

28 février

Colloque scientifique régional de la Fondation Maladies Rares

Vie quotidienne et parcours de soin des personnes présentant un bi-handicap de surdicécité dans le contexte d'une maladie rare

Marine Arcous, Psychologue clinicienne, doctorante en psychologie clinique, Paris VII, Denis Diderot.

Sophie Dalle-Nazébi, sociologue & anthropologue, FMSH

Sandrine Marlin; CRMR Surdités Génétiques; Hôpital Necker; AHPH

Remi Potier, Psychologue clinicien, psychanalyste et maître de conférence, Paris VII, Denis Diderot

Olivier Putois, Psychologue clinicien, psychanalyste et maître de conférence, Université de Strasbourg

Sylvain Kerbouch', Sociologue, FMSH





- ▶ Lauréat d'un appel à projet de 2015
- ▶ Etude conduite de 2016 à 2019
- ▶ Type observationnel
- ▶ Recherche pluridisciplinaire
- ▶ Porteur du projet :
 - **Rémy Potier**, psychologue clinicien et psychanalyse, HDR et maître de conférence à l'Université Paris VII, Denis Diderot
- ▶ Laboratoire : EAD 3522

Objectifs

- ▶ Comprendre le **parcours de vie** des personnes présentant une surdicécité d'origine génétique (syndrome de Usher, syndrome de Wolfram et Syndrome de Stickler)
- ▶ Déterminer les **déterminants psychosociaux** participant à la qualité de vie des sujets
- ▶ Identifier les **stratégies d'adaptation** utilisées par les sujets (ex: recours à des aides humaines, recours à des technologies d'assistance, appui relationnel, ajustement émotionnel et cognitif) et sur les relations avec les professionnels du soin.

Revue de littérature

- ▶ Pas de description globale et articulée des différentes dimensions psychosociales de l'impact de la surdicécité sur l'**autonomie** et la **subjectivité** des personnes
- ▶ Les études se concentrent majoritairement sur les **aspects négatifs** liés au handicap et pas assez sur les stratégies d'adaptation positives utilisées par les sourdsaveugles pour s'adapter aux difficultés et changements rencontrés dans leur vie quotidienne (Spiers, 2000)
- ▶ **Biais méthodologiques** (ex: interprétation par un tiers)
- ▶ Les études n'abordent que très peu le rapport des individu **aux aides techniques, aux soins, aux professionnelles de la santé** (médecins, psychologues, etc.)
- ▶ Aucune globale réalisée auprès d'une **cohorte française**

Méthodologie Mixte

Approche quantitative

- Un questionnaire psychosocial portant sur le vécu subjectif du retentissement fonctionnel de la surdicécité sur la vie quotidienne du patient et sur les stratégies d'adaptation utilisées pour pallier les difficultés liées au handicap.
- Construit de manière conjointe entre une psychologue clinicienne de l'Université Paris VII (Marine Arcous) et une socio-anthropologue de la FMSH (Sophie Dalle-Nazébi)
- Utilisé dans deux recherches : **Dépsysurdi** et **Ligh4Deaf** (Financement RHU, en cours)
- Disponible en version texte, version contraste et version LSF
- Items sélectionnés à partir d'une revue de littérature exhaustive (récupération d'items du BSSSM, HSM, SIP, HET et Echelle d'estime de soi de Rosenberg) + des items créés

Méthodologie mixte

Approche qualitative

- Entretien thématique filmés d'une durée de **1h30-2h00** en moyenne.
- Questions ouvertes (favorable aux récits de vie) couvrant les différents éléments du parcours de vie impactés par la surdité
- Laisser place à **l'émergence de thèmes** non couverts dans le questionnaire
- Mettre en avant la **manière singulière** dont chaque sujet prend de la distance avec sa situation et l'élabore
- Prendre en compte la **diversité des profils** (âge, genre, situation socioprofessionnelle, niveau de vision, d'audition)

Recrutement des participants

SENSGENE | FILIÈRE
DE SANTÉ
MALADIES
RARES
Maladies Rares Sensorielles



Association
Syndrome de Wolfram
Association
Syndrome de Wolfram

UNADEV

Union Nationale des Aveugles et Déficients Visuels



Association Tremplin
Syndromes de Pierre Robin

RNSA
Réseau National des SourdAveugles



ANPSA
voir et entendre la surdicétité
voir et entendre la surdicétité

Valentin
HAÛY
Avec les aveugles et les malvoyants
Agir pour l'autonomie



FoDdS
France
Double Déficience Sensorielle
.....

Participants

Volet quantitatif

- **162** répondants
- 61 hommes (40,1%) et 91 femmes (59,9%)
- Age moyen = 44 ans
- **Syndrome de Usher = 71,2 % (111)**
- **Syndrome de Wolfram = 3,7% (6)**
- Diagnostic non connu = 10,9% (12)
- Aucun de ces syndromes mais difficultés visuelles et auditives = 20,5 % (32)

Participants

Volet qualitatif

28 entretiens

- 21 entretiens auprès de personnes ayant un syndrome de Usher
- 5 entretiens auprès de personnes ayant un syndrome de Wolfram
- 2 entretiens auprès de personnes ayant un syndrome de Stickler

Parcours diagnostique

Condition de l'annonce

- Maladresses des annonces (« vous allez devenir aveugle ») qui peuvent avoir un véritable impact sur le parcours de vie du patient
- Sensibiliser les ophtalmologues non spécialistes (40 % faites par un ophtalmologue lors d'un contrôle de routine)
- Eviter d'associer types de syndrome à des niveaux de gravité
- Faire attention au choix des mots (« mauvais gène », « gènes défectueux », « embryon à jeter », etc.)

