

UNIVERSITÉ TOULOUSE III – PAUL SABATIER
FACULTÉS DE MÉDECINE

ANNÉE 2018

2018 TOU3 1568

THÈSE
POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE
MÉDECINE SPÉCIALISÉE CLINIQUE

Présentée et soutenue publiquement

par

Eline CASASSA

Le 24 septembre 2018

**Facteurs influençant la qualité de vie des enfants atteints
de malformations vasculaires à flux lent âgés de 11 à 15 ans : étude qualitative
avec focus groups**

Directeur de thèse : Professeur Juliette MAZEREEUW-HAUTIER

JURY

Monsieur le Professeur Carle PAUL	Président
Madame le Professeur Juliette MAZEREEUW-HAUTIER	Assesseur
Madame le Professeur Alexandra BURA-RIVIERE	Assesseur
Monsieur le Professeur Jean-Philippe RAYNAUD	Assesseur
Madame le Docteur Isabelle DREYFUS	Suppléant

TABLEAU du PERSONNEL HU

des Facultés de Médecine de l'Université Paul Sabatier

au 1^{er} septembre 2017

Professeurs Honoraires

Doyen Honoraire	M. ROUGE Daniel	Professeur Honoraire	M. VIRENQUE Christian
Doyen Honoraire	M. LAZORTHES Yves	Professeur Honoraire	M. CARLES Pierre
Doyen Honoraire	M. CHAP Hugues	Professeur Honoraire	M. BONAFÉ Jean-Louis
Doyen Honoraire	M. GUIRAUD-CHAUMEIL Bernard	Professeur Honoraire	M. VAYSSE Philippe
Doyen Honoraire	M. PUEL Pierre	Professeur Honoraire	M. ESQUERRE J.P.
Professeur Honoraire	M. ESCHAPASSE Henri	Professeur Honoraire	M. GUITARD Jacques
Professeur Honoraire	M. GEDEON André	Professeur Honoraire	M. LAZORTHES Franck
Professeur Honoraire	M. PASQUIE M.	Professeur Honoraire	M. ROQUE-LATRILLE Christian
Professeur Honoraire	M. RIBAUT Louis	Professeur Honoraire	M. CERENE Alain
Professeur Honoraire	M. ARLET Jacques	Professeur Honoraire	M. FOURNIAL Gérard
Professeur Honoraire	M. RIBET André	Professeur Honoraire	M. HOFF Jean
Professeur Honoraire	M. MONROZIES M.	Professeur Honoraire	M. REME Jean-Michel
Professeur Honoraire	M. DALOUS Antoine	Professeur Honoraire	M. FAUVEL Jean-Marie
Professeur Honoraire	M. DUPRE M.	Professeur Honoraire	M. FREXINOS Jacques
Professeur Honoraire	M. FABRE Jean	Professeur Honoraire	M. CARRIERE Jean-Paul
Professeur Honoraire	M. DUCOS Jean	Professeur Honoraire	M. MANSAT Michel
Professeur Honoraire	M. LACOMME Yves	Professeur Honoraire	M. BARRET André
Professeur Honoraire	M. COTONAT Jean	Professeur Honoraire	M. ROLLAND
Professeur Honoraire	M. DAVID Jean-Frédéric	Professeur Honoraire	M. THOUVENOT Jean-Paul
Professeur Honoraire	Mme DIDIER Jacqueline	Professeur Honoraire	M. CAHUZAC Jean-Philippe
Professeur Honoraire	Mme LARENG Marie-Blanche	Professeur Honoraire	M. DELSOL Georges
Professeur Honoraire	M. BERNADET	Professeur Honoraire	M. ABBAL Michel
Professeur Honoraire	M. REGNIER Claude	Professeur Honoraire	M. DURAND Dominique
Professeur Honoraire	M. COMBELLES	Professeur Honoraire	M. DALY-SCHVEITZER Nicolas
Professeur Honoraire	M. REGIS Henri	Professeur Honoraire	M. RAILHAC
Professeur Honoraire	M. ARBUS Louis	Professeur Honoraire	M. POURRAT Jacques
Professeur Honoraire	M. PUJOL Michel	Professeur Honoraire	M. QUERLEU Denis
Professeur Honoraire	M. ROCHICCIOLI Pierre	Professeur Honoraire	M. ARNE Jean-Louis
Professeur Honoraire	M. RUMEAU Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. ESCOURROU Jean
Professeur Honoraire	M. BESOMBES Jean-Paul	Professeur Honoraire	M. FORTANIER Gilles
Professeur Honoraire	M. SUC Jean-Michel	Professeur Honoraire	M. LAGARRIGUE Jacques
Professeur Honoraire	M. VALDIGUIE Pierre	Professeur Honoraire	M. PESSEY Jean-Jacques
Professeur Honoraire	M. BOUNHOURE Jean-Paul	Professeur Honoraire	M. CHAVOIN Jean-Pierre
Professeur Honoraire	M. CARTON Michel	Professeur Honoraire	M. GERAUD Gilles
Professeur Honoraire	Mme PUEL Jacqueline	Professeur Honoraire	M. PLANTE Pierre
Professeur Honoraire	M. GOUZI Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. MAGNAVAL Jean-François
Professeur Honoraire associé	M. DUTAU Guy	Professeur Honoraire	M. MONROZIES Xavier
Professeur Honoraire	M. PASCAL J.P.	Professeur Honoraire	M. MOSCOVICI Jacques
Professeur Honoraire	M. SALVADOR Michel	Professeur Honoraire	Mme GENESTAL Michèle
Professeur Honoraire	M. BAYARD Francis	Professeur Honoraire	M. CHAMONTIN Bernard
Professeur Honoraire	M. LEOPHONTE Paul	Professeur Honoraire	M. SALVAYRE Robert
Professeur Honoraire	M. FABIÉ Michel	Professeur Honoraire	M. FRAYSSE Bernard
Professeur Honoraire	M. BARTHE Philippe	Professeur Honoraire	M. BUGAT Roland
Professeur Honoraire	M. CABARROT Etienne	Professeur Honoraire	M. PRADERE Bernard
Professeur Honoraire	M. DUFFAUT Michel	Professeur Honoraire	M. CHAP Hugues
Professeur Honoraire	M. ESCANDE Michel	Professeur Honoraire	M. LAURENT Guy
Professeur Honoraire	M. PRIS Jacques	Professeur Honoraire	M. ARLET Philippe
Professeur Honoraire	M. CATHALA Bernard	Professeur Honoraire	Mme MARTY Nicole
Professeur Honoraire	M. BAZEX Jacques	Professeur Honoraire	M. MASSIP Patrice
		Professeur Honoraire	M. CLANET Michel

Professeurs Émérites

Professeur ALBAREDE Jean-Louis	Professeur MAZIERES Bernard
Professeur CONTÉ Jean	Professeur ARLET-SUAU Elisabeth
Professeur MURAT	Professeur SIMON Jacques
Professeur MANELFE Claude	Professeur FRAYSSE Bernard
Professeur LOUVET P.	Professeur ARBUS Louis
Professeur SARRAMON Jean-Pierre	Professeur CHAMONTIN Bernard
Professeur CARATERO Claude	Professeur SALVAYRE Robert
Professeur GUIRAUD-CHAUMEIL Bernard	Professeur MAGNAVAL Jean-François
Professeur COSTAGLIOLA Michel	Professeur ROQUES-LATRILLE Christian
Professeur ADER Jean-Louis	Professeur MOSCOVICI Jacques
Professeur LAZORTHES Yves	Professeur LAGARRIGUE Jacques
Professeur LARENG Louis	Professeur CHAP Hugues
Professeur JOFFRE Francis	Professeur LAURENT Guy
Professeur BONEU Bernard	Professeur MASSIP Patrice
Professeur DABERNAT Henri	
Professeur BOCCALON Henri	

P.U. - P.H.
 Classe Exceptionnelle et 1ère classe

M. ADOUE Daniel (C.E)	Médecine Interne, Gériatrie
M. AMAR Jacques	Thérapeutique
M. ATTAL Michel (C.E)	Hématologie
M. AVET-LOISEAU Hervé	Hématologie, transfusion
Mme BEYNE-RAUZY Odile	Médecine Interne
M. BIRMES Philippe	Psychiatrie
M. BLANCHER Antoine	Immunologie (option Biologique)
M. BONNEVIALLE Paul	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie.
M. BOSSAVY Jean-Pierre	Chirurgie Vasculaire
M. BRASSAT David	Neurologie
M. BROUCHET Laurent	Chirurgie thoracique et cardio-vascul
M. BROUSSET Pierre (C.E)	Anatomie pathologique
M. CARRIE Didier (C.E)	Cardiologie
M. CHAUVEAU Dominique	Néphrologie
M. CHOLLET François (C.E)	Neurologie
M. DAHAN Marcel (C.E)	Chirurgie Thoracique et Cardiaque
M. DE BOISSEZON Xavier	Médecine Physique et Réadapt Fonct.
M. DEGUINE Olivier	Oto-rhino-laryngologie
M. DUCOMMUN Bernard	Cancérologie
M. FERRIERES Jean	Epidémiologie, Santé Publique
M. FOURCADE Olivier	Anesthésiologie
M. GEERAERTS Thomas	Anesthésiologie et réanimation
M. IZOPET Jacques (C.E)	Bactériologie-Virologie
Mme LAMANT Laurence	Anatomie Pathologique
M. LANG Thierry (C.E)	Biostatistiques et Informatique Médicale
M. LANGIN Dominique	Nutrition
M. LAUQUE Dominique (C.E)	Médecine Interne
M. LAUWERS Frédéric	Anatomie
M. LIBLAU Roland (C.E)	Immunologie
M. MALAVAUD Bernard	Urologie
M. MANSAT Pierre	Chirurgie Orthopédique
M. MARCHOU Bruno (C.E)	Maladies Infectieuses
M. MAZIERES Julien	Pneumologie
M. MOLINIER Laurent	Epidémiologie, Santé Publique
M. MONTASTRUC Jean-Louis (C.E)	Pharmacologie
Mme MOYAL Elisabeth	Cancérologie
Mme NOURHASHEMI Fatemeh (C.E)	Gériatrie
M. OLIVES Jean-Pierre (C.E)	Pédiatrie
M. OSWALD Eric	Bactériologie-Virologie
M. PARIENTE Jérémie	Neurologie
M. PARINAUD Jean (C.E)	Biol. Du Dévelop. et de la Reprod.
M. PAUL Carle	Dermatologie
M. PAYOUX Pierre	Biophysique
M. PERRET Bertrand (C.E)	Biochimie
M. RASCOL Olivier (C.E)	Pharmacologie
M. RECHER Christian	Hématologie
M. RISCHMANN Pascal	Urologie
M. RIVIERE Daniel (C.E)	Physiologie
M. SALES DE GAUZY Jérôme	Chirurgie Infantile
M. SALLES Jean-Pierre	Pédiatrie
M. SANS Nicolas	Radiologie
Mme SELVES Janick	Anatomie et cytologie pathologiques
M. SERRE Guy (C.E)	Biologie Cellulaire
M. TELMON Norbert	Médecine Légale
M. VINEL Jean-Pierre (C.E)	Hépto-Gastro-Entérologie

P.U. Médecine général

M. OUSTRIC Stéphane	Médecine Générale
---------------------	-------------------

P.U. - P.H.
 2ème classe

Mme BONGARD Vanina	Epidémiologie
M. BONNEVIALLE Nicolas	Chirurgie orthopédique et traumatologique
M. BUREAU Christophe	Hépto-Gastro-Entéro
M. CALVAS Patrick	Génétique
M. CARRERE Nicolas	Chirurgie Générale
Mme CASPER Charlotte	Pédiatrie
M. CHAIX Yves	Pédiatrie
Mme CHARPENTIER Sandrine	Thérapeutique, méd. d'urgence, addict
M. COGNARD Christophe	Neuroradiologie
M. FOURNIE Bernard	Rhumatologie
M. FOURNIÉ Pierre	Ophtalmologie
M. GAME Xavier	Urologie
M. LAROCHE Michel	Rhumatologie
M. LEOBON Bertrand	Chirurgie Thoracique et Cardiaque
M. LOPEZ Raphael	Anatomie
M. MARX Mathieu	Oto-rhino-laryngologie
M. MAS Emmanuel	Pédiatrie
M. OLIVOT Jean-Marc	Neurologie
M. PARANT Olivier	Gynécologie Obstétrique
M. PAYRASTRE Bernard	Hématologie
M. PERON Jean-Marie	Hépto-Gastro-Entérologie
M. PORTIER Guillaume	Chirurgie Digestive
M. RONCALLI Jérôme	Cardiologie
Mme SAVAGNER Frédérique	Biochimie et biologie moléculaire
M. SOL Jean-Christophe	Neurochirurgie

P.U. Médecine général

M. MESTHÉ Pierre	Médecine Générale
------------------	-------------------

P.A Médecine général

POUTRAIN Jean-Christophe	Médecine Générale
--------------------------	-------------------

FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE-RANGUEIL

133, route de Narbonne - 31062 TOULOUSE Cedex

Doyen : E. SERRANO

P.U. - P.H.

Classe Exceptionnelle et 1ère classe

M. ACAR Philippe	Pédiatrie
M. ALRIC Laurent	Médecine Interne
Mme ANDRIEU Sandrine	Epidémiologie
M. ARNAL Jean-François	Physiologie
Mme BERRY Isabelle (C.E)	Biophysique
M. BOUTAULT Franck (C.E)	Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie
M. BUJAN Louis (C. E)	Urologie-Andrologie
Mme BURA-RIVIERE Alessandra	Médecine Vasculaire
M. BUSCAIL Louis (C.E)	Hépto-Gastro-Entérologie
M. CANTAGREL Alain (C.E)	Rhumatologie
M. CARON Philippe (C.E)	Endocrinologie
M. CHIRON Philippe (C.E)	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. CONSTANTIN Arnaud	Rhumatologie
M. COURBON Frédéric	Biophysique
Mme COURTADE SAIDI Monique	Histologie Embryologie
M. DAMBRIN Camille	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire
M. DELABESSE Eric	Hématologie
Mme DELISLE Marie-Bernadette (C.E)	Anatomie Pathologie
M. DELORD Jean-Pierre	Cancérologie
M. DIDIER Alain (C.E)	Pneumologie
Mme DULY-BOUHANICK Béatrice	Thérapeutique
M. ELBAZ Meyer	Cardiologie
M. GALINIER Michel	Cardiologie
M. GALINIER Philippe	Chirurgie Infantile
M. GLOCK Yves (C.E)	Chirurgie Cardio-Vasculaire
M. GOURDY Pierre	Endocrinologie
M. GRAND Alain (C.E)	Epidémiologie. Eco. de la Santé et Prévention
M. GROLLEAU RAOUX Jean-Louis	Chirurgie plastique
Mme GUIMBAUD Rosine	Cancérologie
Mme HANAIRE Hélène (C.E)	Endocrinologie
M. KAMAR Nassim	Néphrologie
M. LARRUE Vincent	Neurologie
M. LEVADE Thierry (C.E)	Biochimie
M. MALECAZE François (C.E)	Ophtalmologie
M. MARQUE Philippe	Médecine Physique et Réadaptation
Mme MAZEREEUW Juliette	Dermatologie
M. MINVILLE Vincent	Anesthésiologie Réanimation
M. RAYNAUD Jean-Philippe (C.E)	Psychiatrie Infantile
M. RITZ Patrick	Nutrition
M. ROCHE Henri (C.E)	Cancérologie
M. ROLLAND Yves (C.E)	Gériatrie
M. ROUGE Daniel (C.E)	Médecine Légale
M. ROUSSEAU Hervé (C.E)	Radiologie
M. ROUX Franck-Emmanuel	Neurochirurgie
M. SAILLER Laurent	Médecine Interne
M. SCHMITT Laurent (C.E)	Psychiatrie
M. SENARD Jean-Michel (C.E)	Pharmacologie
M. SERRANO Elie (C.E)	Oto-rhino-laryngologie
M. SOULAT Jean-Marc	Médecine du Travail
M. SOULIE Michel (C.E)	Urologie
M. SUC Bertrand	Chirurgie Digestive
Mme TAUBER Marie-Thérèse (C.E)	Pédiatrie
Mme URO-COSTE Emmanuelle	Anatomie Pathologique
M. VAYSSIERE Christophe	Gynécologie Obstétrique
M. VELLAS Bruno (C.E)	Gériatrie

P.U. - P.H.

2ème classe

M. ACCADBLED Franck	Chirurgie Infantile
M. ARBUS Christophe	Psychiatrie
M. BERRY Antoine	Parasitologie
M. BONNEVILLE Fabrice	Radiologie
M. BOUNES Vincent	Médecine d'urgence
Mme BOURNET Barbara	Gastro-entérologie
M. CHAUFOUR Xavier	Chirurgie Vasculaire
M. CHAYNES Patrick	Anatomie
Mme DALENC Florence	Cancérologie
M. DECRAMER Stéphane	Pédiatrie
M. DELOBEL Pierre	Maladies Infectieuses
M. FRANCHITTO Nicolas	Addictologie
M. GARRIDO-STÖWHA S Ignacio	Chirurgie Plastique
Mme GOMEZ-BROUCHET Anne-Muriel	Anatomie Pathologique
M. HUYGHE Eric	Urologie
Mme LAPRIE Anne	Radiothérapie
M. MARCHEIX Bertrand	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
M. MAURY Jean-Philippe	Cardiologie
M. MEYER Nicolas	Dermatologie
M. MUSCARI Fabrice	Chirurgie Digestive
M. OTAL Philippe	Radiologie
M. SOLER Vincent	Ophtalmologie
Mme SOTO-MARTIN Maria-Eugénia	Gériatrie et biologie du vieillissement
M. TACK Ivan	Physiologie
M. VERGEZ Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
M. YSEBAERT Loic	Hématologie

P.U. Médecine général

Mme ROUGE-BUGAT Marie-Eve	Médecine Générale
---------------------------	-------------------

M.C.U. - P.H.

M. ABBO Olivier	Chirurgie infantile
M. APOIL Pol Andre	Immunologie
Mme ARNAUD Catherine	Epidémiologie
M. BIETH Eric	Génétique
Mme CASPAR BAUGUIL Sylvie	Nutrition
Mme CASSAING Sophie	Parasitologie
M. CAVAIGNAC Etienne	Chirurgie orthopédique et traumatologie
M. CONGY Nicolas	Immunologie
Mme COURBON Christine	Pharmacologie
Mme DAMASE Christine	Pharmacologie
Mme de GLISEZENSKY Isabelle	Physiologie
Mme DE MAS Véronique	Hématologie
Mme DELMAS Catherine	Bactériologie Virologie Hygiène
M. DUBOIS Damien	Bactériologie Virologie Hygiène
M. DUPUI Philippe	Physiologie
M. FAGUER Stanislas	Néphrologie
Mme FILLAUX Judith	Parasitologie
M. GANTET Pierre	Biophysique
Mme GENNERO Isabelle	Biochimie
Mme GENOUX Annelise	Biochimie et biologie moléculaire
M. HAMDJ Safouane	Biochimie
Mme HITZEL Anne	Biophysique
M. IRIART Xavier	Parasitologie et mycologie
Mme JONCA Nathalie	Biologie cellulaire
M. KIRZIN Sylvain	Chirurgie générale
Mme LAPEYRE-MESTRE Maryse	Pharmacologie
M. LAURENT Camille	Anatomie Pathologique
M. LHERMUSIER Thibault	Cardiologie
M. LHOMME Sébastien	Bactériologie-virologie
Mme MONTASTIER Emilie	Nutrition
Mme MOREAU Marion	Physiologie
Mme NOGUEIRA M.L.	Biologie Cellulaire
M. PILLARD Fabien	Physiologie
Mme PUISSANT Bénédicte	Immunologie
Mme RAYMOND Stéphanie	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme SABOURDY Frédérique	Biochimie
Mme SAUNE Karine	Bactériologie Virologie
M. SILVA SIFONTES Stein	Réanimation
M. TAFANI Jean-André	Biophysique
M. TREINER Emmanuel	Immunologie
Mme TREMOLLIERS Florence	Biologie du développement
Mme VAYSSE Charlotte	Cancérologie
M. VIDAL Fabien	Gynécologie obstétrique

M.C.U. Médecine général

M. BRILLAC Thierry
Mme DUPOUY Julie

M.C.U. - P.H.

Mme ABRAVANEL Florence	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme BASSET Céline	Cytologie et histologie
Mme CAMARE Caroline	Biochimie et biologie moléculaire
M. CAMBUS Jean-Pierre	Hématologie
Mme CANTERO Anne-Valérie	Biochimie
Mme CARFAGNA Luana	Pédiatrie
Mme CASSOL Emmanuelle	Biophysique
Mme CAUSSE Elizabeth	Biochimie
M. CHAPUT Benoit	Chirurgie plastique et des brûlés
M. CHASSAING Nicolas	Génétique
M. CLAVEL Cyril	Biologie Cellulaire
Mme COLLIN Laetitia	Cytologie
Mme COLOMBAT Magali	Anatomie et cytologie pathologiques
M. CORRE Jill	Hématologie
M. DE BONNECAZE Guillaume	Anatomie
M. DEDOIT Fabrice	Médecine Légale
M. DELPLA Pierre-André	Médecine Légale
M. DESPAS Fabien	Pharmacologie
M. EDOUARD Thomas	Pédiatrie
Mme ESQUIROL Yolande	Médecine du travail
Mme EVRARD Solène	Histologie, embryologie et cytologie
Mme GALINIER Anne	Nutrition
Mme GARDETTE Virginie	Epidémiologie
M. GASQ David	Physiologie
Mme GRARE Marion	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme GUILBEAU-FRUGIER Céline	Anatomie Pathologique
M. GUILLEMINAULT Laurent	Pneumologie
Mme GUYONNET Sophie	Nutrition
M. HERIN Fabrice	Médecine et santé au travail
Mme INGUENEAU Cécile	Biochimie
M. LAIREZ Olivier	Biophysique et médecine nucléaire
M. LEANDRI Roger	Biologie du dével. et de la reproduction
M. LEPAGE Benoit	Biostatistiques et Informatique médicale
Mme MAUPAS Françoise	Biochimie
M. MIEUSSET Roger	Biologie du dével. et de la reproduction
Mme NASR Nathalie	Neurologie
Mme PRADDAUDE Françoise	Physiologie
M. RIMAILHO Jacques	Anatomie et Chirurgie Générale
M. RONGIERES Michel	Anatomie - Chirurgie orthopédique
Mme SOMMET Agnès	Pharmacologie
Mme VALLET Marion	Physiologie
M. VERGEZ François	Hématologie
Mme VEZZOSI Delphine	Endocrinologie

M.C.U. Médecine général

M. BISMUTH Michel
Mme ESCOURROU Brigitte

Maîtres de Conférences Associés de Médecine Générale

Dr ABITTEBOUL Yves
Dr CHICOULAA Bruno
Dr IRI-DELAHAYE Motoko
Dr FREYENS Anne

Dr BOYER Pierre
Dr ANE Serge
Dr BIREBENT Jordan
Dr LATROUS Leila

Remerciements

A mon maître, président du jury :

Monsieur le Pr Carle PAUL

Professeur des Université de Toulouse (Dermatologie et Vénérologie)

Praticien Hospitalier et Chef de Service (Dermatologie CHU Larrey Toulouse)

Merci de m'avoir fait l'honneur d'accepter de présider ce jury. Je vous remercie pour votre enseignement de qualité et votre accompagnement didactique pendant ces 4 années dans votre service. Veuillez trouver ici l'expression de mon profond respect.

A mon maître, directrice de thèse :

Madame le Pr Juliette MAZEREUEW-HAUTIER

Professeur des Université de Toulouse (Dermatologie et Vénérologie)

Praticien Hospitalier (Dermatologie CHU Larrey Toulouse, Centre de référence des maladies rares de la peau)

Merci d'avoir accepté de diriger cette thèse. Je vous remercie pour votre expertise dans le domaine de la dermatologie pédiatrique et maladies rares de la peau. Merci également pour votre bienveillance et votre investissement pédagogique. Veuillez trouver ici l'expression de mon profond respect.

Au membre de mon jury :

Madame le Pr Alexandra BURA-RIVIERE

Professeur des Universités de Toulouse (Médecine vasculaire)

Praticien Hospitalier (Médecine vasculaire)

Merci d'avoir accepté de participer au jury. Votre expertise dans le domaine des maladies vasculaires apporte un point de vue différent et complémentaire capital afin d'examiner ce travail.

Au membre de mon jury :

Monsieur le Pr Jean-Philippe RAYNAUD

Professeur des Universités de Toulouse (Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent)

Praticien Hospitalier (Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent)

Merci d'avoir accepté de juger ce travail. Votre expérience dans le domaine de la psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent me paraissait essentielle à l'évaluation de cette étude. C'est un honneur que vous ayez accepté cette tâche.

Au membre de mon jury :

Madame le Dr Isabelle DREYFUS

Praticien attaché (Pharmacie et Dermatologie)

Merci de participer au jury de ce travail. Je te remercie pour ton précieux travail, ton aide et tes conseils indispensables tout au long de cette étude. Merci aussi pour ta disponibilité et ton authentique gentillesse.

A **Anais Bergeron**, sans qui ce travail n'aurait pas été le même. Je ne te remercierai jamais assez pour ton dévouement, ta curiosité, ta gentillesse et ta soif d'explorer (toujours l'oralité pour ne pas te citer).

Au **Pr Sébastien Barbarot, Pr Christine Labrèze, Pr Annabel Maruani et Dr Aurélie Croiset** pour leur coopération au cours de ce travail.

A ma famille :

A **mes parents**, merci de m'avoir toujours soutenue pendant toutes ces années d'études, de n'avoir jamais douté et toujours encouragée. Merci pour tous les bons moments malgré la distance.

A **mon frère**, merci d'avoir été là pendant toutes ces années à Lyon, toujours disponible pour sa petite sœur.

A **Amaury**, merci d'être à mes côtés, de me soutenir. En plus de m'épauler, tu as la fâcheuse tendance à briller dans l'art culinaire, ce qui je l'espère continuera ainsi.

A mes aînés, qui ont participé à ma formation :

Au **Pr Nicolas Meyer**, je te remercie pour ton enseignement en onco-dermatologie et tes conseils pendant ces 4 années. Trouve ici un profond respect.

Au **Dr Sophie Ancellin** (avec 2 L pour voler), merci pour ta gentillesse et tes conseils à HJD.

Au **Dr Christian Aquilina**, merci pour tes conseils au CDAG et à Larrey, et ta bienveillance inébranlable.

