Professeur Denis REGENT

Professeur Michel CLAUDON - Professeur Serge BRACARD - Professeur Alain BLUM

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1ère sous-section : (*Biochimie et Biologie Moléculaire*)

Professeur Pierre NABET - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Francine NABET
Professeur Jean-Louis GUEANT

2ème sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean-Pierre MALLIE
Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur François MARCHAL - Professeur Philippe HAOUZI

3ème sous-section : (*Biologie cellulaire*)

Professeur Claude BURLET

4ème sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER

45ème Section : MICROBIOLOGIE ET MALADIES TRANSMISSIBLES

1ère sous-section : (*Bactériologie, Virologie-Hygiène*)

Professeur Alain LE FAOU

2ème sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Professeur Bernard FORTIER

3ème sous-section : (*Maladies infectieuses - maladies tropicales*)

Professeur Philippe CANTON - Professeur Alain GERARD - Professeur Thierry MAY

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE

1ère sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Jean-Pierre DESCHAMPS - Professeur Philippe HARTEMANN

Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

2ème sous-section : (*Médecine du travail et des risques professionnels*)

Professeur Guy PETIET

3ème sous-section : (*Médecine légale*)

Professeur Henry COUDANE

4ème sous-section (*Biostatistiques et informatique médicale*)

Professeur Bernard LEGRAS - Professeur François KOHLER

47ème Section : HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE, TRANSFUSION, CANCÉROLOGIE ET GÉNÉTIQUE

1ère sous-section : (*Hématologie*)

Professeur Christian JANOT - Professeur Thomas LECOMPTE - Professeur Pierre BORDIGONI -
Professeur Pierre LEDERLIN

(*Génie biologique et médical*)

Professeur J.François STOLTZ

2ème sous-section : (*Cancérologie*)

Professeur François GUILLEMIN - Professeur Thierry CONROY

(*Radiothérapie*)

Professeur Pierre BEY

3ème sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Gilbert FAURE - Professeur Marie-Christine BENE

4ème sous-section : (*génétiq*ue)

Professeur Philippe JONVEAUX

48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, PHARMACOLOGIE, RÉANIMATION ET THÉRAPEUTIQUE

1ère sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Professeur Marie-Claire LAXENAIRE - Professeur Claude MEISTELMAN - Professeur Dan LONGROIS

2ème sous-section : (*Réanimation médicale*)

Professeur Alain LARCAN - Professeur Henri LAMBERT - Professeur Nicolas DELORME

Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT

3ème sous-section : (*Pharmacologie fondamentale, Pharmacologie clinique*)

Professeur René-Jean ROYER - Professeur Patrick NETTER - Professeur Pierre GILLET

4ème sous-section : (*Thérapeutique*)

Professeur François PAILLE - Professeur Gérard GAY - Professeur Faiez ZANNAD

49ème Section : PATHOLOGIE NERVEUSE, PATHOLOGIE MENTALE et RÉÉDUCATION

1ère sous-section : (*Neurologie*)

Professeur Michel WEBER - Professeur Gérard BARROCHE - Professeur Hervé VESPIGNANI

2ème sous-section : (*Neurochirurgie*)

Professeur Henri HEPNER - Professeur Jean-Claude MARCHAL - Professeur Jean AUQUE

3ème sous-section : (*Psychiatrie d'adultes*)

Professeur Jean-Pierre KAHN

4ème sous-section : (*Pédopsychiatrie*)

Professeur Colette VIDAILHET - Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

5ème sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Professeur Jean-Marie ANDRE

50ème Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1ère sous-section : (*Rhumatologie*)

Professeur Jacques POUREL - Professeur Isabelle VALCKENAERE

2ème sous-section : (*Chirurgie orthopédique et traumatologique*)

Professeur Daniel SCHMITT - Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Daniel MOLE

Professeur Didier MAINARD

3ème sous-section : (*Dermato-vénérologie*)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ

4ème sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*)

Professeur Michel MERLE - Professeur François DAP

51ème Section : PATHOLOGIE CARDIO-PULMONAIRE et VASCULAIRE

1ère sous-section : (*Pneumologie*)

Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Jean-Marie POLU - Professeur Yves MARTINET

Professeur Jean-François CHABOT

2ème sous-section : (*Cardiologie et maladies vasculaires*)

Professeur Etienne ALIOT - Professeur Nicolas DANCHIN - Professeur Yves JUILLIERE - Professeur Nicolas SADOUL

3ème sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire*)

Professeur Pierre MATHIEU - Professeur Jacques BORRELLY - Professeur Jean-Pierre VILLEMOT

Professeur Jean-Pierre CARTEAUX

4ème sous-section : (*Chirurgie vasculaire*)

Professeur Gérard FIEVE

52ème Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1ère sous-section : (*Hépatologie, gastro-entérologie*)

Professeur Pierre GAUCHER - Professeur Marc-André BIGARD

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

2ème sous-section : (*Chirurgie digestive*)

3ème sous-section : (*Néphrologie*)

Professeur Michèle KESSLER - Professeur Dominique HESTIN (Mme)

4ème sous-section : (*Urologie*)

Professeur Philippe MANGIN - Professeur Jacques HUBERT

**53ème Section : MÉDECINE INTERNE et CHIRURGIE GÉNÉRALE
MÉDECINE ET CHIRURGIE EXPÉRIMENTALE**

1ère sous-section : (*Médecine interne*)

Professeur Gilbert THIBAUT - Professeur Francis PENIN

Professeur Denise MONERET-VAUTRIN

Professeur Jean DE KORWIN KROKOWSKI - Professeur Pierre KAMINSKY

2ème sous-section : (*Chirurgie générale*)

Professeur Patrick BOISSEL - Professeur Laurent BRESLER

**54ème Section : PATHOLOGIE DE L'ENFANT, OBSTÉTRIQUE, SYSTÈME ENDOCRINIEN
REPRODUCTION ET DÉVELOPPEMENT**

1ère sous-section : (*Pédiatrie*)

Professeur Paul VERT - Professeur Danièle SOMMELET - Professeur Michel VIDAILHET - Professeur Pierre MONIN
Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER

2ème sous-section : (*Chirurgie infantile*)

Professeur Michel SCHMITT - Professeur Gilles DAUTEL

3ème sous-section : (*Gynécologie et obstétrique*)

Professeur Michel SCHWEITZER - Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN - Professeur Patricia BARBARINO

4ème sous-section : (*Endocrinologie et maladies métaboliques*)

Professeur Jacques LECLERE - Professeur Pierre DROUIN - Professeur Georges WERYHA

5ème sous-section : (*Biologie du développement et de la reproduction*)

55ème Section : SPÉCIALITÉS MÉDICO-CHIRURGICALES

1ère sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)

Professeur Claude SIMON - Professeur Roger JANKOWSKI

2ème sous-section : (*Ophtalmologie*)

Professeur Antoine RASPILLER - Professeur Jean-Luc GEORGE - Professeur Jean-Paul BERROD

3ème sous-section : (*Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale*)

Professeur Michel STRICKER - Professeur Jean-François CHASSAGNE

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

27ème section : INFORMATIQUE

Professeur Jean-Pierre MUSSE

64ème Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Daniel BURNEL

=====

PROFESSEUR ASSOCIÉ

Hygiène et santé publique

Professeur Roland SCHULZE-ROBBECKE

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42ème Section : SCIENCES MORPHOLOGIQUES

1ère sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON

2ème sous-section : (*Histologie, Embryologie, cytogénétique*)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER - Docteur Edouard BARRAT - Docteur Jean-Claude GUEDENET

Docteur Françoise TOUATI - Docteur Chantal KOHLER

3ème sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Yves GRIGNON - Docteur Béatrice MARIE

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1ère sous-section : (*Biophysique et traitement de l'image*)

Docteur Marie-Hélène LAURENS - Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT - Docteur Jean-Marie ESCANYE - Docteur Amar NAOUN

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1ère sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Marie-André GELOT - Docteur Xavier HERBEUVAL - Docteur Jean STRACZEK

Docteur Sophie FREMONT - Docteur Isabelle GASTIN - Dr Bernard NAMOUR

2ème sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Gérard ETHEVENOT - Docteur Nicole LEMAU de TALANCE - Christian BEYAERT

45ème Section : MICROBIOLOGIE ET MALADIES TRANSMISSIBLES

1ère sous-section : (*Bactériologie, Virologie-Hygiène*)

Docteur Francine MORY - Docteur Michèle WEBER - Docteur Christine LION

Docteur Michèle DAILLOUX

2ème sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Marie-France BIAVA - Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE

1ère sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

-

47ème Section : HÉMATOLOGIE, CANCÉROLOGIE, IMMUNOLOGIE ET GÉNÉTIQUE

1ère sous-section : (*Hématologie*)

Docteur Jean-Claude HUMBERT - Docteur François SCHOONEMAN

3ème sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Marie-Nathalie SARDA

4ème sous-section : (*Génétique*)

48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, PHARMACOLOGIE, RÉANIMATION ET THÉRAPEUTIQUE

1ère sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Docteur Jacqueline HELMER - Docteur Gérard AUDIBERT

3ème sous-section : (*Pharmacologie fondamentale - Pharmacologie clinique*)

Docteur Françoise LAPICQUE - Docteur Marie-José ROYER-MORROT

Docteur Damien LOEUILLE

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

19ème section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Michèle BAUMANN.

32ème section : CHIMIE ORGANIQUE, MINÉRALE, INDUSTRIELLE

Monsieur Jean-Claude RAFT

40ème section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-Yves JOUZEAU

60ème section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE
Monsieur Alain DURAND

64ème section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Madame Marie-Odile PERRIN - Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65ème section : BIOLOGIE CELLULAIRE
Mademoiselle Françoise DREYFUSS - Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Anne GERARD
Madame Ketsia HESS - Monsieur Pierre TANKOSIC - Monsieur Hervé MEMBRE

67ème section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE
Madame Nadine MUSSE

68ème section : BIOLOGIE DES ORGANISMES
Madame Tao XU-JIANG

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Docteur Gilbert ALIN

Docteur Louis FRANCO

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Georges GRIGNON - Professeur Claude PERRIN
Professeur Jean PREVOT - Professeur Michel MANCIAUX - Professeur Jean-Pierre GRILLIAT
Professeur Michel PIERSON – Professeur Alain GAUCHER – Professeur Michel BOULANGE
Professeur Alain LARCAN - Professeur Michel DUC – Professeur Michel WAYOFF

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHIENSEN (1979)
Université Catholique, Louvain (Belgique)
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Professeur Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)
Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
*Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des
Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*

A notre président,

**M. le Professeur Michel VIDAILHET,
Professeur de Pédiatrie,
officier dans l'ordre des palmes académiques,**

**Qui nous a conseillé dans ce travail,
Et fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.
Dans son service, nous avons appris la rigueur
Et l'analyse d'une situation dans sa globalité.
Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude
Et de notre respectueuse considération.**

A notre jury de thèse,

**Mme le Professeur Colette VIDAILHET,
Professeur de Pédopsychiatrie, qui,
Par ses interventions ponctuelles au cours de notre internat,
Nous a appris à voir la pathologie sous un autre regard.
Elle a accepté de nous conseiller dans notre travail et de le juger.
Qu'elle trouve ici l'expression de notre profonde gratitude
Et de notre respectueuse considération.**

**M. le Professeur Pierre LASCOMBES,
Professeur d'anatomie, option clinique, chirurgie infantile, que
Nous remercions de ses conseils, de la gentillesse et de l'honneur
Qu'il nous a accordé en acceptant de juger notre travail.
Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude
Et de notre respectueuse considération.**

**Mme. le Docteur Françoise BELTRAMO, qui
Nous a inspiré ce travail et dont nous admirons le dévouement.
Elle nous a procuré de nombreux conseils et corrigé notre thèse.
Nous lui rendons hommage pour son travail.
Qu'elle trouve ici l'expression de notre profonde gratitude
Et de notre respectueuse considération.**

**M. le Docteur Gilles BOSSER, que
Nous remercions pour ses conseils,
Et la sympathie qu'il nous a fait en acceptant de juger notre travail.
Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude
Et de notre respectueuse considération.**

A mes parents,
pour leur sacrifice.

A mes soeurs et frères,
pour leur aide discrète.

A mon époux,
pour son travail de secrétariat.

A mes enfants,
pour leur soutien innocent.

A mes amis,
pour leur compréhension.

A tous les enfants malades,
courageux dans la maladie.

Je dédie ce travail.

SERMENT

"Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque".

Table des matières

1. ABRÉVIATIONS	5
2. INTRODUCTION	7
3. PRÉSENTATION DE LA CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE	11
3.1 UN PEU D'HISTOIRE.....	12
3.1.1 <i>De la pratique hospitalière traditionnelle à la multidisciplinarité</i>	12
3.1.2 <i>A Nancy</i>	13
3.2 FONCTIONNEMENT DE LA CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE.....	15
3.2.1 <i>Déroulement du bilan</i>	15
3.2.2 <i>Le dossier multidisciplinaire</i>	17
3.2.3 <i>Les synthèses</i>	17
3.3 LES OBJECTIFS DE LA CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE.....	18
3.3.1 <i>Diagnostiquer et assurer le conseil génétique</i>	18
3.3.2 <i>Evaluer les différentes atteintes</i>	20
3.3.3 <i>Mettre en place les moyens de traitement ou de prévention</i>	24
3.3.4 <i>Déterminer les moyens permettant d'insérer l'enfant dans son environnement</i>	24
3.3.5 <i>Rôle pédagogique: former les familles et les partenaires extérieurs</i>	25
3.3.6 <i>Assurer la meilleure qualité de vie</i>	26
4. MÉTHODOLOGIE	27
4.1 ENQUÊTE AUPRÈS DES PATIENTS, DES PARENTS ET DES ÉQUIPES SOIGNANTES.....	28
4.1.1 <i>Le choix des personnes interrogées</i>	28
4.1.2 <i>Le choix de la méthode</i>	29
4.1.3 <i>Les modalités de distribution et de réception des questionnaires</i>	29
4.1.4 <i>Le contenu des questionnaires</i>	30
4.1.5 <i>L'interprétation des résultats</i>	31
4.2 ENQUÊTE AUPRÈS DES AUTRES CENTRES DE PRISE EN CHARGE DES MALADIES NEUROMUSCULAIRES.....	33
5. RÉSULTATS	34
5.1 TAUX DE RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES.....	35
5.2 ANALYSE DE LA POPULATION DES PARENTS ET DES PATIENTS AYANT RÉPONDU AUX QUESTIONNAIRES.....	36
5.2.1 <i>Qui sont les parents?</i>	36
5.2.2 <i>Qui sont les patients?</i>	37
5.2.3 <i>L'environnement de l'enfant</i>	38
5.3 ANALYSE DES RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES.....	39
5.3.1 <i>Le rôle d'information de la consultation multidisciplinaire</i>	39

5.3.2	<i>L'annonce du diagnostic</i>	41
5.3.3	<i>Les domaines d'intervention de la consultation multidisciplinaire</i>	45
5.3.4	<i>La multidisciplinarité de la consultation et l'importance du médecin référent</i>	50
5.3.5	<i>Le dossier médical multidisciplinaire</i>	53
5.3.6	<i>Le rendu des résultats</i>	54
5.3.7	<i>Les relations de la consultation avec les partenaires extérieurs</i>	56
5.3.8	<i>La formation du personnel paramédical intra-hospitalier et des intervenants extra-hospitaliers</i>	60
5.3.9	<i>L'organisation pratique de la consultation multidisciplinaire</i>	60
5.3.10	<i>La disponibilité du personnel</i>	68
6.	DISCUSSION	69
6.1	DISCUSSION SUR LA MÉTHODOLOGIE	70
6.1.1	<i>Les critiques sur le mode de distribution</i>	70
6.1.2	<i>Les critiques sur le contenu des questionnaires</i>	72
6.1.3	<i>Les critiques sur l'analyse des résultats</i>	72
6.2	DISCUSSION SUR LES RÉPONSES OBTENUES	74
6.2.1	<i>L'enquête menée auprès des centres français de prise en charge des patients neuromusculaires peut-elle nous aider à définir une "consultation multidisciplinaire idéale"?</i>	74
6.2.2	<i>La "consultation multidisciplinaire idéale" d'après les soignants et les soignés</i>	77
6.2.3	<i>Quels projets pour Nancy</i>	78
7.	PROPOSITIONS ET COÛT DES PROJETS	84
7.1	LES PROPOSITIONS DE PROJETS.....	85
7.1.1	<i>Projet d'aménagement matériel</i>	85
7.1.2	<i>Projet d'aménagement en personnel</i>	86
7.1.3	<i>Valoriser la consultation multidisciplinaire aux yeux des parents et enfants</i>	87
7.1.4	<i>Valoriser la consultation multidisciplinaire aux yeux des soignants</i>	89
7.1.5	<i>Améliorer la coordination</i>	90
7.1.6	<i>Intégrer les soignants extra-hospitaliers dans la prise en charge globale de l'enfant</i>	90
7.1.7	<i>Autres projets d'action</i>	92
7.2	LE COÛT DES PROJETS.....	93
7.2.1	<i>Le coût du matériel (en francs toutes taxes comprises)</i>	93
7.2.2	<i>Le coût du personnel (coût annuel, charges comprises)</i>	94
8.	CONCLUSION	95
9.	BIBLIOGRAPHIE	99
10.	ANNEXES	103
10.1	ANNEXE 1 : LE QUESTIONNAIRE PARENTAL	104

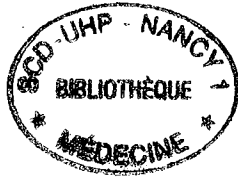
10.2 ANNEXE 2 : LE QUESTIONNAIRE AUX PATIENTS	111
10.3 ANNEXE 3 : LE QUESTIONNAIRE MÉDICAL.....	113
10.4 ANNEXE 4 : LE QUESTIONNAIRE PARAMÉDICAL	116
10.5 ANNEXE 5 : LE QUESTIONNAIRE AUX RADIOLOGUES ET AU PERSONNEL DE L'EFR	120
10.6 ANNEXE 6 : LE QUESTIONNAIRE AUX PATIENTS PASSÉS À LA CONSULTATION ADULTE	121
10.7 ANNEXE 7 : LE QUESTIONNAIRE AU COORDINATEUR DE LA CONSULTATION ADULTE	122
10.8 ANNEXE 8 : LE QUESTIONNAIRE AUX MÉDECINS TRAITANTS ET AUX KINÉSITHÉRAPEUTES DE VILLE.....	123
10.9 ANNEXE 9 : LE QUESTIONNAIRE AUX MÉDECINS SCOLAIRES	124
10.10 ANNEXE 10 : LES RÉSULTATS DES QUESTIONNAIRES PARENTAUX	125
10.10.1 <i>Qui sont les parents ?</i>	125
10.10.2 <i>Qui sont les patients?</i>	127
10.10.3 <i>L'environnement de l'enfant</i>	129
10.10.4 <i>La connaissance de la maladie par les parents</i>	130
10.10.5 <i>L'annonce du diagnostic et son vécu</i>	131
10.10.6 <i>La consultation génétique</i>	138
10.10.7 <i>La prise en charge à domicile</i>	140
10.10.8 <i>Le suivi dans un autre centre hospitalier</i>	142
10.10.9 <i>La prise en charge à l'Hôpital d'Enfants</i>	143
10.10.10 <i>La multidisciplinarité de la consultation</i>	147
10.10.11 <i>Les rôles de la consultation multidisciplinaire</i>	149
10.10.12 <i>La prise en charge psychologique</i>	153
10.10.13 <i>La prise en charge sociale</i>	155
10.10.14 <i>La disponibilité du personnel</i>	155
10.10.15 <i>Les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire</i>	156
10.10.16 <i>La satisfaction parentale concernant la consultation multidisciplinaire</i>	157
10.10.17 <i>Les critiques</i>	157
10.10.18 <i>Les suggestions</i>	159
10.10.19 <i>Les thèmes non explorés</i>	161
10.11 ANNEXE 11: LES RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES DES PATIENTS	162
10.11.1 <i>La connaissance de la maladie par l'enfant</i>	162
10.11.2 <i>Le vécu de l'hôpital et de la consultation multidisciplinaire</i>	167
10.11.3 <i>Les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire</i>	170
10.11.4 <i>Les critiques</i>	171
10.11.5 <i>Les suggestions</i>	171
10.11.6 <i>Les commentaires</i>	172
10.12 ANNEXE 12: LES RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES MÉDICAUX.....	174
10.12.1 <i>Les conditions de travail des médecins de la consultation multidisciplinaire</i>	174
10.12.2 <i>L'organisation de la consultation multidisciplinaire</i>	176

10.12.3	<i>Le dossier médical</i>	178
10.12.4	<i>La multidisciplinarité de la consultation</i>	179
10.12.5	<i>Que disent les parents selon les médecins?</i>	180
10.12.6	<i>Les changements et les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire</i>	182
10.12.7	<i>Les suggestions pour améliorer le bien-être de l'enfant et le fonctionnement de la consultation multidisciplinaire</i>	183
10.12.8	<i>La satisfaction globale des médecins de la consultation multidisciplinaire</i>	184
10.12.9	<i>9. Autres thèmes, commentaires ou réflexions</i>	184
10.13	ANNEXE 13: LES RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES PAR LES INFIRMIÈRES ET AIDES-SOIGNANTES	185
10.13.1	<i>Questionnaire n°1</i>	185
10.13.2	<i>Questionnaire n°2</i>	186
10.13.3	<i>Questionnaire N°3</i>	187
10.13.4	<i>Questionnaire N°4</i>	188
10.13.5	<i>Questionnaire N°5</i>	190
10.13.6	<i>Questionnaire N°6</i>	191
10.14	ANNEXE 14: LES RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES POUR LES MÉDECINS TRAITANTS.	193
10.14.1	<i>Résultats des 5 premières questions</i>	193
10.14.2	<i>Commentaires des médecins traitants</i>	199
10.15	ANNEXES 15: LES RÉPONSES AUX QUESTIONNAIRES POUR LES KINÉSITHÉRAPEUTES DE VILLE.	203
10.15.1	<i>Résultats des 5 premières questions</i>	203
10.15.2	<i>Commentaires des kinésithérapeutes de ville</i>	208
10.16	ANNEXE 16: LES RÉSULTATS DES QUESTIONNAIRES AUX MÉDECINS SCOLAIRES.....	210
10.16.1	<i>Problèmes présentés par le suivi des élèves atteints de maladie neuromusculaire</i>	210
10.16.2	<i>Satisfaction des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire</i>	211
10.16.3	<i>Satisfaction du délai de réponse donnée par la consultation multidisciplinaire</i>	211
10.16.4	<i>Quels autres types d'informations désirez-vous avoir?</i>	212
10.16.5	<i>Y a-t-il des domaines que la consultation multidisciplinaire a négligé?</i>	212
10.16.6	<i>La consultation multidisciplinaire participe-t-elle suffisamment à l'intégration des élèves porteurs de maladie neuromusculaire dans l'établissement scolaire?</i>	212
10.16.7	<i>Suggestion, commentaire</i>	213
10.17	ANNEXE 17: ENQUÊTE NATIONALE SUR LES STRUCTURES DE PRISE EN CHARGE DES PATIENTS NEUROMUSCULAIRES.....	214
10.17.1	<i>Mode de fonctionnement où les patients se déplacent d'une consultation à l'autre</i>	214
10.17.2	<i>Mode où les médecins se déplacent vers le patient</i>	216
10.17.3	<i>Mode où les médecins voient le patient en colloque</i>	217
10.17.4	<i>Autres modes de fonctionnement</i>	218
10.17.5	<i>Les 10 centres nationaux de prise en charge des maladies neuromusculaires</i>	220

1. Abréviations

- AFM: Association Française contre les Myopathies.
- ALD: Affection longue durée.
- APF: Association des Paralysés de France.
- ASI: Amyotrophie Spinale Infantile.
- CHU: Centre Hospitalo-Universitaire.
- CR: Compte-rendu.
- CRE: Centre de Réadaptation de l'Enfance.
- CV: Capacité vitale.
- DVIS: Direction Vosgienne des Interventions Sociales.
- ECG: Electro-cardiogramme.
- EFR: Exploration Fonctionnelle Respiratoire.
- EMG: Electromyogramme.
- EREA: Etablissement Régional d'Enseignement Adapté.
- IME: Institut Médico-Educatif.
- INSERM: Institut National Scientifique d'Enseignement et de Recherche Médicale.
- OMS: Organisation Mondiale pour la Santé.
- ONISEP: Office National d'Information sur les Enseignements et les Professions.
- ORL: Oto-rhino-laryngologie.
- PAI : Projet d'accueil individualisé.
- SRAI: Service Régional d'Aide et d'Information.
- VEMS: Volume expiré maximal par seconde.
- VSL : Véhicule Sanitaire Léger.

2. Introduction



Ce n'est pas un corps,

Ce n'est pas une âme,

C'est un homme.

Montaigne.

Mise en place en 1989, la consultation multidisciplinaire de l'Hôpital d'Enfants a comme objectif la prise en charge des enfants atteints de maladies neuromusculaires, dans la région Lorraine. Notre intérêt personnel pour l'enfant handicapé nous a fait envisager le sujet de notre thèse lors de la "Journée de l'Hôpital d'Enfants" de Nancy en 1996, dont la matinée fut consacrée aux maladies neuromusculaires. Cette journée fut honorée par un exposé de Monsieur le Professeur FARDEAU sur les plus récentes découvertes concernant les pathologies neuromusculaires et close par la présentation de la consultation multidisciplinaire qui assume la prise en charge globale de ces maladies. Après 8 ans d'existence, il apparaît souhaitable de faire le point sur cette consultation. Qu'a-t-elle apporté aux enfants atteints de maladie neuromusculaire? Répond-elle aux attentes des patients, de leur famille, des intervenants médicaux et paramédicaux? Quelles sont les difficultés qui apparaissent dans son fonctionnement? Quelles améliorations peut-on apporter pour obtenir la meilleure satisfaction des patients, de leurs familles, ainsi que des soignants?

Les maladies neuromusculaires sont un exemple de pathologie nécessitant une prise en charge multidisciplinaire, car elles comportent des anomalies de la voie motrice périphérique à l'origine de conséquences pathologiques multiples. Ainsi plusieurs spécialités médicales sont concernées par le suivi. Ces maladies constituent un groupe d'affections diverses: une anomalie du motoneurone périphérique est responsable d'une amyotrophie spinale infantile, une atteinte du nerf périphérique donne naissance aux neuropathies sensitivo-motrices héréditaires

(amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth, par exemple); lorsque la jonction neuromusculaire est concernée, ce sont les myasthénies, enfin si la fibre musculaire est atteinte, il s'agit alors de dystrophies musculaires progressives (Myopathie de Duchenne de Boulogne, Myopathie de Becker, Myopathie Facio-Scapulo-Humérale, Myopathie des ceintures, Myopathie d'Emery-Dreyfus, etc...), de dystrophies musculaires congénitales, de myopathies congénitales (avec core, à bâtonnets, centro-nucléaire, avec multi-core, myotubulaire, etc...), de myotonies (Myotonie de Steinert, de Becker), de paralysies périodiques, de myosites ou de myopathies métaboliques (cytopathies mitochondriales, myopathies lipidiques, glycogénoses musculaires, etc...).

La symptomatologie, la gravité de l'affection et la vitesse d'évolution sont très variables d'une maladie à l'autre: rétractions musculaires, déformations orthopédiques, insuffisance respiratoire, atteinte cardiaque, troubles de déglutition, troubles digestifs et nutritionnels, douleurs, etc... Devant une pathologie aussi complexe, dont l'évolution peut être rapide et fatale, et dont les connaissances scientifiques, en particulier étiologiques, avancent à grandes enjambées, il est nécessaire de mettre en œuvre un suivi spécialisé multidisciplinaire pour le diagnostic comme pour la prise en charge des différents troubles. En attendant la découverte d'un traitement étiologique de ces affections, une prise en charge précoce, régulière, permanente et personnalisée, peut améliorer les conséquences fonctionnelles et vitales de ces pathologies, et assurer une plus grande autonomie, ainsi qu'une meilleure intégration sociale des enfants. Cette conception multidisciplinaire de la prise en charge soulève un certain nombre de difficultés pour les patients et leurs familles, pour les équipes médicales et paramédicales de la consultation, ainsi que pour celles du domicile.

L'objectif de notre travail est :

- de recueillir et d'analyser les observations des patients, de leurs parents et des équipes médicales;
- de recueillir et d'analyser leurs suggestions;
- de bâtir un projet permettant d'optimiser le fonctionnement de la consultation multidisciplinaire.

Notre intérêt portera donc uniquement sur la *prise en charge* de la maladie, et non pas sur les maladies elles-mêmes, ni sur les récentes découvertes étiologiques et génétiques les concernant. Un aspect important que nous n'étudierons pas est la *qualité de vie* de ces enfants malades, et la question de savoir dans quelle mesure la consultation multidisciplinaire, depuis sa création, a amélioré cette qualité de vie grâce à la prise en charge globale et personnalisée du patient.

La méthodologie sera basée sur une enquête faite à partir de questionnaires écrits et élaborés avec l'aide du Professeur VIDAILHET (Service de Pédiatrie 3 et génétique clinique) et de Mme le Docteur BELTRAMO (Service de Médecine physique et de Réadaptation), distribués par courrier aux parents, aux patients âgés de plus de 7 ans, au personnel médical et paramédical de la consultation multidisciplinaire, ainsi qu'aux médecins scolaires. Quant aux médecins traitants, et aux kinésithérapeutes de ville, une enquête téléphonique a été choisie.

Dans ce travail, nous présenterons d'abord la consultation multidisciplinaire, son fonctionnement, ses vocations et la méthodologie adoptée. Ensuite, nous ferons une analyse des résultats des enquêtes menées auprès des parents et des patients, du personnel médical et paramédical, des responsables d'autres centres français de prise en charge multidisciplinaire (détail en annexe 17, page 214) et nous conclurons en faisant quelques suggestions qui pourraient permettre d'améliorer le fonctionnement de la consultation multidisciplinaire.

3. Présentation de la consultation multidisciplinaire

La présentation de la consultation multidisciplinaire ne peut commencer sans un peu d'histoire...

3.1 Un peu d'histoire

3.1.1 De la pratique hospitalière traditionnelle à la multidisciplinarité

"Cinquante maladies oubliées pendant un siècle, sans traitement, sans diagnostic, sans spécialité médicale, sans service hospitalier, presque sans enseignement", Bernard BARATAUD (7). Cette réflexion est certainement excessive mais elle traduit le sentiment des parents et des patients avant la mise en place des structures de prise en charge adaptées.

En effet, le premier centre spécialisé dans l'accueil et la prise en charge des maladies neuromusculaires a été ouvert en 1961 (Le Nid Marin, Hendaye), des services de soins et d'éducation spécialisés à domicile ont été mis en place à partir de 1972 (14). Les initiatives privées et les associations ont joué un rôle essentiel dans la création des filières de soins pour les myopathes: en 1975, l'ONISEP a recensé 51 centres "non spécialisés en myopathies mais accueillant des myopathes", et 40 parmi eux étaient gérés par des associations privées. Aucune structure n'existait dans les départements et territoires français d'outre-mer. Les consultations spécialisées restaient peu nombreuses et limitées aux très grandes villes. Dans un rapport publié en Juillet 1984 par l'INSERM (14), intitulé "Réduire les handicaps", nous voyons apparaître l'idée de créer "**des structures hospitalières nouvelles, du type polyclinique**, spécialisées pour les malades neuromusculaires, permettant une prise en charge globalisée du sujet handicapé".

En fait, **le concept de multidisciplinarité est plus ancien qu'on ne le croit**. Selon URTIZBEREA (28), "si le fait de réunir deux médecins autour du cas d'un malade donné définit la multidisciplinarité, alors celle-ci remonte à la nuit des temps". Le partage des avis est "le gage d'un meilleur diagnostic ou d'une décision thérapeutique plus appropriée". Les premières applications de la multidisciplinarité furent réalisées dans **les années 1960** par les Canadiens et Danois. Ce n'est que vers **le milieu des années 1980** que, sous l'impulsion de l'Association Française

contre les Myopathies (AFM), cette nouvelle forme de prise en charge voit le jour en France pour les maladies neuromusculaires. "Décidée à favoriser l'émergence d'un réseau national de soins adaptés à la spécificité des maladies neuromusculaires", l'AFM a contribué à la mise en place **d'une trentaine de consultations multidisciplinaires en 10 ans**, permettant aux patients de rencontrer en un seul lieu et au cours d'une même journée, tous les spécialistes impliqués dans la prise en charge de leur maladie. Ces derniers vont prendre en compte les aspects social et psychologique en plus de l'aspect médical: c'est **la prise en charge globale** d'un patient atteint de maladie chronique ayant des répercussions sur la vie socioprofessionnelle et psychologique.

Les consultations multidisciplinaires étaient au départ constituées par un pédiatre, un chirurgien orthopédiste et un médecin de rééducation. Les énormes progrès scientifiques réalisés dans les domaines étiologique et génétique, mais aussi dans les domaines médico-techniques de prise en charge ont contribué à **la diversification des consultations multidisciplinaires**, avec la participation du généticien, de l'anatomo-pathologiste, du pneumologue, du cardiologue, de l'anesthésiste, de l'oto-rhino-laryngologiste, du nutritionniste, du psychologue, etc... Une équipe ainsi constituée d'intervenants intra-hospitaliers interagit avec des soignants extra-hospitaliers et les représentants des Services régionaux d'aides et d'information (SRAI), créés par l'AFM (29). La dernière évolution est **"la constitution d'un réseau entre les différentes consultations"** qui "a permis, au travers de groupes de travail, de compiler au niveau national les expériences des uns et des autres, et surtout d'assurer une meilleure circulation des informations lorsque les familles étaient amenées soit à déménager, soit à demander un deuxième avis" (26).

3.1.2 A Nancy

L'histoire de la consultation multidisciplinaire des maladies neuromusculaires de l'Hôpital d'Enfants est partie d'un besoin surtout ressenti par les orthopédistes pédiatriques.

L'ouverture de l'Hôpital d'Enfants en 1982, et le regroupement des différents services de Pédiatrie, d'Orthopédie, de Cardiologie et de la Médecine physique et de réadaptation ont permis le suivi et la prise en charge des maladies neuromusculaires dans ses différents aspects, mais chaque service fonctionnait de façon isolée sans suivi systématique.

En 1984, une consultation commune entre la Médecine physique et de réadaptation et la Chirurgie orthopédique est mise en place, permettant un suivi plus systématique des enfants sur les plans moteur et orthopédique. En 1986, une hospitalisation en Cardiologie pour bilan fut proposée avec consultation commune de rééducation et de chirurgie orthopédique. Cependant, certains services essentiels étaient encore absents du système, la coordination entre les divers intervenants était insuffisante, la synthèse pour la famille, le médecin traitant ou autre thérapeute était inexistante. En 1989, la consultation multidisciplinaire fut donc créée, sous l'impulsion des orthopédistes pédiatriques, après les journées d'orthopédie de l'AFM des 13 et 14 Octobre 1989 consacrées à la chirurgie orthopédique correctrice dans la dystrophie musculaire de Duchenne.

La consultation multidisciplinaire de Nancy est née sans dépense budgétaire supplémentaire, sans travaux, sans création de nouveaux locaux, ni de postes supplémentaires, sans achat de matériel neuf. Le site existant déjà, ainsi que les praticiens et la structure d'accueil des consultations, la consultation multidisciplinaire a dû s'adapter à cette structure. Le médecin de rééducation a dû assurer le rôle de médecin coordinateur, en plus de sa charge de travail habituelle. Une secrétaire du service de Médecine physique et de réadaptation a été détachée pour s'occuper des dossiers, de la coordination des différentes consultations multidisciplinaires et planifier les rendez-vous.

La création d'une consultation multidisciplinaire dans ces conditions n'est certes pas sans conséquence sur son mode de fonctionnement, ainsi que sur les difficultés qu'elle rencontre.

3.2 Fonctionnement de la consultation multidisciplinaire

La consultation multidisciplinaire fonctionne parallèlement aux autres consultations de l'Hôpital d'Enfants, les patients sont vus dans les mêmes locaux que les autres malades, et parmi les patients souffrant d'autres pathologies. La particularité consiste en une concentration des rendez-vous sur les deux premiers jours de la semaine, programmés par la secrétaire de consultation.

3.2.1 Déroulement du bilan

Les patients viennent à l'Hôpital d'Enfants soit pour une ou plusieurs consultations classiques, soit pour une hospitalisation de jour, soit pour une hospitalisation de 2 jours, en fonction des examens nécessités par leur pathologie. Pour les consultations simples, les patients sont vus par les médecins en service de consultation, comme pour toute autre consultation classique. Chaque médecin reçoit individuellement le patient et sa famille, dans son bureau de consultation habituel. L'hospitalisation de jour permet à l'enfant et au parent accompagnant de disposer d'une chambre pour se reposer entre les consultations ou examens, de recevoir un repas, ainsi que les soins nécessités par l'état du patient. L'hospitalisation de 2 jours est préférée en cas d'examens prolongés et/ou nocturnes, comme une oxymétrie, un enregistrement Holter-ECG, afin d'éviter plusieurs déplacements à l'enfant. Pour ce dernier, le bilan débute le lundi matin et prend fin le mardi soir. Le patient est hospitalisé dans l'unité de Cardiologie, en secteur mère-enfant de préférence. Ce service a été choisi pour les hospitalisations brèves des enfants myopathes pour les raisons suivantes: le taux d'occupation des lits le permet, les enfants atteints de pathologies infectieuses, contagieuses ne sont pas admis dans ce secteur, enfin les enfants myopathes ont besoin de bilans cardiaques réguliers. Le service de Cardiologie ne peut accueillir, par semaine, que 2 patients en hospitalisation de 2 jours, mais si un autre enfant a besoin d'une mesure de fraction d'éjection isotopique annuelle ou d'une scintigraphie de perfusion (tous les 2 ans), il peut être hospitalisé en plus le lundi matin. Cela concerne en général des enfants de plus de 7 ans. La

capacité de recevoir les enfants myopathes en hospitalisation de 2 jours est limitée par le nombre d'appareils "Holter-ECG" disponibles.

Le patient est en général accompagné par un parent, qui assure seul son déplacement de consultation en consultation ou pour les examens, sans autre accompagnant. Par contre, lorsque le patient est hospitalisé sans parent accompagnant, le déplacement de l'enfant est assuré par un personnel soignant du service de cardiologie.

La programmation des consultations et des examens peut varier, le schéma habituel étant le suivant:

- le lundi matin, sont assurées la consultation de cardiologie, l'échographie cardiaque, la pose du "Holter-ECG" et le bilan d'installation et d'aide technique, où le kinésithérapeute vérifie que les orthèses, les attelles, et autres appareillages restent adaptés à l'enfant en croissance;
- le lundi après-midi, l'enfant a des consultations de réadaptation, un bilan musculaire et articulaire, une confection d'appareillage;
- le mardi matin, ont lieu l'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR), la consultation orthopédique et les radiographies;
- enfin le mardi après-midi, se déroulent les consultations de pneumologie et de nutrition.

D'autres consultations peuvent être programmées selon les besoins ou les demandes des familles: génétique, anesthésie, urologie, oto-rhino-laryngologie (ORL), psychologie et entretien avec l'assistante sociale. La consultation de génétique est proposée systématiquement une première fois, puis à la demande. La consultation de psychiatrie ou de psychologie n'est pas systématique, mais elle est prévue sur demande des médecins, des patients ou des parents; il en est de même de la consultation de nutrition auprès d'un médecin gastro-entérologue et auprès d'une diététicienne.

La consultation multidisciplinaire dispose de 2 kinésithérapeutes spécialisés. L'un s'occupe particulièrement des problèmes orthopédiques: son rôle est de faire un bilan d'évaluation du déficit musculaire, des limitations articulaires et des rétractions tendineuses; il doit également adapter les fauteuils, les orthèses et les corsets. Le deuxième kinésithérapeute réalise les bilans respiratoires, mesure des saturations nocturnes et diurnes, adapte les appareillages respiratoires, forme parents et

enfants à leur utilisation. Un ergothérapeute détermine les aides techniques nécessaires lors du bilan hospitalier ou lors des visites à domicile.

3.2.2 Le dossier multidisciplinaire

Tous les intervenants médicaux notent leurs observations sur un dossier en plus de leur dossier propre: il s'agit du dossier commun multidisciplinaire, qui suit l'enfant lors des différentes consultations. Ce dossier est constitué de plusieurs parties correspondant aux différentes spécialités médicales: pour faciliter le travail de recherche, à chaque spécialité correspond une couleur. Chaque médecin note l'état clinique de l'enfant, son évolution, les résultats des examens paracliniques les plus importants (à moins qu'ils y insèrent une photocopie de ces résultats), la conduite à tenir, les décisions thérapeutiques, le délai dans lequel il souhaite revoir l'enfant, les examens complémentaires à programmer, et ce qu'il désire voir figurer dans la réponse au médecin traitant. Les radiographies accompagnent ce dossier clinique.

3.2.3 Les synthèses

La confrontation entre les différents intervenants n'est pas réalisée immédiatement après chaque bilan, avant le départ de l'enfant et de sa famille. Seul le médecin coordinateur voit ceux-ci et leur transmet oralement un résumé des divers examens. La synthèse écrite des différentes consultations et des propositions thérapeutiques est ensuite rédigée par le médecin coordinateur. Elle est transmise au médecin traitant, au kinésithérapeute de ville, à la famille lorsque celle-ci le souhaite, et à chacun des participants de la consultation multidisciplinaire. Une réunion de tous les intervenants médicaux et paramédicaux de la consultation multidisciplinaire est organisée plusieurs fois par an pour faire le point sur les dossiers: évaluation et prise de décision.

Ainsi une à deux fois par an, les éléments essentiels au suivi des affections neuromusculaires peuvent être recueillis.

3.3 Les objectifs de la consultation multidisciplinaire

La première vocation de la consultation multidisciplinaire est d'assurer une prise en charge globale et systématique de tous les problèmes que rencontrent un enfant atteint de maladie neuromusculaire et sa famille.

Jusqu'à la création de la consultation multidisciplinaire en 1989, les patients "s'égarant de médecin en médecin", vont de service en service, avant d'obtenir un diagnostic et un bilan complet de leur affection. La consultation multidisciplinaire permet à ces enfants de rencontrer dans un même lieu et en un même temps l'ensemble des médecins spécialistes, évitant ainsi aux patients et à leur famille des déplacements multiples, des examens répétés et parfois superflus, des délais de diagnostic prolongés; elle permet aussi un suivi plus méthodique et régulier, une prise en charge globale d'une maladie aux multiples aspects, et concernant plusieurs spécialités médicales en même temps. Elle assure ainsi la prise en charge médicale, paramédicale, psychologique, sociale et éducative des patients et de leurs familles.

Elle doit aussi apporter une aide efficace aux différents partenaires extra-hospitaliers, qu'ils soient médicaux, paramédicaux, pédagogiques ou sociaux dans la prise en charge de l'enfant porteur d'une pathologie lourde.

Elle doit enfin offrir un cadre permettant aux différents médecins spécialistes de se concerter, de confronter leurs avis sur la pathologie de l'enfant, son évolution, de prendre en compte tous les aspects de la maladie avant une prise de décision finale. Nous allons énumérer ci-après les différents rôles de la consultation multidisciplinaire.

3.3.1 Diagnostiquer et assurer le conseil génétique

Le diagnostic et le classement d'une maladie neuromusculaire sont parfois difficiles malgré les moyens dont nous disposons: la diversité des spécialistes au sein de la consultation multidisciplinaire permet de remettre en question les diagnostics incertains et favorise une meilleure précision diagnostique (28). L'incertitude concernant le pronostic d'une forme peu connue ou atypique amène un malaise

entre le praticien et la famille rongée par l'angoisse. Le médecin doit faire garder l'espoir en l'avenir dans la mesure du possible, il se doit surtout d'informer.

