

Faculté de philosophie, arts et lettres

Enjeux éthiques de la relation soignant-soigné dans le cas de maladies rares

Pistes d'amélioration possibles

Auteur : Sophie Meulemans

Promoteur: Michel Dupuis

Lecteurs : Walter Lesch, Charles Pence

Année académique 2019-2020

Master en Ethique à finalité spécialisée : éthique biomédicale et
bioéthique

« Notre peur la plus profonde n'est pas que nous ne soyons pas à la hauteur. Notre peur la plus profonde est que nous soyons puissants au-delà de toutes limites. C'est notre lumière et non nos ténèbres qui nous effraie le plus. Nous nous demandons: Qui suis-je pour être brillant, magnifique, talentueux et fabuleux? En fait, qui es-tu pour ne pas l'être ? Tu es un enfant de Dieu. Te restreindre et voir petit, ne rend pas service au monde. Il n'y a rien de brillant à se diminuer afin que les autres ne puissent pas se sentir menacés autour de toi. Nous sommes tous nés pour briller, comme des enfants le font. Nous sommes nés pour rendre manifeste la gloire de Dieu qui est en nous. Elle n'est pas seulement chez certains d'entre nous, elle est en chacun de nous. Alors que nous laissons notre propre lumière briller, inconsciemment nous donnons aux autres la permission d'en faire de même. Alors que nous nous libérons de notre propre peur, notre présence libère automatiquement les autres. »

Marianne Williamson

Un Retour à l'Amour : Réflexions sur les principes énoncés dans Un Cours en Miracles, paru en 1992.

Remerciements

Je voudrais tout d'abord remercier ici mon promoteur, Michel Dupuis, pour sa patience, sa bienveillance et la liberté de travail qu'il m'a laissée pour explorer ce champ d'études, extrêmement vaste et prenant. Merci aussi à Walter Lesch pour ses indications de calendrier et à Mme Delcourt, secrétaire sympa et toujours disponible pour les étudiants.

Grand merci aussi au Dr Véronique Godin, à André Néron et à Yvan Lattenist pour le temps passé à me recevoir dans le cadre de mon stage, et pour m'avoir partagé leur vision des maladies rares et du partenariat-patient, avec engagement et enthousiasme.

Gratitude également sans limite à mes parents pour tout l'amour, les encouragements et les conseils de vie qu'ils ont pu me prodiguer depuis toujours. Cela n'a pas de prix !

Amour et reconnaissance envers Raymond, mon mari, pour tout ce que tu m'as appris, ta présence et ton soutien tout au long de mes études, et depuis qu'on s'est connus. Où que tu sois, où que tu ailles, puisse la paix et le bien-être que tu mérites t'être donnés absolument.

Un clin d'œil aussi à ma sœur Lud, et à ma sœur de cœur Marie-Amélie, pour cette complicité sans mot. Merci enfin à tous mes autres amis, et à Serge, mon relecteur, pour son aide, ses suggestions, son temps et sa générosité qui m'ont beaucoup touchée également. Sans vous tous, mon cœur et ma vie ne seraient pas ce qu'ils sont ! Je vous aime tous, infiniment !

Introduction

Généralités

Ce travail de fin d'étude a comme sujet : « Les enjeux éthiques de la relation soignant – soigné dans le cas des maladies rares ». Qu'est-ce à dire ?

« La relation »

En excluant sa signification de « narration », ce terme est bien moins évident qu'il n'y paraît puisqu'il demeure polysémique. Le Larousse en ligne en propose quatre définitions obvie : 1° « Caractère, état de deux ou plusieurs choses entre lesquelles existe un rapport. » Cette définition semble tautologique dans la mesure où, dans ce même dictionnaire, le terme « rapport » est assimilé à ceux de « relation » ou de « lien ». Toutefois, on peut constater que la « relation » y est définie par l'« état de deux ou plusieurs choses » plutôt que par le rapport entre ces choses. 2° « Lien d'interdépendance, d'interaction, d'analogie, etc. » La définition met ici l'accent sur le lien plutôt que sur l'état des choses en relation. Les termes d'« interdépendance » et d'« interaction » supposent que la relation n'existe plus lorsque l'une des choses en relation disparaît. 3° « Liaison assurée par un moyen de transport, une voie de communication. » Cette définition met en lumière ce qui permet la relation entre deux choses, à savoir un quelque chose de tiers qui passe de l'une à l'autre : un moyen de communication. 4° « Personne qu'on connaît, avec laquelle on a des rapports mondains, professionnels, etc. » En usant du terme de « personne », cette dernière définition évoque enfin une relation entre deux êtres humains dans un contexte social défini. Ces quatre définitions – état de choses, lien, moyen de communication, relations humaines – correspondent au terme que nous employons dans le titre de ce travail.

Les quatre définitions suivantes que nous avons découvertes, faute de mieux, dans le mini Robert, sont très différentes. 1° « Rapport de dépendance ». Ici, la relation ne suppose pas nécessairement une réciprocité. L'exemple adjacent est semblable à celui de la première définition du Larousse : la relation de cause à effet. 2° « Lien de dépendance ou d'influence réciproque (entre personnes, groupes, Etats) ; au pluriel, fait de se fréquenter. → Commerce, contact, rapport. – Etre, se mettre, rester en relation(s) • Avoir des relations. Connaître des

gens influents. 3. Personnes avec qui on a des relations : connaissances 4. Relations publiques : techniques d'information et de promotion : communication. ». Quoique les définitions du Robert paraissent moins claires que celles du Larousse, elles permettent un autre point de vue qui met en exergue les relations sociales entre des êtres humains.

Afin de ne pas devoir choisir entre deux dictionnaires aux perspectives idéologiques opposées, nous avons également examiné les définitions du Littré dont l'exactitude compense largement l'ancienneté. 1° « Etat d'une chose qui tient à une autre ». Cette définition est semblable à la première définition du Larousse. 2° « *Terme de philosophie*. Rapport entre deux personnes, entre deux choses, considérées respectivement l'une à l'autre. La relation du père au fils et du fils au père. » Cette deuxième définition fait implicitement référence à la catégorie du relatif chez Aristote (*prôs ti*, traduit en latin par *respectus*). C'est là la seule définition strictement philosophique que nous avons trouvée. 3° « Liaison, commerce, correspondance. Nous sommes en relation d'amitié avec lui. Relations commerciales, politiques. ». Cette troisième définition correspond à la quatrième du Larousse et aux deuxième et troisième du Robert. Les significations suivantes – relations entre organes et narration – ne correspondent pas à ceux du terme qui apparaît dans le titre de ce travail.

Si nous voulons avoir une définition philosophique de la « relation », il convient donc d'examiner le « relatif » d'Aristote. Quoique son importance historico-philosophique ait été mis en exergue par Jean-Luc Marion (1993), nous faisons abstraction de l'opposition absolu/relatif telle qu'elle est présentée dans les *Topiques* (Aristote, 2004 b) et nous limitons aux définitions du point cinq des *Catégories* (Aristote 2004 a) ainsi qu'à celles du point cinq de la *Métaphysique* delta (Aristote, 2000, 1020b, 26 – 1021b, 10). Pour faire simple, nous suivons pour les *Catégories* les explications de José Miguel Gamba (2013). La première définition des *Catégories* est la suivante :

« On dit que certaines choses sont relatives si ce qu'elles sont précisément est dit être d'une autre chose (ἑτέρων εἶναι λέγεται) ou sont d'une autre façon en relation avec autre chose. Par exemple... dans le cas du double précisément, ce qu'il est est dit d'une autre chose : en effet, on dit qu'il est le double d'une autre chose » (Aristote, 2004 a, 7, 6a36)

Selon Gamba (2013), cela signifie qu'« un terme appartient au genre suprême des relatifs s'il est identique à lui-même uni à l'inflexion d'un autre terme ». Cela ne nous apprend pas grand-chose sur la relation soignant-soigné car, en ce cas, lequel des deux sera le « terme qui appartient au genre suprême du relatif » ? En effet, Aristote complète la définition en ces termes :

« D'ailleurs, tous les relatifs se disent par rapport à leurs corrélatifs (πρὸς ἀντιστρέφοντα) : par exemple, l'esclave est dit esclave du maître, et le maître, maître de l'esclave. » (Aristote, 2004 a, 7, 6b28)

C'est que « la validité universelle de cette propriété ne devient évidente que si le corrélatif est exprimé de manière appropriée. » (Gambra, 2013). La seconde définition ne concerne plus ce qui est dit des choses mais leur être eux-mêmes.

« Sont relatives les choses pour lesquelles le fait d'exister revient à avoir d'une certaine manière une relation avec une autre chose (ἔστι τὰ πρὸς τι οἷς τὸ εἶναι ταὐτόν ἐστι τῷ πρὸς τι πῶς ἔχειν) » (Aristote, 2004 a, 7, 8a31)

Selon Gambra (2013), cette nouvelle définition exige un détour par le genre. En effet :

« (...) attribuer X comme genre à Z par rapport à Y (attribution d'un relatif κατὰ τὸ γένος) équivaut à dire que Z est la même chose que Z par rapport à Y (attribution d'un relatif καθ'αὐτό) en ajoutant que X est le genre de Z. »

Autrement dit : il est nécessaire de savoir quel est le genre subsumant l'espèce médecin (ou malade) dans la relation de celle-ci à l'espèce malade (ou médecin). Or, cela n'est pas si simple car :

« cela [la détermination du genre] ne se produit dans les relatifs qu'en déterminant le corrélatif qui accompagne la prédication du genre ou de la définition : si esclave est une propriété (ce qu'on possède) et la propriété a comme genre être l'instrument d'un technicien, esclave n'est pas l'instrument d'un technicien, mais de ce technicien de la vie familiale qu'est le maître, lequel est à son tour le corrélatif de l'espèce (esclave) et non du genre (propriété). » (Gambra, 2013)

Bref, la relation est asymétrique, puisqu'elle lie un relatif (*respectus*) à un absolu, comme le thématiseront les *Topiques* (Marion, 1993). On est l'esclave d'un maître comme on est le double (ou la moitié) d'un certain nombre. Au livre delta de la *Métaphysique*, Aristote distingue deux sortes de termes relatifs : ceux qui dont « l'être propre est défini par le fait d'appartenir à un autre » tel « double » et ceux dont chacun est « relatif par le fait qu'un autre est dit relatif à lui » comme ce qui peut échauffer et ce qui peut être échauffé, qui peut couper ou être coupé et, d'une manière générale, de l'actif au passif » (Aristote, 2000). On peut voir poindre ici une relation qui sera propre à la relation du soignant au patient puisque, comme son nom l'indique, ce dernier patiente passivement. Remarquons incidemment que ce relatif à quelque chose (*prôs ti*) et le relatif à l'unité (*pros hen*) d'Aristote ne doivent pas être confondus. Le relatif à quelque chose (*prôs ti*) est une catégorie de l'étance (*ousia*) qui en est le sujet, et ce aussi bien dans la *Métaphysique* que dans les *Catégories*, alors que le « relatif à

l'unité » (*prôs ti*) est une acception de l'être. Aussi bien, l'exemple canonique du relatif à l'unité concerne précisément les relations de la santé avec tout ce qui y contribue. Le sain, le remède et, partant le médecin, forment avec d'autres une « communauté d'unité » notamment fondée sur l'homonymie du premier chapitre des *Catégories* (Aristote, 2004 a ; Lofa, 2004) et comparable au *einai to* – rester quelque chose, se rapporter à quelque chose (Couloubaritsis, 1983). La tradition médiévale assimilera ce type de relation à l'analogie d'attribution qui caractérise les rapports entre la créature et l'être ou Dieu. En revanche, identifier le *prôs ti* et le *prôs hen* reviendrait à confondre une relation asymétrique avec une relation à l'un et à l'être en usant, précisément, non plus d'une analogie attribution, mais une simple analogie de rapport entre ces deux types de relation.

« La relation soignant-soigné »

La relation soignant-soigné possède, elle aussi, une origine antique. Les tenants d'une réciprocité au moins possible entre le soignant et le soigné se fondent le plus souvent sur les textes d'Hippocrate et de Platon. Dans La Consultation (Hippocrate, 1986), le premier compare l'amour des hommes et l'amour des arts (*technè*) avec l'amour de certains malades envers le médecin. Notons qu'il s'agit de certains malades seulement. En effet, selon la Physique d'Aristote (Aristote, 1999, 192b23-27) telle que l'interprète Dominique Folscheid (1996) :

« (...) toute guérison obtenue par voie médicale est en réalité une autoguérison de la nature elle-même. Les adjuvants médicaux ont beau venir du dehors, le processus de guérison va de la nature (malade) à la nature (saine). Le principe est intérieur. Tandis que dans les objets fabriqués (qu'évoque la ligne suivante du passage, que Heidegger ne cite pas), le principe reste toujours extérieur. La guérison relève donc de la *phusis* et non de la *technè*. Le mouvement de l'opérer passe donc par l'extérieur, mais pour suppléer à un mouvement qui est par nature intérieur — ce qui nous reconduit à la *praxis*. » (Folscheid, 1996)

Une telle conception de la maladie possédant une nature, une essence naturelle permettant au malade de guérir par lui-même sera encore celle de la médecine du 18^{ème} siècle. Le médecin n'est que l'auxiliaire de la nature (*phusis*) (Foucault, 2017 (1981)). A tort ou à raison, Folscheid assimile cette guérison de soi à la *praxis* (que l'on pourrait traduire par formation de soi) que l'on pourrait encore prolonger par l'éthique. Certes, selon Platon :

« Un bon praticien, en effet, doit être capable d'établir l'amitié et l'amour entre les éléments les plus hostiles du corps... la médecine est donc, comme je l'ai dit, gouvernée toute entière par le Dieu Eros ». [La République, 408.a-410.a]

Mais il s'agit là moins de l'amour du malade que de l'amour entre les parties du corps du malade à la façon d'Empédocle. Eryximaque ne dit pas autre chose dans *Le Banquet*. Or il y sert de contre-exemple à l'Eros de Socrate (Platon, 2016). Comme en témoigne Aristote dans *l'Ethique à Nicomaque* (Aristote, 2001), le médecin observe des circonstances particulières (II, 2) et s'adresse à l'individu particulier (I, 1) mais non encore à l'individu singulier. Au Moyen Âge, la relation soignant-soigné relève de la *caritas* et la maladie devient l'occasion de la rédemption qui compense le don céleste. Cet amour n'est plus *Eros*, mais *Agapé*. Comme nous le verrons, cela n'empêche pas aujourd'hui de constater une véritable érotique, non seulement de la relation du malade au médecin, mais aussi à sa propre maladie.

Les textes anciens concernant la relation soignant-soigné sont innombrables. Mais elles présentent toujours le point de vue du médecin sauf dans le cadre de la rédemption. Il faudra attendre les premières associations de patients autour de 1900 et surtout les expériences de prises en main des patients par eux-mêmes à partir des années septante pour que ressurgisse l'idée d'une auto-guérison. C'est du reste à partir de ces changements que la relation soignant-soigné va être interrogée jusqu'à nos jours.

« Les enjeux éthiques »

Quant au terme d'« enjeu », limitons-nous à la définition la plus générale du Larousse (2020) : « Ce qu'on peut gagner ou perdre dans une entreprise quelconque. Quant à l'éthique, il convient de la distinguer des règles morales et déontologiques même si les comités d'éthique contemporains passent de l'une aux autres (Ricoeur, 1996). Qu'entendons-nous par « éthique » ? Sans doute notre définition est-elle plus proche de celle d'Aristote qui l'entend comme mesure et juste milieu (Aristote, 1997). Comme nous le verrons, elle n'est pourtant pas indépendante de règles sociales, économiques et techniques, voire de différentes perspectives anthropologiques normatives. Dans tous les cas, il s'agira d'examiner les différentes stratégies éthiques qui prétendent conduire à la « vie bonne », ainsi que l'entendaient les Anciens.

« *Dans le cas de maladies rares* »

Qu'est-ce qu'une maladie rare ? Quoique sa définition commune soit présentée dans la première section de ce travail, nous nous posons encore la question. En effet, une maladie rare peut fort bien vous être diagnostiquée sans que vous sachiez ce que sont les maladies rares. Leur diversité est telle que la grande majorité des patients n'en n'ont pas une expérience semblable, ni n'en connaissent une commune cause, ou une thérapie comparable. En vérité, tout le présent travail s'emploie à répondre à cette question. Leur unité tient plus à des motifs économiques et éthiques. Les motifs économiques sont à l'origine-même de leur appellation. Quant aux motifs éthiques, ils se déclinent en trois principales caractéristiques : leur chronicité, leur incurabilité et l'invisibilité de leurs victimes qui commencent à peine à s'en départir. Ces caractéristiques composent une unité proprement éthique dans les relations que les personnes qui en sont affectées entretiennent avec la mort et la vie bonne. Il en résulte que les relations que les personnes affectées de maladies rares ont avec leurs soignants sont très particulières et peuvent conduire à questionner la médecine moderne plus qu'aucune maladie ne l'a jamais fait jusqu'à présent. Ces relations sont notamment très différentes de celles que présentent les personnes atteintes de l'un ou l'autre cancer. L'unité des maladies rares n'en est pas moins ambivalente car, comme on le verra, elle se caractérise par une oscillation particulièrement importante des patients entre deux pôles (prise et déprise), constatable chez ces patients plus que dans tout autre type de maladies. En ce sens, il se pourrait bien que les expériences éthiques des maladies rares, en particulier des personnes qui en sont atteintes, puissent mener à une éthique généralisable à toutes les maladies. Aussi pourraient-elles conduire à rendre possible une éthique universelle dénuée de tout préjugé anthropologique.

On aura donc compris que si le sujet de ce travail semble être précis, il ne charrie pas moins avec lui des problèmes et questionnements extrêmement larges. Dans cette mesure, sa teneur éthique déteint forcément sur les domaines politiques, économiques, psychologiques, anthropologiques, existentiels, voire existentiels et ontologiques. Elle conduit pourtant à des propositions fort concrètes qui peuvent, ou non, être intégrées par la médecine. Du reste, notre recherche part de témoignages de patients très concrets. Pourrait-on contester que la souffrance, le corps, l'identité du malade et le rapport de ceux-ci aux représentants de la médecine moderne soient des choses concrètes biens qu'elles demeurent parfois imperceptibles ? C'est pourquoi notre méthode sera à la fois empirique et analytique. Le présent travail commence par présenter les théories évoquées dans la littérature spécialisée. Il continue par une recherche empirique consacrée aux témoignages des patients, en analyse les

résultats, puis confronte ceux-ci aux théories déjà exposées. Cette procédure à la fois empirique et analytique se fonde sur la notion de sème, à savoir des unités de signification ou de sens aussi appelés champs sémantiques. Ce recours aux sèmes dans l'analyse de textes a notamment été originairement réalisé par Roland Barthes. Il nous a semblé le plus pertinent dans la mesure où il s'éloigne des deux méthodes employées dans deux théories apparemment opposées : l'anthropologie symbolique et phénoménologique de Paul Ricoeur d'une part et, d'autre part, l'archéologie positive de Michel Foucault. Il en résulte une théorie qui expose la possibilité de deux voies quant à l'appréhension de la mort, du vivant ainsi que de son propre corps et de celui des autres. S'il s'agit là de deux choix, ceux-ci appartiennent aux dispositions du corps plutôt qu'à une planification consciente, de sorte qu'ils se soutiennent sans *a priori*. Aussi ne peuvent-ils être opposés comme des contradictoires. D'une part, chaque patient peut passer par des oscillations de l'un à l'autre. D'autre part, l'un n'est pas meilleur que l'autre, ni même plus efficace que l'autre. C'est au corps de chacun de choisir selon sa volonté. Que cette volonté corporelle puisse être exprimée en termes lisibles nous a paru presque miraculeux car les cris, les plaintes et les joies restent le plus souvent bruyants ou au contraire silencieux. Dans la conclusion de ce travail, il nous a semblé approprié d'émettre quelques propositions et perspectives afin de laisser une chance à l'apparition de nouvelles possibilités de vie bonne. Ce travail commence et se termine ainsi sur des perspectives strictement éthiques que notre méthode aura, je l'espère, réussi à éclairer et qui pourraient être intégrées à la médecine.

Composition

Afin de ne pas présenter une table des matières illisible parce que trop complexe, nous détaillons dès à présent la composition du présent travail. Celui-ci se compose de deux parties. La partie I constitue les prérequis nécessaires à une bonne compréhension de la partie II. Elle consiste en une revue de la littérature concernant les maladies rares, les développements de la médecine et les relations soignant-soigné. La partie II comporte une enquête empirique sur la base de témoignages de patients atteints de diverses maladies rares ainsi que des développements théoriques issus de la confrontation de ces témoignages avec la littérature exposée dans la partie I.

La **partie I** est composée de deux sections. La première section présente *les maladies rares*. Elle comporte elle-même trois chapitres :

1. *Maladies rares, maladies orphelines et médicaments orphelins* : ce premier chapitre est consacré à la définition d'une maladie rare (1.1.), à l'origine de cette définition (1.2.), aux caractéristiques médicales des maladies rares (1.3.) et à la régulation des médicaments dits orphelins (1.4.).
2. *Difficultés rencontrées par les soignants et les soignés dans le cas de maladies rares* : ce deuxième chapitre expose les diverses périodes vécues par les patients atteints par les maladies rares telles qu'elles sont formulées dans la littérature et qui comprennent *l'errance diagnostique* (2.1.), en ce compris *la période pré-médicale* (2.1.1.) et *la communication au corps médical* (2.1.2.), suivi de *l'annonce du diagnostic final* (2.2.), du *pronostic*, de *l'absence de traitement et l'absence de guérison* (2.3.). Ensuite, il nous a semblé pertinent de présenter *l'étiologie génétique* des maladies rares (2.4.), *les coûts, disponibilités et remboursements incertains* des médications (2.5.), ainsi que la *stigmatisation* dont sont victimes les patients souffrant de maladies rares (2.6.).
3. *Dispositions, plans et réseaux* : ce troisième chapitre est destiné à prendre connaissance des dispositions, plans et réseaux mis à disposition par les états et les accords inter- ou supranationaux.

La seconde section de la partie I est consacrée au *système de soins* et à son évolution. A la suite d'une courte introduction, elle est composée de deux chapitres.

1. *Médecine et relations de soin*. Ce premier chapitre est principalement dévolu à trois philosophes qui ont abordé les relations entre la médecine et les malades, à savoir : 1.1. *Georges Canguilhem*, 1.2. *Paul Ricœur* et 1.3. *Michel Foucault*.
2. *Évolution de la relation soignant-soigné*. Le titre est assez clair. Ce second chapitre est consacré à *l'évolution du système de soin* (2.1.), aux *premières mobilisations sociales pour une réforme du système de soin* (2.2.), aux rôles des *associations et d'internet* (2.3.), à *la typologie des patients* (2.4.) et aux *appréciations relatives à l'autonomisation des patients* (2.5), notamment les positions situées entre *libéralisme et tradition* (2.4.1.), ainsi que *la dénonciation de l'autonomie des patients* (2.4.2), pour terminer enfin par la présentation de quelques *applications de l'empowerment des patients* par laquelle se termine la revue de la littérature.