Au **Dr Serge Boulinguez**, merci pour ton aide, ta sérénité, ta disponibilité, sans oublier tes compétences en vénérologie et sexothérapie.

Au **Dr Florian Catros**, merci pour ta bonne humeur et ta peace attitude imperturbables à HJD.

Au **Dr Corinne Couteau**, merci pour tes fous rires et tes conseils en oncologie à HJD.

Au **Dr Thomas Faurie**, merci pour ce que tu m'as appris, j'espère que tu as apprécié nos remèdes détox le lendemain de nuits bien remplies.

Au **Dr Marie-José Ferro**, merci pour ton enseignement en addictologie et ta sympathie (et tes mojitos).

Au **Dr Sébastien Fontaine et Stéphanie Broussaud**, merci pour votre enseignement en endocrinologie à HJD.

Au **Dr Francis Gaches**, merci de m'avoir enseigné tant de choses dans ton service de médecine interne à HJD.

Au **Dr Isabelle Galera**, merci pour tes conseils en dermatologie pédiatrique.

Au **Dr Françoise Giordano-Labadie**, je vous remercie pour vos conseils dans le domaine de l'allergologie.

A **Nathalie Jonca**, merci de m'avoir reçu et intégrée au sein de votre unité de recherche.

Au **Dr Maria Polina Konstantinou**, ευχαριστώ pour tes conseils et ta bienveillance ensoleillée.

Au **Dr Cristina Livideanu**, merci pour ton enseignement en dermatologie inflammatoire et pathologies mastocytaires.

Au **Dr Marie-Claude Marguery**, je vous remercie pour cet aperçu de la photobiologie.
Au **Dr Aude Maza**, merci pour ton expertise en dermatologie pédiatrique et ta gentillesse.
Au **Dr Martin Michaud**, merci pour tes blagues en toutes circonstances et surtout ta passion pour les fonds d'écrans insolites.
Au **Dr Marius Mularczyk**, merci pour ces longues discussions originales, tes conseils botaniques et ces diners bien sympathiques.
Au **Dr Perrine Nicol**, merci pour ta bonne humeur et ton enseignement.
Au **Dr Sciolla**, merci pour votre enseignement dans votre service de médecine interne.
Au **Dr Vincent Sibaud**, je te remercie pour ton humour Vieux Sib' et bien sûr pour ton expertise d'ambassador.
Au **Dr Nathalie Spenatto**, merci pour tout ce que tu m'as appris pendant 3 mois au CDAG.

A mes chefs/ co-internes et amies :

« **maman** » **Maella**, toujours là pour m'épauler, co-interne puis chef. Merci pour ta patience.
« **maman** » **Lisa**, co-interne caliméro et chef, la plus sportive de nous. Merci pour ton énergie.
Juliette, merci pour tes défilés mode toujours soignés jusque dans le moindre détail.
Marie T, merci pour ton indulgence au babyfoot et ta douceur.
Claire Uthu, merci pour ta gentillesse.

A mes amis :

Aux co-internes :

A **Clothilde** ma première rencontre toulousaine toujours positive, de bonne humeur et à l'écoute. Deux années géniales en co-colocation avec toi, merci d'être toi-même Clot.
A **Floflo** et **Marie** merci pour votre bonne humeur festive et Floflo ton humour déjanté.
A **Camille** (et petit Paul), merci pour ta positive attitude et ton calme.
A **Philippine** (Philibert pour les intimes), merci pour ces années (plus hors que en dermato^^).
A **Chloé**, merci pour ces fous rires en HDJ.
A **Laureline**, merci de m'avoir encadrée dans mes premiers pas de dermatologue.
A **Majed** et **Kader**, merci pour votre aide, j'espère qu'on se reverra bientôt.
A **Petite Clot**, merci pour ce duo de pointe à l'Oncopole, ton écoute et ton soutien.
A **Marion Blondasse**, **Marion Godasse**, **Timipouf** et **Aurore** : je ne sais pas laquelle de vous est la plus barjot mais merci pour toute cette bonne humeur et ces fous rires. Timiloche tes surnoms tout à fait appropriés, M. Blondasse tes montages photos toujours de très bonne qualité, en concurrence avec Aurore l'addict au kiwi toujours classe, et Godasse tes Gif. Ne changez pas !
A **Guillemette**, pour tes innombrables impressions écrans des plus belles coquilles de courriers.
A **Manon**, pour ta zen attitude et ta douceur.
A **Chloé**, **Clara** et **Pauline**, que je connais moins pour le moment mais que j'espère découvrir dans les prochaines semaines pour de folles journées en hospit tradi.
A **Anne** et **Jacques**, avec qui j'ai passé de bons moments pendant le semestre à HJD. Merci pour votre folie complémentaire.

Aux autres amis toulousains :

Aux ex co-colocataires : Merci pour ces 2 années joie et de fous rires. **Laulau** la surfeuse pour ta sensibilité et ton côté « un peu » veggie, **Camillette**, « ma camillette je me languis de toi », **Pierrot** la lune toujours là pour raconter de bonnes (longues) histoires « âne trotro » (entre autres pour les non aveyronnais).

Aux autres rangeuillois : **Chacha** parfois (toujours ?) ronchon mais tellement attachante et disponible pour les soins à domicile en cas d'urgence ^^ . **Numa et Thibault**, merci pour les diners, apéros match rive gauche. **Guigui** (dit petit bichon) merci de m'avoir supporté à HJD, 6 mois ponctués de 30 millions d'amis. **Camou** et **Mel** toujours partantes pour un verre ou une rando. **Alia et Thom**, pour vos soirées à domicile improvisées. **Gillou, Marek, Poupou et Oriane**, pour votre sens de la fête incontestable. **Mohmoh**, pour ces soirées serpillère. **Sophie et Stéphanie** les colocataires du premier jour.

Aux Castrais : **Rourou**, la belle enfant quoi qu'ayant un penchant certain pour la boisson. **Claire** (dit le jar) tu as toujours quelque chose à dire même en plein marathon. **Antoine**, toujours à l'affût d'une nouvelle proie de sexe féminin.

Aux amis lyonnais et ardéchois :

A ceux qui m'ont rejoint pendant 6 mois à Toulouse : **Anne**, sur qui j'ai toujours pu compter à Lyon. **Momo** voisine, sous confesseuse et amie pétillante. **Quentin** (et Florine) toujours d'un calme absolu.

Jérem, un peu désordonné et foufou mais si gentil, un futur papa totalement gaga. **Steph**, actuellement en rupture de stock, toujours assoiffée de voyages. **Vaness** toujours là dans les bons comme les mauvais moments. **Camille S** qui a préféré le soleil au vin millésimé. **Clem** toujours à l'affût des derniers potins.

Camille V qui nous a abandonnés pour les cocotiers. **Marine**, pour tes alertes people. **Camille G et Marion M** pour les apéros dinatoires à domicile et l'organisation de nos vacances. A **Elvyre** comme un poisson dans l'eau perdue dans ta campagne. **Lilou** merci de m'avoir hébergée et guidée dans mes premiers pas à Toulouse.

A tout le personnel para médical avec qui j'ai travaillé :

Une pensée aux infirmières et aux secrétaires : **Florence**, dévouée à l'hospitalisation. **Pauline, Emilie, Marion, Elodie, Lucie, Céline, Anne-Marie, Françoise, Marie-Christine, Coralie, Sandrine, Aurélie, Caro, Gisèle, Laetitia, Fred, Cathy, Françoise.**

Et à tous les autres que je n'ai pas cités.

Serment d'Hippocrate

*Sur ma conscience, en présence de mes maîtres et de mes condisciples,
je jure d'exercer la médecine suivant les lois de la morale,
de l'honneur et de la probité.*

*Je pratiquerai scrupuleusement tous mes devoirs envers les malades,
mes confrères et la société.*

Facteurs influençant la qualité de vie des enfants atteints de malformations vasculaires à flux lent âgés de 11 à 15 ans : étude qualitative avec focus groups

Table des matières :

Liste des abréviations.....	14
I. INTRODUCTION.....	15
1- Les malformations vasculaires à flux lent (définition, physiopathologie, clinique, diagnostic, pronostic et prise en charge)	15
2- La qualité de vie : définition et implications	17
3- Pourquoi cette étude ?.....	17
II. MATERIELS ET METHODES.....	19
1- Objectif de l'étude et conception.....	19
2- Modalités de recrutement.....	19
3- Critères d'éligibilité.....	21
4- Triangulation des sources.....	21
5- Focus Groups.....	21
6- Analyse qualitative des entretiens, Verbatim et élaboration de catégories thématiques.....	23
7- Considérations éthiques et réglementaires.....	24
III. RESULTATS.....	26
1- Recrutement des participants.....	26
2- Caractéristiques des participants.....	27
3- Résultats de l'analyse qualitative des entretiens : 3 analyses.....	29
a) Analyse des spécificités du discours selon la participation.....	29
b) Les classes du discours : première analyse par la méthode Reinert.....	31
c) Les classes du discours : deuxième analyse par la méthode Reinert.....	40
4- Apport des 3 analyses dans l'élaboration de catégories thématiques.....	52
IV. DISCUSSION.....	54
1- Qualité de vie des enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL : apports de nos résultats vis-à-vis des travaux antérieurement publiés.....	54
2- Qualité de vie : méthode d'évaluation	55

3- Identification des facteurs influençant la QDV des enfants atteints de MVFL : justifications d'une approche qualitative par la réalisation de focus groups...	56
4- L'adolescence, une période clé de la construction identitaire.....	57
5- Les limites de notre étude.....	59
6- Suite du projet de recherche et perspectives.....	60
V. CONCLUSION.....	61
VI. REFERENCES.....	62
VII. ANNEXES	70
1- Figures (classification IVSSA des anomalies vasculaires, échelles de qualité de vie : cDLQI, SF-10, PEDsQOL).....	70
2- Résumé en anglais.....	73
3- Article correspondant.....	74

Liste des abréviations :

CDH : classification hiérarchique descendante

FG : Focus Group

MVFL : Malformations vasculaires à flux lent

QDV : Qualité de vie

I. Introduction

1- Les malformations vasculaires à flux lent (définition, physiopathologie, clinique, diagnostic, pronostic et prise en charge)

Les malformations vasculaires sont des pathologies rares divisées en malformations vasculaires simples (capillaires, lymphatiques, veineuses ou artérioveineuses), combinées ou associées à d'autres anomalies selon la classification internationale de la société savante des anomalies vasculaires (IVSSA 2014 : voir annexes) (1–4). Les malformations veineuses et lymphatiques (micro ou macro kystiques) sont des malformations vasculaires à flux lent (MVFL). Leur prévalence n'est pas connue de façon exacte mais leur fréquence est d'environ 1/12000 naissances pour les malformations veineuses et 1/10000 pour les malformations lymphatiques (5–7).

Les patients présentent des dysplasies vasculaires, des vaisseaux dilatés, suite à des anomalies génétiques portant sur les gènes impliqués dans la vasculogenèse. Parmi les gènes concernés, on peut citer *TEK* qui active le récepteur endothélial tyrosine kinase TIE-2 (TEK) ou *PI3KCA* ou *AKT* en cas d'anomalies syndromiques comme au cours des « overgrowth syndrom » ou du syndrome de Klippel Trenaunay (8–14).

Ces MVFL sont généralement présentes dès la naissance, mais peuvent parfois ne devenir visibles que dans les premiers mois ou années de vie. Celles-ci persistent toute la vie du patient. Elles sont stables ou augmentent proportionnellement à la croissance globale du patient (6,15). Des poussées de croissance rapides sont possibles notamment au cours de la puberté ou de poussées inflammatoires au cours des malformations lymphatiques (16). Les MVFL peuvent être superficielles au niveau cutané et sous cutané ou plus profondes jusqu'aux muscles, articulations, os et organes profonds (17). Elles peuvent atteindre n'importe quelle partie du corps, de petite taille, assez discrètes ou diffuses s'étendant à un membre ou plusieurs et parfois s'intégrer à certains syndromes malformatifs avec hypertrophie de segments anatomiques comme au cours des « overgrowth syndrom » (18). Les malformations veineuses se présentent sous la forme de tuméfactions sous cutanées de volume variable souvent bleutées avec parfois de petits nodules palpables correspondant aux phébolithes (15). Ces tuméfactions augmentent de volume en position déclive ou durant les efforts physiques. Les malformations

lymphatiques sont visibles sous forme de masses sous cutanées surmontées de petites vésicules à contenu clair ou hémorragique (19). Elles évoluent souvent par augmentations de volume rapides successives lors de poussées inflammatoires (6).

Le diagnostic de ces MVFL est clinique. On réalise classiquement des examens d'imagerie comme l'échographie doppler préférée en première intention du fait d'un rapport bénéfice risque et disponibilité importants. En effet cet examen est largement disponible et permet de confirmer le diagnostic et de fournir les principales données nécessaires à la prise en charge du patient (type simple ou combinée, localisation, étendue, présence de phlébolithes). Cependant la qualité des résultats peut dépendre de l'expertise de l'opérateur. L'IRM (imagerie par résonance magnétique) est l'examen de référence pour la caractérisation précise des MVFL afin d'évaluer son extension en profondeur, le rapport avec les structures anatomiques adjacentes et guider la prise en charge thérapeutique notamment (4,5,20–23).

Le pronostic de ces MVFL est très variable et dépend de la taille, de la localisation et de leurs potentielles complications. En effet ces MVFL peuvent être douloureuses de façon permanente, à la pression, avec aggravation lors de l'effort physique ou lors de traumatismes. Des épisodes thrombotiques peuvent survenir, entraînant une majoration de la douleur souvent très intense, une augmentation du volume de la MVFL et parfois une impotence fonctionnelle de la zone atteinte avec un risque d'embolie pulmonaire (24). Des écoulements ou saignements sont parfois rapportés au niveau cutané et au niveau profond (articulaire ou abdominal par exemple). Ces MVFL peuvent se compliquer d'augmentation de longueur ou du diamètre du membre atteint, de déformations sources d'impotences fonctionnelles chroniques (25,26).

La prise en charge est multidisciplinaire du fait d'atteintes et de complications diverses (médecins vasculaires, dermatologues, chirurgiens orthopédistes, chirurgiens vasculaires, chirurgiens maxillo faciaux, psychologues, infirmières...). Plusieurs types de traitements sont disponibles mais d'efficacité parfois modeste et décevante. Ils sont dans la plupart des cas suspensifs. Aucun traitement curatif n'est disponible à ce jour. Ils comprennent les traitements médicaux (antalgiques, anticoagulants, contentions physiques), et les traitements interventionnels (chirurgie, sérothérapie, laser) (6,27). De nouvelles thérapeutiques sont en cours d'évaluation ciblant le mécanisme spécifique de ces MVFL, agissant au niveau des voies de régulation de la vasculogénèse comme les inhibiteurs de la voie mTOR (Rapamycine) de la voie PI3KT-AKT (28–30).

2- La qualité de vie : définition et implications

La qualité de vie (QDV) pourrait se définir comme étant « *la satisfaction ressentie par un sujet dans les différents domaines de la vie* » (31,32). Elle est un enjeu majeur actuel dans de multiples domaines y compris celui de la santé. Le maintien de la QDV du patient est un enjeu fondamental dans sa prise en charge thérapeutique qui se veut alors personnalisée. La QDV prend une importance croissante dans le domaine des pathologies chroniques dans un objectif d'approche plus humaniste qu'organique. Cette donnée n'est généralement pas celle évaluée en priorité dans les études traditionnelles au profil de données objectives cliniques, comme la taille de la lésion, qui sont considérées par certains comme synonyme de sévérité. Or on sait que le jugement que porte un patient sur la sévérité de sa pathologie comporte de fortes variations interindividuelles. Celle-ci n'est pas proportionnelle et n'est pas liée de façon linéaire aux caractéristiques objectives cliniques. L'étude de la QDV est donc **fondamentale** dans la prise en charge d'un patient atteint de pathologie chronique, lors de son évaluation initiale et au cours de sa prise en charge. Elle permet de guider les choix thérapeutiques et les mesures associées comme l'aide psychologique, l'aide à la vie quotidienne, l'adaptation d'un projet professionnel.

A ce jour, aucun traitement ne permet de guérir les MVFL et ces affections ont généralement un retentissement important sur la QDV. Cependant celle-ci et les facteurs influençant la QDV des enfants atteints de ces MVFL n'ont jamais été étudiés de manière précise. Aucun outil spécifique à cette pathologie (questionnaires de qualité de vie spécifique par exemple) n'existe afin de pouvoir dépister chez ces enfants une altération de leur QDV et de guider leur prise en charge (33). L'étude de la QDV semble pourtant indispensable à la prise en charge des enfants atteints de malformations vasculaires à flux lent afin qu'elle soit adaptée, personnalisée et donc plus efficace.

3- Pourquoi cette étude ?

Afin de palier à l'absence d'étude précise de la QDV des enfants atteints de MVFL, nous avons choisi de réaliser la première étude des facteurs influençant la QDV des enfants atteints de MVFL âgés de 11 à 15 ans afin d'élaborer secondairement un questionnaire spécifique de QDV. En effet, nous sommes fréquemment confrontés aux patients atteints de MVFL dans le cadre des compétences du centre de référence des maladies rares de la peau au sein du service

de dermatologie pédiatrique. Ayant déjà réalisé une étude de QDV à l'aide de focus groups (FG) chez les patients atteints d'ichtyose, nous avons choisi de réaliser dans un premier temps une étude qualitative par des entretiens de groupes (FG) semi directifs afin d'explorer de manière exhaustive le vécu des enfants âgés de 11 à 15 ans atteints de MVFL. Ce projet de recherche a été soumis à la commission de protection des personnes (CPP) par les Dr Isabelle Dreyfus et Dr Camille Richet, et accepté puis a reçu un financement par la fondation ADREA sur appel d'offre de projets de recherches qualitatives.

Concernant mon rôle, j'ai réalisé l'identification des sujets éligibles à notre étude, l'inclusion des participants, l'organisation, la planification, l'animation et l'analyse des FG dans 4 centres français de dermatologie pédiatriques (Bordeaux, Nantes, Toulouse et Tours). Cette analyse exploratoire, permettait d'identifier les thématiques de la QDV les plus fréquemment ou lourdement affectées afin d'élaborer et de valider un questionnaire de qualité de vie spécifique des MVFL chez l'enfant de 11 à 15ans (34).

II. Matériels et Méthodes

1- Objectif de l'étude et conception

L'objectif de notre étude était de décrire la QDV spécifique et d'identifier les facteurs influençant sur la QDV des enfants atteints de MVFL âgés de 11 à 15 ans afin d'élaborer une échelle de QDV spécifique pour ces patients.

Nous avons réalisé une étude prospective, multicentrique nationale dans 4 centres hospitaliers universitaires, Toulouse, Bordeaux, Nantes et Tours entre janvier 2018 et juillet 2018. Le recueil du vécu et de la perception des patients atteints de MVFL s'effectuait au cours de FG jusqu'à saturation, animés par une psychologue (Anaïs Bergeron) et un médecin (Eline Casassa) dans chaque centre. Afin d'atteindre cette saturation malgré la rareté de cette pathologie, nous avons utilisé une triangulation des sources. Les FG étaient réalisés avec 3 catégories de participants, séparés en groupes homogènes : patients atteints de MVFL, âgés de 11 à 15 ans inclus, parents d'enfants atteints de MVFL (âgés de 11 à 15 ans), patients atteints de MVFL âgés de plus de 15 ans, s'exprimant rétrospectivement sur leur vécu à l'âge d'intérêt dans cette étude (à savoir 11-15 ans).

2- Modalités de recrutement

Le nombre de sujets à inclure était basé sur le processus de saturation du modèle utilisé lors des FG. Ce processus consistait à arrêter les FG lorsque plus aucun nouveau thème n'était abordé par les participants. Plus précisément, la saturation visée était une « saturation théorique » qui permet de comprendre en profondeur ce qui se joue dans chaque catégorie thématique et comment ces catégories s'articulent entre elles (35).

Les patients participants aux FG étaient des patients connus et suivis dans les centres hospitaliers d'expertise de la pathologie (les 4 centres participants et les autres centres français de dermatologie travaillant en réseau au sein du maillage national représenté par la filière FIMARAD). Les médecins investigateurs de chaque centre proposaient une liste des patients répondant aux critères d'inclusion. Les patients étaient contactés par le médecin (Eline Casassa) par téléphone afin de les avertir de l'étude, leur fournir les informations principales concernant

le déroulement des FG et recueillir leur consentement oral. Une note d'information de l'étude leur était ensuite envoyée pour réflexion et un délai minimum de réflexion de 7 jours était appliqué avant la venue du patient pour inclusion et participation au FG. Plusieurs dates leurs étaient proposées par le médecin (Eline Casassa) par téléphone et mail afin de s'adapter aux plannings scolaires, impératifs professionnels et personnels pour ne pas créer une contrainte d'organisation aux participants. Une fois la date fixée, les sujets intéressés et disponibles recevaient une convocation par courrier afin de confirmer la tenue du FG.

3- Critères d'éligibilité

Critères d'inclusion :

- Patient atteint de MVFL, quelle que soit sa forme clinique, sa sévérité (diagnostic clinique par les investigateurs qui sont experts pour cette pathologie et confirmé par échographie), âgé de 11 à 15 ans

OU

- Patient atteint de MVFL, quelle que soit sa forme clinique, sa sévérité (diagnostic clinique par les investigateurs qui sont experts pour cette pathologie et confirmé par échographie), âgé de plus de 15 ans

OU

- Parents d'un patient atteint de MVFL, quelle que soit sa forme clinique, sa sévérité (diagnostic clinique et par échographie), âgé de 11 à 15 ans inclus

ET

- Patient affilié à un régime de sécurité sociale
- Patient ayant donné son consentement ou pour le mineur dont le représentant légal a donné son consentement éclairé écrit

Critères de non inclusion :

- Patient ou parent ne maîtrisant pas la langue française et étant en conséquence dans l'incapacité de pouvoir s'exprimer lors des FG
- Patient de moins de 11 ans
- Femmes ou jeunes filles enceintes ou allaitantes selon l'article L.1121-5 du CSP

- Personnes vulnérables selon l'article L.1121-6 du CSP
- Majeurs faisant l'objet d'une mesure de protection légale ou hors d'état d'exprimer leur consentement selon l'article L.1121-8 du CSP

4- Triangulation des sources

La triangulation de sources permet d'atteindre la saturation des données malgré la rareté des MVFL en augmentant le nombre de sujets inclus. Les FG étaient donc réalisés avec 3 catégories de participants, séparés en groupes homogènes : patients atteints de MVFL, âgés de 11 à 15 ans inclus, parents d'enfants atteints de MVFL (âgés de 11 à 15 ans), patients atteints de MVFL âgés de plus de 15 ans, s'exprimant rétrospectivement sur leur vécu à l'âge d'intérêt dans cette étude (à savoir 11-15 ans). Ainsi il était possible de viser une exhaustivité des informations recueillies pour cette maladie rare dermatologique, dont peu de patients sont atteints. Se limiter aux seuls patients âgés de 11 à 15 ans pour le recueil des informations lors des FG aurait pu engendrer une pauvreté du recueil des thèmes par manque de patients concernés. Elle permet également de recueillir de la manière la plus large possible les informations concernant les processus émotionnels, le vécu et la perception des patients atteints de MVFL âgés de 11 à 15 ans (36,37).

5- Focus Groups

Nous avons choisi de réaliser une étude qualitative visant à recueillir des informations concernant le vécu et les détails des expériences individuels de chaque patient atteint de MVFL grâce à la technique des FG. Le FG correspond à une interview de groupes qui permettait de recueillir les perceptions, les représentations et les facteurs qui les influencent.

Afin de réaliser des focus groups de qualité, nous avons réunis des groupes de personnes ne se connaissant pas auparavant, de sévérité clinique homogène. Ces conditions permettaient des échanges harmonieux et non discriminants au sein d'un même groupe.

Les FG concernaient les 3 catégories de participants énoncées plus haut (triangulation des sources), séparés en groupes homogènes :

- Patients atteints de MVFL, âgés de 11 à 15 ans inclus

- Parents d'enfants atteints de MVFL (âgés de 11 à 15 ans)
- Patients atteints de MVFL âgés de plus de 15 ans, qui s'exprimeront rétrospectivement sur leur vécu à l'âge d'intérêt dans cette étude (à savoir 11-15 ans)

Les participants étaient accueillis par le médecin (Eline Casassa) et la psychologue (Anaïs Bergeron) participant au FG et par l'investigateur de chaque centre. Les modalités de participation et la fiche d'information concernant l'étude leur étaient à nouveau expliquées. Avant le début du FG, le médecin investigateur (Juliette Mazereeuw-Hautier, Christine Labrèze, Sébastien Barbarot ou Annabel Maruani) informait le patient majeur ou le patient mineur et son représentant/tuteur légal et répondait à toutes leurs questions concernant l'objectif, la nature des contraintes, les risques prévisibles et les bénéfices attendus de la recherche. Il précisait également les droits du patient dans le cadre d'une recherche biomédicale et vérifiait les critères d'éligibilité. Le consentement était signé en présence du médecin avant la tenue du FG. Dans le cas de l'inclusion d'un patient mineur, le consentement était signé par l'enfant et par l'un des 2 parents ou le représentant/tuteur légal de l'enfant. L'exemplaire original était conservé par le médecin investigateur (même en cas de déménagement du patient pendant la durée de la recherche) dans un lieu sûr inaccessible à des tiers. Un exemplaire de la note d'information et du consentement signé était gardé par le patient.

Les FG se déroulaient séparément dans chacun des centres investigateurs (focus groups intra-centre). Ils étaient animés par une psychologue (Anaïs Bergeron) et un médecin (Eline Casassa). Nous avons réalisé des entretiens semi directifs, proposant des thématiques exploratoires en favorisant les questions ouvertes et l'expression spontanée de chaque participant (38). Les FG commençaient généralement par une présentation des participants plus ou moins détaillée selon l'envie de chacun (prénom, âge, localisation et histoire de la malformation vasculaire). Puis des questions ouvertes étaient posées concernant de multiples thématiques comme les loisirs, la scolarité, les relations sociales et familiales, le parcours médical, le quotidien, etc...

Les séances étaient enregistrées intégralement puis retranscrites afin de pouvoir réaliser l'analyse des entretiens.

