

Mémoire

Qualité de vie de la fratrie d'enfants atteints de mucoviscidose :  
le point de vue des parents et des enfants

Siblings' health-related quality of life in families with  
a child suffering from cystic fibrosis: The parents'  
and siblings' viewpoints

R. Demerval<sup>a,\*</sup>, J.-L. Nandrino<sup>a</sup>, C. Bruchet<sup>a</sup>, J. Vanneste<sup>b</sup>, G. Delelis<sup>a</sup>,  
V. Christophe<sup>a</sup>, N. Wizla<sup>b</sup>, D. Turck<sup>b,c</sup>

<sup>a</sup> EA 1059 URECA, équipe famille, émotion, santé (FASE), UFR de psychologie, université de Lille-3, rue du Barreau,  
BP 60149, 59653 Villeneuve d'Ascq, France

<sup>b</sup> Unité de gastroentérologie, hépatologie et nutrition, centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose, Lille, France

<sup>c</sup> EA 3925, clinique de pédiatrie, hôpital Jeanne-de-Flandre, université de Lille-2,  
CHRU de Lille, Lille, France

Reçu le 6 avril 2007 ; accepté le 15 septembre 2007

Disponible sur Internet le 17 décembre 2008

---

Résumé

L'objectif de cette étude consiste à évaluer la qualité de vie de la fratrie du point de vue des parents et des frères et sœurs de l'enfant atteint de mucoviscidose. Trente familles participent à cette étude. Les parents et leurs enfants ont rempli un questionnaire de qualité de vie (le Profil de santé de Duke). Les parents ont également répondu au *Child Behavior Checklist*, qui est un questionnaire conçu pour évaluer les problèmes comportementaux et émotionnels de leurs enfants. Il apparaît que la qualité de vie est évaluée différemment par les parents et par les enfants non malades. Les parents ont tendance à surestimer la santé physique de leurs enfants non malades et à ne pas évaluer correctement les risques de souffrance exprimée de façon différente par leurs garçons ou par leurs filles.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

*Objectives.* – The impact of the presence of a child with cystic fibrosis in the family on the siblings is rarely studied. Moreover, the available empirical data are not clear. This study aims at evaluating the siblings' quality of life according to the assessments performed by, on the one hand, the parents and, on the other hand, the brothers and/or the sisters of the sick child.

*Methods.* – Thirty families took part in this study for which we used two instruments. The parents filled out the Child Behavior Checklist, which is a questionnaire intended to assess the behavioral and emotional problems of their nonsick children. The parents and their nonsick children filled out the Duke Health Profile which is a questionnaire intended to assess the quality of life in three fields: physical health, social health, and mental health.

*Results.* – The parents and their nonsick children differently assess this quality of life. The parents tend to over-estimate the physical health of their nonsick children and to incorrectly evaluate the risks of suffering that are—differently—expressed by their sons and/or their daughters. In particular, while they correctly estimate the social health of their sons, they overestimate their mental health ( $p < 0.02$ ). At the contrary, while their evaluations of their daughters' mental health are quite well adjusted, they overestimate their social health ( $p < 0.03$ ).

*Conclusion.* – As most of the parents directly provide affective support and follow-up care for their child with cystic fibrosis, it remains necessary to more precisely specify how their perceptions of the health of the different members of the family fall under the family

---

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [rene.demerval@univ-lille3.fr](mailto:rene.demerval@univ-lille3.fr) (R. Demerval).

dynamics of adjustment to the disease. This conclusion goes for the research level as well as for the services for educational and psychological aid one.

© 2008 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

*Mots clés* : Famille ; Fratrie ; Mucoviscidose ; Qualité de vie ; Santé

*Keywords*: Cystic Fibrosis; Family; Health; Quality of life; Siblings

## 1. Introduction

Le pronostic et le traitement médical de la mucoviscidose se sont considérablement améliorés depuis une quinzaine d'années et, bien que la médiane de survie des patients soit encore réduite – environ 33 ans – on estime actuellement à 40 à 45 ans l'espérance de vie des nouveau-nés atteints [8,13]. Ces progrès de la médecine ont permis d'étendre la prise en charge dans deux directions principales : l'amélioration de la qualité de vie – physique, psychologique et sociale – de l'enfant malade et le réajustement du fonctionnement familial, souvent nécessaire après l'annonce du diagnostic.