La **partie II** est composée de trois sections : Description et méthode, signification des témoignages et développements.

La première section – *Description et méthode* – ne comporte aucun chapitre.

La deuxième section – *Signification des témoignages* – est la plus longue puisqu'elle présente plus de 400 témoignages ou d'extraits de témoignages. D'une manière générale, nous avons traité la signification des témoignages à partir d'entités sémantiques, les sèmes, ces unités de signification ou de sens des signes. Dans le cadre de témoignages écrits ou rapportés par écrit, les sèmes se différencient des termes qui sont des unités lexicales. Quelques fois, ils s'identifient avec ceux-ci mais souvent ils dépassent leur définition. En ce cas, les sèmes sont portés par des termes (mots ou syntagmes) qui sont compris dans leur champ sémantique, au voisinage des termes avec lesquels ces sèmes s'identifient. C'est pourquoi, pour plus de clarté, dans le texte et non dans les citations, nous avons parfois écrit ces sèmes en italiques. A dire vrai, nous avons déjà au sein de cette section abordé certains thèmes de la littérature qui sont évoqués dans les témoignages, mais cette pratique demeure assez ponctuelle. La deuxième section de la partie II est composée de quatorze chapitres dont les cinq premiers suivent l'ordre chronologique des périodes vécues par les patients atteints d'une maladie rare, telles qu'elles ont été présentées dans la partie

1. *La période pré-médicale*. Ce chapitre est consacré aux témoignages des patients durant la période pré-médicale. Ce premier chapitre et les suivants parcourent l'ordre chronologique des périodes.
2. *L'errance diagnostique*. Ce chapitre comporte cinq titres : l'absence de diagnostic (2.1.), des diagnostics et traitements erronés (2.2.), organisation, information et communication, qui a trait à l'organisation des parcours médicaux et à l'information et à la communication entre les soignants et les patients ainsi que par les médias les plus courants (2.3.), le ressenti des patients (2.5.) et enfin une lecture comparative et une conclusion partielle aux titres qui précèdent (2.6.).
3. *L'annonce diagnostique d'une maladie rare*. Ce chapitre comprend deux titres : ambivalence de l'annonce diagnostic et des pratiques médicales, qui présente le vécu des patients lors de l'annonce du diagnostic final (3.1.) et les effets de l'annonce diagnostic sur l'entourage du patient (3.2.).
4. *Le pronostic*. Ce chapitre expose les effets du pronostic sur les patients atteints de maladies rares.

5. *Le traitement et l'absence de guérison.* Ce cinquième chapitre comporte quatre titres : la thérapie (5.1.), des germes de stratégie (chez les patients) (5.2.), l'entourage du patient (5.3.) et les difficultés économiques (5.4.).
6. *Les stratégies visant à donner du sens.* Nous aborderons ici les diverses stratégies mises en œuvre par les patients afin de donner du sens à leur maladie. Ce chapitre sera suivi de trois autres qui exposent ces stratégies dans des contextes déterminés, à savoir par rapport aux enfants, à la famille et au couple ainsi qu'à l'entourage des patients. Ce sixième chapitre est le plus important. Il est divisé en deux titres comportant eux-mêmes des sous-titres qui sont parfois subdivisés. Le premier de ces deux titres – *Les stratégies des patients visant la relation à leur maladie et à leurs soignants* (6.1.) – est composé de deux sous-titres : *la relation du malade à sa maladie* (6.1.1.), notamment la distance entre le malade et sa maladie, et *la relation soignant-soigné* (6.1.2.). Le second des deux titres – *Les stratégies affectives, spirituelles et philosophiques mises en œuvre par les patients* (6.2.) – est composé de deux sous-titres : *les affects exprimés par les patients* (6.2.1.) et *les développements spirituels et philosophiques* (6.2.2.). Ce dernier sous-titre comporte trois subdivisions, premièrement : *l'identité, l'esprit, la mort, le temps, l'être et Dieu* (6.2.2.1.) entendus comme des sèmes se rapportant au lexique philosophique. Deuxièmement : *la parole et l'écriture* (6.2.2.2.) et les effets de ceux-ci sur le vécu des patients. Troisièmement : *l'humain et sa fragilité/vulnérabilité* (6.2.3.) où nous comparons les témoignages des patients à deux termes qui importent dans la philosophie de Paul Ricœur.
7. *Les enfants.* Ce chapitre concerne les stratégies mises en œuvre par les patients mineurs ou par leurs parents.
8. *La famille et le couple.* Ce chapitre expose les stratégies mises en œuvre par les patients dans leur famille ou à l'égard de leur partenaire.
9. *L'entourage.* Ce chapitre étudie les stratégies des patients à l'égard de leurs relations de travail, des personnes qu'ils fréquentent, ainsi que de leurs amis.
10. *La génétique.* Ce chapitre ne concerne plus les stratégies mises en œuvre par les patients mais leurs conceptions et expériences face à la génétique.
11. *Le handicap.* Ce chapitre est assez court dans la mesure où nous traitons ailleurs des problèmes qui se posent notamment en situation d'handicap.
12. *La normalité et les discriminations.* Ce chapitre traite des conceptions et expériences des patients à l'égard de l'opposition normal-anormal et des discriminations dont ils sont les victimes.

13. *Le « patient-expert », les associations et les médias.* Comme beaucoup d'autres, ce chapitre se rapporte à des termes qui ont déjà été examinés dans la partie I.

14. *Les aspects économiques d'une maladie rare.* Le titre semble assez explicite.

La troisième section – *Développements* – confronte les témoignages à la littérature présentée dans la partie I. Elle est principalement consacrée au thème de l'identité. Elle est composée de trois chapitres : *identification de la maladie, identification du malade et fluctuation*.

1. *Identification de la maladie.* Comme son nom l'indique, ce chapitre traite de la manière dont la médecine identifie la maladie du malade parce que cette identification a des effets sur l'identité du malade. Elle comporte quatre titres : *l'expérience pathique* (1.1.) consiste en une critique de l'utilisation de ce sème dans la mesure où elle oblitère la permanence du regard médical dès la période pré-médicale. *Le diagnostic* (1.2.). Ce deuxième titre concerne la période d'errance diagnostique. Il est composé de trois titres : *invisibilité et rareté* (1.2.1.), où nous comparons ces deux caractéristiques des maladies rares à leur signification dans les témoignages, *deux points de vue sur le diagnostic* (1.2.2.), où nous confrontons les points de vue de Paul Ricoeur et de Michel Foucault aux témoignages et enfin *la décharge, l'absence de nom et le devenir fou*, où nous revenons sur ces sèmes que nous avons rencontrés dans la section précédente pour vérifier ce qu'en dit la littérature. Le troisième titre : *le nom* (1.3.), concerne la période de l'annonce du diagnostic final, en ce compris le pronostic, pour confronter les témoignages à la littérature. Il comporte deux subdivisions : *l'ambivalence de l'annonce* (1.3.1.), qui compare ce qu'en avance la littérature aux témoignages, et *la distance du malade à sa maladie* (1.3.2.), qui critique le point de vue de la littérature à partir des témoignages. Enfin, le quatrième titre : la prise en charge de la maladie (1.4.) confronte ce qu'en pense la littérature avec le ressenti des témoins.
2. *Identification du malade.* Ce deuxième chapitre compare l'identification du malade par la médecine telle qu'elle apparaît dans la littérature aux problèmes d'identité du patient. Il est composé de six titres : *le corps malade* (2.1.) confronte les stratégies des témoins à l'égard de leur corps, de la douleur et de la maladie à la littérature, *la relation soignant-soigné* (2.2.) traite des différences entre la littérature et les témoignages quant à cette relation. *Les émotions* (2.3.) compare ce que dit la littérature des émotions du malade avec les témoignages. *L'identité, le psychisme, la mort et le temps* (2.4.), rappelle les témoignages y afférents avec ce qu'en décrit la littérature. Le

corps parle (2.5.) confronte ce qu'en entend la littérature avec ce qu'en pense les témoins, enfin, les compétences du malade (2.6.) mettent face à face le sème du patient-expert et en particulier la pratique du partenariat-patient et les témoignages.

3. *Fluctuations*. Ce dernier chapitre propose un point de vue dynamique (diachronique) sur l'évolution du ressenti des patients en montrant que celle-ci comporte plusieurs fluctuations entre deux pôles que nous avons nommés « prise » et « déprise ». Le chapitre suit chronologiquement les périodes du vécu des patients telles qu'elles sont proposées par la littérature. Suite à une brève introduction, il est composé de cinq titres : bien qu'il reprenne un terme issu de la psychanalyse, notamment lacanienne, *le regard de l'Autre* (3.1.), fait référence au regard médical présent dès la période pré-médicale. *La terre promise* (3.2.) avance une théorie sur la période d'errance diagnostique. *Le nom* (3.3.) entreprend la même tâche pour la période de l'annonce du diagnostic final. *La personne et sa mort* (3.4.) propose elle aussi une théorie, mais cette fois sur les stratégies mises en œuvre par les patients en période thérapeutique. Enfin, *formes dynamiques de subjectivation dans le cas des maladies rares* (3.5.) part d'une analyse critique du schéma triangulaire avancé par Isabelle Aujoulat dans son cours de psychologie de la santé pour élaborer un schéma rassemblant les titres précédents en fonction des témoignages.

La *conclusion* est accompagnée de *quelques pistes d'amélioration* pour notre système de soins. La méthode consistant à partir des aspects théoriques contenus dans la littérature pour les confronter à une analyse empirique afin d'élaborer une nouvelle théorie nous a paru pertinente. Enfin, mes motivations proviennent certainement de mes expériences personnelles et de mon engagement dans une association des patients.

Partie I : Des maladies rares au sein d'un système de soins

Section 1 : Les maladies rares

1. Maladies rares, maladies orphelines et médicaments orphelins

Il n'existe pas de définition universellement établie de ce qu'est une *maladie rare*. Dans l'Union européenne, une maladie est dite rare lorsqu'elle touche moins d'une personne sur 2.000, soit 5.500 en Belgique et elle est dite ultra-rare lorsque sa prévalence est inférieure à une personne sur 50.000. Aux Etats-Unis, il s'agit de toute maladie qui affecte moins de 200.000 personnes, soit aujourd'hui une sur 1.500. En Australie, une maladie rare ne peut affecter plus de 2.000 personnes, soit un peu plus d'une sur 10.000. Enfin, certains pays comme le Brésil ou le Pérou ne posent pas de seuil épidémiologique précis (Nunes Da Silva, 2015, 498). Observons dès à présent que ces diverses définitions ont en commun d'être non pas médicales, mais statistiques. Par ailleurs, le terme de « rare » peut prêter à confusion. Les maladies rares sont en effet très nombreuses. On en compte entre 7.000 et 8.000 dans le monde. 2.000 d'entre elles auraient été identifiées en Belgique (Meulemans, 2019). En conséquence, elles ne sont pas si rares : elles concernent plus d'une personne sur 20, soit 700.000 patients belges dont près de 100.000 ont besoin de soins spécifiques (UCL, 2014). En 2012, les 8.000 maladies rares enregistrées n'étaient pas complètement identifiées au sens médical du terme et seules 1.200 d'entre elles étaient véritablement étudiées en détail (Krajnovic, 2012, 34).

Les *maladies orphelines* sont définies par l'absence de traitement efficace visant autre chose que les symptômes (Ouelette, 2010). Le critère est donc médical. 85 % des maladies rares sont orphelines. Inversement, certaines maladies orphelines ne sont pas rares. Ainsi la maladie d'Alzheimer, bien qu'assez répandue, ne possède pas de traitement efficace. Dans la littérature pourtant, les maladies orphelines et les maladies rares sont le plus souvent assimilées. Les maladies orphelines ou rares sont également distinguées des maladies négligées qui, telle la maladie du sommeil, sont fréquentes et souvent endémiques dans les régions tropicales, mais intéressent peu la recherche dans la mesure où elles touchent des populations démunies de poids politique et financier. Toutefois, selon une communication de

la Commission européenne, les médicaments destinés aux maladies tropicales négligées qui ont une faible prévalence au sein des pays de l'UE sont couverts par les législations concernant les médicaments orphelins pour autant qu'ils remplissent les critères présentés ci-dessous (Commission européenne, 2000).

Les *médicaments orphelins* sont le plus souvent définis par leur destination au traitement des maladies rares (INAMI, 2019 ; EURORDIS 2019). Certains ajoutent que les maladies auxquelles sont destinés les médicaments orphelins sont si rares « que les promoteurs sont peu disposés à les développer dans les conditions de commercialisation habituelles, car la petite taille du marché ne permet pas de recouvrer le capital investi pour la recherche et le développement du produit » (Orphanet, 2019 a). La définition la plus complète nous est sans doute livrée par les critères exigés par le Règlement (CE) n° 847/2000 de la Commission européenne du 27 avril 2000. Pour qu'un produit médicamenteux puisse recevoir l'appellation « orphelin » et que ses promoteurs puissent bénéficier de nombreux incitants : 1° il doit être destiné au traitement d'une maladie rare - 2° il doit être destiné au traitement d'une affection qui peut constituer une menace pour la vie ou entraîner une invalidité chronique - 3° il faut qu'il soit improbable que le revenu de sa vente couvre les frais de sa recherche et de son développement - 4° il doit être destiné à une affection pour laquelle il n'existe pas de méthode satisfaisante de diagnostic, de prévention ou de traitement ou, s'il en existe, il doit procurer un bénéfice notable aux personnes souffrant de cette affection (Commission européenne, 2000). Déterminée par ces quatre critères, la définition des médicaments orphelins conjugue des aspects médicaux, économiques et statistiques.

1.1. Histoire d'une définition

Puisque la définition des médicaments orphelins est le plus souvent référée à celle de maladie rare, on pourrait croire qu'elle en dérive. Il n'en est rien : c'est au contraire l'évolution de la définition des médicaments orphelins qui est à l'origine de la notion de maladie rare. Dans la littérature, la récente prise en compte des maladies rares et des médicaments orphelins est souvent expliquée par l'augmentation des coûts de développement des médicaments suite aux règles de sécurité médicamenteuse mis en place à partir des années soixante aux Etats-Unis (Wästfelt & al., 2006, 9).

Selon l'étude effectuée en 2009 par Caroline Huyard sur base de 150 documents et 69 interviews (Huyard, 2009). La catégorie « maladie rare » est apparue aux Etats-Unis à partir du problème des médicaments orphelins né de l'amendement Kefauver-Harris de 1962 au *Food, Drug and Cosmetic Act* de 1938. Depuis cette date, les autorisations de nombreux médicaments n'avaient été ni renouvelées, ni rejetées. Ces médicaments dénués d'autorisation existaient dans les pharmacies des hôpitaux mais ils restaient indisponibles. Certains étaient encore disponibles pour les adultes mais non pour les enfants (Koichi, 2017). C'est pourquoi ils furent désignés comme « orphelins » ou « sans domicile » (*homeless*). De cette liste de médicaments, le terme fut bientôt étendu à tous les médicaments qui étaient délaissés par l'industrie pharmaceutique. Au milieu des années septante, les médicaments pour des maladies chroniques, des maladies rares ou des maladies tropicales endémiques, les médicaments non brevetables et ceux pour lesquels les industries pouvaient prévoir une responsabilité légale trop coûteuse étaient considérés comme orphelins parce que non rentables. Par ailleurs, une série d'auteurs et de médecins s'occupant de maladies rares ont commencé à exprimer leur crainte de voir la situation de leurs patients se détériorer parce que l'industrie pharmaceutique ne faisait pas assez d'efforts pour produire les médicaments manquants. Les deux problèmes ont été traités séparément comme le montre la seconde version de l'*Orphan Drug Act* de 1984 selon laquelle, pour bénéficier d'incitants, les médicaments orphelins doivent être destinés à des maladies affectant moins de 200.000 personnes ou à des maladies qui dépassent ce seuil mais qui ne sont pas rentables aux Etats-Unis. Le second critère ne fut jamais utilisé. C'est pourquoi les médicaments orphelins ont été assimilés aux médicaments destinés aux maladies rares.

La notion de maladie rare serait donc issue d'un ensemble plus vaste dont le critère était économique et non statistique. En 1982, Il ne s'agissait pas encore d'améliorer les diagnostics et les techniques médicales liés à ces maladies. Cependant, durant les débats, des patients affectés de maladies rares ont décidé de se réunir et à donner de la voix. Contrairement à ce qui se passera en Europe, ces patients représentaient des consommateurs qui avaient autrefois eu accès à des traitements. Leur intervention a mis en avant une expérience non statistique de la rareté qui leur était commune. Le sentiment d'invisibilité des patients atteints de maladies rares a alimenté leur médiatisation. La notion de rareté a ainsi été utilisée comme un instrument de reconnaissance politique.

Pour les médecins, la rareté était une notion relative. Néanmoins, des spécialistes étaient directement confrontés à l'expérience de la rareté qu'éprouvaient leurs patients. Les

chercheurs devaient alors produire eux-mêmes les médicaments manquants dans des conditions périlleuses et avec peu de contrôle, de sorte que les personnes affectées de maladies rares prenaient plus de risques et à des coûts plus élevés que les autres patients. La principale difficulté rencontrée par les médecins était de devoir appliquer dans leur pratique à petite échelle des normes techniques à grande échelle qui étaient utilisées par l'administration publique et les industries pharmaceutiques. On est encore loin de l'argument aujourd'hui utilisé de la difficulté de faire des études cliniques réglementaires sur un petit nombre de patients pour expliquer la nécessité d'incitants et les coûts élevés des médicaments orphelins.

Le problème des industries pharmaceutiques était la non-rentabilité dans un marché trop limité. Mais celle-ci était difficile à prouver. Aussi la catégorie de maladie rare en termes de prévalence connotés à la taille du marché médicamenteux leur parut être un compromis acceptable. Enfin, pour la *Food and Drug Administration* (FDA), le problème des maladies rares étaient la conséquence de celui, déjà ancien, des médicaments sans domiciles. La solution devait répondre à trois exigences : elle devait être réglementaire, elle ne devait pas être contraignante pour les industriels et elle devait être claire pour toutes les parties prenantes, ce qui n'était pas le cas du critère de rentabilité. La définition d'un seuil de prévalence pour l'obtention d'incitants répondait à ces exigences.

L'adoption de la catégorie « maladies rares » en Europe s'est effectuée d'une façon différente et plus tardive puisqu'il fallut attendre le Règlement européen sur les médicaments orphelins de 1999 pour que la notion de maladie rare soit intégrée à la législation. La perspective d'un marché européen et l'exemple de l'*Orphan drug Act* américain ont attiré l'intérêt des industries pharmaceutiques suivies par l'administration et les associations de patients. Les médecins, en revanche, étaient réticents à accepter la notion non médicale de maladie rare. Celle-ci se heurtait à deux limites absentes aux Etats-Unis. D'une part, le développement de la génétique avait permis à ce secteur de capturer un certain nombre de patients atteints de maladies rares. D'autre part, dès 1992, la France permettait sous condition l'approvisionnement en médicaments qui n'ont pas d'autorisation de mise sur le marché. C'est pourquoi, en Europe, le débat s'est centré bien plus sur les médicaments orphelins comme instruments pour encourager l'innovation pharmaceutique que sur la catégorie des maladies rares. Jusqu'en 1994 en Europe, les notions de médicament orphelin, de maladie orpheline et de maladie rare étaient encore peu claires. La distinction entre les maladies orphelines et les maladies rares s'est basée sur le fait que l'on comprenait mal ces dernières. Toutefois, ce critère ne suffisait pas à différencier les maladies rares des maladies communes

mais peu connues. La définition statistique est alors seulement apparue comme un compromis.

1.2. Caractéristiques des maladies rares

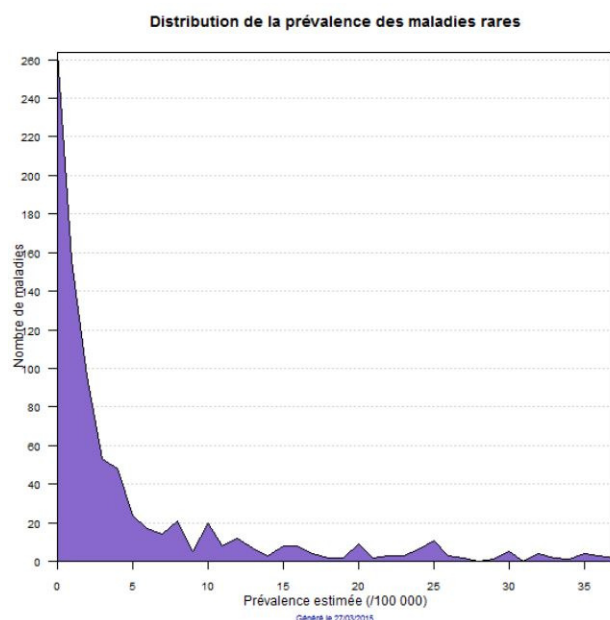


Figure 1. Distribution de la prévalence des maladies rares, Orphanet (2020)

etc.). Certaines sont dues à la combinaison de facteurs génétiques et environnementaux. Mais l'étiologie de l'immense majorité des maladies rares reste inconnue. Les maladies rares concernent dans la moitié des cas des enfants de moins de cinq ans. Elles sont responsables de 10 % de la mortalité entre 1 et 5 ans (Boucand, 2018) et de 15 % de la mortalité entre 5 et 15 ans (Boucand, 2011 : 122). Les trois quarts d'entre elles sont des maladies pédiatriques. 85 % des maladies rares n'ont pas de traitement. Seulement 5 % des patients bénéficient d'un traitement approuvé mais qui ne conduit pas nécessairement à une guérison (Lannoy & al., 2019). Quoique leur seuil de prévalence soit de 1/2.000, la majorité des 500 maladies rares les plus fréquentes ne dépasse pas 1/100.000 (Detouville, 2018 : 27. Voir Fig. 1). La prévalence des maladies rares varie selon les pays. Ainsi, le *spina bifida*, un défaut du tube neural qui atteint une personne sur dix mille, est deux fois plus présent en Ukraine que dans le reste de l'Europe (Berkelmans, 2014) et la phénylcétonurie, une affection du cerveau touchant une personne sur 5.000 est relativement fréquente en Turquie alors qu'elle reste exceptionnelle en Finlande ou en Thaïlande (Orphanet, 2019 b) Les maladies rares ont en commun d'être graves, chroniques, souvent dégénératives et potentiellement mortelles. 65 % des maladies rares sont invalidantes. Seuls 37,5 % des personnes ayant une maladie rare atteignent un âge

Les maladies rares sont très diverses. Elles peuvent être neuromusculaires, métaboliques, infectieuses, auto-immunes, cancéreuses, ... Au moins 80 % des maladies rares ont des origines génétiques et concernent de 3 à 4 % des naissances. Les gènes responsables ont été identifiées pour la moitié d'entre elles (Lambert, 2013). Les autres maladies rares sont d'origine infectieuse (bactériennes ou virales), allergique ou dégénérative, proliférative ou

tératogènes (produits chimiques, radiations,

normal. Un peu plus d'un quart des maladies rares sont potentiellement létales entre 0 et 5 ans (ECRD, 2005 : 17-19). Elles commencent deux fois sur trois avant l'âge de deux ans. Un malade sur cinq souffre de douleurs chroniques. Un déficit moteur, sensoriel ou intellectuel survient dans la moitié des cas et une incapacité dans un cas sur trois (Boucand, 2011,122). Quoique leur catégorie n'ait été reconnue que récemment, de nombreuses maladies rares ont été identifiées il y a bien longtemps : outre les monstres et les maladies extraordinaires recensés depuis la Renaissance, la myopathie de Duchenne, une maladie musculaire évolutive qui touche un garçon sur 4.000 a été décrite en 1868, la mucoviscidose est connue depuis le Moyen Âge et l'hémophilie est connue depuis l'Antiquité. Edvard Ehlers et Henri-Alexandre Danlos ont identifié la maladie homonyme caractérisée par une altération des tissus conjonctifs au tout début du 20^{ème} siècle et la maladie de Gaucher fut décrite en 1882. On découvre aujourd'hui près de cinq maladies rares par mois, notamment par la fragmentation de celles qui ont déjà été décrites (Wästfeld & al., 2010 : 5).