6- Analyse qualitative des entretiens, Verbatim et élaboration de catégories thématiques

Analyse qualitative du discours selon la participation :

La psychologue (Anaïs Bergeron) réalisait une analyse qualitative thématique de verbatim, dans le cadre d'une démarche itérative et inductive, au moyen d'une grille d'analyse évolutive, construite à partir du matériau, en utilisant la démarche de thématisation continue. Les thématiques abordées à l'aide de l'entretien semi directif (39–44) constituaient un point de départ, avec l'exploration des sensations, émotions, représentations, stratégies comportementales et besoins sous-jacents des patients. Ainsi les thématiques abordées par les participants étaient identifiées.

Analyse qualitative du corpus d'entretien : les classes du discours : analyse par la méthode Reinert

Les données issues des entretiens semi-directifs menés lors des FG ont fait l'objet d'une analyse par un logiciel d'analyse textuelle : Iramuteq version 7.2 (Interface pour Analyse Multidimensionnelles de Textes et de Questionnaires), développé par Ratinaud (2012) (45,46). En utilisant la méthode Reinert, ce logiciel permet une analyse textuelle automatique qui « vise à dégager les régularités, spécificités et corrélations des formes graphiques dans un corpus » (Roy et Garon, 2013) (47–53). Il reconnaît les catégories grammaticales des mots et des expressions selon des éléments actifs (noms communs, verbes, etc.) et supplémentaires (mots outils). Une comparaison entre les classes lexicales à l'intérieur d'un même corpus permet de différencier les classes d'énoncés, d'étudier les cooccurrences du vocabulaire afin de structurer le corpus en le catégorisant (en fonction du vocabulaire, des types d'énoncés et de variables, par exemple ici, groupe enfants, groupe adolescents et groupe parents). Enfin, une classification hiérarchique descendante (CHD) issue de la méthode Reinert permet d'observer la variation interclasse et de faire des analyses textuelles (fréquences) et inférentielles (chi2).

L'analyse thématique permettait d'explorer les spécificités du discours des patients en vue d'une interprétation, de construire une représentation synthétique et structurée du corpus en « classes représentatives d'énoncés », de réduire les données afin d'étudier la récurrence de certains thèmes et de suggérer l'importance de certains thèmes envisagés.

Elaboration d'une liste de catégories thématiques :

L'analyse qualitative par la méthode Reinert des différentes classes identifiées permettait ensuite de ressortir des classes émergentes et d'en préciser le contenu. Une liste de classes thématiques reflétant différentes dimensions de la qualité de vie affectées par la maladie était élaborée grâce à l'analyse initiale du discours. Puis l'analyse qualitative, menée de manière inductive au sein d'un processus global itératif de collecte et d'analyse des données, permettait de disposer de thèmes déjà « ordonnés » au sein de classes et sous classes (40). Ainsi les thématiques identifiées lors de la première analyse du discours constituaient le cadre fourni aux analyses de Reinert avec le logiciel Iramuteq. La première analyse de Reinert analysait les discours des groupes 11 à 15 ans, plus de 15 ans et parents de manière indépendante. La deuxième les analysait ensemble, permettant de dégager des classes et sous classes précises, quantifiées, pondérées et ordonnées par thématique. Les résultats obtenus présentaient un résumé de la classification (CHD), le profil des classes et une analyse factorielle des correspondances menées sur le tableau de contingence croisant forme/lemmes et classes. Les dendrogrammes représentaient la partition et une indication de la taille des classes (exprimée en pourcentage du corpus classé). Ils permettaient de voir, au sein d'un profil au d'un groupe, quelles étaient les classes les plus significatives et quelles classes étaient liées entre elles. Le Chi2 exprimait la force du lien entre la forme et la classe. P était le seuil de significativité associé au Chi2 ($p < 0.0001$).

7- Considérations éthiques et réglementaires

Le promoteur et les investigateurs se sont engagés à ce que cette recherche soit réalisée en conformité avec la loi n°2012-300 du 5 mars 2012 relative aux recherches impliquant la personne humaine, ainsi qu'en accord avec les Bonnes Pratiques Cliniques (I.C.H. version 4 du 9 novembre 2016 et décision du 24 novembre 2006) et la déclaration d'Helsinki (qui peut être retrouvée dans sa version intégrale sur le site <http://www.wma.net>).

La recherche était conduite conformément au présent protocole. Hormis dans les situations d'urgence nécessitant la mise en place d'actes thérapeutiques précis, les investigateurs se sont engagés à respecter le protocole en tous points en particulier en ce qui concerne le recueil du consentement et la notification et le suivi des événements indésirables graves.

Cette recherche a reçu l'avis favorable du Comité de Protection des Personnes (CPP) Sud Méditerranée 4.

Le CHU de Toulouse, promoteur de cette recherche, a souscrit un contrat d'assurance en responsabilité civile auprès de HDI Global SE (n° de contrat 1006648 170018) – Tour Opus 12 – Défense 9 - 77 esplanade du général de gaulle, 92914 Paris La Défense Cedex, conformément aux dispositions du code de la santé publique.

Les données enregistrées à l'occasion de cette recherche ont fait l'objet d'un traitement informatisé et du respect de la loi n°78-17 du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés modifiée par la loi 2004-801 du 6 août 2004.

Cette recherche entre dans le cadre de la « Méthodologie de référence » (MR-001) en application des dispositions de l'article 54 alinéa 5 de la loi du 6 janvier 1978 modifiée relative à l'information, aux fichiers et aux libertés. Ce changement a été homologué par décision du 5 janvier 2006, mise à jour le 21 juillet 2016. Le CHU de Toulouse a signé un engagement de conformité à cette « Méthodologie de référence ».

III. Résultats

1- Recrutement des participants

Nous avons contacté 127 patients, 66 familles d'enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL et 61 patients de plus de 15 ans atteints de MVFL. Quarante et un patients étaient intéressés et motivés pour participer aux FG, 19 familles d'enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL et 22 patients de plus de 15 ans atteints de MVFL. La saturation était obtenue après 10 FG réalisés entre janvier et mai 2018 soit au total 26 personnes participantes. Les résultats sont présentés en Figure 1.

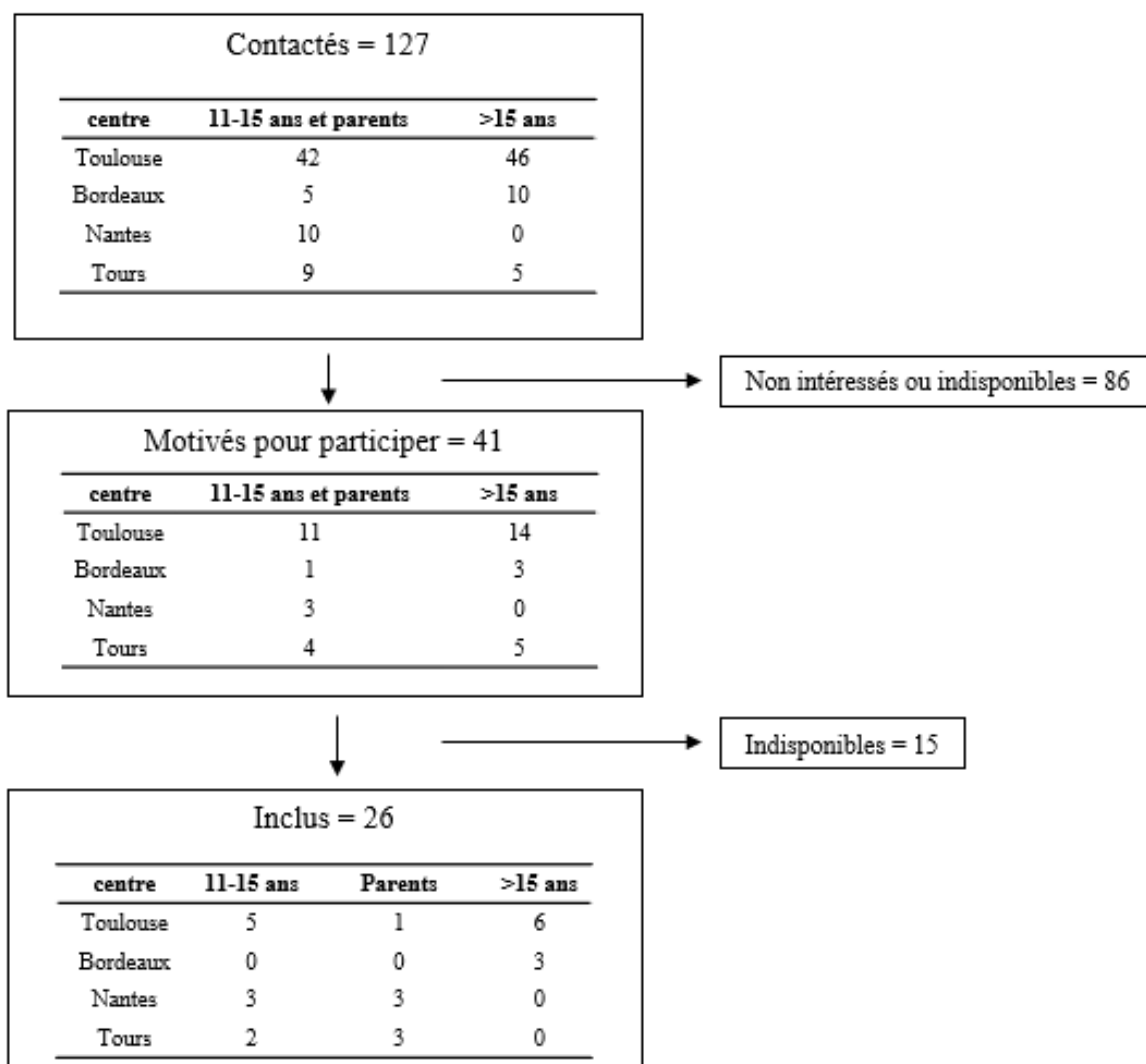


Figure 1 : Flow-chart

2- Caractéristiques des participants

Vingt-six personnes étaient incluses (10 enfants âgés de 11 à 15 ans, 9 âgés de plus de 15 ans, et 7 parents des enfants de 11 à 15 ans ayant participé au FG). Les caractéristiques des 19 patients participants sont rapportées dans le tableau 1. Quatorze filles et 5 garçons ont participé avec un âge médian de 15 ans. Les malformations étaient en majorité des malformations veineuses simples de localisations diverses, de sévérité clinique modérée (Figures 2, 3, 4). Tous avaient reçu des traitements médicamenteux antérieurement (antalgiques et/ou contention mécanique) et 13 des traitements interventionnels (chirurgie, sclérothérapie, et/ou laser).

Caractéristiques des patients	n = 19
Genre (F/M)	14/5
Age (A), médian, range [min-max]	15 [11-22]
- Groupe 11-15A: n / âge médian (A), range [min-max]	10 / 11 [11-15]
- Group >15A: n / âge médian (A), range [min-max]	9 / 19 [16-22]
Age au diagnostic (A), médian, range [min-max]	1 [0-14]
Type de malformation vasculaire n (%)	
Simple	15 (79%)
Malformation veineuse	13 (68%)
Malformation lymphatique	2 (11%)
Combinée	3 (16%)
Associée à d'autres anomalies	1 (5%)
Sévérité globale n (%)	
Légère	0 (0%)
Modérée	10 (53%)
Sévère	5 (26%)
Très sévère	4 (21%)
Localisation n (%)	
Membre supérieur	4 (21%)
Membre inférieur	6 (32%)
Tronc	4 (21%)
Tête	5 (26%)
Traitements antérieurs n (%)	
Traitements médicamenteux	19 (100%)
Traitements interventionnels	13 (68%)

Tableau 1 : caractéristiques des patients participants aux focus groups
(A : âge, F: féminin, M: Masculin, min: minimum, max: maximum, n: nombre)



Figure 2 : malformation vasculaire veineuse de la lèvre inférieure



Figure 3 : malformation vasculaire lymphatique du membre inférieur



Figure 4 : malformation vasculaire complexe veino-lymphatique abdomino-pelvienne

3- Résultats de l'analyse qualitative des entretiens : 3 analyses :

a) Analyse des spécificités du discours selon la participation :

Les 15 thématiques abordées au cours des FG étaient les suivantes : présentation (1), prise en charge thérapeutique (2), vécu de la maladie (3), soutien familial (4), impact sur les activités de la vie quotidienne (5), douleur (6), image corporelle (7), regard et rapport à autrui (8), scolarité (9), vécu émotionnel (10), motivation à la recherche (11), découverte et annonce de la maladie (12), projets futurs (13), vécu de l'adolescence (14) et impact sur les relations amoureuses (15). L'analyse textuelle des FG a permis de repérer les thématiques les plus prégnantes dans chacun des groupes.

Concernant la thématique de la prise en charge thérapeutique (2), l'analyse du discours des patients montrait que pour le groupe enfants âgés de 11 à 15 ans la thématique était principalement centrée sur l'impact traumatique des opérations et des séjours passés à l'hôpital. Pour le groupe de plus de 15 ans, le discours était peu centré sur cette thématique alors qu'il l'était beaucoup pour le groupe parents. On retrouvait énormément d'incertitude, de doutes

quant au choix des traitements, d'angoisse, de culpabilité et d'inquiétudes concernant les soins. Les parents se sentaient seuls, délaissés face à des décisions importantes. Le discours était très médicalisé.

Concernant la thématique du vécu de la maladie (3), celle-ci était vécue comme honteuse dans les groupes de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans. Les parents rapportaient des difficultés à supporter la maladie par peur qu'elle impacte négativement le rapport de leurs enfants aux autres.

Concernant les rapports familiaux (4), les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans mettaient en avant un soutien familial important, une inquiétude de leurs parents et le caractère protecteur de ceux-ci. Les parents centraient leurs discours sur l'impact de cette maladie sur les rapports familiaux, où ils expliquaient qu'ils protégeaient plus l'enfant « malade ». Ils notaient un impact négatif sur la relation avec leurs autres enfants, où certains se sentaient alors délaissés.

Concernant l'impact sur les activités quotidiennes (5), les patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans rapportaient une altération de la vie au quotidien due à leur maladie. Toutes les activités les mettant face au regard de l'autre étaient évitées (piscine...). Ils décrivaient le besoin de choisir minutieusement leurs vêtements afin de réduire les douleurs, et surtout de cacher la partie touchée.

Concernant la douleur (6), les patients de 11 à 15 ans avaient un discours très centré sur la douleur induite par les traitements (piques...). Les patients de plus de 15 ans décrivaient des douleurs suites à certaines activités physiques. Les parents exprimaient la peur de voir souffrir quotidiennement leurs enfants et une inquiétude quant à l'évolution de cette douleur.

Concernant l'image corporelle (7), celle-ci était très altérée. En effet la partie du corps atteinte étaient soit peu touchée et cachée, soit l'objet d'une vérification quasi obsessionnelle (« *la malformation a-t-elle grossi ? évoluée ? est-elle plus visible ?* »).

Concernant le regard et le rapport à autrui (8), le regard de l'autre était vécu comme pesant et la maladie impactait fortement les relations sociales. Les patients rapportaient une peur des remarques, des moqueries, d'autant plus lors du passage du primaire au collège du fait d'une confrontation à l'inconnu, à l'étranger qui va les regarder.

Concernant la scolarité (9), les patients et les parents décrivaient une nécessité de réadapter la scolarité du fait des absences et obligations/restrictions médicales (prises des devoirs, programme sportif adapté).

Concernant le vécu émotionnel (10), la honte, la tristesse et la colère étaient principalement rapportés (« *pourquoi moi ?* »).

La découverte et l'annonce de la maladie (12), étaient vécu comme un choc avec au départ une sensation de flou concernant le diagnostic (errance diagnostique). Les parents ont vécu cette annonce comme un traumatisme. Les patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans parlaient peu de cet évènement.

Concernant les projets futurs (13), la maladie les impactait négativement, principalement dans le choix professionnel.

Concernant l'adolescence (14) on pouvait constater que cette période de passage de l'enfance à l'adolescence était compliquée pour eux car le regard de l'autre était difficile à supporter. Les patients évoquaient des difficultés dans les processus d'identification.

Concernant les relations amoureuses (15), les rapports étaient presque évités de peur que l'autre les abandonne en découvrant la pathologie. Le corps était caché y compris lors des rapports sexuels (*« il ne faut pas que l'autre sache »*). On constatait là l'angoisse d'abandon, que ce soit dans le discours des patients ou des parents.

De manière globale, la qualité de vie était altérée négativement, d'autant plus si la maladie était très visible, selon la zone touchée et l'investissement psychique de cette zone. Toutes les sphères (thématiques) de la qualité de vie étaient altérées. L'incertitude quant à l'avenir était omniprésente dans tous les discours (concernant les soins, mais surtout l'évolution de la maladie).

b) Les classes du discours : première analyse par la méthode Reinert

L'analyse par classification hiérarchique descendante (CHD) issue de la méthode Reinert faisait apparaître 5 types de classes dans le groupe patients âgés de 11 à 15 ans, 4 dans le groupe patients de plus de 15 ans et 6 dans le groupe parents des patients de 11 à 15 ans détaillées dans le texte et représentées dans les dendrogrammes (figures 5, 6, 7) et tableaux suivants (tableaux 2, 3, 4).

- *L'analyse par la méthode de Reinert des groupes d'enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL mettait en évidence 5 classes significatives de texte :*

La classe 1 représentait 27.3% des formes totales et renvoyait à la **visibilité de la maladie et à l'exclusion sociale** de la part des autres enfants. Ils disaient être gênés par le fait qu'on leur pose sans cesse des questions sur leur aspect physique (« *pourquoi tu as ça ?* »). Ils rapportaient des opérations fréquentes qui les ont marqués, et ont majorées leur sentiment d'exclusion puisqu'ils disaient ne pas en parler à l'école excepté aux amis très proches. Ils exposaient des difficultés en période post opératoire du fait de la majoration de la visibilité des lésions (conduite d'évitement et restriction des sorties à cause du visage tuméfié ou nécessité de boire à la paille pendant plusieurs semaines par exemple). Le discours des enfants mettait en avant une tentative de prendre de la distance (« *c'est comme ça* ») et de relativiser leur maladie. Les mots les plus fréquents (nombre d'occurrences) étaient « questions, poser, opérer, comme ça ».

La classe 2 représentait 14.9 % des formes totales et renvoyait au **clivage** entre soi et les autres. Les enfants verbalisaient le besoin d'échanger avec des pairs qui vivent la même situation qu'eux afin qu'ils se sentent moins à l'écart. Ils décrivaient l'omniprésence des complications répétées au quotidien. Les mots les plus fréquents étaient « gens, trouver, temps ».

La classe 3 représentait 16.8 % des formes et renvoyait à l'**impact social** de la maladie au quotidien (« *on se moque de moi* ») et à l'impact de la maladie sur leur vécu émotionnel. L'aspect physique était mis en avant dans la confrontation à l'altérité. L'analyse mettait en avant qu'il semblait aux enfants que l'autre ne les définissait que sous le prisme de la maladie. Par conséquent, les enfants ont évoqué le sentiment de ne se définir qu'à travers la maladie. D'autre part, le discours des enfants renvoyait à l'omniprésence de la mère (tant sur le plan émotionnel (inquiétudes importantes) que sur le soutien social et matériel (présence lors des rendez-vous médicaux...). Les mots les plus fréquents étaient « aller, moquer, voir, mère ».

La classe 4 représentait 16.1% des formes et renvoyait au **traumatisme engendré par la prise en charge thérapeutique** de la maladie, ainsi que par les complications que la maladie engendre. La prise en charge thérapeutique de la maladie était vécue comme étant violente, engendrant une peur de l'hôpital et une appréhension de la répétition des interventions. Les patients utilisaient régulièrement le mot « *truc* » pour remplacer du vocabulaire médical qu'ils ne maîtrisaient pas ou ne comprenaient pas. La peur était omniprésente, ainsi que les inquiétudes et les angoisses quant aux soins, au regard d'autrui, et l'image qu'ils vont leur renvoyer d'eux-mêmes. Ils utilisaient le mot « *penser* » de manière récurrente, et mettaient en

avant la passivité de leur position concernant les soins. Ils évoquaient des difficultés à comprendre le déroulement du suivi et des soins, utilisaient les mots « *quelque chose* » renvoyant au flou que la maladie impose et dans lequel ils se trouvaient. Les mots les plus fréquents étaient « souvenirs, truc, peur, penser, quelque chose ».

La classe 5 représentait 24.8 % des formes et renvoyait **aux conséquences physiques** de la maladie. Les enfants évoquaient beaucoup la gêne engendrée par les gonflements itératifs, d'autant plus s'ils étaient localisés à une zone impliquée dans la mobilité (coude, genoux...). Du fait de cette complication, ils se sentaient différents des autres et se considéraient comme étant handicapés (« *c'est handicapant* ») tant sur le plan physique que sur le plan social. Ils décrivaient de véritables rites obsessionnels de vérification (voir si ce n'est pas plus gonflé, si c'est plus ou moins bleu). L'évolution inconnue et imprévisible de leur MVFL suscitait de l'angoisse. Afin d'atténuer ces œdèmes et leur retentissement, ils avaient développé des solutions compensatrices ou d'évitement (compresses au congélateur, choix vestimentaire spécifique et restreint, limitations ou arrêt de certaines activités sportives). Les mots les plus fréquents étaient « gonfler, mettre, sport, arrêter ».

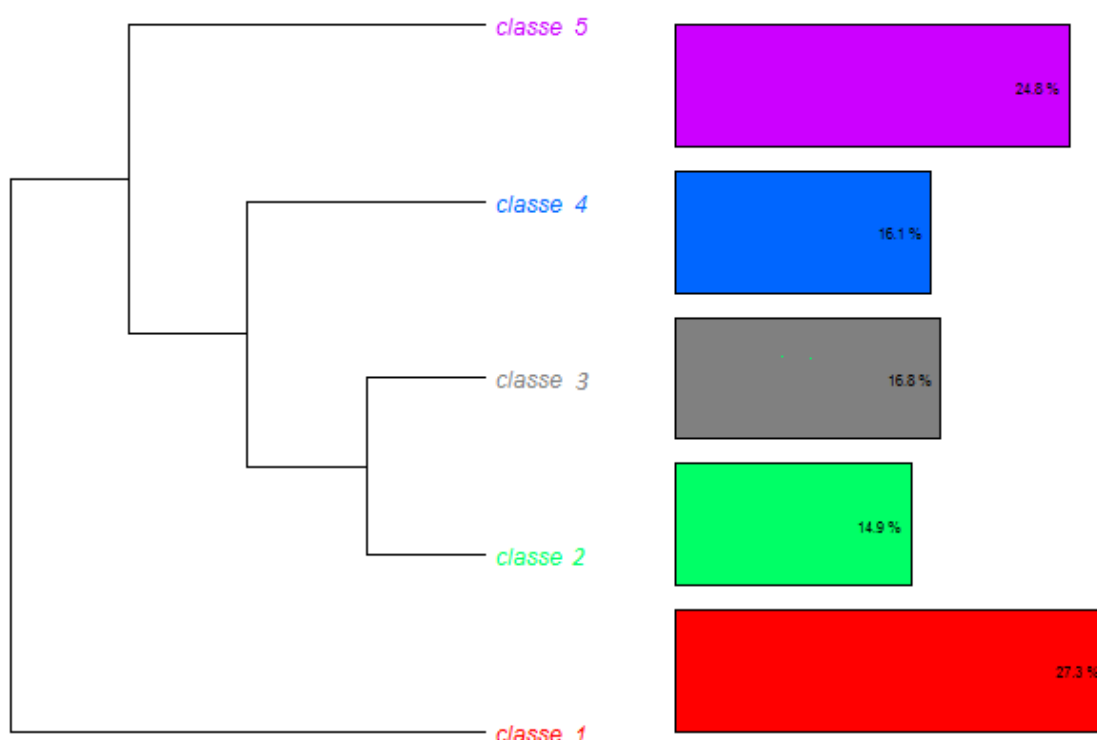


Figure 5 : dendrogramme des classes thématiques des patients âgés de 11 à 15 ans (Classe 1 : visibilité de la maladie, classe 2 : clivage entre soi et les autres, classe 3 : impact social de la maladie au quotidien, classe 4 : traumatisme de la prise en charge thérapeutique et des complications, classe 5 : conséquences physiques de la pathologie)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	27.33	Question	34.48	<0.0001
		Poser	22.39	<0.0001
		Opérer	16.57	<0.0001
		Comme ça	16.57	<0.0001
Classe 2	14.91	Gens	41.67	<0.0001
		Trouver	29.46	<0.0001
		Temps	23.00	<0.0001
Classe 3	16.8	Aller	22.04	<0.0001
		Moquer	20.36	<0.0001
		Voir	17.35	<0.0001
		Mère	15.66	<0.0001
Classe 4	16.15	Souvenir	43.71	<0.0001
		Truc	32.26	<0.0001
		Vraiment	26.79	<0.0001
		Peur	23.49	<0.0001
		Penser	19.66	<0.0001
		Un peu	17.97	<0.0001
		Quelque chose	15.54	<0.0001
Classe 5	24.84	Gonfler	45.17	<0.0001
		Mettre	27.6	<0.0001
		Sport	20.94	<0.0001
		Arrêter	15.61	<0.0001

Tableau 2 : détail des classes thématiques des patients âgés de 11 à 15 ans (fréquence, mots significatifs)

- *L'analyse par la méthode de Reinert des groupes d'enfants de plus de 15 ans atteints de MVFL mettait en évidence 4 classes significatives de texte :*

La classe 1 représentait 17.4 % des formes et renvoyait à l'existence de **problématiques spécifiques à l'adolescence** en lien avec la maladie, aux adolescents vivant et composant avec la maladie au quotidien et gérant leur maladie dans cette période de vie spécifique qui est l'adolescence. La classe 1 était associée à la passivité et à l'externalité de la maladie, soulignant que l'adolescent était spectateur de ce qui lui arrive. Ils se sentaient « *bête de foire* », exprimant que l'on vient à eux pour les questionner. La maladie était vécue comme un problème qui s'impose à eux (« *mon problème* »). Les patients présentaient des difficultés à répondre aux questions et à verbaliser. Ils exprimaient le sentiment d'attirer tous les regards, alors qu'ils aimeraient les fuir. Certains patients décrivaient des familles ultra protectrices, présentes de manière constante mais parfois oppressante. Le sujet de la maladie était abordé avec récurrence et la mère était omniprésente. Cette situation pouvait créer un conflit intrafamilial de jalousie

(exemples de mères ultra protectrice délaissant un enfant de la fratrie). Les patients avaient conscience du fardeau familial lié à la maladie, ce qui les amenait à minimiser leurs symptômes notamment les douleurs éprouvées afin de réduire l'inquiétude de leur famille. Ils décrivaient la maladie comme une charge sur la famille. Pour d'autres patients, la maladie était taboue dans la famille. La maladie était un non-dit, tel un fantôme planant omniprésent dont on ne parle jamais. L'adolescent se sentait obligé de se cacher. La mère était alors décrite comme absente, et l'adolescent se sentait délaissé, et sous-estimé dans sa souffrance, tant physique que psychique. Les patients éprouvaient la nécessité de verbaliser leur mal être à l'extérieur de la famille. Les difficultés relationnelles avec la mère étaient principalement rapportées par les filles. Sur le plan amical et scolaire, les patients adolescents ne verbalisaient pas à l'altérité à l'inconnu. Concernant les relations amoureuses, deux profils pouvaient être identifiés : certains arrivaient à parler de leur maladie, de leur peur de l'abandon et du rejet, d'autres ne parvenaient pas s'exprimer et même à dire qu'ils étaient atteints de MVFL en évitant toujours la confrontation à la maladie (rapports sexuels dans le noir) préférant la rupture amoureuse plutôt que la discussion. Certains patients décrivaient une impulsivité importante, avec des excès pulsionnels transformés en actes de violence. D'après eux, seul un tiers proche pouvait les canaliser en leur permettant de verbaliser leur colère. Les mots les plus fréquents étaient « poser, problème, parler, questions, répondre, mère, cacher, tellement, gêner ».