Les résultats obtenus dans ces deux directions sont encourageants. Ainsi, Szyndler et al. [35] ont montré que des adolescents atteints de mucoviscidose ne présentent pas plus de problèmes de santé mentale que leurs pairs non malades et constituent un groupe relativement bien adapté. Par ailleurs, même si la présence dans la famille d'un enfant gravement malade est une source importante de stress pour les mères en particulier [20,21], leur bien-être n'est pas significativement différent de celui des autres mères [15] et le fonctionnement familial reste globalement préservé [3,23,37]. Cependant, il semble que les évaluations effectuées, d'une part, par les parents et, d'autre part, par les enfants eux-mêmes se différencient parfois nettement, en particulier en ce qui concerne l'ajustement psychosocial [14,19]. Les parents, et spécifiquement les mères, rapportent plus de difficultés et de troubles que ne le font les enfants eux-mêmes [12,19,24].

De plus, les frères et sœurs apparaissent aujourd'hui comme les grands oubliés de la prise en charge globale des enfants gravement malades. La fratrie bénéficie rarement d'une éducation thérapeutique à la maladie et d'un soutien psychologique [16]. On peut supposer également que ces enfants ne jouissent pas de toute l'attention parentale, essentiellement focalisée sur l'enfant malade.

L'examen de la littérature révèle une grande hétérogénéité dans les résultats concernant les effets sur la fratrie de la présence d'un enfant gravement malade [33]. Comparativement à la population générale, les frères et sœurs souffrent davantage de problèmes de sommeil, présentent plus de troubles somatiques, manifestent parfois des comportements d'agressivité et d'hyperactivité, sont sujets plus souvent à l'anxiété et à la dépression et rencontrent plus de difficultés dans leurs relations sociales [5,10,11]. Cependant, d'autres auteurs signalent aussi des effets positifs comme une sensibilité accrue aux besoins des autres, une maturité précoce et davantage d'entraide et de soutien entre les membres de la famille [38].

Il existe peu d'études centrées sur la fratrie des enfants atteints de mucoviscidose, malgré les spécificités de cette maladie [1,40] et ses contraintes sur l'organisation familiale [8,32]. Les résultats obtenus apparaissent également contradictoires. Pour certains auteurs, les frères et sœurs d'un enfant atteint de mucoviscidose présentent plus de troubles internalisés (anxiété et dépression), plus de troubles somatiques et posent plus de problèmes de comportement [7,26]. D'autres auteurs ne relèvent pas d'effets négatifs sur la fratrie [17,29] ou reportent des effets positifs tels que, par exemple, une plus grande indépendance personnelle [9].

Nous posons l'hypothèse que les résultats contradictoires obtenus dans la littérature peuvent être dus à une différence dans la méthodologie employée, selon que les mesures du fonctionnement psychologique de l'enfant non malade proviennent soit des parents, soit directement des enfants. Par ailleurs, plusieurs résultats semblent montrer que la qualité de vie de la fratrie pourrait être ressentie différemment selon le sexe de l'enfant non malade [4,22,34].

Ainsi, l'objectif de cette recherche est d'étudier la qualité de vie de la fratrie :

- telle qu'elle est perçue par les parents ou par les enfants eux-mêmes ;
- selon qu'il s'agit d'un frère ou d'une sœur de l'enfant atteint de mucoviscidose.

## 2. Méthode

### 2.1. Participants

Trente familles ont participé à cette étude. Toutes ont un ou deux enfants atteints de mucoviscidose suivi au centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose de l'hôpital pédiatrique Jeanne-de-Flandre, dans le nord de la France. Les frères ( $n = 15$ ) et les sœurs ( $n = 19$ ) non malades ont entre 11 et 18 ans (âge moyen : 14,5 ; écart-type : 2,4). Cette recherche a été effectuée avec le consentement des enfants et de leurs parents.

### 2.2. Mesures

Nous avons utilisé le Child Behavior Checklist (CBCL) et le Profil de santé de Duke. Le CBCL est un questionnaire composé de 120 items qui décrivent chacun les problèmes comportementaux et émotionnels les plus fréquemment manifestés par les enfants [2]. Les parents évaluent pour chaque item la fréquence du comportement (« pas vrai », « assez vrai » ou « souvent vrai »). Huit syndromes peuvent être

extraits de cet instrument : isolement, plaintes somatiques, anxiété-dépression, comportement de délinquance, agressivité, problèmes relationnels, troubles du cours de la pensée (ruminations) et problèmes d'attention. Des normes ont été établies selon l'âge et le sexe de l'enfant. C'est la version française qui est utilisée dans cette recherche, ses qualités psychométriques ayant été vérifiées [36].

