

La psychologie dans les maladies rares

Handicap visible & invisible

**5ème JOURNEE ANNUELLE FAVA-
MULTI**

Nathalie Versace
Psychologue Clinicienne Fondation
Rothschild

Handicap visible & invisible

- ❖ Psychologue service NRI Dr PIOTIN et Neurologie DR Gout: population de patients maladies rares: **MAV** autres populations **AVC**/ Rupture d'**anévrisme**/ **SEP**
- ❖ **Handicap?** est la limitation des possibilités d'interaction d'un individu avec son environnement, menant à des difficultés psychologiques, intellectuelles, sociales ou physiques. L'individu est donc confronté à une incapacité à une limite.

- **Handicap visible:**

Moteur (Marche)

Handicap invisible:

Troubles cognitifs

Mémoire, faculté intellectuel,
Fonctions exécutives
(capacité à planifier, à
décider, à s'adapter)

Troubles psychiques

Maladie mentale, Trouble
de la personnalité

Handicaps sensoriels

Perte du champ visuel
Activités visuo-perceptives,
visuo-constructives,
perceptivo-motrices

Handicap visible & invisible

- **Le handicap confronte l'individu d'un point de vue psychologique à la PERTE et à la LIMITE**
- Perte de ses capacités et de son autonomie /Sentiment de trahison du corps
- **Crise identitaire qui induit une souffrance psychique/ Confiance et valeur de soi**
- **Changement dans la relation à l'autre/regard de l'autre**
- **Bouleversement émotionnel**
- **Angoisse du devenir**
- **Difficulté à se projeter vers l'avenir et à l'investir**
- **Le handicap confronte à être dans « L'ici et maintenant »**
- **Sentiment de solitude dans les maladies rares, (manque de projection vers un savoir connu et du tangible)**

Handicap visible & invisible

- ✓ Le handicap génère un « trauma » psychique et un bouleversement interne, l'accompagnement psychologique est indispensable pour se reconstruire.
- ✓ Poser une parole sur cette réalité et « être » entendu
- ✓ « Identité brisé » besoin d'aide pour se reconnecter à ses ressources et « voir » au delà du handicap. Chaque patient à son histoire et la situation d'handicap fait resurgir d'autres problématiques et conflit (infantile).
- ✓ Se reconnecter à la Pulsion de vie
- ✓ Poids de la société, où la différence de l'autre peut amener du rejet. Aider les patients à réécrire leur histoire malgré un réel éfractant.

*« Les cinq sens des handicapés sont touchés mais c'est un sixième qui les délivre, Bien au-delà de la volonté, plus fort que tout, sans restriction, Ce sixième sens qui apparait, c'est simplement l'envie de vivre. »
Patients, Grand Corps Malade*

La psychologie dans les maladies rares

Handicap visible & invisible

**5ème JOURNEE ANNUELLE FAVA-
MULTI**

Nathalie Versace
Psychologue Clinicienne Fondation
Rothschild

Handicap visible & invisible

- ❖ Psychologue service NRI Dr PIOTIN et Neurologie DR Gout: population de patients maladies rares: **MAV** autres populations **AVC**/ Rupture d'**anévrisme**/ **SEP**
- ❖ **Handicap?** est la limitation des possibilités d'interaction d'un individu avec son environnement, menant à des difficultés psychologiques, intellectuelles, sociales ou physiques. L'individu est donc confronté à une incapacité à une limite.

- **Handicap visible:**

Moteur (Marche)

Handicap invisible:

Troubles cognitifs

Mémoire, faculté intellectuel,
Fonctions exécutives
(capacité à planifier, à
décider, à s'adapter)

Troubles psychiques

Maladie mentale, Trouble
de la personnalité

Handicaps sensoriels

Perte du champ visuel
Activités visuo-perceptives,
visuo-constructives,
perceptivo-motrices