La classe 2 représentait 25.5 % des formes et renvoyait à **l'angoisse lors de l'errance diagnostique** et médicale liée à l'incertitude quant à l'évolution de la maladie et la méconnaissance des médecins en dehors des unités de dermatologie et médecine vasculaire pédiatrique (exemple du médecin non spécialisé qui commentait devant l'enfant « *je ne sais pas ce que c'est* »). Ils rapportaient un manque de confiance dans le médecin. Ils espéraient tant la « *guérison* » de leur maladie, que lorsqu'un médecin proposait une prise en charge médicale mise en échec ou ne satisfaisant pas les espoirs de l'adolescent, le médecin était considéré comme étant un « traître », devenant ainsi le mauvais objet sur lequel déverser sa déception. Beaucoup d'angoisses étaient alors projetées sur le médecin, qui incarnait pour les adolescents, une position de « dieu tout puissant », « magicien ». Les mots les plus fréquents étaient « passer, IRM, médecin et penser ».

La classe 3 représentait 28.5 % des formes et renvoyait **au soutien parental dans la nécessité des patients à verbaliser** leur mal être devant l'apparente incompréhension de leurs amis non atteints par la pathologie. Les patients verbalisaient l'importance du soutien reçu par les parents au cours de leur vécu. Ils attachaient une importance à la comparaison entre eux et les autres. Ils mettaient en avant l'importance du partage avec les pairs qui vivent la même

chose qu'eux (médicaments, bas de contention) qu'ils souhaiteraient possible à travers des groupes de parole par exemple. Les mots les plus fréquents étaient « parents, voir, tout le temps, gens ».

La classe 4 représentait 28.5% des formes et renvoyait à **l'altération de la qualité de vie sociale** variable selon la pathologie. Les patients racontaient qu'ils étaient victimes de restrictions dans leurs loisirs comme le sport provoquant un sentiment de mise à l'écart et de marginalisation (« *aller à l'étude pendant que les camarades allaient au sport* »). Certains poursuivaient les activités sportives malgré les douleurs pour maintenir ce lien collectif et de cohésion. La maladie compliquait d'après eux toutes activités sociales (piscine, faire du sport, aller à la plage, faire les boutiques...). La QDV sociale semblait altérée de manière progressive, les patients verbalisant une prise de conscience de la maladie progressive tant sur le plan physique que psychique. La maladie renvoyait pour tous à l'injustice (« *c'est tombé sur moi* »). Les mots les plus fréquents étaient « sport, compliqué, commencer, tomber ».

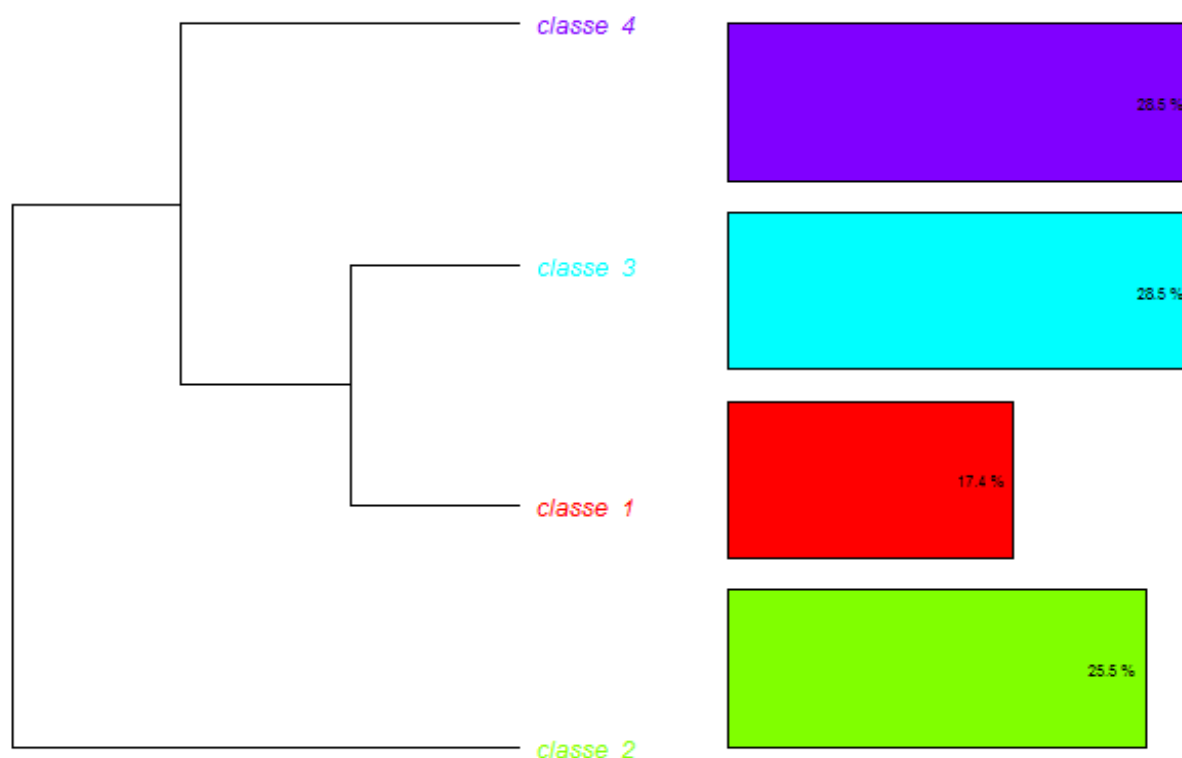


Figure 6 : dendrogramme des classes thématiques des patients âgés de plus de 15 ans (Classe 1 : problèmes spécifiques à la période de l'adolescence, classe 2 : errance médicale, classe 3 : soutien parental, classe 4 : altération de la qualité de vie sociale)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	17.4	Poser	56.44	<0.0001
		Problème	50.27	<0.0001
		Parler	25.07	<0.0001
		Question	24.2	<0.0001
		Répondre	24.17	<0.0001
		Mère	20.14	<0.0001
		Etc	19.25	<0.0001
		Cacher	19.25	<0.0001
		Tellement	19.25	<0.0001
		Gêner	17.09	<0.0001
Classe 2	25.5	Passer	25.0	<0.0001
		IRM	21.04	<0.0001
		Médecin	16.87	<0.0001
		Penser	16.87	<0.0001
Classe 3	28.51	Parent	25.72	<0.0001
		Voir	22.05	<0.0001
		Tout le temps	20.77	<0.0001
		Gens	18.09	<0.0001
		Sœur	15.44	<0.0001
Classe 4	28.5	Sport	43.71	<0.0001
		Compliqué	32.26	<0.0001
		Commencer	26.79	<0.0001
		Tomber	23.49	<0.0001

Tableau 3 : détail des classes thématiques des patients âgés de plus de 15 ans (fréquence, mots significatifs)

- *L'analyse par la méthode de Reinert des groupes de parents d'enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL mettait en évidence 6 classes significatives de texte :*

La classe 1 représentait 14.8 % des formes totales et renvoyait au « **fardeau parental** ». Le discours des parents mettait en évidence une charge émotionnelle importante due à la difficulté de choisir le bon protocole pour leur enfant dans la décision thérapeutique devant prendre en compte les bénéfices, les effets secondaires et les risques que ces traitements pouvaient avoir sur la santé physique et mentale de leur enfant. Le discours des parents soulignait la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire spécialisée, proposant davantage une prise en charge psychologique, tant pour les enfants que les parents, permettant ainsi une écoute et un soutien psychologique à toutes les difficultés engendrées par la MLVF. Cette analyse mettait également en avant le bénéfice de la rencontre d'autres patients et parents qui vivaient la même expérience. Cette expérience semblait procurer un sentiment « *d'écoute* » et de soutien, permettant ainsi de se sentir moins isolés dans le parcours de soin qui leur paraissait

rempli de questions sans réponses. Les mots les plus fréquents étaient « super, parent, protocole, être, intéressant, important et cas ».

La classe 2 représentait 15.5 % des formes et renvoyait à la notion **de normalité et anormalité** face à la maladie. (« *Qu'est-ce qu'un comportement normal ?* », « *Qu'est-ce que ces enfants ont le droit de faire et de ne pas faire ?* ») Cette analyse mettait en avant l'inquiétude d'être parent d'enfant atteint de MVFL concernant l'attitude à adopter pour le soutenir, ne pas l'isoler des autres enfants et concernant l'avenir. Une autre thématique abordée était celle de l'interculturalité avec le cas d'une enfant d'origine Tunisienne dont la mère n'envisageait pas le retour en Tunisie par peur du rejet de l'entourage. Les mots les plus fréquents étaient « poser, normal, après ».

La classe 3 représentait 20.9 % des formes et renvoyait aux **constats posés** par les parents. Les parents évoquaient un sentiment de culpabilité concernant l'inégalité entre un des enfants atteint de MVFL et pas les autres, et d'insatisfaction quant à la prise en charge thérapeutique, et plus particulièrement quant à l'efficacité des traitements. Le discours des parents était ancré dans le passé, racontant leur histoire de la maladie, leur vécu en tant que parents et les conséquences de cette maladie sur le présent. L'analyse mettait en avant l'importance de l'aspect physique. Les parents utilisaient beaucoup le mot « voir » pour décrire cette maladie « visible ». Ils évoquaient le décalage entre leurs espoirs et la réalité des traitements mis à l'échec de manière répétée. L'avenir, peu évoqué, était teinté d'angoisses et d'incertitudes. Les parents évoquaient leurs inquiétudes quant à l'évolution de la maladie et l'impact que celle-ci aura sur la vie quotidienne de leurs enfants lorsqu'ils seront à l'âge adulte. Les mots les plus fréquents étaient « suivre, c'était, voir ».

La classe 4 représentait 17 % des formes et renvoyait à la **gêne physique** due à la maladie. Ils décrivaient une sensation de clivage entre la prise en charge de la pathologie de leur enfant par rapport aux autres maladies de l'enfance. Ils avaient également une impression de manque de considération de la souffrance des parents. Ils s'exprimaient beaucoup en comparant leur existence à celle des autres. Les mots les plus fréquents étaient « bloquer, par contre ».

La classe 5 représentait 17 % des formes et renvoyait aux **besoins supplémentaires** de ces enfants par rapport aux autres enfants de leur âge. Ils expliquaient que leur enfant avait besoin d'être rassuré et contenu. Les parents verbalisaient le sentiment que leur enfant avait des besoins supplémentaires (besoin de verbaliser, impact psychologique (colère, tristesse), harcèlement scolaire, difficultés dans les relations intimes, rendez-vous médicaux à répétition, besoin de faire attention à toutes les activités quotidiennes susceptibles d'aggraver la maladie

(chaleur, frottements, chutes...)) par rapport aux enfants non atteints de MVFL. Ils mettaient en avant la notion d'inconnu et de souffrance de leur enfant. Les parents disaient être ambivalents, ne pas savoir se positionner quant à leur enfant qui exprimait parfois un besoin d'indépendance mais par ailleurs un besoin de surveiller les activités menées. Ils avaient à la fois peur d'être trop présents et protecteurs, mais aussi de ne pas l'être suffisamment. Les mots les plus fréquents étaient « quand même, quelque chose, besoins ».

La classe 6 représentait 14.6 % des formes totales et renvoyait à la **place du père**. Une dualité était mise en évidence entre un déni fréquent du père et une culpabilité importante de la mère. Les pères semblaient être plus en retrait par rapport à la mère, peu présents voire absents lors des rendez-vous médicaux par exemple. Le mot le plus fréquent était « papa ».

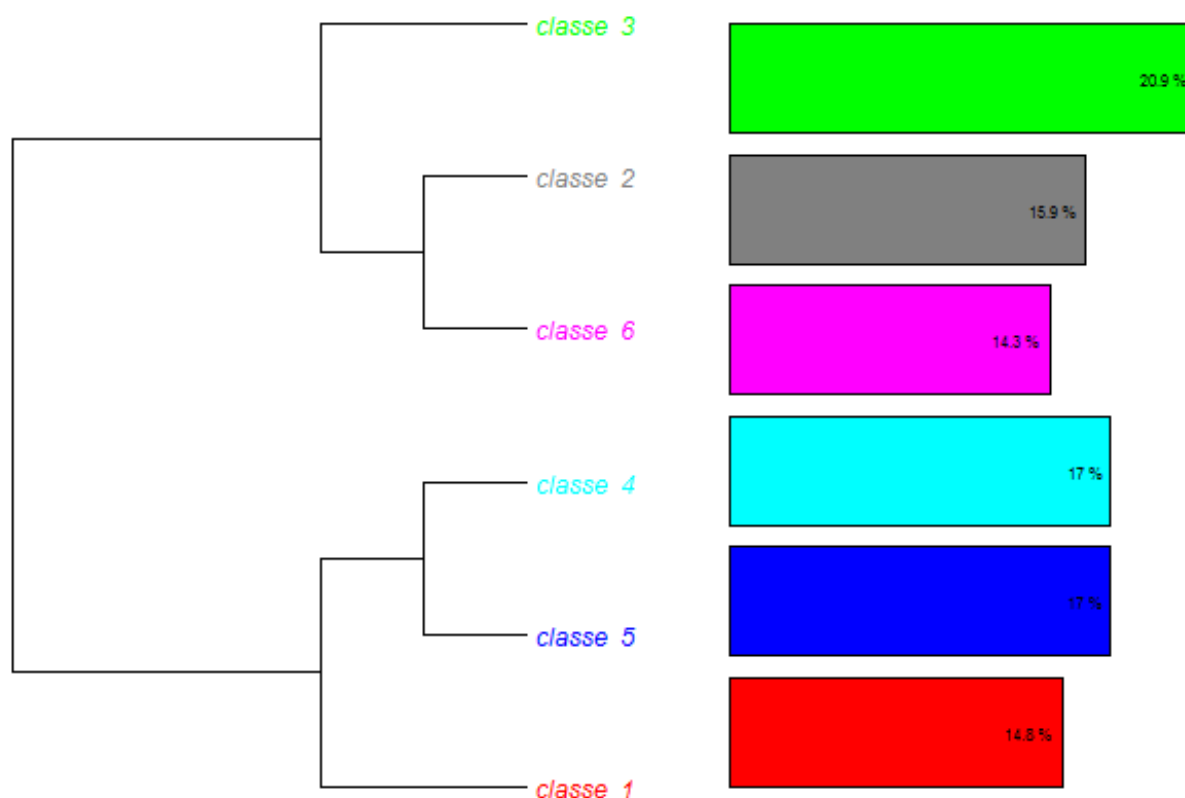


Figure 7 : dendrogramme des classes thématiques des parents des patients de 11 à 15 ans (Classe 1 : « fardeau parental », classe 2 : normalité/anormalité, classe 3 : constats posés, classe 4 : gêne physique, classe 5 : besoins supplémentaires, classe 6 : place du père)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	14.8	Super	29.51	<0.0001
		Parents	23.97	<0.0001
		Compte	23.48	<0.0001
		Protocole	23.04	<0.0001
		Etre	23.04	<0.0001
		Penser	21.99	<0.0001
		Intéressant	17.51	<0.0001
		Important	17.51	<0.0001
		Cas	17.28	<0.0001
Classe 2	15.9	Poser	28.4	<0.0001
		Normal	19.99	<0.0001
		Après	16.09	<0.0001
Classe 3	20.9	C'était	19.87	<0.0001
		Voir	19.87	<0.0001
		Suivre	15.46	<0.0001
Classe 4	17	Bloquer	19.92	<0.0001
		Par contre	19.3	<0.0001
Classe 5	17.03	Quand même	25.04	<0.0001
		Quelque chose	15.24	<0.0001
		Besoin	15.24	<0.0001
Classe 6	14.3	Papa	30.85	<0.0001

Tableau 4 : détail des classes thématiques des parents de patients âgés de 11 à 15 ans (fréquence, mots significatifs)

c) Les classes du discours : deuxième analyse par la méthode Reinert

La première analyse de Reinert permettait de dégager des classes significatives dans chaque groupe (parents, patients de 11 à 15 ans et patients plus de 15 ans). Nous avons choisi de mener une seconde analyse de Reinert pour mettre en lumière les classes significatives communes aux groupes de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans. Ces classes significatives de textes permettaient de construire une représentation synthétique et structurée du corpus en « classes représentatives d'énoncés » et de suggérer l'importance de certains thèmes abordés. Elles permettront alors de créer le questionnaire, car elles serviront de support à la création des différents items. Nous avons alors assemblé le discours des groupes de 11 à 15 ans avec le discours des groupes de plus de 15 ans. Nos entretiens étaient divisés en 15 thématiques. Nous avons décidé de regrouper ces thématiques dans différentes grandes thématiques correspondantes, afin d'obtenir suffisamment de données pour l'analyse.

Ainsi, nos grandes thématiques étaient :

Impact de la prise en charge médicale, qui comprend les thématiques présentation (1), prise en charge thérapeutique (2), douleur (6) et annonce de la maladie (12).

Impact sur la représentation de soi (état émotionnel et image corporelle), qui comprend les thématiques vécu de la maladie (3), image corporelle (7), vécu émotionnel (10) et vécu de l'adolescence (14).

Impact social, qui comprend les thématiques vie quotidienne (5), scolarité (9) et projets futurs (13).

Relations sociales (familiales et avec autrui), qui comprend les thématiques soutien familial (4), regard et rapport à autrui (8), motivation à la recherche (11) et impact sur les relations amoureuses (15).

- *L'analyse par la méthode de Reinert concernant la thématique **Impact de la prise en charge médicale**, mettait en évidence 5 classes significatives de texte (Figure 8 et tableau 5) :*

La classe 1 renvoyait à **l'angoisse et au traumatisme** suscités par la prise en charge médicale. Ils avaient peur que celle-ci induise des douleurs (sclérothérapie par exemple) ou avaient de l'appréhension à l'approche des examens médicaux (IRM par exemple). Ils éprouvaient de la peur à l'idée d'aller à l'hôpital en cas de poussées inflammatoires. L'hôpital était, pour eux, un lieu chargé de stress, associé à des prises en charges médicales qui pouvaient être douloureuses et/ou angoissantes. Différentes angoisses apparaissaient (angoisse d'abandon lors des IRM, angoisse de mort et de morcellement lors des opérations par exemple). L'angoisse associée à la prise en charge et au lieu où elle se déroule était telle que celle-ci était considérée comme étant traumatique. Par son côté intrusif, la prise en charge suscitait de l'angoisse intense, venant ainsi faire effraction dans la psyché des patients. La prise en charge thérapeutique devint alors, pour certains, une situation jugée comme étant traumatique. Les patients se souvenaient de certains examens médicaux hautement chargés en angoisse, même des années après (« *Je me souviens encore* » ; « *ce n'est pas forcément des bons souvenirs* », « *je me souviens de ma première IRM* »). De plus, le fait de revenir sans cesse à l'hôpital était pour eux synonyme de non guérison (« *Si je dois revenir, c'est que ce n'ai pas guéri* »). Les mots les plus fréquents (χ^2) étaient « peur (24.7), revenir (20.08), souvenir (16.87) ».

La classe 2 renvoyait **aux besoins** des enfants et des adolescents dans la prise en charge médicale. Les patients exprimaient le **besoin de savoir et de comprendre les résultats** des différents examens médicaux. Ils souhaitaient que les médecins spécialisés verbalisent davantage et leur expliquent ainsi davantage leurs résultats médicaux. En effet, tous exprimaient l'incompréhension des résultats des examens complémentaires. L'incompréhension et l'incompétence des médecins non spécialistes à expliquer les résultats obtenus aux IRM et aux radiographies étaient vécus comme sources d'angoisse pour les patients. Les patients exprimaient alors le sentiment d'« *être obligé* » de leur demander les résultats et les explications associées. La verbalisation de leur vécu de la prise en charge à **leur famille** (en particulier avec la mère) et à autrui était difficile et souvent associée à des pleurs. Les patients exprimaient le besoin d'être accompagnés par leurs parents et de les voir lors des examens complémentaires. Ainsi, la présence parentale lors de la prise en charge était pour eux contenante et par conséquent rassurante. Les patients verbalisaient notamment le **besoin de voir d'autres enfants et adolescents atteints de la même pathologie**, et le besoin de voir un psychologue pour **verbaliser** leur vécu et pouvoir s'identifier à leurs pairs. Afin d'accentuer davantage leurs besoins et leur vécu subjectif de la prise en charge médicale, les patients utilisaient fréquemment le mot « vraiment » (par exemple : « *vraiment c'était très rassurant* », « *j'étais vraiment pas bien* », « *il est vraiment bien* »). Les mots les plus fréquents (chi²) étaient « parler (30.62), IRM (25.36), voir (24.67), vraiment (20.71), radio (17.05) ».

La classe 3 renvoyait au **clivage (mis en place par les enfants et adolescents) de l'équipe soignante pluridisciplinaire**. Nous avons constaté que les patients clivaient l'équipe soignante (mécanisme de défense typique de l'adolescence). Les patients exprimaient le rôle important des infirmiers et des infirmières dans leur prise en charge. Ceux-ci étaient considérés comme étant très présents, soutenant et contenant. La constance du personnel, infirmiers et infirmières, (toujours la même personne qui les accompagne) les rassurait. Ainsi, les **infirmiers et les infirmières étaient alors considérés comme étant le « bon objet »**. En revanche, les patients exprimaient leur déception quant aux chirurgiens. Les patients qui avaient l'espoir d'une guérison n'étaient pas satisfaits lorsque la prise en charge échouait, considérant alors le chirurgien comme étant « un traître ». Cette disparition de l'idéal était vécue comme étant une véritable perte psychique grave. **Les chirurgiens étaient alors considérés comme étant le « mauvais objet »**. Par conséquent, considérant les chirurgiens de leur centre de référence initial comme étant le « mauvais objet », les patients partaient chercher « des réponses » ailleurs. La place du père était souvent évoquée. Pour une, le père, étant médecin, était très présent dans la prise en charge, prenant toutes les décisions. En revanche, pour les autres

patients, le père était considéré comme peu présent, peu soutenant, voire absent lors de la prise en charge médicale. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « infirmier (18.66), chirurgien (18.66), Paris (17.42), père (15.86) ».

La classe 4 renvoyait au vécu du lieu de la prise en charge, soit au **vécu de l'hôpital**. Les patients exprimaient le fait qu'ils **devaient régulièrement venir à l'hôpital** lors des poussées inflammatoire, des examens complémentaires et des gestes thérapeutiques. Ils venaient dans ce lieu car se sentaient dans **l'obligation de le faire, mais n'en avait aucune envie** car l'hôpital était chargé en symbolique négative (beaucoup de mauvais souvenirs y étaient associés). Pour certains patients, l'hôpital était source d'angoisse et de perte de confiance en la prise en charge proposée. Pour d'autres, l'hôpital était un lieu jugé comme rassurant dans le sens où les propositions thérapeutiques étaient émises par une équipe soignante pluridisciplinaire spécialisée dans leur pathologie, contrairement aux cliniques privées et aux médecins généralistes. Globalement, l'hôpital était considéré comme étant un lieu peu accueillant, peu contenant, peu rassurant où la décoration et l'organisation matérielle de celui-ci était considérée comme étant « froide ». Les souvenirs associés à ce lieu étaient considérés comme négatifs, car les patients évoquaient leur lassitude à y revenir de manière répétitive et l'angoisse que suscite les venues. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « hôpital (28.96), venir (20.13), veine (18.98) ».

La classe 5 renvoyait au lien entre **l'observance thérapeutique, les douleurs et la participation à de nouveaux protocoles de soins**. Les patients expliquaient avoir débutés la prise en charge thérapeutique tardivement, suite à une **errance au diagnostic médical initial**. Certains évoquaient leur enthousiasme à commencer de nouveaux protocoles de soins (protocole mis en place dans le cadre d'une recherche). La proposition de nouveaux protocoles de soins mis en place récemment dans le cadre de recherches médicales était pour eux synonyme d'espoir. En revanche, il semble important de souligner que cet **espoir était teinté d'appréhension** concernant les effets secondaires de ces nouveaux traitements. Les patients évoquaient leurs **besoins d'être davantage renseignés** sur ceux-ci, et leurs **besoins de rencontrer des pairs** qui allaient également débiter ce même protocole de soin, afin de verbaliser leur vécu subjectif et d'exprimer les angoisses sous-jacentes à cette nouvelle prise en charge thérapeutique. Il semblerait que la volonté de participer à ces nouveaux protocoles de soins était due à une **volonté de réduire voire faire disparaître la pathologie et les douleurs associées**. Concernant les protocoles de soins déjà mis en place, les patients expliquaient porter des bas de contention, mais **ne les mettre que partiellement**, comme par exemple en cas de douleurs uniquement, où l'était lorsque le risque de thromboses leur semblait plus accru. Les bas

de contention étaient considérés comme non-esthétiques leur empêchant de porter les vêtements qu'ils souhaitaient. Ils avaient conscience de ne pas les porter régulièrement, comme cela leur était prescrit « *comme l'été c'est le risque de thrombose avec la chaleur, donc l'été je le mets et l'hiver je le mets pas* ». Tous soulignaient les **douleurs** induites lorsqu'une pression était émise sur la zone touchée par la pathologie « *Si je porte un manchon ça va appuyer dessus et ça risque de me déclencher des problèmes au niveau de la main* » « *quand on m'appuie dessus moi ça me fait mal* » « *ça me fait mal quand on appuie dessus* » « *rien que de me toucher j'ai l'impression que c'est une lame* ». Il semblerait alors que les patients étaient demandeurs d'une prise en charge permettant de faire disparaître la maladie ou au moins de réduire son évolution et les douleurs associées. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « commencer (35.77), mettre (30.64), appuyer (25.31) ».