Le Profil de santé de Duke [27] est un instrument générique de qualité de vie. Il se présente sous la forme d'un questionnaire de 17 items. Pour chaque item, le participant indique si l'état de santé décrit lui correspond tout à fait, un peu ou pas du tout. Les réponses sont recomposées pour former trois scores de 0 à 100 : santé physique, santé mentale et santé sociale. Un score élevé reflète un bon niveau de santé. L'adaptation française a été validée et utilisée avec une population d'adolescents et de jeunes adultes [6,18]. Pour notre recherche, deux versions ont été utilisées : la version destinée aux enfants et une version reformulée à la troisième personne du singulier qui permettait aux parents d'évaluer l'état de santé de leur enfant non malade.

### 2.3. Analyses statistiques

Les scores moyens issus du CBCL ont été comparés aux normes de la population de référence [2]. Pour le profil de Duke, les scores moyens obtenus par les enfants non malades ont été comparés aux normes établies pour la région du nord de la France lors de l'enquête du baromètre santé jeunes [6]. Les comparaisons entre les parents et leurs enfants au niveau du profil de Duke ont été effectuées avec le test non paramétrique de Wilcoxon. Un seuil de significativité de 0,05 a été considéré.

### 3. Résultats

La perception qu'ont les parents des problèmes comportementaux et émotionnels de leurs enfants non malades, telle qu'ils l'expriment au travers de la version française du CBCL, est très différenciée. En effet, pour les garçons, aucune différence n'apparaît entre les résultats observés et les normes de la population de référence et ce sur les huit syndromes extraits du questionnaire.

En revanche, pour les filles, les perceptions parentales conduisent à des scores significativement supérieurs aux normes pour cinq syndromes : isolement ( $t = 2,755$ ,  $p < 0,02$ ), plaintes somatiques ( $t = 2,585$ ,  $p < 0,02$ ), anxiété-dépression ( $t = 2,949$ ,  $p < 0,01$ ), problèmes relationnels ( $t = 2,646$ ,  $p < 0,02$ ) et problèmes d'attention ( $t = 2,913$ ,  $p < 0,01$ ). Les trois premiers syndromes peuvent être combinés pour former un score global indicatif de troubles intériorisés : le score moyen pour les filles s'écarte très nettement de la norme (16,36 versus 7,5 ;  $t = 3,662$ ,  $p < 0,002$ ).

Lorsque les enfants évaluent leur propre qualité de vie, telle qu'elle se manifeste au travers du profil de Duke, aucune différence n'apparaît significative au seuil requis pour les trois indicateurs : santé physique, santé mentale et santé sociale. Ce résultat concerne aussi bien les filles que les garçons.

Les perceptions exprimées par les parents ou par les enfants ne se recoupent donc pas. Cependant, cet écart peut être dû à une

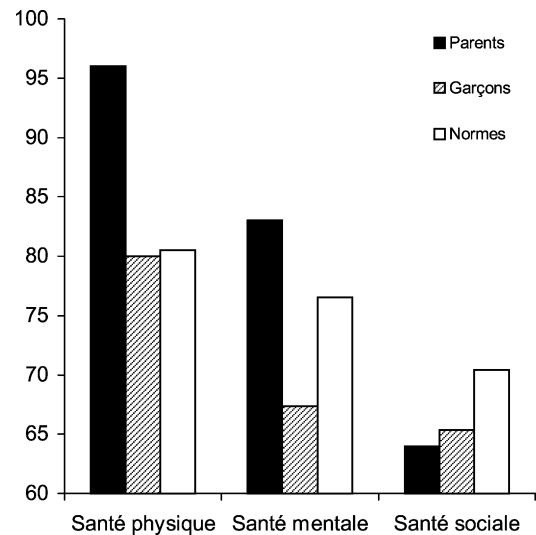


Fig. 1. Ajustement des perceptions entre les parents et leurs fils au Profil de santé de Duke.