Le conseil et l'enquête génétiques sont assurés par le généticien, une spécialité peu connue des patients et de leurs familles. Le personnel médical peut leur conseiller une consultation génétique dans le cadre du bilan multidisciplinaire. Cette consultation est particulière dans le sens où la relation médecin-malade diffère de celle qui est établie en médecine curative, pour deux raisons:

1. d'une part, le consultant peut être malade ou simplement porteur d'un gène anormal sans être malade. Le généticien assure une consultation de conseil génétique, consultation conçue comme une aide à la décision, ayant pour objectif de fournir des informations les plus précises possibles sur:

- les risques de transmission,
- le diagnostic anténatal, ses modalités, ses limites, ses risques,
- la possibilité d'interruption thérapeutique de grossesse en cas d'anomalie du fœtus,
- la procréation médicalement assistée avec don d'ovocytes, de spermatozoïdes, voire aujourd'hui le diagnostic pré-implantatoire...

2. d'autre part, le généticien demande au consultant, après l'étude généalogique, d'avertir les membres de sa famille qui sont à risque: c'est l'enquête génétique. Le patient doit révéler en quelque sorte "son secret" aux autres membres de la famille. Non seulement son enfant est malade, mais encore faut-il qu'il révèle qu'il est en partie "responsable". C'est une étape difficile à surmonter.

Sékolène AYME (4;5) s'est posée la question de savoir si les patients gardaient leur "secret" ou s'ils parlaient à leurs proches et ceci dans quelle proportion. Dans son étude, seuls 44% des individus à risque d'être porteurs de l'anomalie génétique étudiée ont demandé à être testés. En analysant plus finement les données, elle constate que dans 18% des familles, aucun individu autre que le cas index n'a été testé, alors que dans 18% des familles également, tous l'avaient été. L'auteur suggère que le langage et l'écoute du généticien ne sont pas adaptés à la gravité des enjeux, et propose l'assistance d'un "conseiller génétique" pour les généticiens,

comme cela se fait aux Canada et aux Etats Unis, ce "conseiller génétique" ayant une formation de généticien et de psychologue.

Dans le rapport d'activité de 1996 de la consultation multidisciplinaire de Fort-de-France, le Dr N. PIQUION (22), généticien, écrit: "*Se devant d'être non directive, le plus intelligible possible, pour faire intégrer des concepts aussi complexes que l'héritabilité et la probabilité par exemple, cette consultation exige une dimension psychologique que nous nous efforçons d'apporter, dans le respect de la liberté individuelle de chacun, et de ses valeurs culturelles et spirituelles*".

3.3.2 Evaluer les différentes atteintes

Dès que le diagnostic est posé, il faut organiser une prise en charge globale multidisciplinaire dont la première étape est d'évaluer la situation médico-psycho-sociale. C'est le début du travail de la consultation multidisciplinaire.

3.3.2.1 Médecine physique et de réadaptation: évaluation de l'état musculaire et articulaire

Dans la Revue Internationale de Pédiatrie consacrée à la Rééducation, J.-Y. CORNU (10) fixe les bases de la rééducation chez un enfant porteur de myopathie: "*La rééducation sur un enfant porteur de myopathie concerne des maladies très différentes par leur terrain (âge du patient), dans leur évolutivité et leurs conséquences sur la vie sociale. Il existe donc un impératif de plasticité à partir d'un cadre de base. Cette adaptation ne peut provenir que de l'interprétation régulière des bilans, témoignant des urgences thérapeutiques mais aussi de l'efficacité de la prise en charge déjà réalisée.*"

Ce texte souligne l'importance des bilans régulièrement effectués afin d'adapter la stratégie de la prise en charge au stade d'évolution de la maladie.

Au terme du bilan musculaire et articulaire, et en tenant compte de la connaissance de la maladie (de son étiologie, de son évolution, de son pronostic), ainsi que de la personnalité et du contexte socio-économique du patient, le médecin rééducateur

propose une stratégie générale de prise en charge. Le kinésithérapeute s'appuiera sur celle-ci pour choisir les techniques les mieux adaptées à l'enfant (21).

3.3.2.2 Pneumologie: évaluation de la fonction respiratoire

"Dans les maladies neuromusculaires, c'est souvent l'atteinte des muscles respiratoires qui met en jeu le pronostic vital. C'est pourquoi il est important de déceler précocement cette atteinte dès le diagnostic porté, d'apprécier son importance de façon reproductible au cours de l'évolution de la maladie et de prendre en charge la fonction respiratoire le plus tôt possible pour éviter les conséquences des paralysies sur la croissance du thorax et du poumon, sur l'état des alvéoles (atélectasie, emphysème), sur l'apparition de déformations (scoliose, cyphose, lordose), sur l'état cardio-vasculaire." A.BAROIS (8).

C'est souvent de la qualité de la prise en charge respiratoire que dépendront la qualité de vie du patient et le pronostic de sa maladie, selon J.PAULUS (21).

3.3.2.3 Cardiologie: évaluation cardiaque

L'atteinte cardiaque concerne certaines pathologies neuromusculaires, en particulier la dystrophie de Duchenne, avec une myocardiopathie hypertrophique. D'autres pathologies, comme la myopathie d'Emery-Dreifuss ou la dystrophie myotonique de Steinert donnent des troubles du rythme qui peuvent être contrôlés par un traitement adapté. Dans la myopathie de Duchenne, l'atteinte cardiaque peut être précoce mais n'entraîne pas, en général, d'insuffisance cardiaque car les patients ont une activité physique vite limitée par l'évolution de la maladie musculaire. Cependant, avec les progrès récents de la chirurgie orthopédique, se pose la question des contre-indications aux interventions lourdes (par exemple sur le rachis), qui sollicitent la pompe cardiaque de façon importante. Il est donc indispensable d'évaluer la fonction cardiaque, son évolutivité, voire son adaptation à l'effort et de déterminer le moment le plus favorable pour une intervention dans les meilleures conditions possibles (9).

3.3.2.4 Nutrition: évaluation nutritionnelle

Les problèmes nutritionnels (16) sont constants dans certaines maladies neuromusculaires et ils sont difficiles à corriger quand ils sont installés. La prise en charge nutritionnelle est donc nécessaire, et ce dès le jeune âge pour assurer un équilibre adéquat entre le respect d'une masse musculaire la plus efficace possible et la nécessité d'éviter une surcharge de masse grasse néfaste pour l'autonomie motrice. La prévention est d'autant plus efficace qu'elle est précoce.

Les troubles de déglutition peuvent amener à une dénutrition, et/ou une déshydratation, par peur d'ingestion de liquide, ainsi qu'à des broncho-pneumopathies à répétition. Une nutrition entérale par gastrostomie percutanée peut être discutée, avec toute la prise en charge nutritionnelle que cela implique.

Enfin, la dénutrition peut apparaître quand survient le moment d'envisager une intervention rachidienne: un bilan nutritionnel préopératoire est nécessaire, suivi d'une prise en charge nutritionnelle, afin d'assurer la meilleure cicatrisation et récupération.

3.3.2.5 Chirurgie orthopédique

La chirurgie orthopédique n'intervient que secondairement dans la prise en charge multidisciplinaire, lorsque les complications s'installent.

Le but de la chirurgie orthopédique vise, aussi longtemps que possible, à maintenir un état orthopédique compatible avec la marche (intervention sur des pieds équins par exemple), à garder l'enfant en position assise (intervention sur le rachis), à éviter la détérioration de la fonction respiratoire et à prolonger l'espérance de vie dans le confort (11). On voit ici l'importance d'une prise en charge multidisciplinaire pour ne pas laisser passer la date idéale pour une intervention dans les meilleures conditions fonctionnelles.

3.3.2.6 O.R.L

Certaines pathologies neuromusculaires comportent des troubles de la motricité linguale et pharyngo-laryngée, des dysphonies, des dysarthries. Elles nécessitent une évaluation, un suivi et une rééducation orthophoniques (16).

3.3.2.7 Psychologie, psychiatrie: aide psychologique

La prise en charge psychologique n'est pas négligeable dans une pathologie atteignant l'enfant, faisant perdre progressivement les fonctions vitales, et amenant parfois la mort à un jeune âge.

Comment annoncer à des parents que leur enfant perdra la marche à 10 ans, et mourra à 20 ans, dans un état de dégradation physique et d'insuffisance respiratoire? Faut-il le dire, quand et comment le dire? Un support et un suivi psychologique adaptés sont sans doute nécessaires, à chaque étape de l'évolution de la maladie.

Chez les parents d'enfants atteints de myopathie de Duchenne, 57% (23;27) disent être concernés par un problème psychologique du type stress, détresse, anxiété, dépression.

La prise en charge psychologique s'adresse:

- à l'enfant: il doit sentir qu'il peut poser des questions sur sa maladie et avoir des réponses à toutes ses interrogations. Cela suppose que le personnel médical ou paramédical devra échanger directement avec lui, sans passer obligatoirement par les parents, et qu'une écoute psychologique lui soit proposée systématiquement à des moments de détresse, lors des "moments clés" de la maladie neuromusculaire (révélation de la maladie, arrêt de la marche, baisse des capacités respiratoires, perte d'indépendance, perte du rôle social...).
- à la famille: on doit s'intéresser à tous les membres de la famille. Le clinicien doit être toujours disponible pour répondre (en des termes compréhensibles pour le milieu social correspondant) aux questions de chacun de ses membres. Il doit rester un "tiers" dans la relation parent-enfant, ne pas se substituer aux parents et ne pas influencer leur décision.

3.3.2.8 Prise en charge sociale

Au delà du diagnostic, du bilan et de la détermination de la conduite thérapeutique pour la prise en charge des patients, des difficultés importantes existent pour de nombreuses familles, pour appliquer les soins, organiser leur milieu de vie, la scolarité de l'enfant, les relations et les contacts avec les différents intervenants, qu'il s'agisse de kinésithérapeutes, infirmiers, enseignants, directeurs d'école, etc... Ces difficultés, mal vécues par les patients et leurs familles, peuvent être éludées par une véritable démission des parents. L'intervention de la consultation multidisciplinaire consiste à évaluer le cadre économique et socio-culturel de la famille et à mettre en place les aides nécessaires.

Disposer d'une aide technique adaptée, compensant au mieux la fonction déficiente est un apport considérable pour une meilleure qualité de vie des patients (13). L'acquisition d'un matériel nécessite souvent des démarches laborieuses auprès de tous les organismes officiels censés pouvoir participer au financement. La difficulté majeure reste le délai tardif et il peut arriver que le matériel ne soit plus adapté lorsqu'il est enfin acquis par la famille!

3.3.3 Mettre en place les moyens de traitement ou de prévention

A défaut de pouvoir corriger les causes de la faiblesse musculaire, la prise en charge s'attache à en prévenir les conséquences, et à en limiter les effets. Elle nécessite des soins évolutifs et une écoute constante pour adapter le suivi à l'évolution de la maladie, avec le but d'éviter, autant que possible, les complications.

3.3.4 Déterminer les moyens permettant d'insérer l'enfant dans son environnement

" Le médecin de rééducation s'attache à estomper chacun des facteurs contribuant à maintenir un individu en situation de handicap " JM.ANDRE (2).

La rééducation vise à corriger l'incapacité, alors que la réadaptation et la réinsertion agissent sur l'environnement, c'est-à-dire qu'elles visent à diminuer le handicap ou le désavantage social.

Le médecin de rééducation a aussi un rôle à jouer dans la réinsertion scolaire et l'orientation professionnelle. Il existe actuellement un cadre réglementaire (3) précis (circulaire N°93-248 du 22 Juillet 1993) sur la scolarisation des enfants et adolescents atteints de troubles de la santé: la scolarisation doit être prioritairement envisagée dans un établissement ordinaire, avec des aménagements, c'est-à-dire l'élaboration d'un projet d'accueil individualisé (PAI), organisant la vie quotidienne dans l'établissement, prévoyant les aménagements liés aux traitements, aux urgences, aux nécessaires assouplissements dans les rythmes scolaires et les déplacements, prévoyant les sports autorisés, etc...

L'accueil d'un enfant ou adolescent handicapé dans un milieu scolaire ordinaire crée certes une angoisse chez le chef d'établissement et les enseignants. Une brochure d'information intitulée « L'accueil des enfants et adolescents atteints de troubles de la santé à l'école, au collège et au lycée» (3) a été diffusée par le Ministère de l'Education et a pour but de rassurer le corps enseignant par une meilleure information sur les pathologies et les conduites à tenir en urgence. C'est aussi le rôle de la médecine scolaire, en rapport avec le médecin traitant ou la consultation multidisciplinaire, de prendre en charge l'intégration de l'enfant ou de l'adolescent, et d'élaborer le PAI.

3.3.5 Rôle pédagogique: former les familles et les partenaires extérieurs

La consultation multidisciplinaire a un rôle pédagogique auprès du patient et de sa famille: elle procure des informations médicales, assure l'apprentissage des signes cliniques d'aggravations, des manipulations de différents appareillages et aides techniques, apporte des conseils pratiques et psychologiques. Elle a également un rôle dans la formation des médecins traitants et des kinésithérapeutes de ville, non préparés à la prise en charge des enfants atteints de maladies neuromusculaires, et les informe sur les objectifs des traitements proposés.

3.3.6 Assurer la meilleure qualité de vie

Ce n'est pas un objectif en soi, mais un effet de la qualité des traitements et des prises en charge effectués. La qualité de la prise en charge multidisciplinaire influence le cours de l'évolution de la maladie permettant le maintien de l'enfant à domicile le plus longtemps possible, et avec la meilleure qualité de vie possible.

Tenir compte de la qualité de vie du patient est une démarche nouvelle de la part du médecin qui reconsidère son patient dans sa globalité, à travers la prise en compte des composants physique, psychique, affectif, social, familial et professionnel des conséquences de la maladie. C'est une démarche qui donne au patient l'opportunité d'exprimer son propre jugement sur son état de santé et ses conséquences, sur l'amélioration que lui apporte une stratégie thérapeutique. Le patient n'est plus dans une situation passive où il subit le choix du médecin mais devient un "partenaire" dans la prise en charge de sa maladie.

La prise en compte de la qualité de vie n'est qu'une conséquence tardive de la définition de la santé donnée par l'OMS en 1946: *"la santé est un état de bien-être total, physique, mental et social, et pas seulement l'absence de maladie ou d'infirmité"*(12).

Nous concluons ainsi notre présentation de la consultation multidisciplinaire. Nous allons ensuite décrire notre méthodologie avant de donner les résultats de nos enquêtes.

4. Méthodologie

Nous exposons dans ce chapitre la façon dont nous avons travaillé pour atteindre nos objectifs qui sont, d'une part le recueil et l'analyse des observations et suggestions des soignants et des soignés; d'autre part, une enquête sur les autres consultations multidisciplinaires nationales dans la perspective de conclure sur les améliorations éventuelles que nous pourrions apporter à la consultation actuelle.

4.1 Enquête auprès des patients, des parents et des équipes soignantes

4.1.1 Le choix des personnes interrogées

1. les patients dont l'âge est supérieur ou égal à 7 ans (la limite d'âge supérieure n'est pas définie mais elle est constituée par l'âge du patient "répondeur" le plus âgé: 21 ans),
2. les parents ou tuteurs légaux,
3. les médecins de la consultation multidisciplinaire, dont les spécialités sont les suivantes:
 - Cardiologie,
 - Génétique,
 - Gastro-entérologie et nutrition,
 - Médecine physique et de réadaptation,
 - Orthopédie,
 - Pédopsychiatrie,
 - Pneumologie,
4. le personnel paramédical de la consultation multidisciplinaire:
 - les infirmières (ou infirmières puéricultrices) et aides-soignantes (ou auxiliaires de puériculture) du service de Cardiologie,
 - les kinésithérapeutes et l'ergothérapeute,
 - les manipulateurs en radiologie,
 - le personnel de l'EFR,
 - les diététiciennes,

- les assistantes sociales,
 - la secrétaire médicale chargée de consultation multidisciplinaire,
5. les patients passés à la consultation adulte,
 6. le coordinateur de la consultation adulte,
 7. les médecins traitants et les kinésithérapeutes de ville,
 8. les médecins scolaires.

4.1.2 Le choix de la méthode

Pour le recueil des données, nous avons procédé par enquête, auprès de chaque intervenant cité ci-dessus, au moyen d'un questionnaire adapté à la fonction de chacun. Les questionnaires, au nombre de 9, sont reproduits en annexe, pages 104, 111, 113, 116, 120, 121, 122, 123, et 124.

La méthode des questionnaires a été choisie pour sa capacité à recueillir les données auprès de chaque intervenant, qui peut exprimer en toute liberté et dans l'anonymat son opinion, ses critiques, ses suggestions, etc... Les questionnaires ont été imaginés pour notre étude sans être aucunement validés. Ils ont été élaborés avec l'aide de Mme le Docteur BELTRAMO, médecin de réadaptation, et du Pr VIDAILHET, Professeur de Pédiatrie, et ont été soumis à l'avis de tous les médecins intervenant dans la consultation multidisciplinaire, modifiés, autant que possible, en fonction de leurs critiques avant la mise en forme finale et la distribution.

4.1.3 Les modalités de distribution et de réception des questionnaires

Les questionnaires adressés aux patients et aux parents sont envoyés à leur domicile par courrier, accompagnés d'une lettre explicative, co-signée par les Docteurs BELTRAMO et VIDAILHET.

Le personnel médical et paramédical de la consultation multidisciplinaire a reçu le questionnaire en mains propres, ou par l'intermédiaire du secrétariat ou de la surveillante.

Le questionnaire adressé aux patients passés à la consultation adulte a été confié au secrétariat de la consultation multidisciplinaire adulte, avec l'accord du

coordinateur de la consultation adulte, pour qu'il soit distribué aux patients lors de leur venue en consultation.

Nous avons choisi de rencontrer directement le coordinateur de la consultation adulte et la secrétaire de la consultation multidisciplinaire pédiatrique.

L'enquête auprès des médecins traitants et des kinésithérapeutes de ville est faite par téléphone, tandis que les médecins scolaires ont reçu leurs questionnaires par courrier.

Les réponses sont soit renvoyées au secrétariat de la consultation multidisciplinaire, soit récupérées par nous-même auprès des intervenants ou de leur secrétariat.

4.1.4 Le contenu des questionnaires

Nous avons déterminé 2 grands axes de recherche: d'une part, nous désirons savoir si la consultation multidisciplinaire répond bien aux objectifs cités précédemment, d'autre part, nous voulons mettre en évidence les difficultés de fonctionnement qu'elle rencontre.

4.1.4.1 La consultation multidisciplinaire répond-elle à ses objectifs?

Dans cet axe, nous allons exploiter les thèmes suivants:

- le rôle d'information de la consultation multidisciplinaire, ou l'état des lieux sur la connaissance de la maladie par les patients et les parents;
- l'annonce du diagnostic et son vécu par les parents;
- les domaines d'intervention de la consultation multidisciplinaire;
- la perception de la multidisciplinarité, et l'importance du médecin référent;
- le dossier et les documents de synthèse;
- le rendu des résultats;
- les relations de la consultation multidisciplinaire avec ses partenaires extérieurs.

4.1.4.2 L'organisation pratique de la consultation multidisciplinaire

Nous verrons dans cet axe:

- le vécu de la consultation multidisciplinaire par les patients, les parents et les soignants ou l'état des lieux sur l'organisation de la consultation;
- les conditions de travail du personnel médical et paramédical;
- leur disponibilité;
- le problème des attentes en consultation, des locaux;
- la flexibilité dans l'organisation des consultations, etc...

4.1.5 L'interprétation des résultats

Etant donné le grand nombre de personnes interrogées et de questions, toutes les réponses ne pourront être exploitées. Nous tâcherons de faire ressortir les appréciations globales et intéressantes, ainsi que les critiques constructives et les suggestions faites par plusieurs personnes.

Chaque questionnaire comporte des questions fermées et des questions ouvertes.

Les questions fermées sont sous 2 formes:

- les personnes interrogées ont le choix entre:
 - oui
 - non
 - autre/non concerné/vous ne savez pas
- ou alors, elles ont le choix entre:
 - très satisfait
 - moyennement satisfait
 - peu satisfait
 - pas du tout satisfait
 - autre

Chaque question fermée comporte une rubrique "commentaire libre". Nous analyserons les questions fermées en donnant les pourcentages des réponses fournies, tout en tenant compte de la rubrique "commentaire" pour expliquer éventuellement les pourcentages obtenus. Par exemple:

- très satisfait = 50%
- moyennement satisfait = 20%
- peu satisfait = 10%
- pas du tout satisfait = 10%
- autre = 5%
- pas de réponse = 5%

- les personnes très satisfaites font les commentaires suivants: ...
- les personnes pas du tout satisfaites font les commentaires suivants: ...

Nous connaissons ainsi le degré de satisfaction des personnes interrogées, et leurs raisons de satisfaction ou d'insatisfaction.

Les questions ouvertes seront analysées en classant les réponses par intervalle, rubrique ou thème évoqué, avec un nombre ou un pourcentage attribué à chaque intervalle, rubrique ou thème. Par exemple, nous aurons comme résultat:

- 50% des médecins consacrent 30 minutes aux enfants myopathes en consultation,
- ou 25% des parents pensent que la prise en charge psychologique est insuffisante.

Nous ferons également des études de corrélation entre 2 questions, ou entre une question et une constante. Par exemple, le degré de satisfaction parentale est-il corrélé avec l'ancienneté de la prise en charge par la consultation multidisciplinaire, avec la gravité de la pathologie?

4.2 Enquête auprès des autres centres de prise en charge des maladies neuromusculaires

Le questionnaire adressé aux responsables des autres centres de consultation multidisciplinaire comporte les questions suivantes:

- quel est le mode de fonctionnement de votre consultation?
- quels sont les problèmes que vous rencontrez?
- quelles sont les spécialités impliquées?
- quelle est la place du psychologue ou psychiatre dans la prise en charge?
- quel est le rôle de l'AFM dans votre consultation?
- si vous avez fait des études ou publications sur la consultation multidisciplinaire, nous aimerions en avoir les références.

Cette enquête n'est certes pas très approfondie, mais l'expérience des autres centres nous donnera une idée globale des difficultés rencontrées, et nous aidera à formuler des propositions pour améliorer notre consultation actuelle.

5. Résultats

Dans ce chapitre, après avoir donné les taux de réponses pour chaque catégorie de personnes interrogées, nous allons étudier la population des patients et des parents ayant répondu aux questionnaires par rapport à celle suivie par la consultation multidisciplinaire, puis nous analyserons les résultats en donnant d'abord l'état des lieux (ou le degré de satisfaction) actuel concernant chaque thème, puis les critiques et les suggestions pour chaque thème étudié.

5.1 Taux de réponses aux questionnaires

Les meilleurs taux de réponses sont obtenus parmi les soignants intra-hospitaliers:

1. les médecins de la consultation: 8 réponses / 8 (100%);
2. le personnel paramédical de la consultation: 22 / 54 (41%)
 - les infirmières et aides-soignantes du service de Cardiologie: 6 réponses / 25 (4 infirmières / 9 et 2 aides-soignantes / 16);
 - les kinésithérapeutes et l'ergothérapeute: 3 réponses / 3;
 - les diététiciennes: 3 réponses / 3;
 - les assistantes sociales: 2 réponses / 2;
 - le personnel de radiologie: 2 réponses / 12 ;
 - le personnel de l'EFR: 5 réponses / 8;
 - la secrétaire médicale chargée de la consultation multidisciplinaire: 1 réponse / 1;
3. les kinésithérapeutes de ville: 42 réponses / 50 (84%);
4. les médecins traitants: 62 réponses / 80 (77,5%);
5. les médecins scolaires: 6 réponses / 12 (50%);
6. les parents: 31 réponses / 78 (40%);
7. les patients: 22 réponses / 64 (34%);
8. les patients passés à la consultation adulte: 0 réponse;
9. les responsables des autres centres de prise en charge des patients neuromusculaires: 10 réponses / 33 (30%).

5.2 Analyse de la population des parents et des patients ayant répondu aux questionnaires

Les questionnaires parentaux ont été envoyés à 78 familles des 83 enfants suivis par la consultation multidisciplinaire en Juin 1997 (il y a 78 familles pour 83 enfants car 5 familles ont 2 enfants atteints). Nous avons obtenu 31 réponses de la part des parents, correspondant à 32 enfants suivis.

5.2.1 Qui sont les parents?

Il nous semble que les parents dont les enfants sont les plus gravement atteints répondent en plus grand nombre (tableau 4, annexe 10.1, page 128): en effet,

- parmi les parents ayant répondu: 21 enfants ne marchent pas ou plus et 9 ont gardé la marche;
- parmi les parents non répondants: 23 enfants ne marchent pas ou plus et 25 enfants marchent.

Le test de Chi-2 est significatif à $p < 0,01$: la corrélation entre la réponse parentale et l'absence de la marche chez l'enfant est évidente. Par contre, il n'existe pas de corrélation entre la réponse parentale et le diagnostic porté, ni entre la réponse parentale et la durée du suivi par la consultation multidisciplinaire (tableaux 3 et 5, pages 128-129).

Les parents qui répondent aux questionnaires sont:

- le père seul dans 19% des cas,
- la mère seule dans 36% des cas,
- les 2 ensemble dans 45% des cas.

Ces chiffres ne reflètent pas la composition de la famille (mono ou bi-parentale), car dans certaines familles bi-parentales, seul un membre du couple répond au questionnaire. On remarque que les mères répondent seules 2 fois plus que les pères. Elles sont sans doute plus disponibles, étant plus souvent au foyer (graphique 1, page 125).

Les parents sont âgés de 30 à 50 ans pour 70% d'entre eux (graphique 2, page 125). L'âge de 8 pères n'a pas été donné: la raison est peut-être en rapport avec leur absence (père décédé, enfant placé, mère élevant seule l'enfant, etc...) . De même, l'âge de 4 mères n'a pas été mentionné.

Toutes les classes socioprofessionnelles sont représentées, sauf les agriculteurs exploitants (tableau 1, page 126). Les répartitions sont à peu près identiques à celles de la population générale. Il est intéressant de noter que 13 mères / 31 (42%) travaillent, ce qui représente la limite inférieure de la population active féminine (en sachant que la moyenne se situe entre 40 et 75% selon l'âge).

Les familles proviennent de 8 départements différents: la plupart viennent de Meurthe-et-Moselle, de la Moselle et des Vosges, mais certains viennent de la Meuse, la Haute-Marne, la Marne, le Bas-Rhin et le Haut-Rhin (tableau 2, page 126). Ceci montre aussi la portée géographique de la consultation multidisciplinaire de Nancy.

5.2.2 Qui sont les patients?

L'âge des 22 enfants qui ont répondu aux questionnaires va de **8 à 21 ans**: 3 patients ont entre 8 et 10 ans, 8 ont entre 11 et 13 ans, 10 ont entre 15 et 18 ans et 1 patient a 21 ans (graphique 3, annexe 10.2, page 127).

En comparant les deux histogrammes du graphique 4, page 127, nous remarquons que les parents d'enfants de 5 à 10 ans ont moins répondu aux questionnaires que les parents d'enfants des autres tranches d'âges. Quel en est la raison? L'explication est sans doute en rapport avec la gravité de l'atteinte musculaire. Nous avons vu en effet que les parents d'enfants ne possédant pas, ou plus, la marche répondent plus nombreux.

Les pathologies présentées par les enfants, la présence ou l'absence de la marche, la durée du suivi par la consultation multidisciplinaire sont indiquées dans les tableaux 3, 4 et 5 (pages 128-9), en fonction des catégories ainsi définies: patients dont les parents ont répondu, patients répondants, patients non répondants, totalité des patients.

5.2.3 L'environnement de l'enfant

L'état de morbidité familiale (annexe 10.3, page 129) est représenté par:

- **31% des familles ont un membre de la famille élargie atteint de maladie grave (neuromusculaire ou non),**
- **6% des patients ont un frère ou une sœur également atteint de maladie neuromusculaire.**

L'enfant habite dans son milieu familial (ou dans une famille d'accueil) dans 87% des cas, et dans une structure sanitaire pour 13% d'entre eux.

Les familles ont dû changer d'habitat à cause de la maladie de l'enfant dans 31% des cas, afin d'avoir des facilités d'accès pour le patient, ou de bénéficier d'une aide de la famille par un rapprochement familial.

5.3 Analyse des réponses aux questionnaires

5.3.1 Le rôle d'information de la consultation multidisciplinaire

5.3.1.1 Etat des lieux sur la connaissance de la maladie par les parents (annexe 10.4, page 130)

Tous les parents décrivent bien les troubles et l'âge de début de la maladie de leur(s) enfant(s), mais:

- **seulement 71% d'entre eux ont su nommer la maladie.** Ceux-ci semblent bien connaître la maladie de leur(s) enfant(s), leurs réponses sont parfois très précises: par exemple, ASI de type II, Werdnig Hoffmann, la réponse la moins précise étant "myopathie".
- 16% des parents ne répondent pas à la question du diagnostic. Quelle en est la raison? Nous remarquons que parmi ceux-ci, le questionnaire est rempli par un seul parent, et chez 4 parents sur 5, nous avons l'impression qu'ils n'ont pas compris la question, ou qu'ils n'ont pas porté un réel intérêt à bien remplir le questionnaire. Chez un parent, nous avons cependant l'impression que la famille évite de citer le mot "myopathie": par tabou ou par déni?
- 10% des parents ont exprimé le diagnostic par une périphrase, mais ont tous cité le mot "myopathie" dans une autre réponse. Par contre, les enfants de ces familles n'ont pas cité le mot "myopathie" dans leur réponse au questionnaire. Dans ce cas, nous avons l'impression que la maîtrise de la connaissance de la maladie n'est pas parfaite.
- enfin, un couple de parents (3%) a dit qu'il n'y a "aucun diagnostic", alors que l'enfant a précisé qu'il a une "myopathie" dans son questionnaire pour enfant. Est-ce un déni de la maladie de la part des parents, ou "aucun diagnostic" signifie pour eux "aucun espoir"?

Ainsi, **la connaissance scientifique de la maladie, la maîtrise du langage médical échapperaient à 29% des parents.** Les causes nous en semblent diverses et discutables: problèmes de compréhension, de langage pour les parents ne

maîtrisant pas le français, troubles psychologiques (certaines familles semblent éviter de prononcer le nom de la maladie ou attestent d'un déni) ou manque d'explication par le corps médical?

Les parents émettent les critiques suivantes:

- **il n'y a pas systématiquement de synthèse orale en fin de bilan** pour les parents, et le courrier de synthèse ne leur est pas envoyé, de sorte qu'ils quittent la consultation multidisciplinaire sans savoir où en est l'évolution de la maladie chez leur enfant et en manquant de vision globale sur la pathologie présentée,
- **il y a un défaut de communication** du corps médical à l'égard des parents, qui disent: "*on ne nous dit rien*", ou "*on ne sait pas ce qui va arriver*".

Neuf médecins traitants sur 62 (14%) signalent une insuffisance dans l'information et l'éducation des parents.

5.3.1.2 Etat des lieux sur la connaissance de la maladie par l'enfant (annexe 11.1, page 162)

La connaissance de la maladie par l'enfant est étudiée sur les critères suivants: capacité de citer le diagnostic, et d'expliquer la maladie.

La plupart des enfants disent connaître le nom de leur maladie, sauf un enfant âgé de 12 ans qui dit ne pas le connaître et un enfant qui n'a pas répondu à la question, parce qu'il a sauté une page. Parmi les 20 enfants (91%) qui disent connaître le nom de leur maladie:

- 2 enfants n'ont pas indiqué le nom de leur maladie; est-ce un oubli ou le désir d'éviter de le dire?
- 1 enfant a cité "maladie neuromusculaire";
- 7 enfants ont indiqué "myopathie";
- 10 enfants ont cité le nom précis de la myopathie: par exemple, myopathie de Duchenne, ASI de type II, Werdnig-Hoffman, etc...

Ainsi, **82% des enfants sont capables de citer le nom de leur maladie.**

Tous les enfants ont dit avoir bénéficié d'une explication sur leur maladie, de la part de la mère dans 68% des cas, du père dans 36% des cas. Mais **seulement 52% des enfants savent situer leur maladie** par au moins l'un des 3 notions suivantes: atteinte musculaire, maladie génétique ou handicap.

Un médecin traitant suggère que nous devrions probablement consacrer un temps pour améliorer la connaissance de la maladie chez certains parents et enfants en recherchant la cause réelle de cette méconnaissance: lui-même peut apporter une aide dans ce domaine s'il est sollicité, bien informé et intégré dans la prise en charge de l'enfant.

5.3.2 L'annonce du diagnostic

5.3.2.1 Etat des lieux sur la description de l'annonce (annexe 10.5, page 131)

Tous les parents, sauf un, ont décrit l'annonce du diagnostic, montrant leur intérêt pour ce thème et peut-être l'importance de ce thème dans le vécu de la maladie. La question a été posée de la façon la plus précise possible afin d'obtenir une description exploitable: "*Qui vous a annoncé le diagnostic ? Décrivez les circonstances : qui, où, quand, en quels termes, en combien de temps, avec des explications claires? etc...*".

Qui a annoncé le diagnostic? L'annonce du diagnostic est faite:

- par un médecin dans 32% des cas,
- par un pédiatre dans 23% des cas,
- par un professeur dans 26% des cas.

Le lieu de cette annonce est évoqué par 71% des parents:

- cabinet d'un médecin non hospitalier dans 6% des cas,
- bureau de consultation dans un hôpital dans 20% des cas,
- chambre d'hospitalisation dans 3% des cas,
- hôpital sans autre précision dans 36% des cas,
- à la maison dans 3% des cas,
- par téléphone dans 3% des cas.

La qualité de l'information médicale:

- 16% des parents estiment qu'ils ont eu des explications claires,
- 6% des explications franches,
- 6% des explications trop rapides et incompréhensibles,
- 3% des parents n'auraient eu aucune explication,
- 6% des parents déplorent une erreur de diagnostic,
- 6% une annonce trop brutale,
- et 55% des parents n'ont pas émis d'avis sur la qualité de cette annonce.

Remarques:

- Le couple parental qui n'a pas voulu décrire les circonstances de l'annonce du diagnostic a dit qu'il n'y avait "*aucun diagnostic*" pour leur enfant, alors que l'enfant a répondu qu'il avait une myopathie dans son questionnaire. L'annonce du diagnostic a-t-elle été si traumatisante qu'ils ne veulent pas l'évoquer?
- Une mère a répondu au questionnaire avec son fils malade et fait répondre son fils à sa place: "*ma maman quand j'ai eu l'âge de comprendre*". Existe-t-il une relation fusionnelle mère-enfant?
- Six descriptions sont empreintes de critiques et doivent retenir une attention particulière: les parents critiquent le manque d'informations médicales sur la maladie ("*le médecin semblait ne pas savoir grand chose*"), l'utilisation des termes médicaux incompréhensibles, l'annonce trop brutale, l'annonce par téléphone, les erreurs de diagnostic et l'incertitude du diagnostic en attendant les résultats de biopsie, qui sont longs à parvenir, surtout quand il s'agit de maladies rarissimes.

Les parents sont-ils satisfaits de la façon dont le diagnostic leur a été annoncé?

(tableau 6, page):

- 19% sont très satisfaits,
- 36% sont moyennement satisfaits,
- 32% sont insatisfaits.

Les parents, lors du diagnostic, préfèrent que **nous leur disions tout et sans retard** (avant que ne s'installe le doute sur la compétence médicale), mais tout dire

avec ménagement, de façon simple et explicite, en prenant le temps nécessaire, avec une écoute psychologique de la part du médecin, et non de la part d'un psychologue.

Les parents sont-ils satisfaits des informations médicales données lors du diagnostic? (tableau 6, page 135)

Concernant les informations médicales données lors du diagnostic:

- 23% des familles sont très satisfaites,
- 42% sont moyennement satisfaites,
- mais 29% sont insatisfaites.

Que veulent donc savoir les parents lors du diagnostic?

Les parents veulent surtout connaître **l'évolution et la prise en charge globale de la maladie**, ils apprécient de recevoir une **synthèse du bilan multidisciplinaire**. Il est peut-être souhaitable que les parents aient un bilan écrit sous les yeux avec le nom précis de la maladie, pour qu'ils puissent en prendre connaissance et admettre complètement, lorsqu'ils y seront prêts sur la plan psychologique.

5.3.2.2 Faut-il proposer aux familles de rencontrer des parents ou des associations de parents d'enfants malades lors du diagnostic?

Moins de la moitié des familles se voit proposer une rencontre avec des parents ou une association de parents d'enfants malades, sachant qu'une association leur est plus facilement proposée par l'équipe soignante. L'opinion des familles sur cette rencontre est très partagée:

- 42 % des familles veulent rencontrer des parents d'enfants myopathes et au moins 19 % souhaitent adhérer à une association;
- 48 % des familles refusent de rencontrer des parents ayant un enfant myopathe et 32% ne désirent pas contacter d' association.

Les raisons évoquées pour en rencontrer sont:

- pour ne pas se sentir seul, pour avoir un soutien moral,
- pour connaître les démarches à faire, et la prise en charge de la maladie,

- pour comprendre la maladie, son évolution et ses conséquences,
- pour relativiser ou dédramatiser, pour reprendre confiance et voir que d'autres parents prennent en charge ce problème positivement,
- pour envisager l'avenir et ne pas "faire le parcours du combattant" pour obtenir des renseignements.

Les motifs évoqués pour ne pas en rencontrer sont:

- peur que l'enfant soit effrayé par des enfants plus atteints,
- les parents sont dans une phase de dépression et de désespoir telle qu'ils désirent rester seuls,
- certains parents n'excluent pas une rencontre différée.

Informers les parents de l'existence d'associations de parents d'enfants malades est nécessaire dès le diagnostic : à eux de faire le choix de les rencontrer ou non et du moment de la rencontre...

5.3.2.3 Faut-il proposer une prise en charge psychologique lors du diagnostic?

Elle est refusée par 55% des parents et souhaitée par 29% d'entre eux: chez ces derniers, un besoin de soutien psychologique est très fortement exprimé. Les médecins traitants demandent que la prise en charge psychologique soit initiée par la consultation, et poursuivie ou non, ensuite, selon la demande des familles. Les médecins scolaires aimeraient connaître les circonstances de l'annonce et les réactions des parents et enfants à cette annonce. Ainsi un entretien psychologique peut être proposée systématiquement à l'annonce du diagnostic et déterminera si un suivi est souhaité et souhaitable.

5.3.2.4 Faut-il proposer une consultation génétique lors du diagnostic? (annexe 10.6, page 138)

Cinquante-huit pour cent des familles ont bénéficié d'une consultation génétique, certaines dans les suites du diagnostic, d'autres préfèrent attendre la décision d'une grossesse. Un soutien psychologique est bienvenu lors de cette consultation pour

23% des familles, n'est pas souhaitable pour 42%. Les critiques concernant cette consultation sont: sa haute technicité (il est en effet difficile de faire comprendre certaines notions de génétique...) et le manque de résultats qui sont longs à parvenir.

La consultation génétique est sans doute à proposer systématiquement lors du diagnostic, en insistant sur l'importance de cette consultation avant une autre grossesse.

5.3.3 Les domaines d'intervention de la consultation multidisciplinaire

L'ordre de priorité des domaines d'intervention de la consultation multidisciplinaire est ainsi désigné par les parents (tableaux 11 et 12, pages 151-2):

1. soins médicaux,
2. épanouissement de la personnalité de l'enfant,
3. scolarité ou formation professionnelle,
4. préparation à une vie adulte.

A la question de savoir qui joue le rôle le plus important pour leur bien-être (tableau 14, page 166), les patients ont cité 15 fois un ou plusieurs membres de leur famille, la personne la plus souvent citée étant la mère (9 fois). Seulement 5 enfants de 8, 12, 15, 16 et 17 ans ont cité le corps médical et paramédical comme facteur essentiel et unique à leur bien-être. Nous voyons ainsi se dégager 2 pôles : d'une part, la mère qui apporte soins quotidiens, présence, amour et "possibilités de confidences" ; d'autre part, le corps médical qui apporte **traitement, espoir de guérison et confort de vie**.

Seize pour cent des familles attendent de la consultation multidisciplinaire une **intervention plus large** dans les domaines suivants (annexe 10.11, page 149):

- appareillages et aides techniques, afin de raccourcir leur délai d'obtention,
- conseils pratiques pour la vie quotidienne,
- domaine scolaire.

Un quart des médecins traitants (p. 193) et des kinésithérapeutes de ville (p. 203), ainsi que 4 médecins scolaires sur 6 (p. 212) pensent que la consultation multidisciplinaire a négligé un ou plusieurs domaines suivants:

- la prise en charge psychologique des parents;
- l'information des parents;
- l'éducation des parents.

5.3.3.1 Les soins médicaux

Comment les parents voient-ils les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire ? (annexe 10.15, page 156).

La perception des bénéfices par les parents se résume en 3 chiffres:

1. **45% des parents citent les bénéfices apportés**, qui sont les suivants:
 - bilan complet,
 - connaissance de l'évolution de la maladie,
 - unité de lieu et de temps;
2. 10% des parents ne voient pas de bénéfices mais des critiques;
3. 45% des parents ne répondent pas.

La satisfaction parentale concernant le suivi par la consultation multidisciplinaire peut être résumée en 3 chiffres également (annexe 10.16, page 156):

- **55% sont très satisfaits**,
- 32% sont moyennement satisfaits
- 6% ne sont pas du tout satisfaits,
- 6% n'ont pas répondu.

Il est intéressant de corréliser la satisfaction globale de la prise en charge de l'enfant par la consultation multidisciplinaire à l'état de morbidité autour de l'enfant. On constate que parmi les 10 enfants ayant un autre membre de la famille atteint de maladie grave:

- 55% des parents sont très satisfaits,
- 33% des parents sont moyennement satisfaits,
- 11% des parents ne sont pas du tout satisfaits.

Et parmi les 14 enfants n'ayant pas d'autre membre de la famille atteint de maladie grave:

- 64% des parents sont très satisfaits (+9%),
- 21% des parents sont moyennement satisfaits (-12%),
- 7% des parents ne sont pas du tout satisfaits (-4%).

Intuitivement, nous avons l'impression que les parents deviennent plus exigeants quand d'autres membres de leur famille sont atteints. Notre échantillon n'est malheureusement pas assez important pour que nous puissions appliquer le test de Chi-2, afin de déterminer si les 2 séries de pourcentages sont significativement différentes.

La satisfaction parentale semble être meilleure chez les familles ayant un seul enfant atteint, et n'ayant pas d'autre membre de la famille élargie atteint. Mais il n'y a pas de corrélation entre la satisfaction parentale et la durée du suivi, ni avec le diagnostic, ni avec l'absence de la marche. Parmi les familles pas du tout satisfaites, nous constatons que l'une estime qu'elle aurait eu un meilleur suivi dans un autre centre, l'autre a 2 enfants atteints gravement (perte de la marche).

Comment les enfants perçoivent-ils les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire ? (annexe 11.3, page 170).

Cette question n'a obtenu qu'un pourcentage de réponse de 50%:

1. 27% des enfants voient les bienfaits suivants:
 - conseils, soins, aides;
 - unité de lieu, unité de temps;
 - meilleure connaissance de la maladie.
2. 23% des enfants n'y voient aucune utilité: ils attendent des "*médicaments miracles*" de la part de la consultation, ou ils disent: "*je suis content quand c'est fini*".

La moitié des patients n'a pas répondu à la question et **seuls 27% des enfants pensent que la consultation multidisciplinaire a une utilité.**

Comment les infirmières et les auxiliaires perçoivent-elles les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire ? (annexe 13, page 185).

Sur les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire:

- 3 soignantes sur 6 n'ont rien répondu,
- 2 soignantes ont apporté une réponse positive (hospitalisation brève, toutes les conclusions médicales regroupées dans un même dossier),

- et 1 aide-soignante a donné une réponse négative: pour elle, la consultation n'apporte aucun bénéfice mais sert seulement à "*enrichir la recherche médicale*".

Ainsi, **seulement un tiers des soignantes seraient convaincues des bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire.**

5.3.3.2 L'épanouissement de la personnalité de l'enfant ou la prise en charge psychologique par la consultation multidisciplinaire

La prise en charge psychologique des parents et enfants ferait défaut selon 16% des médecins traitants (annexe 14, page 193), 14% des kinésithérapeutes de ville (annexe 15, page 203) et 50% des médecins scolaires (annexe 16, page 212), mais certains comprennent qu'une ou 2 consultations par an ne suffisent pas pour faire un travail psychologique et que celui-ci doit être complété en extra-hospitalier. La prise en charge psychologique est suffisante selon 45% des parents, **36% pensent qu'elle est insuffisante** (annexe 10.12, page 153). Une consultation psychologique systématique à chaque bilan est refusée par 78% des familles, une consultation à la demande l'est par 58% des familles (tableau 13, page 154).