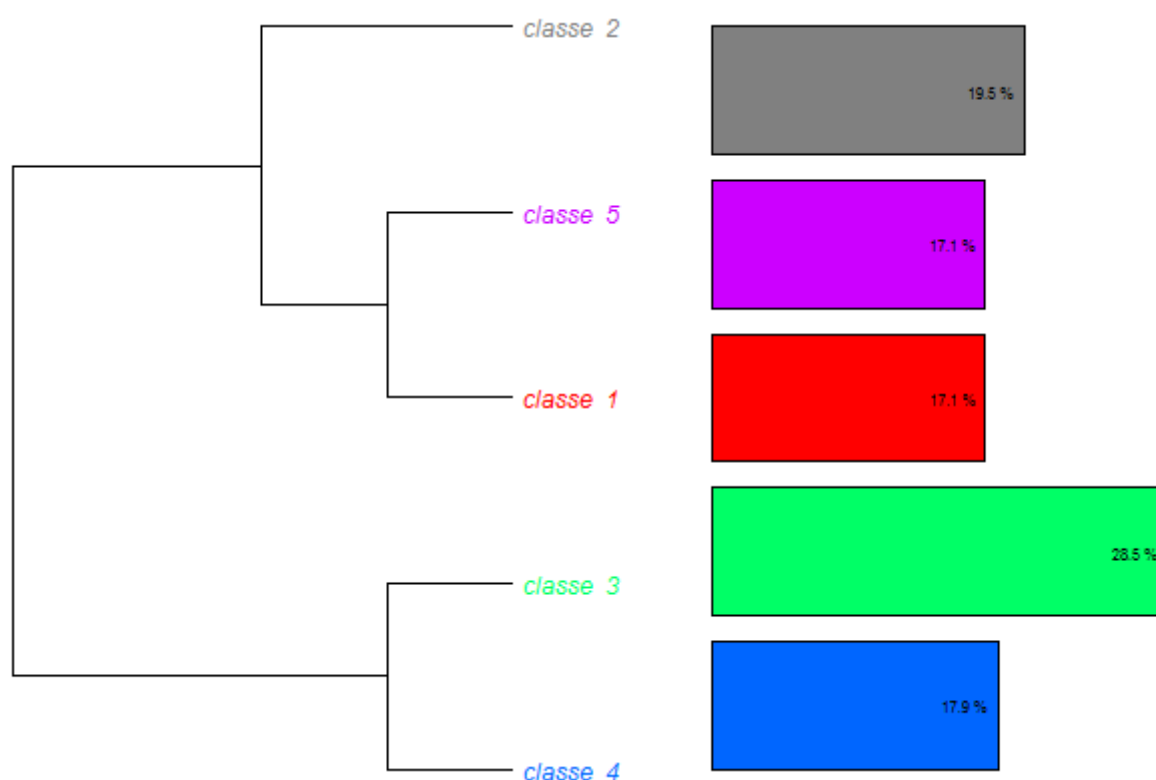


Figure 8 : Dendrogramme concernant la thématique impact de la prise en charge médicale dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans
(Classe 1 : angoisse et traumatisme de la prise en charge, classe 2 : besoins, classe 3 : clivage le bien et le mal des professionnels médicaux, classe 4 : l'hôpital, classe 5 : traitements)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	17.1	Peur	24.70	<0.0001
		Revenir	20.08	<0.0001
		Souvenir	16.87	<0.0001
Classe 2	19.5	Parler	30.62	<0.0001
		IRM	25.36	<0.0001
		Voir	24.67	<0.0001
		Vraiment	20.71	<0.0001
		Radiographie	17.05	<0.0001
Classe 3	28.5	Infirmier	18.66	<0.0001
		Chirurgien	18.66	<0.0001
		Paris	17.42	<0.0001
		Père	15.86	<0.0001
Classe 4	17.9	Hôpital	28.96	<0.0001
		Venir	20.13	<0.0001
		Veine	18.98	<0.0001
Classe 5	17.1	Commencer	35.77	<0.0001
		Mettre	30.64	<0.0001
		Appuyer	25.31	<0.0001

Tableau 5 : détail des classes concernant la thématique impact de la prise en charge médicale dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans (fréquence, mots significatifs)

- *L'analyse par la méthode de Reinert concernant la **thématique Impact (de la maladie) sur la représentation de soi et le vécu émotionnel**, mettait en évidence 2 classes significatives de texte (Figure 9 et tableau 6) :*

Les résultats pour deux classes distinctes (classe 1 et classe 3) étaient non-significatifs malgré leur fréquence (23.7 % pour chacune d'elle).

La classe 2 renvoyait à **l'aspect physique induit par la maladie** et donc à **l'image corporelle altérée par la maladie**. Certains patients étaient sujets à de véritables **rites obsessionnels de vérification concernant** l'évolution plausible de la déformation physique engendrée par la pathologie « *Je regarde comment ça évolue [...]. Tous les jours je regarde* ». Certains patients étaient tellement obsédés par la partie corporelle atteinte par la maladie qu'ils disaient ne voir que cette zone lorsqu'ils se regardaient dans le miroir. « *Moi je regarde tout le temps. Quand je me regarde je le vois obligatoirement oui *pleurs** ». Certains disaient même la voir plus grosse qu'elle ne l'était réellement. Il semblerait alors que certains patients souffraient d'un trouble d'allure **dysmorphophobique** « *Quand je me regarde j'ai l'impression que mon bras est plus gros que l'autre côté* ». D'autres patients disaient éviter de regarder la ou les zone(s) atteinte(s), voire éviter même de la ou les toucher. Ainsi, la zone touchée par la

maladie était **considérée comme étant déformée et non esthétique**. Regarder ce corps considéré comme étant déformé suscitait de l'angoisse chez les patients. Pour mettre à l'écart cette partie de soi et réduire ainsi l'angoisse qu'elle suscite, la zone corporelle atteinte n'était alors ni regardée, ni touchée « *Quand je le vois je trouve ça vraiment pas beau, j'évite de le regarder donc je ne le touche pas trop* » « *moi je fais en sorte de pas le regarder quand je m'habille j'évite de regarder. Je ne trouve pas ça esthétique* ». Cette image corporelle altérée négativement par la maladie entraînait une **souffrance psychique** chez certains patients. Le discours, en abordant cette thématique, était souvent accompagné de pleurs. « *Voilà ça me complexe énormément* ». Le mot le plus fréquent (chi2) était « regarder » (19.95).

La classe 4 renvoyait au **sentiment de solitude** engendré par la maladie. Les patients se sentaient seuls car ils avaient le sentiment d'être les seuls à être atteints de cette pathologie. Un **sentiment d'injustice** était alors très présent « *je me sentais seule pourquoi moi je connaissais personne avec la même pathologie* ». Ces sentiments d'injustice et cette solitude provoquaient chez eux de la **colère** « *des fois je m'énerve toute seule* ». Le fait de voir d'autres pairs durant les groupes de parole ayant la même pathologie les rassurait « *on se dit alors qu'on n'est pas seul qu'il y a du monde quand même* ». « *solitude mais maintenant je suis plus tout seul* ». Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « seul » (16.11).

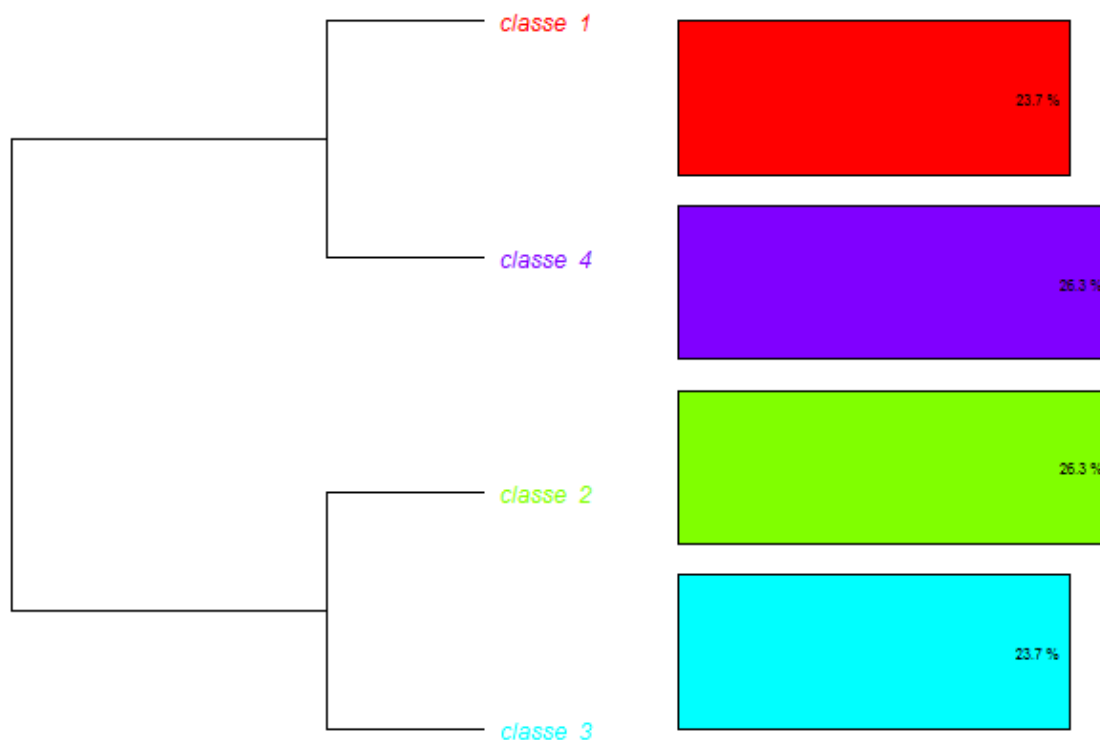


Figure 9 : Dendrogramme concernant la thématique impact (de la maladie) sur la représentation de soi et le vécu émotionnel, dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans (Classe 1 : honte, classe 2 : image corporelle et modifications physiques, classe 3 : regard de l'autre, classe 4 : solitude)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	23.7	Aucun mot significatif		
Classe 2	26.3	Regarder	30.62	<0.0001
Classe 3	23.7	Aucun mot significatif		
Classe 4	26.3	Seul	16.11	<0.0001

Tableau 5 : détail des classes concernant la thématique impact (de la maladie) sur la représentation de soi et le vécu émotionnel dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans (fréquence, mots significatifs)

- *L'analyse par la méthode de Reinert concernant la thématique **Impact social de la vie quotidienne** de la maladie comportait 5 classes significatives de textes (Figure 10 et tableau 6) :*

La classe 1 renvoyait à **l'impact de la maladie sur la capacité à faire des choix et des activités qui leur plaisent**. La notion de plaisir était impactée au quotidien. Certains patients expliquaient ne plus pouvoir faire certains sports. Ils se sentaient forcés à trouver des solutions alternatives de loisirs sportif notamment, même si cela ne leur plaisait pas, car le sport leur permettait de se défouler (de projeter les affects difficiles à gérer) au quotidien « *ça me plaît beaucoup, ça me défoule* ». Pour canaliser et transformer les affects difficiles à gérer pour eux (par exemple l'angoisse des visites hospitalières), certains patients évoquaient leur envie d'aider les autres car ils prenaient plaisir à soigner les autres (sublimation) « *moi médecin. Ça me plait de soigner les gens malades* ». Les patients utilisaient beaucoup le verbe aller. La maladie **impactait la notion de mouvement** : tant sur le plan physique (se mouvoir) que sur le mouvement dans la capacité à choisir. Les patients ne sachant pas l'évolution de la maladie, ils exprimaient des **difficultés à se projeter dans l'avenir** et à faire des choix. Un sentiment d'**incertitude** régnait quant à la direction qu'ils allaient prendre et devrait prendre. La maladie impactait également leurs choix au quotidien, comme le choix vestimentaire, ou encore le choix de faire telle ou telle activité physique, du fait des difficultés à se mouvoir « *je sais pas ce que je vais faire quoi, je sais pas si je vais pouvoir reprendre en septembre* » « *il y a que pour les hauts que c'est compliqué, le reste ça va* ». La maladie leur imposait des contraintes tant dans leur capacité à choisir des activités qui leur plaisaient, que dans la pratique d'activité quotidienne ou dans **les actes de la vie quotidienne** « *je suis obligé d'aller aux toilettes assis même pour faire pipi* ». Les mots les plus fréquents (chi2) était « *plaît (16.66), aller (16.25)* ».

La classe 2 renvoyait à **l'impact de la maladie sur les activités motrices, plus particulièrement sur la marche**, lorsque la MVFL était localisée sur une partie fonctionnelle du corps « *j'ai du mal à courir, à marcher* ». Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « marcher » (22.61).

La classe 3 renvoyait à **l'impact sur les activités physiques**. Chaque patient évoquait **l'impossibilité de faire certains sports** malgré leur désir de les pratiquer. Ils se voyaient dans **l'obligation d'y renoncer suite aux contre-indications médicales** « *moi j'ai arrêté tout le sport [...] à cause de mes problèmes* » « *j'ai fait beaucoup de sport et j'ai dû arrêter en 2013* ». Le mot le plus fréquent (chi2) était « sport » (16.1).

La classe 4 renvoyait à **l'impact sur la scolarité**. Certains patients expliquaient ne pas venir en cours en phase post-opératoire, car suite aux gonflements et tuméfactions, ils préféraient **se cacher**, pour que leurs camarades de classe ne les voient pas dans cet état physique. « *J'essaie de pas trop venir en cours pour pas trop me montrer* ». Les **rendez-vous médicaux à répétitions** impactaient leur scolarité car ils étaient parfois dans **l'obligation de ne pas assister à certains cours**, à des journées entières, voire semaines entières de cours. Certains de leurs camarades de classes ainsi que les professeurs les aidaient alors à rattraper les cours manqués. De plus, suite aux douleurs suscitées par la maladie, certains patients évoquaient le fait de n'avoir pu réviser suffisamment pour certains concours, notamment le concours de PACES. La maladie les aurait alors contraints à abandonner le concours, suite à deux années d'échecs consécutives. Certains, pour pallier à l'impact scolaire de la maladie, prenaient alors un **traitement médicamenteux antalgique en prévention**, afin de pouvoir assister aux cours « *je prends des cachets avant, ça tient deux jours et après j'ai mal* ». Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « cours (39.57), prendre (33.68) ».

La classe 5 renvoyait à **l'équipe pédagogique**. La majorité des professeurs était informée de la maladie. Ils étaient tous décrits comme étant bienveillants et compréhensifs. Les patients évoquaient la nécessité d'informer l'équipe pédagogique, car cela les rassurait « *tout le monde était au courant* ». Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « professeur (18.57), au courant (18.57) ».

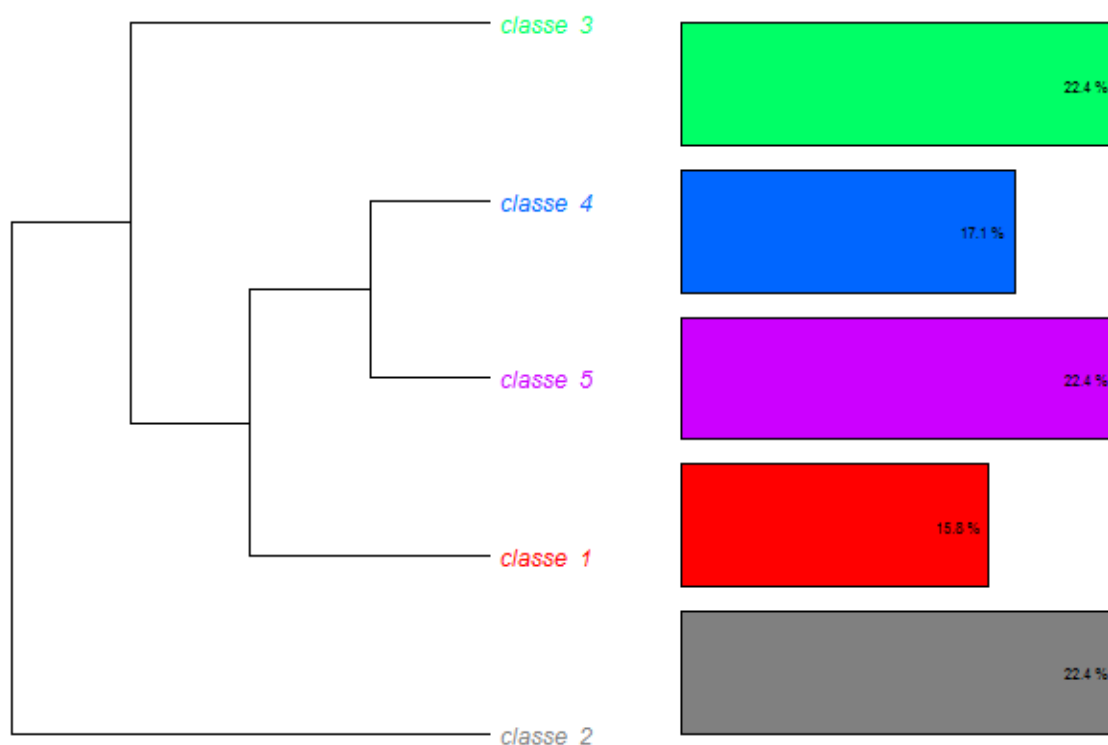


Figure 10 : Dendrogramme concernant la thématique impact social dans la vie quotidienne dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans

(Classe 1 : capacité à faire des choix, classe 2 : activités motrices, classe 3 : activités physiques, classe 4 : scolarité, classe 5 : équipe pédagogique)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	15.8	Plait	16.66	<0.0001
		Aller	16.25	<0.0001
Classe 2	22.4	Marcher	22.61	<0.0001
Classe 3	22.4	Sport	16.10	<0.0001
Classe 4	17.1	Cours	39.57	<0.0001
		Prendre	33.68	<0.0001
Classe 5	22.4	Professeur	18.57	<0.0001
		Au courant	18.57	<0.0001

Tableau 5 : détail des classes concernant la thématique impact social dans la vie quotidienne dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans (fréquence, mots significatifs)

- L'analyse par la méthode de Reinert concernant la thématique **Impact sur les relations sociales** comportait 6 classes significatives de textes (Figure 11 et tableau 6) :

La classe 1 renvoyait **au lien entre le vécu de la maladie et le sens qu'ils donnaient à leur vie**. La maladie amenait les patients à se questionner quant à leur vie et au sens qu'ils lui

donnent. Ils aimeraient partager avec des pairs le vécu de leur maladie. Tous exprimaient le besoin de voir comment vivent les autres enfants atteints de la même pathologie, pour qu'ils puissent être eux-mêmes rassurés. Le terme *finalement* était employé fréquemment pour marquer le **décalage entre leur représentation du vécu de la maladie et la réalité** « *Finalement, on voit que la vie continue* » « *finalement ils sont pas tout seul* ». La maladie semblait déposséder les patients de leur vécu subjectif de la vie. Ainsi, ils employaient le terme *penser* de manière fréquente. Les patients émettaient l'envie qu'il y ait un groupe de parole avec leurs pairs, pour les aider à se réapproprier leur vécu et par conséquent leur subjectivité, mais également pour aider les autres patients rencontrant des situations similaires. Pour tous les patients, le **vécu de la maladie était jugé comme étant difficile**. Les patients du groupe de plus de 15 ans pensaient que les **enfants de 11 à 15 ans étaient plus en difficultés**. Ils exprimaient le sentiment de venir parler de leur vécu pour aider les enfants à se réapproprier leur vie. Les patients plus âgés essayaient de dédramatiser la situation « *c'est la vie* ». Ils souhaitaient aider les enfants atteints de la même pathologie qu'eux pour qu'ils vivent au mieux leur vie. Les **patients proposaient alors des solutions** : création de groupes de parole réguliers. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « vivre (21.8), finalement (21.36), penser (17.03), enfant (16.23), difficile (16.23), vie (15.96), solution (15.96), médecin (15.96) ».

La classe 2 renvoyait au **vécu de leurs relations sociales de manière globale**. Les patients évoquaient l'impact négatif de la maladie sur leurs relations sociales avec leurs amis, leur famille ou toute personne avec qui ils échangent. Ils souhaiteraient diminuer l'impact sur leur famille. Ils étaient sujet à des moqueries de la part de certaines personnes « *on se moquait un peu de moi* ». Ils souhaiteraient que des solutions soient trouvées. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « un peu (43.44), aimer (42.26), du coup (36.89) ».

La classe 3 renvoyait à **l'impact sur les relations familiales**. Les patients témoignaient du soutien parental dont ils faisaient l'objet mais également du fait qu'ils avaient conscience du **fardeau parental**. Ainsi, ils souhaiteraient que leur maladie atteigne moins leur entourage familial. Ayant conscience des inquiétudes que leur maladie suscite chez leurs parents, les patients expliquaient qu'ils préféraient taire leur souffrance (tant physique que psychique) afin de protéger leurs parents et diminuer leur inquiétude. Le mot les plus fréquent (chi2) était « parent » (18.22).

La classe 4 renvoyait aux **sentiments de différence** et de mise à l'écart, induits par la maladie : **eux versus les autres**. Les personnes qui ne les connaissaient pas leur renvoyaient des regards teintés d'étrangeté. Ils préféraient ne pas en parler à leur entourage car ils aimeraient oublier la maladie. Ils faisaient souvent l'objet de moquerie, de regards interrogateurs,

moqueurs, de questions. Ils évitaient alors de parler de leur maladie pour éviter le regard des autres « dur et jugeant ». Ils estimaient avoir moins d'intimité que les autres personnes de leur âge. Il leur était difficile d'en parler avec d'autres personnes car ils se méfiaient des autres et avaient des difficultés à faire confiance. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « connaître (35.2), préférer (22.73), gens (21.94), temps (17), pas trop (19.15) ».

La classe 5 renvoyait aux **difficultés rencontrées dans leurs relations sociales (familiales et autrui) en début de maladie**. Pour les patients, il était plus difficile de vivre la maladie et d'en parler au début de la maladie que maintenant. Au début de la maladie, ils trouvaient celle-ci honteuse. Mais avec le temps, ils soulignaient qu'ils s'étaient habitués et que par conséquent la maladie était plus facile à vivre et impactait moins leurs relations sociales. Ils évitaient cependant d'en discuter avec les autres et avec leur famille car ils avaient le sentiment que les autres ne pourraient pas comprendre ce qu'ils vivent. Les mots les plus fréquents (chi2) « étaient début (21.94), famille (18.21) ».

La classe 6 renvoyait au **sentiment de marginalisation** induit par la maladie. Les patients se sentaient marginalisés par les autres, souvent moqués, incompris, mis à l'écart et questionnés au sujet et à cause de leur maladie. La maladie impactait alors négativement leurs rapports sociaux, notamment leurs relations amoureuses. Les mots les plus fréquents (chi2) étaient « poser (57.54), question (44.88), vraiment (17.67) ».

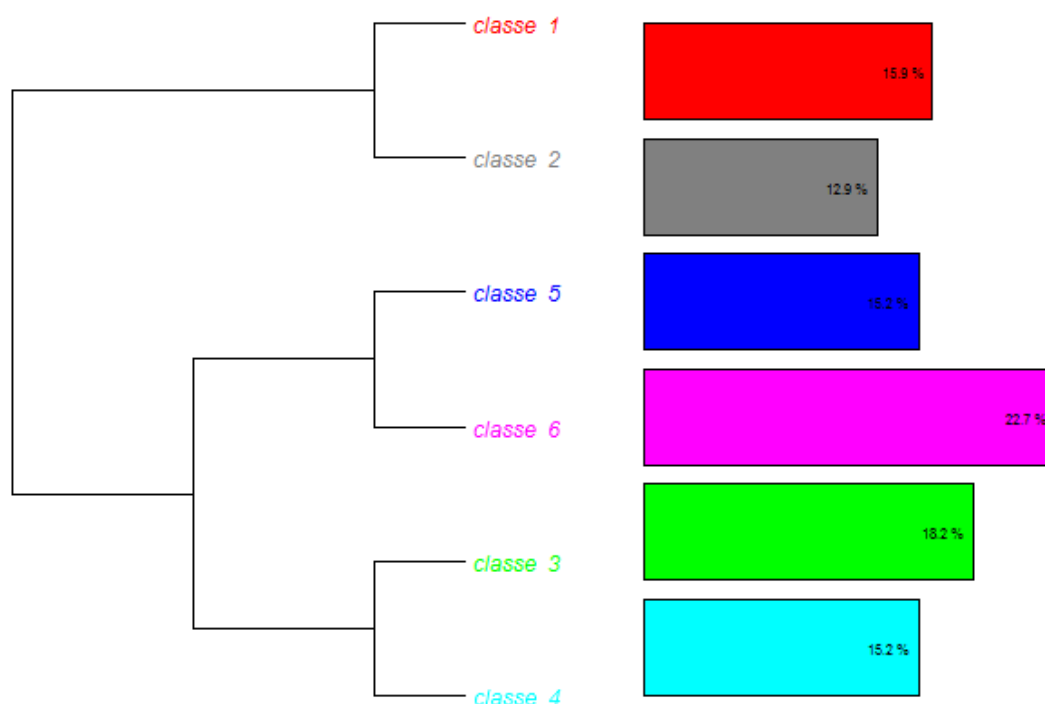


Figure 11 : Dendrogramme concernant la thématique impact sur les relations sociales dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans
(Classe 1 : sens de leur vie, classe 2 : vécu social, classe 3 : relations familiales, classe 4 : différence, classe 5 : difficultés au début de la maladie, classe 6 : marginalisation)

Classe	Fréquence (%)	Mots les plus significatifs	Chi2 associé	p
Classe 1	15.9	Vivre	24.70	<0.0001
		Finale	20.08	<0.0001
		Penser	16.87	<0.0001
		Enfant	16.23	<0.0001
		Difficile	16.23	<0.0001
		Vie	15.96	<0.0001
		Solution	15.96	<0.0001
		Médecin	15.96	<0.0001
Classe 2	12.9	Un peu	43.44	<0.0001
		Aimer	42.26	<0.0001
		Du coup	36.89	<0.0001
Classe 3	18.2	Parents	18.22	<0.0001
Classe 4	15.2	Connaître	35.20	<0.0001
		Préférer	22.73	<0.0001
		Gens	21.94	<0.0001
		Pas trop	19.15	<0.0001
Classe 5	15.2	Début	21.94	<0.0001
		Famille	18.21	<0.0001
Classe 6	22.7	Poser	57.54	<0.0001
		Question	44.88	<0.0001
		Vraiment	17.67	<0.0001

Tableau 6 : détail des classes concernant la thématique impact sur les relations sociales dans les groupes de patients de 11 à 15 ans et de plus de 15 ans (fréquence, mots significatifs)

4- Apports des 3 analyses qualitatives dans l'élaboration de catégories thématiques

Les résultats des 3 analyses des FG réalisés étaient complémentaires et permettaient d'obtenir un spectre d'informations large et exhaustif. Les informations mises en évidence lors de la première analyse du discours étaient toutes confirmées et significatives concernant leur occurrence à l'analyse textuelle de Reinert. Les deux analyses successives par la méthode Reinert étaient également concordantes concernant les thématiques et classes abordées mais étaient complémentaires concernant les informations précises au sein des classes. En effet la première analyse de Reinert permettait une analyse des discours selon les catégories thématiques identifiées lors de la première analyse du discours, des groupes selon le type de participants en séparant les patients de 11 à 15 ans, les patients de plus de 15 ans et les parents. La deuxième analyse de Reinert analysait dans le même temps les patients de 11 à 15 ans et les patients de plus de 15 ans en utilisant les mêmes catégories thématiques groupées en grandes thématiques comme indiquées au début des résultats de cette analyse. Ainsi nous avons pu

vérifier la concordance des informations trouvées avec ces 3 analyses et obtenir une précision des informations plus fine grâce à ces 3 perspectives.