différence de sensibilité des deux mesures : le CBCL et le profil de Duke. Lorsque les perceptions des parents et des enfants sont comparées sur le même instrument, à savoir le profil de Duke, il apparaît que les parents surestiment nettement la santé physique de leur enfant non malade ( $t$  de Wilcoxon pour échantillons appariés ;  $p < 0,003$  pour les garçons et  $p < 0,0005$  pour les filles). Pour les garçons (Fig. 1), il y a un bon ajustement concernant la santé sociale mais une surestimation de la part des parents pour ce qui est de la santé mentale ( $t$  de Wilcoxon,  $p < 0,02$ ) : ce défaut d'ajustement est d'autant plus problématique que le score moyen de santé mentale pour les garçons est sensiblement inférieur à la norme (67,3 versus 76,5). Pour les filles (Fig. 2), c'est plutôt le défaut d'ajustement au niveau de la santé sociale qui est préoccupant ( $t$  de Wilcoxon,  $p < 0,03$ ), dans la mesure où les parents surestiment ce niveau alors que le score moyen de santé sociale pour les filles est sensiblement inférieur à la norme (60,9 versus 66,3).

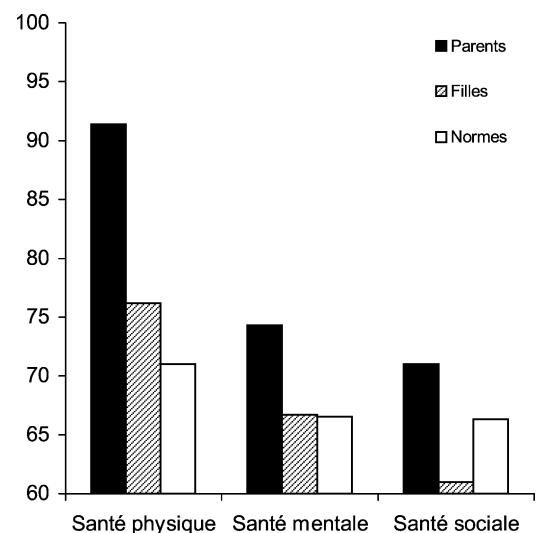


Fig. 2. Ajustement des perceptions entre les parents et leurs filles au Profil de santé de Duke.

#### 4. Discussion

Il existe peu d'études concernant spécifiquement la qualité de vie de la fratrie d'enfants atteints de mucoviscidose et les différents résultats empiriques apparaissent contradictoires. Nous avons émis l'hypothèse que ces différences pouvaient être dues à des différences dans la méthodologie employée et notamment dans le fait que certaines études interrogent les parents et d'autres directement les enfants. La présente recherche conforte cette hypothèse et apporte par ailleurs trois résultats nouveaux.

Le premier concerne la surestimation que font les parents de la santé physique de leurs enfants non malades. Nous n'avons pas de base de comparaison avec d'autres parents d'une population témoin, mais les évaluations faites dans le cas présent sont proches du score maximal (93,3 sur 100). Zelter et al. [39] avaient aussi montré que les fratries d'enfants gravement malades étaient moins susceptibles d'être conduites chez le médecin en cas de plaintes.

Deuxièmement, les parents manifestent une inquiétude marquée pour la santé mentale de leurs filles alors que c'est plutôt la santé mentale des garçons qui semblerait, par rapport à leurs pairs, plus problématique.

Troisièmement, les parents ne semblent pas suffisamment conscients d'un risque relatif d'isolement social qui pourrait toucher plus spécifiquement les filles.

Ces deux derniers résultats doivent être considérés comme des indications à confirmer avec un instrument de mesure moins générique que le Profil de santé de Duke utilisé dans cette recherche. Néanmoins, la perception différenciée entre les parents et les enfants peut conduire à l'évitement ou au déni d'une partie de la souffrance de la fratrie et donc constituer à plus long terme une source de souffrance majeure, en particulier au moment de l'adolescence. Il semble nécessaire d'évaluer de façon longitudinale l'évolution de la santé des frères et des sœurs dans des fratries avec un enfant malade.

Les conséquences pour la fratrie de la présence d'une sœur ou d'un frère atteint de mucoviscidose ne doivent pas être estimées à l'aune des seules perceptions parentales. Les parents tendent à surestimer les difficultés de l'enfant malade et à sous-estimer les souffrances potentielles de la fratrie. Il apparaît donc important que les services psychosociaux et éducatifs puissent proposer aux familles qui ont un enfant atteint de mucoviscidose une aide globale incluant tous les membres de la famille.