Cinq familles disent que le retentissement psychologique n'est pas suffisamment pris en charge, mais ne veulent pas de consultation psychologique. En fait, pour eux, "*très peu de personnes comprennent leur situation*", ou ils préfèrent plus de dialogue médecin / enfant, et médecin / parents. Ainsi, parmi les familles qui critiquent une prise en charge psychologique insuffisante, certaines attendent autre chose de la consultation multidisciplinaire que des consultations psychologiques habituelles: elles désirent **plus de dialogue avec les médecins spécialistes**, elles souhaitent **une prise en charge technique à domicile plus soutenue**, ou elles reprochent au psychologue de ne pas assez connaître la pathologie neuromusculaire, ses particularités évolutives, afin de répondre efficacement à leur détresse et à celle de leur enfant, à des moments clés de l'évolution de la maladie.

Quand nous demandons aux parents quelle personne ou quel organisme joue le rôle le plus important dans le soutien psychologique, c'est **l'AFM qui est citée 14 fois**, la famille 4 fois et **la consultation multidisciplinaire 2 fois** seulement.

5.3.3.3 L'intégration scolaire des enfants porteurs de maladie neuromusculaire (annexe 16.6, page 212)

Cette participation est effective et efficace quand elle est sollicitée selon 3 médecins scolaires sur 6: 2 d'entre eux rendent hommage au médecin coordinateur pour sa participation à l'intégration scolaire des enfants en donnant le support technique et logistique. Deux médecins n'ont pas encore sollicité la participation de la consultation multidisciplinaire, et le dernier demande **la présence physique d'un médecin spécialiste représentant la consultation multidisciplinaire** pour avoir des avis ponctuels et répondre aux questions, lors des réunions d'intégration.

5.3.3.4 La prise en charge sociale (annexe 10.13, page 155)

Quatre-vingt un pour cent des parents ne veulent pas rencontrer d'assistante sociale lors du bilan multidisciplinaire; 13% le souhaiteraient pour les problèmes suivants:

- problème en rapport avec l'enfant handicapé à domicile,
- problème de congé,
- problème pour tout mettre en place au début de la maladie,
- problème de scolarisation de l'enfant.

5.3.3.5 La prise en charge à domicile (annexe 10.7, page 140)

Trois chiffres résument la satisfaction parentale concernant la prise en charge à domicile:

- **52% des parents sont très satisfaits,**
- 23% des parents sont moyennement satisfaits,
- 12% des parents sont insatisfaits.

Nous avons dénombré 10 critiques parentales sur la prise en charge à domicile portant sur:

- la méconnaissance des maladies neuromusculaires par le corps médical et paramédical extra-hospitalier (citée 2 fois): on retrouve cette idée dans les questionnaires au médecin traitant et au kinésithérapeute de ville, qui

- demandent des formations spécifiques de la part de la consultation multidisciplinaire (2 médecins traitants / 62 et 6 kinésithérapeutes / 42);
- le manque de liaison entre les kinésithérapeutes de ville et ceux de l'hôpital (cité 2 fois);
 - la mauvaise organisation de la prise en charge entre le domicile et l'école (citée 2 fois: difficulté à faire intervenir le kinésithérapeute pendant un cours de gymnastique, par exemple);
 - le manque de motivation des professionnels faisant partie du personnel médical et paramédical extra-hospitalier (cité 1 fois);
 - la non accessibilité des cabinets des intervenants extra-hospitaliers au fauteuil roulant (citée 1 fois), et la longueur des attentes (citée 1 fois);
 - le nombre insuffisant de séances de psychomotricité (cité 1 fois).

Deux kinésithérapeutes de ville signalent une insuffisance dans le domaine de l'aide à domicile et l'aménagement du domicile, facteur essentiel pour le bien-être physique de l'enfant. Un kinésithérapeute pose le problème des appareillages qui arrivent après un long délai, et deviennent donc trop petits pour l'enfant grandissant (p. 203).

Une formation du personnel extra-hospitalier, une amélioration dans la coordination et la communication entre la consultation et les intervenants extérieurs, une plus grande intervention de la consultation dans le domaine des aides techniques sont demandées par les parents et les soignants extra-hospitaliers.

5.3.4 La multidisciplinarité de la consultation et l'importance du médecin référent

5.3.4.1 Comment les patients et les parents perçoivent-ils la multidisciplinarité de la consultation (annexe 10.10, page 147)?

La perception de la multidisciplinarité peut être représentée par les chiffres suivants:

- **58% des enfants perçoivent bien la multidisciplinarité de la consultation**, comprenant son utilité et sa nécessité, à condition

d'expliquer chaque consultation à l'enfant, et qu'il soit en âge de comprendre;

- **29% des enfants ne perçoivent pas la multidisciplinarité de la consultation**, car ils sont trop jeunes ou n'y voient que les attentes multiples et interminables: en effet, parmi les 9 enfants qui ne perçoivent pas la différence entre les consultations, 5 ont entre 2 et 5 ans, 4 autres ont 10, 11, 16 et 18 ans. Les problèmes d'organisation interfèrent donc avec la perception de la multidisciplinarité de la consultation.
- **31% des parents sont très à l'aise** devant la multidisciplinarité de la consultation et ne font aucun commentaire;
- **38% des parents sont moyennement à l'aise**;
- **25% sont peu, mal à l'aise ou complètement perdus.**

Soixante et un pour cent des parents disent avoir besoin d'un médecin référent, 29% n'en ont pas besoin (annexe 10.11, page 150). Le service de Médecine physique et de réadaptation est désigné par les parents comme ayant le rôle le plus important dans le bien-être de leur enfant (son personnel est cité 23 fois en réponse à la question, p. 149), et 2 parents ont clairement exprimé le souhait que le médecin référent soit un médecin de rééducation. Les rôles du médecin référent sont ainsi définis par les familles:

- en cas d'urgence, chacun sait à qui s'adresser et le médecin référent aide à faire face plus facilement et plus rapidement;
- le médecin référent voit la famille avant chaque bilan pour s'assurer que celui-ci, parfois prévu depuis quelques mois, reste bien adapté, il reprogramme le bilan si besoin; il aurait une relation plus personnalisée avec le patient, il reverrait l'enfant en cours d'hospitalisation si son état le nécessitait et ferait une synthèse aux parents et à l'enfant avant la sortie;
- le médecin référent a un rôle dans l'information et l'éducation, mais aussi dans l'écoute des parents, pour leur procurer des conseils pratiques dans la vie quotidienne et peut-être a-t-il aussi un rôle dans l'écoute psychologique;

Les critiques concernant la multiplicité (p. 147) proviennent de **63% des parents** et portent sur:

- l'attente multiple et longue,
- le déplacement et le portage des dossiers de consultation en consultation,
- le manque d'individualisation (pas assez de franchise, pas assez d'écoute, pas assez de disponibilité de la part des médecins, répétition des interrogatoires médicaux, manque de prise en compte des avis parentaux),
- certains personnels paramédicaux peu accueillants.

Nous avons demandé aux familles si elles voient trop de médecins (tableau 10, page 149). En fait, elles ne se plaignent pas de voir trop de médecins, mais de le faire en trop peu de temps. Les familles voudraient voir plus souvent et pouvoir discuter plus longuement avec le pédiatre, l'orthopédiste et le médecin de réadaptation, pour avoir plus d'informations sur l'évolution de la maladie, sur la génétique et pour une meilleure prise en charge.

5.3.4.2 Comment les médecins voient-ils la multidisciplinarité de la consultation (annexe 12.4, page 179)?

La notion de multidisciplinarité est certes entrée dans les moeurs des médecins et ne les met plus mal à l'aise, mais la pratique au sein d'une équipe multidisciplinaire n'est pas facile et nécessite réflexions: plusieurs médecins évoquent la nécessité de réunions de synthèse plus fréquentes et plus coordonnées. C'est le principe même de la multidisciplinarité: *"la réflexion concernant la possibilité d'être multidisciplinaire tout seul reste une marque de la génération précédente: demander ou partager un avis est indispensable"* dit un médecin.

Trois médecins sur 8 pensent qu'il serait nécessaire de créer un **poste de médecin coordinateur à part entière**, et que ce rôle ne soit pas assuré par l'un d'entre eux en plus de sa charge de travail habituelle.

5.3.5 Le dossier médical multidisciplinaire

Le dossier médical multidisciplinaire (annexe 12.3, page 178) est confié à la famille, ce qui soulève 2 problèmes:

1. le risque d'égarement ou d'oubli du dossier: les médecins signalent peu ce problème (3 médecins en parlent) car chaque médecin a son propre dossier sur l'enfant minimisant ainsi la portée des conséquences de l'égarement temporaire d'un dossier multidisciplinaire; par contre, les infirmières du service de cardiologie le dénoncent plus volontiers;
2. l'accès direct par les patients et les parents aux informations médicales: l'idéal serait certes une informatisation du dossier, comme le suggère un médecin, évitant ainsi le portage du dossier par les patients et parents; chaque médecin aura un accès direct au dossier informatisé à partir de son poste de travail.

Concernant le contenu du dossier multidisciplinaire, la moitié des médecins est satisfaite ou très satisfaite, l'autre est moyennement satisfaite. Parmi les 4 médecins moyennement satisfaits, nous trouvons les avis suivants:

- une synthèse insuffisante mais en cours d'amélioration,
- un dossier multidisciplinaire insuffisamment étoffé, un dossier propre à chaque spécialité et plus détaillé reste nécessaire,
- une informatisation du dossier est à envisager,
- enfin, un médecin dit que le dossier multidisciplinaire tient plus d'une "main courante" que réellement d'un dossier commun et pose le problème de la définition exacte de "résultats communs".

Les médecins n'ont pas fait de suggestions plus précises concernant le contenu du dossier.

5.3.6 Le rendu des résultats

5.3.6.1 La satisfaction des médecins traitants concernant le bilan multidisciplinaire (annexe 14, page 193)

Des comptes-rendus des bilans multidisciplinaires, 89% des médecins traitants sont très ou moyennement satisfaits et aucun d'entre eux n'est insatisfait. Par contre, pour le délai de réponse, le degré de satisfaction est moindre: 55% des médecins traitants sont très ou moyennement satisfaits et 19% sont peu ou pas du tout satisfaits. Les médecins semblent tolérer un délai inférieur à 30 jours pour la réception des comptes-rendus. Si nous voulons qu'ils soient *très* satisfaits du délai, il faut répondre dans les *15 jours*, et si nous voulons qu'ils en soient *moyennement* satisfaits, nous pouvons le faire dans les *30 jours*. Enfin, 34% des médecins désirent avoir des informations autres que celles données par la consultation multidisciplinaire. Ces informations seraient des conseils pratiques, concrets, voire directifs, concernant le suivi (les paramètres de suivi plus exactement), la vie quotidienne, l'aménagement de l'environnement, les appareillages, l'évolution à long terme, la guidance parentale et des paramédicaux.

Les informations données sont trop spécifiques et leur signification échappe parfois au médecin traitant, qui n'arrive pas à connaître le pronostic, l'évolution à long terme, etc... Un médecin précise qu'il ne faut pas oublier de transmettre au médecin traitant des résultats d'examen (de génétique en particulier), qui parviennent longtemps après le jour du bilan multidisciplinaire (problème inhérent aux études en biologie moléculaire).

5.3.6.2 La satisfaction des kinésithérapeutes de ville concernant le bilan multidisciplinaire (annexe 15, page 203)

Des informations médicales données, 36% des kinésithérapeutes de ville sont très satisfaits, 33% sont moyennement satisfaits, 12% ne répondent pas et 19% disent ne pas recevoir de courrier. Les kinésithérapeutes très satisfaits ne demandent pas en général d'informations complémentaires (sauf 1 cas/15), ceux moyennement

satisfaits ont demandé des informations complémentaires dans 4 cas/14. Ce sont les kinésithérapeutes qui ne reçoivent pas de courrier, ou qui ne veulent pas avouer leur insatisfaction, qui demandent le plus d'informations complémentaires (7 cas/13). Pour les délais de réponse, les kinésithérapeutes très satisfaits citent des délais inférieurs à 15 jours, comme les médecins traitants.

Les types d'informations désirées par 28% des kinésithérapeutes de ville sont divers et dépendent de chaque situation, l'orientation thérapeutique étant la plus souvent citée. Il est sans doute important de souligner une remarque concernant la "simplification" du courrier. Un médecin traitant a dit que les comptes-rendus sont parfois trop spécialisés et que la signification peut échapper à la compréhension du lecteur.

5.3.6.3 La satisfaction des médecins scolaires concernant le bilan multidisciplinaire (annexe 16, page 211)

Trois médecins sur 6 sont très satisfaits des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire; l'un d'entre eux précise qu'elles lui permettent d'être au courant de l'évolution des pathologies et handicaps de l'enfant. Un médecin sur 6 est satisfait. Deux médecins sur 6 sont moyennement satisfaits car les comptes-rendus ne sont pas envoyés au médecin scolaire de façon constante.

Deux médecins (très satisfaits) auraient aimé avoir d'autres informations sur les comptes-rendus de la consultation multidisciplinaire. Le premier voudrait savoir comment s'est faite l'annonce de la maladie à la famille et quelle a été sa réaction. Le deuxième voudrait plus de détails sur les possibilités de l'enfant de participer, et sous quelles formes, jusqu'à quelles limites, aux différentes activités proposées à l'école. En effet, les médecins scolaires ont des difficultés à évaluer les possibilités de l'enfant.

5.3.7 Les relations de la consultation avec les partenaires extérieurs

5.3.7.1 Les problèmes rencontrés par les médecins traitants lors du suivi des enfants myopathes (annexe 14, page 193)

Quarante-neuf médecins sur 62 (79%) ne signalent pas de problème particulier dans la prise en charge des enfants myopathes, car ces enfants sont suivis par la consultation multidisciplinaire et le médecin traitant les voit pour des pathologies intercurrentes (infectieuses et traumatiques les plus souvent) ou des petits problèmes d'orthèse à régler. Cependant:

- 4 médecins ont signalé des problèmes médicaux concernant les appareillages: gestion de la ventilation nocturne, prescription d'appareillage, prise en charge technique;
- 4 médecins ont signalé des problèmes psychologiques de l'enfant et de la famille dont ils ont la charge et un médecin signale des difficultés liées à l'absence de diagnostic précis et de pronostic clair;
- 3 médecins ont signalé des problèmes sociaux;
- 9 médecins ont signalé des problèmes avec différents corps administratifs: l'école et la Sécurité sociale en particulier, avec des difficultés à obtenir l'ALD, à faire prendre en charge un suivi médical hors du secteur où l'enfant est domicilié, un fauteuil électrique avec verticalisation, ou les transports.

En somme, **21% des médecins traitants signalent des problèmes dans la prise en charge des enfants myopathes**. Il est difficile de discuter sur ce chiffre, car nous n'avons pas de repère, ni de point de comparaison. Par contre, on peut se demander si la consultation multidisciplinaire est en mesure de diminuer ce chiffre de 21 %. Ces problèmes sont d'ordre administratif, psychosocial et technique (en rapport avec les appareillages).

Les problèmes d'ordre administratif sont particuliers à la pathologie de l'enfant (prise en charge ou non à 100% par la Sécurité sociale) et le médecin traitant ne connaît pas forcément tous les aspects de cette prise en charge. La Sécurité sociale

demande que le médecin traitant justifie les consultations à l'Hôpital d'Enfants de Nancy pour les enfants domiciliés dans d'autres départements, mais ne s'oppose pas à la prise en charge si elle est justifiée.

Les problèmes d'ordre social sont pris en charge par le médecin traitant dans la mesure du possible et par les structures d'aide sociale qui existent dans chaque secteur. La consultation multidisciplinaire n'est pas sollicitée par les médecins traitants dans ce domaine. Par contre, les problèmes d'ordre psychologique sont signalés et 16 % des médecins traitants désirent que la prise en charge psychologique soit initiée par la consultation multidisciplinaire.

Enfin, les problèmes d'appareillages seront mieux réglés par une information plus concrète en direction des médecins traitants, soit par courrier, soit par une **"intégration" des médecins traitants dans la consultation multidisciplinaire**: le médecin traitant viendrait à l'hôpital se former. Quatre médecins ont demandé cette "intégration", mais l'un d'entre eux précise que, pour lui, il existe un obstacle personnel de gestion du temps, obstacle valable aussi pour tous les autres médecins.

Ce qu'apprécient les médecins traitants:

Un médecin a apprécié l'unité de lieu et de temps de la consultation multidisciplinaire: *"c'est un exploit de pouvoir réaliser tous les examens en un même lieu et en un même temps"*. D'autres médecins apprécient *"le principe de la consultation multidisciplinaire"*. Un médecin insiste sur la globalité et la rapidité de la prise en charge, sans négliger l'aspect psychologique, et le *"suivi admirable"*. Le principe de convocation systématique du patient est bien apprécié par plusieurs médecins, seul moyen parfois d'assurer le suivi à l'enfant, lorsque les parents ne l'amènent pas spontanément chez le médecin ou lorsqu'il existe des problèmes socio-économiques. La disponibilité au téléphone du médecin référent est aussi une qualité remarquée. La consultation multidisciplinaire rend service au médecin traitant, pensent plusieurs d'entre eux: elle s'occupe de tout, le fait bien et sérieusement; le médecin traitant fait confiance aux spécialistes; il n'a plus rien à faire sur le plan neuromusculaire, mais s'occupe des problèmes intercurrents, des problèmes psychosociaux. Il n'est pas formé pour la pathologie neuromusculaire, précise l'un d'entre eux.

5.3.7.2 Les problèmes rencontrés par les kinésithérapeutes lors du suivi des enfants myopathes (annexe 15, page 203)

La moitié des kinésithérapeutes a signalé des problèmes en rapport avec leur exercice, que nous pouvons classer en 2 parties: d'une part, ceux concernant les rapports kinésithérapeutes de ville / consultation multidisciplinaire, les plus souvent cités, d'autre part, les difficultés émanant des rapports kinésithérapeutes de ville / patients.

Les rapports kinésithérapeutes de ville / consultation multidisciplinaire sont critiqués par 10% des kinésithérapeutes: ils concernent le manque de communication entre les 2 parties, avec difficultés à joindre une personne responsable, impression d'être isolé du corps médical. Cette difficulté peut être résolue par différents moyens proposés par les kinésithérapeutes eux-mêmes ou d'autres moyens: contact téléphonique, courrier, médecin référent, questionnaire, visite du service, réunion d'information, formation continue, etc...

Les problèmes émanant des rapports kinésithérapeutes de ville / patients ne sont certainement pas spécifiques aux pathologies neuromusculaires mais communs à toute maladie chronique: ils doivent être traités cas par cas, indépendamment de la consultation multidisciplinaire, bien qu'un kinésithérapeute ait suggéré d'augmenter le rythme des bilans pour stimuler la motivation de l'enfant, chose volontairement faite dans un centre de prise en charge des maladies neuromusculaires du Rhône. Les kinésithérapeutes de ville apprécient beaucoup le contact direct téléphonique entre eux et leurs confrères de l'hôpital.

5.3.7.3 Les problèmes rencontrés par les médecins scolaires lors du suivi des élèves porteurs de maladies neuromusculaires (annexe 16, page 210)

Les médecins scolaires rencontrent 2 types de difficultés dans la prise en charge des enfants atteints de myopathies: des difficultés en rapport avec leur exercice médical et des difficultés en relation avec leur lieu d'exercice (le milieu scolaire).

a) Les difficultés en rapport avec leur exercice médical:

- la difficulté d'évaluer les déficits, les limites des capacités physiques, et les besoins en matière d'aménagement scolaire des enfant myopathes, difficulté signalée par 3 médecins sur 6.
- la difficulté de la prise en charge psychologique, les médecins scolaires ne connaissant pas le contexte psychologique de l'annonce du diagnostic, ce qui a été dit aux parents, comment les parents ont reçu les informations, etc... Cet aspect psychologique a été évoqué par 2 médecins sur 6.

b) Les difficultés liées à l'exercice médical en milieu scolaire:

- les difficultés à motiver le personnel pédagogique et administratif à accueillir l'enfant handicapé. Ceci demande un énorme travail de réflexion, de discussion, de motivation de l'élève handicapé, de ses camarades, du personnel, avec nécessité parfois de contourner le règlement intérieur, car: *"quelques fois des idées très simples comme confier à un élève handicapé la clé d'un WC à l'étage, peuvent s'opposer à toute une conception qu'on peut avoir du règlement intérieur et se trouver impossible à réaliser"*.
- la difficulté pour motiver les parents sur un partenariat indispensable avec l'école.
- les difficultés d'adaptation des locaux: la consultation multidisciplinaire intervient déjà en donnant le support technique et en permettant d'élaborer une logistique.

Selon une publication (3) de l'éducation nationale sur cette question, le maximum doit être fait pour intégrer d'abord l'enfant handicapé dans le milieu scolaire "normal". La question doit être discutée en présence de tous les intervenants, de l'enfant en premier lieu, ainsi que de ses parents.

Les médecins scolaires trouvent que la consultation multidisciplinaire participe parfaitement à l'intégration scolaire de l'enfant lorsqu'elle est sollicitée mais ils lui demandent encore des efforts:

- pour mieux les guider par un compte-rendu détaillé et envoyé systématiquement, y compris un compte-rendu psychologique;

- pour un soutien psychologique de l'enfant et une motivation parentale, cette motivation doit être faite dans le cadre de la consultation multidisciplinaire pour mieux préparer l'intégration de l'enfant à l'école, selon un médecin;
- pour mieux préparer les réunions d'intégration individuelle, par une présence systématique d'un médecin spécialiste coordinateur, par un contact plus étroit par courrier ou par téléphone avant chaque réunion pour ne rien négliger des différents aspects à envisager lors des rencontres de tous les intervenants, par des échanges plus soutenus sur la scolarité et l'orientation professionnelle des patients;
- et peut-être pour un travail d'intégration globale auprès des établissements scolaires sous forme de débats.

5.3.8 La formation du personnel paramédical intra-hospitalier et des intervenants extra-hospitaliers

Une formation en ergonomie et en approche de l'enfant handicapé et de leurs parents est demandée par le personnel paramédical (annexe 13, p.185), ainsi que des formations en besoins nutritionnels spécifiques aux enfants myopathes par les diététiciennes. Les médecins traitants (annexe14, p. 193) et les kinésithérapeutes de ville (annexe 15, p. 203) demandent que la consultation multidisciplinaire assure une formation continue sur les aides techniques actuellement utilisées.

5.3.9 L'organisation pratique de la consultation multidisciplinaire

La satisfaction globale des médecins travaillant au sein de la consultation multidisciplinaire est très variable: la moitié est très satisfaite, l'autre est moyennement satisfaite (p. 184). De même, seulement la moitié des parents est très satisfaite (p. 156). Pour les infirmières et aides-soignantes, l'indice de satisfaction est moins bon (p.185).

Quels sont les facteurs qui expliquent la satisfaction partielle des soignants et des parents concernant la consultation multidisciplinaire? Nous essayons de le

comprendre dans l'analyse qui suit. Nous commençons par décrire l'état des lieux pour les parents, les patients puis le personnel soignant.

5.3.9.1 La consultation multidisciplinaire en terme de temps et de gêne pour les parents (annexe 10.9, page 143)

1. Le rythme des consultations: les enfants viennent à l'Hôpital d'Enfants 1 à 12 fois par an, sachant que la moitié d'entre eux y vient 1 ou 2 fois par an (tableau 8, page 144).
2. L'attente à la consultation: les familles peuvent passer en salle d'attente 2 à 5 heures 30 pour une ou plusieurs consultations.
3. La durée du trajet domicile-hôpital est de 15 minutes à 2 heures sachant que la moitié des familles met entre une heure et une heure et demi pour ce trajet.
4. Le moyen de transport est la voiture personnelle pour 67 % des enfants; près d'un cinquième des familles a dû aménager leur voiture personnelle. Le quart des enfants utilise un taxi ou un véhicule sanitaire léger.
5. Enfin, 75% des familles n'éprouvent pas ou peu de gêne supplémentaire occasionnée par la venue à la consultation multidisciplinaire, mais 9% éprouvent beaucoup ou énormément de gêne supplémentaire.

Quelles sont les critiques des parents sur la consultation multidisciplinaire (annexe 10.17, page 157)?

Quatre chiffres vont représenter ces critiques:

- 52% des parents ont une ou plusieurs critiques,
- 16% n'ont pas de critique,
- 6% ont fait un éloge,
- 26% n'ont pas répondu.

Les critiques portent sur:

1. l'organisation de la consultation multidisciplinaire:

- parfois programme trop dense, trop de consultations en trop peu de temps (les parents parlent de "*course marathon*" ou de "*course contre la montre*"), causant fatigue, lassitude, énervement,
- attentes trop nombreuses et trop longues,
- horaires non respectés,
- repas non programmés,
- déplacements excessifs d'un service à l'autre avec les dossiers,
- problèmes liés à l'absence d'un médecin.

2. le matériel:

- matériel défectueux lors du bilan, manquant ou inadapté,
- inaccessibilité des locaux au fauteuil roulant,
- chambre sans intimité, exposée la nuit au bruit et à la lumière.

3. le manque de coordination, signalé par 20% des parents, concernant:

- le service de Cardiologie et la consultation multidisciplinaire (par exemple, quand une consultation auprès d'un médecin est annulée, le service de cardiologie n'en est pas toujours prévenu);
- l'Hôpital d'Enfants et l'Hôpital d'Adultes: le manque de coordination entre les 2 hôpitaux pour un patient est responsable d'un défaut de sa prise en charge par une structure hospitalière, et en conséquence "*les parents doivent se débrouiller seuls*", avec comme seule prise en charge celle qui est assurée à domicile;
- les kinésithérapeutes de ville et ceux de la consultation multidisciplinaire;
- la consultation multidisciplinaire et l'appareilleur.

5.3.9.2 Le vécu de la consultation multidisciplinaire par l'enfant (annexe 11.2, page 167)

Nous voyons à présent comment l'enfant perçoit et vit l'hôpital, et donc aussi la consultation multidisciplinaire, à travers ses rapports aux soignants, l'ennui à l'hôpital, la peur de venir à l'hôpital, et les critiques.

1. Les rapports aux soignants:

- 77% des patients pensent que le personnel médical et paramédical s'occupe bien d'eux à l'hôpital;
- 68% des enfants pensent que le personnel soignant leur fournit de bonnes explications à l'hôpital.

2. L'ennui à l'hôpital:

- 59% des enfants s'ennuient à l'hôpital,
- 23% des enfants ne s'y ennuiant pas.

Six enfants sur 22 considèrent la longueur des attentes en salle d'attente comme facteur principal de leur ennui.

3. La peur de l'hôpital:

- 36% des enfants ont peur de l'hôpital,
- 46% n'en ont pas peur.

La peur de l'hôpital provient essentiellement de la peur de la douleur: peur d'avoir mal, peur d'une opération, peur des examens inconnus et donc pouvant être douloureux. Elle provient aussi de l'ignorance des événements qui vont se passer, de la solitude et de la crainte de voir des médecins mal connus des enfants.

La **lutte contre la douleur** avec discussion et information sur le sujet, une **bonne explication** sur tous les examens et événements qui vont se passer au cours du bilan, une **hospitalisation mère-enfant**, un **rapport soignant-soigné plus rapproché et détendu** ont été proposés par parents et enfants pour résoudre le problème de la peur de l'hôpital.

4. Quelles sont les critiques des enfants sur la consultation multidisciplinaire (annexe 11.4, page 171)?

Elles sont citées par 50% des enfants de façon succincte et portent sur :

- les attentes longues, voire interminables,
- l'absence d'information,
- l'incompréhension du corps médical.

5.3.9.3 L'organisation de la consultation multidisciplinaire vue par les médecins (annexe 12, page 174)

1. Les conditions de travail des médecins:

Trois médecins sur 8 pensent que l'effectif médical et paramédical est insuffisant tandis que 6 médecins sur 8 sont moyennement satisfaits de leurs conditions matérielles de travail.

S'il fallait répondre à la demande en personnel, matériel et locaux de chaque médecin, les dépenses seraient considérables. Par contre, un médecin propose de mettre en place 2 ou 3 chambres dans un secteur spécialisé, comportant un personnel et le matériel adaptés, réservées aux malades non seulement neuromusculaires mais gravement handicapés, et où les consultants viennent examiner le malade.

En fait, les difficultés surviennent surtout pour les enfants très atteints, en fauteuil roulant, portant différents appareillages difficiles à manipuler. Les médecins souhaiteraient un local d'accueil et de consultation plus spacieux, plus confortable pour le grand enfant en fauteuil roulant, avec lit et matériel adaptés, personnel pour aider à manipuler l'enfant et connaissant bien les appareillages.

2. Les problèmes d'organisation:

Pour les médecins de la consultation, les problèmes d'organisation ont 2 origines:

- d'une part, il s'agit de problèmes liés aux programmations des bilans. Comme le dit un médecin, il est parfois difficile d'intégrer la consultation d'un enfant myopathe dans les consultations habituelles des différentes spécialités.
- d'autre part, il existe un manque de coordination entre les différents intervenants, en particulier pour les dossiers difficiles. Un médecin dit qu'il est nécessaire de programmer des réunions de synthèse plus fréquentes, et surtout en fixant à l'avance un jour de la semaine, une heure et un rythme mensuel, afin que chaque intervenant réserve ce créneau horaire de façon systématique et mensuelle à la "synthèse myopathe" où tous les intervenants discuteraient des cas difficiles.

5.3.9.4 L'organisation de la consultation vue par les infirmières et aides-soignantes (annexe 13, page 185)

Les raisons de l'insatisfaction des soignantes sont les suivantes:

1. Principalement le manque de matériel adapté, les locaux non aménagés et inaccessibles au fauteuil roulant. Concernant les conditions matérielles de travail, 1 infirmière dit être moyennement satisfaite, les 3 autres peu satisfaites, les 2 aides-soignantes disent ne pas être du tout satisfaites: le service n'est pas adapté, les chambres sont étroites, il y a un seul lit ergonomique. Le manque de matériel nécessaire aux soins quotidiens d'un enfant gravement handicapé est responsable d'un allongement de la durée des soins de façon non négligeable, ainsi que d'une augmentation du nombre de personnel requis pour le soin.
2. Le manque de personnel, dénoncé par 5 soignantes sur 6 et qui fait que certaines soignantes pensent qu'elles consacrent un temps insuffisant à ces enfants, et demandent que les parents accompagnent systématiquement l'enfant pour moins désorganiser leur service. En effet, un enfant lourdement handicapé et non accompagné d'un parent amène une charge de travail supplémentaire importante, d'autant qu'il faut l'emmener à différentes consultations.
3. La mauvaise coordination entre les services de cardiologie et de consultation a amené une soignante à demander que si un médecin est absent ou a des retards dans ses rendez-vous, la consultation puisse prévenir le service de cardiologie.
4. Les horaires des rendez-vous, ainsi que leur enchaînement posent problème pour la moitié des infirmières et aides-soignantes:
 - quand les parents n'accompagnent pas l'enfant;
 - quand les horaires ne sont pas respectés;
 - quand la mauvaise coordination est responsable de retards pour les repas.
5. La recherche laborieuse des dossiers multidisciplinaires égarés.

Voici leurs propositions pour améliorer les conditions de travail et l'organisation des bilans: il faudrait plus de lits ergonomiques, un pèse-personne adapté, un lève-malade, une baignoire appropriée, une chambre plus grande, des portes à ouverture automatique, des sonnettes plus faciles à déclencher, revoir l'accueil dans les consultations, l'accompagnement systématique par un parent.

5.3.9.5 L'organisation de la consultation vue par les kinésithérapeutes

Le premier kinésithérapeute est très satisfait globalement de la consultation multidisciplinaire, mais moyennement de son organisation en raison du non-respect des horaires des rendez-vous des médecins. Le deuxième kinésithérapeute pense que l'effectif est insuffisant: il aurait aimé avoir une "aide au portage" (portage de l'enfant), il est moyennement satisfait des conditions matérielles et d'accueil des enfants et parents: en effet, la majorité des soins incombe à la mère accompagnante; la chambre est trop petite, les toilettes sont inaccessibles au fauteuil roulant, il n'y a pas de matelas à eau, les prises d'oxygène et d'électricité sont en nombre insuffisant, il est impossible de tourner autour du lit, les appareils d'oxymétrie sont parfois en panne, oubli d'une mesure de saturation... Le kinésithérapeute est moyennement satisfait de l'organisation de la consultation multidisciplinaire pour les raisons suivantes: le deuxième jour est trop chargé, l'enfant est trop fatigué, la gestion du dossier pose des problèmes, la concertation est insuffisante entre les différents intervenants.

5.3.9.6 Les difficultés rencontrées par le personnel de l'EFR

Les réponses obtenues sont unanimes: le déroulement des séances est difficile comparativement aux enfants atteints d'autres pathologies, mais il existe une bonne, voire très bonne coopération de l'enfant et des parents. Les difficultés dans la réalisation de l'examen sont liées à la gravité de l'atteinte musculaire, à la préparation de l'enfant, et elles dépendent des examens demandés:

- difficultés liées à l'atteinte musculaire: tenir l'embout dans une bouche fermée est parfois impossible pour l'enfant, ce qui nécessite une deuxième personne pour l'aider. La présence d'un deuxième intervenant ne pose pas de problème pour le service;
- difficultés liées à la préparation de l'enfant, c'est-à-dire que l'enfant doit arriver à l'EFR avec un poids et une taille mesurés récemment; le poids et la taille sont nécessaires à l'interprétation des résultats de pourcentages par rapport aux valeurs théoriques. Le service d'EFR n'est pas équipé en matériel et personnel pour peser et mesurer l'enfant;

- difficultés liées à l'examen (examen avec et sans corset): lorsqu'il faut enlever le corset, il n'y a pas de structure adaptée pour faire ce geste. L'enfant se fatigue et change sa respiration.

En somme, le personnel du service d'EFR demande que l'enfant soit préalablement pesé et mesuré et qu'il y ait une structure adaptée pour le déshabillage de l'enfant (enlever le corset et le remettre) dans leurs locaux.

5.3.9.7 Les difficultés rencontrées par le personnel de radiologie

Les problèmes signalés par le personnel de radiologie sont essentiellement d'ordre technique:

- problèmes de contention pour la réalisation de certaines radiographies,
- problème de positionnement et de maintien de la position,
- problème d'inspiration pour la réalisation de la radiographie pulmonaire,
- nécessité d'un personnel supplémentaire lors d'atteinte sévère pour mettre l'enfant sur la table d'examen et le maintien de la position,
- le temps de réalisation d'un cliché est aussi augmenté en fonction de la gravité de l'atteinte.

Ainsi, le service de radiologie ne signale aucun problème en relation avec la consultation multidisciplinaire.

5.3.9.8 Les difficultés rencontrées par les assistantes sociales

Les 2 assistantes sociales s'occupent d'un millier d'enfants par an à l'Hôpital d'Enfants mais ne voient qu'une dizaine de familles d'enfants myopathes. L'effectif en assistante sociale leur semble insuffisant: "*un poste de plus permettrait d'être plus disponible surtout pour les malades myopathes*".

5.3.9.9 Les difficultés rencontrées par la secrétaire médicale de la consultation

Le rôle de la secrétaire chargée de la consultation multidisciplinaire est de programmer les rendez-vous des bilans multidisciplinaires à venir, selon les

instructions des médecins lors de la consultation précédente. Elle se consacre à la consultation multidisciplinaire 10 jours par mois, à raison de 8 heures par jour. Ce temps est considéré comme insuffisant.

Les problèmes qu'elle rencontre sont de 2 ordres: d'une part, les annulations imprévisibles des rendez-vous, d'autre part, les délais d'obtention des rendez-vous. L'annulation des rendez-vous peut être le fait des médecins (réunion imprévue, maladie,...) ou de la famille. Le retentissement sur l'organisation est important. Plusieurs solutions sont alors possibles:

- le report de l'ensemble des examens à une date ultérieure;
- le maintien du bilan avec report des consultations annulées. Ceci supprime le caractère multidisciplinaire du bilan (réalisé en plusieurs temps), désorganise moins le rythme du suivi, mais oblige à un déplacement supplémentaire;
- le remplacement du médecin par un autre peut être une solution si la famille en a été avertie.

5.3.10 La disponibilité du personnel

Tous les médecins pensent consacrer assez de temps à leurs patients neuromusculaires, sauf le médecin de la médecine physique et de réadaptation qui pense que le temps accordé est très insuffisant dans son rôle de médecin référent (annexe 12.1, page 174). La plupart des médecins consultent en 20 ou 30 minutes. Seulement un tiers des médecins peut accorder plus de temps aux malades neuromusculaires qu'à d'autres malades.

La plupart des familles (84%) s'accorde pour dire que le personnel est très ou moyennement disponible (annexe 10.14, page 155). Seuls 10% disent que le personnel est peu ou pas du tout disponible. Les familles qui pensent que le personnel est moyennement disponible disent qu'il est parfois débordé (3 familles sur 13), et une famille dit que le personnel est disponible mais que les médecins et professeurs ne le sont pas toujours. La famille qui pense que le personnel n'est pas du tout disponible fait ce commentaire: "*en cardiologie, on n'est là que pour deux jours, alors...*"

6. Discussion

6.1 Discussion sur la méthodologie

6.1.1 Les critiques sur le mode de distribution

Les questionnaires adressés au personnel médical et paramédical de la consultation, remis en mains propres ou par l'intermédiaire du secrétariat, ont bénéficié d'un taux de réponses très satisfaisant, voisinant les 100% pour certains. Il a été certes nécessaire de faire des rappels.

Les questionnaires pour parents et patients ont été envoyés par courrier. Le taux de réponse est de 40%: c'est le plus mauvais taux obtenu de tous les questionnaires en dehors du questionnaire destinés aux enfants (34%). Il aurait peut-être été meilleur si nous avions distribué les questionnaires en mains propres, lorsque la famille amène l'enfant en consultation, et si nous avions insisté pour que les parents et l'enfant remplissent les questionnaires pendant leur séjour, puis qu'ils nous remettent les questionnaires avant de partir, lors d'un entretien, où nous vérifions si toutes les questions ont été comprises et les réponses complétées. C'est ainsi que nous avons procédé au début, mais nous nous sommes vite aperçus que cela nous demandait une présence et une disponibilité importantes, incompatibles avec notre fonction d'interne dans un autre service pédiatrique. De plus, les parents et enfants n'étaient pas disposés à remplir les questionnaires pendant leur séjour à l'hôpital par manque de temps et sans doute de concentration. Pour 6 questionnaires distribués, nous avons pu récupérer un seul avant le départ de la famille, sans avoir eu de véritable entretien avec elle par manque de temps de la part des parents qui avaient un programme bien chargé. Par ailleurs, il était délicat de discuter du questionnaire dans la salle d'attente, car nous ne pouvions voir la famille qu'entre 2 rendez-vous programmés. Enfin, il nous aurait fallu un an pour rencontrer toutes les familles, car certains enfants ne sont vus qu'annuellement. A cause de toutes ces difficultés, nous avons choisi de faire l'enquête par courrier. Une lettre explicative, aussi motivante soit elle, a moins d'efficacité sur la motivation parentale qu'un entretien; en contre partie, les parents sont plus libres dans leurs réponses, et ont plus de temps pour les mûrir. Nous n'avons pas fait pour les parents et enfants un rappel

d'envoi de questionnaires, pour raison financière: nous n'avons en effet reçu aucune proposition de soutien financier pour notre enquête.

L'enquête auprès des médecins traitants, ainsi qu'auprès des kinésithérapeutes de ville, a été faite par contacts téléphoniques, pour la raison suivante: ces 2 praticiens sont les plus proches de l'enfant et de la famille, mais sont souvent débordés dans leur travail et par différentes sollicitations. L'enquête téléphonique nous paraissait dans ce cas être le meilleur moyen d'obtenir un taux de réponses élevé au risque, certes, d'une liberté et d'un temps de réflexion amoindris; le courrier a été utilisé en cas d'échec du contact téléphonique. Nous avons contacté 80 médecins et obtenu 62 réponses, dont une réponse par courrier. Le taux de réponse est de 77,5%. Dix huit médecins n'ont pas répondu pour différentes raisons:

- échec du contact téléphonique ou par courrier,
- le médecin ne voit plus l'enfant,
- le médecin dit n'avoir jamais reçu de courrier de la consultation multidisciplinaire.

Il est inexact de penser qu'à chaque médecin correspond un enfant. Notre étude porte sur 83 enfants faisant partie de 78 familles. Chaque enfant a de 1 à 3 médecins traitants, généralistes ou spécialistes. Quatorze médecins traitants généralistes ou spécialistes voient, ou ont vu plusieurs enfants (2 à 5). Nous avons 8 enfants dont les médecins n'ont pas répondu au questionnaire.

Vingt-cinq médecins traitants exercent en Meurthe-et-Moselle, 11 en Moselle, 19 dans les Vosges, 3 dans la Meuse, 3 dans la Haute-Marne et 1 en Alsace (Strasbourg).

Nous avons essayé de contacter 50 kinésithérapeutes par téléphone; 42 (84%) ont répondu. Les raisons pour lesquelles nous n'avons pas obtenu de réponse sont les suivantes: nous n'avons pas retrouvé les coordonnées téléphoniques du kinésithérapeute, le kinésithérapeute ne travaille plus, il ne suit plus l'enfant concerné, ou il ne voit l'enfant que pendant les vacances. Le taux de réponse est meilleur que celui des médecins traitants: 84% au lieu de 77,5%.

Treize kinésithérapeutes exercent en Meurthe-et-Moselle, 12 en Moselle, 13 dans les Vosges, 2 dans la Meuse, 1 dans la Haute-Marne, et 1 en Alsace.

Les médecins scolaires ont reçu leur questionnaire par courrier, car il était très difficile de les joindre par téléphone, étant donné leurs déplacements dans différents établissements scolaires: le taux de réponse est de 50%, nettement inférieur aux 2 précédents.

Quant aux questionnaires adressés aux patients pris en charge par la consultation d'adultes, nous n'avons reçu aucune réponse, malgré de nombreux rappels. Nous avons préféré confier les questionnaires à la consultation adulte pour qu'elle donne aux patients lors de leur arrivée en consultation, plutôt que de les adresser directement chez eux par courrier, pour éviter de froisser la susceptibilité de chacun.

6.1.2 Les critiques sur le contenu des questionnaires

Pour les questionnaires parentaux, les critiques portent essentiellement sur la longueur du questionnaire, un questionnaire inaccessible à certains parents qui ne lisent pas le français; enfin les questions sont difficiles et nécessitent au préalable un travail sur soi (réactions face à la maladie) et certaines familles ne semblent pas prêtes à y répondre.

Les questionnaires aux patients ont eu une seule critique de la part d'un enfant: "*il y a des questions bêtes*".

6.1.3 Les critiques sur l'analyse des résultats

1. Inclusion / exclusion des personnes interrogées: nous avons volontairement exclu une réponse aux questionnaires médicaux, celui de l'anesthésiste, qui ne fait pas partie des consultants de la consultation multidisciplinaire à proprement parler. De même, nous avons exclu le coordinateur de la consultation multidisciplinaire adulte, car il représente la seule opinion sur les difficultés du passage de la consultation pédiatrique à la consultation adulte.
2. Les effectifs limités de nos échantillons ne nous permettent pas d'effectuer des études statistiques souhaitables et peuvent être responsables de biais.

3. Le pourcentage de remplissage et la cohésion des réponses sont tout à fait satisfaisants pour les soignants, mais médiocres pour les soignés comme le montrent les pourcentages de non-réponses et de réponses inexploitable, que nous faisons figurer en annexe. Certaines réponses sont difficiles à comprendre, à interpréter, ou à classer dans une rubrique afin de permettre une étude statistique. D'autres sont inappropriées. Etant donné l'anonymat, nous ne pouvons contacter les personnes interrogées pour avoir des précisions.
4. La valeur des réponses: nous avons ressenti que certaines personnes interrogées critiquent ouvertement, voire passionnément, alors que d'autres sont plus retenues dans leur expression. Cette intensité dans les réponses est difficile à traduire dans une telle étude. En tout cas, certaines familles sont sensibles à notre initiative et espèrent des retombées concrètes. D'autres en profitent pour exprimer leur gratitude pour ce qui est déjà fait .

