

**Lieu** : Hoofddorp, Pays-Bas

**Titre** : 267<sup>e</sup> atelier international de l'ENMC « Interventions psychologiques pour améliorer la qualité de vie dans les maladies neuromusculaires à progression lente »

**Date** : 20 au 22 mai 2022

**Organisateurs** : Nicole Voet (Pays-Bas), Christopher Graham (Irlande), Benjamin Gallais (Canada).

**Participants** : Baziel van Engelen (Pays-Bas), Michael Rose (Royaume-Uni), Luca Padua (Italie), Peter Young (Allemagne), Hilde Braakman (Pays-Bas), Jos Hendriksen (Pays-Bas), Rosaline Quinlivan (Royaume-Uni), Sylvia Klinkenberg (Pays-Bas), Stefan Winblad (Suède), Nathalie Angeard (France), Maria Nobile (Italie), Garazi Labayru (Espagne), Carsten Schröter (Allemagne), Grazia D'Angelo (Italie), Florence Chanteux (Belgique), Samar Muslemani (Canada), Andone Sistiaga (Espagne).

*Dans le cadre du programme de début de carrière (jeunes chercheurs)* : Joana Garmendia Zaldua (Espagne) et Ronne Pater (Pays-Bas).

*Comme représentants des patients* : Marnix van Bruggen (Pays-Bas), Cassiano Cesar de Carvalho Piccolo (Brésil), Tatiana de Carvalho Piccolo (sœur de Cassiano) (Brésil), Madelon Kroneman (Pays-Bas) et Ingrid de Groot (Pays-Bas).

### **Objectifs**

Le 267<sup>e</sup> atelier international de l'ENMC sur les « interventions psychologiques pour améliorer la qualité de vie dans les maladies neuromusculaires à progression lente » était une réunion hybride, avec 23 participants sur place et quatre connectés à distance. L'atelier visait à réunir des experts en psychologie, en comportement et en cognition en maladies neuromusculaires (MNM) afin de partager des recherches, des expériences cliniques et personnelles, dans le but ultime d'améliorer le soutien psychologique aux personnes atteintes de MNM à progression lente.

### **Contenu de l'atelier**

Le groupe s'est d'abord penché sur la littérature montrant l'impact des MNM sur le fonctionnement psychosocial des personnes vivant avec ce type de maladie. Il a été noté que bien que la sévérité de la maladie puisse expliquer certaines variations au niveau de la qualité de vie, les facteurs psychosociaux en expliquent également une proportion importante. Cela signifie que même si la maladie est très grave, les gens peuvent avoir une qualité de vie satisfaisante et vice versa; les personnes présentant une symptomatologie légère peuvent avoir une qualité de vie inférieure. La littérature souligne également que les interventions psychologiques ciblant les facteurs psychosociaux ont le potentiel d'améliorer la qualité de vie, l'humeur et le fonctionnement avec la douleur et la fatigue en MNM.

Une grande partie de la première journée a été consacrée à la compréhension de l'expérience vécue des MNM. Quatre personnes vivant avec différentes MNM (patients experts) ont décrit les principaux défis et opportunités au niveau de la sphère psychosociale engendrés par leur condition. Les patients ont exprimé qu'ils doivent constamment adapter leurs activités quotidiennes pour vivre avec les symptômes changeants de leur maladie progressive. Ils ont expliqué qu'ils devaient gérer les émotions qui en résultent, comme la frustration, l'anxiété envers l'avenir et la tristesse. Ces patients experts ont également décrit le fait que les MNM affectent les membres de la famille et que, par conséquent, elles ont un impact psychologique sur l'ensemble du réseau familial.

Avant l'atelier, les organisateurs, les patients experts et les jeunes chercheurs ont élaboré un questionnaire destiné aux patients atteints de MNM, aux proches aidants et aux professionnels. Ce questionnaire visait à recueillir des avis sur les besoins psychosociaux critiques en MNM, la manière dont le soutien psychologique devrait être configuré et les obstacles à l'accès aux interventions psychologiques.