1.3. Régulation des médicaments orphelins

Pour l'Union européenne, les principaux acteurs de la régulation des médicaments orphelins sont les suivants : l'EMA (*European Medicines Agency*) organise et régule l'industrie des médicaments au niveau européen en impliquant les états membres. Au sein de l'EMA, le COMP (*Comitee for Orphan Medicinal Products*) examine les demandes de désignation de médicaments orphelins par les laboratoires des firmes pharmaceutiques. Il est composé de représentants des états membres, des associations de patients atteints de maladies rares et de la Commission européenne. Créée en 1997, EURORDIS est une association européenne financée notamment par la Commission et les états membres et qui regroupe aujourd'hui 864 associations de patients issues de 70 pays (EURORDIS, 2019 a). Les firmes pharmaceutiques possèdent leurs organisations telles que l'Association des Industries du médicament en Belgique ou le LEEM en France Enfin, ORPHANET constitue le principal référentiel mondial pour les maladies rares et les médicaments orphelins. Il est géré par une quarantaine de pays et publie notamment une base de donnée très complète.

Un promoteur qui souhaite commercialiser un médicament orphelin doit obtenir une désignation orpheline, puis une autorisation de mise sur le marché. La désignation orpheline permet à son promoteur d'accéder à des incitants. Les critères d'attribution qui définissent ce qu'est un médicament orphelin ont été rapportés plus haut. Les incitants européens

comprennent une exclusivité de 10 ans à partir de l'autorisation de commercialisation, des réductions d'impôts supportés par un fonds spécial européen, une assistance protocolaire scientifique pour optimiser le développement du médicament, des réductions d'honoraires, un accès direct à la procédure d'autorisation de mise sur le marché et un accès prioritaire aux programmes de recherche de l'Union européenne (Tarusco & al., 2011 : 87-88 ; Wästfeld & al., 2006 ; Rodriguez-Monguio, 2017 : 3).

L'autorisation de mise sur le marché est donnée par un autre organe de l'EMA : le Comité pour les médicaments à usage humains (CHMP). Le Règlement européen sur les médicaments orphelins (Parlement et conseil européen, 2000) énonce que les patients atteints de maladies rares méritent la même qualité, sécurité et efficacité des produits médicinaux que les autres patients. L'autorisation de mise sur le marché pour des médicaments destinés à une petite population devra être jugée selon les mêmes standards que pour les autres médicaments. Cependant, les limitations au recrutement des patients seront prises en compte, notamment par des « lignes directrices sur les essais cliniques dans une petite population » comprenant essentiellement une hiérarchie de preuves devant être respectée. L'efficience statistique peut être pondérée en fonction des besoins de résultats cliniques. « Dans le cas où la preuve de la sécurité et de l'efficacité d'un traitement n'est pas possible, le régulateur peut accepter différentes approches pourvu qu'elles garantissent que les intérêts des patients soient préservés. » (EMA, 2006). Entre 2000 et 2015, l'EMA a reçu 2.302 demandes de désignation de médicament orphelin, dont 1.544 furent approuvées et 1.247 sont encore actives (Commission européenne, 2015). En 2017, 192 médicaments orphelins étaient autorisés à être mis sur le marché dans l'Union, soit 12,4 % des médicaments orphelins désignés (Orphanet, 2017). De 2000 à 2015, le nombre de médicaments orphelins désignés a fortement augmenté jusqu'à 200 par an. Le nombre d'autorisations de mise sur le marché est également en nette progression quoiqu'il ait très provisoirement diminué suite à la crise économique de 2007-2012. En Europe, en 2015, 37,4 % des demandes de désignation de médicaments orphelins étaient destinés aux tumeurs, 16,1 % aux maladies endocriniennes nutritionnelles et métaboliques et 9 % aux maladies du système nerveux (Henrar & al., 2015).

Les prix des traitements pour les maladies rares varient de quelques dizaines de milliers à plusieurs centaines de milliers d'euros par an. Les arguments développés pour expliquer la nécessité d'incitants et le prix élevé des médicaments orphelins sont le plus souvent fondés sur la fréquence nécessairement basse des maladies rares (Tombuyzer, 2010), la difficulté de trouver des malades pour réaliser des études cliniques et l'impossibilité dans ces conditions

d'effectuer les études randomisées en double aveugle qui sont aujourd'hui exigées par la médecine des preuves. De 30 à 50 % des médicaments orphelins échoueraient en phase trois de recherche clinique qui consiste à prouver l'intérêt thérapeutique et l'innocuité du produit sur un grand groupe de patient. De là l'exigence d'un réseau clinique international en voie de réalisation (Voir point 3). En 2010 aux Etats-Unis, le taux de réussite pour les médicaments orphelins était de 62,9 % contre 70,7 % pour les autres médications (Wästfeld & al., 2006; Tarusco & al., 2011 : 4).

Un autre argument consiste à constater que des recherches pour des médicaments orphelins ont permis de trouver des traitements pour des maladies plus communes (Gericke & al, 2005 ; Tombuyser, 2010). Toutefois, cet argument peut également être utilisé pour dénoncer l'abus d'incitants destinés à la recherche de médicaments orphelins dans le but de développer un produit plus rentable. Inversement, des succès commerciaux peuvent être utilisés pour les maladies rares, tel le Silnenafil©, destiné au dysfonctionnement érectile et qui a reçu l'appellation orpheline pour l'hypertension artérielle pulmonaire (Tombuzer, 2010 :7). Mieux : dans la mesure où la médecine personnalisée divise les populations de patients atteints d'une maladie commune en populations aussi restreintes que rares, « les maladies rares pourraient être examinées (...) comme des modèles de traitement de maladies communes (...) oncologiques (...) neurologiques et respiratoires » (8). Enfin, d'une manière générale, certains médicaments orphelins ont été approuvés pour plusieurs indications (1 & 6). Un dernier argument concerne la difficulté de prévoir le retour sur vente parce que beaucoup de patients atteints de maladies rares ne sont pas identifiés et parce qu'on ne sait pas à l'avance si la médication sera remboursée ou non. De là un risque plus élevé qui justifie un haut potentiel de profits. Enfin, les firmes se verraient obligées d'accepter l'usage « compassionnel », c'est-à-dire gratuit, de médicaments orphelins avant leur mise sur le marché dans le cas de maladies graves (5). En 2005, aux Etats-Unis, le marché des médicaments orphelins représentait 22 % des ventes pharmaceutiques totales. La rentabilité des médicaments orphelins est controversée. Selon un article de R. Rodriguez-Monguio et al., publié par l'*Orphanet journal of Rare Diseases* en 2017, la rentabilité des médicaments orphelins aux Etats-Unis atteindrait 8,4 % et dépasserait de loin celle des médicaments communs (2,3 %). Elle resterait deux fois plus grande si l'on compte seulement les médicaments désignés (30,1 % contre 17,1 % pour les maladies communes) (Rodriguez-Monguio & al., 2017). Le coût élevé des traitements pour les maladies rares et de leur remboursement conduit à interroger les limites du système de santé et rencontre des

problèmes éthiques de justice distributive (Wiss, 2017 ; Largent & Piersons, 2012 ; Wästfeld & al., 2006 ; Tarusco & al., 2011). Inversement, on peut aussi se demander pourquoi la Sécurité sociale devrait soutenir la rentabilité des industries pharmaceutiques.

2. Difficultés rencontrées par les soignants et les soignés dans le cas de maladies rares

Nous décrivons ci-dessous, telles que les relève la littérature, les difficultés rencontrées par les soignants et les soignés dans le cas de maladies rares en Europe. Ces difficultés à la fois médicales et psycho-sociales sont directement impliquées dans la relation soignant-soigné. Elles seront examinées plus précisément dans la seconde partie de ce travail à partir de témoignages rapportés pour certains par cette même littérature. A ces deux occasions, nous exposerons ces difficultés d'une façon chronologique.

2.1. L'errance diagnostique

L'errance diagnostique ou délai diagnostic est défini par la période qui se déroule entre la perception des premiers symptômes et le diagnostic confirmé (ALM, 2016). Selon quatre différentes enquêtes européennes, (EURORDIS, 2007 ; ALM, 2016 ; ALM, 2009 ; Maladies rares info service, 2012), entre la perception des premiers symptômes et le bon diagnostic, la moitié des patients atteints de maladies rares ont dû attendre au moins un an, et un quart d'entre eux de 5 à 30 ans. Ce délai varie selon les maladies : de 1,5 à 15 mois pour la mucoviscidose et de 14 ans à 28 ans pour la maladie d'Ehlers-Danlos (Detouville, 2018). L'absence de diagnostic a des effets physique et psychologique sur les malades. Elle occasionne une aggravation de l'état de santé dans 65 % des cas, le sentiment d'un manque de reconnaissance dans 45% des cas ainsi que des difficultés d'ordre professionnelle (52%), scolaire (35%), ou familiale (33%) (Maladies rares info service, 2012).

2.1.1. La période pré-médicale

La première période de l'errance diagnostique commence lorsque le « malade » perçoit que son corps fonctionne anormalement (Boucand, 2018). Pour reprendre la terminologie de

Christopher Boorse, le « malade » n'est alors atteint d'une maladie qu'au sens de l'anglais d'*illness* qui désigne la maladie ressentie, son expérience vécue. Il ne l'est pas encore au sens de l'anglais *disease* qui signifie la maladie reconnue par le médecin ni au sens de *sickness* qui s'applique à la maladie dans sa gestion sociale, que ce soit par l'entourage du malade ou par le système de soins de santé ou encore au sens de déviance. Il convient de noter que cet ordre n'est pas nécessairement chronologique : une mycose des pieds peut être considérée comme une *disease* alors que le sujet ne la ressent pas comme une *illness* dont il veut guérir. Par ailleurs, l'homosexualité peut être tenue par certains pour une *sickness* alors qu'elle n'est plus considérée comme *disease*.

Diverses causes peuvent influencer la durée du délai compris entre le ressenti de la maladie et sa communication au corps médical. La principale est son invisibilité. La maladie peut être invisible au malade lui-même lorsqu'il est confronté à des affections qui lui paraissent banales, comme une série de foulures dans certains cas de dystrophies musculaires. Plus souvent, la maladie reste invisible pour l'entourage du malade. Les douleurs, la fatigue, les troubles digestifs ne se voient pas et il n'est pas rare que les proches les considèrent comme relevant du psychisme, voire de la mauvaise volonté du malade qui dérange leurs habitudes. Cette expérience de l'invisibilité de sa maladie pour les tiers peut transformer le rôle du malade dans ses relations avec son entourage et menacer son identité jusqu'à le conduire à nier, au moins provisoirement, la réalité de son ressenti et à développer un sentiment de culpabilité. Le malade est alors tiraillé entre les nouvelles normes et temporalités qu'exigent le ressenti de son corps et les normes du groupe auquel il appartient. Le délai précédant la première consultation peut également être influencé par d'autres facteurs tels que la faculté de s'exprimer du malade et la faculté d'écoute de ses proches, sa réputation de sérieux au sein de son entourage et, d'une manière plus générale, les rapports d'influence et de domination qui peuvent structurer celui-ci. Ce délai sera d'autant plus nocif pour la suite de la maladie que son ressenti n'est pas considéré. A notre connaissance, il n'existe pas d'études sur la durée de la période pré-médicale. Toutefois, selon Kerr White, pour l'ensemble des maladies, seul un quart des personnes qui ressentent des symptômes ont recours à des soins (Budowski & Gay, 2005). Quant aux seules maladies rares, des auteurs relevant les possibilités d'essais cliniques pour les médicaments orphelins évoquent la difficulté de trouver des malades non identifiés (Tombuyzer, 2010). Enfin, Marie-Hélène Boucand donne l'exemple d'une personne à laquelle on a dit que « c'était dans la tête » durant dix ans (Boucand, 2018). Elle voit dans cette

expérience vécue de la maladie la source d'un « savoir profane » du malade (57) complémentaire du savoir médical et dont nous examinerons plus loin les ressorts.

2.1.2. *La communication au corps médical*

La plupart du temps, les premières consultations s'effectuent chez des médecins généralistes. Mais les médecins généralistes ne posent le bon diagnostic que dans 5,2 % des cas (ALM, 2009). Certains médecins banalisent les affections du malade ou les constatations faites par les parents. Un quart des patients atteints de maladies rares se sont vus attribués par les médecins une origine psychologique ou psychiatrique à leur maladie. Des malades rapportent des allégations plus sévères telles que « douleurs incohérentes » ou « manque de volonté » (Maladies rares info service, 2012). Les médecins méconnaissent souvent les maladies rares dans la mesure où, dans leur cabinet et contrairement à de rares spécialistes, ils les rencontrent effectivement rarement. Aussi sont-ils peu vigilants à leurs signes d'alerte ainsi qu'à leur nature souvent familiale. Un quart des malades attendent près de quatre ans avant que la recherche de leur diagnostic ne débute, moins de deux ans pour les hommes adultes et plus de cinq ans pour les filles de 2 à 18 ans (ALM, 2009).

Outre le refus de prendre le ressenti du malade au sérieux, cette méconnaissance conduit les médecins à des diagnostics erronés pour près de 50 % des cas (ALM, 2009). Un malade sur trois a reçu un traitement médicamenteux, un sur six a subi une opération chirurgicale et un sur dix un traitement psychologique ou psychiatrique sur base d'un diagnostic erroné (EURORDIS, 2007). Ces diagnostics et traitements erronés ont bien entendu des effets dramatiques sur la santé des malades. D'une part, ceux-ci ne sont pas traités pour leurs maladies, d'autre part ils subissent des traitements inadaptés qui ajoutent à leurs souffrances, voire à leur morbidité. En 2005, le retard diagnostique était tenu pour responsable de la mort de 6% des malades pour le syndrome de Marfan (Kroneman, 2005 : 29). Par ailleurs, durant ce temps, d'autres enfants peuvent naître dans la famille avec une même maladie, d'autant que l'errance retarde un conseil génétique dans un tiers des cas (ALM, 2016). Enfin : les patients sont ballotés d'un diagnostic à l'autre, ce qui augmente leur désespoir ainsi que leur méfiance ou leur colère envers le corps médical dont la tâche devient d'autant plus difficile. La moitié des malades ont consulté de deux à cinq médecins généralistes et autant de spécialistes avant de recevoir le bon diagnostic (Maladies rares info service, 2012). 18 % des patients ont consultés plus de cinq médecin et 3 % plus de 20 avant que ne soit établi un diagnostic correct (EURORDIS, 2010 : 121). Le reproche le plus courant fait aux médecins

est de ne pas vouloir avouer leur ignorance et de ne pas diriger le patient vers la personne appropriée.

Un quart des malades a dû attendre trois ans avant d'être orienté vers un hôpital. Il faudra cependant moins de trois ans pour les trois quarts des hommes avant d'être orienté vers l'hôpital alors qu'il en faudra cinq ans pour les femmes (ALM, 2016). Cette curieuse différence due au sexe doit être ajoutée à celle que nous avons rencontrée plus haut quant au délai précédant la recherche d'un diagnostic (Ibidem). L'accès à un diagnostic correct nécessite que le cas d'une maladie rare soit envisagé. 18 % des patients déclarent que cette idée est venue d'eux-mêmes. Pour un tiers d'entre eux seulement, cette possibilité leur a été suggérée par des professionnels de la santé. Les autres sources de suggestion sont leur famille ou amis, les médias, d'autres patients ou internet. Enfin, lorsque la possibilité d'une maladie rare est envisagée, les patients doivent recourir à un laboratoire pour confirmation. Dans 23 % des cas, ils affirment avoir fait cette démarche de leur propre chef (EURORDIS, 2010 : 48-49). En 2013, même lorsque des maladies rares avaient été diagnostiquées parmi leurs patients, de nombreux médecins généralistes ne connaissaient ni Orphanet, ni les centres de référence, ni les associations de patients susceptibles de les informer sur la prise en charge requise (Mollet, 2013 : 7 & ss.).

Si, à l'instar de Marie-Hélène Boucand (2018), nous considérons la trajectoire de la personne atteinte d'une maladie rare en termes de rupture identitaire, il convient d'observer que, déjà à ce niveau, les ruptures identitaires sont multiples. Les premières ruptures ont lieu lorsque le malade ne parvient pas à convaincre d'abord son entourage, puis les médecins, du sérieux de son ressenti. Par la suite, c'est sur chaque diagnostic erroné que le malade essaie en vain de se reconstruire. Dans chaque cas, il s'agit de gérer l'écart entre l'évidence du ressenti et l'invisibilité de la maladie pour les tiers. De là naît un immense désir de visibilité, notamment par un regard médical tenu pour capable de nommer et par là même de rendre la maladie communicable pour une prise en charge globale. Dans cette mesure, en désirant faire reconnaître sa maladie (*illness*), la personne affectée recourt à son identification médicale (*disease*) afin qu'elle puisse apparaître comme indiscutable par la société (*sickness*). Mais le passage de l'*illness* à la *disease* ne va pas sans difficulté. D'une manière générale, les patients se plaignent de ne pas être entendus par des soignants qui restent aveugles à leur singularité, à leur subjectivité et à leurs valeurs en les traitant selon les grilles de lecture d'une médecine objective indifférente à leur ressenti. L'usage de protocoles et de trajectoires automatiques dans l'organisation des soins leur donne l'impression d'être les jouets d'une machine

inhumaine qui les réduit à des organismes sans personnalité. Cette perception est d'autant plus intense pour les patients atteints de maladies rares dans la mesure où l'invisibilité de celles-ci conduit le plus souvent à la négation de l'expérience pathique du patient avant de faire endurer à ces derniers des itinéraires interminables, parfois nocifs et souvent perçus comme inutiles.

Outre celles que nous avons mentionnées plus haut, du point de vue du corps médical, les principales difficultés à l'établissement d'un diagnostic correct sont les suivantes. Il n'est pas possible que chaque médecin puisse être formé au diagnostic de chacune des milliers de maladies rares (LEEM, 2016 : 4). Les maladies rares sont d'identification récente, et leur nombre augmente sans cesse, notamment par un fractionnement de maladies communes dans la recherche génétique (HAS, 2005 : 12). C'est sans doute pourquoi les jeunes médecins paraissent mieux informés et, selon de nombreux témoignages comme de certaines études, pousseraient plus loin leurs recherches que les plus âgés (Kroneman, 2005). Les maladies rares sont, dans les arbres décisionnels, des diagnostics d'exclusion du fait de leur faible prévalence. Elles se caractérisent par une grande diversité de symptômes qui varient non seulement d'une maladie à l'autre mais aussi d'une personne à une autre (EURORDIS, 2019 c). Ces symptômes sont souvent très complexes. Il est difficile d'établir un lien entre eux. Ils peuvent toucher plusieurs organes et donc recouvrir différentes spécialités médicales, ce qui complique le diagnostic. L'absence de tout repérage de lésion organique rend la maladie rare invisible. Or, en médecine positive, « ce qui ne se voit pas, n'existe pas » (Meulemans, 2019). La plainte ne trouve pas d'issue dans l'ordre du savoir médical et la confiance du patient s'en trouve ébranlée. C'est alors souvent l'origine génétique qui prend le relais de l'organe (Boucand, 2018 : 42 & 96). En outre, les erreurs de diagnostic peuvent être dues à une ressemblance des symptômes à ceux d'une maladie fréquente (Detouville, 2018). Les recherches cliniques sont rendues difficiles par le petit nombre de malades (Gopal & al., 2014 : 384 & ss. ; Tombuyzer, 2010). Les médecins ne communiquent pas assez entre eux d'où la nécessité de nouveaux réseaux qui seront détaillés au point 3. Le manque de temps à consacrer aux relations intersubjectives concerne le monde médical dans son ensemble, de même que l'obligation de tenir compte du rapport coûts-bénéfices et de suivre les cadres constitués les organisations corporatives et par des protocoles que le médecin comme le malade ont difficile à s'approprier. Dès lors, certains médecins pêchent par peur de l'erreur. Enfin, l'angoisse des malades se communique non seulement à leurs proches, mais également

aux équipes soignantes au sein desquelles le syndrome d'épuisement et les dépressions n'ont rien d'exceptionnel.

2.3. L'annonce du diagnostic final

Outre les 5,2 % de diagnostics confirmés par les médecins généralistes, 71,8 % des diagnostics fondés de maladies rares sont effectués par des spécialistes (ALM, 2009). En 2018, 39 % des diagnostics fondés provenaient des Centres de référence et des Centres de compétences pour les maladies rares qui ont été récemment généralisés dans l'Union européenne et que nous décrivons au point 3 (ALM, 2016). Du point de vue des patients, l'annonce d'un diagnostic de maladie rare demeure ambivalente. D'une part, ils acquièrent enfin une reconnaissance de leur ressenti et peuvent reconstruire leur identité autour du nom cette fois exact de leur maladie. L'acte de nomination du médecin rend la maladie réelle d'une façon performative. Cette « magie du nom » de la maladie enfin reconnue par le corps médical a particulièrement été mise en relief par Marie-Hélène Boucand qui insiste sur le caractère symbolique de l'identité humaine (Boucand, 2018 : 63-66). Dans cette mesure, un diagnostic confirmé apporte aux patients un soulagement après leur quête identitaire durant l'errance diagnostique. Elle permet une prise en charge adaptée qui rend la maladie comme efficace.

Mais l'annonce diagnostique peut aussi avoir des répercussions dramatiques surtout quand le pronostic vital est engagé. Les réactions psychologiques peuvent aboutir à des troubles de l'anxiété et à la dépression (Lienard & al., 2016). L'annonce du diagnostic d'une « tare familiale » ou plus simplement d'une maladie progressive et invalidante peut mener à des divorces, en particulier lorsque le malade est un enfant. Dans ce cas, la responsabilité est souvent dévolue à la mère (Boucand, 2018 : 77-78 ; Krajnovic, 2012 : 38) notamment en cas de maladie génétique. C'est le père qui s'en va alors, laissant parfois la mère dans la précarité.