Par ailleurs, les estimations parentales pourraient dépendre également du type de communication développée par les parents selon le sexe de l'enfant. La littérature montre en effet que les parents – et plus particulièrement les mères – n'interagissent pas de la même façon, en termes de contenu et de style communicationnel, lorsqu'elles parlent avec leur fille ou leur garçon [30,31]. Cette différence dans le niveau d'élaboration des réponses parentales est considérée comme une conséquence des attentes différentes des parents selon que leur enfant est de sexe féminin ou masculin [25] et pourrait ainsi biaiser leurs propres évaluations de la santé de leurs enfants.

Finalement, une limitation de l'étude réside dans le faible effectif de l'échantillon, en particulier lorsque nous distinguons

dans le traitement les filles et les garçons. De plus, il aurait été pertinent de mesurer l'impact, sur les perceptions parentales concernant la fratrie, du degré de sévérité de la maladie. En effet, Szyndler et al. [35] montrent que les conflits familiaux sont moins fréquents dans les familles d'adolescents atteints d'une forme sévère de mucoviscidose. Un degré de sévérité élevé dans la maladie pourrait ainsi augmenter l'attention que les parents portent en priorité à l'enfant malade au détriment des autres enfants non malades [28].

En plus, comme le montrent Szyndler et al. [35], la cohésion, l'expressivité et l'organisation au sein de la famille sont associées à un meilleur fonctionnement psychologique chez l'enfant atteint de mucoviscidose. Nous pensons donc nécessaire d'étudier la qualité de vie de la fratrie en tenant compte de la dynamique familiale et des modes de communication de l'information émotionnelle.

#### Conflit d'intérêt

Aucun.

#### Références

- [1] Abbott J. Coping with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2003;96(Suppl. 43):42–50.
- [2] Achenbach TM. Manual for the Child Behavior Checklist: 4–18 and 1991 Profile. Burlington, VT: University of Vermont, Department of Psychiatry; 1991.
- [3] Anderson DL, Flume PA, Hardy KK. Psychological functioning of adults with cystic fibrosis. *Chest* 2001;119:1079–84.
- [4] Barrera M, Chung JYY, Fleming CF. A group intervention for siblings of pediatric cancer patients. *J Psychosoc Oncol* 2004;22:21–39.
- [5] Boucher N. Frères et sœurs face au handicap. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2005;53:186–90.
- [6] Bournot MC, Bruandet A, Declercq C. Environnement et qualité de vie. Baromètre Santé 2000. Les comportements des 12-25 ans. Résultats régionaux. INPES 2000;87–90.
- [7] Cowen L, Mok J, Corey M, MacMillan H, Simmons R, Levinson H. Psychological adjustment of the family with a member who has CF. *Pediatrics* 1986;77:743–53.
- [8] Cresson G, Turck D. L'activité parentale de soins dans les maladies chroniques : exemple de la mucoviscidose. In: Roussey M, Kremp O, éditeurs. *Pédiatrie sociale ou l'enfant dans son environnement*. Paris: Doin; 2004. p. 165–74.
- [9] Derouin D, Jessee PO. Impact of a chronic illness in childhood: siblings' perceptions. *Issues Compr Pediatr* 1996;19:135–47.
- [10] Drotar D, Crawford P. Psychological adaptation of siblings of chronically ill children: research and practice implications. *Dev Behav Pediatr* 1985;6:355–62.
- [11] Dyson LL. Adjustment of siblings of handicapped children: a comparison. *J Pediatr Psychol* 1989;14:215–29.
- [12] Eiser C, Zoritch B, Hiller J, Havermans T, Billig S. Routine stresses in caring for a child with cystic fibrosis. *J Psychosom Res* 1995;39:641–6.
- [13] Elborn JS, Shale DJ, Britton JR. Cystic fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax* 1991;46:881–5.
- [14] Ennett ST, De Vellis BM, Earp JA, Kredich D, Warren RW, Wilhelm CL. Disease experience and psychosocial adjustment in children with juvenile rheumatoid arthritis: children's versus mother's reports. *J Pediatr Psychol* 1991;16:557–68.
- [15] Foster CL, Bryon M, Eiser C. Correlates of well being in mothers of children and adolescents with cystic fibrosis. *Child Care Health Dev* 1998;24:41–56.