Plus de 240 personnes ont répondu à ces questionnaires et les données ont été présentées lors de l'atelier. Les résultats du sondage ont montré que les personnes touchées par une MNM considèrent que le soutien psychologique est nécessaire pour les problèmes physiques (perte de fonction, douleur et fatigue), sociaux (changement au niveau des relations, stigmatisation) et psychologiques (peur, honte, acceptation de la maladie). Les données probantes ont démontré que les défis psychosociaux les plus courants dans les premiers stades de la maladie (juste après le diagnostic) sont le manque de compréhension de la maladie (incertitude), la difficulté à accepter la maladie et l'impact de celle-ci sur leurs habitudes de vie, les changements dans l'autonomie/l'indépendance des patients, la peur de l'avenir et les sentiments de culpabilité (par exemple, l'hérédité). Par ailleurs, les professionnels qui ont rempli le questionnaire ont mentionné l'importance de la communication entre l'équipe multidisciplinaire et les patients et leurs proches, et ce, à tous les stades de la MNM. La présence d'un professionnel en santé mentale au sein de l'équipe multidisciplinaire est indispensable.

Aux stades ultérieurs de la maladie, les personnes interrogées ont décrit des défis psychosociaux communs tels que la gestion des émotions stressantes qui accompagnent la progression de la maladie, la gestion des symptômes chroniques (douleur et fatigue), les relations interpersonnelles qui changent, l'acceptation des aides techniques et la difficulté à assumer les responsabilités de la vie quotidienne, comme le travail. Les proches peuvent avoir du mal à faire face à la maladie de leur enfant, parent ou partenaire et à son impact sur les responsabilités de tous les jours, comme la famille et le travail. Ils peuvent se sentir impuissants face à la maladie et ont besoin de comprendre la condition, de s'accepter et de se soutenir, eux et les membres de leur famille.

Bien que le besoin de soutien psychologique était évident, les répondants ont décrit de nombreux obstacles à l'accessibilité de ces services. Il s'agit majoritairement des émotions désagréables qu'ils ressentent face à l'accès au soutien psychologique, telles que la honte, la peur ou le sentiment d'autosuffisance (se sentir d'être capable de s'en sortir sans aide extérieure), suivi par la logistique (manque d'information, de professionnels spécialisés, d'accessibilité et de temps) et les questions financières (coût, absence de politique publique de gratuité des soins).

L'utilité des groupes de discussion entre pairs (groupes de soutien) pour les patients et leurs proches a été abordée à travers l'expérience dans deux hôpitaux différents, des groupes de soutien pour les patients hospitalisés et pour les patients externes de l'autre hôpital.

Le deuxième jour de l'atelier a débuté par une révision des données probantes sur les différents types d'intervention psychologique dans le cadre des MNM. De nombreuses interventions ciblant le fonctionnement psychosocial ont été discutées, comme la thérapie d'acceptation et d'engagement (ACT), la thérapie cognitivo-comportementale (TCC) et les techniques de relaxation et de pleine conscience.

L'ACT est une intervention psychologique qui vise à aider les personnes à bien vivre avec la MNM en améliorant une compétence appelée la « flexibilité psychologique ». La flexibilité psychologique consiste à faire ce qui est important, à s'ouvrir à ses émotions et à être présent ici et maintenant dans le but de coordonner sa vie autour des choses que l'on veut, au lieu de vivre pour maintenir sa douleur ou sa détresse ou de repousser son inconfort. Les données d'un récent essai clinique randomisé et contrôlé de l'ACT avec des personnes atteintes de MNM ont été présentées. De manière encourageante, cette étude a montré que l'ACT permettait d'améliorer la qualité de vie et l'humeur.

La TCC vise à modifier les croyances inutiles concernant le soi, le monde et la maladie. Des données provenant d'essais contrôlés randomisés de TCC pour la fatigue chez des patients atteints de dystrophie myotonique de type 1 et de dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale (FSHD) ont été présentées. Il est encourageant de constater que, dans les deux études, la fatigue s'est améliorée dans le groupe ayant reçu la TCC par rapport aux groupes témoins recevant l'intervention habituelle. Dans l'essai sur la FSHD, l'IRM a été utilisée pour évaluer si la qualité des muscles s'était améliorée après la TCC. Les résultats préliminaires ont montré une moins grande détérioration du muscle dans le groupe recevant la TCC.