6.2 Discussion sur les réponses obtenues

6.2.1 L'enquête menée auprès des centres français de prise en charge des patients neuromusculaires peut-elle nous aider à définir une "consultation multidisciplinaire idéale"?

Pour cela, nous allons faire une analyse transversale des 10 centres de prise en charge des patients neuromusculaires dont les réponses sont reproduites dans les annexes (annexe 17, pages 214 à 219).

Dans ces 10 centres, le suivi des patients neuromusculaires est fait sur une demi-journée, une journée ou deux journées. L'impression générale est qu'une demi-journée est trop courte et la conduite globalement adoptée est une hospitalisation de jour, avec, en cas d'explorations complémentaires, une hospitalisation de 2 jours.

Le rythme des consultations multidisciplinaires varie d'une fois par semaine à une fois par mois selon le nombre de patients suivis, et à chaque jour de consultation, 3 à 7 patients peuvent bénéficier d'un bilan. Chaque patient est vu 1 à 2 fois par an, sauf à Strasbourg, où le patient est vu une fois par trimestre, et à Lyon où il a 5 à 6 consultations par an, selon un schéma bien particulier, où l'on ne s'occupe que d'un aspect médical important par hospitalisation. Le patient est vu plus souvent mais chaque hospitalisation est moins fatigante, le suivi plus approfondi, la motivation plus souvent stimulée par des entrevues multiples.

Le patient se déplace de consultation en consultation dans 3 centres, reste dans une chambre où il voit les médecins dans 3 centres, voit les médecins en colloque dans 2 centres.

Un seul centre a mis en route un suivi psychologique systématique à chaque consultation pour les enfants et leurs parents; les autres centres ont un suivi psychologique à la demande ou n'en ont pas. Ces derniers ressentent tous un besoin d'écoute psychologique des parents et ont des projets en ce sens.

Seulement 2 centres sur 10 ont un coordinateur attitré et 3 centres une secrétaire médicale qui ne s'occupe que de la consultation multidisciplinaire et dont la fonction est bien définie par le coordinateur de Dijon:

- programmation des bilans,
- organisation de la journée,
- convocation et accompagnement des patients tout au long de la journée,
- récupération des examens et bilans cliniques pour les synthèses et les comptes-rendus.

Les synthèses peuvent prendre des formes variables. Dans un centre, des synthèses systématiques avec la présence de 4 médecins, du patient et de sa famille sont prévues en fin de consultation multidisciplinaire: un tel colloque médical est impressionnant pour le patient et sa famille, qui n'osent pas exposer les problèmes vécus au quotidien mais cet inconvénient est pallié par une entrevue avec un éducateur spécialisé de l'AFM et avec un psychologue. Dans un autre centre, une synthèse est faite seulement pour les "cas difficiles", en fin de consultation, avec tous les intervenants et sans patient. Réunir tous les intervenants en fin de consultation multidisciplinaire, sachant que chacun a sa consultation habituelle ce jour-là, est un exploit difficile à réaliser, dit le coordinateur. Un troisième centre fait une synthèse en l'absence du patient, réunissant tous les intervenants qui viennent de voir les patients en colloque singulier. La réunion des intervenants ne pose pas de problème dans ce cas, car ceux-ci ont réservé un créneau horaire où ils ne s'occupent que des patients myopathes. Enfin, un centre fait une synthèse trimestrielle, en soirée, réunissant les médecins seulement, un membre de l'AFM pouvant y assister.

Une dernière constatation concerne l'intervention ou la place de l'AFM dans les consultations multidisciplinaires des patients myopathes. Tous les centres, sauf un, ont parlé de l'AFM: cela va de la "présence discrète en cas de besoin" au "gros moteur de l'opération". L'AFM peut par exemple mettre à disposition une secrétaire médicale à mi-temps, envoyer un représentant pour les synthèses, ou un éducateur spécialisé pour voir les familles, pour prendre en charge les problèmes d'appareillage et d'aménagement de l'environnement. Ou alors c'est l'AFM qui

finance le matériel, le personnel et les locaux de tout un centre de consultation multidisciplinaire.

En somme, après l'étude des 10 centres de prise en charge des patients neuromusculaires, il nous semble que les ingrédients pour faire une bonne consultation multidisciplinaire seraient les suivants:

1. une hospitalisation de jour ou de 2 jours, et non une demi-journée:
 - pour avoir le temps de discuter avec le patient et sa famille;
 - pour aborder l'aspect psychologique;
 - pour connaître leurs difficultés quotidiennes;
2. un rythme de consultation variable selon les pathologies et leur stade d'évolution mais il est important de tenir compte aussi de la fatigue de l'enfant, de sa motivation, de son éloignement géographique, de la disponibilité parentale, etc... pour définir un rythme de suivi au cas par cas;
3. un créneau horaire où tous les intervenants font uniquement la "consultation myopathie" et sont libres de toute autre tâche;
4. un local de consultation unique où le patient n'a pas besoin de se déplacer, au niveau du plateau technique de l'hôpital;
5. un médecin attiré à la consultation multidisciplinaire ayant un rôle de coordinateur pour les intervenants et de référent pour les patients et leurs familles;
6. une secrétaire uniquement affectée à la consultation multidisciplinaire et disponible pour la famille;
7. un suivi psychologique selon les besoins;
8. une synthèse orale avec le patient et sa famille en fin de consultation, faite par le médecin référent de façon systématique;
9. une synthèse pour les cas difficiles en fin de consultation multidisciplinaire, ou à un autre moment, réunissant les différents médecins, sans patient (pour les cas faciles, cette synthèse n'est pas nécessaire).

6.2.2 La "consultation multidisciplinaire idéale" d'après les soignants et les soignés

L'étude des questionnaires parentaux (p.159) et des patients (p.171), ainsi que des soignants (p.183, p.185), nous a permis d'imaginer la "consultation multidisciplinaire idéale" souhaitée par les parents, enfants et soignants.

Elle serait organisée ainsi:

1. concernant le lieu de consultation ou d'hospitalisation, il y aurait un secteur ou des chambres réservés aux enfants malades et à leurs parents; les chambres devraient être assez vastes, facilement accessibles au fauteuil roulant, assez calmes la nuit pour permettre le repos, équipées de soulève-malade, de pèse-personne, de toilettes et de salles de bain adaptés, ainsi que d'un lit et d'un fauteuil confortables pour les parents;
2. les enfants devraient pouvoir se distraire avec le matériel audiovisuel, un ordinateur, des jeux et des livres disponibles dans une salle-vidéo, une ludothèque, une bibliothèque communes à tous les enfants hospitalisés;
3. les parents auraient une "salle des parents" avec un distributeur de boissons, elle servirait pour les repas et les rencontres (une grande pièce a été récemment aménagée au rez-de-chaussée de l'hôpital mais une salle disponible à l'étage d'hospitalisation serait préférable);
4. les médecins se déplaceraient pour la consultation évitant ainsi les attentes, les déplacements des parents et du patient de service en service avec les dossiers et les affaires personnelles encombrants sous les bras;
5. le bilan se ferait sous forme d'hospitalisation d'un ou de 2 jours selon la nécessité des examens nocturnes;
6. les parents auraient la possibilité de voir le médecin sans la présence de l'enfant, et l'enfant ou l'adolescent également sans la présence des parents. Les médecins devraient être plus nombreux pour avoir plus de temps pour le dialogue, être plus ouverts et francs, savoir plaisanter avec l'enfant pour le détendre, lui donner des explications claires, des conseils sur la vie quotidienne et sur l'aménagement de l'habitat; ils tiendraient compte des avis parentaux et des enfants, parleraient de la douleur et de l'anesthésie quand une intervention chirurgicale est envisagée;

7. une personne pourrait aider au déshabillage de l'enfant;
8. le bilan commencerait par une entrevue avec le médecin référent et se terminerait par une synthèse systématique, en présence des parents et de l'enfant, faite par le médecin référent. Un courrier serait envoyé à la famille, et au kinésithérapeute, de façon systématique, en plus du courrier envoyé au médecin traitant;
9. un psychologue formé à la maladie neuromusculaire serait à la disposition des parents qui le souhaiteraient;
10. enfin, une bonne coordination serait assurée entre le service de cardiologie et les médecins consultants, entre les soignants intra et extra hospitaliers, entre l'Hôpital d'Enfants et l'Hôpital d'Adultes.

6.2.3 Quels projets pour Nancy

6.2.3.1 Un lieu de consultation unique?

A l'Hôpital d'Enfants de Nancy, le dysfonctionnement de la consultation multidisciplinaire semble être en partie lié au fait que les consultations d'enfants myopathes sont intégrées dans les consultations habituelles des médecins, avec les conséquences que nous avons déjà évoquées.

Est-il donc possible de sortir les consultations d'enfants myopathes des consultations habituelles des médecins? Actuellement, nous faisons circuler l'enfant myopathe de consultations en consultations et les différents spécialistes le voient au sein de leur propre consultation. Peut-on installer l'enfant myopathe dans un local adapté et faire venir les spécialistes à lui? L'enfant se déplacerait seulement pour les examens nécessitant une structure lourde, comme les radiographies, l'EFR, l'échographie cardiaque associée à la consultation cardiologique. Les spécialistes viendraient voir l'enfant et la famille à leur convenance, en programmant grossièrement leurs horaires à l'avance. Cela éviterait peut-être le problème des horaires de rendez-vous non respectés, les retards, les longues attentes dont se plaignent les familles, les fatigues liées aux déplacements et aux attentes, le transport et l'égarement des dossiers, les structures inadaptées de certains locaux de consultation. Par ailleurs, le lieu de consultation unique évitera le libre accès des

parents au dossier médical sans la présence d'un médecin, peu souhaitable à cause des erreurs de compréhension, des mauvaises interprétations d'un résultat, etc... de la part des parents non aptes à la lecture de ces dossiers.

Exclure l'enfant myopathe du circuit des consultations habituelles est souhaitable dès le début de la maladie:

- d'abord pour habituer l'enfant à notre façon de le prendre en charge,
- puis pour qu'il n'ait pas l'idée, dès le début de sa maladie, de "consultation multidisciplinaire = long ennui",
- enfin, pour moins surcharger les consultations de chaque médecin.

Dans le lieu de consultation unique, l'enfant continuerait à "vivre sa vie" (il joue, lit, regarde la télévision ou une cassette-vidéo, il peut travailler ou faire une activité quelconque) entre 2 consultations: il n'y aurait plus la notion de l'attente pour un rendez-vous et entre 2 rendez-vous. Ainsi, le médecin peut voir l'enfant évoluer dans un cadre plus proche de sa vie courante. Il peut recueillir des renseignements utiles sur l'enfant et lui-même est plus disponible hors du cadre de ses consultations habituelles. L'aspect psychologique de l'enfant et des parents sont peu pris en compte, et l'avis pédo-psychiatrique est peu demandé. Le pédo-psychiatre souhaite rencontrer l'enfant de façon informelle lors d'une hospitalisation.

6.2.3.2 Les médecins seraient-ils favorables au lieu de consultation unique?

Ce projet d'accueillir et de consulter l'enfant myopathe dans un seul lieu adapté modifierait complètement la façon de travailler de chaque intervenant et l'organisation de la consultation multidisciplinaire. Satisferait-il tous les médecins? Nous savons qu'actuellement, la plupart des médecins sont moyennement satisfaits de l'organisation de la consultation multidisciplinaire, et que la moitié d'entre eux seulement est favorable à un lieu de consultation unique. En effet, 4 médecins sont pour ou plutôt pour, et 4 sont contre ou plutôt contre (annexe 12.2, page 176).

Les raisons qui tempèrent l'opinion des médecins sont les suivantes:

- problème des examens complémentaires pour lesquels l'enfant sera déplacé,
- les enfants valides peuvent se déplacer selon 2 médecins.

Pour satisfaire le plus grand nombre de médecins, faudrait-il, comme le suggère l'un d'entre eux, envisager la prise en charge multidisciplinaire de l'enfant suivant son stade évolutif dans la maladie? C'est-à-dire que le lieu de consultation unique, aménagé, où les médecins viendraient consulter l'enfant serait réservé seulement à l'enfant ayant perdu la marche, les autres enfants iraient vers les médecins comme d'habitude. Dans ce cas là, la population des enfants concernés serait considérablement réduite (44 enfants au lieu de 83, à la date de notre étude: Juin 1997), et le coût d'aménagement d'un local, d'acquisition de matériel et de personnel serait peut-être excessif. Par ailleurs, le projet du lieu de consultation unique est aussi destiné à supprimer le problème des longues attentes pour les rendez-vous et entre les rendez-vous, dans des salles d'attente "bondées et ennuyeuses", qui fatiguent l'enfant, même s'il n'est pas gravement atteint. Si on exclut l'enfant valide de ce projet, comment résoudre le problème des longues attentes et de la désorganisation de la consultation multidisciplinaire (et aussi des consultations spécialisées) lors des accumulations de retards?

6.2.3.3 Une plage horaire consacrée à la "consultation myopathie"

Outre la question du lieu de consultation unique, se pose le problème de l'organisation temporelle concernant les consultations des médecins. Il faut trouver un créneau horaire convenant à chaque médecin et donner la possibilité à chacun d'eux de ne faire que la "consultation myopathie" dans ce créneau de temps défini. Serait-il possible de trouver, à l'Hôpital d'Enfants, un tel créneau de 1 ou plusieurs heures concentrées sur les 2 premiers jours de la semaine et convenant à tous les intervenants pour qu'ils puissent se consacrer uniquement aux patients myopathes?

6.2.3.4 La multidisciplinarité et le médecin référent

Pour les patients et les parents, la prise en charge par une équipe multidisciplinaire et non par un seul médecin est déroutante. Il se pose alors 2 problèmes:

1. Le problème lié aux déplacements multiples du patient:

Une personne accompagnatrice ou un guide auprès des familles pourrait être envisagé mais cette idée se heurte à la disponibilité du personnel. On ne peut envisager une personne accompagnante par patient, ni même une pour l'ensemble des patients étant donné le manque de personnel. L'aide dans ce parcours complexe pourrait être constituée par la réalisation d'une plaquette de présentation de la consultation multidisciplinaire avec photographies des médecins et plan des lieux de consultation et des différents examens complémentaires. Les enfants venant d'une structure sanitaire d'accueil spécialisée (IME, EREA, CRE) doivent être systématiquement accompagnés par une personne qui connaît bien l'enfant, ou par un parent. La présence d'un membre de l'AFM comme accompagnateur n'est pas souhaitée dans l'équipe soignante afin de préserver le secret médical.

Les familles disent qu'il faut bien connaître l'Hôpital d'Enfants pour pouvoir se déplacer de service en service pour les consultations et examens programmés, mais ne demandent pas de "guide". Par contre, elles auraient aimé une personne pour aider aux déshabillages de l'enfant, souhait aussi évoqué par un médecin. Ainsi, l'accompagnement des familles ne semble pas nécessaire selon les médecins et les familles, mais une personne qui aiderait aux manipulations de l'enfant est demandée de part et d'autre.

2. Le problème du médecin référent:

La question du médecin référent ne rencontre aucune opposition de la part des soignants, si ce n'est un problème budgétaire, car cela signifie la création d'un poste supplémentaire de médecin, ou du moins de quelques vacations supplémentaires, correspondant à une vingtaine d'heures de travail par mois (enquête que nous avons effectuée du 9 Juin au 9 Juillet 1997 auprès du médecin responsable de la consultation multidisciplinaire). En effet, les activités du médecin référent sont actuellement assurées par le médecin de rééducation, en plus de ses responsabilités habituelles. Cette fonction est donc ressentie comme une contrainte supplémentaire, et malgré ses efforts, il n'arrive pas à assurer tout le travail en temps voulu, occasionnant certaines critiques de la part

de certains parents, médecins traitants, médecins scolaires et kinésithérapeutes de ville, regrettant l'absence de synthèse orale en fin de bilan, le retard ou l'absence d'envoi de comptes-rendus de façon systématique.

Les rôles du médecin référent

Le médecin référent assure le contact direct avec les familles comme elles l'ont défini dans les réponses aux questionnaires mais cette interface médecin / patient semble à l'heure actuelle insuffisamment assurés.

Le médecin référent aura aussi le rôle de médecin coordinateur entre les différents intervenants intra et extra-hospitaliers, et doit assurer la cohésion et la circulation des informations. Il fait le compte-rendu des différentes consultations et examens passés, qu'il envoie à tous les intervenants (les médecins traitants, les médecins scolaires et les kinésithérapeutes de ville en plus de tous les participants à la consultation).

Pour les dossiers difficiles nécessitant une concertation, le médecin référent / coordinateur les présente lors des réunions mensuelles que l'on aura établies à une date mensuelle fixée à l'avance. Il fera un résumé des avis médicaux qu'il fera part aux parents par courrier ou en les convoquant à une consultation. Ainsi, **le médecin responsable de la consultation multidisciplinaire joue un double rôle: le rôle de référent auprès de la famille et le rôle de coordinateur auprès des intervenants.**

Tout le travail du médecin référent/coordonateur nécessite certes une secrétaire disponible. Celle-ci organise les consultations multidisciplinaires, gère les dossiers multidisciplinaires, tape toutes les lettres ou *comptes-rendus* dictés par chaque intervenant (qui le fera sur une cassette à part).

6.2.3.5 Une hospitalisation plus conviviale

Enfin, une réflexion d'une aide-soignante doit nous interpeller: "...*personnellement ayant peu de temps à consacrer à ces familles autonomes...je n'ai jamais eu l'occasion de discuter profondément avec eux...*", ou la réflexion d'un parent: "*en cardiologie, on n'est là que pour deux jours, alors...*". Il est certes volontaire de notre

part de faire du service de cardiologie juste un lieu de passage et d'hébergement, mais ne faut-il pas rendre ce lieu plus agréable au patient et à sa famille, où les patients auraient plus de plaisir à y venir, et où les soignants auraient plus d'agrément à y travailler, en créant justement le lieu de consultation et d'hospitalisation unique aménagé?

Les projets d'aménagement de la consultation multidisciplinaire vont être confrontés aux problèmes suivants:

- Où trouver le local adapté dans l'Hôpital d'Enfants si l'on veut mettre en place un lieu de consultation adapté aux enfants myopathes?
- Où trouver le personnel? Faut-il en embaucher et former, ou réajuster le personnel?
- Quant au matériel, qui financera?
- Les bilans multidisciplinaires ont lieu les lundis et mardis de chaque semaine, que ferait-on du lieu et du personnel les autres jours? Pourrait-on les consacrer à l'hospitalisation pour bilan d'enfants atteints d'autres pathologies handicapantes non infectieuses?

7. Propositions et coût des projets

Nous allons citer aussi concrètement que possible les projets et actions à mener, et donner une idée de leur coût.

7.1 Les propositions de projets

7.1.1 Projet d'aménagement matériel

7.1.1.1 Un lieu de consultation et d'hospitalisation unique

Ce lieu devra répondre aux critères de confort souhaités par le personnel soignant, les parents et les patients, et correspondre à un secteur spacieux de 2 ou 3 chambres mère-enfants, aménagées pour recevoir des enfants lourdement handicapés, en fauteuil roulant, et comportant des portes à ouverture automatique. Ce secteur pourrait être entièrement localisé dans l'unité de cardiologie infantile pour les raisons déjà évoquées, ou être partagé entre l'unité de cardiologie et d'orthopédie par exemple, au cas où il existerait des problèmes de locaux et pour alléger la charge de travail de l'unité de cardiologie. En dehors des jours de consultation multidisciplinaire, il pourrait accueillir d'autres patients lourdement handicapés non infectés.

7.1.1.2 Du matériel adapté

Nous équiperons ce secteur avec:

- des lits ergonomiques, à commande électrique, pour l'enfant,
- un lit et un fauteuil pour le parent accompagnant,
- des sonnettes faciles à déclencher,
- une salle de bain adaptée, des toilettes aménagées,
- un pèse-personne, un lève-malade,
- des matelas à eau,
- des prises d'oxygène et électriques en nombre suffisant,
- un appareil "Holter-ECG", un appareil de mesure oxymétrique.

7.1.1.3 Equiper le service d'EFR

L'exploration fonctionnelle respiratoire avec et sans corset nécessitera un lit adapté pour l'habillage et le déshabillage d'un enfant lourdement handicapé, afin d'éviter des efforts excessifs de la part du patient, responsables de modifications des capacités respiratoires.

7.1.2 *Projet d'aménagement en personnel*

7.1.2.1 Une vacation supplémentaire de médecin

Celui-ci aura un double rôle de médecin coordinateur et de médecin référent dont nous avons déjà évoqué les fonctions. Il sera choisi parmi les médecins réadaptateurs, comme le suggèrent les parents, ou parmi les neuro-pédiatres s'intéressant particulièrement aux maladies neuromusculaires et aura une vacation d'au moins une vingtaine d'heures par mois.

7.1.2.2 Une secrétaire médicale à mi-temps ou plus

Elle aura la charge d'effectuer les tâches classiques de secrétariat (envoi des convocations, frappe de tous les comptes-rendus, gestion du dossier commun, etc...), de gérer l'organisation de la consultation multidisciplinaire, de récupérer les résultats d'examens, d'assurer l'accueil et peut-être d'aider les consultants aux manipulations de l'enfant invalide. Une "Grande Enquête" a été menée de Juillet à Septembre 1999 par l'AFM (18) sur la question: "Qu'attendez-vous de la secrétaire de consultation?". Les résultats nous seront certainement utiles pour déterminer le rôle de la secrétaire médicale de consultation de façon plus adaptée aux besoins des familles.

7.1.2.3 Un psychologue formé à la prise en charge des maladies neuromusculaires

Il est difficile pour la consultation multidisciplinaire de jouer un rôle important dans la prise en charge psychologique quand elle ne voit l'enfant et les parents qu'une à deux fois par an. Elle peut par contre initier un suivi psychologique dans le cadre du premier bilan multidisciplinaire, premier bilan comprenant systématiquement une consultation de psychologie ou de psychiatrie. Ainsi présentée aux parents et à l'enfant, ceux-ci accepteraient sans doute mieux la consultation de psychologie ou de psychiatrie, qui servira à déterminer s'il y a ou non un besoin et à quel rythme le suivi doit être établi. Le psychologue ou le psychiatre signalerait les difficultés aux autres intervenants afin que ceux-ci accordent une attention particulière à la famille.

7.1.2.4 Une assistante sociale disponible

Pour les pathologies neuromusculaires graves, il est souhaitable que les parents voient une assistante sociale lors des premiers bilans multidisciplinaires pour mettre en place les aides, financières ou non, et être informées sur toutes les structures d'aides et de prise en charge existantes.

7.1.3 Valoriser la consultation multidisciplinaire aux yeux des parents et enfants

7.1.3.1 Faire une plaquette d'information pour les familles

Sur cette plaquette, figureront :

- les noms des intervenants (avec leur photographie éventuellement),
- le plan des lieux de consultation, d'hospitalisation, des examens complémentaires, éventuellement de la bibliothèque, de la salle de jeux, de la salle des parents, etc...

- la durée des consultations: cette information est souhaitable, car la durée des consultations varie de 10 à 60 minutes suivant les spécialités et certains parents sont étonnés, voire choqués de la durée écourtée de certaines consultations,
- les rôles de la consultation multidisciplinaire ou ses vocations,
- les buts de la prise en charge par la consultation multidisciplinaire pour faire comprendre les bénéfices qu'elle apporte.

7.1.3.2 Faire un rappel systématique de la date du bilan multidisciplinaire

Les problèmes de programmation sont essentiellement liés à une annulation impromptue de rendez-vous et la nécessité de reprogrammations rapides. Un rappel des rendez-vous adressé mensuellement aux intervenants intra-hospitaliers et 15 jours avant la date prévue aux parents, et à tous les intervenants extra-hospitaliers, y compris les médecins traitants, les médecins scolaires et les kinésithérapeutes de ville (au cas où ceux-ci auraient des problèmes à signaler ou des questions à poser). Par ailleurs, des rapports étroits avec les différents secrétariats doivent être établis, afin d'être au courant de l'emploi du temps des intervenants le plus tôt possible, et de limiter au maximum les annulations de rendez-vous au dernier moment. Car l'annulation d'un rendez-vous auprès d'un médecin, ou le remplacement d'un médecin (par un autre ou par un interne) affecte beaucoup le patient et sa famille, qui pensent qu'ils sont mal suivis et mal pris en considération.

7.1.3.3 Améliorer la connaissance de la maladie chez les parents et enfants

- par des plaquettes d'information;
- par des réunions avec les parents;
- par une entrevue particulière;
- en assurant une synthèse orale et l'envoi systématique de comptes-rendus du bilan aux parents; si des indications sur le milieu social doivent être fournies au médecin traitant ou autre intervenant, elles pourraient l'être par téléphone.

7.1.3.4 Améliorer le vécu à l'hôpital et de la maladie par l'enfant

- en diminuant les attentes,
- en offrant un "bilan à la carte", qui donnerait la possibilité à certains patients redoutant une longue hospitalisation de faire le bilan en plusieurs temps, comme ceci est fait à Nice (24),
- en développant les rapport soignants / soignés,
- en expliquant les examens systématiquement au début de chaque bilan,
- en parlant de la douleur et de l'anesthésie,
- en occupant l'enfant par des livres, des jeux mis à sa disposition,
- en assurant une prise en charge technique plus soutenue à domicile,
- en donnant des conseils pratiques aux patients et aux parents.

7.1.4 Valoriser la consultation multidisciplinaire aux yeux des soignants

Les critiques sévères entendues par les infirmières et aides-soignantes, ou les intervenants extra-hospitaliers concernant la consultation multidisciplinaire proviennent de parents qui osent s'exprimer ou faire éclater leur colère auprès du personnel paramédical ou extra-hospitalier. Ceci contribue à entretenir une mauvaise image de la consultation et détériore les rapports soignants / soignés. Une information sur la consultation multidisciplinaire afin de la valoriser aux yeux des soignants serait souhaitable. Elle servirait également à la formation continue de certains soignants pour leur faire comprendre la nécessité de bilans réguliers chez les enfants myopathes. Il serait donc nécessaire de faire une intervention orale ou une plaquette informative auprès:

- des infirmières et aides-soignantes de l'unité de cardiologie,
- des secrétaires de tous les services de l'Hôpital d'Enfants,
- des assistantes sociales,
- des diététiciennes,
- des médecins généralistes et des kinésithérapeutes de ville.

Un médecin a suggéré que la consultation multidisciplinaire devrait se faire mieux connaître, alors qu'un autre a demandé comment et à qui adresser un enfant

suspect de maladie neuromusculaire. Il faut croire que la consultation multidisciplinaire n'est pas assez connue des médecins généralistes!

7.1.5 Améliorer la coordination

7.1.5.1 Organiser des réunions de synthèse mensuelles

Les réunions mensuelles de synthèse devront avoir lieu à un jour, date et heure fixes, en l'absence du patient et de sa famille. Il nous semble en effet qu'il faut un espace libre où les médecins peuvent discuter sans avoir peur de choquer le patient ou sa famille, et que les décisions prises soient ensuite annoncées à la famille, par un seul médecin, le coordinateur de préférence.

7.1.5.2 Faire une étude sur le contenu des dossiers multidisciplinaires

Un dossier comportant un certain nombre d'items à remplir pour chaque spécialité est actuellement en cours d'évaluation, pour savoir ce qu'il est souhaitable de mettre dans le dossier multidisciplinaire commun, afin de satisfaire tous ses utilisateurs, et d'informatiser les dossiers.

7.1.5.3 Réorganiser le passage de l'Hôpital d'Enfants à l'Hôpital d'Adultes

Pour éviter la peur de l'Hôpital d'Adultes, une préparation psychologique et une première consultation commune entre l'équipe pédiatrique et l'équipe adulte devront être organisées.

7.1.6 Intégrer les soignants extra-hospitaliers dans la prise en charge globale de l'enfant

Il est primordial d'établir une bonne communication avec les libéraux afin d'améliorer la filière de soin.

7.1.6.1 Des conseils pratiques pour le personnel extra-hospitalier

Les comptes-rendus des bilans multidisciplinaires devront contenir des instructions plus pratiques, voire directives pour les médecins traitants, les kinésithérapeutes et les médecins scolaires, et être systématiquement envoyés à tous les intervenants.

7.1.6.2 Faire un questionnaire au personnel extra-hospitalier

Avant chaque bilan multidisciplinaire, il sera souhaitable d'envoyer un questionnaire aux intervenants extérieurs afin de connaître leurs difficultés, avec rappel systématique de la date du bilan, afin d'assurer une meilleure coordination et d'éviter les oublis de rendez-vous.

7.1.6.3 Définir le médecin traitant "partenaire" dans la prise en charge globale de l'enfant

De même qu'il est souhaitable d'avoir un médecin référent unique, il sera nécessaire de définir un seul médecin traitant avec qui la consultation multidisciplinaire travaillera en partenariat et qui complétera la prise en charge psychologique, informative et éducative des patients et de leur famille, domaines nécessairement négligés actuellement par la consultation multidisciplinaire, étant donné le rythme espacé des convocations, la disponibilité en temps et en personnel de la consultation, et l'éloignement géographique de nombreux patients. La mise à contribution des médecins traitants sera un bien nécessaire. Une mise à jour du fichier des noms des médecins traitants sera souhaitable, en exigeant de la famille le nom d'un seul médecin par enfant, qui sera le "médecin partenaire" de la consultation multidisciplinaire. Le double des convocations sera envoyé au "médecin traitant partenaire" et au kinésithérapeute. La consultation multidisciplinaire aura sans doute dans un premier temps un rôle de formation auprès du "médecin traitant partenaire", qui sont le plus souvent des généralistes, non formés à la pathologie neuromusculaire.

7.1.6.4 Assurer une formation continue

- des médecins traitants "partenaires" et des kinésithérapeutes de ville;
- en organisant des "journées ou des après-midi de la consultation multidisciplinaire",
- en travaillant sur la motivation.

7.1.7 Autres projets d'action

7.1.7.1 Intervention dans les établissements scolaires

- pour une réunion d'intégration d'un enfant handicapé particulier,
- ou pour des débats sur l'intégration des enfants handicapés en général.

7.1.7.2 Etablir des rapports privilégiés avec les médecins conseils

- pour accélérer les dossiers de prise en charge des enfants myopathes,
- pour suggérer d'adapter les cotations des actes de kinésithérapie chez un patient nécessitant une prise en charge kinésithérapique lourde.

7.1.7.3 Etablir des rapports privilégiés avec les fabricants d'appareillages

- pour accélérer la fabrication des appareillages dans des maladies qui évoluent plus ou moins vite et atteignant des enfants en phase de croissance;
- pour mieux coordonner les interventions de l'appareilleur.

7.2 Le coût des projets

7.2.1 Le coût du matériel (en francs toutes taxes comprises)

	D Médica*	HCL**	Maisonnée***	Bastide*
lit médicalisé	6 452 F	13 266 F	8 à 12 000 F	
matelas anti- escarre	832 F	1 934 F 3 461 F	1 000 F	
matelas à eau	443 F			
lève-malade	6 179 F	21 120 F	26 000 F	
lève-malade avec pesée		31 486 F		
pèse-personne électrique			20 000 F	
Holter-ECG : 3enregistreurs, 5 cartes flash		110 090 F		21 760 F
Holter-ECG : 1 enregistreur, 2 cartes flash		70 068 F		12 450 F
oxymètre de pouls 8500M	7 321 F			

* sources: services de vente et de location de matériels médicaux.

** sources: Hospices Civils de Lyon.

*** sources: Maison d'enfants à caractère sanitaire.

7.2.2 Le coût du personnel (coût annuel, charges comprises)

	DRASS Lyon*	Maisonnée**	Hôpital d'E***
médecin	550 000 F	102 000F (2 vacations/semaine)	
secrétaire médical	160 000F	172 000 F	171 347 F
psychologue	220 000F		223 288 F
infirmière	220 000F	245 000 F	198 670 F
aide-soignante	180 000 F	171 000 F	164 897 F

* sources: Direction régionale des affaires sanitaires et sociales Rhône-Alpes.

** sources: Maison d'enfants à caractère sanitaire.

*** sources: service du personnel de l'hôpital d'E.

A ces coûts, s'ajoute celui de la formation continue, des plaquettes d'informations, de l'aménagement d'une ou de plusieurs chambres adaptées, qui peut être évalué à 180 000 francs par lit aménagé.

8. Conclusion

La consultation multidisciplinaire a fait beaucoup de progrès depuis sa création dans des conditions difficiles et avec peu de moyens. Elle a apporté des bénéfices incontestables aux patients et à leur famille mais aussi aux soignants: prise en charge rapide, globale, régulière et de qualité, unité de lieu, unité de temps, meilleure connaissance de la maladie de part et d'autre, meilleurs conseils et aides procurés aux patients et à leurs parents, intervention dans l'intégration scolaire et professionnelle, visite à domicile par l'ergothérapeute. Pour les médecins, elle facilite leur travail en leur donnant la possibilité de mieux se focaliser sur leur fonction propre, leur spécificité, tout en sachant que les autres aspects de la maladie seront pris en compte par d'autres spécialistes. Elle apporte surtout un cadre de travail, avec possibilité d'échanger des informations, des avis, principe même de la multidisciplinarité. Des progrès restent certes à réaliser puisqu'il existe des difficultés réelles qui ne sont pas sans rapport avec les conditions difficiles de création de la consultation multidisciplinaire, et impossibles à résoudre sans une restructuration profonde, sans des financements plus ou moins importants selon les projets ou les actions à mener que nous avons proposés.

La consultation multidisciplinaire de Nancy a un grand avantage par rapport à d'autres consultations du territoire national: toutes les spécialités nécessaires à la prise en charge des patients, y compris les soins d'urgence, sont regroupées à l'Hôpital d'Enfants, certes pas sur un seul étage, mais nous disposons de plusieurs ascenseurs spacieux assurant une bonne circulation des patients. Il suffit de mettre en place une structure mieux adaptée à son fonctionnement, car elle possède un grand potentiel de développement.

Les défauts de la consultation multidisciplinaire sont essentiellement des problèmes d'organisation: nombreux déplacements d'une consultation à l'autre, attentes longues et multiples, décalage des rendez-vous, responsables de fatigue excessive, défaut de synthèse orale systématique en fin de consultation, retard d'envoi de synthèse écrite, manque de relation et de coordination entre les intervenants, insuffisance des prises en charge psychologique et technique, particulièrement en ce qui concerne l'aménagement du domicile. Secondairement, les critiques concernent les conditions matérielles d'hébergement pour les patients et les

parents, de travail pour les soignants: étroitesse des locaux et manque de matériels adaptés. Des améliorations du cadre de consultation, du personnel et du matériel ne peuvent s'envisager sans un projet de lieu de consultation et d'hospitalisation unique. Cela bouleversera l'organisation de la consultation multidisciplinaire, mais apportera un grand confort à l'enfant, aux parents, et aussi aux consultants qui pourront travailler dans un cadre et avec un matériel mieux adaptés.

Certains de nos projets sont très coûteux, d'autres ont un coût moins important mais ne seraient entièrement réalisables qu'avec l'aide d'un médecin référent / coordinateur supplémentaire. Il est certes difficile de les envisager dans le contexte de restriction budgétaire actuel: la politique de santé est en effet à la réduction, redistribution et concentration des moyens. Les maladies rares, comme les maladies neuromusculaires, ne constituent pas à elles seules, un enjeu de santé publique. Selon Armelle SAUTEGEAU, directrice des Affaires Médicales à l'AFM (18), celle-ci doit intervenir dans le financement des consultations multidisciplinaires, si elle veut offrir des soins de proximité et de qualité, appréhender la prise en charge globale et préparer le terrain pour les premiers essais thérapeutiques. Alors que l'AFM s'est peu engagée jusqu'à présent à se substituer aux pouvoirs publics (contrairement à son homologue américain), un programme de subvention est mis en place avec des critères d'attribution définis, et bien sûr l'espoir que les pouvoirs publics, sensibilisés par les résultats, prendront le relais. Ces subventions pourraient servir à 3 types d'actions: acheter du matériel adapté, recruter du personnel et financer des actions de formation.

Quel est l'ordre de priorité de nos projets? Il dépend certes des disponibilités financières. Nous pouvons en effet classer les projets en 2 catégories: celle qui demande de lourds investissements financiers comme l'aménagement en matériel et en personnel, et celle qui nécessite moins de dépenses financières qui regroupe toutes les autres propositions. En l'absence de financement, nous devons nous efforcer à valoriser la consultation multidisciplinaire aux yeux des soignants et des soignés, d'intégrer les soignants extra-hospitaliers dans la prise en charge globale de l'enfant, et d'améliorer la coordination. Avec un financement régulier annuel, la priorité ira certes au médecin vacataire supplémentaire responsable de la

consultation multidisciplinaire, puis à l'acquisition de matériel, en premier lieu un pèse-personne adapté aux enfants lourdement handicapés. Enfin, c'est avec un gros financement ponctuel que nous pourrions envisager l'aménagement d'un secteur spacieux d'hospitalisation des enfants myopathes.

Nous terminons notre travail par une réflexion parentale donnée en guise de conclusion:

"La consultation multidisciplinaire, c'est bien parce que tout est regroupé et les personnes que nous rencontrons sont des gens compétents pour les maladies neuromusculaires. Son principe est très bon. Le personnel est agréable. Reste à améliorer son organisation" .

9. Bibliographie

1. **AHLSTROM G., GUNNARSSON L.G., KIHLGREN A., et al.** *Respiratory function, electrocardiography, and quality of life in individuals with muscular dystrophy.* Chest, 1994 ; 106: 173-9.
2. **ANDRE J.M.** *Fondements, stratégies et méthodes en médecine de rééducation.* Communication personnelle.
3. **ANONYME.** *L'accueil des enfants et adolescents atteints de troubles de la santé à l'école, au collège et au lycée.* Réadaptation, 1995, 424:5-8.
4. **AYME S.,** *Le généticien et le secret, In: Les parents , le pédiatre et le psychanalyste, / sous la dir. de Danièle BRUN.* Paris: Ed. P.A.U., diffusion Hachette, 1995.-p.163-168.
5. **AYME S., MARQUART-MOULIN G., JULIAN-REYNIER C., et al.** *Diffusion of information about genetic risk within families,* Neuromusc. Disord. 1993 ; 3: 571-4.
6. **BACH J.R., CAMPAGNOLO D.I., HOEMAN S.** *Life satisfaction of individual with Duchenne muscular dystrophy using long term mechanical ventilatory support.* Am. J. Phys. Med. Rehabil., 1991 ; 70: 129-35.
7. **BARATAUD B.** *Intérêt particulier et outils collectifs.* VLM, 1995, 68:1.
8. **BAROIS A.** *La fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires.* Communication personnelle.
9. **CALDERA R.** *Prise de conscience des problèmes cardiaques.* Revue Internationale de Pédiatrie, 1988 ;177: 23-5.
10. **CORNU J.Y.** *La Rééducation.* Numéro spécial "Les Myopathies". Revue Internationale de Pédiatrie, 1988, 177: 19-22.
11. **GLORION B., RIDEAU Y.** *La chirurgie orthopédique précoce dans la dystrophie de Duchenne de Boulogne.* Ann. Pédiat., 1984, 31, n°2, 154-160.
12. **GRENIER B.** *Mesurer l'incommensurable? La mesure de la qualité de vie.* Rev.Méd.Interne, 1995 ; 16: 311-3.
13. **HILTON T., ORR R.D., PERKIN R.M., ASHWAL S.** *End of life care in Duchenne muscular dystrophy.* Pediatr Neurol., 1993 ; 9: 165-77.
14. **INSERM.** *Analyses et prospectives. Réduire les handicaps.* Paris: La Documentation Française, 1985, 549p.

15. **LEBOVICI S.** *Aspects psychosociaux des myopathies.* J Réadapt Med, 1991 ; 11: 138-9.
16. **MALBEC P.** *Complications ORL et digestives. Prise en charge infirmière.* Soins, 1993; 578: 15-7.
17. **MILLER J.R., COLBERT A.P., OSBERG J.S.** *Ventilation dependency: decision-making, daily functioning and quality of life for patients with Duchenne muscular dystrophy.* Dev. Med. Child. Neurol., 1990 ; 32: 1078-86.
18. **MURIER A.L.** *Le médecin, un partenaire clef dans la Grande Tentative.* VLM, 1999; 87: 25-8.
19. **PAINDESTRE Y.** *Rôle du kinésithérapeute dans la rééducation du myopathe.* Soins, Fév. 1984, 471.
20. **PAINDESTRE Y.** *Prise en charge orthopédique dans les maladies neuromusculaires.* Cah. Kinésithér., 1992, 155,3: 63-75.
21. **PAULUS J.** *Maladies neuromusculaires et kinésithérapie respiratoire.* Kiné Plus, 1994; 47: 3-8.
22. **PIQUION N.** *Rapport d'activités 1996.* Centre AFM Caraïbe, Centre Hospitalier Régional Universitaire de Fort-de-France, Hôpital Pierre Zobda-Quitman. Communication personnelle.
23. **REVEILLERE Ch.** *Retentissement psychologique de l'Amyotrophie spinale infantile (ASI).* Psychol méd, 1994 ; 26: 1375-9.
24. **RICHELME C., FOURNIER-MEHOUS M., GRIFFET J., et al.** *La consultation pluridisciplinaire pédiatrique des maladies neuromusculaires au CHU de Nice: bilan de huit ans d'activité.* In: Techniques de rééducation respiratoire / ed. par KOTZKI N. Paris: Masson, 1997.-p. 154-6.- (Problèmes en Médecine de Rééducation).
25. **ROY J., GUILLERET M., VISIER J-P., MOLENAT F.** *Médecin et annonce du handicap chez un nouveau-né.* Arch. Fr. Pédiatr., 1989 ; 46: 751-757.
26. **SERRATRICE G., POUGET J., PELLISSIER J.F.** *Les maladies neuromusculaires.* Paris: Masson, 1994, c1993.- 232p.
27. **THOMSON R., ZEHAN J-L., FANURIK D., SIROTKIN-ROSES M.** *The role of parent stress and coping and family functioning in parents and child adjustment to Duchenne Muscular Dystrophy.* J Clin Psychol, 1992 ; 48: 11-9.

28. **URTIZBEREA J.A.** *Multidisciplinarité et maladies neuromusculaires: bilan et perspectives.* In: Maladies neuromusculaires / ed. par ZITTOUN R. Paris: Doin, 1998.- p. 49-56.- (Progrès en pédiatrie, 3 Nouvelle série).
29. **URTIZBEREA J.A., PEVROST M., SARRAN J.L.** *Les services régionaux d'aides et d'information de l'AFM.* In: Les maladies neuromusculaires: de la génétique à la rééducation / ed. PELISSIER J. Paris: Masson, c1996.- p. 312-7.- (Problèmes en médecine de rééducation, 30).

10. Annexes

10.1 Annexe 1 : le questionnaire parental

I. Afin de mieux vous connaître :

1. Vous répondez : seul seule en couple
2. Age: du père (ou du tuteur) de la mère (ou de la tutrice):
3. Profession :
- du père/tuteur:.....; en activité: Oui Non
- de la mère/tutrice:.....; en activité: Oui Non
4. Ville où vous habitez :
5. Existe-t-il d'autres personnes dans la famille proche ou éloignée atteintes de maladies graves ? Oui Non Ne sait pas.
- Si oui, donnez les noms de ces maladies, et les liens de parenté de l'enfant avec ces personnes atteintes:.....
6. Age de votre/vos enfant(s) malade(s):.....
- Si vous avez d'autres enfants, notez leur âge:.....
7. L'enfant malade habite actuellement :
- Chez ses parents (ou tuteurs);
- Chez son père (ou tuteur);
- Chez sa mère (ou tutrice) ;
- Dans un centre (indiquez lequel):;
- Dans une famille d'accueil;
- Autre :.....
8. Est-ce que l'enfant a changé d'habitat depuis le début de sa maladie?
- Oui Non
- Si oui, indiquez dans l'ordre chronologique lesquels ainsi que les dates :

Dates	Habitats

10. Le changement d'habitat est-il lié à la maladie de l'enfant ?

Oui; Non; Pourquoi ?.....