Souvent accompagné d'un pronostic funeste, le diagnostic rompt une fois de plus l'identité symbolique du patient. Le nom salvateur devient une « formule tragique » (Boucand, 2018 : 136). En 2005, dans 33% des cas, le diagnostic avait été annoncé dans des termes ou conditions mal choisies, et dans des conditions inacceptables dans 12,5% des cas. La nature génétique de la maladie n'avait pas été communiquée au patient ou à la famille dans 25% des cas (Kroneman, 2005). Selon les études, l'annonce du diagnostic a été effectuée par téléphone

dans 1,8 % à 4,9 % des cas (Maladies rares info service, 2012 ; Groupe de travail maladies rares, s.d. : 51). Près de deux tiers des patients ne se sont pas vu proposer un soutien après l'annonce de leur diagnostic. Près de la moitié disent ne pas alors avoir reçu d'information sur leur maladie (Ibid.), mais il est vrai que le choc de l'annonce peut faire obstacle à la réception de ces informations. Après l'annonce du diagnostic, 47 % des patients ressentiraient un sentiment d'angoisse, 37 % un sentiment de désespoir, 28 % le sentiment que leur maladie est reconnue et 24 % un sentiment de soulagement (Maladies rares info service, 2012 : 52). Marie-Hélène Boucand constate une certaine fierté des patients d'être rares que nous interrogerons dans la seconde partie de ce travail (Boucand, 2018 : 46-49). Mais cette reconstruction de l'identité autour de la rareté n'apparaît qu'au bout d'un long processus.

2.4. Le pronostic, l'absence de traitement et l'absence de guérison

Le pronostic et les informations relatives aux éventuels traitements suivent l'annonce du diagnostic soit immédiatement, soit après un délai laissé à l'appréciation et à la délicatesse du corps médical. La plupart des médecins estiment que cette progressivité est essentielle et permet de diminuer l'effet de menace que fait peser l'annonce sur les patients. Pour les patients, cette progressivité augmente au contraire le sentiment de menace dans la mesure où elle est interprétée comme une non-réponse à leurs questions et à un abandon, voire à un mensonge ou à une manipulation sadique. Ce décalage entre le vécu des médecins et celui des patients génère un sentiment d'incohérence des discours médicaux pour près de la moitié des patients (Collinet & Avenel, 2017).

Le pronostic vital est engagé dans la moitié des cas de maladie rare. Dans la grande majorité des cas, le pronostic prévoit une évolution invalidante de la maladie (Lequotidiendumédecin.fr, 2019). Le peu de traitements disponibles soulagent seulement les symptômes. Une grande majorité des patients se plaignent d'une annonce effectuée sans soutien psychologique, administratif, ou d'informations concernant les associations de patients (Groupe de travail maladies rares, s.d.: 52-53). Près de quatre patients sur dix auraient souhaité un accompagnement psychologique et huit sur dix plus d'informations sur la maladie et les traitements (Maladies rares info, service, 2012 : 26). Tandis que le nom de la pathologie et son classement parmi les maladies rares permettaient une reconnaissance symbolique aux conséquences ambivalentes, le pronostic, l'absence de traitement et l'absence de guérison confrontent immédiatement le patient et son entourage à la morbidité irréversible et à la mort

qui semblent compromettre tout projet d'avenir. L'absence de thérapie efficace peut également être perçue comme une non-réponse de la médecine et conduire le patient vers des solutions alternatives. De surcroît, elle met en cause la responsabilité morale du soignant convoqué en vain par la souffrance d'autrui. Enfin, de même que le défaut de lésion organique, elle met en question l'appellation même de maladie. Voilà qui viendra interroger l'identité symbolique que le patient s'est construite autour de la maladie rare, mais aussi l'être existentiel du malade dans son rapport à la mort.

2.5. L'étiologie génétique

L'étiologie des maladies rares est mal connue. Toutefois, au moins 80 % d'entre elles ont des causes génétiques. Outre les éventuelles décompositions familiales et sociales ainsi que la responsabilisation de la mère que nous avons déjà évoquées, cette inscription peut être conçue comme une marque de dégénérescence touchant tout un lignage et bouleverser les filiations juridiques, symboliques et narcissiques des patients et de leurs familles en les plongeant dans le mystère généalogique de leur naissance, du renouvellement de la vie et de son évolution. Cet aspect tragique et stigmatisant disparaît pourtant chez certains patients qui s'inventent de nouvelles filiations sur la base de leur particularité génétique. Ils y prennent appui pour initier un nouveau projet de vie, notamment via les associations, jusqu'à remettre en cause l'assimilation de l'anormal et du pathologique (Boucand, 2018).

Par ailleurs, la génétique recouvre aujourd'hui tout un imaginaire sur une révolution indéfiniment annoncée et son lien avec les maladies rares dont elle serait la principale chance de thérapie. Pourtant, en 2015, seulement 10 % des recherches génétiques étaient consacrées aux maladies monogéniques dont font partie la plupart des maladies rares (Boucand, 2018 : 200). La « génétisation » (203) de la médecine et son battage par des médias souvent oublieux des mécanismes épigénétiques posent également des questions éthiques quant au dépistage génétique des maladies rares. C'est également pour ses liens privilégiés avec les possibilités de décryptage génétique que la classe des maladies rares est considérée comme un modèle pour une médecine personnalisée permettant des interventions thérapeutiques de plus en plus finement ciblées puisqu'elle autorise des traitements adaptés à chaque malade en fonction de sa constitution génétique (Meulien & al., 2014 : 35). Dans cette mesure, « le domaine des maladies rares est un laboratoire social qui prédit les tendances futures dans les soins de

santé » (Tombuyzer, 2010). Ces différents thèmes seront plus précisément examinés dans la seconde partie de ce travail.

2.6. Coûts, disponibilités et remboursements incertains

Les patients atteints de maladies rares peuvent éprouver des difficultés financières dès le stade de recherche d'un diagnostic. Selon une étude menée au Luxembourg en 2005, la recherche du diagnostic a nécessité des dépenses financières personnelles et non remboursées par la sécurité sociale pour un patient sur trois. 55,7% des familles touchées ont dû investir entre 100 et 1.000€ et 39,4% entre 1.001 à 10.000€ pendant cette période. Une fois le diagnostic annoncé, 1 répondant sur 6 n'a pas bénéficié du remboursement d'un service médical. 42 % des personnes interrogées ont dû quitter leur travail et 35 % ont subi une perte financière pour ce motif (Groupe de travail maladies rares, s.d. : 45, 84 & 98). La même année, en France, près d'un patient sur cinq déclarait avoir renoncé à des soins pour des raisons financières (Lannoy & al., 2019).

L'autorisation européenne de mise sur le marché d'un médicament orphelin ne signifie pas nécessairement que celui-ci soit lancé immédiatement dans tous les pays membres (Krajnovic, 2012 : 38-39). Aussi observe-t-on d'importantes disparités quant à la disponibilité des médicaments orphelins. Pour l'année 2010, en France, aux Pays-Bas et au Danemark, 90 % des médicaments orphelins autorisés étaient disponibles, contre seulement un tiers en Espagne, en Grèce et en Roumanie et deux tiers en Italie, en Hongrie et en Belgique (EURORDIS, 2011). La plupart des pays membres possèdent au moins un mécanisme de mise à disposition des médicaments orphelins avant qu'ils ne soient lancés sur le marché. Lorsqu'il s'agit de maladies graves, les médicaments orphelins sont parfois rendus disponibles par l'industrie « pour usage compassionnel », c'est-à-dire gratuitement. Une autre forme de mise à disposition préalable consiste à pouvoir livrer des médicaments orphelins sur base d'une liste nominative de patients concernés. Enfin, une autorisation temporaire d'utilisation précédant l'autorisation de mise sur le marché peut aussi être accordée.

Après l'obtention d'une autorisation de mise sur le marché par l'AEM, la fixation des prix et des remboursements éventuels sont négociés par chaque état de l'UE. En conséquence, les produits commercialisés, leur prix et leur remboursement varient selon les états (De Varax, 2003 : 16 & ss.). Le prix est fixé par le producteur. En Belgique, il est soumis au FPS

Economie parallèlement à la question du remboursement. Après avis de la Commission de Remboursement des Médicaments (CRM) de l'INAMI, la décision porte sur un prix maximum. Elle est souvent guidée par la comparaison avec les autres pays membres. En principe, la négociation sur les prix n'a aucune influence sur la décision de remboursement. Les critères de remboursements sont constitués par la preuve de l'efficacité du médicament, le rapport coût-efficacité basé sur la durée de vie de gagnée en termes de QALY (*Quality Adjusted Year*), une analyse d'impact sur le budget et les informations reçues sur les coûts de production (Denis & al., 2009 : X & 112). En revanche, et contrairement aux autres médicaments, aucune évaluation pharmaco-économique ne doit être présentée (Henrard & Hermans, 2015 : 527).

Aujourd'hui, 88 médicaments orphelins sont disponibles en Belgique. Ce chiffre est difficilement comparable aux 192 produits autorisés en Europe en 2017. Cependant, au sein de l'Union, un tiers des patients n'ont pas accès au médicament orphelin dont ils ont besoin et un autre tiers ne peut y accéder qu'après plusieurs années d'attente (EURORDIS, 2015). Des dérives ont été observées qui consistent à enregistrer comme médicaments orphelins des produits connus pour lesquels les études scientifiques ont déjà été effectuées (Denis & al., 2009 : 89). Ainsi, l'hydroxyurée enregistré pour la leucémie myéloïde chronique coûte 160 € / an, mais la même substance enregistrée comme médicament orphelin pour la drépanocytose coûte 14.900 € / an. (Lazor & D'Amato Sizonenko, 2011 : 1085). Les exemples ne manquent pas. Face à de telles augmentations de prix, les assureurs refusent certains remboursements. Les patients n'ont plus accès à ces médicaments, ce qui est contraire au but fixé par les lois sur les médicaments orphelins. Récemment, en Belgique, la firme Biomarin qui offrait gratuitement à une enfant de cinq ans un traitement coûtant 300.000 €/an en espérant que l'Etat décide d'un remboursement, a arrêté ses fournitures dès qu'elle a compris que ce dernier ne lui serait pas acquis (Toussaint, 2019). En Suisse, le prix maximal exigible par année de vie prolongée a été fixé à 100.000 francs (Lazor & D'Amato Sizonenko, 2011). On constate aujourd'hui une forte augmentation du prix des médicaments orphelins. Les firmes se mettraient en situation de monopole en demandant le prix fort pour les premiers médicaments innovants qui arrivent sur le marché (Toussaint, 2019). En 2016, l'Autriche a rejoint la Belgique, les Pays-Bas et le Luxembourg afin d'avoir plus de poids face aux firmes pharmaceutiques dans la négociation des prix. De leur côté, les producteurs y gagnent un marché élargi et la possibilité d'introduire un seul dossier (De Block, 2016).

Hors tout remboursement, il n'est pas rare qu'un traitement coûte encore plusieurs milliers d'euros par mois (Demaret, 2019 : 62). D'autres difficultés entraînent une inégalité supplémentaire entre malades riches et malades pauvres. Les transports vers les centres spécialisés coûtent tant en termes financiers qu'en termes d'arrêt de travail. Très souvent, dans les familles dont un enfant est atteint par une maladie rare, un des parents – généralement la mère – arrête de travailler ou réduit son temps de travail. En conséquence, en même temps que l'augmentation des dépenses est vertigineuse, les revenus sont considérablement réduits.

2.7. Stigmatisation

La stigmatisation d'un individu intervient lorsque ce dernier présente une déviance par rapport aux modèles reçus de son environnement. La maladie est une telle déviance par l'assimilation de l'anormal au pathologique, au malsain et au morbide, voire à la damnation. La maladie fut longtemps tenue pour une punition divine, par exemple dans le Lévitique 13 et 14, ou encore interprétées comme des possessions démoniaques. Cet héritage pèse encore aujourd'hui. Elle est également une déviance sociale puisqu'elle suspend les activités quotidiennes, constitue un risque de simulation nécessitant un contrôle et fait appel à des ressources collectives dans une société où l'individu performant et en bonne santé est le modèle. La maladie engendre la peur de voir notre semblable nous renvoyer au sentiment de notre propre fragilité comme par contagion. Cette peur est encore accrue lorsque la maladie est mal connue. Ainsi, lorsque certaines maladies rares sont sous les feux des médias, le regard stigmatisant autrefois porté sur elles change du seul fait qu'elles deviennent connues (Boucand, 2018). La stigmatisation n'est pas seulement issue d'une marque visible et comme monstrueuse de la maladie mais aussi, au contraire, de son invisibilité pour tout modèle reconnu. Ainsi en est-il des handicaps qui ne comportent pas de signes de reconnaissance comme une canne blanche, des béquilles ou un fauteuil roulant. Le comportement d'une personne atteinte d'une maladie d'Ehlers-Danlos hypermobile et pouvant marcher sans sa chaise roulante ne correspond pas à l'image commune du handicapé. Si la maladie est visible, le malade tentera de gérer les tensions que provoque sa différence, notamment en utilisant des signes reconnus. Mais l'archaïque peur du monstre existe encore, notamment dans les cas de maladies rares de la peau comme l'ichtyose, les épilepsies ou les maladies provoquant des comportements inhabituels. Si au contraire la maladie demeure invisible, le malade doit

contrôler l'information par la dissimulation ou l'imputation de signes à une autre origine. La particularité des maladies rares est qu'elles ne correspondent ni à l'image communément admise des maladies (beaucoup ne présentent pas de lésion organique et sont incurables) ni à l'image commune du handicap avec ses signes distinctifs. Dans cette mesure, les malades atteints de maladies rares sont particulièrement exposés à la stigmatisation. Le caractère génétique de la plupart de ces maladies accroît encore la stigmatisation en réanimant une notion de « dégénérescence » constitutive de la médecine moderne.

3. Dispositions, plans et réseaux

En raison du désarroi des patients face peu de connaissances disponibles et de la difficulté d'effectuer des recherches sur un petit nombre de personnes atteintes de maladies rares, certaines dispositions ont été prises tant par les autorités publiques que par les opérateurs privés.

A l'exemple des mesures déjà prises en France depuis 2005, la Commission européenne a, en 2009, appelé les États membres à établir d'ici la fin de 2013 un « Plan Maladies rares ». En Belgique, à l'instar de l'INAMI, de l'Institut scientifique de la santé (ISP) ou au du Fonds maladies rares et médicaments orphelins, *Rare Disease Organisation Belgique* (Radiorg Belgique), l'association faîtière de patients pour les maladies rares, a travaillé de concert avec le SPF Santé publique afin de présenter le premier Plan belge pour les maladies rares en 2014 (Onkelinx, 2013). Le plan se compose de 20 actions, regroupées en quatre domaines : 1° L'amélioration du diagnostic et de l'accès des patients à l'information, notamment en accroissant les fonds alloués aux tests diagnostiques et aux consultations dans les centres d'expertises, en renforçant le rôle des centres de génétique humaine et en créant un centre d'appels pour les maladies rares. 2° L'optimisation des soins en concentrant les compétences dans les centres de référence prévus à cet effet et constituant un réseau européen. La Belgique compte six centres de référence pour les maladies neuromusculaires et huit pour les maladies métaboliques génétiques (Fondation Roi Baudouin, 2014). Notons qu'à la différence de la plupart des pays de l'Union, la Belgique ne dispose pas de centre de référence destiné exclusivement aux maladies rares (Union européenne, s.d.). L'optimisation des soins est également poursuivie par le Plan au moyen de la nomination d'un coordinateur de soins et de l'adoption d'un dossier électronique pour chaque patient ainsi que par la facilitation des accès aux nouvelles thérapies. 3° La gestion efficace de l'information par l'instauration d'un

registre central des maladies rares, le développement d'*Orphanet Belgium* et l'amélioration de la formation des soignants. 4° La surveillance de la durabilité et de la gestion du Plan.

Pour ce qui est des associations, outre EURORDIS et *Rare Disease Organisation Belgique* qui ont l'avantage de composer un réseau européen, citons *Rare Disorder Belgium*, une association non-gouvernementale qui réunit 40 associations et collabore avec des anciens généticiens en considérant moins la définition statistique des maladies rares que le désarroi des patients face aux carences thérapeutiques.

Nombre de réseaux sont également mis en œuvre parmi les professionnels de la santé. Depuis 2017, l'*European Reference Network* qui est composé de médecins spécialisés utilise une plateforme informatique ainsi que des outils de télémédecine (Commission européenne, 2017). Parallèlement, les professionnels s'organisent en réseaux internationaux privés, notamment dans le domaine de la biotechnologie, que ce soit sous la forme d'un entrepreneuriat social (Grossman & al., 2017) ou de coopération entre les firmes et les universités (Wästfeld & al., 2006).

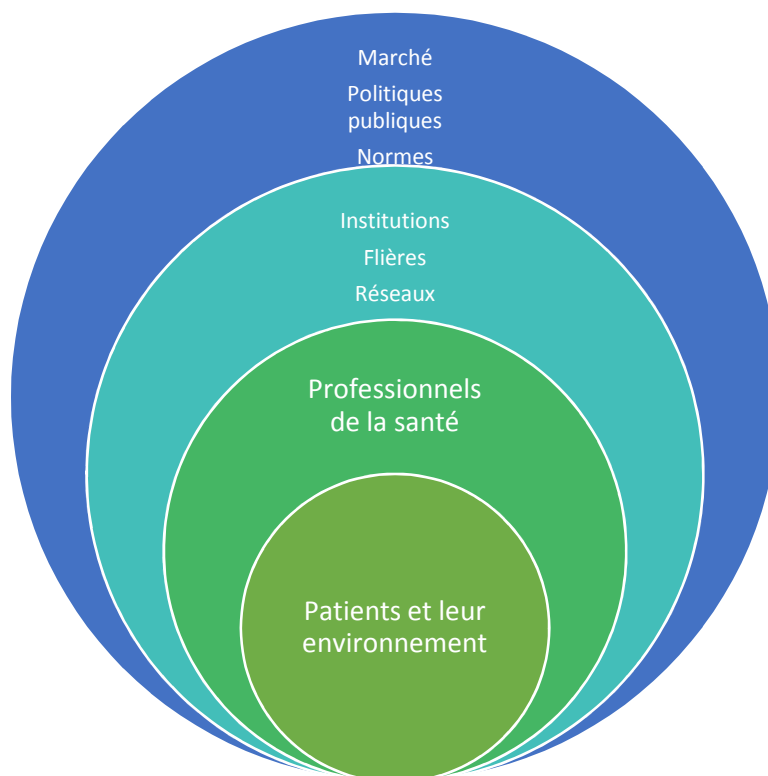
Section 2 : Le système de soins

Dans sa définition large, le système de santé se distingue du système de soins. « La distinction est faite en ce cas entre le système de soins qui prend en charge les maladies entendues comme une altération organique et/ou fonctionnelle considérée dans son évolution et comme une entité définissable, et le système de santé qui vise à maintenir et rétablir la santé de la population, entendue aujourd'hui dans un sens beaucoup plus large que l'état de non-maladie.» (Tell, 2000 : 26). En effet, l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) définit celle-ci comme « un état complet de bien-être physique, mental et social qui ne consiste pas seulement en l'absence de maladie ou d'infirmité. » (OMS, 1946). Dans cette mesure, le système de santé est composé de sous-systèmes économique, social, politique, juridique, culturel, ... parmi lesquels on trouve le système de soins. Toutefois, le terme est le plus souvent pris dans un sens qui le rend synonyme de système de soins. Il est aussi fréquemment identifié dans un sens très restrictif au système d'assurance-santé.

Ces différents usages ne sont pas étrangers à l'opacité des deux termes. Dans leur détermination la plus stricte au sein de laquelle la notion de système de santé est la plus large, la distinction entre système de santé et système de soins dépend de la spécification des notions

de maladie et de santé. Or, ces notions seront problématisées dans notre travail, comme l'indiquent déjà l'invisibilité caractéristique des maladies rares et leur fréquente inadéquation à la notion même de maladie. Pour cette raison, il ne nous a pas paru nécessaire de faire une telle distinction à ce stade de notre enquête. Ce n'est donc pas pour des motifs terminologiques que nous avons choisi le vocable de système de soins mais parce que ce travail s'attache plus précisément à la relation de soin, quoique celle-ci puisse exprimer les normes de la société toute entière, voire constituer les fondements d'une anthropologie philosophique.

Comme on l'a vu dans la section précédente, la notion même de maladie rare s'est constituée sur des bases économiques et politiques autant que médicales. Elle répond à un problème de marché trop limité à partir de politiques publiques en fonction de normes culturelles, juridiques et médicales. Elle a donné lieu à de nouvelles institutions (notamment les centres d'expertises), à de nouvelles filières consacrées chacune à un ensemble de maladies rares et à de nouveaux réseaux (cliniques, de recherche biomédicale, associatifs, ...). Enfin, ces dispositifs ont mobilisé les professionnels de la santé dans le but d'effectuer des soins adaptés qui puissent répondre à des difficultés spécifiques dans la relation de soin. Ce schéma s'applique du reste à tous les malades. Leur sort est nécessairement dépendant des fluctuations du marché, des politiques publiques de santé et des normes culturelles et juridiques de la société. Il est lié à des institutions (par ex. l'hôpital), des filières (hospitalières, universitaires, corporatives...) et à des réseaux (cliniques, thérapeutique, de recherche, commerciaux, associatifs, ...) ainsi que, bien entendu, aux activités des professionnels de la santé dans une relation de soin.



1. Médecine et relation de soin

Nombre d'auteurs qui traitent aujourd'hui de la relation de soin d'un point de vue éthico-philosophique, y compris ceux qui se rapportent aux maladies rares, font principalement appel à quatre penseurs : Paul Ricoeur, Georges Canguilhem, Martha Nussbaum et Michel Foucault. La plupart s'appuient sur la notion ricoeurienne de vulnérabilité constitutive de l'être vivant afin de rendre compte de la possibilité d'une fondamentale relation de soin « humaniste » entre le soignant et le soigné face à la réification du patient opérée par le regard objectivant des sciences biomédicales. Le plus souvent, le recours à Canguilhem vient alors étayer l'allégation d'une perception intersubjective de la maladie qui permette une relation réciproque à même de produire chez le patient de nouvelles capacités normatives comparables aux « capacités » invoquées par Martha Nussbaum au sein d'une éthique du *care*. Quant à Foucault, il est généralement cité pour rendre compte de la violence de la médicalisation d'un « sujet », sans plus ample développement.