En résumé, les classes thématiques et leurs classes respectives étaient :

- **L'impact de la prise en charge médicale**, générant une forte angoisse liée aux traumatismes répétés. Les participants rapportaient des besoins spécifiques liés à la pathologie (informations, explications, identification à des pairs, disponibilité des parents), un clivage entre le bien (infirmiers) et le mal (chirurgiens), un vécu de l'hôpital difficile (répétition des visites, vécu comme une obligation, sensation de passivité, lieu peu accueillant), des traitements synonymes d'espoir dans la réduction de la visibilité ou des douleurs mais parfois d'observance incomplète et un sentiment de culpabilité de la part des parents.
- **L'impact sur la représentation de soi (état émotionnel et image corporelle)**, associant une altération de l'image corporelle, un aspect physique jugé inesthétique avec une part de dysmorphophobie (rites de vérification). Ceci était associé une souffrance psychique et des sentiments de solitude, colère, honte et injustice. On pouvait noter la complexité de la gestion de la maladie au cours de la période adolescente.
- **L'impact social**, associant des difficultés dans les choix du quotidien (activités plaisir) et des perspectives d'avenir, des restrictions motrices (marche, sports), des absences scolaires répétées (retard, restriction de participations aux activités collectives) et une équipe pédagogique adaptée.
- **Les relations sociales (familiales et avec autrui)**, compliquées au sein de la famille (aidante et attentive ou absente, fardeau parental et minimisation des symptômes, jalousie intra familiale), avec les amis (peur de l'inconnu, moqueries, questions), dans leurs relations amoureuses (évitement, peur de l'abandon) générant des questionnements concernant le sens de leur vie, parfois une marginalisation, sensation de différence et anormalité plus prononcées en début de maladie.

IV. Discussion

1- Qualité de vie des enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL : apports de nos résultats vis-à-vis des travaux antérieurement publiés

Les difficultés expérimentées par les enfants atteints de MVFL et leur famille ainsi que leur impact sur le QDV ont fait l'objet d'études antérieures. Quelques études sont rapportées dans la littérature, évaluant la QDV des adultes atteints de malformation vasculaire à l'aide d'échelles génériques de QDV comme SKINDEX 29, DLQI (Dermatology Life Quality Index), SF36 (Short Form Health Survey 36), NHP (Nottingham Health Profil) (54–62). Une revue systématique avec méta-analyse concernant la QDV des patients atteints de malformations vasculaires par Nguyen et al. rapportait 3 études concernant les enfants atteints de malformations vasculaires de tous types utilisant des échelles d'évaluation génériques non spécifiques des MVFL (58,63–67). La première incluait 13 enfants atteints de malformations lymphatiques évaluant la QDV par le PedsQL (Pediatric Quality of Life Questionnaire), la deuxième incluait 6 enfants atteints de malformations veineuses en utilisant le cDLQI (Children's Dermatology Life Quality Index) et la dernière incluait 15 enfants rapportant les résultats du SF-10 (10 item Short Form Health Survey) (voir échelles en annexes). Toutes étaient en faveur d'altérations des capacités physiques, performances scolaires et relations psychosociales mais aucune ne permettait de conclure à une différence statistiquement significative avec la population pédiatrique non atteinte de MVFL (68,69). Ce manque de puissance pourrait être lié au caractère générique des outils d'évaluation qui ne sont pas spécifiques des MVFL donc non adaptés aux problématiques et facteurs influençant la QDV de ces patients. D'autre part, Weinstein et al. ont rapporté une altération significative de la QDV notamment sur le plan psychologique des enfants atteints de malformations vasculaires et de leurs parents sans précision concernant les facteurs les influençant (70–73).

Notre étude est la première étudiant la QVD spécifique des enfants atteints de MVFL âgés de 11 à 15 ans. Les facteurs influençant leur QDV étaient **l'impact de la prise en charge médicale**, générant une forte angoisse liée aux traumatismes répétés, **l'impact sur la représentation de soi** (état émotionnel et image corporelle altérés) notamment au cours de l'adolescence, avec sentiment de solitude, colère, honte et injustice, **l'impact social au**

quotidien (restriction d'activité et des choix, douleurs), **et les relations sociales (famille, amis, couple, autrui)** compliquées par des moqueries, évitement, marginalisation.

Certaines difficultés expérimentées par ces patients étaient liées au manque de connaissances concernant les MVFL de certains praticiens, médecins, personnels paramédicaux et population générale. En effet il s'agit d'une pathologie rare dont le diagnostic, l'évolution et la prise en charge thérapeutique sont majoritairement réservés à quelques centres de référence dans le domaine de dermatologie pédiatrique et de la médecine vasculaire. Ce manque de savoir et de pratique de la majorité des équipes médicales a pour conséquence une errance diagnostique très anxiogène pour les patients et leur famille. Ils souffraient d'un manque d'informations avec un sentiment d'incompréhension et d'isolement.

D'autres difficultés semblaient directement relatives à la pathologie et ses complications comme la douleur, les déformations, le caractère chronique et l'absence de traitement efficace. En effet certains traitements sont disponibles mais n'ont souvent qu'un effet suspensif avec une amélioration partielle au prix d'une iatrogénie parfois importante. Les enfants rapportaient un vécu difficile, parfois traumatisant et une appréhension des consultations médicales à répétition, hospitalisations, et traitements interventionnels.

Les patients exprimaient aussi des difficultés psychologiques liées au caractère apparent, visible de tout public de leur MVFL qu'ils trouvaient inesthétiques impactant négativement leur QDV. En effet ils décrivaient une auto ou hétéro exclusion de certaines activités sociales collectives associée à un sentiment de solitude et de mise à l'écart.

Notre étude apporte des éléments essentiels dans l'objectivation, la caractérisation et la compréhension de l'altération de la QDV et des facteurs l'influençant chez les enfants atteints de MVFL. Elle permettait d'obtenir des informations authentiques, prospectives, exhaustives, qui n'étaient pas limitées par les outils d'évaluation génériques restrictifs inadaptés aux difficultés qu'ils expérimentent.

2- Qualité de vie : méthode d'évaluation

Il semble actuellement admis que l'étude de la QDV soit intégrée dans l'évaluation des pathologies chroniques (74,75). Il est donc indispensable de pouvoir l'évaluer à tout moment

de la prise en charge d'un patient, en particulier lorsqu'il s'agit d'une pathologie dermatologique (32,76). L'altération de la QDV a été démontrée pour plusieurs pathologies dermatologiques : certaines fréquentes comme le psoriasis ou la dermatite atopique, d'autres plus rares comme l'épidermolyse bulleuse, le vitiligo, la sclérodermie et l'ichtyose (77–84).

Selon les recommandations de la société européenne de dermatologie vénérologie (EADV) datant de 2015 et l'étude de Xia Jun et *al.*, il est recommandé d'associer une échelle générique et un outil spécifique (issu d'un processus méthodologique correct) afin d'évaluer de manière efficace la QDV en dermatologie pédiatrique (85–91). L'étude de la QDV des enfants est différente de celle des adultes et doit donc être réalisée avec des outils adaptés (92). On note un intérêt croissant pour les études qualitatives au cours des projets de recherche concernant la dermatologie pédiatrique (34,93). Plusieurs échelles d'évaluation de QDV génériques des enfants en dermatologie existent comme cDLQI, SKINDEX teen, KIDSCREEN-52, KIDSCREEN-27, PedsQL (85,89,90,94–99). Par ailleurs, la QDV spécifique des enfants au cours d'une pathologie dermatologique précise n'a été que peu étudiée. Très peu d'outils d'évaluation de la QDV spécifique à ces pathologies sont disponibles : dermatite atopique (IDQoI, DISABKIDS), acné (CADI, acne QOLI), hémangiomes, psoriasis (CSP), urticaire chronique (89,100–110). Il est prouvé que l'évaluation de la QDV par des outils adaptés spécifiques permet d'améliorer l'efficacité thérapeutique (111). Il a été démontré dans une étude de Wake et *al.* réalisée dans le cadre de la dermatite atopique, que les enfants souhaitent s'exprimer concernant leurs sentiments et discuter avec les médecins et les psychologues de leur vécu à travers des moyens de communication adaptés à leur âge (80).

Malgré des efforts progressifs, certaines pathologies sont mises à l'écart, notamment les pathologies rares comme les MVFL. Afin de concevoir et valider un questionnaire spécifique de QDV de ces patients, nous avons, dans un premier temps, réalisé une étude qualitative prospective à l'aide de FG pour connaître leur vécu et répertorier toutes leurs difficultés et expériences et ainsi identifier les facteurs influençant leur QDV.

3- Identification des facteurs influençant la QDV des enfants atteints de MVFL : justifications d'une approche qualitative par la réalisation de focus groups

Nous avons choisi de réaliser des FG avec entretiens semi-directifs afin de s'adapter au moyen de communication des enfants de la façon la plus pertinente possible. Les FG ont déjà

été utilisés dans l'étude de la QDV au cours de pathologies dermatologiques comme la dermatite atopique ou l'ichtyose (79–83,112). En effet, la réalisation de FG est une méthode d'étude qualitative qui permet aux patients et parents de s'exprimer librement sans restriction concernant leur vécu, leur quotidien, leurs appréhensions et difficultés de manière très précise (113–120). Ils peuvent échanger avec leurs pairs voire s'identifier à travers leurs échanges. Ils nous font ainsi part de maux et de leurs expériences personnelles à travers lesquelles nous pouvons identifier des difficultés collectives, communes à plusieurs d'entre eux. Les entretiens semi-directifs permettent de balayer un panel de thématiques du quotidien comme la scolarité, les relations amicales, familiales, amoureuses, les loisirs, le vécu de la prise en charge. Ils permettent de guider l'échange sans introduire de rigidité à la discussion ce qui permet d'obtenir le maximum d'informations sur le sujet étudié (39). Comme décrit par Hess en 1968, les FG ont plusieurs avantages car les participants interagissent entre eux de manière synergique et spontanée (121). Cela permet d'obtenir des informations détaillées qui n'auraient pas pu être recueillies par d'autres processus méthodologiques. Ce mode d'évaluation et de recueil de données est accessible à tous, quel que soit l'âge et le niveau d'éducation.

En plus du caractère informatif concernant notre étude des facteurs influençant la QDV de ces enfants, ces FG sont un espace de liberté que les participants ont apprécié. Tous regrettaient de ne pas avoir pu expérimenter ces échanges antérieurement au cours de leur prise en charge. Certains rapportaient beaucoup de solitude et un sentiment d'injustice majoré par l'absence d'identification possible à d'autres patients atteints de MVFL. Au cours de ces FG, il semblerait qu'ils aient pu connaître et parfois se reconnaître à travers les autres participants si bien que certains nous décrivaient en fin d'échange un effet bénéfique sur leur impression d'isolement (38). Tous auraient souhaité participer à des FG supplémentaires.

4- L'adolescence, une période clé de la construction identitaire

Les résultats de notre étude mettaient en évidence des particularités liées à l'adolescence. En effet, lors des FG, certains patients exprimaient des difficultés à gérer le quotidien, à trouver le sens de leur vie et rencontrer des pairs afin de pouvoir échanger. Or, l'adolescence étant une période de construction identitaire, elle est d'autant plus difficile à vivre pour ces jeunes qui se sentent constamment regardés, critiqués et jugés. On pouvait noter la fragilité des patients dans leur représentation de soi à travers le regard de l'autre qui parfois les définissait et les identifiait

uniquement par la maladie. Nous pouvons supposer que les difficultés à trouver des pairs pourraient perturber le processus d'identification se déroulant au cours de l'adolescence affectant de ce fait toutes les dimensions de la vie de cet adolescent. Ces difficultés étaient susceptibles de se pérenniser à l'âge adulte en l'absence de prise en charge. On pouvait également noter une peur du rejet, souvent évoquée à l'adolescence mais semblant exacerbée chez ces patients. Comme noté dans les résultats, les patients utilisaient le mot « penser » de manière récurrente, semble-t-il pour se réapproprier quelque chose de difficile, c'est-à-dire se réapproprier de manière subjective leur vécu où la maladie les mets en position passive. Il est alors intéressant de noter que l'enfance est une période de vie où la subjectivation commence à se mettre en place.

Par ailleurs, la conscience du fardeau familial lié à la maladie était souvent évoquée, les amenant à minimiser leurs symptômes notamment les douleurs éprouvées afin de réduire l'inquiétude de leur famille (70,122). On notait une dichotomie dans la gestion de la maladie au sein de la famille par l'adolescent et sa famille. Ils décrivaient, pour certains, la maladie comme une charge sur la famille constamment disponible et présente pour eux. Pour d'autres patients, la maladie était taboue dans la famille et l'adolescent se sentait obligé de se cacher et sous-estimé dans sa souffrance. Ils exprimaient ainsi un conflit entre la dépendance et l'indépendance qu'ils semblent avoir des difficultés à gérer. Ces processus propres à l'adolescence semblent difficiles à mettre en place du fait des conséquences de la maladie sur l'entourage, mais également sur le patient.

D'autre part, nous avons évoqué que la maladie était vécue comme faisant violence car elle s'impose à eux, les mettant dans une position de passivité. Or, l'adolescence est une période spécifique, où chaque adolescent tente de devenir acteur de sa propre vie et de soi-même. La maladie est visible, elle touche le corps, or ce corps est très investi pendant l'adolescence. Cette différence physique, associée à l'apparition des caractères sexuels secondaires, amène une montée d'angoisse. Cette angoisse, associée à l'excès pulsionnel propre à l'apparition des caractères sexuels secondaires, est difficile à gérer pour l'appareil psychique, qui échoue alors dans la canalisation de celle-ci. Le groupe de parole était conscientisé comme un espace de verbalisation et de partage de cette errance avec des personnes de leur âge. Les adolescents soulignaient l'importance pour eux de pouvoir verbaliser leurs difficultés et inquiétudes quotidiennes à d'autres adolescents ayant la même maladie. On retrouve alors ici la nécessité de s'identifier à des pairs au cours de leur construction identitaire. Là encore pouvaient être vécu des conflits entre dépendance et indépendance, identification et désidentification. Les

groupes de paroles permettraient alors d'aider ces adolescents à canaliser leurs pulsions, et à maîtriser au mieux ces différents conflits psychiques.

Enfin, nous avons constaté que les patients clivaient l'équipe soignante, entre le bien et le mal qui peut être reconnu comme un mécanisme de défense typique de l'adolescence. En effet, la période d'adolescence est souvent accompagnée d'une régression sur le plan psychique. Il n'est alors pas rare de voir réapparaître des pensées pré-ambivalentes (une pensée, un objet oscille entre deux extrêmes : soit il est tout positif, soit il est tout négatif). Or, pendant l'enfance (avant la puberté) et l'âge adulte, le sujet a accès à l'ambivalence (éprouver deux affects opposés pour un même objet). Toutes les angoisses, telle que l'angoisse de castration, semblent alors projetées sur le chirurgien, qui incarne dans leur inconscient, une position de « dieu tout puissant », « magicien ». Or, il paraît important de souligner qu'il semblerait que l'imaginaire du père ait également une place centrale dans le vécu de la prise en charge des enfants et des adolescents. Nous pouvons nous questionner et nous demander si l'imaginaire paternel ne serait pas projetée inconsciemment sur le chirurgien. Ainsi, nous pouvons nous questionner davantage et nous demander si la projection sur le chirurgien du mauvais objet ne serait pas, en réalité, une représentation associée inconsciemment à la représentation psychique du père, et donc un ressenti évoqué réellement envers le père, celui-ci pouvant être considéré, étant absent, comme étant le mauvais objet. Il serait alors plus acceptable et plus facile à gérer, pour les patients, de projeter cette angoisse, cette image de mauvais objet, sur le chirurgien, et non sur le père.

5- Limites de notre étude

Parmi les limites de notre étude nous pouvons évoquer le biais d'inclusion du fait de la participation des patients issus de centres hospitalo-universitaires. En effet les patients atteints de MVFL référés à ces centres sont fréquemment sévères, cependant la majorité des patients inclus dans notre étude était de sévérité modérée.

D'autre part nous pouvons réaliser des critiques concernant l'analyse par la méthode Reinert. En effet, il s'agit d'une analyse qualitative permettant une analyse textuelle pondérée permettant d'identifier les mots significatifs du discours. Cependant 2 classes étaient notées non significatives au cours de la deuxième analyse, celle faisant référence au sentiment de honte et celle concernant le regard de l'autre du fait de la non significativité statistique ($p < 0.001$) des mots correspondants (« voir, aller, cacher, non plus ») et (« penser, gens, sentir, aimer, plutôt »). Or il s'agit de 2 classes importantes de la thématique de la représentation de soi, largement

représentées dans le discours des participants (fréquence : 23.7%). Grâce à l'association de 3 analyses différentes au cours de notre étude, ces classes ont pu être prises en compte et présentées dans les résultats. Il semble donc bien indispensable d'associer dans l'analyse du discours plusieurs méthodes, comme réalisé dans notre étude, afin de ne pas méconnaître des informations qui ne seraient pas significatives en chiffres mais néanmoins pertinentes pour l'étude (39,40,123).

6- Suite du projet de recherche et perspectives

Notre étude permet d'identifier les facteurs influençant la QDV des enfants atteints de MVFL afin de pouvoir concevoir une échelle de QDV spécifique de cette pathologie et ainsi améliorer la prise en charge globale de ces patients (124,125). Cette étude contribue à une meilleure compréhension de la maladie et de son retentissement et ainsi pourra contribuer à reconnaître cette maladie rare et mal connue comme un handicap, à promouvoir les groupes de parole et les programmes d'éducation thérapeutique collectifs, à améliorer l'information des patients et du personnel médical.

La seconde partie de l'étude sera la conception à partir des données de notre étude et la validation par un panel d'experts de l'échelle spécifique de QDV des enfants atteints de MVFL. Ainsi cette échelle sera un outil indispensable à tous les praticiens cliniciens, scientifiques ou administrateurs pour l'évaluation d'études ultérieures, en particulier thérapeutiques et l'évaluation de nos pratiques professionnelles mais également pour l'éducation thérapeutique personnalisée. La mise à disposition d'une échelle de QDV spécifique des MVFL permettra de réaliser des études ultérieures d'évaluation de la QDV des patients atteints de MVFL. Ces études permettront de rechercher des corrélations éventuelles entre l'altération de la QDV et les différents aspects de la maladie.

V. Conclusion

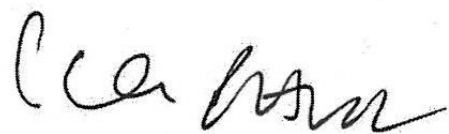
Les facteurs influençant la QDV des enfants de 11 à 15 ans atteints de MVFL identifiées au cours de notre études sont principalement l'impact de la prise en charge médicale, générant une forte angoisse liée aux traumatismes répétés, l'impact sur la représentation de soi (état émotionnel et image corporelle altérés) notamment au cours de l'adolescence, avec un sentiment de solitude, colère, honte et injustice, l'impact social au quotidien (restriction d'activité et des choix, douleurs), et les relations sociales (famille, amis, couple, autrui) compliquées par des moqueries, évitement, marginalisation. Toutes les sphères de la QDV étaient touchées. Il s'agit du premier travail étudiant la QDV spécifique des patients atteints de MVFL. Il permettra de concevoir une échelle de QDV spécifique pour l'évaluation et l'amélioration de la prise en charge globale des patients atteints de MVFL.

*Vu permis d'imprimer
Le Doyen de la Faculté
de Médecine Toulouse - Purpan*



Didier CARRIÉ

Professeur Carle PAUL
Consultation Dermatologie
Membre RPPS : 10062455847
CHU de Toulouse - Hôpital Larrey
TSA 30030 - 31059 TOULOUSE Cedex 9



VII. Références

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69(3):412-22.
2. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics.* 2015;136(1):203-14.
3. ISSVA classification of vascular anomalies. Classifications-2014-Final.pdf [Internet]. <http://issva.org/classification>. Published April 2014.
4. Merrow AC, Gupta A, Patel MN, Adams DM. 2014 Revised Classification of Vascular Lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-Pathologic Update. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2016;36(5):1494-516.
5. White CL, Olivieri B, Restrepo R, McKeon B, Karakas SP, Lee EY. Low-Flow Vascular Malformation Pitfalls: From Clinical Examination to Practical Imaging Evaluation—Part 1, Lymphatic Malformation Mimickers. *Am J Roentgenol.* 2016;206(5):940-51.
6. Buckmiller L, Richter G, Suen J. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Dis.* 2010;16(5):405-18.
7. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vikkula M. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol.* 2004;140(8):971-6.
8. Brouillard P, Vikkula M. Vascular malformations: localized defects in vascular morphogenesis. *Clin Genet.* 2003;63(5):340-51.
9. Kollipara R, Odhav A, Rentas KE, Rivard DC, Lowe LH, Dinneen L. Vascular anomalies in pediatric patients: updated classification, imaging, and therapy. *Radiol Clin North Am.* 2013;51(4):659-72.
10. Brouillard P, Vikkula M. Genetic causes of vascular malformations. *Hum Mol Genet.* 2007;16(2):140-9.
11. Vikkula M, Boon LM, Carraway KL, Calvert JT, Diamonti AJ, Goumnerov B, et al. Vascular dysmorphogenesis caused by an activating mutation in the receptor tyrosine kinase TIE2. *Cell.* 1996;87(7):1181-90.
12. Soblet J, Limaye N, Uebelhoer M, Boon LM, Vikkula M. Variable Somatic TIE2 Mutations in Half of Sporadic Venous Malformations. *Mol Syndromol.* 2013;4(4):179-83.
13. Pavlov KA, Dubova EA, Shchyogolev AI, Mishnyov OD. Expression of growth factors in endotheliocytes in vascular malformations. *Bull Exp Biol Med.* 2009;147(3):366-70.
14. Itakura E, Yamamoto H, Oda Y, Furue M, Tsuneyoshi M. VEGF-C and VEGFR-3 in a series of lymphangiomas: is superficial lymphangioma a true lymphangioma? *Virchows Arch Int J Pathol.* 2009;454(3):317-25.
15. Dasgupta R, Patel M. Venous malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):198-202.

16. Duyka LJ, Fan CY, Coviello-Malle JM, Buckmiller L, Suen JY. Progesterone receptors identified in vascular malformations of the head and neck. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2009;141(4):491-5.
17. Wang Y, Qi F, Gu J. Endothelial cell culture of intramuscular venous malformation and its invasive behavior related to matrix metalloproteinase-9. *Plast Reconstr Surg*. 2009;123(5):1419-30.
18. Trenor CC, Chaudry G. Complex lymphatic anomalies. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):186-90.
19. Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):178-85.
20. Mulligan PR, Prajapati HJS, Martin LG, Patel TH. Vascular anomalies: classification, imaging characteristics and implications for interventional radiology treatment approaches. *Br J Radiol*. 2014;87.(1035). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4064609/>
21. Restrepo R. Multimodality imaging of vascular anomalies. *Pediatr Radiol*. 2013;43 (Suppl 1):141-54.
22. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HP, Zurakowski D, Mulliken JB. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology*. 2000;214(3):747-54.
23. Lala S, Mulliken JB, Alomari AI, Fishman SJ, Kozakewich HP, Chaudry G. Gorham-Stout disease and generalized lymphatic anomaly--clinical, radiologic, and histologic differentiation. *Skeletal Radiol*. 2013;42(7):917-24.
24. Mavrikakis I, Heran MKS, White V, Rootman J. The role of thrombosis as a mechanism of exacerbation in venous and combined venous lymphatic vascular malformations of the orbit. *Ophthalmology*. 2009;116(6):1216-24.
25. Mazereeuw-Hautier J, Syed S, Leisner RI, Harper JJ. Extensive venous/lymphatic malformations causing life-threatening haematological complications. *Br J Dermatol*. 2007;157(3):558-63.
26. Spencer SA, Sorger J. Orthopedic issues in vascular anomalies. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):227-32.
27. Schumacher M, Ernemann U, Berlis A, Weber J. Treatment of venous malformations--comparison to lymphatic malformations. *Lymphology*. 2008;41(3):139-46.
28. Hammill AM, Wentzel M, Gupta A, Nelson S, Lucky A, Elluru R, et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;57(6):1018-24.
29. Adams DM, Trenor CC, Hammill AM, Vinks AA, Patel MN, Chaudry G, et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2016;137(2).
30. Maruani A, Boccara O, Bessis D, Guibaud L, Vabres P, Mazereeuw-Hautier J, et al. Treatment of voluminous and complicated superficial slow-flow vascular malformations with sirolimus (PERFORMUS): protocol for a multicenter phase 2 trial with a randomized observational-phase design. *Trials*. 2018;19(1):340.