11. Est-ce que l'enfant bénéficie d'une structure sanitaire d'accueil (de jour, de semaine, de vacances, etc...) ?

- Non;
- Oui, indiquez lesquelles et les dates:

Dates	Structures sanitaires d'accueil

II. L'annonce du diagnostic et la maladie:

1. Quel est le diagnostic retenu pour votre enfant ?
2. A quel âge avez-vous constaté les premiers troubles chez votre enfant ?
3. De quels troubles s'agissait-il ?
4. Qui vous a annoncé le diagnostic ? Précisez les circonstances : qui, où, quand, en quels termes, en combien de temps, avec des explications claires, etc.....
5. Quelle réaction avez-vous eue à l'annonce du diagnostic ?
 - père:.....
 - mère:.....
6. Vous a-t-on proposé de rencontrer des parents d'enfants atteints de la même maladie ? Oui Non
 Si non, auriez-vous aimé qu'on vous fasse rencontrer des parents d'enfants atteints de la même maladie au moment du diagnostic ? Oui; Non;
 Pourquoi ?.....
7. Vous a-t-on indiqué une association de personnes atteintes de maladies neuromusculaires ? Oui Non
 Si non, auriez-vous souhaité qu'on vous présente une telle association au moment du diagnostic ? Oui Non
 Pourquoi ?.....
8. Etiez-vous satisfait(e) des informations médicales données ?
 - Vous êtes très satisfait(e); Vous êtes moyennement satisfait(e);
 - Vous êtes peu satisfait(e); Vous n'êtes pas du tout satisfait(e);
 - Autre:.....
 Commentaires:.....
9. Quels types d'information souhaiteriez-vous avoir prioritairement lors du diagnostic ?

10. Avec le recul, êtes-vous satisfait(e) de la façon dont on vous a annoncé le diagnostic ?

Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);

Pas du tout satisfait(e); Autre:.....

Si vous n'êtes pas satisfait(e), de quelle manière auriez-vous aimé qu'on vous annonce le diagnostic? (précisez qui doit le faire, avec quels mots, avec quelle attitude, ce qu'il est préférable de dire ou de taire, etc.):

11. Auriez-vous aimé avoir un soutien psychologique par la présence d'un psychologue ou d'un psychiatre dès l'annonce du diagnostic et/ou après (indiquez le cas échéance le délai) ? Oui Non;

Pourquoi ?.....

12. Avez-vous bénéficié d'une consultation génétique ?

Oui; Non; Autre:.....

Commentaires:

13. Si oui, cette consultation a eu lieu à quel délai par rapport à l'annonce du diagnostic?

14. A votre avis, quel est le meilleur moment pour avoir une consultation de génétique ?

15. Pensez-vous qu'un soutien psychologique serait bienvenu lors ou après la consultation de génétique, que ce soit pour votre enfant, pour vous ou pour votre famille ? Oui; Non; Autre:.....

Commentaires:

III. Le suivi hors de l'Hôpital d'Enfants :

1. Enumérez les personnes (médecins ou autres personnels soignants) qui suivent votre enfant en dehors de l'Hôpital d'Enfants et notez en face de chacun le rythme des consultations ou des soins ?

Médecin généraliste: Infirmier (ère):

Pédiatre: Psychologue:

Autre(s) médecin(s) généraliste(s):

Assistante sociale: Kinésithérapeute:

Ergothérapeute: Autre:.....

2. Que pensez-vous globalement de cette prise en charge ?

- Vous êtes très satisfait(e); Vous êtes moyennement satisfait(e);
 Vous êtes peu satisfait(e); vous n'êtes pas du tout satisfait(e);

Autre:.....

Commentaires:

3. Quelles difficultés rencontrez-vous lors du suivi médical ou paramédical hors de l'Hôpital d'Enfants ?

IV. Le suivi à l'hôpital d'enfants :

1. Quel est le rythme (par an):

- des consultations:; des hospitalisations de jour :
- des hospitalisations de deux jours :

2. Quelle est le délai entre votre arrivée et votre départ de l'Hôpital d'Enfants lors des consultations ?

3. Quelle est la durée du trajet entre votre domicile et l'Hôpital d'Enfants ?

4. Quel moyen de transport utilisez-vous entre votre domicile et l'Hôpital d'Enfants ?

5. Combien de consultations avez-vous cette fois-ci (ou la fois précédente si vous répondez par courrier) ? Indiquez ci-dessous lesquelles et leur durée :

Consultations	Durée
<input type="checkbox"/> assistance sociale	
<input type="checkbox"/> cardiologie	
<input type="checkbox"/> chirurgie orthopédique	
<input type="checkbox"/> diététicienne	
<input type="checkbox"/> ergothérapie	
<input type="checkbox"/> génétique	
<input type="checkbox"/> kinésithérapie	
<input type="checkbox"/> neurologie	
<input type="checkbox"/> nutrition	
<input type="checkbox"/> orthophonie	
<input type="checkbox"/> pneumologie	
<input type="checkbox"/> psychologie/pédopsychiatrie	
<input type="checkbox"/> rééducation fonctionnelle	
<input type="checkbox"/>	

6. Votre enfant fait-il la différence entre les différentes consultations et y voit-il l'utilité de chacune ? Oui; Non;

Précisez:

7. Et vous, comment percevez-vous la multiplicité des consultations ?

- Vous êtes très à l'aise; Vous êtes moyennement à l'aise;
 Vous êtes peu à l'aise; Vous êtes mal à l'aise;
 vous êtes complètement perdu(e); Autre:.....

Commentaires:

8. Y a-t-il des personnes (médecins ou non) que vous souhaiteriez rencontrer plus souvent ? Oui Non

Lesquelles et pourquoi ?.....

9. Y a-t-il des personnes (médecins ou non) que vous souhaiteriez rencontrer moins souvent ? Oui Non

Lesquelles et pourquoi ?.....

10. Quelle personne, parmi les médecins et non-médecins, joue le rôle le plus important selon vous pour le bien-être de votre enfant ? Précisez pourquoi:

.....

11. Y a-t-il des domaines dans la vie quotidienne où vous auriez aimé que les médecins de la consultation interviennent plus largement ?

- Oui (dites lesquels):.....;
 Non; Ne sait pas.

12. Avez-vous besoin d'un intervenant unique de référence pour faire le point sur les différents problèmes posés par la pathologie de votre enfant ?

- Oui; Non; Autre:.....

Commentaires:

13. Le retentissement psychologique de la maladie, tant au niveau de votre enfant que de vous même, de vos autres enfants et de la famille, est-il selon vous suffisamment pris en charge ? Oui Non

Pourquoi ?.....

14. Auriez-vous aimé avoir des entretiens réguliers avec un psychologue ou psychiatre à chaque consultation et/ou hospitalisation ? Oui Non

Pourquoi ?.....

15.Préféreriez-vous une consultation auprès d'un psychologue ou psychiatre à la demande ? Oui Non

Pourquoi ?.....

16.Quels sont les personnes ou organismes qui vous ont le mieux apporté un soutien psychologique ?

17.Souhaiteriez-vous rencontrer une assistante sociale au cours d'une consultation multidisciplinaire ? Oui; Non;

Pour quel type de problème ?.....

18.Que pensez-vous de la disponibilité du personnel , en général ?

Très disponible; Moyennement disponible; Peu disponible;

Pas du tout disponible; Autre:

Commentaires:

19.Quels bénéfices vous apporte la consultation multidisciplinaire et qu'attendez-vous d'autres de cette consultation ?

20.Parmi les domaines indiqués ci-dessous, quels sont selon vous, les plus importants pour votre enfant ? Classez-les de 1 à 4, du plus important au moins important :

- Les soins médicaux et la rééducation;
- La scolarité ou la formation professionnelle;
- La préparation à une vie adulte;
- L'épanouissement de sa personnalité.

21.Selon vous, parmi les domaines cités ci-dessous, quels sont les domaines où la consultation multidisciplinaire intervient le plus pour aider votre enfant ? Classez-les de 1 à 4 dans l'ordre décroissant :

- Les soins médicaux et la rééducation;
- La scolarité ou la formation professionnelle;
- La préparation à une vie adulte;
- L'épanouissement de sa personnalité.

22.Notez sur l'échelle le degré de gêne occasionnée par la venue à la consultation multidisciplinaire:

- Pas de gêne supplémentaire; un peu de gêne supplémentaire;
- beaucoup de gêne supplémentaire; énormément de gêne supplémentaire

23. Etes-vous satisfait(e) globalement de la consultation multidisciplinaire concernant la prise en charge de votre enfant ?

Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);

Pas du tout satisfait(e); Autre:

Commentaires:.....

24. Avant ces consultations à l'Hôpital d'Enfants, votre enfant a-t-il bénéficié d'une autre forme de suivi hospitalier ?

Oui; Non; Lequel ?.....

Ce suivi était-il: Mieux Similaire Moins bien

Pourquoi ?

25. Quelles critiques feriez-vous sur la consultation multidisciplinaire ?

.....
.....
.....

26. Quelles suggestions feriez-vous pour faire de cette consultation multidisciplinaire une consultation « idéale » ?.....

V. Commentaires/Suggestions/Critiques/Questions:

1. Existe-t-il d'autres thèmes non explorés par ce questionnaire qui vous paraissent importants dans le cadre de la consultation multidisciplinaire ?

Non; Oui, citez les:.....

2. Existe-t-il une bonne coordination entre les différentes personnes ou organismes qui s'occupent de votre enfant ? Oui; Non, citez les problèmes et suggérez comment on peut les résoudre à votre avis ?

.....
.....
.....
.....

10.2 Annexe 2 : le questionnaire aux patients

1. Quel âge as-tu ?.....
2. Dans quelle ville habites-tu ?.....
3. Si tu as des frères et soeurs, indique leur âge ?.....
4. Connais-tu le nom de ta maladie ? Non Oui, indique-le:
5. Depuis quel âge es-tu malade ?.....
6. Est-ce qu'on t'a expliqué ta maladie ? Oui Non;
 qui te l'a expliqué ? papa; maman; autre:
7. A quel âge on t'a expliqué ta maladie ?
8. Comment cela s'est il passé ?
9. Comment pourrais-tu expliquer ta maladie ? Tu peux utiliser toutes ces lignes:
.....
.....
10. Connais-tu les personnes qui s'occupent de toi (cite leur nom ou prénom) ?
 - A l'hôpital:
 - médecins:
 - infirmières/infirmiers:
 - kinésithérapeute:
 - autres:
 - En dehors de l'hôpital:
 - à la maison:
 - à l'école:
11. Qui préfères-tu parmi ces personnes et pourquoi ?
12. Quelle personne joue le rôle le plus important, selon toi, pour ton bien-être et pourquoi ?
13. Est-ce que tu as l'impression qu'on s'occupe bien de toi, quand tu es à l'hôpital, en consultation ou en hospitalisation ?
 - Oui Non, pourquoi ?.....
14. Est-ce qu'on t'explique bien à l'hôpital ? Oui Non
 Qu'est-ce que tu n'as pas compris ?
15. Quels bénéfices cette consultation multidisciplinaire t'a apporté ?

16. Est-ce que tu t'ennuies à l'hôpital ? Oui Non

Si oui, pourquoi et que pourrait-on faire pour que tu t'ennuies moins à l'hôpital ?...

17. Est-ce que tu as peur d'aller à l'hôpital ? Oui Non

Pourquoi ?

18. Est-ce que tu as des difficultés pour aller à l'hôpital ? Oui Non

Pourquoi ?

19. As-tu des critiques à faire sur les consultations ou hospitalisations ?

Oui, lesquelles ? Non

20. Si tu pouvais faire comme tu veux, comment organiserais-tu une consultation ou une hospitalisation "idéale" ?

21. Toute maladie est gênante, comment qualifierais-tu ta maladie ?

- pas gênante; un peu gênante; assez gênante;
 très gênante; extrêmement gênante.

Qu'est-ce qui est le plus gênant dans ta maladie ? Raconte-le:

.....
.....
.....
.....

Note sur l'échelle le degré de gêne occasionnée par la venue à la consultation multidisciplinaire:

- pas de gêne supplémentaire; un peu de gêne supplémentaire;
 beaucoup de gêne supplémentaire; énormément de gêne supplémentaire

22. La maladie peut faire mal. Note sur cette échelle si la venue à la consultation multidisciplinaire occasionne des douleurs supplémentaires:

- pas de douleur supplémentaire; un peu de douleur supplémentaire;
 beaucoup de douleur supplémentaire; énormément de douleur supplémentaire

23. Si tu as des commentaires, des suggestions ou des critiques à nous faire, rajoute-les dans ces lignes. Tu peux dire tout ce qui te passe par la tête:

.....
.....
.....
.....

10.3 Annexe 3 : le questionnaire médical

1. De combien de temps, en moyenne, disposez-vous pour la consultation de chaque enfant atteint de maladie neuromusculaire ?
2. A titre indicatif, combien de temps, en moyenne, consacrez-vous aux enfants atteints d'autres pathologies ?
3. Le temps consacré à chaque enfant/parent vous semble-t-il suffisant ?
 Oui; Non; Autre:.....
4. L'effectif médical ou paramédical vous semble-t-il suffisant ?
 Oui; Non; Autre :.....
Commentaires:
5. Etes-vous satisfait(e) des conditions matérielles dans lesquelles vous travaillez ?
 Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);
 Pas du tout satisfait(e); Autre:.....
Commentaires:
6. Quelles suggestions pouvez-vous faire concernant les conditions matérielles (que ce soit les instruments ou les contenants comme les chambres, les salles d'examens, les salles d'attente...) ?
7. Etes-vous satisfait(e) de l'organisation de la consultation multidisciplinaire ?
 Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);
 Pas du tout satisfait(e); Autre:.....
Commentaires:
8. Les horaires des rendez-vous vous conviennent-ils ?
 Oui; Non; Ne me concerne pas
Commentaires:
9. L'enchaînement des différentes consultations vous pose-t-il des problèmes ?
 Oui; Non; Ne me concerne pas
Commentaires:
10. Avez-vous des difficultés pour accéder aux dossiers médicaux ?
 Oui; Non; Ne me concerne pas
Commentaires:

11. Avez-vous des difficultés à trouver dans le dossier médical des informations qui vous intéressent ?

- Oui; Non; Ne me concerne pas

Commentaires:

12. Êtes-vous satisfait(e) du dossier médical unique sous sa forme actuelle ?

- Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);
 Pas du tout satisfait(e); Autre:.....

Commentaires:

13. Comment percevez-vous la multidisciplinarité de la consultation ?

- Vous êtes tout à fait à l'aise; Vous êtes moyennement à l'aise;
 Vous êtes peu à l'aise; Vous êtes très mal à l'aise;
 Autre:.....

Commentaires:

14. Pensez-vous que les familles doivent être guidées tout au long des consultations ou hospitalisations par une personne attitrée ?

- Oui Non Autre:.....

Si oui, qui doit assurer cet accompagnement ?

- Infirmier; Psychologue; Secrétaire; Membre de l'AFM;
 Autre:.....

Commentaires:

15. D'une façon générale, depuis l'existence de la consultation multidisciplinaire, votre façon de travailler a-t-elle changé ?

- Oui Non Autre:.....

Commentaires:

16. A votre avis, quels sont les bénéfices qu'a apporté la consultation multidisciplinaire?

17. A votre avis, pour le bien être de l'enfant et le bon fonctionnement de la consultation, que faut-il changer ou faire en plus?

18. D'une façon générale, êtes-vous satisfait(e) de la consultation multidisciplinaire ?

- Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);
 Pas du tout satisfait(e); Autre:

Commentaires:

19. Etes-vous disposé(e) à ce que l'enfant soit dans un endroit (salle d'examen, chambre d'hospitalisation ...) et que les médecins passent voir l'enfant à différents horaires convenus d'avance ?

Oui Non Autre:.....

Commentaires:

20. L'enfant ou les parents vous font certainement part de leur difficultés, des critiques concernant la consultation. Lesquelles?

21. Quelles sont les exigences des familles ?

22. Comment l'enfant ou les parents perçoivent-ils la multidisciplinarité de la consultation?

Ils sont tout à fait à l'aise; Ils sont moyennement à l'aise;

Ils sont peu à l'aise; Ils sont très mal à l'aise;

Vous ne savez pas.

Qu'en disent-ils ?

23. L'enfant et la famille se plaignent-ils de voir trop de médecins ?

Oui; Non; Vous ne savez pas;

Cela dépend des familles (explicitiez):

24. L'enfant ou les parents désirent-ils avoir un médecin de référence pour leur expliquer l'ensemble des pathologies de l'enfant ?

Oui; Non; Vous ne savez pas;

Cela dépend des familles (explicitiez):

25. L'enfant ou les parents préfèrent-ils une consultation unique auprès d'un collègue de médecins multidisciplinaires où tous les aspects de la maladie seront abordés les uns après les autres ?

Oui; Non; Vous ne savez pas;

Cela dépend des familles (explicitiez):

26. Existe-t-il d'autres thèmes non explorés par ce questionnaire qui vous paraissent importants ? Non; Oui, citez les:

27. Nous accordons de l'intérêt à tout commentaire, réflexion ou question que vous pourriez formuler ci-dessous:.....

10.4 Annexe 4 : le questionnaire paramédical

1. Vous êtes:

Kinésithérapeute; Ergothérapeute; Infirmière; Aide soignante;

Diététicienne; Psychologue; Assistante sociale;

Autres:.....

2. Quel est votre temps de travail habituel ?

Plein temps; Mi-temps; Autre horaire:.....

3. De combien d'enfants vous occupez-vous chaque jour ?

4. De combien d'enfants atteints de maladies neuromusculaires vous occupez-vous en moyenne, les jours de la consultation multidisciplinaire ?

5. De combien de temps, en moyenne, disposez-vous pour chaque enfant atteint de maladie neuromusculaire ?

6. A titre indicatif, combien de temps, en moyenne, consacrez-vous aux enfants atteints d'autres pathologies ?

7. Le temps consacré à chaque enfant/parent vous semble-t-il suffisant ?

Oui Non Autre:

Commentaires:

8. Votre effectif vous semble-t-il suffisant ?

Oui Non Autre:

Commentaires:

9. Etes-vous satisfait(e) des conditions matérielles concernant les soins prodigués aux enfants myopathes ?

Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);

Pas du tout satisfait(e); Autre:.....

Commentaires:

10. Avez-vous des suggestions concernant les conditions matérielles (que ce soit les instruments eux-mêmes ou les contenants, c'est-à-dire: chambre, salle d'exams, salle d'attente..) ?

.....

.....

.....

11. Vous sentez-vous à l'aise lors de vos interventions:

• Auprès de l'enfant:

vous êtes tout à fait à l'aise; vous êtes moyennement à l'aise;

vous êtes peu à l'aise; vous êtes très mal à l'aise;

Autre:.....

Commentaires:

• Auprès des parents ?

vous êtes tout à fait à l'aise; vous êtes moyennement à l'aise;

vous êtes peu à l'aise; vous êtes très mal à l'aise;

Autre:.....

Commentaires:

12. Pensez-vous qu'une formation spécifique vous soit nécessaire ?

Non; Oui, sur quel(s) thème(s) ?

13. Êtes-vous satisfait(e) de l'organisation de la consultation multidisciplinaire ?

Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e);

Peu satisfait(e); Pas du tout satisfait(e);

Autre:.....

Commentaires:

14. Les horaires des rendez-vous vous conviennent-ils ?

Oui; Non; Ne me concerne pas

Commentaires:

15. L'enchaînement des différentes consultations vous pose-t-il des problèmes ?

Oui; Non; Ne me concerne pas

Commentaires:

16. Avez-vous des difficultés pour accéder aux dossiers médicaux ?

Oui; Non; Ne me concerne pas

Commentaires:

17. Avez-vous des difficultés à trouver dans le dossier médical des informations qui vous intéressent ?

Oui; Non; Ne me concerne pas

Commentaires:

18. Comment percevez-vous la multidisciplinarité de la consultation ?

- vous êtes tout à fait à l'aise; vous êtes moyennement à l'aise;
 vous êtes peu à l'aise; vous êtes très mal à l'aise;
 Autre:.....

Commentaires:

19. Préférez-vous que l'enfant ait une consultation unique auprès d'un collège de médecins multidisciplinaires où tous les aspects de la maladie seront abordés les uns après les autres ?

- Oui; Non; Vous ne savez pas.

20. D'une façon générale, depuis l'existence de la consultation multidisciplinaire, votre façon de travailler a-t-elle changé ?

- Oui; Non; Autre :.....

Commentaires:

21. A votre avis, quels sont les bénéfices qu'a apporté la consultation multidisciplinaire?

22. A votre avis, pour le bien être de l'enfant et le bon fonctionnement de la consultation, que faut-il changer ou faire en plus?

23. D'une façon générale, êtes-vous satisfait(e) de la consultation multidisciplinaire?

- Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e); Peu satisfait(e);
 Pas du tout satisfait(e); Autre :.....

Commentaires:

24. L'enfant ou les parents vous font certainement part de leur difficultés, des critiques concernant la consultation. Lesquelles?.....

25. Quelles sont les exigences des familles ?

26. Comment l'enfant ou les parents perçoivent-ils la multidisciplinarité de la consultation ?

- ils sont tout à fait à l'aise; ils sont moyennement à l'aise;
 ils sont peu à l'aise; ils sont très mal à l'aise;
 vous ne savez pas.

Qu'en disent-ils ?

27.L'enfant et la famille se plaignent-ils de voir trop de médecins ?

- Oui; Non; vous ne savez pas;
 cela dépend des familles (explicitiez):.....

28.L'enfant ou les parents désirent-ils avoir un médecin de référence pour leur expliquer l'ensemble des pathologies de l'enfant ?

- Oui Non vous ne savez pas.

29.Existe-t-il d'autres thèmes non explorés par ce questionnaire qui vous paraissent importants ?

- Non; Oui, citez les:

30.Nous accordons de l'intérêt à tout commentaire, réflexion ou question que vous pourriez formuler ci-dessous:

.....

10.5 Annexe 5 : le questionnaire aux radiologues et au personnel de l'EFR

1. Comment se déroulent les EFR ou examens de radiologies des enfants présentant une maladie neuromusculaire comparativement aux autres enfants?

très bien; moyen; pas très bien; très mal.

Autre:.....

Commentaires:.....

2. Quels sont les difficultés que vous rencontrez concernant les EFR ou examens de radiologies des enfants présentant une maladie neuromusculaire?.....

.....
.....
.....
.....

10.6 Annexe 6 : le questionnaire aux patients passés à la consultation adulte

1. Comment s'est passé votre "transfert" à l'Hôpital d'adultes ?

très bien; moyen; pas très bien; très mal.

Autre:.....

Commentaires:.....

.....
.....
.....
.....

2. Quels sont les problèmes que vous avez rencontré lors du passage à l'Hôpital d'adultes ?

.....
.....
.....
.....

3. Que suggérez-vous pour que ce passage se fasse dans les meilleures conditions?

.....
.....
.....
.....

4. Qu'appréciez-vous dans la consultation adulte ?

.....
.....
.....
.....

10.7 Annexe 7 : le questionnaire au coordinateur de la consultation adulte

1. Comment se passe en général les "transferts" de l'Hôpital d'enfants à l'Hôpital d'adultes ?

très bien; moyen; pas très bien; très mal.

Autre:.....

Commentaires:.....

.....
.....
.....
.....

2. Quels sont les problèmes que vous et votre équipe rencontrez ?

au niveau administratif:.....

.....

au niveau médical:.....

.....

au niveau paramédical:.....

.....

Autre:.....

.....

3. Quels sont vos suggestions pour améliorer les conditions des transferts ?

.....

.....

.....

.....

4. Qu'appréciez-vous et que n'appréciez-vous pas à l'Hôpital d'enfants?

.....

.....

.....

.....

10.8 Annexe 8 : le questionnaire aux médecins traitants et aux kinésithérapeutes de ville

1. Quels sont les problèmes que vous rencontrez essentiellement dans le suivi des malades présentant une maladie neuromusculaire ?

- au niveau administratif:.....
- au niveau médical:.....
- au niveau paramédical:.....
- autre:.....

2. Etes-vous satisfait(e) des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire ?

- Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e);
- Peu satisfait(e); Pas du tout satisfait(e).
- Autre:.....

Commentaires:.....

3. Etes-vous satisfait(e) du délai de réponse donnée par la consultation multidisciplinaire ?

- Très satisfait(e); Moyennement satisfait(e);
- Peu satisfait(e); Pas du tout satisfait(e).
- Autre:.....

Commentaires:.....

4. Quels autres types d'informations désireriez-vous avoir ?

.....
.....

5. Y a-t-il des domaines que la consultation multidisciplinaire a négligé ?

.....
.....

6. Suggestions et commentaires :

.....
.....

10.9 Annexe 9 : le questionnaire aux médecins scolaires

1. Quels sont les problèmes que vous rencontrez essentiellement dans le suivi des élèves présentant une maladie neuromusculaire ?

au niveau administratif:.....

au niveau médical:.....

au niveau paramédical:.....

autre:.....

2. Etes-vous satisfait(e) des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire ?

Très satisfait(e);

Moyennement satisfait(e);

Peu satisfait(e);

Pas du tout satisfait(e).

Autre:.....

Commentaires:.....

3. Etes-vous satisfait(e) du délai de réponse donnée par la consultation multidisciplinaire ?

Très satisfait(e);

Moyennement satisfait(e);

Peu satisfait(e);

Pas du tout satisfait(e).

Autre:.....

Commentaires:.....

4. Quels autres types d'informations désireriez-vous avoir ?

5. Y a-t-il des domaines que la consultation multidisciplinaire a négligé ?

.....

.....

6. La consultation multidisciplinaire participe-t-elle suffisamment à l'intégration des élèves porteurs de maladies neuromusculaires dans l'école, le collège ou le lycée ?

.....

7. Suggestions et commentaires :

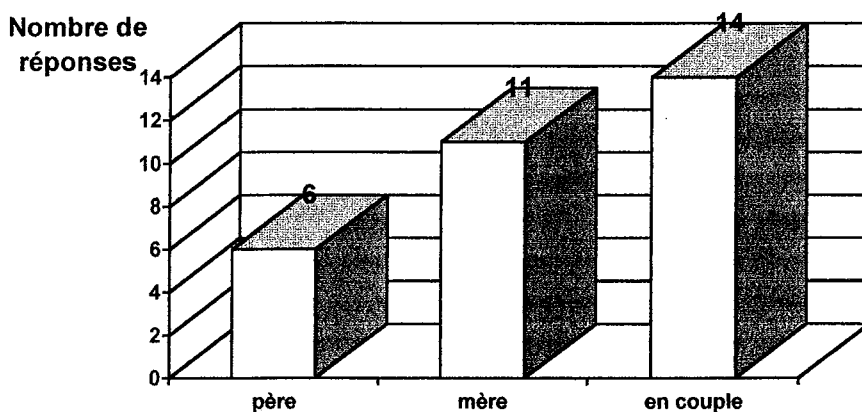
.....

.....

10.10 Annexe 10 : les résultats des questionnaires parentaux

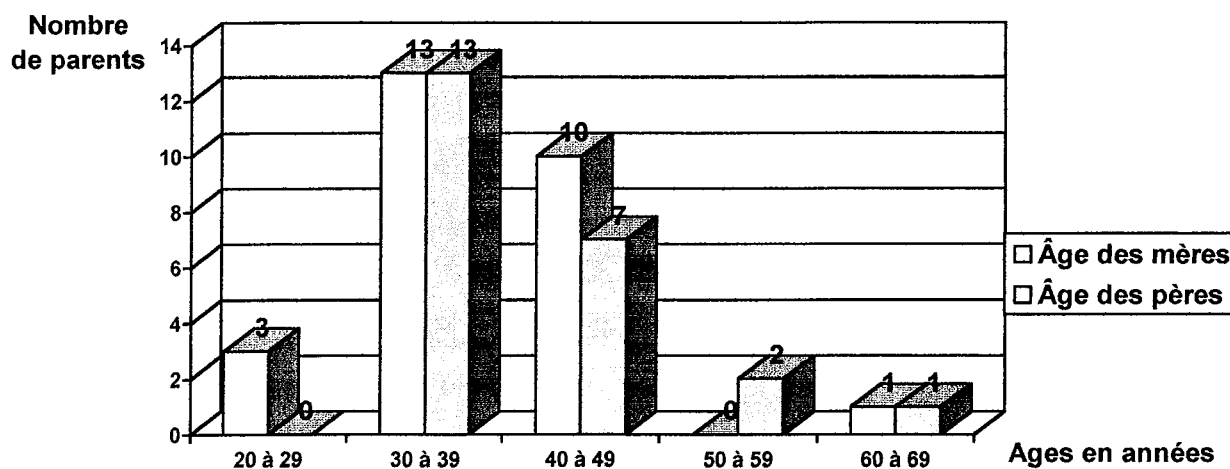
10.10.1 Qui sont les parents ?

10.10.1.1 Qui répond aux questionnaires parentaux? (question I.1)



Graphique 1: qui répond aux questionnaires parentaux?

10.10.1.2 Quel est l'âge des parents? (question I. 2)



Graphique 2 : l'âge des parents.

10.10.1.3 Quelle est la catégorie socioprofessionnelle des parents? (question I.3)

	Père	Mère
1. Agriculteurs exploitants	0	0
2. Artisans, commerçants et chefs d'entreprise	2	0
3. Cadres et professions intellectuelles supérieures	3	0
4. Professions intermédiaires	2	3
5. Employés	4	8
6. Ouvriers	9	0
7. Retraités	1	0
8. Autres personnes sans activité professionnelle	3	18
9. Activité professionnelle non révélée	6	2
10. Décédé	1	0

Tableau 1 : la catégorie socioprofessionnelle des parents.

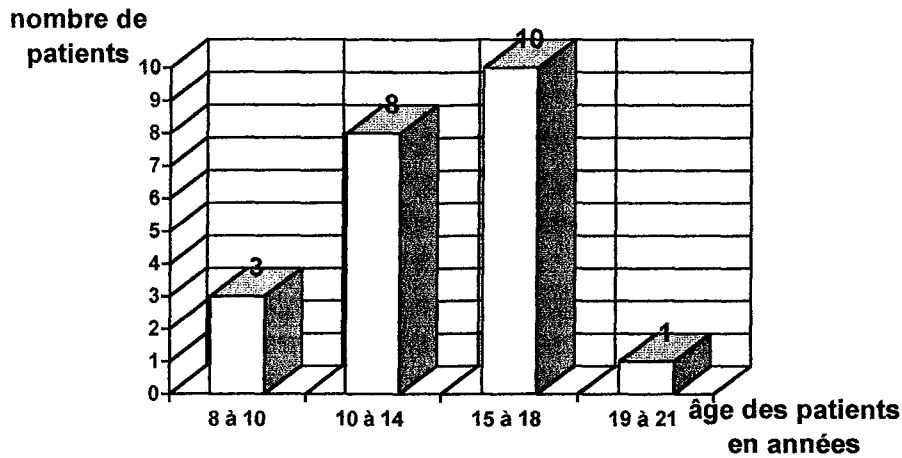
10.10.1.4 Où habitent les parents? (question I.4)

	Réponse	Non réponse	Total
51- Marne	0	1	1 (1,3%)
52 - Haute-Marne	2	1	3 (4%)
54 - Meurthe-et-Moselle	10	14	24 (31%)
55 - Meuse	2	3	5 (6%)
57 - Moselle	10	13	23 (29%)
67 - Bas-Rhin	0	1	1 (1,3%)
68 - Haut-Rhin	0	1	1 (1,3%)
88 - Vosges	7	13	20 (26%)
Total	31 (40%)	47 (60%)	78 (100%)

Tableau 2 : la répartition géographique des familles.

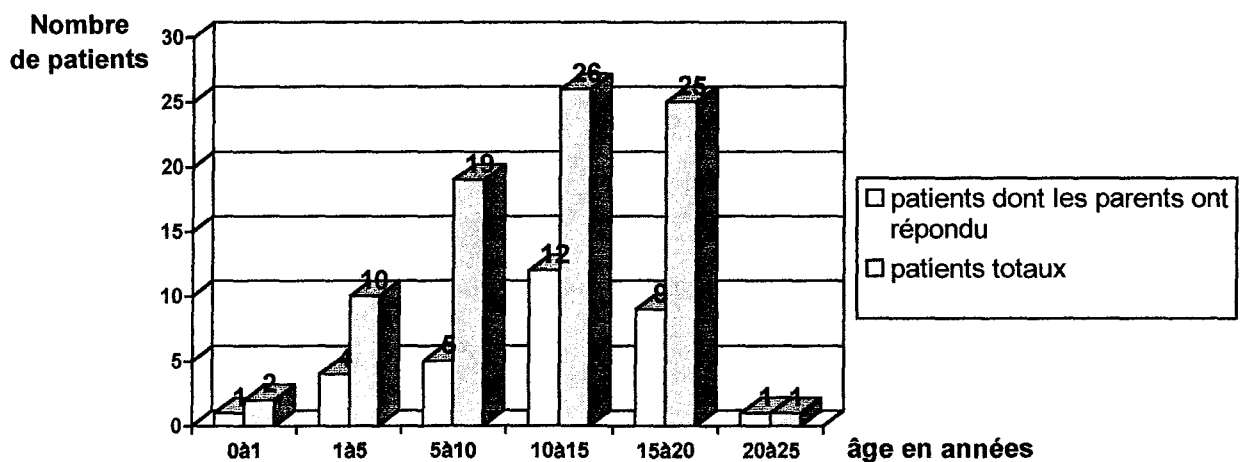
10.10.2 Qui sont les patients?

10.10.2.1 Age des enfants répondeurs



Graphique 3 : l'âge des patients qui ont répondu aux questionnaires.

10.10.2.2 la comparaison entre l'âge des patients dont les parents ont répondu et les patients totaux (question I.6)



Graphique 4 : la comparaison entre l'âge des patients dont les parents ont répondu et les patients totaux.

10.10.2.3 Les pathologies des enfants

	Patients dont les parents ont répondu	Patients répondeurs	Patients dont les parents n'ont pas répondu	Patients totaux
MDB	13/32 (41%)	10/22 (45%)	17/51 (33%)	30/83 (36%)
ASI de type I	1/32 (3%)	0	0	1/83 (1,2%)
II	5/32 (16%)	3/22 (14%)	6/51 (12%)	11/83 (13%)
III	1/32 (3%)	1/22 (4,5%)	2/51 (4%)	3/83 (3,6%)
AS progressive			1/51 (2%)	1/83 (1,2%)
AS périphérique	1/32 (3%)	1/22 (4,5%)		1/83 (1,2%)
M. de Becker	3/32 (9%)	2/22 (9%)	2/51 (4%)	5/83 (6%)
M. de Steinert	2/32 (6%)	1/22 (4,5%)	5/51 (10%)	7/83 (8,4%)
FSH	0	0	4/51 (8%)	4/83 (5%)
M. maghrébine	0	0	2/51 (4%)	2/83 (2,5%)
M. congénitale	1/32 (3%)	0	3/51 (6%)	4/83 (5%)
M. non étiquetée	1/32 (3%)	1/22 (4,5%)	5/51 (10%)	6/83 (7,2%)
autres	4/32 (13%)	3/22 (14%)	4/51 (8%)	8/83 (9,6%)

Tableau 3 : les pathologies des patients.

10.10.2.4 La perte ou la non acquisition de la marche

	Patients dont les parents ont répondu	Patients répondeurs	Patients dont les parents n'ont pas répondu	Patients totaux
Marche	9/32 (28%)	5/22 (23%)	25/51 (49%)	39/83 (41%)
Pas de marche	21/32 (66%)	16/22 (73%)	23/51 (45%)	44/83 (53%)
Bébé	1/32 (3%)	0	0	1/83 (1,2%)
dossiers non informatifs	1/32 (3%)	1/22 (4%)	3/51 (6%)	4/83 (4,8%)

Tableau 4 : la marche ou l'absence de la marche chez les patients.

10.10.2.5 La durée du suivi par la consultation multidisciplinaire

	Patients dont les parents ont répondu	Patients répondeurs	Patients dont les parents n'ont pas répondu	Patients totaux
< 6 mois	3/32 (9%)	0	4/51 (8%)	7/83 (8,5%)
6-12 mois	4/32 (13%)	2/22 (9%)	6/51 (11,5%)	10/83 (12%)
12-18 mois	2/32 (6%)	2/22 (9%)	6/51 (11,5%)	8/83 (10%)
18-24 mois	3/32 (9%)	2/22 (9%)	8/51 (15,5%)	11/83 (13%)
2-3 ans	2/32 (6%)	2/22 (9%)	5/51 (10%)	7/83 (8,5%)
3-4 ans	8/32 (25%)	6/22 (27%)	9/51 (17,5%)	17/83 (20%)
4-5 ans	5/32 (16%)	3/22 (14%)	2/51 (4%)	7/83 (8,5%)
5-6 ans	2/32 (6%)	2/22 (9%)	4/51 (8%)	6/83 (7%)
6-7 ans	2/32 (6%)	2/22 (9%)	2/51 (4%)	4/83 (5%)
7-8 ans	0	0	4/51 (8%)	4/83 (5%)
durée inconnue	1/32 (3%)	1/22 (5%)	1/51 (2%)	2/83 (2,5%)

Tableau 5 : la durée de suivi par la consultation multidisciplinaire.

10.10.3 L'environnement de l'enfant

10.10.3.1 Quel est l'état de morbidité autour de l'enfant? (question I.5)

- pour 10 enfants / 32 (31%), un membre de la famille élargie est atteint de maladie grave (myopathie ou non);
- pour 14 enfants / 32 (44%), aucun autre membre de la famille élargie n'est malade;
- pour 4 enfants / 32 (12,5%), les parents ne savent pas;
- pour 4 enfants / 32 (12,5%), les parents ne répondent pas.

10.10.3.2 Où habite le patient actuellement? (question I.7)

- 22 patients / 32 habitent chez leurs parents,
- 5 patients / 32 habitent chez leur mère,
- 4 patients / 32 habitent dans un centre sanitaire d'accueil de semaine,
- 1 patient / 32 habite dans une famille d'accueil.

10.10.3.3 Le patient a-t-il changé d'habitat? Celui-ci est-il lié à la maladie?(question I.8,9,10)

- 12 patients / 32 (38%) ont changé d'habitat dont 10 / 32 (32%) à cause de la maladie et 2 / 32 (6%) non à cause de la maladie;
- 18 patients / 32 (56%) n'ont pas changé d'habitat;
- pour 2 patients / 32 (6%), les parents ne répondent pas.

10.10.4 La connaissance de la maladie par les parents

10.10.4.1 Quel est le diagnostic retenu pour votre enfant? (questions II.1)

- 1) 22 parents / 31 (71%) donnent un diagnostic plus ou moins précis de la maladie de leur enfant, comportant au moins le mot "myopathie";
- 2) 5 parents / 31 (16%) ne donnent pas de diagnostic;
- 3) 3 parents / 31 (10%) expriment le diagnostic par une périphrase:
 - "un problème aux muscles",
 - "pas de force dans les mains et les jambes",
 - "qu'il va perdre la marche très rapidement";
- 4) 1 parent / 31 (3%) dit qu'il n'y a "aucun diagnostic".

10.10.4.2 A quel âge avez-vous constaté les premiers troubles et de quels troubles s'agissait-il? (questions II.2, 3)

L'âge d'apparition des premiers troubles vont de la naissance à 9 ans, en fonction des pathologies. Les troubles évoqués par les parents sont :

- troubles de la marche ou de la motricité = 17
- hypotonie = 5
- retard d'acquisition de la marche = 2
- fatigabilité = 2
- échographie du sixième mois pathologique = 1
- douleur = 1
- ptosis = 1

- chutes fréquentes = 1
- hypertrophie des mollets, crampes = 1
- pas de réponse = 1

10.10.5 L'annonce du diagnostic et son vécu

10.10.5.1 Qui vous a annoncé le diagnostic? Précisez-en les circonstances.

(question II.4)

Qui?

- Le médecin = 10 Autres = 3
- Le pédiatre = 7 Pas de réponse = 3
- Le professeur = 8

Où?

- Dans le cabinet d'un médecin non hospitalier = 2
- Dans le bureau de consultation d'un médecin hospitalier = 6
- Dans une chambre d'hospitalisation, debout = 1
- Dans un hôpital, sans autre précision = 11
- A domicile = 1
- Par téléphone = 1
- Pas de réponse = 9

Comment?

- Avec des explications claires = 5
- Avec des explications directes et franches = 2
- Avec des explications trop rapides ou incompréhensibles = 2
- Sans aucune explication = 1
- Annonce trop brutale = 2
- Erreur de diagnostic = 2
- Pas de réponse = 17

Tous ont répondu à cette question de façon plus ou moins détaillée, sauf une famille qui a dit dans une question précédente qu'il n'y a "aucun diagnostic".

Nous citons ci-après les réponses détaillées.

1. Pédiatre lors de la visite des deux ans, après une prise de sang.
2. En PP2, à l'Hôpital Central, après un bilan de 3 jours, à notre demande expresse, debout dans la chambre de C., par un groupe de 2/3 personnes. Nous voulions savoir au plus tôt, sans attendre de voir le médecin-chef le soir. Nous avons emmené C. avec nous aussitôt après cette discussion. Un peu plus tard, nous avons discuté avec Monsieur le Docteur V. : C. avait une amyotrophie spinale progressive, elle ne marcherait jamais, elle ne vivrait que quelques mois ou quelques années. On ne pouvait rien contre cette maladie.
3. Par un Professeur du CHU de Nancy, en octobre 1988, suite à ses difficultés et à la première consultation dont on a annoncé qu'il avait probablement la myopathie.
4. Le Pédiatre de l'Hôpital de Remiremont, au cinquième mois, en toute franchise et directement, la première fois suite à l'EMG, puis une autre suite à la première biopsie, et confirmation à la seconde biopsie, en donnant des explications assez claires.
5. Le Professeur V.
6. Le Professeur V. très prudemment et gentiment lors de la première consultation avec des explications claires.
7. Le diagnostic final a été fait par le Professeur F., de l'Hôpital de la Pitié Salpêtrière à Paris, lors d'une consultation externe faite à la demande de Madame le Docteur B., en Novembre 1996. C'est Madame B. qui nous avait annoncé auparavant que notre fils souffrait d'une atteinte neuromusculaire et qu'il perdrait la marche. C'est en accord avec elle que nous avons continué les recherches au travers d'exams et de consultations, pour nommer la maladie.
8. Le Professeur M., après une biopsie musculaire, il a donné une explication directe et sans tourner autour de la maladie, dans son cabinet.
9. Le Professeur.
10. Le médecin de l'Hôpital Marie-Magdeleine à Forbach: il a donné une explication trop rapide, sans détail. Semblait ne pas savoir grand chose.
11. Le Docteur B., à l'hôpital, après plusieurs exams.
12. Ma maman, quand j'ai eu l'âge de comprendre (réponse considérée comme non exploitable).
13. Hospitalisation, pédiatre, 15 jours, explications claires.

14. Après une biopsie musculaire à l'Hôpital Bon Secours à Metz, on m'a annoncé le diagnostic d'une myopathie de DUCHENNE sans préciser les circonstances.
15. Les médecins du CHU, après les examens.
16. Pas de réponse.
17. Le Professeur P., à l'Hôpital d'Enfants, après une hospitalisation pour bilan. Explication pas très claires. Il emploie des termes que l'on ne comprend pas.
18. Notre médecin de famille suite à une prise de sang. Un soir d'été où tout bascule mais un super toubib qui est venu chez nous jusqu'à 2 heures du matin. Et on a parlé, posé des questions. On souhaite notre expérience à tous les parents.
19. Le Docteur B., neuro-pédiatre à Sainte Croix à Metz. Nous avons fait cette démarche en Janvier 1996, lorsque S. ne pouvait plus monter normalement un escalier.
20. Le Docteur B., suite à une consultation et EMG.
21. Pré-diagnostic par le pédiatre qui nous a envoyé à Paris pour faire des examens. Diagnostic fait à l'Hôpital Saint Vincent de Paul, par le Docteur M. qui dit que l'enfant ne marcherait pas. Nous étions choqués mais le Docteur nous explique la situation de notre enfant avec beaucoup de gentillesse.
22. Diagnostic suite à un arrêt cardiaque d'une nièce en 1986. Une recherche de myopathie a été faite.
23. Madame B., en quelques mots sur les examens à passer. Monsieur V. a conclu suite aux examens. Les termes ont été jetés comme un pavé dans la masse: " Garder vos larmes pour quand ça en vaudra la peine " Pensez-vous que ce sont des choses à dire?!!!
24. Monsieur le Professeur V. à Brabois avec des explications très claires.
25. A l'Hôpital de Nancy, par le Docteur B. qui a annoncé le diagnostic en Juillet 1996, confirmant les soupçons d'un pédiatre.
26. Le médecin de famille.
27. Le Docteur P.
28. La famille d'accueil a été mise au courant au moment du placement par le personnel de la DVIS et par le Docteur de FLAVIGNY où il a passé un court séjour.
29. Antécédents familiaux. Nous savions que notre enfant pouvait être handicapé. Il y avait 20 ans nous pouvions juste savoir le sexe de l'enfant.