L'implémentation des conceptions de M. Nussbaum ainsi que les approches psychologiques et sociologiques de la relation de soin seront examinées dans la seconde partie de ce travail. En revanche, il nous paraît nécessaire d'exposer sommairement les positions de P. Ricoeur et

de M. Foucault dès le présent chapitre. Il est en effet étonnant d'associer Foucault à Ricoeur alors que tout semble les opposer. Le premier dénonce le sujet moderne comme le produit historique d'une pratique d'assujettissement et de véridiction morbide dont on peut retracer la généalogie. Le second inscrit la subjectivité dans une anthropologie transhistorique au moyen d'une herméneutique qui permet à l'homme de retrouver l'horizon de son sens au sein d'une éthique de la reconnaissance et de la vulnérabilité guidée par une téléologie de la vie. Il est cependant au moins un trait commun aussi factuel qu'indiscutable entre ces deux pensées apparemment antithétiques : c'est l'œuvre de G. Canguilhem à laquelle Foucault et Ricoeur ont chacun rendu, quoique pour des raisons différentes, un vibrant hommage.

1.1. Georges Canguilhem ou la normativité du vivant

La médecine est une discipline normative. Sa pratique requiert la distinction du normal du pathologique. Ce sont les termes de cette distinction que le médecin et philosophe Georges Canguilhem questionne dans ses deux célèbres essais réunis sous le titre : *Le normal et le pathologique*. Canguilhem entame sa thèse de 1943 en contestant la conception positiviste selon laquelle la différence entre l'état pathologique et l'état physiologique normal ne serait que quantitative. Être malade, ce n'est pas se sentir moins bien, c'est vivre « une autre allure de la vie » (Canguilhem, 1966 : 21). Le « silence des organes » invoqué par Leriche est un état subjectif. Pour preuve : un grand nombre de personnes restent inconscientes d'une maladie que révèle leur autopsie. La maladie du malade n'est donc pas la même que la maladie du médecin. Si le médecin précède parfois le malade dans la découverte de la maladie, il n'en reste pas moins qu'il n'existerait pas sans la plainte du malade. Il en résulte qu'en médecine, l'observation du pathologique précède la connaissance du physiologique.

Canguilhem relève que la notion de normalité est équivoque. Anormal signifie ce qui n'est pas satisfaisant ou conforme à une norme mais aussi une anomalie statistique. Si, dans le détail, le vivant fonctionne selon les lois régulières de la chimie et de la physique, la norme est l'activité de l'organisme, y compris de celui du malade. Le retour à la normale est-il visé par le malade ou l'action thérapeutique ? Si la santé est la norme, être continuellement en bonne santé est pourtant anormal. L'expérience du vivant inclut le fait de la maladie. Le pathologique n'est donc pas anormal. C'est la bipolarité intrinsèque à la vie que le médecin traduit par la santé et le pathologique. La médecine constitue alors la composante biologique de l'anthropologie.

La moyenne statistique évacue la dimension rythmique et oscillatoire de nombreux phénomènes biologique tels le rythme cardiaque et la composition des urines. La durée de vie moyenne est socialement normative et non biologiquement normale puisque le vieillissement cellulaire permettrait de vivre jusqu'à 120 ans. La santé est donc une notion relative et individuelle. Les conditions de vie déterminent également la normalité comme le montre l'hypoglycémie chronique des populations africaines. Et le normal évolue dans le temps comme en témoigne l'examen de restes humains. Santé et maladie sont biologiquement techniques et subjectives et non biologiquement scientifiques et objectives. Ce que l'on observe dans ces exemples, c'est la normativité de la vie. Pour l'homme qui colonise tous les milieux, le tableau du monde est aussi celui des valeurs qu'il a créées en tant qu'être vivant.

La maladie est une norme de vie, mais elle est une norme inférieure en ce qu'elle est incapable de se transformer en une autre norme. Ainsi l'ostéo-arthrite tuberculeuse conduit le malade à adopter une position idéale, une nouvelle norme, mais qui renonce aux autres possibilités de l'articulation. La guérison n'est pas le retour à un état antérieur mais une réparation avec l'établissement d'une nouvelle norme biologique. La gravité de la maladie se mesure alors en fonction de la capacité d'innovation. La Santé peut être définie comme la capacité de dépasser la norme instantanée et de tolérer des infractions à la norme habituelle. Elle ne consiste pas à se sentir normal, mais à se sentir normatif. C'est l'expérience au sens affectif du terme et non la science qui permet au vivant de reconnaître la santé de la maladie. La science ne fait qu'expliquer l'expérience. Tout commence par l'appel fait au médecin. Le « pathos conditionne le logos parce qu'il l'appelle » (Canguilhem, 1966 : 139) de sorte que la clinique précède la physiologie.

La pathologie n'est pas un fait mais une valeur. Il n'y a pas de pathologie objective. Canguilhem le répètera en 1966 dans ses *Nouvelles réflexions sur le normal et le pathologique* : la médecine doit toujours commencer par une observation clinique. La notion de norme est elle-même normative. Tout commence avec l'infraction à la norme, de sorte que « la condition de possibilité des règles ne fait qu'un avec la condition de l'expérience des règles » (179). L'anormal précède historiquement et existentiellement le normal en suscitant l'intention normative. Enfin, avec la biologie moléculaire et la génétique, l'erreur devient un nouveau concept en pathologie. Sans doute mobilise-t-elle moins l'affectivité du malade que ceux de maladie ou de mal. Toutefois, elle conduit à une éradication irréversible alors que la guérison d'une maladie peut ouvrir la voie à d'autres au point qu'il y a des maladies qu'il est dangereux de guérir.

1.2. Paul Ricoeur ou la relation de soin comme figure anthropologique

Depuis la philosophie réflexive jusqu'au tournant éthique de *Soi-même comme un autre* en passant par l'épistémologie, l'œuvre colossale et évolutive de Ricoeur constitue un « modernisme paradoxal » (Michel, 2004) qui allie l'examen de la crise du sujet à une téléologie vitaliste empruntée à Aristote. Dans la préface de *Soi-même comme un autre* (Ricoeur, 1990), Ricoeur pose sur le mode éthique la question du sujet. Au « sujet exalté » et transparent à lui-même de Descartes, il oppose le « sujet humilié » chez Freud et chez Nietzsche. Pour Ricoeur, le sujet est encore porteur de promesses, mais il doit être transformé. Le sujet ricoeurien est ébranlé, mais il gagne en humilité en s'attestant comme un soi qui reconnaît sa vulnérabilité. Dans *Soi-même comme un autre*, la fragilité du sujet réflexif prend la forme de l'attestation qui est le mode d'existence d'une ipséité définie par ses capacités de dire, d'agir, de se raconter et de s'imputer à soi-même la responsabilité de ses actes (Ricoeur, 2000 : 162). Cette ipséité s'oppose à l'identité substantielle du même immuable en ce qu'elle renvoie à la temporalité polarisée d'une vie constitutive d'une identité narrative. En effet, depuis l'analyse de la conscience de vouloir qui a constitué ses premiers écrits, la phénoménologie de Ricoeur devient rapidement une herméneutique qui, de la psychanalyse et de l'exégèse biblique (Ahmerdt, 2006) à la question de la métaphore et du récit (Ricoeur, 1975), s'entend à renouveler la question du sens. Les écrits plus tardifs insisteront sur le rôle du récit dans la constitution du soi.

Le soi n'est pas le sujet connaissant mais le sujet incarné à la fois éthique et affectif. Sa manière d'exister ne relève pas de la certitude ou de la vérification, mais de l'assurance et de la confiance, d'une sorte croyance en sa « puissance d'agir ». Cependant, cette créance est bien fragile. Le soupçon ne concerne plus la conscience fausse mais les capacités du soi qui n'a jamais fini de s'attester puisque, contrairement au vrai par rapport au faux, l'attestation ne lève jamais ce soupçon. Si, dans sa *Philosophie de la volonté*, Ricoeur thématise la faillibilité en rapport avec le mal moral dont la possibilité « est inscrite dans la constitution de l'homme." (Ricoeur, 1960 : 169), dans *Soi-même comme un autre*, la vulnérabilité concerne les capacités qui définissent l'ipséité en lui permettant de donner une certaine cohérence à sa vie. La souffrance est alors comprise comme une diminution de ces capacités qui constituent la puissance d'agir du soi (Ricoeur, 1994), notamment dans ses rapports à autrui et aux pouvoirs inscrits dans le champ social (Ricoeur, 2001 a : 91). La souffrance ne touche pas

seulement l'estime de soi mais aussi la responsabilité comme capacité de répondre à autrui. C'est alors l'appel d'autrui qui nous enjoint à la responsabilité.

La relation de soin ne prend place que dans le cadre de la médecine clinique que Ricoeur et Canguilhem considèrent comme étant au fondement de l'art médical et qui constitue avec les sciences biomédicales le statut dual de la médecine, à la fois science de la vie et art de soigner. Contrairement aux sciences ayant le corps humain comme objet d'analyse empirique, la relation de soin s'avère être une figure anthropologique là où « l'affect moral s'enracine dans la sensibilité » (Ricoeur, 2001 b : 59). L'expérience du corps propre, corroborée par le corps de l'autre souffrant, révèle une vulnérabilité primordiale qui se présente comme un fonds commun d'humanité. Le vulnérable, c'est le patient. Mais en retour, le soignant est exposé à l'appel de l'autre. En cette « phénoménologie du soi affecté par l'autre que soi » (Ricoeur, 1990 : 382), son activité investie de compétences est empreinte d'une réceptivité en une « dialectique des affections et des actions » (381) qui imprime à la relation éthique un double mouvement : à la fois affection de soi par l'autre et vertu pour autrui, « affection par et pour autrui », elle allie passivité et intentionnalité corporelles en une commune visée éthique susceptible de rééquilibrer la relation asymétrique inévitable de la relation de soin : la visée de « la vie bonne, avec et pour autrui, dans des institutions justes » (202). Cette visée est inscrite dès le « pacte de confiance » qui est à l'origine de toute relation de soin (Ricoeur, 1996 : 22 & ss.).

La souffrance appelle en réponse la sollicitude non seulement parce que le sujet est affecté par la souffrance d'autrui mais aussi par ce que l'autre donne de lui-même dans la relation (Ricoeur, 1990 : 221-223). C'est le patient qui a l'initiative de la demande par laquelle le soignant reçoit la capacité de répondre : « Un soi rappelé à la vulnérabilité de la condition mortelle peut recevoir de la faiblesse de l'ami plus qu'il ne lui donne en puisant dans ses propres réserves de force » (224).

Le soi reçoit de l'autre une « capacité d'accueil » doublée d'une « capacité de discernement et de reconnaissance » (391) qui s'affirme dans les compétences requises par les soins. La relation de soin donne « visibilité et lisibilité » (Ricoeur, 2001 : 67) à la sollicitude qui se donne à voir comme une « spontanéité bienveillante » (Ricoeur, 1990 : 222), une « union intime entre la visée éthique et la chair affective des sentiments » (224) et qui constitue la « structure commune à toutes ces dispositions favorables à autrui qui sous-tendent les relations courtes d'intersubjectivité » (Ricoeur, 2001 : 64). Il ne s'agit pas de vouloir le bien

d'autrui à sa place, mais de souhaiter qu'il puisse mener une vie bonne et de lui permettre de mettre en œuvre une *phronésis*, un « plan de vie » (Ricoeur, 1990 : 208-209), selon ses désirs. La sollicitude ne consiste pas seulement à restaurer une norme mais, à travers la visée de la guérison ou du soulagement, à faire en sorte que le sujet puisse s'estimer lui-même en réinvestissant son désir dans ses capacités. En effet, de même que toute manifestation d'autonomie est celle d'un homme vulnérable (Ricoeur, 2001 : 86), toute capacité n'apparaît que sur fond d'incapacité. La dynamique relationnelle de la reconnaissance permet à la sollicitude de s'effectuer (Ricoeur, 2005). Jusque dans les gestes techniques du soin, elle vise à donner accès à l'estime de soi aux deux protagonistes. Dans cette mesure, elle est une promesse de réconciliation. « C'est peut-être l'épreuve suprême de la sollicitude, que l'inégalité de puissance vienne à être compensée par une authentique réciprocité dans l'échange, laquelle, à l'heure de l'agonie, se réfugie dans le murmure partagé des voix ou l'étreinte débile de mains qui se serrent » (Ricoeur, 1990 : 224). La réciprocité apparaît en toute lumière dans l'impuissance la plus grande. Elle se présente dans l'imminence de la mort où elle nous montre la possibilité d'une « sollicitude à la fois exercée et reçue » (381), là où « en vertu de la réversibilité des rôles, chaque agent est le patient de l'autre » (382).

1.3. Michel Foucault ou la généalogie de la médecine positive

Loin de toute interprétation herméneutique où d'études épistémologiques recherchant un sens, une origine ou un invariant pour le sujet humain, Michel Foucault renouvelle l'historiographie. Ses recherches sont dirigées vers les formations discursives et non discursives qui permettent la genèse de nouvelles formes de savoirs constituant leurs objets ainsi que les procédures de véridiction à leur endroit. La médecine positive naît d'une reconfiguration des savoirs qui a eu lieu à la charnière des XVIIIème et du XIXème siècle. Cette reconfiguration s'inscrit dans une nouvelle forme de pouvoir : il ne s'agit plus de « laisser vivre et faire mourir », mais au contraire de « faire vivre et laisser mourir » (Foucault, 1997 : 214), de sorte que la vie devienne d'abord objet de gouvernement et bientôt d'un biopouvoir. Sur le plan épistémologique, *Les mots et les choses* décrivent le passage d'un « primat de la représentation » au décèlement des positivités de l'homme entendu comme une subjectivité finie. La vie, le travail et le langage constituent ces positivités qui précèdent le sujet tout en le constituant et permettent le surgissement de nouvelles sciences : la philologie remplace la grammaire générale, l'économie politique succède à l'analyse des richesses et l'histoire naturelle est détrônée par la biologie. L'homme apparaît alors pour la

première fois en chair et en os. Libéré du primat épistémologique de l'espèce, l'individu est enfin accessible à la science (Foucault, 1994).

Foucault applique son archéologie des savoirs à la médecine moderne dans la *Naissance de la clinique*. Selon lui, la clinique entendue comme rapport immédiat à la souffrance et constitution d'un savoir basé sur cette expérience ne peut être tenue pour un invariant de la pratique médicale : « Beaucoup, sinon toutes les révolutions de la médecine ont été faites au nom de cette expérience posée comme source première et norme constante. Mais ce qui se modifiait sans cesse, c'était la grille même selon laquelle cette expérience se donnait. » (Foucault, 2017 (1963) : 83).

La médecine moderne doit son existence à une articulation du visible et de l'énonçable issue du croisement de séries d'événements homogènes mais étrangères les unes aux autres. Aussi bien la clinique ne trouve-t-elle pas sa source dans une médecine individuelle mais dans une médecine sociale inscrite dans le gouvernement des populations. C'est la médecine épidémique qui a permis le développement d'une conscience médicale généralisée dotée d'un statut politique et d'un savoir centralisé constitué par un enregistrement encore proto-clinique dans la mesure où « son support n'est pas la perception du malade en sa singularité » (53). Le lien de la médecine à l'Etat instaure une connaissance de l'homme en santé. La médecine prend une posture normative. Les concepts biologiques vont ainsi pouvoir être « disposés dans un espace dont la structure profonde » répond « à l'opposition du sain et du morbide » (62).

Outre la réglementation du droit d'exercice et de l'enseignement médical, pour que le champ d'application de la clinique se détache de son contexte théorique et ne soit plus « limité à celui où se dit un savoir, mais coextensif à celui où il naît, s'éprouve et s'accomplit. » (95), il fallut que soit mise en question des structures hospitalières héritées du « grand enfermement » du XVII^{ème} siècle (Foucault, 1976 : 85). Afin d'éviter les contagions, l'espace hospitalier est fractionné selon la configuration des espèces pathologiques. La médecine est toute entière organisée autour de la clinique grâce à un réaménagement du domaine hospitalier ouvert à l'expérimentation par le caractère non contractuel qui y lie le médecin au malade. « (...) puisqu'il n'y a de malade guéri qu'en société, il est juste que le mal des uns soient transformés pour les autres en expérience (...) ce qui est bienveillance à l'égard du pauvre se transforme en connaissance applicable au riche. (...) L'hôpital devient rentable pour l'initiative privée à partir du moment où la souffrance qui vient y trouver apaisement est

retournée en spectacle. Aider finit par payer grâce aux vertus du regard clinique. » (Foucault, 2017 (1963) : 125)

Le symptôme est bientôt déchu de ses liens avec le tableau nosologique des espèces. Il n'est plus qu'un phénomène, c'est-à-dire la maladie à l'état manifeste, mais son langage ne peut plus avoir de sens pour le regard d'un autre sans qu'intervienne une conscience qui le transforme en signe de la maladie. « Acte perceptif sous-tendu par une logique des opérations » (133), le regard clinique est analytique en ce qu'il présuppose le recouvrement du visible et de l'énonçable en fixant une syntaxe qui lie l'élément perçu au discours. La transformation est effectuée par « une opération qui rend visible la totalité de l'expérience en chacun de ses moments » (133). Il ne s'agit plus de reconnaître la maladie mais d'en restituer en parole l'histoire qui couvre son être total puisque celui-ci consiste précisément à être vu et à être parlé. La genèse de la maladie s'identifie à celle de sa connaissance et de son enseignement. L'application des probabilités ouvre bientôt un espace illimité d'événements isolables constitués en séries et dans lequel vient se loger « l'armature technique d'une perception des cas. » (142). L'objet de la clinique est moins la personne malade que le fait pathologique individuel. Cependant, le statut du langage par lequel une conscience peut transformer des symptômes en signes demeure opaque à la clinique. Cette opacité a été masquée par divers mythes comme la structure alphabétique de la maladie dont les éléments seraient les symptômes, la réduction de la maladie à un nom désignant toute sa configuration et l'identification de l'expérience clinique avec une belle sensibilité qui va de corps à corps.

L'opacité du statut du langage analytique, c'est aussi celle du corps en sa massivité. L'anatomie pathologique livre à la clinique les principes de sa positivité. Le regard des surfaces fait place au regard pénétrant la profondeur des corps cadavériques. Bichat analyse les organes par les tissus qui les lient en parcourant les formes de la décomposition. La maladie devient elle-même analyse : « L'anatomie n'a pu devenir pathologique que dans la mesure où le pathologique anatomise spontanément. » (184). Pour que la temporalité historique des symptômes cliniques puisse s'ajuster à l'espace des membranes tissulaires, le regard médical dut s'enfoncer encore plus avant dans le corps, de sorte que la série chronologique des symptômes s'ordonne, sous la forme de phénomènes seconds, à la ramification de l'espace lésionnel (195). C'est dans la mort que se rapportent l'un à l'autre la série des symptômes et celle des lésions organiques car la mort est une situation expérimentale spontanée qui découvre la vérité de la maladie, sa localisation, et à partir de laquelle on peut reconstituer son évolution. « La vieille continuité des hantises millénaires qui

plaçaient dans la vie la menace de la maladie et dans la maladie la présence rapprochée de la mort est rompue : à sa place, une figure triangulaire s'articule, dont le sommet supérieur est défini par la mort. (...) Le privilège de son intemporalité (...) est pour la première fois retournée en instrument technique. » (202). La mort est la grande analyste. Elle est ce par rapport à quoi la vie est analytiquement exposée et donc positivement vraie. « La connaissance de la vie trouve son origine dans la destruction de la vie (...) la médecine contourne son plus vieux souci pour lire, dans ce qui témoigne de son échec, ce qui devait fonder sa vérité. » (205). Sous le regard anatomo-clinique, la maladie devient une déviation de la vie. Le corps de la maladie coïncide avec le corps du malade de sorte qu'à partir de Bichat, le pathologique est perçu sur le fond d'une individualité organique. Etablir des signes anatomo-cliniques, c'est « jeter sur le corps vivant tout un réseau de repérages anatomo-pathologiques, dessiner en pointillé l'autopsie future (...) lorsque, dans le langage, la mort a trouvé le lieu de son concept : l'espace alors a ouvert au regard la forme différenciée de l'individu. » (205).

Pour Foucault, un tel rapport à la mort est constitutif du sujet individuel moderne conçu comme un « doublet empirico- transcendantal » (Foucault, 1966 : 339 & 332). On l'a vu, en effet, c'est l'intervention d'une conscience qui permet cet accès à la vérité de l'organisme. Dans cette mesure, l'« analytique de la finitude » que représentent la phénoménologie et l'herméneutique n'est que l'autre face du regard analytique en ce qu'elle vise, sans jamais pouvoir l'atteindre, l'impensé de son discours et de son désir (329 & ss.). Le colloque singulier, le pacte de confiance et l'éthique de la sollicitude ne peuvent apparaître que comme une rêverie matrimoniale dans un contexte où « la connaissance de la vie n'est donnée qu'à un regard cruel, réducteur et déjà infernal qui la désire seulement morte » (Foucault, 2017 (1963) : 232).

2. Évolution de la relation soignant-soigné

L'évolution récente de la relation soignant-soigné est le plus souvent perçue comme le passage d'un modèle paternaliste soumettant le patient à l'autorité du médecin à un modèle tenant compte de l'autonomie du malade et de son savoir expérientiel. Cette évolution possède de nombreuses causes qu'il s'agit de remettre en contexte.

A partir des années 1950, outre l'augmentation du niveau de vie, les progrès médicaux tels que l'usage des antibiotiques, ainsi que le développement de meilleures conditions d'hygiène allongent d'une façon remarquable l'espérance de vie. Ce processus accroît l'importance des maladies chroniques et dégénératives dont font partie la plupart des maladies rares et qui constituent à ce jour la première cause de mortalité dans le monde avec 63 % des décès (OMS, 2013). En l'absence totale ou partielle de rétablissement, les maladies chroniques vont conduire à abandonner la relation thérapeutique classique basée sur la guérison pour une autre relation basée sur la gestion de la maladie. D'une part, les personnes atteintes de ce type de maladies sont amenées à se poser des questions éthico-métaphysiques et à interroger leur condition de malade de façon prolongée. D'autre part, les professionnels vont considérer ces malades comme des opérateurs potentiels de leurs propres soins à condition qu'on leur transmette un savoir qui leur permet de gérer leur maladie. Ainsi apparaît la figure du malade comme auto-soignant qui sera thématifiée dans les années 80 dans un contexte de crise de l'Etat providence et d'une attention renouvelée aux dépenses de soins (Neyret, 2018). Aujourd'hui encore, le non-respect de leurs traitements par les personnes atteintes de maladies chroniques sert de motif aux expériences de patient-partenaire que nous détaillerons plus loin. C'est toutefois en réaction aux expérimentations cliniques menées par les nazis qu'apparaît en 1947 dans le code de Nuremberg puis, en 1964, dans la Déclaration d'Helsinki, la notion de consentement éclairé du malade. Celle-ci a ensuite été généralisée à toute intervention médicale avant d'être récemment rendue obligatoire en Belgique par la loi du 22 août 2002 relative aux droits des patients.