31. Patrick DL, Erickson P. Assessing health-related quality of life for clinical decision-making. In: *Quality of Life Assessment: Key Issues in the 1990s*. Springer, Dordrecht. 1993. p. 11-63. Disponible sur: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-94-011-2988-6_2
32. What quality of life? The WHOQOL Group. *World Health Organization Quality of Life Assessment*. World Health Forum. 1996;17(4):354-6.
33. Leplège A. Les mesures de la qualité de vie. Coll « que sais-je ? » PUF, Paris, 1999
34. Nelson PA. Getting under the skin: qualitative methods in dermatology research. *Br J Dermatol*. 2015;172(4):841-3.
35. Fusch PI, Ness LR. Are we there yet? Data saturation in qualitative research. *Qual Rep*. 2015;20(9):1408–16.
36. Carter N, Bryant-Lukosius D, DiCenso A, Blythe J, Neville AJ. The use of triangulation in qualitative research. *Oncol Nurs Forum*. 2014;41(5):545-7.
37. Renz SM, Carrington JM, Badger TA. Two Strategies for Qualitative Content Analysis: An Intramethod Approach to Triangulation. *Qual Health Res*. 2018;28(5):824-31.
38. Letendre R. Contribution de la psychanalyse aux méthodologies qualitatives: quelques mots sur la rigueur en lien avec le dispositif d'hospitalité et la fonction tierce. *Recherches Qualitatives Actes du colloque Bilan et perspectives de la recherche qualitative*. 2007. 384–96.
39. Angermüller J. L'analyse qualitative et quasi qualitative des textes. *Méthodologie Qual Postures Rech Trav Terrain Paris Armand Colin*. 2006;225–36.
40. Blais M, Martineau S. L'analyse inductive générale: description d'une démarche visant à donner un sens à des données brutes. *Rech Qual*. 2006;26(2):1–18.
41. Bardin L. L'analyse de contenu. Presses universitaires de France. Paris; 1977. Vol 69
42. Mucchielli A. Les processus intellectuels fondamentaux sous-jacents aux techniques et méthodes qualitatives. *Rech Qual*. 2007;3:1–27.
43. Savoie-Zajc L. L'analyse de données qualitatives: pratiques traditionnelle et assistée par le logiciel NUD* IST. *Rech Qual*. 2000;21(2000):99–123.
44. Robert AD, Bouillaguet A. L'analyse de contenu. Coll « que sais-je ? » PUF, Paris, 1997.
45. Ratinaud P, Marchand P. Application de la méthode ALCESTE à de “gros” corpus et stabilité des “mondes lexicaux”: analyse du “CableGate” avec IRaMuTeQ. *Actes 11eme Journ Int D'Analyse Stat Données Textuelles*. 2012;835–44.
46. Ratinaud P, Déjean S. IRaMuTeQ: implémentation de la méthode ALCESTE d'analyse de texte dans un logiciel libre. *Modélisation Appliquée Aux Sci Hum Soc MASHS*. 2009;8–9.
47. Reinert M. Alceste une méthodologie d'analyse des données textuelles et une application: Aurelia De Gerard De Nerval. *Bull Sociol Methodol Méthodologie Sociol*. 1990;26(1):24–54.
48. Reinert M. Une méthode de classification descendante hiérarchique: application à l'analyse lexicale par contexte. *Cah L'analyse Données*. 1983;8(2):187–98.
49. Reinert M. Mondes lexicaux stabilisés et analyse statistique de discours. *Actes JADT* 2008;981–93.

50. Roy N, Garon R. Hors thème Étude comparative des logiciels d'aide à l'analyse de données qualitatives: de l'approche automatique à l'approche manuelle. *Rech Qual.* 2013;154.
51. Reinert M. Postures énonciatives et mondes lexicaux stabilisés en analyse statistique de discours. *Lang Société.* 2007;(3):189–202.
52. Reinert M. Les "mondes lexicaux" des six numéros de la revue "le surréalisme au service de la révolution. *Cah Cent Rech Sur Surréal Mélusine.* 1997;16:270–302.
53. Reinert M. Processus catégorique et co-construction des sujets et des mondes à travers l'analyse statistique de différents corpus. *Linguist Psy.* 1998;1–8.
54. Beattie DK, Golledge J, Greenhalgh RM, Davies AH. Quality of life assessment in vascular disease: Towards a consensus. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 1997;13(1):9-13.
55. Fahrni JO, Cho E-YN, Engelberger RP, Baumgartner I, von Känel R. Quality of life in patients with congenital vascular malformations. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2014;2(1):46-51.
56. Breugem CC, Merkus MP, Smitt JHS, Legemate DA, Horst CMAM van der. Quality of life in patients with vascular malformations of the lower extremity. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2004;57(8):754-63.
57. Rautio R, Laranne J, Kähärä V, Saarinen J, Keski-Nisula L. Long-term results and quality of life after endovascular treatment of venous malformations in the face and neck. *Acta Radiol.* 2004;45(7):738-45.
58. Nguyen HL, Bonadurer GF, Tollefson MM. Vascular Malformations and Health-Related Quality of Life: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatol.* 2018; 154(6):661-9.
59. Van der Ploeg HM, Van der Ploeg MN, Van der Ploeg-Stapert JD. Psychological aspects of the Klippel-Trenaunay syndrome. *J Psychosom Res.* 1995;39(2):183-91.
60. Oduber CEU, Khemlani K, Sillevs Smitt JH, Hennekam RCM, van der Horst CMAM. Baseline Quality of Life in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS.* 2010;63(4):603-9.
61. Ware JE, Kosinski M, Gandek B. SF-36 health survey: manual and interpretation guide Lincoln. RI Qual Inc. 2000; 24(24):3130-9.
62. Chren M-M. The Skindex instruments to measure the effects of skin disease on quality of life. *Dermatol Clin.* 2012;30(2):231-6.
63. Sheikh F, Akinkuotu A, Olutoye OO, Pimpalwar S, Cassady CI, Fernandes CJ, et al. Prenatally diagnosed neck masses: long-term outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg.* 2015;50(7):1210-3.
64. Ramien ML, Ondrejchak S, Gendron R, Hatami A, McCuaig CC, Powell J, et al. Quality of life in pediatric patients before and after cosmetic camouflage of visible skin conditions. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71(5):935-40.
65. Wohlgemuth WA, Müller-Wille R, Teusch V, Hammer S, Wildgruber M, Uller W. Ethanolgel sclerotherapy of venous malformations improves health-related quality-of-life in adults and children - results of a prospective study. *Eur Radiol.* juin 2017;27(6):2482-8.

66. The PedsQL™: Measurement Model for the Pediatric Quality of Life Inventory on JSTOR [Internet]. https://www.jstor.org/stable/3767218?seq=1#page_scan_tab_contents
67. Salek MS¹, Jung S, Brincat-Ruffini LA, MacFarlane L, Lewis-Jones MS, Basra MK et al. Clinical experience and psychometric properties of the Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI), 1995–2012 - *Br J Dermatol*. 2013;169(4):734-59.
68. Beattie PE, Lewis-Jones MS. A comparative study of impairment of quality of life in children with skin disease and children with other chronic childhood diseases. *Br J Dermatol*. 2006;155(1):145-51.
69. Gupta MA, Gupta AK. Psychiatric and psychological co-morbidity in patients with dermatologic disorders: epidemiology and management. *Am J Clin Dermatol*. 2003;4(12):833-42.
70. Weinstein JM, Chamlin SL. Quality of life in vascular anomalies. *Lymphat Res Biol*. 2005;3(4):256-9.
71. Miller AC, Pit-Ten Cate IM, Watson HS, Geronemus RG. Stress and family satisfaction in parents of children with facial port-wine stains. *Pediatr Dermatol*. 1999;16(3):190-7.
72. Sheerin D, MacLeod M, Kusumakar V. Psychosocial adjustment in children with port-wine stains and prominent ears. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1995;34(12):1637-47.
73. Lanigan SW, Cotterill JA. Psychological disabilities amongst patients with port wine stains. *Br J Dermatol*. 1989;121(2):209-15.
74. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:43.
75. Clarke S-A, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2004;2:66.
76. Patrick DL, Erickson P. Assessing health-related quality of life for clinical decision-making. *Quality of Life Assessment: Key Issues in the 1990s*. Springer, Dordrecht; 1993:11-63.
77. McKenna SP, Cook SA, Whalley D, Doward LC, Richards HL, Griffiths CEM, et al. Development of the PSORIQoL, a psoriasis-specific measure of quality of life designed for use in clinical practice and trials. *Br J Dermatol*. 2003;149(2):323-31.
78. Dreyfus I, Taïeb C, Barbarot S, Maza A, Galera I, Bourrat E, et al. IQoL-32: a new ichthyosis-specific measure of quality of life. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69(1):82-7.
79. Mazereeuw-Hautier J, Dreyfus I, Barbarot S, Serrentino L, Bourdon-Lanoy E, Ezzedine K, et al. Factors influencing quality of life in patients with inherited ichthyosis: a qualitative study in adults using focus groups. *Br J Dermatol*. 2012;166(3):646-8.
80. Wake EV, Batchelor J, Lawton S, Thomas KS, Harrison EF, Cowdell FC, et al. The views of children and young people on the use of silk garments for the treatment of eczema: a nested qualitative study within the CLOTHing for the relief of Eczema Symptoms (CLOTHES) randomized controlled trial. *Br J Dermatol*. 2018;178(1):183-90.
81. Chamlin SL, Frieden IJ, Williams ML, Chren M-M. Effects of atopic dermatitis on young American children and their families. *Pediatrics*. 2004;114(3):607-11.

82. Smith SD, Hong E, Fearn S, Blaszczyński A, Fischer G. Corticosteroid phobia and other confounders in the treatment of childhood atopic dermatitis explored using parent focus groups. *Australas J Dermatol*. 51(3):168-74.
83. Aujoulat I, Marcolongo R, Bonadiman L, Deccache A. Reconsidering patient empowerment in chronic illness: a critique of models of self-efficacy and bodily control. *Soc Sci Med* 1982. 2008;66(5):1228-39.
84. Horn HM, Tidman MJ. Quality of life in epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol*. 2002;27(8):707-10.
85. Chernyshov P, de Korte J, Tomas-Aragones L, Lewis-Jones S, EADV Quality of Life Task Force. EADV Taskforce's recommendations on measurement of health-related quality of life in paediatric dermatology. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2015;29(12):2306-16.
86. Lin X-J, Lin I-M, Fan S-Y. Methodological issues in measuring health-related quality of life. *Tzu Chi Med J*. 2013;25(1):8-12.
87. Raynaud J P, Scelles R. Psychopathologie et handicap de l'enfant et de l'adolescent : approches cliniques. Erès. 2013.
88. Chernyshov PV. Dermatological quality of life instruments in children. *G Ital Dermatol E Venereol Organo Uff Soc Ital Dermatol E Sifilogr*. 2013;148(3):277-85.
89. Solans M, Pane S, Estrada M-D, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M, et al. Health-Related Quality of Life Measurement in Children and Adolescents: A Systematic Review of Generic and Disease-Specific Instruments. *Value Health*. 2008;11(4):742-64.
90. Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. *Health Technol Assess Winch Engl*. 2001;5(4):1-157.
91. Prinsen C a. C, de Korte J, Augustin M, Sampogna F, Salek SS, Basra MKA, et al. Measurement of health-related quality of life in dermatological research and practice: outcome of the EADV Taskforce on Quality of Life. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2013;27(10):1195-203.
92. Gayral-Taminh M, Matsuda T, Bourdet-Loubère S, Lauwers-Cances V, Raynaud JP, Grandjean H. Self-evaluation of the quality of life of children aged 6 to 12 years old: construction and first steps in the validation of kidlQol, a generic computer-based tool. *Sante Publique Vandoeuvre--Nancy Fr*. 2005;17(2):167-77.
93. Mayne F, Howitt C. How far have we come in respecting young children in our research?: A meta-analysis of reported early childhood research practice from 2009 to 2012. *Australasian Journal of Early Childhood*. 2015;40(4): 30-8.
94. Clarke S-A, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2004;2(1):66.
95. Holme SA, Man I, Sharpe JL, Dykes PJ, Lewis-Jones MS, Finlay AY. The Children's Dermatology Life Quality Index: validation of the cartoon version. *Br J Dermatol*. 2003;148(2):285-90.
96. Lewis-Jones MS, Finlay AY. The Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI): initial validation and practical use. *Br J Dermatol*. 1995;132(6):942-9.

97. Smidt AC, Lai J-S, Cella D, Patel S, Mancini AJ, Chamlin SL. Development and validation of Skindex-Teen, a quality-of-life instrument for adolescents with skin disease. *Arch Dermatol*. 2010;146(8):865-9.
98. Ravens-Sieberer U, Auquier P, Erhart M, Gosch A, Rajmil L, Bruil J, et al. The KIDSCREEN-27 quality of life measure for children and adolescents: psychometric results from a cross-cultural survey in 13 European countries. *Qual Life Res*. 2007;16(8):1347-56.
99. Ravens-Sieberer U¹, Gosch A, Rajmil L, Erhart M, Bruil J, Power M, et al. The KIDSCREEN-52 Quality of Life Measure for Children and Adolescents: Psychometric Results from a Cross-Cultural Survey in 13 European Countries. *Value Health*. 2008;11(4):645-58.
100. Chamlin SL, Cella D, Frieden IJ, Williams ML, Mancini AJ, Lai J-S, et al. Development of the Childhood Atopic Dermatitis Impact Scale: initial validation of a quality-of-life measure for young children with atopic dermatitis and their families. *J Invest Dermatol*. 2005;125(6):1106-11.
101. Baars RM, Atherton CI, Koopman HM, Bullinger M, Power M, DISABKIDS group. The European DISABKIDS project: development of seven condition-specific modules to measure health related quality of life in children and adolescents. *Health Qual Life Outcomes*. 2005;3:70.
102. Motley RJ, Finlay AY. Practical use of a disability index in the routine management of acne. *Clin Exp Dermatol*. 1992;17(1):1-3.
103. Rapp SR, Feldman SR, Graham G, Fleischer AB, Brenes G, Dailey M. The Acne Quality of Life Index (Acne-QOLI): development and validation of a brief instrument. *Am J Clin Dermatol*. 2006;7(3):185-92.
104. Hoornweg MJ, Grootenhuis MA, van der Horst CMAM. Health-related quality of life and impact of haemangiomas on children and their parents. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS*. 2009;62(10):1265-71.
105. Lewis-Jones MS, Finlay AY, Dykes PJ. The Infants' Dermatitis Quality of Life Index. *Br J Dermatol*. 2001;144(1):104-10.
106. Church MK, Weller K, Stock P, Maurer M. Chronic spontaneous urticaria in children: itching for insight. *Pediatr Allergy Immunol Off Publ Eur Soc Pediatr Allergy Immunol*. 2011;22:1-8.
107. Weber MB, Fontes Neto P de T da L, Prati C, Soirefman M, Mazzotti NG, Barzenski B, et al. Improvement of pruritus and quality of life of children with atopic dermatitis and their families after joining support groups. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2008;22(8):992-7.
108. Oostveen AM, Jong EMGJ, Evers AWM, Donders AR, van de Kerkhof PCM, Seyger MMB. Reliability, responsiveness and validity of Scalpdex in children with scalp psoriasis: the Dutch study. *Acta Derm Venereol*. 2014;94(2):198-202.
109. Ravens-Sieberer U, Schmidt S, Gosch A, Erhart M, Petersen C, Bullinger M. Measuring subjective health in children and adolescents: results of the European KIDSCREEN/DISABKIDS Project. *Psycho-Soc Med*. 2007;4:Doc08.
110. Aziah MS, Rosnah T, Mardziah A, Norzila MZ. Childhood atopic dermatitis: a measurement of quality of life and family impact. *Med J Malaysia*. 2002;57(3):329-39.

111. Basra MKA, Gada V, Ungaro S, Finlay AY, Salek SM. Infants' Dermatitis Quality of Life Index: a decade of experience of validation and clinical application. *Br J Dermatol*. 2013;169(4):760-8.
112. Kosse RC, Bouvy ML, Daanen M, de Vries TW, Koster ES. Adolescents' Perspectives on Atopic Dermatitis Treatment-Experiences, Preferences, and Beliefs. *JAMA Dermatol*. 2018;154(7):824-7.
113. Sharken Simon J. How to Conduct a Focus Group. The Grantsmanship Center. 2008 <https://www.tgci.com/podcasts/how-conduct-focus-group-judith-sharken-simon>
114. Andrien M, Monoyer M, Phillipet C, Vierset V. le groupe focalisé. *Educ Santé*. 1993;77:3-9.
115. Britten N. Qualitative research: qualitative interviews in medical research. *Bmj*. 1995;311(6999):251-253.
116. Krueger RA, Casey MA. Focus groups: A practical guide for applied research. Sage publications; 2014.
117. Gotman A, Blanchet A. L'enquête et ses méthodes: l'entretien. Nathan Paris. 1992.
118. Pope C, Mays N. Qualitative research: reaching the parts other methods cannot reach: an introduction to qualitative methods in health and health services research. *Bmj*. 1995;311(6996):42-45.
119. Singly D. F. L'enquête et ses méthodes: le questionnaire, Ed. Armand Colin. 2005.
120. Kitzinger J. Qualitative research: introducing focus groups. *Bmj*. 1995;311:299-302.
121. Catterall MM, Maclaran P. Focus Group Data and Qualitative Analysis Programs: Coding the Moving Picture as Well as the Snapshots. *Sociological research online*. 1997;2:1-9.
122. Drotar D, Baskiewicz A, Irvin N, Kennell J, Klaus M. The adaptation of parents to the birth of an infant with a congenital malformation: a hypothetical model. *Pediatrics*. 1975;56(5):710-7.
123. Wanlin P. L'analyse de contenu comme méthode d'analyse qualitative d'entretiens: une comparaison entre les traitements manuels et l'utilisation de logiciels. *Rech Qual*. 2007;3(3):243-272.
124. Malterud K. Qualitative research: standards, challenges, and guidelines. *Lancet Lond Engl*. 2001;358(9280):483-8.
125. Grillo M, Gassner L, Marshman G, Dunn S, Hudson P. Pediatric Atopic Eczema: The Impact of an Educational Intervention. *Pediatric Dermatology*. 2006;23(5):428-36.

VIII. Annexes

- 1- Figures (classification IVSSA des anomalies vasculaires, échelles de qualité de vie : cDLQI, SF-10, PEDsQOL)

Annexe 1 : Classification ISSVA des anomalies vasculaires, 2014

Anomalies vasculaires				
Tumeurs vasculaires	Malformation vasculaire			Associés a d'autres anomalies
	Simple	Combinée	Vaisseaux majeurs	
Bénigne	Capillaire	Combinaison de 2 simples ou plus	Lymphatique, veineux ou artériel	Klippel-trenaunay
Aggressive localement	Lymphatique			Parkes Weber
Maligne	Veineuse			Servelle
	Artérioveineuse			Martorell
				Sturge-Weber
				CLOVES
				Protée
				Maffucci
				...

Annexe 2 : Score de qualité de vie de l'enfant générique en dermatologie cDLQI

PROBLEMES DE PEAU

Ces questions ont pour but de mesurer à quel point tu as été gêné(e) par tes problèmes de peau AU COURS DE LA SEMAINE DERNIERE.
Pour chaque question, réponds en mettant une croix ☒ dans une seule case.

Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐	Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐
Au cours de la semaine dernière, est-ce que ta peau t'a dérangé, "gratté", ou t'a fait mal ?	Au cours de la semaine dernière, est-ce que tu as été gêné ou mal à l'aise, malheureux ou triste à cause de, tes problèmes de peau ?
Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐	Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐
Au cours de la semaine dernière, est-ce que tes problèmes de peau ont changé tes relations avec tes copains ?	Au cours de la semaine dernière, est-ce que tu as dû te changer ou porter des chaussures ou des vêtements différents ou spéciaux à cause de tes problèmes de peau ?
Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐	Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐
Au cours de la semaine dernière, est-ce que tes problèmes de peau t'ont gêné pour sortir, jouer, ou faire les choses qui t'intéressent ?	Au cours de la semaine dernière, est-ce que tu as évité d'aller nager ou de faire du sport à cause de tes problèmes de peau ?
Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐	Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐
Si tu avais école : au cours de la semaine dernière, est-ce que tes problèmes de peau ont eu des conséquences sur ton travail à l'école ?	Si tu étais en vacances : au cours de la semaine dernière, est-ce que tes problèmes de peau t'ont empêché de passer de bonnes vacances ?
Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐	Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐
Au cours de la semaine dernière, est-ce qu'à cause de tes problèmes de peau tu as été embêté(e) par les autres : ils te donnaient de drôles de noms, te taquinaient, cherchaient la bagarre, te posaient des questions, ou t'évitaient ?	Au cours de la semaine dernière, est-ce que tu as mal dormi à cause de tes problèmes de peau ?
Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐	Enormément ☐ Beaucoup ☐ Juste un peu ☐ Pas du tout ☐
	Au cours de la semaine dernière, est-ce que le traitement pour ta peau t'a posé des problèmes ?

Vérifie que tu as bien répondu à TOUTES les questions. MERCI.

cDLQI. © M. S. Lewis-Jones, A. V. Finlay June 1993.
Illustrations © Media Resources Centre, UWOM December 1996.
Toute reproduction, même partielle, de ce document est interdite sans autorisation des auteurs.

Annexe 3 : Score de qualité de vie de l'enfant générique PedsQol

MA SANTE ET MES ACTIVITES (problèmes avec...)

	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. J'ai des difficultés à marcher plus loin que le coin de la rue	0	1	2	3	4
2. J'ai des difficultés à courir	0	1	2	3	4
3. J'ai des difficultés à faire du sport ou de l'exercice	0	1	2	3	4
4. J'ai des difficultés à soulever un objet lourd	0	1	2	3	4
5. J'ai des difficultés à prendre un bain ou une douche tout(e) seul(e)	0	1	2	3	4
6. J'ai des difficultés à aider dans la maison	0	1	2	3	4
7. Je ressens des douleurs	0	1	2	3	4
8. Je manque d'énergie	0	1	2	3	4

MES EMOTIONS (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. J'ai peur	0	1	2	3	4
2. Je me sens triste ou déprimé(e)	0	1	2	3	4
3. Je suis en colère ou énervé(e)	0	1	2	3	4
4. J'ai du mal à dormir	0	1	2	3	4
5. Je m'inquiète de ce qui va m'arriver	0	1	2	3	4

MES RELATIONS AVEC LES AUTRES ADOLESCENTS (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. J'ai du mal à m'entendre avec les autres	0	1	2	3	4
2. Les autres ne veulent pas être amis avec moi	0	1	2	3	4
3. Les autres se moquent de moi	0	1	2	3	4
4. Je ne peux pas faire certaines choses que les autres jeunes de mon âge peuvent faire	0	1	2	3	4
5. J'ai du mal à suivre les autres	0	1	2	3	4

MES RELATIONS AVEC LES AUTRES ADOLESCENTS (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. J'ai du mal à m'entendre avec les autres	0	1	2	3	4
2. Les autres ne veulent pas être amis avec moi	0	1	2	3	4
3. Les autres se moquent de moi	0	1	2	3	4
4. Je ne peux pas faire certaines choses que les autres jeunes de mon âge peuvent faire	0	1	2	3	4
5. J'ai du mal à suivre les autres	0	1	2	3	4

LES ETUDES (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. J'ai du mal à être attentif(-ive) en cours	0	1	2	3	4
2. J'oublie des choses	0	1	2	3	4
3. J'ai du mal à faire tout mon travail en classe	0	1	2	3	4
4. Je manque les cours parce que je ne me sens pas bien	0	1	2	3	4
5. Je manque les cours pour aller chez le docteur ou à l'hôpital	0	1	2	3	4

LA CAPACITE PHYSIQUE (problèmes avec...)

	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. Marcher plus loin qu'un pâté de maisons (100 m)	0	1	2	3	4
2. Courir	0	1	2	3	4
3. Faire du sport ou de l'exercice	0	1	2	3	4
4. Soulever un objet lourd	0	1	2	3	4
5. Prendre un bain ou une douche tout(e) seul(e)	0	1	2	3	4
6. Aider dans la maison	0	1	2	3	4
7. Ressentir des douleurs	0	1	2	3	4
8. Manquer d'énergie	0	1	2	3	4

L'ETAT EMOTIONNEL (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. Avoir peur	0	1	2	3	4
2. Se sentir triste ou déprimé(e)	0	1	2	3	4
3. Etre en colère ou énervé(e)	0	1	2	3	4
4. Avoir du mal à dormir	0	1	2	3	4
5. S'inquiéter de ce qui va lui arriver	0	1	2	3	4

LES RELATIONS AVEC LES AUTRES (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. S'entendre avec les autres adolescent(e)s	0	1	2	3	4
2. Les autres adolescent(e)s ne veulent pas être son ami	0	1	2	3	4
3. Les autres adolescent(e)s se moquent de lui/d'elle	0	1	2	3	4
4. N'est pas capable de faire des choses que d'autres adolescent(e)s peuvent faire	0	1	2	3	4
5. Suivre le rythme des autres adolescent(e)s	0	1	2	3	4

LES ETUDES (problèmes avec...)	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. Etre attentif(-ive) en cours	0	1	2	3	4
2. Oublier des choses	0	1	2	3	4
3. Réussir à faire tout son travail en classe	0	1	2	3	4
4. Manquer les cours parce qu'il/elle ne se sent pas bien	0	1	2	3	4
5. Manquer les cours parce qu'il/elle va chez le médecin ou à l'hôpital	0	1	2	3	4

Annexe 4 : Score de qualité de vie de l'enfant générique SF-10

1. En général, diriez-vous que la santé de votre enfant est:

☐ Excellente ☐ Très bonne ☐ Bonne ☐ Médiocre ☐ Mauvaise

2. Au cours des 4 dernières semaines est-ce que votre enfant a été limité dans une ou plusieurs des activités suivantes en raison de problèmes de SANTE ?

a. Faire des choses qui demandent de l'énergie comme faire du vélo ou du patin?

☐ Oui, très limité ☐ Oui, assez limité ☐ Oui, un peu limité ☐ Non, pas limité

b. Se baisser, soulever quelque chose, se pencher?

☐ Oui, très limité ☐ Oui, assez limité ☐ Oui, un peu limité ☐ Non, pas limité

3. Au cours des 4 dernières semaines, est-ce que votre enfant a été limité dans le GENRE d'activités scolaires ou avec des amis qu'il/elle pouvait avoir à cause de problèmes de santé PHYSIQUE?