30. Neuro-pédiatrie à Strasbourg, Haute-pierre, consulté par l'initiative des parents après avis faussement rassurant du pédiatre de ville.

31. Le Docteur V. à la maternité de Nancy. Biopsie le 28/11/36. Attente des résultats très longue: Résultats début juin 1997. Aucun renseignement sur la maladie. Annonce du diagnostic par téléphone.

10.10.5.2 Quelle réaction avez-vous eu à l'annonce du diagnostic? (question II.5)

- Pas de réponse = 7 / 31 (23%)
- Réponses = 24 / 31 (77%)

Les réponses correspondent à des mots que nous pouvons classer en registres de sentiments:

- registre de l'étonnement: stupéfait, étonné, difficile à comprendre;
- registre du choc: effondré, choqué, catastrophé, bouleversé, anéanti, difficulté de réagir, dur à avaler;
- registre du désespoir: abattement, tristesse, désespoir, malheureux, découragé, dépression;
- registre de la révolte: colère, révolte, déni, sentiment d'injustice, haine;
- registre du doute: inquiétude, peur de l'avenir, remise en cause personnelle, panique, perdu, besoin de guide, surprotection de l'enfant.

Les mots utilisés par les parents pour décrire leur réaction à l'annonce du diagnostic sont du registre de l'étonnement, du choc, du désespoir, de la révolte, de la haine et du doute sur soi-même. Mais certains parents étaient très lucides.

Cinq réponses différentes des autres méritent d'être relevées:

- une mère écrit: "*myopathie ⇒ fauteuil ⇒ mort ⇒ espérance de vie raccourcie*";
- une autre mère note: "*un moment de panique très vite apaisé par les explications du médecin*";
- un couple précise: "*le père est resté très longtemps sans parler de la maladie de son fils, la mère en parle avec l'entourage*";
- un père, 61 ans, retraité, dit: "*j'étais très content de tous les renseignements qu'on m'a donnés*";

- un père médecin et une mère infirmière ont écrit: "*interrogations dues aux manques d'informations, recherches personnelles pour comprendre*".

10.10.5.3 Vous a-t-on proposé de rencontrer des parents d'enfants atteints de la même maladie? (question II 6)

- Oui = 7/31 (23 %)
- Non = 23/31 (74 %)
- Pas de réponse = 1/31 (3 %)

10.10.5.4 Vous a-t-on indiqué une association de personnes atteintes de maladie neuromusculaire? (question II 7)

- Oui = 15/31 (49 %)
- Non = 14/31 (45 %)
- Pas de réponse = 1/31 (3 %)
- Autre = 1/31 (3 %)

10.10.5.5 Etes-vous satisfait des informations médicales données lors de l'annonce du diagnostic et de la façon dont on vous a annoncé le diagnostic? (question II 8 et 10)

Opinion	Informations médicales données	Façon dont le diagnostic a été annoncé
Très satisfaits	7(23%)	6 (19%)
Moyennement satisfaits	13 (42%)	11 (36%)
Peu satisfaits	6 (19%)	4 (13%)
Pas du tout satisfaits	3 (10%)	6 (19%)
Pas de réponse	2 (6%)	4 (13%)

Tableau 6 : l'opinion des parents sur les informations médicales données lors du diagnostic et la façon dont le diagnostic a été annoncé.

1. Parmi ceux qui sont "très satisfaits", nous avons un commentaire: "les synthèses, suivis, examens, radios, etc... étaient vraiment bien détaillés. L'enfant était très bien suivi. Les synthèses sont envoyées aux parents".
2. Parmi les *"moyennement satisfaits"*, nous avons quatre commentaires portant sur le long délai des résultats d'examen et sur le manque d'information concernant l'évolution et le traitement. Trois commentaires portent sur la façon dont le diagnostic a été annoncé:
 - *"avec des mots simples"*,
 - *" la vérité nous a été dite et c'est très dur à vivre. Mais on ne peut dire que la vérité, cela ne sert à rien de se voiler la face"*,
 - *" la maladie a été citée de façon simple et explicite mais il reste toujours certains points obscurs auxquels nous n'avons pas de réponse"*.
3. Parmi les *"peu satisfaits"*, nous avons deux commentaires portant sur le manque d'information et une mauvaise prise en charge:
 - *"les médecins ne savaient pas grand chose sur la maladie. Ils étaient très pessimistes "*,
 - *"Très satisfaits par notre médecin: il a su nous écouter. Peu satisfaits par l'hôpital pour le bilan des examens et l'annonce du diagnostic final. Qu'on nous mette à l'aise, que le médecin nous montre qu'il va avoir du temps à nous consacrer. Ne pas être un numéro au moins ce jour-là. En Juillet, une hospitalisation, c'est la catastrophe. Personne pour vous écouter et Dieu sait qu'on avait des choses à dire"*.
4. Parmi les *"pas du tout satisfaits"*, nous avons cinq commentaires:
 - *"Aucune connaissance sur la maladie. Très angoissant de ne pas savoir ce que c'est"*. Il s'agit en fait d'une maladie très rare ... expliquant le manque d'information.
 - *"tous les risques de la maladie et ses conséquences doivent être dits"*,
 - *"Il faut tout dire mais avec moins d'habitude, prendre les façons de réagir de chacun en considération, le dire en douceur car il ne faut surtout pas être cardiaque au moment de l'annonce"*,
 - *"Tout dire: les non-dit sont plus angoissants. C'est le travail des médecins de passer du temps à expliquer"*,

- *"Déjà pas par téléphone. Me faire venir en consultation pour tout expliquer sans rien cacher. Il faut que les médecins soient droits et directs"*.

5 . Parmi ceux qui ne répondent pas à la question, nous avons un commentaire:

- *"L'annonce du diagnostic était trop brutale"*.

De cette étude, nous pouvons sans doute retenir le chiffre de 23 % de parents très satisfaits des informations médicales données lors du diagnostic et de 29 % d'insatisfaits. De même, 19% des parents sont très satisfaits de la façon dont le diagnostic leur a été annoncé, alors que 32% sont insatisfaits.

10.10.5.6 Quels types d'informations souhaiteriez-vous avoir prioritairement lors du diagnostic?(question II 9)

- Pas de réponse = 16/31 (52 %)
- Réponses = 10/31 (32 %)
 - *"évolution de la maladie"* (29%),
 - *"prise en charge de la maladie"* (13%),
 - *"informations d'ordre général"* (3%),
 - *"informations génétiques"* (3%),
 - *"donner l'espoir"* (3%),
- Autres = 5/31 (16%)
 - un parent dit: *"Je ne sais pas"*(3%);
 - 2 parents (6%) ont donné une réponse inexploitable: *"J'aimerais que mon fils essaye d'aller en cure"* et *"La guérison de mon fils"*;
 - 2 parents (6%) ont fait des critiques: *"Nous connaissons la maladie peut-être trop bien"* et *"Les informations sont quasiment inexistantes, les synthèses ne nous sont pas envoyées"*.

10.10.5.7 Auriez-vous aimé avoir un soutien psychologique lors de l'annonce du diagnostic? (question II 11)

- Oui = 9/31 (29 %)
- Non = 17/31 (55 %)
- Pas de réponse = 5/31 (16 %)

1 . Ceux qui sont favorables au soutien psychologique ont besoin de ce soutien:

- Pour les aider à accepter la maladie seul ou en couple et ce dès le diagnostic,
- Pour surmonter le choc subi par toute la famille,
- Pour se sentir moins seul devant la maladie,
- Voici une réponse qui en dit long: "*Mille fois oui. Il se passe quelques jours où vous ne pouvez pas vous imaginer ce qui nous passe par la tête, qu'on ne peut pas dire au conjoint ou aux proches. La douleur est trop forte, alors pouvoir dire tout après: oui, oui, oui*".

2 . Ceux qui ne sont pas favorables au soutien psychologique disent:

- "*Je me sens capable de réagir*",
- "*Avec le temps, nous avons arrivé à remonter la pente*",
- "*Car le soutien psychologique le meilleur, c'est le couple lui-même, la famille, les amis*",
- "*Dans ces moments-là, on a besoin de rester seuls et ne pas en parler*",
- "*Nous sommes contre les psychologues et nous ne pensons pas qu'ils puissent nous aider à faire face à cette maladie*".

10.10.6 La consultation génétique

10.10.6.1 Avez-vous eu une consultation de génétique? (question II.12)

- Oui = 18/31 (58 %)
- Non = 9/31 (29 %)
- Pas de réponse = 4/31 (13 %)

Il semblerait que deux familles sur les 18 familles qui ont eu la consultation génétique ont dû faire eux-mêmes la démarche pour en bénéficier car elle ne leur a pas été proposée spontanément lors du diagnostic. D'autres attendent une grossesse pour faire une consultation génétique. Une famille n'a pas de consultation génétique car la mère est décédée.

10.10.6.2 La consultation de génétique a eu lieu à quel délai par rapport à l'annonce du diagnostic?(question II.13)

Le délai de la consultation génétique par rapport au moment de l'annonce du diagnostic varie d'un mois à plusieurs années, ou alors la consultation est faite lors d'une autre grossesse.

10.10.6.3 A votre avis, quel est le meilleur délai pour avoir une consultation génétique ? (question II.14)

Parmi les parents qui n'ont pas eu de consultation génétique :

- 2 disent qu'il en faudrait une dès l'annonce du diagnostic,
- 1 dit qu'il en faudrait lors d'une autre grossesse,
- 6 ne disent rien.

Parmi les parents qui ont eu une consultation génétique :

- 6 disent qu'il la faut dès le diagnostic,
- 4 disent qu'il la faut lors d'une grossesse,
- 2 n'ont pas d'opinion,
- 1 dit pendant les vacances scolaires,
- 5 ne répondent pas.

10.10.6.4 Pensez-vous qu'un soutien psychologique serait le bienvenu lors ou après la consultation génétique? (question II.15)

- | | | | |
|------------------|---|-------|--------|
| • Oui | = | 7/31 | (23 %) |
| • Non | = | 13/31 | (42 %) |
| • Pas de réponse | = | 11/31 | (35 %) |

10.10.7 La prise en charge à domicile

10.10.7.1 Enumérez les personnes qui suivent votre enfant en dehors de l'Hôpital d'Enfants (question III.1)

Questionnaire n°	1	2	Q*	5	6	8	10	13	14	19	21	25	27	28	30	31	23 24	totaux /32(%)
généraliste	1		12				1		1	1		1	1	1		1		20 (62%)
pédiatre		1			1	1					1		1		1			6 (19%)
autre médecin	1			1			1											3 (9%)
kinésithérapeute	1	1	12	1		1	1	1	1	1	1		1	1	1	1	2	27 (84%)
infirmière		1																1 (3%)
psychologue						1	1	1						1				4 (12%)
assistante sociale							1							1				2 (6%)
ergothérapeute				1					1		1			1				4 (12%)
psychomotricienne										1						1	1	3 (9%)
Airlor																1		1 (3%)
Pas de réponse																		3 (9%)
Nb d'intervenants par enfant	3	3	2	3	1	3	5	2	3	3	3	1	3	5	4	3	1	71

Tableau 7 : les intervenants extra-hospitaliers dans la prise en charge de 29 enfants à domicile.

* Questionnaires 3,4,12,15,16,17,18,20,22a ,22b,26,29.

Il est intéressant d'étudier les intervenants extra-hospitaliers s'occupant de l'enfant. Le tableau 7 montre le type et le nombre d'intervenants totaux pour 29 enfants, ainsi que le type et le nombre d'intervenants par enfant. Dans notre analyse, nous allons insister sur le deuxième aspect en classant les 32 enfants par le nombre d'intervenants qu'ils voient.

1. Un seul intervenant:

- généraliste = 1 / 32
- pédiatre = 1 / 32
- kinésithérapeute = 2 / 32

2. Deux intervenants:

- généraliste + kinésithérapeute = 12 / 32
- kinésithérapeute + psychologue = 1 / 32

3. Trois intervenants:

- 2 médecins + kinésithérapeute = 2 / 32
- médecin + kinésithérapeute + ergothérapeute = 3 / 32
- médecin + kinésithérapeute + psychomotricienne = 2 / 32
- pédiatre + kinésithérapeute + infirmière = 1 / 32
- pédiatre + kinésithérapeute + psychologue = 1 / 32

4. Quatre intervenants:

- généraliste + kinésithérapeute + psychomotricienne + Airlor = 1 / 32

5. Cinq intervenants:

- généraliste + médecin APF + kinésithérapeute
+ psychologue + assistante sociale = 1 / 32
- généraliste + kinésithérapeute + ergothérapeute
+ psychologue + assistante sociale = 1 / 32

6. Pas de réponse = 3 / 32

Nous notons que, hors de l'Hôpital d'Enfants, 3 patients voient deux médecins différents alors que 3 autres n'en voient aucun en dehors de ceux de la consultation multidisciplinaire.

10.10.7.2 Que pensez-vous globalement de la prise en charge à domicile?

(question III.2)

- Très satisfaits = 16/31 (52 %)
- Moyennement satisfaits = 7/31 (23 %)
- Peu satisfaits = 2/31 (6 %)
- Pas du tout satisfaits = 2/31 (6 %)
- Pas de réponse = 4/31 (13 %)

10.10.7.3 Quelles difficultés rencontrez-vous lors du suivi médical ou paramédical hors de l'Hôpital d'Enfants ? (question III.3)

1. Parmi les "très satisfaits", nous avons 5 réponses sur 16 :

- "Aucune difficulté" (3 cas)
- "Méconnaissance des maladies neuromusculaires de la part du milieu médical et paramédical" (1 cas),

- *"L'intervention à l'école du kiné pendant les cours de gymnastique serait souhaitable (économie de temps pour l'enfant)"(1 cas),*
- *"Non accessibilité des locaux des libéraux"(1 cas).*

2. Parmi les *"moyennement satisfaits"*, nous avons 7 réponses sur 7:

- *"Aucune difficulté" (réponse apparue deux fois),*
- *"Aucune difficulté sinon que les séances de kinésithérapie durent moins de 20 minutes",*
- *"Aucune difficulté à part que l'attente est longue",*
- *"Aucune difficulté si ce n'est qu'il n'y a pas assez de Psychomotricité",*
- *"Manque d'information sur la maladie et manque de liaison entre les soignants",*
- *"Lorsque l'enfant est malade et reste à la maison, il n'a pas de séance de kinésithérapie (qui est assurée par le service de soin de Thionville)",*

3. Parmi les *"peu satisfaits"*, nous avons 2 réponses sur 2 :

- *"Aucune difficulté",*
- *"Peu de suivi médical concernant la myopathie. Peu de relation entre kinésithérapeutes de ville et kinésithérapeutes de l'hôpital".*

4. Parmi les *"pas du tout satisfaits"*, nous avons 2 réponses sur 2 :

- *"Manque d'entrain et de professionnalisme",*
- *"Ma fille était bien suivie à l'Hôpital d'Enfants. Mais à 20 ans, il n'y a plus rien. Il faut qu'on se débrouille. Ce que je ne comprends pas, c'est que le dossier médical de chez les enfants ne suive pas au CHU d'adultes".*

10.10.8 Le suivi dans un autre centre hospitalier

L'enfant a-t-il été suivi dans un autre centre hospitalier? Le suivi était-il mieux, similaire ou moins bien? (question IV.24)

- | | | | |
|-------------------|---|-------|-------|
| • Oui | = | 9/31 | (29%) |
| • Suivi meilleur | = | 5 | |
| • Suivi similaire | = | 1 | |
| • Suivi moins bon | = | 3 | |
| • Non | = | 20/31 | (65%) |
| • Pas de réponse | = | 2/31 | (6%) |

10.10.9 La prise en charge à l'Hôpital d'Enfants

10.10.9.1 Gêne occasionnée par la venue à la consultation multidisciplinaire

(question IV.22)

• Pas de gêne supplémentaire	=	12/31	(39%)
• Un peu de gêne supplémentaire	=	11/31	(36%)
• Beaucoup de gêne supplémentaire	=	2/31	(6%)
• Enormément de gêne supplémentaire	=	1/31	(3%)
• Pas de réponse	=	5/31	(16%)

10.10.9.2 Quel moyen de transport utilisez-vous entre votre domicile et l'hôpital d'enfants? (question IV.4)

• Voiture personnelle	=	15/31	(48 %)
• Voiture personnelle aménagée	=	6/31	(19 %)
• Taxi	=	4/31	(13 %)
• VSL	=	3/31	(10 %)
• Autre	=	1/31	(3 %)

10.10.9.3 Le rythme annuel des consultations, des hospitalisations de jour ou de 2 jours (question IV.1)

Numéros de questionnaires	Nombre de consultations par an	Nombre d'hospitalisations d'un jour par an	Nombre d'hospitalisations de deux jours par an	Total
1	1	0	1	2
2	0	0	1	1
3	3	2	1	6
4	ALD	ALD	1	>1
5	0	0	1	1
6				
7				
8	2	0	0	2
9				
10	2-3	1	2	5-6
11				
12	0	0	1	1
13	0	0	1	1
14	2	1	0	3
15	2	0	1	3
16				
17	1-2	0	0	1-2
18	0	1	1	2
19	0	0	1	1
20	0	0	1	1
21	0	1	1	2
22	2	0	1	3
23	2	0	0	2
24	2-3	1	0	3-4
25	2	0	0	2
26	2	0	2	4
27	12	0	0	12
28	4	0	2	6
29	0	0	1	1
30	2	0	2	4
31	Assez souvent	0	0	Assez souvent
Intervalle	0 à 12	0 à 2	0 à 2	1 à 12
Total	> 41	> 7	22	> 70

Tableau 8: le nombre de consultations, d'hospitalisations de jour ou de 2 jours par an pour 27 patients.

Légende: ALD = à la demande.

10.10.9.4 Le nombre et la durée des consultations lors du dernier bilan multidisciplinaire (question IV 5)

Les résultats sont présentés dans le tableau 9: la première colonne représente les numéros correspondant aux familles, les autres correspondent à la durée de consultation en minutes des différentes spécialités de la consultation multidisciplinaire. La dernière colonne et la dernière ligne montrent respectivement les nombres totaux des consultations par enfant et par spécialité pour 23 enfants.

N°	AS	Cardiologie	Chir. ortho.	Diét.	Ergoth.	Génétique	Kiné.	Neurologie	Nutrition	Orthopédie	Pneumologie	Psychologie	Rééducation	Radio	EFR	Nb consult.
1		15	10		2 X 15		30		30				30			6
2		60+15+15	30				60				15		60		60	6
3		30			45								30			3
4				30-45	60		60			90	30-45		Variable			6
5			?		?		?									3
6			60	60		60	60	90					60			6
7			30	30	60				15				60	30	60	7
8																NRP
9																NRP
10													?			1
11													?			4
12																NRP
13		?					?				?		?			4
14																NRP
15		60					60									2
16																NRP
17																NRP
18		10	2				45				10		10			5
19		?			?		?					?	?			5
20		60	15	30			15				15					5
21			10										30-45	15		3
22		?	?	?			?		?				?			6
23		105				30	45						45			4
24			10				60				30	30	60			5
25						?										1
26																NRP
27		?				?	?						?			4
28	60	60			60	60							60			5
29		?	?		?	?	?				?		?			7
30			Abs.				60				10		30	15		4
31																NRP
	1	13	11	5	8	6	16	1	3	1	8	2	19	3	2	

Tableau 9 : nombre et durée des consultations lors d'un bilan multidisciplinaire chez 23 patients.

Légendes: AS = assistante sociale, Abs = absent, NRP = ne répond pas.

10.10.10 La multidisciplinarité de la consultation

10.10.10.1 Votre enfant fait-il la différence entre les différentes consultations et y voit-il l'utilité de chacune? (question IV 6)

Cette question explore la perception de la multidisciplinarité de l'enfant d'après les parents.

1. Pas de réponse	=	2/31 (6 %)
2. Réponses	=	29/31 (94 %)
• Oui	=	18/31 (58 %)
• Non	=	9/31 (29 %)
• Oui et non	=	1/31 (3%)
• Oui pour la différence, non pour l'utilité	=	1/31 (3%)

Voici les commentaires faits par les parents:

1. Parmi les enfants qui font la différence entre les différentes consultations :

- Un comprend que c'est " pour un meilleur suivi de l'évolution de la maladie " qu'il voit autant de médecins,
- Pour un autre enfant, " on lui donne à chaque consultation, une explication de ce qui va se passer ",
- " Il faut se soigner ", dit un parent,
- " C'est pour son bien ", dit un autre,
- " En lui expliquant le bien fondé de tout, pas de problème. Par contre, il ne veut pas voir la diététicienne ni le nutritionniste ".

2. Parmi les enfants qui ne font pas la différence entre les consultations, nous avons les commentaires suivants :

- " Pour lui (10 ans), c'est contraignant et fatigant. Veut rentrer chez lui, ne supporte pas les attentes interminables dans les diverses salles d'attente ",
- " Encore trop petit pour se rendre compte de tout. Perçoit tout cela comme un jeu ".

10.10.10.2 Comment percevez-vous la multidisciplinarité des consultations?

(question IV 7)

• Très à l'aise	=	10/32	(31 %)
• Moyennement à l'aise	=	12/32	(38 %)
• Peu à l'aise	=	2/32	(6 %)
• Mal à l'aise	=	4/32	(13 %)
• Complètement perdu	=	2/32	(6 %)
• Pas de réponse	=	2/32	(6 %)

Les résultats sont donnés sur un total de 32 parents car un couple a répondu différemment pour le père et la mère.

Nous énumérons ci-dessous les commentaires des parents:

1. Parmi les " très à l'aise ", nous n'avons pas de commentaire;

2. Parmi les " moyennement à l'aise ", il y a 5 commentaires:

- *"Peur de l'annonce de l'aggravation de la maladie",*
- *"Il faut bien connaître l'hôpital et cavalier de service en service en trimbalant les dossiers, les radio, en plus de nos effets personnels, et surtout l'attente est déprimante",*
- *"L'attente entre les rendez-vous est très longue",*
- *"Nous avons l'impression d'être dans une usine et être des numéros sans importance",*
- *"Très fatigant. Il faut courir après les dossiers dans les différents services, les attentes sont interminables".*

3. Parmi les "peu à l'aise", il y a un commentaire: *"Longue attente pour nous, alors pour les enfants, vous imaginez".*

4. Parmi les "mal à l'aise", il y a également un commentaire:

"Dans un premier temps, dur d'avoir la confirmation de ce qu'on sait déjà et que l'on remarque dans l'évolution. Du fait que l'on ne nous écoute pas ou que l'on ne nous pose pas de question sur le vécu de la maladie, c'est dur de rentrer chez soi en gardant autant au fond de soi. Et systématiquement je craque au retour avec plusieurs jours pour m'en remettre",

5. Enfin, parmi les "complètement perdus", nous avons un commentaire: "Entre mon travail et les consultations diverses, je suis parfois perdue".

10.10.10.3 Y a-t-il des personnes que vous souhaitez rencontrer plus souvent ou moins souvent? (question IV.8 et 9)

	Plus souvent	Moins souvent
Oui	12 / 31 (39%)	3 / 31 (10%)
Non	17 / 31 (55%)	23 / 31 (74%)
Pas de réponse	2 / 31 (6%)	5 / 31 (16%)

Tableau 10 : le nombre de parents voulant voir plus souvent ou moins souvent un médecin.

Les parents veulent rencontrer plus souvent:

- le médecin de réadaptation = 5 réponses
- l'orthopédiste = 3 réponses
- le pédiatre = 3 réponses
- autres = 7 réponses

Les parents veulent voir moins souvent:

- Les chirurgiens = 1 réponse
- autres = 2 réponses

10.10.11 Les rôles de la consultation multidisciplinaire

10.10.11.1 Quelles personnes jouent le rôle le plus important pour le bien-être de votre enfant? (question IV.10)

Nous obtenons 26 réponses exploitables (84%), une réponse non exploitable (la mère fait répondre l'enfant à sa place) et quatre non réponses (13%). Parmi 26 réponses exploitables, nous trouvons:

- Le service de réadaptation = 9
- Le médecin de réadaptation = 5
- Le kinésithérapeute personnel = 8

• La consultation multidisciplinaire	=	2
• Le pédiatre	=	1
• L'orthopédiste	=	2
• Le kinésithérapeute	=	1
• Un médecin d'un IME	=	1
• Le psychologue	=	1
• L'infirmiers, aides-soignantes	=	1
• Le médecin généraliste	=	1
• Le cardiologue	=	1
• le SRAI	=	1
• L'IME	=	1
• La mère elle-même	=	1
• La famille	=	1

10.10.11.2 Y a-t-il des domaines de la vie quotidienne où vous auriez aimé que les médecins de la consultation interviennent plus largement? (question IV.11)

• Oui	=	5/31	(16%)
• les appareillages et les aides techniques,			
• la vie quotidienne avec des conseils techniques et pratiques,			
• la scolarité de l'enfant.			
• Non	=	14/31	(45%)
• Ne sait pas	=	11/31	(36%)
• Pas de réponse	=	1/31	(3%)

10.10.11.3 Avez-vous besoin d'un intervenant unique de référence pour faire le point sur les différents problèmes posés par la pathologie de votre enfant? (question IV.12)

• Oui	=	19/31	(61%)
• Non	=	9/31	(29%)
• Pas de réponse	=	3/31	(10%)

Nous reproduisons ici les commentaires des parents:

1. Les parents qui ont répondu "oui", font les commentaires suivants:

- "pour faire face plus facilement et plus rapidement";
- "il serait bon de le rencontrer en consultation avant de faire le programme du bilan et après pour faire le point";
- "éclaircir sur la maladie";
- "il est bien que toutes les informations arrivent chez un seul interlocuteur, qui en fera la synthèse aux parents, d'où un gain de temps et de compréhension";
- "après les différents examens, j'aime bien voir le médecin de réadaptation pour faire le point";
- "le médecin de réadaptation";
- "plutôt un que plusieurs, mais un qui écoute et qui sache écouter";
- "l'intervenant unique de référence reste le médecin du service" précise une mère assistante sociale.

2. Les parents qui ont répondu "non" ont fait un commentaire:

- "le SRAI devrait intervenir sans que les familles le sollicitent".

10.10.11.4 Parmi les domaines indiqués ci-dessous, quels sont selon vous, les plus importants pour votre enfant? Classez-les de 1 à 4, du plus important au moins important. (question IV.20)

	1	2	3	4	pas de réponse
Soins médicaux	18	8	2	0	3
Epanouissement de la personnalité	8	9	5	6	3
Scolarité ou formation professionnelle	5	5	14	4	3
Préparation à une vie adulte	1	5	6	15	3

Tableau11 : classement par les parents des domaines les plus importants dans la prise en charge de leurs enfants.

Nous mettons sur la première colonne les 4 items proposés, que les parents doivent classer, et sur la première ligne, l'ordre d'importance du plus important (1) au moins important (4). Les chiffres du tableau correspondant au nombre de réponses. Le taux de réponses est de 87%.

Cette question destinée à connaître les priorités des parents est à interpréter avec une réserve: celle de la bonne compréhension de la part des parents. En effet, certains parents croient qu'il faut attribuer le chiffre "4" à l'item le plus important!

Avec la réserve ci-dessus, on peut dire que la plupart des familles accorde:

- la première position aux soins médicaux,
- la deuxième position à l'épanouissement de la personnalité de l'enfant,
- la troisième position à la scolarité ou formation professionnelle,
- la dernière position à la préparation à une vie adulte.

Cependant, pour l'épanouissement de la personnalité, les familles sont très partagées: 8/31 lui accordent la première position, 9/31 la deuxième position, 5/31 la troisième position, et 6/31 la dernière position.

Aucune famille ne met les soins médicaux en dernière position. Par contre, 14 familles mettent la scolarité/formation professionnelle ou l'épanouissement de la personnalité ou la préparation à une vie adulte en première position.

10.10.11.5 Selon vous, parmi les domaines cités ci-dessous, quels sont les domaines où la consultation multidisciplinaire intervient le plus pour aider votre enfant? Classez-les de 1 à 4 dans l'ordre décroissant. (question IV.21)

	1	2	3	4	pas de réponse
Soins médicaux, rééducation	25	1	1	0	4
Epanouissement de la personnalité	2	11	4	9	5
Scolarité ou formation professionnelle	2	8	9	7	5
Préparation à une vie adulte	1	4	9	13	4

Tableau12 : classement par les parents des domaines pris en compte par la consultation multidisciplinaire dans la prise en charge de leurs enfants.

La lecture du tableau se fait de la même façon que précédemment, avec la même réserve pour l'interprétation. Le taux de réponse est plus faible: 84%.

La plupart des familles trouve que la consultation multidisciplinaire accorde:

- la première position aux soins médicaux et la rééducation,
- la deuxième position à l'épanouissement de la personnalité de l'enfant,
- la troisième position à la scolarité ou formation professionnelle,
- la dernière position à la préparation à la vie adulte.

Cela correspond bien à l'attente des familles. On remarque qu'aucune famille ne met les soins médicaux en dernière position. Par contre, 5 familles mettent la scolarité ou formation professionnelle, ou la préparation à une vie adulte, ou l'épanouissement de la personnalité de l'enfant en première position.

10.10.12 La prise en charge psychologique

10.10.12.1 Le retentissement psychologique est-il suffisamment pris en charge? (question IV 13)

- | | | | |
|-------------------------|---|---------|-------|
| • Oui | = | 14 / 31 | (45%) |
| • Non | = | 11 / 31 | (36%) |
| • Pas de réponse | = | 5 / 31 | (16%) |
| • Réponse inexploitable | = | 1 / 31 | (3%) |

1. Les familles dont le retentissement psychologique est suffisamment pris en charge font les commentaires suivants:

- un parent dit que l'AFM nous aide;
- un autre dit que l'enfant n'a aucun complexe et se sent chez eux comme s'il était un autre enfant. Cet enfant a un suivi psychologique régulier;
- un troisième parent dit que le moral est bon, mais sur le plan des aides techniques, c'est médiocre.

2. Ceux qui pensent que le retentissement psychologique n'est pas assez pris en charge (36%) font ces réflexions:

- "*Utilité d'une prise en charge psychologique dès le début de la maladie pour l'entourage*", car les parents ne savent pas comment présenter la maladie à la fratrie et à l'entourage;

- deux familles se plaignent du manque de prise en charge technique à domicile dans cette question portant sur la prise en charge psychologique.

3. La réponse inexploitable est formulée ainsi: "enfant à 100%".

10.10.12.2 Auriez-vous aimé avoir des entretiens réguliers avec un psychologue ou un psychiatre à chaque consultation ou à la demande? (question IV 14 et 15)

Réponses	Consultations régulières	Consultations à la demande
Oui	6 / 31 (19%)	9 / 31 (29%)
Non	24 / 31 (78%)	18 / 31 (58%)
Pas de réponse	1 / 31 (3%)	4 / 31 (13%)

Tableau 13 : le nombre de parents désirant une consultation psychologique régulier ou à la demande.

1. Les familles qui pensent que le retentissement psychologique n'est pas suffisamment pris en charge ont donné les raisons en faveur d'un entretien psychologique régulier, qui sont intégralement citées ci-dessous:

- *"pour un soutien et une aide psychologique, pour des conseils, pour avoir quelqu'un à qui on peut dire ce que l'on ressent individuellement."*
- *"pour éviter des déconvenues avec certain personnel."*
- *"à chaque consultation, je suis choquée, très bouleversée."*
- *"car ces maladies évoluent tout le temps, et nos angoisses évoluent avec. Parler de l'avenir, se préparer à toutes les éventualités."*
- *"pour ne plus se culpabiliser lorsqu'on n'arrive plus à faire face au quotidien à tous les problèmes."*

2. Un parent qui est en faveur d'une consultation psychologique à la demande dit: *"Une fois, occasionnellement, pour faire le point. Savoir si l'enfant se confie plus au professionnel. Il y a des moments ponctuels où le besoin se fait sentir"*.

3. Un parent, qui n'est ni pour des consultations psychologiques systématiques, ni à la demande, dit: *"Au moins une fois, pas à la demande"*.

4. Parmi les 78% des familles qui ne veulent pas d'entretien psychologique régulier:
- un parent dit qu'il ne veut pas d'entretien psychologique sauf avec une personne très compétente;
 - un autre parent dit: "*il faut assumer et prendre sur soi seul, sinon nous serons toujours dépendant de quelqu'un.*"

10.10.12.3 Quels sont les personnes ou organismes qui vous ont le mieux apporté un soutien psychologique? (question IV 16)

• AFM	=	14
• Famille	=	4
• consultation multidisciplinaire	=	2
• Médecins traitants	=	2
• Kinésithérapeutes	=	2
• IME	=	2
• Collège	=	1
• Ami	=	1
• Aucun	=	2

10.10.13 La prise en charge sociale

Souhaitez-vous rencontrer une assistante sociale au cours d'une consultation multidisciplinaire? (question IV.17)

• Oui	=	4/31	(13%)
• Non	=	25/31	(81%)
• Pas de réponse	=	2/31	(6%)

10.10.14 La disponibilité du personnel

Que pensez-vous de la disponibilité du personnel? (question IV.18)

• Très disponible	=	13/31	(42%)
• Moyennement disponible	=	13/31	(42%)
• Peu disponible	=	2/31	(6,5%)
• Pas du tout disponible	=	1/31	(3%)

- Pas de réponse = 2/31 (6,5%)

10.10.15 Les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire

Quels bénéfices vous apporte la consultation multidisciplinaire? (question IV.19)

- Réponse positive = 14/31 (45%)
- Réponse négative = 3/31 (10%)
- Pas de réponse = 14/31 (45%)

Nous classons les réponses en réponses positives, c'est-à-dire que la consultation multidisciplinaire a apporté des bénéfices, et en réponses négatives, c'est-à-dire que la consultation multidisciplinaire n'a pas apporté de bénéfices.

1. Moins de la moitié des familles (45%) voit l'intérêt que leur apporte la consultation multidisciplinaire:

- avoir un bilan complet, connaître l'évolution de la maladie,
- profiter d'une unité de lieu, donc éviter de nombreux déplacements,
- bénéficier d'une unité de temps, donc limiter les absences scolaires.

Cependant, deux familles modèrent leur opinion positive:

- *"ces consultations ne sont pas assez humaines",*
- *"j'attendrais qu'elle soit mieux organisée: en temps, en ordre des dossiers, en fatigue".*

2. Près de la moitié des familles (45%) ne répond pas à cette question.

3. Nous avons 3 réponses négatives:

- la consultation multidisciplinaire n'apporte *"rien"*.
- *"une journée de perdue car des fois je me demande bien pourquoi je suis venu avec mon enfant. Je suis venu en consultation voir un professeur, j'ai attendu avec mon fils environ 1h30. On m'a dit que le professeur était absent. Un interne le remplaçait. Cinq minutes d'entretien avec lui, il m'a dit que mon enfant allait bien???"*
- *"Aucune connaissance de la consultation multidisciplinaire"*.

10.10.16 La satisfaction parentale concernant la consultation multidisciplinaire

Etes-vous satisfait globalement de la consultation multidisciplinaire concernant la prise en charge de votre enfant? (question IV.23)

- Très satisfait = 17/31 (55%)
- Moyennement satisfait = 10/31 (32%)
- Peu satisfait = 0/31
- Pas du tout satisfait = 2/31 (6%)
- Pas de réponse = 2/31 (6%)

1. Les familles très satisfaites émettent les commentaires suivants:

- *"conseiller plus positivement"*, en ce qui concerne les aides techniques,
- *"respecter les horaires"*,

2. Les familles moyennement satisfaites font ces réflexions:

- *"le personnel du service de cardiologie n'est pas très accueillant. Heureusement, ce n'est pas le cas partout"*,
- une famille dit qu'elle voit trop de médecins en même temps.

3. des familles ne sont pas du tout satisfaites pour les raisons citées ci-dessous:

- *"trop d'attente; mauvaise gestion et organisation"*,
- *"beaucoup trop d'attente et peu de médecins à l'écoute de l'enfant"*.

10.10.17 Les critiques

10.10.17.1 Quelles critiques feriez-vous sur la consultation multidisciplinaire?

(question IV.25)

Le taux de réponses est de 74%. Parmi les réponses:

- 16% des familles disent qu'elles n'ont aucune critique,
- 6% ont fait des éloges ou remerciements:
 - *"merci pour tout ce qui est déjà fait"*;
 - *"le personnel est disponible et compétent"*;
 - *"les lieux sont joliment décorés"*.
- 52% ont fait une ou plusieurs critiques.

Nous allons classer celles-ci en catégories:

1. Critiques sur l'organisation:

- hospitalisation un peu longue, programme trop dense, beaucoup de consultations sur seulement un jour et demi, fatigue;
- durée d'attente longue pour certains rendez-vous, et entre les différentes consultations;
- horaires des rendez-vous non respectés;
- pas de prise en compte des heures de repas pour les rendez-vous;
- pas de choix en ce qui concerne les rendez-vous.

2. Critiques sur le matériel:

- matériel pas toujours en état de marche (oxymétrie);
- inaccessibilité des chambres pour les fauteuils roulants;
- il est difficile pour les parents de dormir la nuit dans une chambre sans rideau sur un couloir éclairé et bruyant.

3. Critiques sur les rapports médecins / parents et médecins / enfants. Les parents souhaitent :

- une plus grande franchise et écoute des médecins;
- une meilleure prise en compte des avis parentaux.

4. Critiques sur le bilan:

- pas de synthèse envoyé ou fait en présence des parents.

5. Il est intéressant de reproduire quelques critiques dans leur intégralité:

- *"Quelques retards parfois, mais ce n'est pas le plus important. Ecoutez-nous, essayez de comprendre ce que représente une telle maladie pour nous. ECOUTEZ!"*
- *"Pas de synthèse: on a l'impression qu'il n'en résulte rien de la consultation. L'enfant est un client comme chez le coiffeur. Revenez dans 6 mois et on verra".*
- *"Lorsqu'on vous envoie la consultation, les rendez-vous sont de 11h, 12h, 13h et 14h. Quand mange-t-on?"*

10.10.17.2 Existe-t-il une bonne coordination entre les différents personnes ou organismes qui s'occupent de votre enfant? (question V.2)

- Oui = 19/31 (61%)
- Non = 6/31 (20%)
- Oui et non = 1/31 (3%)
- Pas de réponse = 5/31 (16%)

1. Parmi les familles qui pensent qu'il existe une bonne coordination entre les différents personnes ou organismes qui s'occupent de leur enfant, un parent dit que le renouvellement des ordonnances de kinésithérapeutes est parfois un peu long.
2. Parmi les familles qui pensent qu'il y a une mauvaise coordination entre les différents personnes ou organismes qui s'occupent de leur enfant, un parent dit qu'envoyer une synthèse détaillée aux parents aiderait à résoudre ce problème. Un autre dit que *"chacun reste dans sa spécialisation, le bilan est envoyé au médecin traitant qui souvent s'y intéresse peu"*.
3. Les mauvaises coordinations existent entre l'Hôpital d'Enfants et l'Hôpital d'Adultes, entre l'Hôpital d'Enfants et Protéor, entre l'Hôpital d'Enfants et l'école, entre le service d'hébergement (Cardiologie) et la consultation multidisciplinaire.

10.10.18 Les suggestions

De même que pour la question sur les critiques, nous allons étudier les suggestions fournies par 60% des familles en les classant par catégories.

1. Suggestions concernant l'organisation:

- La suggestion fondamentale concernant l'organisation de la consultation multidisciplinaire est celle-ci: *"les parents / enfants sont dans les chambres réservées ce jour à la consultation. Ce n'est pas les parents / enfants qui vont au devant des médecins, kinésithérapeutes ou professeurs, mais eux qui vont dans les chambres parents / enfant. Certains médecins ou professeurs travaillent ensemble et décident ensemble d'un problème de l'enfant. Ainsi la coordination est bien meilleure"*;

- Un parent précise que *"les adolescents n'aiment plus être hospitalisés en cardiologie infantile"*;
- Il faut, selon un parent, rapprocher les différentes consultations afin de diminuer le stress pour les parents / enfants. Selon un autre parent, il faudrait faire les consultations sur une longue journée, au lieu de deux demies journées pour éviter une nuit à l'hôpital. Alors qu'un troisième parent suggère d'allonger l'hospitalisation à trois jours, pour rencontrer les spécialistes plus longuement dans de bonnes conditions pour l'enfant (éviter la fatigue, non respect des horaires);
- Un parent demande *"qu'un psychologue soit présent à chaque consultation pour ceux qui le désirent"*;
- Plusieurs parents voudraient pouvoir choisir le moment des rendez-vous;
- Enfin, une remarque isolée mais qu'il ne faut pas négliger: *"A mon avis, il ne faudrait pas mélanger les nationalités, beaucoup de parents le pensent mais ne disent rien"*.

2. Suggestions concernant le matériel:

"Un service (une chambre) conçu et aménagé pour les malades neuromusculaires avec un soulève-malade serait très appréciable" selon deux parents.

3. Suggestions concernant les rapports médecins / parents et médecins / enfants:

Plusieurs parents demandent plus de dialogue avec les enfants de la part des médecins, que ceux-ci soient plus ouverts, plus ponctuels, qu'ils aient toujours le sourire ou un mot gentil.

4. Suggestions concernant le bilan:

Un parent demande une synthèse avec le médecin rééducateur en fin d'hospitalisation: "Je souhaiterais rencontrer le médecin rééducateur après le bilan et discuter avec lui sur les conclusions de ce bilan pour pouvoir décider certaines choses (exemple: opération du dos, avis d'autres spécialistes...)". Certains parents voudraient qu'un double du bilan soit envoyé systématiquement à la famille et au kinésithérapeute, sans trop de retard. Un parent demande que certains résultats (EFR par exemple) puissent être diffusés immédiatement au moins pour l'essentiel, un autre souhaite des explications claires pour chaque examen.

5. Suggestions concernant l'environnement des parents / enfants:

- Possibilité d'utiliser le matériel audiovisuel, les ordinateurs, les jeux, les livres, pour occuper l'enfant qui s'ennuie lors des attentes;
- Mettre en place un distributeur de boisson et une restauration collective pour les parents, ainsi qu'une salle prévue pour les parents (repas, rencontre);
- Une personne aiderait à lever l'enfant, à l'habiller;
- Quand l'enfant est en consultation, lors des repas, ne pas servir son repas dans la chambre, car le repas refroidit.

6. Pas de suggestion = 11 / 31 (35%)

7. Eloges = 2 / 31 (6%)

- *"Je ne savais pas qu'un hôpital pouvait être aussi accueillant. Je l'ai découvert à l'Hôpital d'Enfants";*
- *"Ce qu'il faut dire, c'est qu'il est heureux qu'il existe des structures comme les vôtres qui nous aident ainsi que nos enfants à surmonter les souffrances tant morales que physiques de leur maladie".*

10.10.19 Les thèmes non explorés

Existe-t-il d'autres thèmes non explorés par ce questionnaire qui vous paraissent importants dans le cadre de la consultation multidisciplinaire? (question V.1)

- Oui = 4/31 (13%)
- Non = 19/31 (61%)
- Pas de réponse = 8/31 (26%)

Les thèmes non explorés sont cités ci-dessous:

- les domaines sociaux, psychologiques et génétiques;
- les repas;
- la vie quotidienne et l'aménagement de l'habitat;
- la douleur et l'anesthésie lors des interventions.