Le contenu d'autres méthodes courantes d'intervention psychologique a été considéré, comme les techniques de relaxation et de pleine conscience. La relaxation implique la contraction et la détente de groupes de muscles (méthode Jacobson), la respiration profonde (diaphragmatique) ou la méditation, où l'on cherche à porter son attention sur le moment présent sans évaluation et/ou jugement.

Les sessions ultérieures ont porté sur d'autres considérations communes au soutien psychologique, telles que la sexualité et l'adaptation des traitements aux troubles cognitifs. Les atteintes en MNM peuvent avoir un impact négatif sur le fonctionnement sexuel et, par conséquent, sur la qualité de vie. Des conseils pratiques ont été partagés sur la manière d'initier des conversations sur le fonctionnement sexuel et des suggestions sur les moyens de faciliter une vie sexuelle épanouie au fur et à mesure que la MNM progresse.

Pour conclure, la conférence a donné lieu à une discussion sur la manière dont l'atteinte cérébrale peut entraîner des déficiences cognitives et des changements comportementaux dans des maladies telles que la dystrophie musculaire de Duchenne et la dystrophie myotonique. La discussion a permis de caractériser le schéma des déficiences dans ces maladies et ce qui pourrait les influencer. La prévalence des diagnostics psychiatriques et des troubles du développement neurologique dans les MNM a été considérée, en particulier pendant l'enfance. Le groupe a discuté de la manière d'intervenir de façon pragmatique sur les répercussions cognitives/comportementales/neurodéveloppementales courantes de certaines MNM, telles que l'apathie et la méconnaissance de la déficience.

### **Conclusions et recommandations**

Les possibilités de soutien/interventions psychologiques ont été mises à l'avant au cours de l'atelier. Les données probantes montrent que de telles interventions peuvent améliorer la qualité de vie et l'humeur, et réduire les symptômes de fatigue. Ces interventions pourraient également être utiles aux familles des personnes atteintes de MNM, qui sont également confrontées à des défis psychosociaux engendrés par ces maladies. Par conséquent, l'une des principales recommandations était que les interventions psychologiques devraient être intégrées dans les services cliniques de routine offerts aux personnes atteintes de MNM.

Toutefois, ce soutien psychologique doit être considéré avec soin. Les prestataires de soutien psychologique doivent considérer la personne en tant qu'individu et impliquer sa famille et son réseau social. Chaque personne a une façon différente de faire face et de s'adapter aux événements indésirables (résilience), ce qui pourrait expliquer pourquoi certains patients/proches aidants peuvent supporter le fardeau de la maladie avec plus de succès (ou de manière plus positive) que d'autres. Il est donc essentiel de voir la personne derrière le diagnostic; elle est liée à un réseau familial et social et a des attentes personnelles qui doivent également être prises en compte. Toutes les personnes atteintes de MNM n'auront pas nécessairement besoin d'un suivi psychologique, mais lorsque celui-ci leur est proposé, elles doivent pouvoir avoir du contrôle sur le processus afin d'y accéder au bon moment.

Les émotions telles que la honte et la peur constituent des obstacles évidents à l'accès au soutien psychologique des personnes atteintes de MNM. Il reste du travail à faire pour déstigmatiser et normaliser le soutien psychologique. De plus, en raison des problèmes d'accessibilité liés à la maladie, la santé numérique (E-Santé) et la thérapie à distance pourraient réduire les obstacles à la participation au soutien psychologique.

Afin de continuer à partager les données les plus récentes et les meilleures pratiques cliniques, en plus de promouvoir la collaboration sur les programmes de recherche, nous prévoyons de mettre en place un réseau de patients, de professionnels de la santé et de chercheurs spécialisés dans le soutien psychologique en MNM.

Un rapport complet sera publié dans le journal *Neuromuscular Disorders*.