Handicap visible & invisible

- **Le handicap confronte l'individu d'un point de vue psychologique à la PERTE et à la LIMITE**
- Perte de ses capacités et de son autonomie /Sentiment de trahison du corps
- **Crise identitaire qui induit une souffrance psychique/ Confiance et valeur de soi**
- **Changement dans la relation à l'autre/regard de l'autre**
- **Bouleversement émotionnel**
- **Angoisse du devenir**
- **Difficulté à se projeter vers l'avenir et à l'investir**
- **Le handicap confronte à être dans « L'ici et maintenant »**
- **Sentiment de solitude dans les maladies rares, (manque de projection vers un savoir connu et du tangible)**

Handicap visible & invisible

- ✓ Le handicap génère un « trauma » psychique et un bouleversement interne, l'accompagnement psychologique est indispensable pour se reconstruire.
- ✓ Poser une parole sur cette réalité et « être » entendu
- ✓ « Identité brisé » besoin d'aide pour se reconnecter à ses ressources et « voir » au delà du handicap. Chaque patient à son histoire et la situation d'handicap fait resurgir d'autres problématiques et conflit (infantile).
- ✓ Se reconnecter à la Pulsion de vie
- ✓ Poids de la société, où la différence de l'autre peut amener du rejet. Aider les patients à réécrire leur histoire malgré un réel éfractant.

*« Les cinq sens des handicapés sont touchés mais c'est un sixième qui les délivre, Bien au-delà de la volonté, plus fort que tout, sans restriction, Ce sixième sens qui apparait, c'est simplement l'envie de vivre. »
Patients, Grand Corps Malade*

La transmission

Dr Khadija LAHLOU-LAFORET

Unité de Psychologie et Psychiatrie de Liaison

HEGP



Transmission

- ✓ Du latin *Transmittere* = *déposer au-delà*
- ✓ Faire partager aux autres, notamment à la génération suivante, ce qu'on a reçu de bon et précieux
- ✓ La transmission est marquée par la difficulté et l'inquiétude

*« Ce que l'on transmet réellement
n'est jamais ce qu'on désirait »*

J. Arènes

Transmission transgénérationnelle

- ✓ D'une maladie familiale
- ✓ D'un gène de prédisposition...



**Sentiment de culpabilité, voire
d'injustice vis-à-vis des enfants**

La culpabilité

De la place

- *Du parent :*
Transmettre à sa descendance
- *De l'enfant :*
Culpabiliser ses parents en étant porteur
- *Du cas-index :*
Etre le premier d'une série de « catastrophes »
- *Des apparentés :*
Ne pas être porteur

Transmission transgénérationnelle

- ✓ **Ressemblance physique**
- ✓ **Autres caractéristiques physiques protectrices**
- ✓ **Histoire et mémoire familiale**
- ✓ **Caractéristiques psychologiques**

La transmission des informations concernant le risque génétique

- ✓ **La transmission a plutôt ici le sens de la communication**
- ✓ **En principe, il s'agit d'un acte volontaire et réfléchi**

La transmission de l'information

- ✓ **Le cadre légal prévoit que le sujet porteur de la mutation informe ses apparentés → lourde responsabilité**
- ✓ **La communication de l'information est dépendante de la nature des liens familiaux**
- ✓ **Oiseau de mauvais augure ou premier de cordée ?**

Ne pas transmettre

- ✓ **Cacher une part de l'histoire familiale**
- ✓ **Instaurer un silence**
- ✓ **Faire courir un risque à autrui**

**Transmettre,
c'est permettre la prévention**

La maladie génétique, parfois non guérissable

7 Juin 2019

Marine BOIS, psychologue clinicienne centre de référence du syndrome de Marfan et apparentés. CHU Bichat Claude Bernard.

**Comment les patients s'adaptent-ils à la maladie,
quelles stratégies mettent-ils en place et comment
celles-ci peuvent-elles interférer avec les
comportements de santé ou bien les favoriser ?**

Le cas de Julien, diagnostiqué à 17 ans, suite à une intervention cardiaque

La mère

Stratégie de contrôle et de maîtrise

Julien

Stratégie basée sur la mise à distance,
la banalisation: **le déni**



L'âge adulte



L'âge adulte

Le déni de Julien persiste, mais il n'est plus compensé par le contrôle de sa mère.

L'âge adulte

Le déni de Julien persiste, mais il n'est plus compensé par le contrôle de sa mère.