2.1. Évolution du système de soins

L'évolution des relations soignant-soigné s'inscrit dans celle, parallèle, du système de soins. La seconde moitié du XX^{ème} siècle consacre une consommation médicale de masse rendue possible par la consolidation de la Sécurité sociale. Celle-ci contribue au développement de la recherche et de la production pharmaceutique bientôt concentrées entre les mains de quelques *big pharma*. Comme l'indiquent Philippe Abecassis et Nathalie Coutinet (2015), dans les années 80, ces *big pharma* s'appuyaient sur le développement de médicaments phares qui, tel le Prozac. Ce modèle des *blockbusters* permettait aux industries de réaliser d'importants bénéfices censés financer la recherche de nouveaux médicaments au moyen de technologies chimiques mondialement brevetées, à la production standardisée, et aux volumes de vente

élevés, tandis que les systèmes de santé acceptaient de les acheter au prix fort afin de socialiser l'innovation. A la fin des années 1990, ce modèle s'écroule à l'initiative des régulateurs en raison d'un ralentissement de l'innovation et de l'explosion des prix des médicaments innovants. Les industries pharmaceutiques se sont alors tournées vers le modèle des médicaments génériques à la faveur de nouvelles réglementations motivées par des contraintes financières. Toutefois, ce deuxième modèle s'est avéré peu rentable notamment à cause de la concurrence entre les firmes productrices. L'absence d'innovation radicale ne pouvait répondre à une demande de soins de plus en plus performants et mieux ciblés, notamment pour les maladies rares. Cette situation a conduit les firmes à adopter un nouveau modèle basé sur l'innovation issue de la recherche biotechnologique et de la génomique en mettant sur le marché des produits innovants et vendus à des prix élevés malgré les facilités octroyées par les régulateurs. L'application de cette politique a été rendue possible par la découverte d'un grand nombre de molécules durant la période 2010-2012. Cependant, contrairement, aux molécules chimiques, le développement des molécules biotechnologiques nécessite des coûts de recherche élevés. C'est pourquoi les firmes pharmaceutiques ont été incitées à cibler un nombre restreint de pathologies rentables. Aujourd'hui encore, les promesses des biotechnologies se font attendre pour les industries pharmaceutiques qui préfèrent former des joint-ventures avec des start-up de biotechnologie.

Les pratiques médicales depuis la fin de la seconde Guerre mondiale sont également caractérisées par une spécialisation accrue. Dès la fin des années 50, l'invention de l'hôpital contemporain autour des centres hospitalo-universitaires s'est construite sur une spécialisation des tâches. Cette multiplication des intervenants autour du patient et la disparition du référent qui s'ensuit pourraient être l'une des causes de l'éloignement du malade vis-à-vis du monde médical. Les médecins sont devenus interdépendants pour la prise en charge des patients. Ils se plaignent fréquemment d'une mauvaise information des patients par les collègues qui les leur confient. Ce qui peut rendre plus difficile l'acceptation du traitement par les patients (Castel, 2005). Les patients sont dirigés dans des parcours préconstruits dont ils ne connaissent pas les ressorts et doivent passer par un grand nombre de médecins qu'ils ne voient qu'un instant. Aussi se tournent-ils vers les infirmière(s), les aides-soignant(e)s et les professionnels du paramédical pour trouver des liens plus humains.

Le développement d'une médecine de spécialistes a fragilisé la position du médecin généraliste et a fragmenté les relations que le patient entretient avec le monde médical. La rationalisation des pratiques médicales s'accompagne de leur fragmentation. Aussi les

représentants du corps médical ont-ils voulu les harmoniser. L'évaluation des pratiques et les outils d'aide à la décision contribuent à cette standardisation, de même que la promotion de la « médecine des preuves » (*Evidence Based Medicine* ou EBM) (Delvenne, 2002). Cette dernière présente des niveaux d'évidence pondérés des données cliniques comme un outil d'aide à la décision. Le niveau d'évidence le plus élevé est constitué par les essais cliniques randomisés en double aveugle qui visent à maintenir le médecin traitant et le patient dans l'ignorance, ni l'un ni l'autre ne sachant si le patient utilise le médicament actif ou le placebo. La médecine des preuves constitue également un outil supplémentaire d'accumulation des données servant à produire des protocoles toujours plus nombreux qui s'immiscent dans les relations médecin-patient.

Par ailleurs, suite à des affaires comme celles du sang contaminé, des hormones de croissance ou encore du poulet à la dioxine, la fin du siècle dernier a été marquée par une crise de confiance envers ce que l'on nomme la « biomédecine ». Cette dernière expression recouvre les sciences de la vie consacrées à l'application directe des connaissances biologiques en médecine. A dire vrai, depuis le XIX^{ème} siècle, la médecine a toujours eu partie liée avec les sciences de la vie. C'est à partir de la découverte de l'ADN (1953), des enzymes de restriction capables de couper des segments d'ADN (1962) et de la maîtrise des technologies associées en biologie moléculaire que l'on peut proprement parler de biomédecine au sens moderne. Mais le terme est souvent employé pour qualifier toutes les pratiques médicales qui ne ressortissent pas de la médecine clinique, en ce compris la biologie médicale qui relève de la pathologie et analyse les prélèvements effectués sur des patients. En ce sens, l'importance prise par la biomédecine participe à la multiplication des intervenants médicaux et à l'éloignement du patient – puisque tout se passe en laboratoire - tout en persévérant dans la démarche analytique de la médecine anatomo-clinique. D'aucuns, on le verra, considèrent qu'elle déshumanise la médecine en imposant un point de vue scientifique qui objective le patient alors que la médecine clinique prendrait mieux en compte de sa dimension subjective.

C'est cependant dans son application la plus récente que la biomédecine rencontre le plus d'opposition. La réduction du corps vivant à un programme génétique réveille les angoisses que nous avons déjà évoquées au point 2.4. de la section 1. Les sciences biomédicales permettent une médecine prédictive qui fait fi de la plainte du malade et semble contester la primauté que Canguilhem attribuait à la pathologie sur la physiologie. L'appréhension du « meilleur des mondes » décrit dès 1932 par Aldous Huxley est encore accentuée par les menaces d'eugénisme et de manipulation du vivant que permettent les nouvelles

biotechnologies : thérapie génique, décryptage du génome humain, génomique, protéomique, culture de cellules souches, ingénierie génétique, pharmacogénomique, etc.

La médecine contemporaine a également subi des transformations dues à l'avènement de l'imagerie médicale : scanner, IRM et images en 3D. Selon Alain-Charles Masquelet, ces techniques qui permettent de voir directement l'organe comme si le corps était devenu transparent correspondent à un nouveau regard médical remplaçant celui de l'anatomo-clinique et qui serait caractérisé par une « désincarnation de la rencontre » entre le soignant et le soigné. En éloignant le corps au profit de l'image, elles dépossèderaient le clinicien de son « art qui consistait tout entier à construire une représentation mentale de la lésion » (Masquelet, 2007).

Cette brève revue de la récente évolution de la médecine peut être perçue en termes de fragmentation, non seulement de la pratique médicale et des diverses pathologies, mais aussi du corps du patient objectivé par le regard technoscientifique. Cette orientation semble pourtant contredire la tendance à prendre en compte la globalité du patient en une approche biopsychosociale et à lui octroyer plus d'autonomie (Neyret, 2018). Aussi bien : ne rendrait-on pas à la subjectivité du patient ce qu'on lui prend par ailleurs en le soumettant à une extrême fragmentation de son corps suite au perfectionnement du regard analytique ?

2.2. Les premières mobilisations sociales pour une réforme du système de soins

Deux grandes mobilisations ont contribué à l'évolution de la relation soignant-soigné : le mouvement des femmes pour la libéralisation de l'avortement dans les années 70 et la mobilisation contre le sida face à l'absence de traitement efficace dans les années 80 et 90.

Dès les années 1960, les mouvements féministes ont dénoncé la médicalisation excessive des femmes et les interventions médicales abusives, telles l'hystérectomie, dont elles faisaient l'objet. Sous le nom de « manifeste des 343 », une liste de signataires s'étant fait illégalement avortées est publiée en 1971. En 1973, le mouvement associatif, notamment le Groupe d'information santé (GIS) qui rassemble des médecins, élargit ses objectifs à une réforme du monde médical fondée sur l'autonomie de l'utilisateur et propose un guide d'apprentissage d'une nouvelle technique d'avortement par aspiration. Deux ans plus tard, soit un an après la dépénalisation de l'avortement en France, le GIS promeut une « médecine désordonnée »

passant par la suppression de l'Ordre des médecins et son remplacement par un contrôle populaire. Il milite pour un droit au libre usage du corps, ce qui implique le développement de savoirs profanes sur la santé et la maladie, de centres de santé fondés sur l'entraide et de pratiques de santé autonomes. Selon Alexandre Klein, « parce qu'elles n'étaient ni malades ni médecins, les femmes sont parvenues à rendre opératoire une critique de l'ordre médical, fissurant à jamais le système clos de son autonomie professionnelle » (Klein, 2012).

La réappropriation de savoirs profanes par les femmes a également conduit dans les années 80 à l'élaboration d'une autre notion amenée par les théories féministes aux Etats-Unis : le *care*. En anglais, le *care* se distingue de la *cure*. Les soins domestiques, le ménage, la surveillance du régime alimentaire, du nombre d'heures de sommeil, la pratique d'un sport, l'accompagnement des personnes âgées, etc., sont autant d'éléments constituant un travail sanitaire non reconnu. Ils induisent un élargissement de la notion de soin en y incorporant toutes les activités qui visent à maintenir et à entretenir la vie (Neyret, 2018).

Au début des années 80, les sciences médicales se voient incapables de répondre au développement fulgurant du sida. Tandis que les médecins se disputent les brevets attachés à la découverte du virus, un grand nombre de personnes meurent, notamment parmi les homosexuels. En 1985, les premiers tests sérologiques révèlent l'existence de porteurs sains mais séropositifs, ce qui accentue la détresse de malades déjà stigmatisés par le monde politique. Entre l'apparition de l'épidémie en 1981 et l'application de trithérapies en 1996, différents types d'engagements voient le jour que Janine Barbot et Françoise Acker résument en plusieurs modèles (Barbot, 2002). L'association AIDES promeut un savoir gestionnaire de la maladie. En apprenant à interpréter et à gérer ses symptômes, le patient développe un savoir de la maladie qu'il s'agit de faire reconnaître par les médecins. Dans le second modèle développé par Act-up, le malade émancipé par l'action collective doit contrôler les médecins dont tout le pouvoir vient de leur monopole du savoir et de l'information. Il s'agit donc de diffuser aux malades les informations scientifiques afin qu'ils puissent s'en emparer sans délai. L'association Action traitement promeut quant à elle un malade consommateur de pointe qui doit avoir accès aux dernières innovations thérapeutiques et voir un partenaire dans le médecin. Enfin, l'association Positif consacre un malade expérimentateur qui s'engage lui-même dans les tests de traitements et circule entre les différents types de médecines, en ce compris les médecines alternatives pour constituer son parcours médical en repensant les protocoles de soins ou d'expertise, jusqu'à procéder à des expérimentations sur lui-même si cela s'avère nécessaire.

C'est également au cours des années 1970-1980 que se développe le recours aux médecines « alternatives », « parallèles » ou « non conventionnelles », au point que l'on parle alors d'une nouvelle culture médicale et qu'en 1985, près de la moitié des français disent les avoir utilisées (Laplantine & Rabeyron, 1987 : 67). Celles-ci fournissent aux malades une réponse à leur demande d'écoute et de prise en charge individuelle, quand ce n'est pas à leur quête de symbolisme ou de naturalité. Elles permettent également à chacun de construire son parcours de soin de manière autonome au sein d'un paysage médical de plus en plus éclaté. En 1982, un diplôme universitaire de médecine naturelle est créé en France mais ceux qui veulent appliquer cette formation sont poursuivis par l'Ordre des médecins. En 1985, une commission destinée à envisager l'évaluation des thérapeutiques alternatives est instituée et, un an plus tard, elle propose d'entamer des recherches épistémologiques. Le projet sera cependant abandonné suite au changement de gouvernement (Klein, 2007). Depuis lors, le regard du politique et celui de la médecine conventionnelle ont quelque peu évolué, si bien que, en réponse à une demande du Parlement européen émise en 1997, de nombreux pays, parmi lesquels la Belgique, ont commencé à reconnaître l'ostéopathie, la chiropractie, l'acupuncture et l'homéopathie (SPF Santé publique, 2016).

2.3. Rôles des associations et d'internet

Certaines associations de patients sont fort anciennes. En France, l'Association Française contre les Myopathies (AFM) est créée par des représentants de patients dès 1958. C'est avec succès qu'elle attira l'attention sur les maladies musculaires comme en témoigne la création du Téléthon en 1987. Les associations qui au début du siècle reposaient sur une autorité médicale à visée moralisatrice sont aujourd'hui animées par des malades engagés qui entendent pouvoir décider de leur prise en charge (Carricaburu & Menoret, 2004 : 163). Le tournant semble s'être opéré à la même époque que les mobilisations évoquées au point précédent. A titre d'exemple, c'est dans les années 1980 qu'en France, la Ligue nationale pour le cancer, une association philanthropique datant de 1918, perdit son hégémonie au profit de l'Association pour la Recherche contre le Cancer créée en 1962 (Knobé, 2009). En Belgique, où elles sont aujourd'hui 400, les premières vraies associations de patients apparaissent dans les années 70. Mais le mouvement ne se structurera qu'au tournant du siècle (Cherbonnier, 2011). Outre leur rôle de soutien psychologique, elles fournissent aux patients et à leurs

familles une aide en matière sociale, juridique, scientifique, spirituelle et parfois financière. Quoiqu'elles soient fort diverses, les associations de patients peuvent être divisées entre les « spécialisées », de taille modeste, et les « généralistes » regroupant différents types de malades. Ces dernières sont tenues par les autorités comme les interlocuteurs les plus crédibles. Depuis la fin du siècle dernier, les associations de patients prennent une part de plus en plus importante dans le système de santé. En France, une place leur est réservée dans la Conférence nationale de santé, les conseils d'administration des hôpitaux, la promotion des droits du patient et les instances de la recherche médicale (Lecimbre & al, 2002). En Belgique, sont présentes à l'Agence du Médicament, à la Commission des assurances et à l'Observatoire des maladies chroniques.

La disponibilité des informations médicales sur internet joue un grand rôle dans les relations médecin-patient. Certains, comme Anthony Giddens (1991) ou Sherry Turkle (1995) considèrent qu'internet contribue à la démocratisation des échanges d'informations et à la production de nouvelles pratiques libératrices. D'autres, au contraire, conçoivent sa masse d'information aussi inégales que disponibles comme une menace pour le bien-être, la relation médecin-patient et la connaissance (Lash, 2002). Michael Hardley (2004) observe deux mouvements contradictoires. D'une part, les patients utilisent internet pour se réappropriier les questions de santé et se constituer une certaine expertise. D'autre part, dans la mesure où elle permet l'indifférenciation des contenus, l'e-santé autorise ses acteurs à tirer parti de cette situation en court-circuitant l'usager par un brouillage des savoirs ou, au contraire, en réintroduisant les limitations existantes hors du net. Pour Christine Christine Thoër (2013), en désacralisant le savoir médical, internet conduit les cliniciens à aider leurs patients à comprendre l'information recueillie, ce qui rapproche les protagonistes. La confrontation des patients aux récits en ligne d'expériences de pairs contribue à accroître la légitimité des savoirs profanes. Les soignants sont de plus en plus présents sur Internet notamment via des blogues. Mais l'e-santé se développe dans un contexte de marchandisation de la santé qui trouve sur la toile de nouvelles opportunités d'expansion. Pierre Drielsma (2012) craint que la télémédecine signe la fin du colloque singulier et déshumanise le rapport médecin-malade en proposant des solutions techniques aux problèmes de la maladie et de la mort. En revanche, selon lui, elle constitue un outil pertinent là où il est possible de démedicaliser, de façon à éviter les hospitalisations intempestives. Tel semble être également le point de vue de l'OCDE qui rappelle les nombreuses questions touchant le contrôle et la sécurité des produits thérapeutiques vendus en ligne (Slattery, 2008). Enfin, Fabienne Boudier et al. indiquent que

« l'augmentation de l'offre d'informations sur Internet a comme corollaire une accentuation de la pression sur les malades. Ils doivent ainsi savoir pour constituer le premier bouclier contre la maladie. Dès lors, Internet va libérer le patient tout en devenant une contrainte pour lui. » (Boudier & al., 2012), ce qui lui sera d'autant plus difficile s'il manque de temps ou de capital culturel (Renahy, 2008).

2.4. Typologie des relations soignant-soigné

Suite à un ouvrage fondateur décrivant les formes d'un savoir profane de l'expérience médicale (Herzlich, 1969), les sciences humaines n'ont pas tardé à investir le champ de recherche constitué par les représentations des patients et leurs relations aux professionnels du soin. Selon la lecture effectuée par Henri Bergeron (2007), la loi française sur les droits du patient du 4 mars 2002, qui correspond à notre loi du 22 août 2002 instituant le consentement éclairé, valorise une conception déjà ancienne de décision partagée entre le patient et le médecin. La littérature principalement anglo-saxonne qui épouse cette perspective interactionniste distingue quatre modèles de relations patient-médecin.

La relation dite paternaliste a été thématisée dans une perspective fonctionnaliste par Talcott Parsons dès 1951 (Parsons, 1991 (1951)). Ce dernier analyse la relation thérapeutique comme structurellement asymétrique en raison du savoir exclusif du médecin et de l'état de fragilité du patient. Le médecin ne divulgue à son patient que des informations choisies en fonction de cet état de fragilité. De son côté, le patient est doté d'un faible degré d'autonomie qui le conduit à s'en remettre en toute confiance à la bienveillance du médecin : « au sens exact du terme, [le patient] ne voit plus clair en lui-même, car entre lui-même observant son mal et lui-même souffrant de son mal s'est glissée une opacité et parfois même une obscurité totale ; tous ses pas dans la connaissance de lui-même sont devenus trébuchants comme ceux d'un enfant. » (Portes, 1954 : 158). La compréhension de la relation thérapeutique se confine alors à l'analyse du système normatif (déontologie médicale, droits et devoirs) qui a pour fonction de protéger les patients contre les abus éventuels de leur situation de dépendance.

Dans le modèle informatif, en revanche, le médecin transfère les informations nécessaires au patient pour que celui-ci puisse, en toute connaissance de cause, choisir son traitement. Les valeurs et préférences du patient sont connues par lui-même et n'ont pas besoin d'être

révélées. Les valeurs et préférences du médecin, quant à elles, n'interviennent pas dans le choix du patient. Ce modèle est considéré par Alexandre Jaunait comme un « paternalisme extrémiste » dans la mesure où le médecin se limite à fournir des faits scientifiques et des actes techniques tandis que le patient fournit les valeurs (Jaunait, 2003).

Le modèle interprétatif ajoute au modèle informatif une intervention du médecin dans la révélation des valeurs du patient afin que le choix du traitement coproduit dans leur interaction y soit adapté. Enfin, dans le modèle délibératif, le rôle du médecin est encore élargi puisqu'il consiste à aider le patient à découvrir ses propres valeurs, quitte à les redéfinir avec lui au sein d'une discussion authentique. C'est alors ce dernier modèle qui est considéré comme le plus adapté à l'évolution de la relation médecin-patient.

2.5. Appréciations relatives à l'autonomisation du patient

La confirmation d'une autonomisation du patient entérinée par les lois de 2002 a donné lieu à d'abondants commentaires qui peuvent être rangés en deux groupes. Le premier de ces groupes est composé, d'une part : des auteurs qui, tels Eliot Freidso (1984), Anselm Strauss (1992) ou les Emanuel (1992), ont thématiqué les modèles de la relation médicale ou qui, tels Gilles Girard et Paul Grand'maison (1963), ont présenté l'approche négociée à l'origine de la loi relative aux droits des patients, et d'autre part : les promoteurs des applications de cette tendance telles que l'éducation thérapeutique ou le partenariat-patient. Selon ces auteurs aux opinions libérales, nous assisterions au « passage d'un modèle traditionnel-charismatique de l'autorité médicale à un fondement rationnel légal. Et c'est en ce sens, et en ce sens principalement, qu'il faut entendre le vocable de rationalisation qu'utilisent nombre de sociologues pour caractériser les transformations qui traversent la médecine depuis quelques décennies » (Bergeron, 2007). Le second groupe est constitué par les auteurs selon lesquels la relation paternaliste n'est pas dépassée, soit parce que son caractère profondément anthropologique lui permet de s'adapter aux tendances libérales, soit au contraire parce que la rhétorique de l'autonomisation du patient ne serait qu'un leurre. Quoiqu'opposées, ces dernières perspectives conduisent toutes deux à une critique de la clientélisation du patient. Cependant, les partisans d'un paternalisme adapté sont plus enclins à s'opposer à la rationalisation des pratiques médicales et à la biomédecine dans la mesure où elles menacent la relation clinique et son « colloque singulier ».

2.5.1. *Entre libéralisme et tradition*

Cette dernière perspective est notamment représentée par Philippe Fragu, Jean-Philippe Pierron et Alexandre Jaunait. Ce dernier montre comment les normes déontologiques ont progressivement intégré certaines positions libérales (Jaunait, 2003 & 2007). Le paternalisme introduit une notion de confiance au sein d'une relation asymétrique qui est non seulement justifiée par le savoir objectif du médecin, mais aussi parce que celui-ci dispose d'un magistère moral fondé sur sa conscience dans la mesure où sa responsabilité est engagée. La position libérale suppose, au contraire, que la définition du bien est indissociable du sujet et qu'il n'y a pas d'objectivité qui puisse s'y substituer. Cependant, dans sa version modérée, l'anti-paternalisme libéral conserve une justification médicale à la norme de divulgation de l'information puisque « le praticien peut, à titre exceptionnel ne pas divulguer les informations si la communication de celles-ci risque de causer manifestement un préjudice grave à la santé du patient » (SPF Affaires sociales, Santé publique et Environnement, 2002). Dans cette mesure, le privilège thérapeutique du médecin n'est pas remis en cause. En revanche, le modèle contractuel « formalise la relation de confiance en s'attachant à penser les rapports entre personnes égales dans un monde idéalement libéral » où chaque contrat viserait l'obtention d'un bien objectif. Or, dans la plupart des cas, le patient cherche seulement à recouvrer sa santé qui n'est pas un bien objectif. Du reste, dans le cadre du consentement éclairé, il demeure loisible au patient de s'en remettre totalement au médecin pour une décision thérapeutique. Le professionnalisme du médecin permettrait la qualification morale de la pratique thérapeutique parce que la relation médicale « ne repose pas sur l'explicitation des intérêts de chacun mais plutôt sur une explicitation des motivations morales des individus ». La préservation du privilège thérapeutique introduit dans le raisonnement libéral « une évidence pratique (...) qui consiste à reconnaître la valeur instrumentale du paternalisme », à savoir la nécessité médicale de décider pour autrui sans que cela implique nécessairement une visée paternaliste. En revanche, le modèle contractuel ne prend pas en compte la faiblesse des individus ni les possibilités de construction d'une conception réfléchie du bien-être. Quoique la confiance soit devenue un droit, elle demeure la norme qui permet de distinguer le contrat médical de contrats juridiques plus classiques » (Jaunait, 2003). En ce sens, comme l'écrit Jean-Philippe Pierron, « le soin exige une forme d'hétéronomie pour restaurer l'autonomie » (Pierron, 2007). Cette perspective est partagée par Tom Beauchamp et James Childress (2008) dans leur tentative de conjointre les principes de bienfaisance et d'autonomie.