10.11 Annexe 11: les réponses aux questionnaires des patients

10.11.1 La connaissance de la maladie par l'enfant

10.11.1.1 Connais-tu le nom de ta maladie? (question 4)

- Oui = 20/22 (91%)
- Non = 1/22 (4,5%)
- Pas de réponse = 1/22 (4,5%)

10.11.1.2 Depuis quel âge es-tu malade? (question 5)

Tous les enfants ont répondu à la question de l'âge de début de la maladie sauf un qui a sauté une page. Les réponses sont:

- depuis la ou ma naissance,
- depuis toujours,
- depuis tout petit,
- ou l'indication d'un âge en mois ou en année.

10.11.1.3 Est-ce qu'on t'a expliqué ta maladie et qui te l'a expliquée? (question 6)

Tous les enfants ont dit avoir bénéficié d'une explication sur leur maladie, sauf l'enfant qui a sauté une page. La personne qui a expliqué la maladie est:

- maman = 15/22 (68%)
- papa = 8/22 (36%)
- autre:
 - AFM = 2/22 (9%)
 - médecin = 3/22 (14%)
 - sœur = 1/22 (4%)
- pas de réponse = 1/22 (4%)

Certains enfants ont coché plusieurs réponses.

C'est surtout la maman qui explique la maladie (68%), le père intervient dans 36% des cas, seul dans 2 cas sur 22, en complément de la maman dans 6 cas sur 22.

L'AFM complète les explications d'un ou des deux parents. Le médecin explique seul la maladie dans 2 cas, et en collaboration avec la maman dans un cas. La sœur explique seule la maladie dans 1 cas.

10.11.1.4 A quel âge on t'a expliqué ta maladie ? (question 7)

L'âge à laquelle les enfants ont eu une explication vont de 3-4 ans à 11-12 ans pour 16 (73%) d'entre eux, sachant que la plupart des enfants (12 / 16) ont eu une explication entre 7 et 11 ans.

10.11.1.5 Comment cela s'est-il passé? (question 8)

Cette question trop ouverte est inexploitable: 7 enfants sur 22 n'ont pas répondu (32%). Les réponses sont éparpillées, d'une maturité variable. Nous allons les citer comme telles:

1. Cela s'est passé à l'hôpital et en voyant mes copains d'école.
2. Au fur et à mesure, depuis toujours, je me rends compte des problèmes posés par la maladie.
3. Pas de réponse.
4. Pas de questionnaire enfant.
5. Pas de réponse.
6. Je n'arrivais pas à tout comprendre et je n'y croyais pas.
7. Saute une page.
8. J'ai un petit peu pleuré. J'ai posé des questions pour savoir pourquoi j'étais malade.
9. Mal.
10. Cela s'est bien passé, j'ai bien pris la chose.
11. Je suis allée voir le médecin. Ils m'ont proposé de me faire un prélèvement de muscles et après l'opération on m'a expliqué.
12. C'est bien dur, pour moi, mais ce qui me console, c'est qu'il y a beaucoup d'enfants qui sont plus malades que moi.
13. Mal, je n'arrive pas à l'accepter.

14. Bien.
15. J'étais très choqué que j'avais une myopathie.
16. Je n'avais plus d'équilibre et je tombais tout le temps.
17. Pas très bien.
18. J'ai posé des questions. Pourquoi j'ai du mal à marcher, à monter les escaliers, à courir...
19. J'attendais depuis longtemps qu'on me le dise.
20. Pas de réponse.
21. Pas de réponse.
22. Pas de réponse.

10.11.1.6 Comment expliques-tu ta maladie? (question 9)

Cette question ouverte est également difficile à analyser:

- 8 patients / 22 (36%) n'ont pas répondu à cette question: ignorent-ils l'explication de leur maladie?
- 1 patient de 15 ans a répondu: "*inexplicable*";
- 1 autre de 18 ans dit "*Je ne suis pas médecin*": est-ce pour éviter d'expliquer?

Ainsi, près de la moitié des patients (10/22 = 45%) ne fournissent pas d'explication à leur maladie, alors que 82% l'ont nommée, et que tous ont bénéficié d'une explication.

L'âge de ces enfants vont de 10 à 18 ans: 10, 11, 12, 12, 13, 15, 15, 16, 17, 18 ans.

Les autres patients (12/22 = 55%) ont su expliquer leur maladie. Ils ont utilisé les mots:

- "*baisse de la force musculaire*" ou "*maladie musculaire*" ou "*mort musculaire*": 7 patients (questionnaires 1, 2, 11, 12, 18, 19, 20)
- "*gène*" ou "*maladie génétique*": 4 patients (questionnaires 2, 10, 20, 21)
- presque tous les patients expliquent leur maladie par la différence par rapport aux autres, leur incapacité de faire certaines choses ou de faire comme les autres, en somme par l'idée du Handicap: 11 patients / 12 (questionnaires 2, 3, 5, 6, 10, 11, 12, 17, 18, 19, 21)

Il est intéressant de reproduire ici les explications des deux plus jeunes patients et celle du plus mature (17 ans):

- *"Je ne sais pas marcher, je ne suis pas fort par rapport aux autres enfants. Ce sont des gènes qui sont dans mon corps qui ne sont pas bons."* (8 ans);
- *"C'est une maladie des muscles. Quand je tombe, je lâche une partie de mon corps. Quand je suis assis sur un fauteuil, je suis sûr de ne pas tomber."* (9 ans);
- *"Maladie génétique héritée des 2 parents. Dégénérescence de tous les muscles, progressive, lentement. Entraîne une scoliose qui limite la capacité respiratoire, limitée également par le manque de muscles respiratoires. Les solutions sont la greffe du dos, et, en cas de gros problème, la trachéotomie. L'atteinte la plus handicapante est celle des membres inférieurs qui interdit la marche / station debout, et supérieurs qui est progressive et limite les mouvements. Les quelques mouvements encore autorisés sont réalisés sans force et avec une grande fatigabilité. Peuvent s'y ajouter des problèmes de nutrition, déformations, sommeil, flexions..."* (17 ans).

10.11.1.7 Toute maladie est gênante, comment qualifierais-tu ta maladie?

Qu'est-ce qui est le plus gênant dans ta maladie? (question 21)

- | | | | |
|-----------------------|---|--------|-------|
| • pas gênante | = | 2 / 22 | (9%) |
| • peu gênante | = | 0 | |
| • assez gênante | = | 6 / 22 | (27%) |
| • très gênante | = | 7 / 22 | (32%) |
| • extrêmement gênante | = | 7 / 22 | (32%) |

Le plus gênant dans la maladie est:

- de ne pas pouvoir faire comme les autres : 7 réponses;
- de ne pas marcher : 6 réponses;
- de ne pas pouvoir faire les actes de la vie quotidienne : 5 réponses;
- de ne pas pouvoir accéder à certains endroits en fauteuil: 2 réponses;
- de ne pas pouvoir aller où on veut : 1 réponse;
- d'être dans une poussette : 1 réponse;

- de tomber très souvent : 1 réponse;
- d'être malade : 1 réponse;
- d'être fatigué : 2 réponses;
- d'avoir des douleurs : 1 réponse;
- d'avoir des moqueries ou interrogations des gens : 2 réponses;
- d'avoir des contraintes (kinésithérapie, attelles, corset...) : 1 réponse.

10.11.1.8 Quelle personne joue le rôle le plus important pour ton bien-être et pourquoi? (question 12)

Personnes citées	Nombre de fois	Raisons
Parents	3	Toilette, habillage, soins.
Mère	9	Présence, amour.
Père	1	Confidence.
Autres	2	
Médecins et chercheurs	1	Découverte d'un
Médecin de réadaptation	2	traitement.
Pr. F.	1	Espoir d'une guérison.
Kinésithérapeutes	2	"Garder le corps en bon état". "Durer plus longtemps". "Confort de vie". "Etre prêt à recevoir un éventuel futur traitement".
Copains	1	
Tout le monde	1	
Pas de réponse	1	

Tableau 14 : les personnes citées par les enfants comme ayant le rôle le plus important pour leur bien-être, et les raisons.

10.11.2 Le vécu de l'hôpital et de la consultation multidisciplinaire

10.11.2.1 Est-ce que tu as l'impression qu'on s'occupe bien de toi à l'Hôpital?

(question 13)

• Oui	=	17 / 22	(77%)
• Non	=	1 / 22	(5%)
• Oui et non	=	4 / 22	(18%)
• Pas de réponse	=	0	(0%)

1. Un seul a répondu "non", sans en donner de raison mais critique le long délai d'attente dans une autre question.

2. La plupart des enfants (77%) a répondu "oui". Les raisons données sont les suivantes:

- tout le personnel est attentionné, gentil, souriant;
- "car ma maman peut m'accompagner";
- "car on me pose sans arrêt des questions" (12 ans);
- "car je parle avec les médecins" (17 ans);
- "en consultation, les docteurs parlent avec C., et le sourire, la plaisanterie aident d'avantage l'hospitalisation" (15 ans).

3. Dix-huit pour cent des enfants ont fait une réponse mitigée. Ceux-ci donnent les raisons suivantes:

- "le personnel ne sait pas comment s'occuper de moi. Heureusement, ma mère m'accompagne, le personnel est soulagé." (17 ans);
- "on ne voit pas le professeur et les internes ne connaissent pas tous mes problèmes." (21 ans);
- "on me fait beaucoup attendre dans les salles d'attente. Heureusement que Maman est là pour me laver et m'habiller." (12 ans);
- "on prend soin de moi mais parfois avec beaucoup d'attente." (15 ans).

10.11.2.2 Est-ce qu'on t'explique bien à l'Hôpital? (question 14)

- Oui = 15 / 22 (68%)
- Non = 3 / 22 (14%)
 - "on me dit jamais rien."
 - "bien souvent, ce sont mes parents qui sont tenus au courant."
- Pas de réponse = 4 / 22 (18%)
 - "je voudrais plus de détails sur mon opération"
 - "j'attends une seule chose: la guérison"

10.11.2.3 Est-ce que tu t'ennuies à l'Hôpital? (question 16)

- Oui = 13 / 22 (59%)
- Non = 5 / 22 (23%)
- Oui et non = 1 / 22 (4%)
- Pas de réponse = 3 / 22 (14%)

Les propositions des enfants pour lutter contre l'ennui à l'Hôpital sont les suivantes:

- avoir des jeux intéressants, utilisables sans force, des jeux-vidéo, des cassettes-vidéo...
- avoir des animations,
- avoir une salle-vidéo, une bibliothèque, un ludothèque...
- avoir une salle d'attente plus accueillante,
- avoir des copains pour jouer, c'est-à-dire regrouper les malades par âge et non pas tous les hospitaliser en Cardiologie où il n'y a que des nourrissons!
- diminuer la longueur des attentes, voire supprimer les attentes en créant une chambre pour les enfants myopathes et les médecins passent dans la chambre pour voir les enfants,
- ne pas être hospitalisé, être chez soi,
- enfin un jeune de 18 ans écrit: "*plus de femmes autour de moi*".

Six enfants considèrent la longueur des attentes en salle d'attente comme facteur principal de leur ennui.

10.11.2.4 Est-ce que tu as peur d'aller à l'Hôpital et pourquoi? (question 17)

- Oui = 8 / 22 (36%)
- Non = 10 / 22 (46%)
- Oui et non = 2 / 22 (9%)
- Pas de réponse = 2 / 22 (9%)

1. Parmi les enfants qui ont peur d'aller à l'Hôpital, tous ont donné une ou plusieurs raisons:

- peur d'avoir mal: citée 4 fois;
- peur de subir une opération: citée 4 fois;
- peur des examens inconnus: citée 2 fois;
- peur de dormir à l'Hôpital: citée 2 fois;
- peur des médecins "que l'enfant ne connaît pas très bien": citée 1 fois.

2. Parmi les enfants qui n'ont pas peur d'aller à l'Hôpital, 30% ont donné une raison:

- "car je sais exactement ce que je vais y faire" (17 ans);
- " seule peur: être tout seul" (16 ans);
- "je suis devenu un homme (petit)" (17 ans);
- "maman est toujours là".

10.11.2.5 Est-ce que tu as des difficultés pour aller à l'Hôpital? (question 18)

- Oui = 2 / 22 (9%)
- Non = 20 / 22 (91%)

10.11.2.6 Note sur l'échelle le degré de gêne ou de douleur supplémentaire occasionnée par la venue à la consultation multidisciplinaire (question 21 et 22)

- Pas de gêne supplémentaire = 6 / 22 (27%)
- Un peu de gêne supplémentaire = 8 / 22 (37%)
- Beaucoup de gêne supplémentaire = 1 / 22 (4,5%)
- Enormément de gêne supplémentaire = 1 / 22 (4,5%)
- Pas de réponse = 4 / 22 (18%)
- Réponses inexploitable = 2 / 22 (9%)

- Pas de douleur supplémentaire = 15 / 22 (68%)
- Un peu de douleur supplémentaire = 3 / 22 (14%)
- Beaucoup de douleur supplémentaire = 0
- Enormément de douleur supplémentaire = 0
- Pas de réponse = 2 / 22 (9%)
- Réponses inexploitables = 2 / 22 (9%)

Ces 2 questions 21 et 22 semblent être difficiles pour les enfants, dont 73% seulement ont répondu de façon correcte à la question 21 et 82% à la question 22. Neuf pour cent d'entre eux ont fait des réponses inexploitables pour les 2 questions (les 2 enfants concernés ont mis des chiffres dans les cases au lieu d'une croix).

10.11.3 Les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire

Quels bénéfices la consultation multidisciplinaire t'a apporté? (question 15)

- Réponses positives = 6 / 22 (27%)
- Réponses négatives = 5 / 22 (23%)
- Pas de réponse = 11 / 22 (50%)

1. Les patients qui ont répondu positivement ont cité les bénéfices suivants:

- des conseils, des soins, des aides;
- un seul déplacement pour un bilan complet;
- une meilleure connaissance sur la maladie.

2. Parmi les patients qui ont répondu que la consultation multidisciplinaire ne leur a rien apporté:

- 2 patients ne donnent pas d'explication;
- 2 patients attendent un "*médicament miracle*";
- 1 patient dit "*je suis content quand c'est fini*".

10.11.4 Les critiques

As-tu des critiques à faire sur les consultations ou hospitalisations? Si oui, lesquelles? (question 19)

- Oui = 11 / 22 (50%)
 - l'attente = 10 / 22
 - l'absence d'information pour les enfants = 1 / 22
 - l'incompréhension des médecins = 1 / 22
- Non = 9 / 22 (41%)
- Pas de réponse = 2 / 22 (9%)

10.11.5 Les suggestions

Si tu pouvais faire comme tu veux, comment organiserai-tu une consultation ou une hospitalisation "idéale"? (question 20)

- Une ou plusieurs propositions = 12 / 22 (55%)
- Pas de réponse = 8 / 22 (36%)
- Ne savent pas = 2 / 22 (9%)

Les propositions sont les suivantes:

- diminuer l'attente = 7
- aérer le programme = 1
- faire comme à Paris = 1
- avoir des activités = 1
- gentillesse des soignants = 1
- écoute des médecins = 1
- pouvoir poser des questions aux médecins = 1
- expliquer à la famille et aux malades = 1
- être toujours avec mes parents = 1
- consultation à domicile = 1
- découverte d'un "médicament-miracle" = 1

10.11.6 Les commentaires

Si tu as des commentaires, des suggestions ou des critiques à nous faire, rajoute-les dans ces lignes. Tu peux dire tout ce qui te passe par la tête. (question 23)

- Réponse = 12 / 22 (55%)
- Pas de réponse = 10 / 22 (45%)

55 % des enfants ont répondu à cette question : parmi ceux-ci, un quart n'ont pas fait de commentaire ou a fait un commentaire ne concernant pas directement la consultation multidisciplinaire ("*sans commentaire*", "*aucun commentaire*", "*il y a des questions bêtes*"). En somme, 41 % des enfants ont fait un commentaire. Nous allons les énumérer en les classant par catégorie.

1. Commentaires concernant l'organisation de la consultation multidisciplinaire:

- un enfant dit qu'il voudrait faire le bilan multidisciplinaire seulement une fois par an;
- un enfant revient sur le délai d'attente trop long entre les rendez-vous et pour les rendez-vous; de plus ceux-ci sont placés en période scolaire;
- un enfant aimerait être hospitalisé avec des enfants de son âge, et non en Cardiologie où il n'y a que des petits.

2. Commentaires concernant le lieu d'accueil:

- un jeune de 17 ans dit que la chambre d'hospitalisation est inaccessible au fauteuil électrique;
- le même patient propose ceci: "*Pour rendre les journées plus agréables, je pense que la solution serait un lieu dans ou près de l'Hôpital, coupé de l'ambiance médicale, où l'on pourrait venir se changer les idées, avec un encadrement pour les enfants, un accueil pour les parents, des jeux, des films, sans les blouses blanches.*"

3. Commentaires concernant les rapports médecins / enfants:

- un enfant dit qu'il y a trop de mots incompréhensibles pour les malades.

4. Commentaires concernant la maladie:

- un enfant se pose des questions sur l'évolution de sa maladie;
- et s'il va y avoir un traitement médicamenteux.

5. Commentaires concernant l'avenir:

- un enfant de 10 ans dit: *"Je voudrais que les docteurs trouvent quelque chose pour me guérir, comme ça, je n'aurais plus besoin d'aller à l'Hôpital."*
- un autre, 16 ans, souhaite *"qu'on trouve des médicaments pour tous les invalides. Cela fait plus de 10 ans que l'AFM existe et elle ne trouve rien. Même chose pour les autres associations. Je veux qu'on vive, nous les invalides, au moins une journée sans être handicapés, rien que pour voir comment ça fait de ne pas être handicapés. Je veux que vous trouviez tous les médicaments pour tous les handicapés."*

6. Enfin, un enfant de 9 ans, dit: *"Je voudrais que les infirmières marchent moins vite."*

10.12 Annexe 12: les réponses aux questionnaires médicaux

Pour l'analyse des résultats, à chaque médecin, nous avons attribué un chiffre:

- au cardiologue, correspond le questionnaire n°1;
- au pédiatre, correspond le questionnaire n°2;
- au médecin réadaptateur, correspond le questionnaire n°3;
- au pédopsychiatre, correspond le questionnaire n°4;
- au généticien, correspond le questionnaire n°5;
- au gastro-entérologue, correspond le questionnaire n°6
- au pneumologue pédiatrique, correspond le questionnaire n°7;
- au chirurgien orthopédiste, correspond le questionnaire n°8.

10.12.1 Les conditions de travail des médecins de la consultation multidisciplinaire

10.12.1.1 La durée de consultation dans chaque spécialité

Questions 1 à 3:

"De combien de temps, en moyenne, disposez-vous pour la consultation de chaque enfant atteint de maladie neuromusculaire?"

"Combien de temps, en moyenne, consacrez-vous aux enfants atteints d'autres pathologies?"

"Le temps consacré à chaque enfant / parents vous semble-t-il suffisant?"

Résultats:

Le tableau suivant représente les résultats des 3 premières questions répondues par les 8 médecins de la consultation multidisciplinaire.

Questionnaire numéro	Question 1	Commentaires de la question 1	Question 2	Question 3
1	20'	plus si nécessaire	20'	Suffisant
2	40'	40' pour la première consultation, 20' pour les suivantes	40' & 20'	Suffisant
3	30'		20'	Insuffisant
4	60'	60' en théorie, en pratique souvent moins	60'	/
5	60'	60' pour la première consultation, 20' pour les suivantes	60' & 20'	Suffisant
6	30'		30'	Suffisant
7	30'	ou davantage si nécessaire	/	Suffisant
8	10' à 15'	selon l'importance des décisions à prendre	< 10'	Suffisant

Tableau 15: la durée de consultation de chaque spécialité.

10.12.1.2 L'effectif médical et paramédical de la consultation multidisciplinaire

Question 4: "L'effectif médical ou paramédical vous semble-t-il suffisant?"

Résultats:

- Suffisant = 4
- Insuffisant = 3
- Pas de réponse = 1

Un médecin qui pense que l'effectif est suffisant, envisage la participation d'un personnel paramédical pour la collecte des informations génétiques familiales. Un autre suggère qu'il "faudrait probablement que les parents puissent voir un médecin qui aurait une vue d'ensemble du dossier autre que Mme. B., qui ne peut peut-être pas y consacrer suffisamment de temps".

10.12.1.3 Les conditions matérielles de la consultation multidisciplinaire

Questions 5 et 6:

"Etes-vous satisfait des conditions matérielles dans lesquelles vous travaillez?"

"Quelles suggestions pouvez-vous faire concernant les conditions matérielles?"

Résultats:

Questionnaire numéro	Degré de satisfaction	Commentaires Suggestions
1	moyen	Difficulté à manipuler certains enfants. Disposer de lit et de personnel pour allonger l'enfant.
2	moyen	Salles d'attente et d'accueil moins exigües
3	très bon	Assistance aux manipulations de l'enfant.
4	moyen	Pas de réponse.
5	très bon	L'idéal serait de disposer en temps réel de toutes les informations médicales pour un patient.
6	moyen	Disposer d'un matériel d'étude nutritionnelle (absorptiométrie biphotonique, calorimétrie indirecte).
7	moyen	Confort des chambres pour le grand enfant en fauteuil.
8	moyen	Problèmes indépendants de la consultation.

Tableau 16: le degré de satisfaction des médecins concernant les conditions matérielles, leurs commentaires et suggestions.

10.12.2 L'organisation de la consultation multidisciplinaire

10.12.2.1 L'organisation temporelle

Questions 7, 8, 9:

"Etes-vous satisfait de l'organisation de la consultation multidisciplinaire?"

"Les horaires des rendez-vous vous conviennent-ils?"

"L'enchaînement des différentes consultations vous pose-t-il des problèmes?"

Résultats:

	Degré de satisfaction des médecins	Les horaires des rendez-vous conviennent-ils ?	L'enchaînement des rendez-vous pose-t-il des problèmes ?
1	moyen	oui	non
2	moyen	oui	non
3	moyen	oui	oui (horaire non respecté)
4	moyen	oui	oui (horaire non respecté)
5	très bon	oui	non
6	moyen	oui	oui (retard)
7	moyen	oui	oui (quelques fois)
8	moyen	oui	non

Tableau 17: le degré de satisfaction et les opinions des médecins concernant l'organisation de la consultation multidisciplinaire.

Commentaires:

1. Les consultations de cardiologie des enfants myopathes sont parfois difficiles à intégrer dans les consultations habituelles.
2. Il est nécessaire de programmer des réunions de synthèse plus fréquentes, en fixant à l'avance un jour de la semaine, une heure et un rythme mensuel bien déterminé (par exemple, le premier mercredi de chaque mois à 17 heures).
3. Horaires non respectés, temps insuffisant.
4. Beaucoup d'examens programmés en peu de temps, risque de retard et la consultation de psychiatrie est de ce fait raccourcie, ce qui nuit à sa qualité. Je fais le maximum pour satisfaire aux jours et horaires souhaités.
5. Il manque peut-être une réelle coordination pour les dossiers difficiles, d'où le problème de gestion du temps.
6. consultation trop dense pour les familles et les patients, d'où le retard inévitable accumulé.
7. L'information concernant les rendez-vous est à améliorer (rappel du lieu d'hospitalisation et de la date quelques jours auparavant).
8. A titre personnel, je trouve qu'il y a un manque de temps pour ces patients et tous les autres.

10.12.2.2 L'organisation spatiale: lieu de consultation unique?

Question 19: *"Etes-vous disposé à ce que l'enfant soit dans un endroit (salle d'examen, d'hospitalisation...) et que les médecins passent voir l'enfant à différents horaires convenus d'avance?"*

Résultats:

1. Très difficile, voire impossible car examens complémentaires indispensables.
2. Oui, d'accord sur cette évolution si elle est possible par ailleurs.
3. Oui.
4. Oui.
5. Non pour les enfants à mobilisation possible.
6. Non.
7. Non, mais cela peut dépendre de l'état de l'enfant.

8. Oui, mais l'expérience prouve que cela sera difficile. Je préfère que le patient "vienne à nous".

10.12.3 Le dossier médical

Questions posées:

Question 10 et 11: "Avez-vous des difficultés pour accéder aux dossiers médicaux ou des difficultés à trouver des informations qui vous intéressent?"

Question 12: "Etes-vous satisfait du dossier médical multidisciplinaire?"

Résultats:

	Difficultés d'accès aux dossiers	Difficultés d'avoir des informations médicales recherchées	Degré de satisfaction concernant le dossier médical
1	non	oui	moyennement satisfait
2	non	pas de réponse	moyennement satisfait
3	non	non	très satisfait
4	non	non	très satisfait
5	non	pas de réponse	moyennement satisfait
6	non	non	satisfait
7	oui (quelques fois)	oui (quelques fois)	moyennement satisfait
8	non	non	très satisfait

Tableau 18: le degré de satisfaction des médecins concernant le dossier médical multidisciplinaire et les problèmes inhérent à l'utilisation de ces dossiers.

Commentaires:

1. Difficulté d'avoir une synthèse, mais amélioration ces derniers temps sur les données de génétique.
2. Il n'empêche pas la nécessité pour chaque spécialité d'avoir son propre dossier avec des documents les plus importants ou de synthèse pour le dossier commun. Le dossier actuel est peut-être encore insuffisamment étoffé.
3. A condition que l'enfant vienne bien avec son dossier multidisciplinaire.
4. Pas de réponse.
5. Informatisation du dossier médical. Parfois, problème de la définition exacte de "résultats communs": EMG, biopsie, exploration génomique. Le dossier

multidisciplinaire tient plus d'une "main courante" que réellement d'un dossier commun.

6. Dossier multidisciplinaire régulièrement apporté (90% des cas), bien rangé et systématisé, non unique car chaque service constitue son dossier.
7. Pas de réponse.
8. Pas de réponse.

10.12.4 La multidisciplinarité de la consultation

10.12.4.1 Comment percevez-vous la multidisciplinarité de la consultation?

(question 14)

- Vous êtes tout à fait à l'aise = 6
- Vous êtes moyennement à l'aise = 2

Commentaires:

1. Pas de réponse.
2. Nécessité de réunion périodique à date et lieu fixes préétablis.
3. Pas de réponse.
4. Pas de réponse.
5. La réflexion concernant la possibilité d'être *multidisciplinaire* tout seul reste une marque de la génération précédente: demander ou partager un avis est indispensable.
6. Pas de réponse.
7. Pas de réponse.
8. Pas de réponse.

10.12.4.2 L'accompagnement des familles

Question 14:

"Pensez-vous que la famille doit être guidée tout au long des consultations ou hospitalisations par une personne attitrée? Si oui, qui doit assurer cet accompagnement?"

Résultats:

	Oui/Non	Qui	Commentaires
1	/	/	Il faudrait surtout un référent avec une vision globale. Pas de membre de l'AFM.
2	non	/	Infirmier, psychologue, secrétaire trop rares et trop qualifiées pour ce travail de pilotage. Membre de l'AFM, sûrement pas! Respect du secret médical. Le manque de personnel rend la question superflue.
3	/	/	Dans les premières consultations: oui. Un document d'information pourrait familiariser le séjour de l'enfant.
4	non	/	/
5	non	/	Il faudrait envisager un dépliant présentant les hommes (ou femmes) avec photographie et un plan des différentes localisations. La réflexion d'un fléchage convenable à l'Hôpital d'Enfants reste indispensable.
6	non	/	On explique clairement aux familles les différentes interventions. Sinon, auxiliaire du service.
7	/	/	Cela peut être utile quelques fois. La personne accompagnante doit connaître l'enfant. La famille n'est pas toujours présente (enfant en structure spécialisée)
8	/	/	oui au début

Tableau 19: tableau représentant les réponses à la question 14: "*Pensez-vous que la famille doit être guidée tout au long des consultations ou hospitalisations par une personne attitrée? Si oui, qui doit assurer cet accompagnement?*" et les commentaires.

10.12.5 Que disent les parents selon les médecins?

Question 20: "*L'enfant ou les parents vous font certainement part de leur difficultés, des critiques concernant la Consultation, lesquelles ?*"

1. Manque de vision globale.
2. Assez rarement, parfois trop de consultations et trop de déplacement.
3. Organisation, décalage des rendez-vous.
4. Trop d'examens en peu de temps, horaire pas toujours respecté, les parents disent parfois ne pas être informés des raisons de la consultation de pédopsychiatrie.
5. "Course marathon".
6. Activités trop rapprochées pour la famille: fatigue, lassitude, énervement.
7. Pas de réponse.
8. Organisation claire dans les horaires des consultations.

Question 21: "Quelles sont les exigences des familles ?"

1. Pas de réponse.
2. Pas de réponse.
3. Voir toujours les mêmes personnes, avoir un interlocuteur disponible.
4. Pas de "course contre la montre", respect des horaires.
5. Pour la génétique, l'écoute spécifique en dehors des implications thérapeutiques pour leur enfant.
6. Savoir à l'avance qui ils vont rencontrer et pourquoi.
7. Information.
8. Peu à mon avis sur la consultation multidisciplinaire, souhait de coordination des avis des spécialistes.

Question 22: "Comment l'enfant ou les parents perçoivent-ils la multidisciplinarité de la consultation ?"

1. Parents moyennement à l'aise (très variable d'une famille à l'autre).
2. Ne sait pas, me semble satisfait.
3. Ne sait pas.
4. ?
5. Parents moyennement à l'aise.
6. Parents moyennement à l'aise.
7. Parents tout à fait à l'aise.
8. Ne sait pas.

Question 23: "L'enfant et la famille se plaignent-ils de voir trop de médecins ?"

1. Cela dépend des familles: pas de synthèse avant la sortie, les parents ne savent pas forcément où ils en sont.
2. Cela dépend des familles, certaines (les plus nombreuses) sont sécurisées par cet abord multidisciplinaire, d'autres n'en voient pas l'utilité.
3. Non, mais ne comprennent pas toujours pourquoi.
4. Certaines familles s'en plaignent .
5. Pas de plainte spécifique.
6. Oui pour les premiers rendez-vous.
7. Non.
8. Non.

Question 24: "L'enfant ou les parents désirent-ils avoir un médecin de référence pour leur expliquer l'ensemble des pathologies de l'enfant ?"

1. Oui.
2. Ne sait pas.
3. Oui.
4. Ne sait pas.
5. Pas de plainte spécifique.
6. Oui.
7. Oui.
8. Ne sait pas / cela dépend des familles.

Question 25: "L'enfant ou les parents préfèrent-ils une consultation unique auprès d'un collège de médecins multidisciplinaire où tous les aspects de la maladie seront abordés les uns après les autres ?"

1. Pas de réponse.
2. Ne sait pas mais je vois mal ce genre de "tribunal médical".
3. Ne sait pas.
4. Ne sait pas.
5. Je ne pense pas qu'un "grand jury" soit envisageable, 6 à 8 médecins faisant face à une famille.
6. Ne sait pas.
7. Non.
8. Non, impossible, nous avons vécu l'expérience Spina Bifida.

10.12.6 Les changements et les bénéfices apportés par la consultation multidisciplinaire

Questions 15 et 16:

"D'une façon générale, depuis l'existence de la consultation multidisciplinaire votre façon de travailler a-t-elle changé?"

"A votre avis, quels sont les bénéfices qu'a apporté la consultation multidisciplinaire?"

Résultats:

1. Oui. Meilleure échange d'informations. Prise en charge complète.

2. Oui. Me focaliser plus sur mes responsabilités propres: diagnostique et nutritionnelle. La consultation multidisciplinaire est très appréciée par les parents qui sentent une prise en considération et une qualité de suivi personnel. Evaluation annuelle de l'évolution et des thérapeutiques à proposer.
3. Non. Intérêt surtout pour l'enfant et sa famille, contraintes plus importantes pour le médecin, synthèse souvent insuffisante.
4. Non. Meilleure concertation, moins de déplacement pour l'enfant et ses parents.
5. Oui. Facilité de l'acte de "référence", meilleure identification des fonctions.
6. Non. A poussé à suivre la bibliographie sur ce thème et à aller aux réunions spécialisées.
7. Oui. Enrichissement mutuel. Information concernant suivi et prise en charge. Offre de réponses plus étendues aux familles. Reconnaissance de la pathologie.
8. Non. Eviter à l'enfant des consultations occasionnant des déplacements multiples.

10.12.7 Les suggestions pour améliorer le bien-être de l'enfant et le fonctionnement de la consultation multidisciplinaire

Question 17: "A votre avis, pour le bien-être de l'enfant et le bon fonctionnement de la consultation multidisciplinaire, que faut-il changer ou faire en plus?"

Résultats:

1. Référent, suivi psychologique.
2. Réunions périodiques des médecins et personnels concernés à dates préétablies.
3. Détermination d'un secteur avec 2 ou 3 lits adaptés aux déficiences présentées (lit, aide technique) permettant à l'enfant et à ses parents d'être bien installés et ne plus courir d'une consultation à l'autre, mise en place des moyens d'informations (cassette, vidéo, documents).
4. Respecter les horaires.
5. Impérieuse nécessité de disposer d'un moyen de communication rapide (intranet) n'imposant pas les rencontres physiques régulières entre médecins.
6. Pas de réponse.
7. Améliorer les moyens en personnel (gestion de la consultation, secrétariat, personnel infirmier plus spécifique).
8. Un peu plus de rigueur pour les horaires de consultation.

10.12.8 La satisfaction globale des médecins de la consultation multidisciplinaire

Question 18: "D'une façon générale, êtes-vous satisfait de la consultation multidisciplinaire?"

Résultats:

- | | | |
|-------------------------|---|---|
| • Très satisfait | = | 4 |
| • Moyennement satisfait | = | 3 |
| • Pas de réponse | = | 1 |

Commentaire: Progrès important.

10.12.9 9. Autres thèmes, commentaires ou réflexions

Questions 26, 27:

"Existe-t-il d'autres thèmes non explorés par ce questionnaire qui vous paraissent importants?"

"Nous accordons de l'intérêt à tout commentaire, réflexion ou question que vous pourriez formuler ci-dessous"

Résultats:

1. Suivi psychologique.
2. Pas de réponse.
3. Pas de réponse.
4. Pas de réponse.
5. Beaucoup de difficultés à proposer une consultation de pédopsychiatrie. Le psychiatre pourrait peut-être rencontrer l'enfant de façon informelle lors d'une hospitalisation. Nous disposons hélas de peu de temps de psychiatrie!
6. Approfondir la réflexion sur le "dossier commun". Rôle du médecin "coordinateur". Point de passage obligé pour les patients. Gestion du secrétariat commun.
7. Approche pluridisciplinaire compte tenu de la situation évolutive: phase diagnostique / évolution / phase de difficultés majeurs (difficultés respiratoires).
8. L'idéal est de provoquer des réunions "Staff" de discussion de dossiers.

10.13 Annexe 13: les réponses aux questionnaires par les infirmières et aides-soignantes

10.13.1 Questionnaire n°1

1. Aide-soignante.
2. Plein temps.
3. Cela dépend.
4. Je ne m'occupe pas d'enfant myopathe si la maman est là.
5. Cela dépend.
6. Une heure pour la toilette, plus selon la dépendance physique.
7. Temps consacré insuffisant.
8. Effectif suffisant.
9. Pas du tout satisfait du matériel: pas de lit ergonomique, ni de lève-malade, ni de baignoire appropriée, ni de sonnette sensible.
10. Porte à ouverture automatique, lit ergonomique, lève-malade, sonnette sensible, revoir l'accueil dans les consultations.
11. Tout à fait à l'aise auprès de l'enfant. Variable avec les parents.
12. Pas de formation.
13. Pas du tout satisfait de l'organisation: anarchie, mauvais accueil.
14. Les horaires conviennent s'ils sont respectés mais ce n'est pas le cas la plupart du temps.
15. L'enchaînement des consultations pose problème, car horaires non respectés.
16. Non concerné.
17. Non concerné.
18. Très mal à l'aise car ces examens semblent très systématiques. Quel bénéfice pour l'enfant?
19. Non.
20. Oui, nous ne suivons pas systématiquement les myopathes avant.
21. Enrichir la recherche médicale.
22. Accompagnement familiale systématique de l'enfant, pour l'organisation et la connaissance de l'enfant.

23. Pas du tout satisfait.
24. Parents/enfant mécontents de la mauvaise coordination.
25. Meilleur accueil, meilleure information médicale.
26. Parents moyennement à l'aise devant la consultation multidisciplinaire: ils subissent et ne savent pas pourquoi ils viennent.
27. Certaines familles disent qu'elles voient trop de médecins.
28. Ne sait pas.
29. Oui: la prise en charge globale. L'avis de l'enfant n'est pas pris en compte.
30. Pas de réponse.

10.13.2 Questionnaire n°2

1. Infirmière.
2. Plein temps.
3. S'occupe de 2 à 11 enfants par jour.
4. 1 ou 2 enfants.
5. 15 minutes quand la maman est présente.
6. Cela dépend.
7. Temps consacré aux enfants myopathes suffisant.
8. Effectif insuffisant, lorsque l'enfant est grabataire, non accompagné, matériel inadapté.
9. Peu satisfait du matériel car peu de matériel adapté.
10. Chambre plus grande pour l'accessibilité en fauteuil électrique.
11. Tout à fait à l'aise devant l'enfant myopathe, qui est un enfant comme un autre.
Tout à fait à l'aise devant les parents.
12. Pas de réponse.
13. Moyennement satisfait de l'organisation de la consultation multidisciplinaire.
14. Oui.
15. Non.
16. Pas de difficulté pour accéder au dossier médical.
17. Pas de difficulté pour trouver une information médicale.
18. Moyennement à l'aise devant la consultation multidisciplinaire: parfois les médecins ne sont pas là le jour de la consultation .

19.Non; pas de collège de médecins car:

- Difficile de réunir x médecins;
- Impressionnant pour l'enfant.

20.Pas de changement dans la façon de travailler.

21.Bénéfices:

- Hospitalisation brève.
- Regrouper toutes les conclusions.

22.Prévenir le service de cardiologie si le médecin est absent ou en retard.

23.Moyennement satisfait de la consultation multidisciplinaire.

24.Le temps accordé par les médecins est parfois très court: l'enfant n'est pas ou à peine examiné.

25.Exigence: être pris à l'heure.

26.Pas de réponse.

27.Ne sait pas.

28.Ne sait pas.

29.Pas de réponse.

30.Pas de réponse.

10.13.3 Questionnaire N°3

1. Puéricultrice.

2. Plein temps.

3. S'occupe de 2 à 11 enfants par jour.

4. S'occupe de 1 à 2 enfants myopathes par jour.

5. Consacre 15 minutes par enfants si la mère est là.

6. Consacre un temps variable aux autres enfants selon l'âge et la pathologie de l'enfant.

7. Consacre suffisamment de temps à l'enfant myopathe.

8. Effectif insuffisant.

9. Peu satisfait du matériel.

10.Il faudrait un pèse-personne adapté, un lève-malade, une baignoire adaptée et un lit ergonomique.

11. Moyennement à l'aise auprès de l'enfant car manque de matériel. Tout à fait à l'aise devant les parents.
12. Il faut une formation en ergonomie et en approche du malade handicapé ou grabataire.
13. Moyennement satisfait de l'organisation de la consultation multidisciplinaire car horaires peu adaptés et dossiers gardés dans certains secrétariats.
14. Les horaires des rendez-vous conviennent s'ils sont respectés.
15. L'enchaînement des différentes consultations ne pose pas de problèmes.
16. Pas de difficulté pour accéder aux dossiers sauf s'il est laissé dans un secrétariat.
17. Pas de difficulté à trouver des informations dans le dossier médical.
18. Moyennement à l'aise devant la consultation multidisciplinaire.
19. Ne sait pas s'il faut un collège unique de médecins.
20. Pas de changement dans la façon de travailler.
21. Cela permet de faire le point auprès des différents médecins en 2 jours.
22. Pas de réponse.
23. Moyennement satisfait de la consultation multidisciplinaire.
24. Critiques des parents:
 - Retard dans les horaires de consultation .
 - Difficulté pour faire les transferts, bains, etc... due au manque de matériel.
25. Exigence des familles: rigueur dans les horaires, rapidité et efficacité des soins.
26. Parents tout à fait à l'aise devant la consultation multidisciplinaire.
27. Ne sait pas si enfant/parents se plaignent de voir trop de médecins.
28. Ne sait pas.
29. Non.
30. Pas de réponse.

10.13.4 Questionnaire N°4

1. Auxiliaire puéricultrice.
2. Temps plein.
3. 2 à 17 enfants.
4. 2 ou 3 enfants.

5. De plus de temps qu'un autre enfant.
6. De moins de temps qu'un enfant myopathe.
7. Temps souvent limité. Ces enfants demandent beaucoup de disponibilité.
8. Non. Effectif insuffisant. Les enfants demandent la présence d'une personne continuellement, et ceci très souvent.
9. Pas du tout satisfait du matériel. Un seul lit ergonomique.
10. Espace insuffisant pour accueillir l'enfant et tout le matériel nécessaire.
11. Peu à l'aise devant l'enfant: la personnalité et le caractère de l'enfant facilitent ou non les rapports soignant/soigné. Plus à l'aise quand les parents sont là. Car il y a moins d'investissement personnel, donc moins de difficulté.
12. Formation en ergonomie uniquement.
13. Moyennement satisfait.
14. Les horaires des rendez-vous ne conviennent pas. Lorsque les parents sont absents, nous ne sommes pas en effectif suffisant pour accompagner l'enfant.
15. L'enchaînement des consultations pose des problèmes quand les parents sont absents.
16. Non concerné.
17. Non concerné.
18. Tout à fait à l'aise quand l'enfant est accompagné.
19. Non
20. Oui.
21. Pas de réponse.
22. Pas de réponse.
23. Pas de réponse.
24. Pas de réponse.
25. Pas de réponse.
26. Parents moyennement à l'aise car fatigant.
27. Ne sait pas.
28. Ne sait pas.
29. Pas de réponse.
30. Serait-il possible de remplir un tel dossier avec les parents et les enfants? Car personnellement, ayant peu de temps à consacrer à ces familles autonomes, je

ne peux répondre à leur place. Je n'ai jamais eu l'occasion d'en discuter profondément avec eux. Mais à l'occasion, je leur demanderai.

10.13.5 Questionnaire N°5

1. Infirmière.
2. Temps plein.
3. 17 lits.
4. 1 à 2 enfants myopathes.
5. Consacre un temps variable aux enfants myopathes selon la charge de travail.
6. Pas de réponse.
7. Consacre un temps suffisant aux enfants myopathes quand les parents sont là.
Mais insuffisant quand ils sont absents.
8. Effectif insuffisant s'il faut accompagner l'enfant à chaque consultation multidisciplinaire.
9. Peu satisfait des conditions matérielles: service pas adapté.
10. Pas de réponse.
11. Moyennement à l'aise face au handicap de l'enfant et face aux parents.
12. Pas besoin de formation spécifique.
13. Pas du tout satisfait de l'organisation de la consultation multidisciplinaire. Car mauvaise coordination.
14. Les horaires des rendez-vous ne me concernent pas.
15. L'enchaînement des différentes consultations pose des problèmes: mauvaise coordination, retard dans les repas.
16. On a des problèmes pour accéder aux dossiers médicaux, car ils ne sont pas toujours confiés au service responsable.
17. Non concerné.
18. Très mal à l'aise devant la consultation multidisciplinaire, ne partage pas l'acharnement protocolaire imposé à ces enfants.
19. Ne sait pas.
20. Pas de changement dans la façon de travailler.
21. Pas de réponse.
22. Ne pas faire tous les examens systématiquement. Accompagnement parental.

23. Pas du tout satisfait de la consultation multidisciplinaire.
24. Pas de réponse.
25. Pas de réponse.
26. Ne sait pas.
27. Ne sait pas.
28. Ne sait pas.
29. Pas de réponse.
30. Pas de réponse.