- [16] Foster C, Eiser C, Oades P, Sheldon C, Tripp J, Goldman P, et al. Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: patient, parent and siblings account. *Child Care Health Dev* 2001;27:349–64.
- [17] Gayton WF, Friedman SB, Tavormina JF, Tucker F. Children with cystic fibrosis: psychological test findings of patients, siblings, and parents. *Pediatrics* 1977;59:888–94.
- [18] Guillemin F, Paul-Dauphin A, Virion JM, Bouchet C, Briançon S. Le Profil de santé de Duke : un instrument générique de mesure de qualité de vie lié à la santé. *Santé publique* 1997;9:35–44.
- [19] Havermans T, Vreys M, Proesmans M, De Boeck C. Assessment of agreement between parents and children on health-related quality of life in children with cystic fibrosis. *Child Care Health Dev* 2006;32:1–7.
- [20] Hodgkinson R, Lester H. Stress and coping strategies of mothers living with a child with cystic fibrosis: implications for nursing professionals. *J Adv Nurs* 2002;39:377–83.
- [21] Holroyd J, Guthrie D. Family stress with chronic childhood illness: cystic fibrosis, neuromuscular disease, and renal disease. *J Clin Psychol* 1986;42:552–61.
- [22] Houtzager BA, Grootenhuis MA, Caron HN, Last BF. Quality of life and psychological adaptation siblings of pediatric cancer patients, two years after diagnosis. *Psychooncology* 2004;13:499–511.
- [23] Johnson MC, Muyskens M, Bryce M, Palmer J, Rodman J. A comparison of family adaptations of having a child with cystic fibrosis. *J Marital Fam Ther* 1985;11:305–12.
- [24] Johnston CA, Steele RG, Herrera EA, Philips SJ. Parent and child reporting of negative life events: discrepancy and agreement across pediatric samples. *Pediatr Psychol* 2003;28:579–88.
- [25] Lewis KD. Maternal style in reminiscing: relations to child individual differences. *Cogn Dev* 1999;14:381–99.
- [26] Odièvre M. Les fratries d'enfants atteints de maladies chroniques. *Arch Pediatr* 1999;6:1149–51.
- [27] Parkerson GR, Broahead WE, Tse C-KJ. The Duke Health Profile: a 17-item measure of health and dysfunction. *Med Care* 1990;28:1056–72.
- [28] Patterson JM, McCubbin HI, Warwick WJ. The impact of family functioning on health changes in children with cystic fibrosis. *Soc Sci Med* 1990;31:159–64.
- [29] Phillips S, Bohannon W, Gayton W, Friedman S. Parent interview findings regarding the impact of CF on families. *Dev Behav Pediatr* 1985;6:122–7.
- [30] Reese E, Fivush R. Parental styles of talking about the past. *Dev Psychol* 1993;29:595–606.
- [31] Reese E, Haden CA, Fivush R. Mothers, fathers, daughters, sons: gender differences in autobiographical reminiscing. *Res Lang Soc Interact* 1996;29:27–56.
- [32] Roussey M, Deneuve E, Dabadie A, Belleguic C, Desrue B. Mucoviscidose, thérapeutiques et compliances. *Arch Pediatr* 2003;10:398–405.
- [33] Sharpe D, Rossiter L. Siblings of children with a chronic illness: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol* 2002;27:699–710.
- [34] Silver EJ, Frohlinger-Graham MJ. Brief report: psychological symptoms in healthy female siblings of adolescents with and without chronic condition. *J Pediatr Psychol* 2000;25:279–84.
- [35] Szyndler JE, Towns SJ, Van Asperen PP, McKay KO. Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. *J Cyst Fibr* 2005;4:135–44.
- [36] Vermeersch S, Fombonne E. Le Child Behavior Checklist : résultats préliminaires de la standardisation de la version française. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 1997;45:615–20.
- [37] Wahl AK, Rustoen T, Hanestad BR, Gjengedal E, Moum T. Living with cystic fibrosis: impact on global quality of life. *Heart Lung* 2005;34:324–31.
- [38] Williams PD. Siblings and pediatric chronic illness: a review of the literature. *Int J Nurs Stud* 1997;34:312–23.
- [39] Zeltzer LK, Dolgin MJ, Sahler OJZ, Roghmann K. Sibling adaptation to childhood cancer collaborative study: health outcomes of siblings of children with cancer. *Med Pediatr Oncol* 1996;27:98–107.
- [40] Zimmermann-Tansella C. Psychosocial factors and chronic illness in childhood. *Eur Psychiatry* 1995;10:297–305.