Une même défense du « colloque singulier » est effectuée par Philippe Fragu qui lie sa fragilisation à l'emprise des sciences biomédicales (Fragu, 2004). Fragu se réfère expressément aux *Trois niveaux du jugement médical* de Paul Ricoeur : le pacte moral de confiance implique une certaine égalisation des conditions par les démarches des deux protagonistes en vue de combler l'asymétrie originelle de leur relation : « Le pacte de soin devient ainsi une sorte d'alliance (...) L'accord doit son caractère moral à la promesse tacite partagée par les deux protagonistes » (Ricoeur, 1996), à savoir : l'engagement du médecin à suivre le patient et celui du patient à se conduire comme l'agent de son propre traitement.

Les préceptes de la sagesse pratique issue de ces engagements sont les suivants : 1° La reconnaissance du caractère singulier de la relation implique l'insubstituabilité de la personne, ce qui exclut le clonage. 2° L'indivisibilité de la personne qui n'est pas une collection d'organes s'oppose à la « fragmentation qu'imposent aussi bien la diversité des maladies et leur localisation dans le corps que la spécialisation correspondante des savoirs et des compétences, elle s'oppose également à un autre clivage entre le biologique, le psychologique et le social » (Ricoeur, 1996 : 24). 3° L'estime de soi, on l'a vu, est un des éléments essentiels de la relation de soin (cf. point 3.2. de la présente section). Or, la pratique de soins dans les hôpitaux encourage le malade à la dépendance et le personnel à « des comportements offensants et humiliants pour la dignité du malade », de sorte à entretenir une méfiance « qui corrompt le pacte de soins ».

Au niveau normatif également, outre le secret médical qui entérine la confidentialité impliquée dans le pacte de soins, les codes de déontologie posent que la médecine n'est pas un commerce de sorte que le contrat médical se distingue des formes de contrat régissant l'échange de biens marchands. Par ailleurs, le droit des patients à une vérité partagée demeure relatif puisqu'il tient compte de la capacité des patients à comprendre, à accepter et à intérioriser la maladie dans leur identité narrative. Du reste, « le devoir de vérité dû au patient est menacé lorsque de nombreux tiers sont impliqués ». Ainsi, dans la médecine hospitalière, « le vis-à-vis du malade tend à être l'institution hospitalière elle-même, au prix d'une fuite incontrôlable de la responsabilité » (Ricoeur, 1996 : 29).

Enfin, le « premier front » de la bioéthique consiste à protéger la « médecine humaniste » de l'objectivation opérée par les « sciences biologiques et médicales », notamment en ce qui concerne l'expérimentation. Ici intervient seulement le consentement éclairé que rendraient impossible la médecine prédictive et les essais en double aveugle. Ricoeur opère un lien entre

la fragmentation de la pratique médicale et la prise en charge administrative de la santé publique. La particularité du contrat médical contemporain expose dès lors trois paradoxes qui se recouvrent peut-être : 1° « la personne humaine n'est pas une chose, et pourtant son corps est une nature physique observable », ce qui rejoint la condition du sujet moderne. 2° La personne n'est pas une marchandise mais la médecine a un coût. 3° « La souffrance est privée, mais la santé est publique ».

2.5.2. *La dénonciation de l'autonomie*

Enfin, un certain nombre d'auteurs considèrent que le paternalisme est intrinsèque au système médical de sorte que l'autonomie concédée aux patients reste trop limitée.

Pour Alexandre Klein (2012), la rhétorique contemporaine de l'autonomie en matière de santé est liée au développement d'un marché du soin. L'utilisateur qui s'était révélé acteur de sa santé devient consommateur. L'intégration de l'autonomisation du malade se serait effectuée au prix d'une abstraction issue de la distinction entre d'une part l'idéal d'une autonomie au sens de l'autodétermination et, d'autre part, l'autonomie au sens de consentement considérée comme étant la seule à pouvoir être appliquée. Cette intégration participerait dès lors à un oubli des revendications qui ont eu lieu à la fin du cercle dernier au profit d'une « éthique alibi ». Selon Klein, c'est au cœur de la production biomédicale que se jouerait aujourd'hui l'affirmation de l'autonomie des usagers. L'auteur évoque les *bio-hackers* qui revendiquent une pratique autonome de la biologie à l'instar de Kay Aull, cette « jeune bio-ingénieure américaine qui, en 2009, ne pouvant payer les milliers de dollars nécessaires à l'acquisition d'un test de dépistage de l'hémochromatose, maladie héréditaire dont est atteint son père, le produit, seule dans un laboratoire installé dans le placard de sa chambre, et pour quelques dizaines de dollars seulement ».

Françoise Acker (2006), compare la situation du patient au sein du système médical à celle de l'élève ou du salarié. Pour ce faire, elle s'appuie sur les écrits d'Anselm Strauss (1982 & 1985) selon lequel la maladie peut être conçue comme une trajectoire et les malades comme « une classe de travailleurs, rarement identifiée comme telle » (AS, 1982), mais qui participe à la production des soins et à la division du travail médical. Le travail du malade reste invisible lorsqu'il ne fait pas l'objet d'une demande explicite de la part des soignants. Or, il ne fait que s'accroître : « Le malade, doit, aujourd'hui, être un malade éclairé, informé, rationnel

qui s'intègre dans un dispositif d'offre de soins réfléchi (...) Si le malade a le droit d'être informé pour exercer son jugement par rapport au mode de prise en charge qui va lui être proposé, l'institution attend aussi de lui qu'il s'informe, qu'il soit attentif, réactif à l'information qui va lui être dispensée ». Le patient est évalué sur ses compétences, mais certaines compétences des patients, par exemple des « patients formateurs », sont prises en compte alors que d'autres sont reléguées. Le travail que le malade doit mener pour faire face son malheur est souvent occulté. Les émotions qu'il engendre ne sont pas anticipées pour telle étape de sa trajectoire. Le rythme du patient, sa façon personnelle de faire face, doit s'ajuster au rythme de l'institution. En outre, le malade doit prendre en charge les soins qui lui sont abandonnés par les soignants. « L'asymétrie existante et décriée dans la relation médecin-malade s'est peut-être déplacée, mais elle perdure d'une autre façon. L'apprentissage rapide des règles, des comportements, des savoirs à maîtriser est un des enjeux de la fluidité de la gestion des flux dans un contexte de temps de plus en plus restreint, segmenté. » (Ibidem).

De même que pour Freidson et Strauss (1992 b), selon Patrick Castel (2005), la domination médicale est liée à la maîtrise de l'institution par les médecins qui s'organisent pour défendre leurs intérêts. La nouvelle conception de la relation au patient constituerait pour l'institution médicale un moyen de maîtriser l'incertitude née de la fragilisation de son autorité par la mobilisation croissante des malades. Dans un contexte de concurrence, le patient serait pour le médecin un moyen d'obtenir des informations sur les comportements de ses pairs et d'entretenir des relations privilégiées avec certains d'entre eux pour qu'ils lui adressent des patients. Ces derniers deviennent alors des ressources pour un groupe de professionnels qui se les fournissent et se les échangent. Un groupe de médecins parviendra à maîtriser les relations avec les patients et à maintenir une certaine autorité si ses membres parviennent à s'organiser de manière à limiter la concurrence entre eux et à développer des outils permettant une relative homogénéité des pratiques qui soit rassurante pour les malades.

Enfin, on ne saurait omettre les travaux de Sylvie Fainzang. En analysant l'usage du mensonge dans la relation médicale, celle-ci conteste que l'information échangée soit neutre et exhaustive. Au contraire, Fainzang considère que le mensonge constitue « un ingrédient essentiel de la relation thérapeutique » (Fainzang, 2006). L'information s'échange plus qu'auparavant, mais les zones de non-dits se seraient déplacées : on assume désormais l'annonce d'un cancer, mais l'on n'ose pas informer le patient sur l'aggravation de sa maladie. Rejoignant les analyses de Castel, Sylvie Fainzang montre que ce consentement

s'effectue à l'intérieur d'un éventail intéressé d'options et qu'une partie de l'activité des professionnels consiste précisément à contrôler l'autonomie du patient. La délibération n'est donc pas un processus neutre de découverte mutuelle des préférences, mais une relation d'échanges, elle-même structurée par d'autres échanges. C'est pourquoi, ainsi que le montre l'auteur dans son ouvrage sur l'automédication (Fainzang, 2012), les discours des médecins sur l'autonomie des patients demeurent contradictoires. Dans cette mesure, le consentement éclairé ne serait qu'un « consentement résigné » fort éloigné de la « démocratie sanitaire » inscrite dans la loi française de 2002.

2.6. Quelques applications de l'*empowerment* des patients

« Soins centrés sur le patient », « éducation thérapeutique du patient », « patient expert », « patient partenaire », « patient pair », « patient ressource » ou « patient formateur » sont autant de déclinaisons de l'« empuissancement » (*empowerment*) du patient. Le terme générique de patient expert a été évoqué pour la première fois dans les pays anglo-saxons, dans les années 70 avant d'être repris quelques années plus tard dans la lutte contre le sida. Il désigne aujourd'hui une multiplicité de rôles que les patients peuvent endosser pour transmettre leurs connaissances, que ce soit auprès d'autres patients, en partenariat avec des professionnels de santé ou encore en tant que formateurs pour les futurs soignants. Le « soins centrés sur le patient » (*Patient Centred Care*) s'applique à l'étape de l'évolution de la relation patient-soignant qui fait suite au modèle paternaliste. Il se résume à « fournir des soins respectueux et attentifs aux préférences, aux besoins et aux valeurs de chaque patient et veiller à ce que ses valeurs orientent toutes les décisions cliniques. » (Institute of medicine, 2001). Le « patient pair » est une personne qui a déjà eu l'expérience de la maladie et de ses traitements et qui partage cette expérience à un patient « novice ». Le « patient ressource » est une expression notamment employée par la Ligue française contre le cancer pour désigner des bénévoles qui ont été soignés pour un cancer afin qu'ils interviennent auprès des autres malades en complémentarité des professionnels de santé (AF3M, 2013). Les patients-ressource reçoivent une formation spécifique et bénéficient d'un accompagnement par la Ligue. Le « patient formateur » désigne toutes les situations où un patient formé par l'institution devient lui-même formateur, notamment auprès des étudiants en médecine.

L'« éducation thérapeutique du patient » qui a été reconnue par l'OMS en 1998 a été développée en France à partir du début de ce siècle. Elle est définie « comme un processus de renforcement des capacités du malade et/ou de son entourage à prendre en charge l'affection qui le touche, sur la base d'actions intégrées au projet de soins. Elle vise à rendre le malade plus autonome par l'appropriation de savoirs et de compétences afin qu'il devienne l'acteur de son changement de comportement, à l'occasion d'événements majeurs de la prise en charge (initiation du traitement, modification du traitement, événements intercurrents...) mais aussi plus généralement tout au long du projet de soins, avec l'objectif de disposer d'une qualité de vie acceptable par lui » (Saout & al., 2008). La formation commence par un diagnostic des besoins éducatifs des patient en fonction des nécessités thérapeutiques pour continuer par la négociation avec le patient d'un contrat définissant les compétences à acquérir, la mise en œuvre d'un programme personnalisé d'éducation thérapeutique et enfin une évaluation. L'arrêté du 14 janvier 2015 rend obligatoire une formation d'au moins 40 heures (Légifrance, 2015). Les formes d'éducation thérapeutique varient selon l'institution formatrice. Depuis 2009, certaines de ces institutions dispensent des diplômes universitaires (Université de Paris-Sorbonne, s.d.). L'approche française est institutionnelle. L'université des patients fonctionne sous l'égide du ministère de la Santé et de la Solidarité.

La notion et la pratique du partenariat patient nous viennent de l'Université de Montréal. L'approche *patient partner* est apparue en Colombie britannique dès 2007 (Pomey & al., 2015). Les premiers patients partenaires ont été formés au Québec en 2010. Le modèle a été implémenté en Belgique francophone à partir de 2015. Les patients partenaires font l'objet d'un recrutement et d'une formation. Ils sont identifiés par leur clinicien, recrutés par des personnes habilitées et enfin mandatés pour des missions précises en relation avec leur expérience. Il existe également des aidants proches partenaires. Les patients partenaires sont recrutés dans l'établissement de santé et intégrés dans l'unité de soin. Leur recrutement s'effectue au sein d'une population de patients qui suivent leur traitement et ne sont pas au stade aigu de leur maladie. Si la personne est intéressante, un représentant de l'institution la rencontre durant une heure, puis il détermine ce qu'elle peut faire au-delà de ses soins afin de l'inclure dans le milieu professionnel pour l'amélioration des soins, la formation des étudiants ou la recherche. La formation du patient peut prendre de deux à sept heures en fonction des personnes. Elle est plus fine selon le modèle canadien que ce que propose l'éducation thérapeutique : le patient est impliqué dans tel service pour tel volet, par exemple l'annonce du diagnostic. En revanche, le partenariat-patient ne collabore pas avec les associations de

patients alors que ces dernières sont intégrées dans le pilotage de l'éducation thérapeutique. En France, les patients partenaires sont pour la plupart recrutés parmi ceux qui ont suivi une éducation thérapeutique. Le modèle du partenariat-patient est considéré par ses promoteurs comme un stade supérieur au « soin centré sur le patient » dans l'évolution de la relation de soin dans la mesure où le patient-partenaire devient lui-même un opérateur de pratiques qui s'appliquent à d'autres patients. Au Canada, les patients partenaires sont rémunérés. De même que le modèle français de l'université des patients, le partenariat-patient conduit donc à la professionnalisation de certains malades.

Ces applications de l'autonomisation des patients ouvrent à au moins deux questions : 1° Ne risquent-elles pas d'aggraver les inégalités entre malades en produisant une élite de patients possédant les compétences cognitives requises ? 2° Ne visent-elles pas seulement à intégrer de « bons patients » dans une forme de management visant à résoudre les dysfonctionnements d'un système médical en termes de communication et de flux d'informations, tout en excluant les savoirs profanes qui pourraient remettre profondément en question les pratiques médicales ? Nous tenterons d'y répondre dans la seconde partie.

Partie II : L'incidence des maladies rares sur la relation soignant-soigné

Section 1 : Description et méthode

La partie I de ce travail présente une revue de la littérature qui concerne la notion de maladie rare et les difficultés de la relation soignant-soigné dans notre système de soins. La partie II examinera l'incidence des maladies rares sur la relation soignant-soigné avant de proposer des pistes de solution éthico-philosophiques. L'examen de l'incidence des maladies rares sur la relation soignant-soigné ne s'effectuera pas à partir de l'interprétation des points de vue exposés dans la partie I, mais, de façon plus empirique, à partir de témoignages relevés dans différents media. Par « témoignage », il faut entendre ici tout ressenti et jugement personnels concernant la relation du patient à sa pathologie rare ou au corps médical, pourvu qu'ils soient exprimés par le malade lui-même ou par les soignants qui se sont occupés de son cas. La seule exception relève de situations où un enfant malade est incapable de s'exprimer convenablement de façon verbale. Ce sont alors les parents de l'enfant, le plus souvent les mères, qui jouent le rôle de témoins. Sauf cette exception, afin de s'assurer qu'il s'agit bien de ressentis et de jugements personnels, seuls les propos utilisant le pronom déictique « je » sont retenus. Dans cette mesure, il est hélas difficile de collecter des témoignages de soignants, en particuliers de médecins, dont les considérations sont le plus souvent techniques. En revanche, de nombreux témoignages de malades sont essaimés dans des propos techniques, voire à des fins publicitaires. Comme il convient de relever les témoignages les plus authentiques possibles, ces derniers n'ont pas été retenus.

Les 442 témoignages ou extraits de témoignages retenus sont issus des 15 documents suivants :

1° Boucand, Marie-Hélène, *Une approche éthique des maladies rares génétiques* (Boucand, 2018). Cet ouvrage comporte un grand nombre de courts extraits de témoignages interprétés à la lumière de citations théoriques en une sorte d'herméneutique du vécu soutenu par la littérature philosophique. L'auteur exprime peu son propre ressenti. Atteinte elle-même d'une maladie rare, Marie-Hélène Boucand est médecin en médecine physique et réadaptation, ancien chef de service aux Hospices Civils de Lyon et docteur en philosophie.

2° Demaret, Ines, *La damnation des maladies orphelines* (Demaret, 2019). Contrairement au livre de Marie-Hélène Boucand, et quoiqu'il commence par des jugements relatifs aux aspects économiques et administratifs des systèmes de soins belges et français, cet ouvrage constitue le plus volumineux document dans lequel l'auteure, atteinte d'une maladie rare, relate la totalité de son parcours médical. Inès Demaret examine les théories à partir de et sous l'aune de son ressenti, en précisant que ses jugements ne peuvent être dissociés de son parcours personnel. Atteinte de plusieurs maladies rares, elle est infirmière spécialisée, enseigne la philosophie et l'éthique biomédicale. Elle est également membre d'un comité d'éthique hospitalier.

3° Touzeau, Sarah, *Être malade quand personne ne vous croit* (Touzeau, 2018). Cet article en ligne rapporte les propos de quatre personnes atteintes de maladies rares qui relatent en particulier leur errance diagnostique. Il est noté « EM » dans nos tableaux des sèmes issus des divers témoignages (Voir annexe II).

4° Rare Disease Belgium, *Témoignages* (RDB, 2019). Le site web de RDB propose quinze témoignages de patients dont chacun est affecté d'une maladie rare particulière.

5° Alliance Maladies Rares, *Maladies rares : ils témoignent* (AMR 2010). Cet ouvrage publié par un important collectif d'associations françaises recueille 34 témoignages complets et écrits classés selon que leurs auteurs soient des parents d'enfants malades, des malades adultes, leurs accompagnants ou leurs entourages. Nous n'avons pas retenu les témoignages de l'entourage des patients dans la mesure où ils n'entrent pas directement dans le cadre de ce travail. Seuls les témoignages de parents d'enfants pré-scolaires ont été collectés.

6° Union Nationale du Syndrome d'Ehlers-Danlos, *Découvrez leurs témoignages. SED ensemble* (UNSED 2019). Cette association française rapporte 14 témoignages écrits complets de patients souffrant du syndrome d'Ehlers-Danlos (SED).

7° Association Belge contre les Maladies neuro Musculaires, *Forum ABMM* (ABMM, 2020). Les témoignages retenus ont été collectés sur le forum du site de l'association sous le titre « Diagnostic Myopathie ». Les autres discussions du forum sont plus techniques et expriment peu les ressentis des malades.

8° Eurordis, *Vivre avec une maladie rare* (Eurordis, 2020). L'alliance européenne de près de 900 associations de patients atteints de maladies rares propose sur son site 54 articles sur autant de patients atteints chacun d'une maladie rare particulière. Les témoignages y sont

inclus entre guillemets. Ces témoignages découpés en plusieurs extraits sont souvent noyés dans les considérations plus techniques des rédacteurs du site. C'est pourquoi seulement onze d'entre eux ont été retenus.

9° Meulemans, Sophie, *Rapport de stage* (Meulemans, 2019). Notre rapport de stage communique par écrit le résumé des témoignages audio de trois personnes atteintes d'une maladie rare. L'une d'entre elle est également médecin et une autre joue un rôle important dans le partenariat-patient.

10° Association de patients France Vascularite, sans titre, (APF Vascularite, 2019). L'association présente trois témoignages écrits complets de patients atteints de différents types de vascularite.

11° Cushing info, *Témoignages patients* (Cushing info, 2020). Le site de sfendocrino.org concerne l'endocrinologie, la diabétologie et les maladies métaboliques. Il propose cinq témoignages écrits complets de patients affectés par la maladie de Cushing.

12° Esther, *L'errance diagnostique, Journée internationale des maladies rares* (Esther, 2015). La bloggeuse « Esther » présente sur Youtube les témoignages de deux personnes atteintes d'une maladie rare.

13° Hebbali, Amel, *Jessica, atteinte du syndrome d'Ehlers-Danlos, témoigne* (Hebbali 2013). Ce témoignage nous est proposé sous forme d'interview.

14° Nanys & al., *Maladie de Lyme !* (Nanys & al., 2019). Le site Vinted.fr propose un forum sur la maladie de Lyme. Nanys est le pseudo de la première intervenante.

15° Association des patients de la maladie de Fabry, *Témoignages* (APMF), sans date.

Le choix des documents s'est réalisé en tenant compte de la grande diversité des maladies rares. Le traitement des informations communiquées par ces témoignages s'est effectué de la manière suivante. Les témoignages ou extraits de témoignages ont été distribués dans 15 catégories suivant les partitions et l'ordre chronologique relevés dans la partie I, à savoir : Prémédical – Errance (diagnostique) - Annonce (diagnostic) – Pronostic – Traitement/Guérison/Mort – Handicap – Sens/Souffrance/Soulagement c'est-à-dire les stratégies de donation de sens ou de soulagement, auxquelles viennent s'ajouter leurs incidences sur l'Enfant-patient - la Famille ou le couple et l'Entourage du malade. - Génétique (et filiation) – Normalité – Regard de l'autre – Associations/médias – et enfin

Problèmes économiques. Les témoignages, dont certains ont été découpés en paragraphes, se distribuent alors en fonction de leurs sources documentaires de la manière suivante :

	Prémédic	Errance	Annonce	Pronostic	Traitement	SENS	Enfants	Famille/ couple	Entourage	Handicap	Génétique	Normalité	Regard autre	Assos/ media	Eco	TOTAL
Boucand	7	13	24	5	13	26		3	1	7	29	7	11	9		152
Demaret		1			11	27	1	3	7	2	1			2	5	60
Touzeau	3	16	2		1	3		4	3		3	1		5	4	45
RDB	7	9	7	2	8			2	2				1	3		38
Alliance MR	1	6	2	1	1	6	5	2	2	1			2		2	31
UNSED	2	4	1		3	9	2	2	4	1					1	29
ABMM		12	2	1	3	2										20
Eurordis	1		4	1	3	3					1			1	1	15
Stage	1	1	2	3	3	1									1	12
APF Vascularite	1	3	1		3			1							1	10
Cushing info	1	1	1		1	2		1	1			1				9
Esther		2	2		1	1								1		7
Hebbali		1				1					1	2				5
Nanys.5 & al.		1	1		1									1		4
APMF		1	1		1										1	4
TOTAL	19	71	50	13	53	81	8	18	20	11	35	11	14	21	15	442

127

Toutefois, ces catégories ne sont pas assez fines pour caractériser les témoignages. C'est pourquoi des mots, des syntagmes et des sèmes résumant les témoignages ont été sélectionnés tels « nom » (de la maladie), « internet », « confiance », « folie » et « (perte d') identité ». Ces termes, dont beaucoup apparaissent dans la partie I, peuvent chevaucher les différentes catégories. D'une manière générale, la notion (de perte) d'identité a été mise en avant puisque, comme le montre la partie I, il s'agit là d'un enjeu majeur de toute recherche éthico-philosophique en matière de soin. Vous trouverez l'ensemble des témoignages classés en catégories dans l'Annexe I. Les termes en italiques sont repris dans l'annexe II en fonction de ces mêmes catégories.