Complication

L'âge adulte

Déni -> Contrôle/ maîtrise

Que faire lorsque les stratégies défensives des patients interfèrent avec les comportements de santé?



Merci pour votre attention





FRATRIE ET MALADIE GÉNÉTIQUE

Sylvie FOURDRINOY, psychologue clinicienne
Service de Génétique Clinique - CRMR Maladie de Rendu-Osler, Lyon

Journée FAVA MULTI

07 juin 2019

Impact de la pathologie génétique

- Sur la personne malade
- Sur ses parents, ses ascendants
- Sur sa fratrie
- Car la maladie bouleverse le système familial, ses membres et l'organisation de la famille
- ↪ Approche globale de l'accompagnement des patients, prise en considération de la personne mais aussi de son environnement notamment familial
- ↪ Fratrie est aux 1ères loges

La relation au frère ou la sœur malade

- Lien fraternel est horizontal et implique entre les enfants une relative égalité qui est bousculée par la maladie
- Beaucoup de questionnements :
 - pourquoi lui ? pourquoi pas moi ?
 - qu'ai-je fait ou pas fait ?
 - vais-je être malade moi aussi ?
 - que va-t-il / elle devenir ?...
- Sentiment de culpabilité : être à l'origine de la maladie ou avoir été épargné(e)
- Jalousie / bénéfices supposés de celui qui est malade
- Difficulté à exprimer une jalousie ; ambivalence des sentiments ; honte du handicap ou des symptômes et honte d'avoir honte



La relation au frère ou la sœur malade

- Implication parfois ++ dans la prise en charge, préoccupation, inquiétude :
 - rôle parental, rôle d'aidant et donc lien vertical
 - sentiment d'une responsabilité qui peut être vécue comme imposée
- Une rivalité, souple et structurante, doit pouvoir s'exprimer notamment à travers le jeu, entre jalousie et rivalité / amour et complicité
- ↪ Soutenir la cohésion du groupe fraternel pour ensuite permettre aux enfants de s'individualiser en se nourrissant de la force du lien

La relation aux parents

- Enfant "trop parfait" : pour préserver les parents, leur éviter une souffrance supplémentaire, les soutenir
- Enfant "trop bruyant" : troubles du comportement, difficultés d'apprentissage... pour attirer l'attention
- Jalousie par rapport au temps et à l'attention des parents : sentiment d'être délaissé(e), d'être en concurrence avec le frère, la sœur mais aussi la maladie
- Culpabilité de ne pas pouvoir consoler les parents
- Sentiment d'être exclu(e) de la famille : dé-filiation

La relation aux parents

↪ Parler, expliquer, dire :

- l'absence de mots laisse la place aux fantasmes, l'esprit humain a horreur du vide donc l'imagination le remplit, ce qui peut entraîner des angoisses
- pour mettre des mots sur ce que l'enfant observe pour qu'il puisse poser des questions et se sentir étayé dans sa réflexion
- pour apporter des éléments de compréhension au comportement des parents (préoccupation pour l'enfant malade, tristesse...)
- pour permettre à l'enfant de partager ses émotions, de ne pas être seul(e) face à ses émotions

↪ Enfant à sa place d'enfant

Vie personnelle

- Inquiétude pour l'avenir personnel : vais-je être malade moi aussi ?
Fantasme de "contagion", idée de malédiction familiale
- Choix d'orientation professionnelle vers des métiers du soin ou de l'aide
- Questionnement pour projet d'enfants
- Force, sensibilité et maturité / autonomie aussi



En résumé

- Ce n'est pas parce que la personne n'est pas concernée médicalement ou génétiquement qu'elle n'est pas impactée par la pathologie présente dans sa famille
- Expliquer et reprendre les explications à différents âges ; les enfants sont des interlocuteurs
- Périodes importantes : le moment du diagnostic, ado et jeune adulte
- Éviter les consultations communes à plusieurs membres de la fratrie, chacun a un cheminement et des questions propres
- Proposer une écoute ou une orientation vers un(e) psychologue



Hospices Civils de Lyon



■
votre santé,
notre engagement

Merci de votre attention

sylvie.fourdrinoy@chu-lyon.fr