10.13.6 Questionnaire N°6

1. Infirmière.
2. Temps plein.
3. S'occupe de 10 enfants environ par jour.
4. S'occupe de 1 à 2 enfants myopathes les jours de consultation multidisciplinaire.
5. Consacre 2 heures aux enfants myopathes.
6. Consacre un temps difficile à quantifier pour les autres enfants.
7. Le temps consacré à chaque parent/enfant est plus ou moins suffisant selon la charge de travail.
8. Il manque 1,5 postes.
9. Moyennement satisfait des conditions matérielles.
10. Il faudrait plus de lits ergonomiques.
11. Tout à fait à l'aise lors des interventions auprès des enfants/parents.
12. Pas besoin de formation spécifique.
13. Très satisfait de l'organisation de la consultation multidisciplinaire.
14. Les horaires des rendez-vous conviennent.
15. Pas de problème dans l'enchaînement des différentes consultations.
16. Pas de problème pour accéder aux dossiers.
17. Pas de difficulté pour trouver les informations médicales.
18. Tout à fait à l'aise devant la consultation multidisciplinaire.
19. Ne sait pas s'il faut une consultation unique auprès d'un collège de médecins.
20. La façon de travailler n'a pas changé.
21. Pas de réponse.

22. Pas de réponse.
23. Très satisfait de la consultation multidisciplinaire.
24. Pas de réponse.
25. Pas de réponse.
26. L'enfant/parents sont tout à fait à l'aise devant la consultation multidisciplinaire.
27. L'enfant et la famille ne se plaignent pas de voir trop de médecins.
28. L'enfant et les parents désirent avoir un médecin référent.
29. Pas de réponse.
30. Pas de réponse.

10.14 Annexe 14: les réponses aux questionnaires pour les médecins traitants.

10.14.1 Résultats des 5 premières questions

Tableau 20 : les résultats des questionnaires aux médecins traitants pour les cinq premières questions, qui sont:

- **Colonne 2:** Quels sont les problèmes que vous rencontrez essentiellement dans le suivi des malades présentant une maladie neuromusculaire?
- **Colonne 3:** Etes-vous satisfait des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire?
- **Colonne 4:** Etes-vous satisfait du délai de réponse donnée par la consultation multidisciplinaire?
- **Colonne 5:** Quels autres types d'informations désirez-vous avoir?
- **Colonne 6:** Y a-t-il des domaines que la consultation multidisciplinaire a négligé?

MEURTHE-ET-MOSELLE

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuromusculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
1	Problèmes médicaux Problèmes sociaux	Très Satisfait	Très Satisfait	Pas d'autre	Non
2	GROS problème administratif concernant l'ALD. Problèmes de bon de transport.	Très Satisfait	Très Satisfait	Informations plus pratiques	Non
3	La famille consulte le médecin traitant pour d'autres problèmes que la pathologie neuromusculaire	Moyennement satisfait	/	Enquête génétique	Prise en charge psychologique du patient et de sa famille
4	Problèmes sociaux	Moyennement satisfait	Très Satisfait (15 jours)	Non	Non
5	Pas de problème	Très Satisfait	Moyennement satisfait	Non	Aspect diététique
6	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Guidance spécifique parentale. Plus de détail dans la prise en charge. Protocole pour kinésithérapeute.	Non
7	Pas de problème	Très Satisfait	Très Satisfait	Non	Suivi psychologique lors du diagnostic
8	Pas de problème	Très Satisfait	Très Satisfait	Non	Non
9	Pas de problème	Très Satisfait	Très Satisfait	Diagnostic prédictif: avenir	Non
10	/	/	/	/	/
11	Pas de problème	Très Satisfait	Peu satisfait (un mois)	Non	Non
12	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
13	Problème socio-familial. Problème psychologique devant la perte de fonction.	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Ne peut pas répondre

MEURTHE-ET-MOSELLE

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuromusculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
14	1er problème: problèmes sociaux: allocation/scolarisation 2ème problème: problèmes médicaux: ventilation nocturne avec manque de personnel d'encadrement et de formation du personnel 3ème problème: prise en charge nocturne par le personnel paramédical	Très satisfait	Pas du tout satisfait (>1 mois)	Non	Non
15	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Prise en charge psychologique des parents. Informers les parents. Eduquer les parents.
16	Pas de problème	Moyennement satisfait	Très urgent → bien Bilan long	Non	Non
17	Problème en rapport avec l'absence de diagnostic et absence de pronostic	/	/	Scientifique	Diététique
18	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
19	Pas de problème	Très satisfait	/	Non	Non
20	Pas de problème	Moyennement satisfait	Peu satisfait	Non	Manque de prise en charge psychologique
21	Pas de problème	Très satisfait	Peu satisfait	Double des examens (EFR, GDS)	Non
22	Prescription d'appareillage	Moyennement satisfait	Pas du tout satisfait	Pas de stratégie clairement énoncé en fonction des enfants.	
23	Problème de suivi psychologique	Moyennement satisfait	Peu satisfait	Aspect nutritionnel: indication plus précise, liaison avec nutritionniste du centre si possible.	Enquête génétique: on ne sait pas ce qui est dit à la famille, ce qu'elle a compris.
24	Pas de problème	Très satisfait	Très satisfait	Non	Non
25	/	Moyennement satisfait	Pas du tout satisfait	Non	Non

MOSELLE

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
26	Pas de problème	Très satisfait	Très satisfait	Non	Non
27	/	/	/	/	/
28	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Ne répond pas	Non
29	Prise en charge technique. Prestation sociale Problème de cohérence des soins.	Très satisfait	Peu satisfait (Délai long)	Non	Non
30	Prise en charge psychologique des parents	Moyennement satisfait	Très satisfait	Non	Information des parents. Prise en charge psychologique des parents
31	Pas de problème	Très satisfait	Qu'importe Maladie chronique	Non	Prise en charge psychologique des parents.
32		Très satisfait	Très satisfait	Non	Génétique. Psychologique. Information des parents.
33	/	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Plus de précisions sur les appareillages, à quel rythme il faut les utiliser, pourquoi ces appareillages, quels éléments surveiller dans tout le suivi.	Non
34	/	Très satisfait	Ne peut pas répondre	Non	Non
35	/	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non

VOSGES

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
36	Problèmes psychologiques	Très satisfait	/	Non	Psychologique
37	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
38	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Information des parents sur le long terme. Orientation scolaire, aide à la vie quotidienne, structure d'accueil.
39	/	/	/	/	/
40	/	Très satisfait	(Long, mais pathologie non urgente)	Conseils concrets pour améliorer les conditions de vie, aménagement de l'environnement, prise en charge administrative.	Non
41	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Pronostic.	Non
42	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
43	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Conseil sur le suivi.	Non
44	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Information des parents. Prise en charge psychologique. Donner aux parents le temps de poser les questions.
45	/	Moyennement satisfait	Peu satisfait (2 à 3 semaines)	Compte-rendu plus directif: dire sur quelle surveillance insister, dire les points à suivre. Rôle de formation continue.	Non
46	Pas de problème	/	Peu satisfait	Non	Le médecin traitant assure le manque.
47	Pas de problème	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait (1 mois)	Information sur la pathologie rare de l'enfant.	Non
48	Pas de problème	Moyennement satisfait	Le médecin ne sait pas la date de consultation	Pronostic	Non
49	/	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Diabète. Information sur les structures d'aides existantes

VOSGES

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
50	Pas de problème.	Ne reçoit pas de courrier	/	Explication de la maladie	Non
51	/	/	/	/	Avis du patient
52	/	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
53	/	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
54	Pas de problème.	Très satisfait	Moyennement satisfait (10 jours)	Non	Non

MEUSE

55	La sécurité sociale demande pourquoi l'enfant est suivi hors de son département.	Très satisfait	Très satisfait	Non	Non
56	Pas de problème.	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
57	Pas de problème.	Très satisfait	Ne sait pas	conseils concernant la vie quotidienne.	Non

HAUTE-MARNE

58	Problèmes financiers pour l'achat d'un fauteuil électrique permettant la verticalisation. Problèmes de transport, et d'admission dans l'école.	Moyennement satisfait	Pas du tout satisfait (deux mois)	Non	Non
59	Pas de problème.	Moyennement satisfait	Très satisfait	Génétique (l'étude génétique est longue et on oublie de transmettre les résultats).	
60	/	Très satisfait	Moyennement satisfait	Génétique	/

ALSACE

61	Pas de problème.	Moyennement satisfait	Ne sait pas	Non	Non
----	------------------	-----------------------	-------------	-----	-----

MOSELLE (Réponse par courrier)

62	Pas de problème.	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Evolution à long terme	Non
----	------------------	-----------------------	-----------------------	------------------------	-----

10.14.2 Commentaires des médecins traitants

MEURTHE-ET-MOSELLE

1. Bilan multidisciplinaire très bien fait: c'est un exploit de pouvoir réaliser tous les examens en un même temps et même lieu.

2. Suivi admirable. Prise en charge rapide. Aspect psychologique non négligé. Information trop spécifique, trop riche, dont la signification (pronostique surtout) échappe au médecin traitant.

3. Courrier assez rapide. Bonne prise en charge. S'il y a un problème, le médecin traitant téléphone au Docteur B. Il demande qu'il y ait plus de communication, de tenir le même discours.

Concernant la prise en charge psychologique, le médecin traitant pense qu'il le faut systématiquement: "Les gens pensent qu'ils assurent, puis quelques années après, les parents disent que s'ils avaient su, ils auraient accepté."

Concernant la communication, les parents disent: "On ne nous dit rien." "On ne sait pas ce qui va arriver." Le médecin traitant peut être complémentaire s'il est bien informé. Donner les comptes-rendus aux parents.

7. Prise en charge psychologique au moment du diagnostic. Mauvaise coordination lors du bilan avec longue attente. Annonce brutale du diagnostic.

9. Pas de problème de coordination.

10. Suivi trop récent. Pas encore d'opinion.

11. Courrier très long à parvenir, mais comprend le problème. Satisfait de la prise en charge mais un problème de rupture se pose lors du passage de l'Hôpital d'Enfants à l'Hôpital d'Adultes, d'autant que cela survient au moment de l'insuffisance respiratoire. Passage difficile.

13. Intervention du SRAI pas toujours adapté: parents tiraillés entre différentes structures, conflit avec la consultation multidisciplinaire. L'essentiel est le travail en collaboration.

15. Eduquer les parents: dire aux parents de prendre en compte l'aspect psychologique de leur enfant.

16. Grâce au bilan de la consultation multidisciplinaire, il y a moins de perte de temps scolaire mais parfois divergence de point de vue entre le corps médical et le

corps éducatif: par exemple, deux séances de kinésithérapie par jour fait perdre du temps scolaire.

18. La consultation multidisciplinaire s'occupe de tout. Le médecin traitant est très satisfait: il n'a rien à faire sur le plan neuromusculaire.

Comment adresser l'enfant à la consultation multidisciplinaire?

19. Tout est bien fait par la consultation multidisciplinaire.

20. En dehors du délai long des courriers, pas de problème. Satisfait.

21. Il est rare que tout soit fait dans les 48 heures prévues: on doit réadresser l'enfant après (JB. Thierry). Délai de réponse très long. Manque de coordination: par exemple, on prévoit une scintigraphie au thallium puis pas fait car pas programmé. Sinon, bilan multidisciplinaire très bien; convoquer l'enfant systématiquement, c'est bien.

22. Certains examens ne sont pas utiles pour le pronostic. Prise en charge non totale pour le jour de la consultation multidisciplinaire. Ce n'est pas une véritable consultation multidisciplinaire: pas de véritable réunion de synthèse. Ne tient pas compte de l'avis des familles.

Conclusions:

- Les consultants n'ont pas assez de temps, font autre chose en même temps.
- Au moment du diagnostic, pas assez d'explication, pas de bonne articulation avec les généticiens.

23. Long délai du courrier, surtout pour la cardiologie.

24. Depuis que les enfants sont pris en charge par la consultation multidisciplinaire, le médecin traitant ne les voit plus.

25. Le médecin traitant n'est pas tenu au courant de ce qui est fait et dit, il a l'impression d'être mis à l'écart, le médecin traitant ne voit plus l'enfant après. L'enfant est reconvoqué, échappe au médecin traitant.

MOSELLE

26. Rien à dire.

27. A eu seulement un contact téléphonique avec la consultation multidisciplinaire, mais a l'impression que le bilan est fastidieux, dure longtemps (2 jours). Travaille avec l'équipe de Strasbourg où la biopsie musculaire s'est faite en hospitalisation de jour. La consultation multidisciplinaire de Nancy doit se faire connaître.

28. Satisfaite.

29. Problème organisationnel personnel dans la liaison avec l'équipe de BRABOIS, pour s'intégrer dans l'équipe de BRABOIS. Parfois on fait 2 fois la même chose (le Docteur G. fait partie d'un CES de rééducation fonctionnelle).

30. Prudence dans ce qui est écrit dans le courrier, car les parents regardent le courrier.

31. Conclusions:

- Le médecin traitant, de formation strasbourgeoise, est satisfait de Nancy. Il a d'abord envoyé l'enfant à Strasbourg, où la prise en charge fut décevante. Il a ensuite adressé l'enfant à Nancy: la consultation multidisciplinaire est une bonne formule.
- Il demande à être intégré dans la prise en charge de l'enfant.
- Il assure la prise en charge psychologique des parents: ce qui est difficile, c'est l'incertitude, l'attente diagnostic.

32. Faire un livre de vulgarisation ou indiquer un livre pour l'information des parents.

Faire une prise en charge psychologique dès le départ.

34. Parfait.

35. Dans le courrier, le médecin traitant apprend que l'enfant a été adressé à la consultation d'allergologie à Nancy alors que le médecin traitant suivait déjà ce problème.

VOSGES

36. Satisfait.

39. Il est difficile de répondre au questionnaire. La consultation multidisciplinaire est adaptée et satisfaisante pour les parents "parfaits", non adaptée aux parents à problèmes psychosociaux.

40. Manque de concertation entre les différentes parties prenantes. Les parents ne savent plus où donner de la tête.

41. Sérieux, satisfait. Réunion entre parents est une bonne idée.

42. Très content.

44. Suivi bien fait. La consultation multidisciplinaire nous rend service.

45. La consultation multidisciplinaire fait le point sur toutes les disciplines. Le médecin traitant fait confiance à ce suivi, intervient dans les problèmes intercurrents.

46. Les compte-rendus médicaux sont corrects pour les bilans multidisciplinaires. Les comptes-rendus post-opératoires immédiats sont laxistes. Le médecin traitant assume le manque. La faculté pense faculté, la médecine générale pourvoit au reste.

47. Le médecin traitant n'est pas formé pour la pathologie neuromusculaire, l'enfant n'est amené au médecin traitant qu'en cas d'infection, le milieu est défavorisé: 3 raisons pour un mauvais suivi médical si la consultation multidisciplinaire n'existait pas. La reconvoction systématique est un bon moyen pour obtenir une surveillance régulière.

48. Le principe de la consultation multidisciplinaire est intéressant, mais le déroulement en lui-même, c'est un autre problème! Le médecin traitant est satisfait mais il doit faire partie intégrante de la prise en charge.

49. Pas de critique.

50.51. V.M. est vu par deux médecins traitants dont un homéopathe. Celui-ci voit l'enfant et ne reçoit pas de courrier, le médecin traditionnel reçoit le courrier mais pas tous les courriers, et ne voit plus l'enfant.

53. Les parents, l'enfant, le médecin traitant sont satisfaits. Le médecin traitant laisse faire les spécialistes, il s'occupe des petits problèmes infectieux et les problèmes psychologiques.

54. La consultation multidisciplinaire fait un bilan complet: c'est le référent. Le médecin traitant de l'hôpital périphérique règle les petits problèmes d'orthèses. Le problème était de savoir qui fait quoi.

MEUSE

55. On ne tient pas compte des horaires des parents/enfants. Ni de l'éloignement géographique. Longue attente.

57. La consultation multidisciplinaire a un bon rapport avec les parents.

59. Pas de reproche sauf pour la longueur dans le délai du courrier et oubli de transmettre les résultats génétiques.

60. Le médecin traitant ne revoit plus l'enfant. Les parents n'ont pas les résultats génétiques, ni le médecin traitant.

ALSACE

61. Famille pas très satisfaite car a connu des consultations meilleures.

10.15 Annexes 15: les réponses aux questionnaires pour les kinésithérapeutes de ville.

10.15.1 Résultats des 5 premières questions

Tableau 21 : les résultats des questionnaires aux kinésithérapeutes de ville pour les 5 premières questions, qui sont:

- **Colonne 2:** Quels sont les problèmes que vous rencontrez essentiellement dans le suivi des malades présentant une maladie neuro-musculaire?
- **Colonne 3:** Etes-vous satisfaits des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire?
- **Colonne 4:** Etes-vous satisfaits du délai de réponse donnée par la consultation multidisciplinaire?
- **Colonne 5:** Quels autres types d'informations désirez-vous avoir?
- **Colonne 6:** Y a-t-il des domaines que la consultation multidisciplinaire a négligé?

MEURTHE ET MOSELLE

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
1	Problèmes de communication (langage) avec les parents	Moyennement satisfait	Ordonnances très longues à parvenir	Informations techniques	Non
2	Problèmes pour avoir des prescriptions médicales	Pas de courrier		Information d'ordre générale	Aide à domicile
3	Problèmes d'ordonnances de rééducation respiratoire. Refus de rééducation motrice: manque de motivation	Moyennement satisfait	Très satisfait	Non	Non
4	Pas de problème	Très satisfait	/	Non	Non
5	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait (délai assez long mais comprend)	Non	Non
6	/	/	/	Documents concernant maladie	Psychologique
7	Pas de problème	Moyennement satisfait (informations claires)	Moyennement satisfait (dernier compte-rendu non parvenu)	Non	Non
8	Problèmes de contact avec la consultation multidisciplinaire, passe par parents. Problèmes de concertation	Pas de courrier		/	/
9	Pas de problème	Très satisfait	(Délai long, mais comprend)	Non	/
10	Manque de relation, on se trouve vite isolé. Problèmes psychologiques	Pas de courrier		Suivi quotidien, problèmes ponctuels	Psychologie, aménagement du domicile, ergothérapie
11	Difficulté d'impliquer les parents et l'enfant dans le suivi de la maladie	Très satisfait	(A eu un seul compte-rendu)	Avenir immédiat Indications thérapeutiques plus précises	Non
12	Difficulté liée avec des parents non compliants. Problèmes d'ordonnance: il faut téléphoner plusieurs fois.	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
13	Difficulté de rapport avec les parents intransigeants	Pas de courrier		Information sur les appareils respiratoires	Prise en charge psychologique des parents

MOSELLE

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
14	Problèmes respiratoires → Kiné-respiratoire pluri-quotidienne	Moyennement satisfait	Peu satisfait(4 mois)	Non (si problème: téléphone)	Non
15	Manque de communication médecin traitant/Specialiste	Pas de courrier		/	/
16	Pas de problèmes	Très satisfait (un seul CR)	Peu satisfait(4 mois)	Non (si problème: téléphone, demande aux parents)	/
17	Pas de problème	Pas de courrier		Ne sait pas	Non
18	Pas de problème	Pas de courrier		/	Ne sait pas
19	Pas de problème	Très satisfait	Très satisfait	Non	Non
20	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
21	Pas de problème	Moyennement satisfait N'a pas eu compte-rendu, mais montré par la mère qui est secrétaire médicale	/	Non	Non
22	Pas de problème	Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	Non
23		Très satisfait	Pas du tout satisfait(4 mois)	Non	Non
24		Très satisfait	Moyennement satisfait	Non	
25		Très satisfait (très complet, précis)	/ Pas d'urgence	Non	Non

VOSGES

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
26	Le kinésithérapeute se sent isolé du corps médical	/	/	But, objectif de la rééducation	Non
27	Pas de problème	Très satisfait	/ Ne connaît pas la date des rendez-vous	Non	Non
28	Pas de problème	Moyennement satisfait	/ (Délai long)	Information sur l'appareillage (type, réglage)	Non
29	Kinésithérapie insuffisante car la mère n'amène pas suffisamment l'enfant	Ne reçoit pas de courrier		Non (Si problème: téléphone)	Non
30	/	/	/	/	/
31	Pas de problème	Moyennement satisfait	/	Non	Non
32	Manque de motivation de l'enfant	Moyennement satisfait	Très satisfait	Non	Défaut de prise de conscience de la pathologie
33	/	Moyennement satisfait	Moyennement satisfait	Evolution globale et avenir à long terme	/
34	Pas de problème	/	Pas du tout satisfait (1-2 mois)	Bilan de kinésithérapie	Problèmes psychologiques
35	Perte de motivation	Moyennement satisfait	Très satisfait (15 jours)	Non	Non
36	Pas de problème	Très satisfait	/	Non	Non
37	Pas de problème	Moyennement satisfait	Très satisfait	Non	Non
38	Pas de problème	Très satisfait	/ (Pas d'urgence)	Non	Non

AUTRES

Q	Problèmes rencontrés dans le suivi des patients neuro-musculaires	Satisfaction des informations médicales données	Satisfaction du délai de réponse donnée	Autres types d'informations souhaitées	Domaines négligés par la consultation multidisciplinaire
39	Problèmes psychologiques en rapport avec la disparition de ses amis	/	/ Ne connaît pas la date de la consultation	Orientation thérapeutique Aide sociale existante	NON
40	Problèmes d'ordonnances à renouveler	Moyennement satisfait	/ Délai long	Non	Non
41	Problèmes psychologiques avec l'enfant qui a perdu la marche et rejette les soins Problèmes avec les parents qui trouvent que la prise en charge rééducative est insuffisante	Très satisfait	Très satisfait	Non	Prise en charge psychologique
42	Pas de problème	Moyennement satisfait (Courrier court, lapidaire, sans valeur CV, VEMS, lettres non personnalisées)		Projet thérapeutique	Non

10.15.2 Commentaires des kinésithérapeutes de ville

3. On a voulu lui apprendre son métier de kinésithérapeute!

5. Souhaite que cela continue aussi bien.

6. Souhaite des lettres plus simplifiées, des contacts directs téléphoniques; inviter les kinésithérapeutes dans le service.

9. Chaque hospitalisation pour bilan ressemble à une tuile qui tombe sur la tête des parents qui doivent attendre encore des heures.

14. Souhaite que cela continue aussi bien.

15. Avoir des comptes-rendus. Les médecins spécialistes peuvent-ils signaler à la Sécurité sociale que les cotations des actes de kinésithérapie sont insuffisantes pour ce genre de pathologie?

16. Critiques: manque de disponibilité des professeurs, manque d'humanité, longue attente.

Remarque: la consultation multidisciplinaire, c'est une bonne idée, mais il y a des choses à faire.

Proposition: médecin détaché pour expliquer aux parents, aux kinésithérapeutes... les pathologies, les problèmes, pour répondre aux questions. Ce médecin serait disponible.

17. Prise au dépourvu par l'enquête téléphonique.

19. Les parents se plaignent des longues attentes lors des consultations multidisciplinaires. Le kinésithérapeute suggère de faire des réunions de mise au point sur les dernières techniques.

20. Suggère de faire un suivi diététique plus insistant pour le problème de surpoids.

22. Contente: le kinésithérapeute de la consultation multidisciplinaire l'a appelée.

24. Rapprocher les consultations pour les familles non compliantes, pour motiver l'enfant. Impression que l'enfant est largué dans la nature.

25. Problème: contacter un médecin responsable au téléphone est difficile et le kinésithérapeute n'ose pas faire un courrier et le confier aux parents lors de la consultation multidisciplinaire, car il n'a pas confiance dans les parents.

26. Le kinésithérapeute se reproche de ne pas téléphoner, ni d'écrire suffisamment.

28. Problème d'appareillage qui arrive trop tard et devient trop petit.

Réflexion: l'intégration scolaire dans une école normale n'est pas toujours une bonne chose: l'enfant se sent handicapé par rapport à ses camarades.

30. Pas de relation avec la consultation multidisciplinaire. Suggère que la consultation fasse plus participer les kinésithérapeutes à la prise en charge des enfants. Les kinésithérapeutes n'ont pas le temps de venir à Nancy mais la consultation multidisciplinaire pourrait envoyer un questionnaire 15 jours avant la date de rendez-vous pour savoir où en est l'enfant dans sa rééducation kinésithérapique.

32. Défaut de prise de conscience de la pathologie chez un enfant peu atteint. L'enfant lui-même n'est pas au courant des résultats quand il revient du bilan, il est évasif (c'est son caractère aussi).

33. Quand on téléphone au médecin traitant, on a l'impression de le déranger. Demande une meilleure entente entre les professionnels.

34. La consultation multidisciplinaire voit trop peu les enfants pour prendre en compte le problème psychologique. Problème de courrier.

37. Famille et kinésithérapeute satisfaits. Envoyer les comptes-rendus aux familles. Peur de la prise en charge chez les adultes, pour un patient qui doit passer à l'Hôpital d'Adultes.

39. Pas l'impression d'être intégré dans l'équipe thérapeutique, non informé sur les dates de consultation multidisciplinaire, chacun travaille dans son coin.

40. Bons rapports. Le kinésithérapeute dit qu'il faudrait que les kinésithérapeutes hospitalier et extra-hospitalier se contactent plus. Donner grand axe à suivre, orientation thérapeutique.

41. Il est difficile d'établir une prise en charge psychologique en deux consultations par an. Le médecin traitant a pris en charge ce problème avec le Centre Médico-Psychologique.

42. Les parents critiquent l'organisation de la consultation multidisciplinaire.

10.16 Annexe 16: Les résultats des questionnaires aux médecins scolaires.

Nous citons ci-dessous les réponses des 6 médecins scolaires telles qu'elles ont été formulées.

A chaque médecin, correspond un questionnaire Q1 à Q6.

10.16.1 Problèmes présentés par le suivi des élèves atteints de maladie neuromusculaire

Q1:

- Motivation de l'équipe éducative.
- Aménagement des locaux.
- Aménagement des emplois du temps.
- Suivi individualisé.
- Rythme de travail
- Concertation.

Q2 :

- Manque de structure scolaire pouvant accueillir des enfants en fauteuil roulant au niveau de l'enseignement secondaire. Très peu de collèges sont équipés d'ascenseur. Aucun collège ayant une SEGPA (Section d'enseignement général professionnel adapté) n'en possède.
- Sur le plan somatique, la prise en charge semble parfaitement adaptée.
- Accompagnement psychologique difficile, freiné par la langue et la culture.

Q3 :

- Bonne écoute globale de la part des équipes pédagogiques et administratives des établissements scolaires. Mais difficultés à percevoir en profondeur ce que peut signifier, en terme de possibilité ou d'impossibilité, un handicap neuro-musculaire.
- Les couvertures médicales et paramédicales sont très suffisantes et la communication passe bien.

Q4 :

- Aucun problème administratif dans le primaire.
- Difficulté d'évaluer, chez un enfant que l'on connaît peu au début, ses besoins en matière d'aménagement scolaire.

Q5 :

- Problèmes de locaux.
- Suivant les chefs d'établissement, la volonté est plus ou moins forte d'accepter un jeune handicapé.
- Evaluation des difficultés et des aggravations musculaires.
- Les comptes-rendus médicaux spécialisés ne sont pas envoyés spontanément: il faut les demander. C'est dommage.

Q6 : Pas de problème particulier.

10.16.2 Satisfaction des informations médicales données par la consultation multidisciplinaire

- Très satisfait : Q2, Q3, Q4
- Satisfait : Q5
- Moyennement satisfait : Q1.Q6

Commentaires:

Q1: Pas d'envoi de comptes-rendus.

Q3: Elles nous permettent d'être au courant de l'évolution des pathologies et des handicaps.

Q6: Compte-rendu complet.

10.16.3 Satisfaction du délai de réponse donnée par la consultation multidisciplinaire

- Très satisfait : Q1, Q2, Q3.
- Moyennement satisfait : Q4.
- Satisfait : Q5.
- Peu satisfait : Q6.

Commentaires: Q1, Q2, Q3, Q4, Q5: pas de commentaire. Q6: 2 mois de délais.

10.16.4 Quels autres types d'informations désirez-vous avoir?

- Q2: Comment l'annonce de la maladie a-t-elle été faite à la famille?
- Q4: Plus de détails sur les possibilités de l'enfant à participer et sous quelles formes, jusqu'à quelles limites aux activités proposées à l'école.
- Q6: Pas d'autre.

10.16.5 Y a-t-il des domaines que la consultation multidisciplinaire a négligé?

- Q1: Non.
- Q2: L'aspect psychologique.
- Q4: La motivation des parents sur le partenariat indispensable avec l'école.
- Q5: La composante psychologique. L'aide psychologique que l'on pourrait apporter aux jeunes porteurs d'un handicap, proposition de soutien.
- Q6: L'aspect psychosocial.

10.16.6 La consultation multidisciplinaire participe-t-elle suffisamment à l'intégration des élèves porteurs de maladie neuromusculaire dans l'établissement scolaire?

- Q1: Oui, quand c'est nécessaire.
- Q2: Oui, tout à fait, grâce au Docteur B.
- Q3: La consultation multidisciplinaire en donne en tout cas le support technique et permet d'élaborer une logistique.
- Q4: Non concerné.
- Q5: Je ne l'ai pas sollicité.
- Q6: Lors des réunions d'intégration, ce serait bien d'avoir un médecin spécialiste représentant la consultation multidisciplinaire pour avis ponctuel, pour répondre aux questions.

10.16.7 Suggestion, commentaire.

- **Q2:** Je souhaiterais être associé à une réflexion sur le vécu et le ressenti des enfants atteints, ainsi que de leur famille.
- **Q3:** Le problème c'est l'envie réelle qu'un établissement peut avoir à intégrer un élève handicapé. Cela demande de la réflexion de l'enfant, un changement souvent de ses opinions, un travail sur la différence, les aménagements éventuels des locaux et quelques fois des idées très simples comme confier à un élève handicapé la clé d'un W-C. à l'étage, peuvent s'opposer à toute une conception qu'on peut avoir du règlement intérieur et se trouver impossible à réaliser.
- **Q4:** Peut-être un contact plus étroit par courrier ou par téléphone, avant chaque réunion d'intégration serait-elle souhaitable pour ne rien négliger des différents aspects à envisager lors des rencontres de tous les intervenants.
- **Q5:** Conclusion: pour les jeunes de mon secteur suivis par la consultation multidisciplinaire, j'aimerais avoir les comptes-rendus des bilans, des échanges quant à la scolarité, à l'orientation professionnelle.
- **Q6:** Donner comme médecin référent, quelqu'un de joignable.

10.17 Annexe 17: Enquête nationale sur les structures de prise en charge des patients neuromusculaires

Nous allons analyser les résultats en classant les 10 centres par mode de fonctionnement:

1. mode où les patients se déplacent d'une consultation à l'autre;
2. mode où les médecins se déplacent vers le patient;
3. mode où les médecins voient le patient en colloque;
4. autres modes de fonctionnement.

Nous résumons les résultats dans le tableau 22.

10.17.1 Mode de fonctionnement où les patients se déplacent d'une consultation à l'autre

Ce mode de fonctionnement concerne trois centres: Bordeaux, Dijon et Tours.

10.17.1.1 La consultation multidisciplinaire de Bordeaux

La consultation multidisciplinaire de Bordeaux se fait sur une seule matinée, le quatrième mardi de chaque mois, où 5 patients sont vus dans la matinée. Le plus souvent, les patients viennent le matin même; d'autres, qui nécessitent un bilan cardiaque, une EFR, ou une exploration nocturne, viennent la veille pour une hospitalisation classique de 2 jours dans le service de neuro-pédiatrie, où toutes les explorations sont faites la veille et l'enfant va en consultation multidisciplinaire le mardi matin. Les patients, se déplaçant d'une consultation à l'autre, sont vus par différents intervenants séparément dans leur consultation habituelle.

Une synthèse en fin de matinée réunit systématiquement le neuro-pédiatre, le chirurgien orthopédiste infantile, le médecin réadaptateur et le pneumo-pédiatre en présence du patient et sa famille, avant le départ de ceux-ci. Le généticien et le cardio-pédiatre sont invités si nécessaire.

Un défaut majeur de cette consultation multidisciplinaire est le manque de temps pour écouter les parents, et pour la prise en charge psychologique. De plus, la synthèse en fin de matinée en présence de quatre médecins impressionne la famille, qui n'ose pas parler des problèmes qu'elle peut rencontrer au quotidien. Les

médecins ont donc le projet de transformer la consultation en une hospitalisation classique de 2 jours, dans l'unité de neuro-pédiatrie, et de mettre en place une vacation de psychologie financée par l'AFM.

L'AFM intervient dans la consultation multidisciplinaire en envoyant un éducateur spécialisé qui voit les familles dans la salle d'attente. Des conflits peuvent survenir lorsqu'un membre de l'AFM exprime son désir d'assister aux consultations...

10.17.1.2 La consultation multidisciplinaire de Dijon

La consultation multidisciplinaire de Dijon se déroule sur une journée, une fois par mois où trois patients sont reçus dans le centre de convalescence et de rééducation, section pédiatrique.

Les examens suivants sont réalisés systématiquement:

- bilan biologique: hémogramme, ionogramme, bilan hépatique, enzymes musculaires;
- électrocardiogramme;
- EFR;
- consultation de rééducation fonctionnelle;
- consultation de neuro-psychologie et bilan psychologique à chaque consultation pour les enfants.

D'autres consultations ou examens sont programmés si le médecin rééducateur, qui est en même temps coordinateur, le juge nécessaire. Les patients se déplacent d'une consultation à l'autre, toujours accompagnés par un personnel du service.

Une synthèse est organisée en fin de journée pour les cas difficiles uniquement.

Le médecin coordinateur fait le compte-rendu qu'il dicte à une secrétaire de l'AFM, qui travaille à mi-temps pour la consultation multidisciplinaire. Celle-ci s'occupe de:

- la prise des rendez-vous,
- l'organisation de la journée,
- la convocation des patients et de leur accompagnement tout au long de la journée,
- la récupération des examens et bilans cliniques pour la synthèse et les comptes-rendus.

Les problèmes rencontrés sont:

- le manque de disponibilité des médecins qui incluent les patients neuromusculaires dans leur consultation habituelle,
- la difficulté de rassembler tous les intervenants pour la synthèse.

10.17.1.3 La consultation multidisciplinaire de Tours

Cette consultation se déroule dans le service de pédiatrie, sur une durée qui ne nous a pas été précisée. L'enfant se déplace d'une consultation à l'autre et voit systématiquement un médecin réadaptateur et un orthopédiste. Il rencontre d'autres intervenants à la demande, y compris un psychiatre ou un psychologue.

L'AFM met à disposition une secrétaire médicale et un représentant de l'AFM assiste aux réunions de synthèse.

10.17.2 Mode où les médecins se déplacent vers le patient

Il concerne 2 centres: ceux de Marseille et de Toulouse.

10.17.2.1 La consultation multidisciplinaire de Marseille

La consultation multidisciplinaire de Marseille se déroule sur une journée dans l'unité d'hospitalisation de jour du service de pédiatrie et neurologie pédiatrique.

La secrétaire médicale, membre de l'AFM, reçoit les enfants et leur famille, les installe dans une chambre, où les médecins passent les voir. Les enfants se déplacent pour l'échographie cardiaque et les radiographies. L'EFR se fait dans le service même, grâce à un financement par l'AFM. Le psychologue intervient à la demande des familles.

10.17.2.2 La consultation multidisciplinaire de Toulouse

La consultation multidisciplinaire de Toulouse se déroule sur une hospitalisation de jour (ou de deux jours), deux jeudis par mois, soit dans l'unité de pédiatrie, soit dans l'unité d'orthopédie, chaque enfant est vu deux fois par an, et alterne son séjour entre les deux unités.

L'enfant est installé dans une chambre avec sa famille; les médecins passent les voir.

Les critiques semblent être essentiellement l'attente: les patients auraient l'impression d'attendre toute la journée. L'AFM intervient très discrètement à la demande des familles. Le manque de psychologue est bien ressenti.

10.17.3 Mode où les médecins voient le patient en colloque

Deux centres fonctionnent sur ce mode: les consultations multidisciplinaires d'Angers et de Fort-de-France.

10.17.3.1 La consultation multidisciplinaire d'Angers

La consultation multidisciplinaire d'Angers se déroule sur une demi-journée, 8 fois par an, où 7 patients sont vus à chaque demi-journée. Elle se passe dans les locaux de consultation de pédiatrie, bien accessible aux patients en fauteuil roulant. Le patient est vu par un colloque de 3 médecins, le neuro-pédiatre, l'orthopédiste et le médecin réadaptateur, qui examinent l'enfant et discutent du dossier. D'autres intervenants comme le généticien, le cardio-pédiatre, le pneumo-pédiatre consultent séparément.

L'AFM est présente hors de la consultation, et rencontre les familles qui le souhaitent.

Ce mode de fonctionnement par colloque présente deux avantages:

- la présence conjointe dans la même salle de trois spécialistes permet une discussion immédiate du dossier et des attitudes thérapeutiques avec les parents et l'enfant,
- ceux-ci voient, "en direct" si l'on peut dire, que les médecins se soucient de leur problème et ne leur cache rien.

L'inconvénient est que cela ne favorise pas l'écoute des parents sur les problèmes quotidiens, mais cet aspect est pris en charge par un représentant de l'AFM, et le projet d'une vacation d'un psychologue spécialisé est en cours.

Le fonctionnement est jugé satisfaisant et adapté à la demande de la population des malades.

10.17.3.2 La consultation multidisciplinaire de Fort-de-France

La consultation multidisciplinaire de Fort-de-France se déroule sur une demi-journée, le Vendredi matin, où 4 patients sont reçus en consultation dans un bureau aménagé pour les patients neuromusculaires, situé au niveau du plateau technique de l'hôpital.

Les patients arrivent vers 7h30-8h00 et subissent tous les examens paracliniques programmés. De 10h à 12h, ils sont vus par un "staff médical": le médecin coordinateur (neurologue) présente l'enfant, puis celui-ci sera examiné par tous les médecins présents; le dossier est discuté en synthèse vers 12h-12h30.

10.17.4 Autres modes de fonctionnement

Dans cette rubrique, nous classons les prises en charge qui ne sont pas officiellement des consultations multidisciplinaires: Lyon, Rouen et Strasbourg.

10.17.4.1 La prise en charge des maladies neuromusculaires à Lyon

Elle est faite par le service de médecine physique et réadaptation de l'enfant qui, délibérément, a fait le choix de ne pas constituer une consultation multidisciplinaire.

Les enfants viennent en hospitalisation de jour, dans le service de rééducation, 5 à 6 fois par an, pour une évaluation, une formation, une orientation, un appareillage ou un essai d'aides techniques.

L'enfant voit, à chaque hospitalisation, le médecin réadaptateur et un seul autre médecin spécialiste (orthopédiste ou pneumo-pédiatre ou cardio-pédiatre) et un ou plusieurs autres intervenants selon les besoins (psychologue, assistante sociale, instituteur, kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste).

10.17.4.2 La prise en charge des patients neuromusculaires à Rouen

Le patient est vu pour la première consultation par un neuro-pédiatre qui fait le dossier et programme les consultations et examens nécessaires. L'enfant est reconvoqué une demi-journée ou en hospitalisation de jour, où il verra les intervenants les uns après les autres, soit dans un même lieu, soit à différents endroits en fonction des intervenants.

L'AFM est sollicitée pour des problèmes d'appareillage ou pour des problèmes d'aménagement de l'environnement à domicile ou à l'école.

10.17.4.3 La prise en charge des enfants neuromusculaires à Strasbourg

Elle se fait au Centre de réadaptation fonctionnelle Clémenceau où l'enfant est vu de façon trimestrielle de suivi de rééducation avec ou sans autres spécialités. Les spécialistes se réunissent également une fois par trimestre, en soirée, pour évoquer des problèmes relatifs au diagnostic, et au suivi des enfants connus. Les représentants de l'AFM sont informés de ces réunions et peuvent y participer. Les enfants suivis sont trop peu nombreux pour la constitution officielle d'une consultation multidisciplinaire. Les familles sont systématiquement aiguillées vers l'AFM.



10.17.5 Les 10 centres nationaux de prise en charge des maladies neuromusculaires.

Bordeaux	Dijon	Tours	Marseille	Toulouse	Angers	Fort de France	Lyon	Rouen	Strasbourg
1 matinée par mois	1 journée par mois	?	1 journée	1 jour (ou 2), 2 fois /mois	demi-journée 8 fois par an	1 matinée par semaine	1 jour	½ journée (ou un jour)	?
5 patients	3 patients	?	?	?	7 patients	4 patients	?	variable	?
?	?	?	?	2 fois par an	?	variable	5-6 fois / an	?	1 par trimestre
Le patient va seul d'une consultation à l'autre	Le patient va accompagné de consultation en consultation	Le patient va seul d'une consultation à l'autre	patient installé dans chambre, médecin passe	patient installé dans chambre, médecin passe	Colloque de 3 médecins + patient	"staff médical": médecins + patient	patient installé dans chambre, médecin passe	?	le patient va de consultation en consultation
?	Cs psy syst	?	Cs Psy ALD	Pas de Cs Psy	Pas de Cs Psy	Pas de Cs Psy	Cs Psy ALD	?	?
	Coordinateur					Coordinateur			
Synthèse en fin de matinée: 4 médecins + patient	Synthèse pour cas difficile, fin de journée, sans patient	Synthèse	?	?	?	Synthèse en fin de matinée sans patient	?	?	Synthèse sans patient, 1 fois/trimestre, en soirée
Peu de disponibilité des médecins, défaut de prise en charge psychologique	Peu de disponibilité des médecins, problème pour réunir tous les intervenants			Attente Problème psychologique non pris en charge	Problème psychologique non pris en charge	Problèmes psychologique et social non pris en charge			
Educateur spécialisé de l'AFM dans salle d'attente	Secrétaire médicale AFM à mi-temps	Secrétaire AFM + représentant AFM aux synthèses	Secrétaire médicale AFM	Présence AFM discrète	Educateur AFM dans salle d'attente	Financement AFM total	AFM non présente	AFM s'occupe des problèmes d'appareillages, environnement	Représentant AFM aux synthèses

Tableau 22 : Les 10 centres nationaux de prise en charge des maladies neuromusculaires.

Abréviations : Cs Psy ALD = consultation psychologique à la demande.





Remerciements

J'adresse mes profondes remerciements à :

- M. Philippe VALLET, SRAI Alsace-Lorraine, pour son aide dans la constitution de ma bibliographie.
- S. LOISEAU et A. BIDAULT, service de documentation de l'AFM à Evry, pour leur aide dans ma recherche bibliographique.
- M. J. PAULUS, kinésithérapeute de l'AFM, pour ses conseils et sa disponibilité.
- M. Claude MARRONE, représentant Guigoz, pour m'avoir permis d'assister au 6^{ème} Colloque sur les maladies neuromusculaires à Versailles les 25-26 Octobre 1996.
- Michèle, secrétaire de la consultation multidisciplinaire de Nancy.
- Mme DEROCHE, directrice de la Maisonnée, à Francheville.
- Annick et Deek DUNBAR, Yvonne CHOUVELLON.
- Tous les patients et leur famille, tous les participants à notre étude.



VU

NANCY, le **21 NOVEMBRE 1999**

Le Président de Thèse

Professeur **M. VIDAILHET**

NANCY, le **3 DÉCEMBRE 1999**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur **J. ROLAND**

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, le **7 DÉCEMBRE 1999**

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1

Professeur **C. BURLET**

RESUME DE LA THESE :

Après huit ans de fonctionnement, nous désirons évaluer la consultation multidisciplinaire des maladies neuromusculaires de l'Hôpital d'Enfants de Nancy, par une enquête au moyen de 193 questionnaires, auprès des soignants intra et extra hospitaliers, ainsi que des soignés.

L'objectif est de :

- recueillir et analyser les observations des patients, de leurs parents et des équipes médicales;
- recueillir et analyser leurs suggestions;
- bâtir un projet permettant d'optimiser le fonctionnement de la consultation multidisciplinaire, d'après les résultats des questionnaires et en nous basant également sur une enquête auprès des centres français de prise en charge des maladies neuromusculaires.

TITRE EN ANGLAIS:

The Multidisciplinary Consultation for Neuromuscular Diseases of Nancy Children's Hospital : evaluation and perspective.

THESE DE MEDECINE SPECIALISEE - ANNEE 2000

MOTS-CLES:

- Neuromusculaires, Maladies,
- Questionnaire.

INTITULE ET ADRESSE DE L'U.F.R:

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 - VANDOEUVRE LES NANCY Cédex