☐ Oui, très limité ☐ Oui, assez limité ☐ Oui, un peu limité ☐ Non, pas limité

4. Au cours des 4 dernières semaines, est-ce que votre enfant a été limité dans le GENRE d'activités scolaires ou avec des amis qu'il/elle pouvait avoir à cause de problèmes EMOTIONNELS ou COMPORTEMENTAUX?

☐ Oui, très limité ☐ Oui, assez limité ☐ Oui, un peu limité ☐ Non, pas limité

5. Au cours des 4 dernières semaines, votre enfant a-t-il éprouvé des douleurs physiques ou de l'inconfort?

☐ Pas du tout ☐ Très légèrement ☐ Légèrement ☐ Modérément ☐ Beaucoup ☐ Enormément

6. Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure pensez-vous que votre enfant s'est senti satisfait de ses relations amicales?

☐ Très satisfait ☐ Plutôt satisfait ☐ Ni satisfait, ni insatisfait ☐ Plutôt insatisfait ☐ Très insatisfait

7. Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure pensez-vous que votre enfant s'est senti satisfait de sa vie en général?

☐ Très satisfait ☐ Plutôt satisfait ☐ Ni satisfait, ni insatisfait ☐ Plutôt insatisfait ☐ Très insatisfait

8. Au cours des 4 dernières semaines, à quelle fréquence pensez-vous que votre enfant s'est montré tracassé ou contrarié?

☐ En permanence ☐ Très souvent ☐ Quelquefois ☐ Rarement ☐ Jamais

9. par rapport aux autres enfants de son âge, diriez-vous qu'en général le comportement de votre enfant est:

☐ Excellent ☐ Très bon ☐ Bon ☐ Médiocre ☐ Mauvais

Merci d'avoir rempli ce questionnaire. Avant de terminer, veuillez vérifier que vous avez bien répondu à toutes les

2- Résumé en anglais

Background: There is limited information regarding quality of life in patients with low-flow vascular malformation.

Objectives: To identify factors influencing quality of life in patients with low-flow vascular malformation.

Methods: The study used focus groups and involved children suffering from low-flow vascular malformation from four French hospital centers. Group discussions were conducted by two facilitators and were continued until data saturation was reached. The verbatim transcripts were analyzed independently by two investigators. Categories considered as key factors in the modulation of quality of life were negotiated until agreement was obtained.

Results: Data saturation was reached after the ten groups. A total of 26 patients or parents attended these focus groups. The identified factors influencing quality of life were related to physical health, announcing, pain, medical care, daily life, schooling, future project, relations with others or oneself, love and familial relationship and emotional experience.

Conclusions: This is the first study investigating the different factors that could impact quality of life in children with low-flow vascular malformation. This provides an essential framework from which physicians can develop strategies to improve patient care and quality of life and to develop a specific quality of life questionnaire.

3- Article correspondant

Factors influencing quality of life in children with low-flow vascular malformation: a qualitative study using focus groups

E. Casassa¹, I. Dreyfus¹, A. Maruani², C. Labreze³, S. Barbarot⁴, A. Croiset⁵, A. Bergeron⁵, J. Mazereeuw-Hautier¹

1. Reference Centre for Rare Skin Diseases, Dermatology Department, CHU Larrey, Paul Sabatier University, Toulouse, France
2. Dermatology Department, CHU Tours, France
3. Reference Centre for Rare Skin Diseases, Dermatology Department, and U-1035 Inserm, University of Bordeaux, Bordeaux, France
4. Dermatology Department, CHU Nantes, France
5. Psychopathology Department, Centre d'Etudes et de Recherches en Psychopathologie et psychologie de la Santé, Toulouse II Jean Jaurès University

Correspondence : J. Mazereeuw-Hautier. E-mail: mazereeuw-hautier.j@chu-toulouse.fr

Conflicts of interest : The authors have no conflict of interest to declare.

Summary:

Background: There is limited information regarding quality of life in patients with low-flow vascular malformation. **Objectives:** To identify factors influencing quality of life in patients with low-flow vascular malformation. **Methods:** The study used focus groups and involved children suffering from low-flow vascular malformation from four French hospital centres. Group discussions were conducted by two facilitators and were continued until data saturation was reached. The verbatim transcripts were analysed independently by two investigators. Categories considered as key factors in the modulation of quality of life were negotiated until agreement was obtained. **Results:** Data saturation was reached after the ten groups. A total of 26 patients or parents attended these focus groups. The identified factors influencing quality of life were related to physical health, announcing, pain, medical care, daily life, schooling, future project, relations with others or oneself, love and familial relationship and emotional experience. **Conclusion:** This is the first study investigating the different factors that could impact quality of life in children with low-flow vascular malformation. This provides an essential framework from which physicians can develop strategies to improve patient care and quality of life and to develop a specific quality of life questionnaire.

What's already known about this topic:

Low flow vascular malformations (LFVM) are rare diseases that may have a detrimental effect on quality of life (QOL). Very few studies have been performed in children and influencing factors have never been investigated.

What does this study add:

Influencing factors were related to medical care, self-representation, social impact in daily life, relations with others and emotional experience.

What are the clinical implications of the work:

It provides an essential framework from which physicians can develop strategies to improve the care and QOL of children suffering from LFVM.

Introduction:

Vascular malformations are divided into simple (capillary, lymphatic, venous or arteriovenous), combined or vascular malformations associated with other anomalies (classification of the international society for the study of vascular anomalies). Lymphatic malformations (LM) (microcystic or macrocystic) and venous malformations (VM) are low flow malformations (LFVM). They are due to genetic mutation causing dilated dysplastic vessels. Some genes have been identified such as *TEK* which activates endothelial cell-specific receptor tyrosine kinase TIE-2 (TEK) (ref) or *PI3KCA* or *AKT* in case of syndromes such as overgrowth or Klippel Trenaunay syndromes. The prevalence of LFVM is not well known but may be around 1/10000 for LM and 1/12000 birth for VM). LFVM often manifest at birth or early in life, may be focal or diffuse, often affect the skin but may extend in depth to muscles, joints, bone or organs. In case of VM, patients present with skin blue discoloration and soft subcutaneous masses, sometimes with palpable small nodules corresponding to phleboliths. The masses enlarge when in declive, proclive position or during physical efforts. In case of LM, patient present with subcutaneous masses with or without clear or hemorrhagic vesicles on the skin surface. LFVM enlarge as the child grows but sudden growth due to inflammatory flares up are common. The prognosis of LFVM is variable and depends on the presence of complications such as thrombosis, hemorrhage, hypertrophy, deformation, pain and physical limitations. Extensive forms cases may be life-threatening in case of multi-organ deep extension.. Management requires a multidisciplinary approach. Various treatments are available but are usually not curative. These treatments include interventional treatment (surgery, venous sclerosis, laser) and medical treatments (painkillers, contention and anticoagulants). Emerging therapies targeting the molecular defect are emerging (rapamycine: mTOR inhibitor, PI3K-AKT signaling pathway inhibitors).

Due to the chronicity of the disease, the complications and the lack of effective treatment, quality of life (QOL) is often affected. QOL can be defined as an individual perception of one's position in life and is essential to assess in chronic diseases, especially if the skin is affected. Evaluation of QOL is necessary for support and counseling therapeutic management. It is the foundation to evaluate care effectiveness, for individual opinion as well as clinical trial. Impaired QOL was demonstrated in adults for many dermatological diseases: frequent diseases such as psoriasis, or rare diseases such as ichthyosis or epidermolysis bullosa. Very few studies

have been performed in children and influencing factors have never been investigated. The aim of the study was to identify the factors influencing QOL in children aged from 11 to 15 years old suffering from LFVM.

Methods:

This was an interventional open-label-study, with single group assignment, prospective, multicentric study performed in four reference centers for vascular anomalies (Clinical Trials Number: NCT03440827). This study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki 1975, revised 1983, and in compliance with the good clinical practices (I.C.H., version 4, of 2016). The protocol was approved both by the institutional ethics committee (*Comité de Protection des Personnes – CPP, Sud Méditerranée 4*) and by the statutory health authorities (*Agence Nationale de Sécurité du Médicament – ANSM*), according to current French regulations.

The diagnosis of LFVM was based on clinical and radiological findings. Parents and children were informed about the study by the investigator. Children were given an age-appropriate participant information sheet and written consent was obtained from patients and parents. A qualitative approach using focus groups (FG) was chosen. Because of rarity of the disease, we used triangulation of data and to gain multiple perspectives and validation of data. We collected data from 3 different groups: children aged 11 to 15 years (Group1), young patients aged from 15 years (who express their selves about the period 11-15 years) and parents of children aged from 11 to 15 years. Discussions during FG were conducted by two facilitators [a medical doctor (E.C.) and a psychologist (A.B.)] who had experience in leading focus groups and did not know the patients. We collected the dimension of the lived experience, difficulties, needs, expectations and the perceptions of the children with LFVM. The FG were continued until data saturation was reached. The transcripts were transcribed from the participants' verbatim and analyzed using a thematic content analysis, independently by two researchers (A.B. and A.C.) expert in the field of chronic diseases. Manual qualitative discourse analysis was performed to identify themes, categorize and highlight some QOL dimensions and thematics. Specialist software suppliers of solutions for textual research and analysis (Iramuteq) were then used to confirm thematic validity, to specify and to quantify their content. Informatic analysis' results presented correspondence between lemma (word) and classes. Dendrograms represented classes' partition and size (percentage of corpus classified). They showed significant classes and their link to each other. The p value was $p < 0.0001$).

Results:

Ten FG were conducted before reaching saturation, that have included 26 individuals (from 127 contacted families): 10 children (38%) aged 11-15, 9 (35%) aged 15-22 and 7 (27%) parents (whose children had also participated to the FG). Patients who have refused the study have argued issues related to the geographic distance, the non-availability or have declared being shy

or not feel concerned by the topic. The characteristics of the 19 patients are reported in Table I. There were two third of girls and the median age was 15 years. The majority of LFVM were single VM of various locations, with moderate severity. All had received previous treatments, including interventional treatments for 13 of them.

Table 1: Characteristics of the 19 included patients with LFVM
(F: female, M: Male, min: minimum, max: maximum, n: number, y: year)

Characteristics	n = 19
Sex (F/M)	14/5
Age (Y), median, range [min-max]	15 [11-22]
- Group 11-15Y: n / median age (Y), range [min-max]	10 / 11 [11-15]
- Group >15Y: n / median age (Y), range [min-max]	9 / 19 [16-22]
Age at the diagnosis (Y), median, range [min-max]	1 [0-14]
Type of vascular malformation n (%)	
Simple	15 (79%)
Venous malformation	13 (68%)
Lymphatic malformation	2 (11%)
Combined	3 (16%)
Associated with other anomalies	1 (5%)
Global Severity n (%)	
Mild	0 (0%)
Moderate	10 (53%)
Severe	5 (26%)
Very severe	4 (21%)
Location n (%)	
Upper limb	4 (21%)
Lower limb	6 (32%)
Trunk	4 (21%)
Head	5 (26%)
Previous treatment n (%)	
Medical treatment	19 (100%)
Interventional treatment	13 (68%)

Verbatims' analysis from the 3 groups group were congruent with similar reported difficulties, feelings and needs. Manual analysis identified 15 themes: presentation (1), therapeutic medical care (2), live sickness (3), familial support (4), activities in daily life (5), pain (6), body image (7), others views (8), schooling (9), emotional experience (10), enthusiasm about research (11), disease announcement (12), future project (13), adolescence (14) and romantic relationship (15). Informatic analysis were based on these themes grouped in 4 categories of factor influencing QOL: medical care (1, 2, 6, 12), self-representation (3, 7, 10, 14), social impact in daily life (5, 9, 13), and relations with others (4, 8, 1, 15). A summary of these analyses' results is presented below and dendrograms are detailed in figure 1.

Medical care:

Patients reported traumatic experiences related to medical care (bites, surgery and hospital duration) and pain *“it’s not necessarily happy memories”*. They also reported impaired mobility due to skin pain, especially in cases of inflammatory flares up *“it hurts me when I press on”*. They experienced a lot of anguish, fear, insecurity about prognosis, evolution and management of LFVM. Announcing was seen as a shock with several misdiagnoses. They suffered from a lack of knowledge from physicians resulting in diagnosis and therapeutic delay. Some patients considered that they had been insufficiently treated *“if I have to go back, it’s because it’s not cured”*. Patients had specific needs (explanations, reassurance, parents availability, to speak and to debrief with others affected children). We noticed a cleavage between nursing considered as “the good person” and surgeon as “the bad person”. They considered that doctors did not take into account the QOL of life in their medical decisions. Moreover, parents expressed a lot of culpability about therapeutic choices in case of unsuccessful treatment. Informatics’ results represented using a dendrogram showed us that class 1 (anguish) were closely linked to class 5 (treatment, medical care) and more distant with class 2 (needs) (Figure 1). We could suppose that the impact of medical care created a strong anxiety linked to repeated trauma.

Self-representation:

Patients do not consider themselves to be handicapped even if they realize they have limitations. Some children felt shame, unfairness, sadness, loneliness, anger and anxiety *“I felt lonely, why did I know no one with the same pathology”*. Body image was impaired *“I don’t think it’s esthetic”*. Children described a tendency to over investment in the affected area of their body *“I’m watching all the time”*. They tried to hide it, some obsessively checked the size, one the other hand some avoided to look at their LFVM or to touch it. They reported fears in relation to treatment, evolution, complications and personal future project as procreation *“That makes me very complex”*. We noticed the complexity to manage their disease during teenage period. Informatics’ results presented 4 classes (shame, body image, views of others, loneliness) with similar size but words associated with shame and views of others had non-significative p value (Figure 1).

Social impact in daily life:

The notion of pleasure was impacted daily. Some activities that gave them pleasure were stopped. Activities in which patients cannot hide MVFL were avoided (e.g. swimming pool). They also avoid activities in hot atmosphere, activities at risk for flare up or pain (standing position, traumatic sports...). Some children had to avoid sport lessons due to traumatic risk or pain, nevertheless some have profited from adjustments (duration, kind of sport). LFVM limited ability to make choice. Clothes choice was impacted by some physical complications such as hemorrhage or deformation. Clothes had to hide the vascular malformation. Schooling was affected by hospital stays and resulted in lost periods, assignments or tests but teachers was caring and kind. MVFL influenced the professional project (e.g; avoidance of professions with long standing position, or public relations) *“I don’t know what I’ll do”*. Dendrogram showed

that class 2 (mobility) was linked to other 4 classes (ability to make choices, physical activities, schooling, teaching staff) (Figure 1). Mobility restriction could be the key element that impacted social activities in daily life.

Relationships with others or oneself, love and familial relationship and emotional experience:

MVFL affected social relationships with all person (friends, family, unknown). The way others looked at them was experienced as a frightening burden. Children were afraid of reactions of repulsion and bullying. They reported various reactions from people including, tactlessness and inquisitiveness. Comments were more incisive and numerous when they were faced to new people (e.g. transition from primary to secondary school). They felt different and excluded. So, they avoided confrontation with the unknown. Nevertheless, some emphasized that this gave the opportunity of selecting friends for more sincere relations. Some patients avoided intimate relations or concealed MVFL. They were afraid of being abandoned and experienced disgusted reactions from their partners. They had substantial confidence problem. With regards to family, acceptance of the disease and support from families were considered as positively influencing their QOL. They felt worrying about the reactions of their families, and children may accordingly minimize their symptoms. Some also reported difficulties with their brothers and sisters who felt forsaken by their parents. They experienced questions about the meaning of life. The real-life experience of life was considered as difficult, especially at the outset of the disease “*finally, life goes on*”. Dendrogram showed a significant proportion of class 6 (exclusion) which was auto exclusion (avoidance to intrusive look) and hetero exclusion (marginalization).

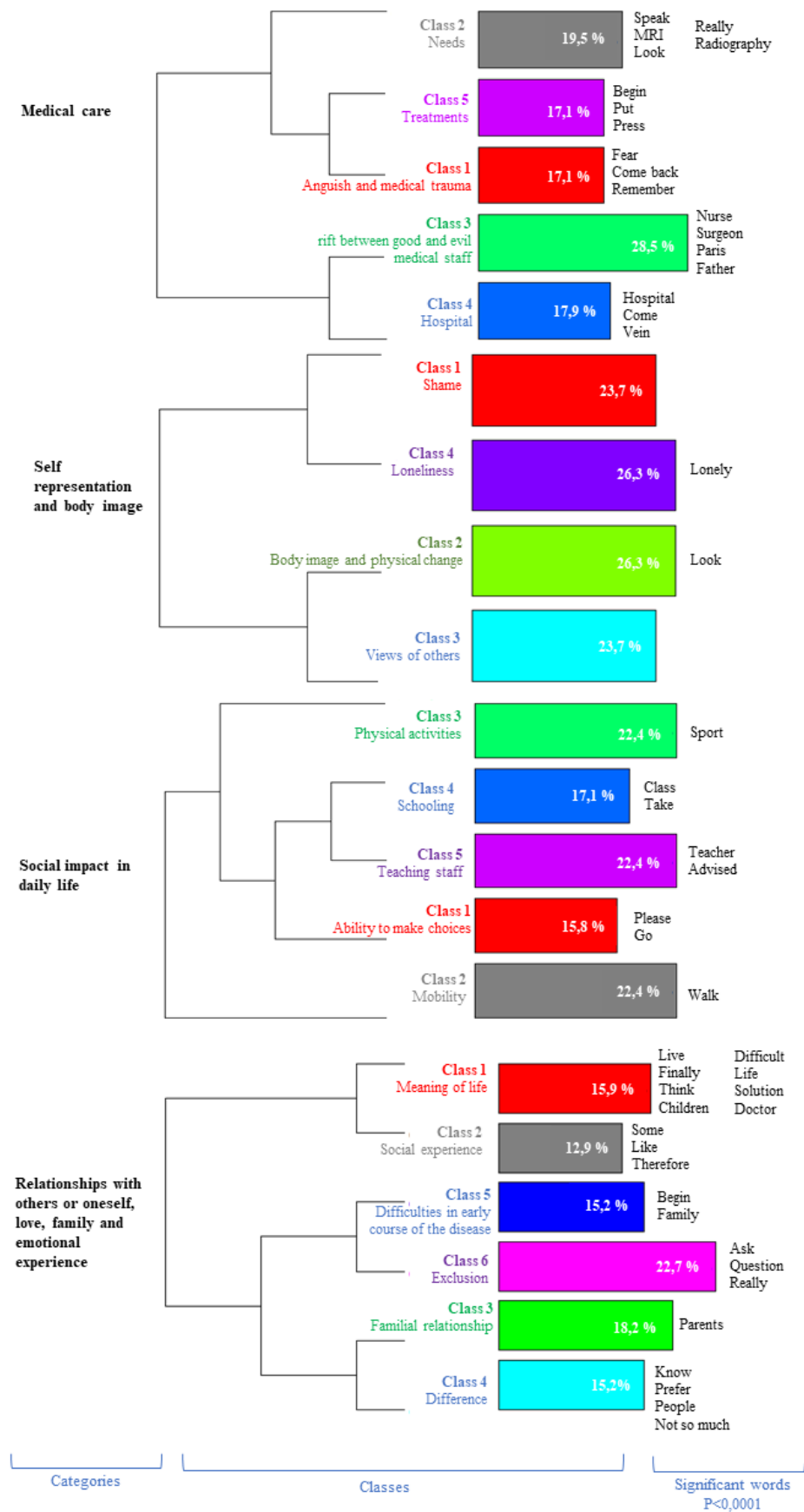


Figure 1: Dendrograms of categories (medical care, social impact in daily life, self-representation and relationships category), their detailed classes (partition, size: %) and significant words of each class.

Discussion

Results:

This is the first study on QOL of children suffering from LFVM that identified factors influencing QOL.

These factors were related to medical care, body image, social impact in daily life, and relations with others. Patients experienced a strong anxiety linked to repeated trauma of medical care, shame, impaired body image and exclusion. Mobility restriction impacted social activities in daily life.

Limitations:

Our study has some limitations related to the inclusion of patients seen in expert centers where the most severe cases are more often referred to. Another limitation concern computer analysis. Iramuteq can miss some intuitive results due to their non-significative p value despite their frequency. For example, words associated with shame and difficulties being observed by others had non-significative p value but these themes were very frequent (23.7%). Nevertheless, manual qualitative analysis also performed allowed us to correct this mistake. It underlines how it's important to mix manual and informatic analysis in qualitative research which are complementary.

In the literature:

In the literature, the recent metanalysis by Nguyen et al. has identified 8 studies on adult LFVM QOL using validated questionnaires (SKINDEX 29, DLQI (Dermatology Life Quality Index), SF36 (Short Form Health Survey 36)). In children, this systematic review and meta-analysis, have only identified 3 small studies using nonspecific QOL scales. None studied the influencing factors. Sheikh et al. included 13 children with neck LM using the Pediatric Quality of Life questionnaire (PedsQL), Ramien et al studied 6 children with VM with Children's Dermatology Life Quality Index score and Wohlgemuth et al studied 15 children with VM using the 10-Item Short-Form Health Survey. All reported alterations of physical, emotional, school, social and psychosocial functioning score but there were no significant changes compared with the control groups. An explanation of the lack of strength could be the nonspecific nature of the scales and the small number of patients. One the other hand, as described by Weinstein et al., QOL is impaired significantly, especially psychological function, in children and parents affected by vascular malformation.

Focus groups: methological justification:

As it has been recommended by EADV and published by Xia Jun et al, QOL study have to associate generic and specific tools designed with correct methodological process. With regards to methodology, there is a growing interest in children dermatological disease by qualitative

research. In our study, we chose to realize FG in order to design a specific MVFL QOL questionnaire. FG is a qualitative approach which provide a lot of descriptive information about detailed personal experience, perceptions, feelings, personal meanings and factors influencing behavior. FG provides an appropriate mean of communication for children to express their difficulties. Focus groups have been used in other dermatologic disease in atopic dermatitis and ichthyosis. As previously reported by Wake et al. in atopic dermatitis, children wanted to express their feelings, talk with doctor and psychologist and were able to talk about their experiences with clarity given age appropriate means of communication. As described by Hess in 1968, the benefits from participant interaction are synergism, stimulation and spontaneity. FG produce data rich in detail that are difficult to achieve with other research methods. We proposed homogenous FG concerning age and severity without non-related up to 8 participants to promote harmonious discussion and non discriminatory exchange.

Satisfaction:

In our study, all participants were disappointed to not to have previously benefit from such group of discussion. In addition to give us many information about QOL, they judged this approach beneficial to themselves and wanted to participate in further FG in the future.

Interpretation:

Some of these difficulties seem relative to the lack of knowledge of the disease by doctors and the general public, as it has been described in ichthyosis by Mazereeuw-Hautier J. et al. Others seems to be directly related to the disease and its evolution, as expected: pain, deformation, biological anomaly, chronicity, lack of effective treatment. We observed psychological difficulties related to the visible and unesthetic appearance of the lesion as described in vitiligo by Parsad D. et al. We noticed avoidance of certain social activities.

Nevertheless, some emphasized that this gave the opportunity of selecting friends for more sincere relations

Outlook:

According to EADV recommendations in 2015, it is recommended to use a specific tool associated to generic scale. It has been proved that using specific scale to evaluate QOL improve therapeutic effectiveness.

This study identified factors that impact QOL in LFVM. The second part of this study will transform these qualitative themes resulting from the qualitative analysis of the verbatim into an exhaustive list of thematic items to build and validate a scale of quality of life specific low-flow malformations of the child aged 11 to 15 years old. It provides an essential framework to improve global care and help patient empowerment. These data are crucial in building specific programs that would consider the reported feelings, together with the necessity of improving social care, patient information and the training of clinicians.

Conclusion:

This is the first study investigating the different factors that could impact quality of life in children with LFVM. This provides an essential framework from which physicians can develop strategies to improve patient care and quality of life and to develop a specific quality of life questionnaire.

Facteurs influençant la qualité de vie des enfants atteints de malformations vasculaires à flux lent âgés de 11 à 15 ans : étude qualitative avec focus groups.

RESUME EN FRANÇAIS :

Introduction : Les malformations veineuses et lymphatiques sont des malformations vasculaires à flux lent (MVFL), pouvant avoir de multiples complications au cours de la vie. Peu de données existent concernant la qualité de vie (QDV), en particulier chez l'enfant.

Objectif : Identifier les facteurs influençant la QDV des enfants atteints de MVFL.

Matériels et méthodes : Etude qualitative thématique, prospective interventionnelle multicentrique (4 centres). Focus groups réalisés jusqu'à saturation des données, animation par un médecin expert et un psychologue. Utilisation de la méthode de triangulation des sources : 3 groupes : patients âgés de 11-15 ans (groupe 1), patients > 15 ans s'exprimant rétrospectivement sur leur vécu entre 11 et 15 ans (groupe 2) et parents des patients âgés de 11-15 ans (groupe 3). Analyse du Verbatim et identification des thématiques considérées comme des facteurs clés dans la modulation de la qualité de vie.

Résultats : Saturation obtenue après le dixième groupe, inclusion de 26 patients. Les facteurs identifiés comme influençant la QDV des enfants étaient : Prise en charge médicale (angoisse, traumatismes répétés), représentation de soi (état émotionnel et image corporelle altérés, solitude), impact social au quotidien (restriction d'activité et des choix), relations sociales compliquées (famille, amis, couple, autrui).

Discussion : Dans la littérature, 3 études de 6 à 15 enfants étudiaient la QDV à l'aide d'échelles de QDV génériques et supposaient une altération de leur QDV. Notre étude apporte des informations plus précises concernant les facteurs influençant la QDV des enfants atteints de MVFL.

Conclusion : Il s'agit de la première étude des facteurs influençant la qualité de vie des enfants atteints de MVFL. Les données recueillies permettront d'améliorer la prise en charge des enfants. Ces données serviront également à l'élaboration future d'un questionnaire de QDV spécifique des MVFL de l'enfant.

TITRE EN ANGLAIS: Factors influencing quality of life in children with low-flow vascular malformations from 11 to 15 years old: a qualitative study using focus groups.

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Médecine spécialisée clinique dermatologie-vénérologie

MOTS-CLÉS : dermatologie pédiatrique ; malformations vasculaires ; malformations veineuses ; malformations lymphatiques ; qualité de vie ; focus groups

INTITULÉ ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier, Faculté de médecine Toulouse-Purpan,
37 Allées Jules Guesde 31000 Toulouse

Directeur de thèse : Juliette MAZEREEUW-HAUTIER