Parcours Diagnostique

Des diagnostics

- Des diagnostics de perte de champ visuel et de problèmes de vision (57,8%)
- Le patient peut vivre l'annonce du rétrécissement du champ visuel comme un nouveau diagnostic à part entière
- Diagnostic « basse vision » (Orthoptiste, ergothérapeute) à intégrer dans le parcours et le suivi
- Interprétation subjective de la cécité (« je suis un aveugle qui voit »)
- Parler de la canne blanche est reçu comme une annonce de perte de vue

Prise en charge psychologique

Au moment de l'annonce

- Peut-être un soulagement (le patient comprend enfin ses difficultés) ou un vrai choc traumatique
- 46 % n'ont pas reçu de proposition de prise en charge psychologique
- Choc traumatique qui empêche de comprendre les informations fournies

Accompagner tout au long de l'évolution

- 30% ont eu des pensées suicidaires, 50% n'ont pas reçu l'aide adéquate
- 30% sont actuellement en détresse psychologique
- En lien avec l'évolution du syndrome, discrimination, difficultés au travail (50% ont rapporté une fatigue nerveuse au travail)

Prise en charge psychologique

- Apprendre à gérer les émotions négatives : 50% ont recours à des stratégies d'adaptation négatives (ex: 25 % agressivité hétéro ou auto-agressive, 36% isolement)
- Donner du sens au vécu, intégrer le syndrome à l'identité, apporter des clefs pour savoir exprimer ses besoins
- Accompagner également les proches (les premiers aidants, présence de culpabilité, épuisement, stress)
- La non connaissance du syndrome par le psychologue est un facteur de désengagement de la thérapie
- Pertinence de la méthode ACT (thérapie d'acceptation et d'engagement) incorporant des techniques de pleine conscience.
- Encourager ma pratique de sports adaptés (tai chi, yoga doux, randonnée, etc..) : gestion de l'équilibre, des émotions et de la vie sociale

Anticipation positive

- Accompagner le passage à la canne
- Forte résistance : Peur de montrer sa vulnérabilité lors des déplacements (31,8%) , trop fortement assimilée à la cécité, ce qui n'est pas le cas en pratique
- Reporter le recours à la canne est un moyen de rassurer le patient et de respecter son rythme
- Valoriser les usages contextuels de la canne (pas nécessairement associée au degré de perte visuelle; aide à la mobilité pour les personnes présentant un trouble de l'équilibre, aide au déplacements nocturnes, contexte de foule ou terrain inconnu)
- Ne pas anticiper les limitations mais envisager les pratiques alternatives (ex: valoriser la diversité des modes de communication en fonction du contexte)
- Investir une diversité de prises d'informations et de repères, dont tactiles

Besoin d'informations sur la santé

- ▶ Médecins sont la première source d'informations de santé (83%)
- ▶ 27 % déclarent communiquer difficilement avec les médecins
- ▶ Personnes à risque : LSF+ faible maîtrise du français écrit+ Faible maîtrise TIC /Lecture labiale + pas de reste auditif+ Pas de LSF+ faible maîtrise des TIC/
- ▶ Besoins d'interprètes
- ▶ La moitié déclarent ne pas avoir compris l'information au moment de l'annonce
- ▶ 27 % ont le sentiment d'être mal informé sur leur syndrome
- ▶ Certaines personnes ont des difficultés à comprendre la différences entre les types de syndrome (syndrome de Usher)
- ▶ Besoins d'information sur l'origine et la transmission du syndrome (34%) et l'évolution du syndrome (48%)
- ▶ Besoin de compte-rendu rapides des bilans médicaux et des conférences en milieu hospitalier

Besoin d'informations sur les aides humaines et techniques

- ▶ Sur les aides techniques (62%)
- ▶ Sur les aides humaines possibles (58%)
- ▶ Sur les droits et démarches (67%) :
Démarches administratives complexes;
Besoin d'une personne ressource pour
centralisation des démarches
administratives
- ▶ Le besoin d'information sur les aides
techniques et humaines est plus
important que le besoin d'informations
sur la santé
- ▶ Besoin d'être mis en contact avec des
associations spécialisées
- ▶ Méconnaissance de la diversité des
professionnels et de leurs apports
- ▶ Pénurie d'aides humaines et de formation

Perception de la thérapie génique

- ▶ Besoin d'informations sur les traitements possibles (74%)
- ▶ 45 % ont reçu des informations sur la thérapie génique par leur médecin
- ▶ Ne savent pas s'ils ont reçu l'information (13%)
- ▶ Attente forte pour le vision : davantage pour le blocage de l'évolution qu'un retour à une étape antérieure (60%)
- ▶ Une intervention sur l'audition est soit refusée soit un « bonus »
- ▶ Car la surdité intégrée à l'identité et au quotidien
- ▶ Crainte pour certains d'avoir une audition constante (sans on/off)
- ▶ Ne focalisent pas sur les solutions médicales, mais ont davantage besoins de solutions et d'interlocuteurs pour s'ajuster à leur vie quotidienne

En conclusion

- ▶ **INFORMER** (les ophtalmologues, les psychologues, les médecins généralistes des spécificités de la prise en charge des personnes sourdsaveugles)
- ▶ **CENTRALISER** les informations (création d'un registre regroupant les associations spécialisées en surdicécité, psychologues, assistant(es) social(es), interprètes et besoin de comptes-rendus médicaux)
- ▶ **ACCOMPAGNER** le processus d'adaptation à la maladie (à chaque diagnostic pour permettre une intégration de la maladie à l'histoire du patient, recours à des techniques actives offrant des solutions concrètes type ACT et « Pleine Conscience »).
- ▶ **VALORISER** les anticipations positives (appropriation de la canne, de la langue des signes tactile en amont et comme solution alternative)

Remerciements



France Double Déficience Sensorielle

.....