Section 2 : Significations des témoignages

1. La période pré-médicale

La période pré-médicale porte sur les processus au cours desquels les futurs patients constatent que « quelque chose ne va pas normalement » (Boucand, 2018, 23) avant de faire appel à la médecine. Les témoignages se référant à cette période sont rares. La littérature se limite le plus souvent au parcours médical qui débute avec l'errance diagnostique. Seuls 19 des 442 témoignages retenus composent la catégorie « période pré-médicale ». Nous les avons partagés en deux groupes. Les témoignages du premier groupe rapportent des causes à la prise de conscience d'un état éventuellement pathologique (*illness*). Les témoignages du second groupe exposent des motifs au délai précédant le recours aux soins de santé.

Selon les témoignages collectés, la prise de conscience d'un état potentiellement pathologique s'effectue plus fréquemment par l'intermédiaire du regard des autres qu'à la suite du ressenti immédiat des futurs patients. Dans ce dernier cas, les symptômes qui ont conduit le sujet à recourir à la médecine paraissent aussi insignifiants qu'une diminution de la vue (RDO, 2018, Batten) une prise de poids (Cushing info, 2013), ou la difficulté de marcher au même rythme que des camarades (Boucand, 2018, 24). Cet écart, parfois modeste au départ, montre la progressivité d'un grand nombre de maladies rares (Boucand, 2018). Il révèle aussi un paradoxe : celui de symptômes assez importants pour entraîner la décision de consulter, et qui, cependant, paraissent insignifiants.

Parmi les témoignages qui évoquent la médiation du regard d'autrui, la *famille* joue le plus grand rôle. Tel est nécessairement le cas lorsque le futur patient est un jeune enfant (Boucand, 2018, 24-25 ; RDB, 2018, Phelan ; RDB, 2018, Batten ; RDB, 2019, Kleine-Levin). La famille constitue également un incitant important lorsque ce sont les proches qui s'inquiètent des transformations observées chez la future patiente (RDO, 2018, Dystonie) ou encore lorsque la douleur qui affecte celle-ci s'intensifie lors de réunions familiales :

« Chose étrange qui pour moi ne peut être une coïncidence, chaque repas familial (parents frères et sœur) déclenche ces horribles douleurs musculaires dans les jambes. » (APF Vascularite, 2019)

Inversement, les familles des futurs patients peuvent retarder le recours à la médecine en interdisant à certains de leurs membres de dire ou de montrer leur mal :

« Il faut reconnaître que chez moi on n'avait pas le droit de dire « j'ai mal » ou « je suis malade ». » (Nanys.5 & al., 2019).

« Au début, je n'ai pas demandé d'avis médical, car j'avais honte de mes abcès sur les fesses. Je n'ai rien dit. Ce genre de symptômes, ce ne sont pas des choses dont on parle en repas de famille, surtout quand on est ado. » (Touzeau, 2018)

Les autres causes d'un prolongement de la période pré-médicale sont :

- L'oubli des rendez-vous avec le médecin (Nanys.5 & al., 2019), Cette perte de mémoire peut être elle-même symptomatique.

- L'intermittence des symptômes :

« Grosse crise d'urticaire géant sur les jambes pendant un court séjour en Irlande. De retour en France, tout avait disparu, alors je n'ai toujours pas consulté. » (APF Vascularite, 2019)

- L'*insignifiance* des symptômes pour un regard médical supposé :

« Je n'aurais jamais eu l'idée d'aller voir un médecin en disant « je suis fatiguée ». Alors, j'ai encore attendu, attendu ... » (AMR, 2010, 75-83)

- L'*invisibilité* des symptômes pour un regard médical supposé :

« Ce qui ne se voit pas, n'existe pas. » (Boucand, 2018, 25 ; Meulemans, 2019).

- La *honte* de montrer sur son corps des marques stigmatisantes ou peu esthétiques :

« Au début, je n'ai pas demandé d'avis médical, car j'avais honte de mes abcès sur les fesses. » (Touzeau, 2018).

« J'ai peur d'aller voir un médecin. J'ai honte et j'ai mal. » (RDB, 2012, Verneuil)

- L'*intérieurisation* par le futur malade de ses symptômes comme faisant partie de sa personnalité :

« Depuis toute petite, je suis la gamine qui a toujours un « pet » de travers. Toujours mal quelque part... Puis, adolescente, des petites entorses au sport : ‘je suis maladroite, pas douée, fragile, ce n’est pas possible !!!’ ». (UNSED, 2019,1).

- Et enfin le manque de *temps* dû aux obligations professionnelles (APF Vascularite, 2019).

A l’instar de la famille qui peut induire ou retarder le recours à la médecine, d’autres sèmes présentent une certaine ambivalence. Lorsque c’est l’arrêt des *activités* professionnelles qui révèle au futur malade la possibilité d’une pathologie, il s’agit d’un ressenti personnel médié par autrui (RDB, 2012, Tumeurs). Par ailleurs, avant même tout recours à la médecine, le *nom* de la maladie importe déjà aux futurs patients :

- Soit par son absence : « Ça n’existait pas parce qu’on n’avait pas le nom de la maladie, on croyait pas en ce que je disais. » (Boucand, 2018, 25) : l’absence du nom est alors associée à l’invisibilité de l’affection et, inversement, la connaissance du nom à sa visibilité ;
- Soit par sa présence issue d’une association de patients permettant au sujet de comparer ses symptômes, de s’attribuer le nom d’une maladie et, par suite, de prendre conscience de son état pathologique (Boucaud, 2018, 57).

A partir de ce que nous avons appris à la lecture des témoignages de cette période pré-médicale, un certain nombre de questions et d’hypothèses peuvent être posées. Dans le chef du futur patient, la conscience d’un état nécessitant un recours à la médecine s’effectue le plus souvent par la médiation d’autrui. Dans cette mesure, qu’en est-il du ressenti subjectif, de « l’expérience vécue » ou de « la dimension pathique » qui serait à la base du savoir profane du patient (Boucand, 2018, 55-57) ? Notons que dans la littérature, le savoir profane se définit par opposition au savoir médical et le présuppose comme son complémentaire. Quoiqu’elle mentionne la période pré-médicale (23-24) et insiste sur la perception par le malade de son propre corps (55), Marie-Hélène Boucand inscrit « la dimension pathique » en une « période pré-diagnostique » qui embrasse également l’errance médicale. La période pré-médicale est alors réduite à un donné opaque où le futur patient n’aurait affaire qu’à son corps en souffrance. Néanmoins pour Boucand, « l’expérience vécue » de l’enfant dépend des constatations de la mère, comme s’ils ne formaient qu’un seul corps pathique (56). Dans l’approche phénoménologique de Marco Vannotti dont les termes sont repris par Boucand

(Vannotti, 2006), c'est l'irruption de la maladie qui affecte l'être social et relationnel, voire l'identité du sujet. « Vivre la maladie (...) est parfois du "mal à dire" » parce que la maladie hors-sens fait irruption « dans un corps subjectivé » par ses relations à autrui (Boucand, 2018, 56). Ici, à l'inverse, nous demandons dans quelle mesure le ressenti personnel de la maladie est médié par autrui et, corrélativement, par le regard médical au moins comme horizon, que celui-ci soit indiqué par l'entourage ou au contraire rejeté. L'importance du *nom* de la maladie dès la période pré-médicale donne du poids à cette hypothèse. Remarquons que les témoignages relatifs aux motifs d'un prolongement de la période pré-médicale font tous référence au regard médical, à l'exception du manque de temps et de l'intégration de son état comme faisant partie de sa personnalité. Parmi les témoignages que nous avons rapidement classés ci-dessus comme les plus intimes, la difficulté de marcher nécessite explicitement une comparaison avec autrui, la prise de poids ne devient alarmante qu'après un pronostic de diabète, quant à la diminution de la vue, elle est constatée par les parents. Le « corps pathique » semble alors refoulé comme une origine occulte, d'autant qu'il ne peut que se dire ou se montrer à autrui, jusque dans la *honte* et la dissimulation. Il disparaît dès qu'on veut l'observer et il n'apparaît jamais aussi bien qu'en étant dissimulé. Notons que la moitié des personnes qui devraient être considérées comme médicalement malades ne vont pas consulter, certains pour des raisons financières, d'autres recourant à l'automédication, mais la plupart se sentent en forme (Blondé, 2014). Parmi les témoignages de la période pré-médicale, seul « J'ai honte et j'ai mal » pourrait constituer l'expression d'un corps souffrant s'il ne s'agissait d'un présent historique. Peut-être alors le corps pathique ne s'indique-t-il qu'en creux, dans cet écart entre le ressenti motivant la première consultation et sa relative insignifiance médicale, source de bien des malentendus.

2. L'errance diagnostique

L'errance diagnostique désigne la période qui sépare la première consultation du diagnostic correct de la maladie. On a vu plus haut (Partie I, section 2, chapitre 1, p.24) que cette errance est particulièrement importante pour les maladies rares. L'errance diagnostique dans les cas de maladies rares constitue l'une des principales préoccupations des politiques européennes et nationales relatives à ce type de pathologie (Voir partie I, section 1, chapitre 3). La littérature spécialisée y fait constamment référence. C'est pourquoi cette catégorie compte ici 71 témoignages, ce qui la situe quantitativement à la deuxième place, juste derrière la catégorie

« des stratégies visant à donner du sens ». Les sèmes relevés au sein de ces 71 témoignages ont été partagés en quatre groupes : *absence de diagnostic*, *diagnostics et traitements erronés*, *organisation et communication* et enfin *ressentis des patients*. Un simple coup d’œil au tableau de ces sèmes en annexes II fait voir l’extrême quantité de témoignages qui évoquent des *troubles psychiques* chez les patients. Non moins étonnant est le grand nombre de témoins soupçonnés de *maltraitance*.

2.1. L’absence de diagnostic

Dans la première partie de ce travail, nous avons montré que l’*invisibilité* constitue la première caractéristique commune des maladies rares qui fut mise en avant par les patients au fondement de leurs revendications (cf. Partie 1, section 1, chapitre 3, pp. 35-36). Le thème est largement exploité par la littérature. Dans nos témoignages, l’*invisibilité* de la maladie apparaît textuellement dès la période pré-médicale où elle est associée à l’absence du *nom* de la maladie (Boucaud, 2018, 25). A présent, outre le *nom*, c’est l’*absence de diagnostic* qui est expliqué par l’*invisibilité* de la maladie. Tel est par exemple le cas pour la fibromyalgie :

« D’un côté, les “fibrosceptiques” pensent que cette maladie est une vue de l’esprit. De l’autre il y a ceux qui disent que, de toute façon, on ne peut pas diagnostiquer la fibromyalgie puisqu’elle ne se voit pas sur une IRM. » (Touzeau, 2018)

« Parfois, les médecins disent carrément: “je ne vois rien, donc vous n’avez rien”. Pour le malade, c’est une situation très déprimante. » (Touzeau, 2018)

Réduite à l’opposition du visible et de l’invisible, l’*invisibilité* présente assez peu d’occurrences. Si l’on considère que l’*intermittence* des symptômes - déjà présente en phase pré-médicale – revient à une *invisibilité* provisoire, le sème présente deux occurrences supplémentaires (APF Vascularite, 2019 ; RDB, 2019, angio-œdème héréditaire). Enfin l’*invisibilité* de la maladie, associée à la méconnaissance des médecins, peut être un effet de sa *rareté* :

« C’est compliqué à diagnostiquer du fait de la rareté, peu connues par les médecins, pas de diagnostic prénatal. » (Boucand, 2018, 35)

« Mais des maladies de Verneuil, ils n’en voient pas tout de suite, alors quand un cas se présente, ils ne le reconnaissent pas. » (Touzeau, 2018)

Tel est également l’avis de soignants :

« Dans la démarche de diagnostic, les maladies rares n'apparaissent pas dans les hypothèses: soit on ne connaît même pas la maladie, soit on se concentre tout simplement sur les plus fréquentes. » (Touzeau, 2018)

Cependant, la *rareté* n'implique pas toujours l'*invisibilité*. Certaines maladies acquièrent une visibilité médiatique en raison de leur rareté. L'*invisibilité* se trouve alors dans la pénombre, entre les maladies assez rares pour être sous les feux des projecteurs et les maladies rares plus fréquentes :

« La maladie [de Verneuil] souffre surtout de pas être connue. Elle n'est pas assez rare pour qu'on en parle, mais pas assez fréquente pour qu'on s'y intéresse. » (Touzeau, 2018)

Dans ce cas, l'*invisibilité* relève plus de la *communication* et de l'*information* (voir ci-dessous 2.4.), que d'une *rareté* intrinsèque à la maladie. Ce n'est pas cette composante statistique qui indignent le plus les patients. Au moins *a posteriori*, ceux-ci comprennent fort bien que la rareté de leur pathologie puisse prolonger l'errance diagnostique. Ce qu'ils acceptent moins, c'est l'attitude des soignants pour lesquels l'*invisibilité* de la maladie disqualifie le ressenti du *corps souffrant*. Pas moins de dix-sept témoins rapportent que leurs symptômes ont été erronément assimilés à un *trouble psychique*. Six témoignages concernent des accusations de *fainéantise* ou de *simulation* ; huit, des *soupçons explicites de maltraitance d'enfants*.

L'imputation des *souffrances corporelles* à des *troubles psychiques* peut prendre diverses formes, y compris dans le chef des patients. Beaucoup de patients voient dans le recours au domaine psychique le moyen pour le médecin somatique de dissimuler son ignorance. Le médecin qui oriente le patient vers un psychiatre ou un psychologue peut aller jusqu'à remettre en cause un diagnostic correct ainsi que les résultats d'un test sanguin ou d'un électromyogramme :

« Diagnostic posé... Jusqu'à ce qu'un autre toubib me dise que finalement, c'était peut-être psychosomatique aussi. L'EMG positif ? 'Peut être une erreur' !!!!! Jamais entendu parlé de faux positifs sur un EMG ! Ne t'inquiète pas, c'est courant qu'on nous envoie chez le psy dans ce genre de maladie orpheline. Plutôt que de dire 'je ne sais pas', les médecins préfèrent dire 'c'est peut-être dans votre tête'. » (ABMM, 2020)

« J'ai vu mon neurologue et fait des tests. Trois sont mauvais : les monocytes, le chlorure et les protéines réactives. Il me dit qu'il y a une infection mais que mes problèmes de mal dans les membres viennent de mon cerveau qui veut me dire que psychologiquement je vais mal. » (ABMM, 2020)

Remarquons que dans le premier cas d'espèce, le choix effectué par le médecin pourrait également provenir d'une concurrence entre soignants ou groupes de soignants (voir Partie I, pp. 55-56).

« A 6-7 ans, j'étais déjà sujette à des entorses et suite à une douleur au genou, j'avais de grandes difficultés à marcher. Pourtant, les médecins sont restés sourds face à ma détresse. Ils pensaient que je souffrais de troubles psychosomatiques, dus à un besoin d'attention. (...) "Puis, un jour, mon petit frère s'est luxé l'épaule lors d'une activité sportive. Il avait 18 ans. Il manifestait les mêmes symptômes que moi. Les médecins le disaient "déprimé de nature". » (Hebbali, 2013)

Par ces déclarations, le soignant pose une disjonction corporel-psychique et tranche en faveur du psychique contre toute évidence. Pour le patient, le comportement du médecin relève alors de la mauvaise foi. L'inclusion d'une maladie dans le domaine psychique peut également résulter d'une position adoptée par le corps médical. Ainsi en est-il, encore une fois, pour la fibromyalgie :

« Dans l'hôpital de ma ville, le corps médical considère que la fibromyalgie, c'est dans la tête. » (Touzeau, 2018).

Le renvoi à un psychologue peut être aussi reçu comme une punition du médecin, comme ici pour une dame qui ne supporte pas et vomit ses cachets :

« Je reconsulte le médecin qui me suit en médecine interne et qui me dit "ma petite dame, c'est dans votre tête, vous n'acceptez pas le traitement qu'on vous administre et vous n'en accepterez aucun. On me prescrit du vogalene pour garder les cachets dans le ventre... Ça empire, je ne peux plus me lever, on me descend le matelas dans le salon... Même monter des escaliers est devenu impossible !!!! Je reconsulte en disant clairement que "je suis en train de mourir. " Il me rit au nez, me propose de voir un psy et me prescrit un anti vomissement plus fort... » (APF Vascularite, 2019).

Dans tous les cas, le patient demeure seul avec son corps souffrant. Il arrive que le médecin somatique joue anticipativement au psychologue et pointe abusivement des problèmes d'éducation en culpabilisant les parents :

« Pour un autre, le cerveau de Chiara se bloquait quand elle était soumise trop longtemps à un stress trop important ou manquait de sommeil. On nous a prescrit des médicaments à base de plantes, dit de prendre rendez-vous chez un psychologue ou même d'être plus durs avec notre fille » (RDB, 2019, Kleine-Levin).

« On a été dans l'expectative pendant dix ans, le temps qu'on a passé en rendez-vous médicaux où l'on ne disait pas la même chose à droite, à gauche, ou bien quand on nous disait que 'l'on regardait trop notre fils'. » (Boucand, 2018, 63)

Parfois, l'orientation vers la médecine psychique donne lieu à un jeu de ping-pong entre celle-ci et la médecine somatique. Selon certains témoignages, voilà qui peut en effet donner au patient l'impression de perdre la raison (voir plus bas en 2.4.) :

« Il a rendu un rapport à mon psychiatre où il dit que pour lui le test a joué comme un placebo... Retour à la case départ. Mon psy ne diagnostique toujours pas de troubles psychosomatiques et est tout aussi démuni que moi ! Je vais péter un câble.... Bordel, qu'est-ce que j'ai ? ... que ce soit une myasthénie ou, comme dit mon mari, une blablasthénie ou que ce soit dans ma tête. » (ABMM, 2020)

Le renvoi à la médecine psychique peut s'effectuer après de nombreuses années d'errance diagnostique douloureuse (UNSED, 2019). Il peut également donner lieu à des médications dangereuses destinées à calmer le patient :

« Constatation : Il s'agit d'un prurit. C'est nerveux. Donc, pas de biopsie, pas de traitement. Je dois rester ZEN. Je ne veux pas m'avouer vaincue. Je prends, alors, la décision d'aller consulter en allergologie, toujours dans un hôpital parisien. Tous les tests pratiqués restent négatifs. Prescription d'un anxiolytique avec la remarque suivante du médecin : « je ne voudrais pas vous croiser sur la route lorsque vous l'aurez pris, tellement vous dormirez ! » Ce n'était pas la réponse que j'attendais. » (APF Vascularite, 2019)

L'orientation du patient vers le domaine psychique peut l'amener à recourir à une médecine spiritualiste douteuse, surtout lorsqu'elle est conseillée par des médecins dits « classiques » (APF Vascularite, 2019). Il arrive que le psychiatre trouve le bon diagnostic (ABMM, 2020). Mais, d'une manière générale, la psychiatrisation a d'importants effets délétères sur le malade, soit que ce dernier quitte l'hôpital volontairement ou non (RDB, 2018, Kleine-Levin ; APF Vascularite, 2019), soit qu'il nie son propre ressenti qualifié d'imaginaire, jusqu'à perdre toute confiance en lui-même et en son propre psychisme.

« Sortie de là, j'étais effondrée... Au secours ! Durant le mois écoulé, j'ai tout remis en question. Je me suis passée à la moulinette : 'Tu es une malade imaginaire ! Secoue-toi, tu n'as rien ! Les toubibs ont raison, c'est dans ta tête ma pauvre fille !' J'ai alors décidé d'arrêter de consulter et de dire haut et fort : tout va bien, je vais bien ! Quelle blague, j'allais de moins en moins bien dans ma tête. Ma confiance en moi était anéantie, je pensais avoir eu tort de m'obstiner à vouloir à tout prix un diagnostic. » (ABMM, 2020)

Affaibli par la perte de confiance en soi, le patient doit encore faire face à la culpabilisation :

« Suis-je folle ? Fainéante ? Incapable ? Alors se faire sa bulle pour se protéger, je ne veux pas devenir un patient chronophage qui va de consultation en consultation, ... » (UNSED, 2019)

Enfin, l'imputation de la souffrance du patient à des troubles psychiques peut également provenir de sa *famille* :

« Même ma famille disait que mes maux étaient de ma faute, que ma maladie était dans ma tête, que c'était nerveux. » (Touzeau, 2018)

Le deuxième motif le plus utilisé pour justifier l'absence de diagnostic consiste à reprocher aux patients leur *fainéantise*. Ici encore, les reproches peuvent provenir de la famille du patient, principalement de ses parents :

« Je me suis retrouvée une première fois à l'hôpital, raconte-t-elle. Mes parents sont venus me voir et m'ont demandé de me secouer. Ils m'ont dit que j'avais une fille, un mari, un travail. Ils ne comprenaient pas pourquoi ça n'allait pas. Ils disaient que j'avais tout pour être heureuse, que la vie est dure pour tous et que je devais arrêter d'être fatiguée. » (Touzeau, 2018)

Inversement, dans le cas d'enfants malades confrontés aux échecs de la médecine, ce sont parfois les institutions comme la crèche et l'école qui déplorent la paresse des parents. Dans le témoignage suivant, le patient est exposé à deux énoncés contradictoires que Grégory Bateson a nommé *double bind* (Bateson & al., 1956), entre « Vous n'en faites pas assez » et « Il ne faut pas exagérer ».

« Aucun n'a pu poser un diagnostic. On m'a parfois reproché à la crèche, et plus tard à l'école, de "ne pas en faire assez". Mais que pouvions-nous faire ? Les médecins ne savaient plus nous aider. Quand je disais que Nicolas devait être atteint d'une maladie rare, on me disait que je cherchais trop loin, qu'il ne fallait pas exagérer. » (RDB, 2019, Angio-oedème héréditaire)

L'entourage plus large du patient n'est pas en reste et peut aller jusqu'à l'accuser de *simulation*, ce qui revient, comme le souligne le témoin, à nier sa plainte :

« Incompréhension de mon entourage, je me retrouve à me battre pour rester valide et contre les préjugés. On me reproche de me plaindre, d'être trop sensible à la douleur en passant même par la simulation et la fainéantise. » (UNSED, 2019).

Aucun témoignage ne rapporte d'accusation de simulation formulée par un médecin. Toutefois, ce sont majoritairement les soignants qui reprochent aux patients leur *fainéantise* :

« Suis-je folle ? Fainéante ? Incapable ? Alors se faire sa bulle pour se protéger, je ne veux pas devenir un patient chronophage qui va de consultation en consultation, j'en ai marre d'entendre dire « rien, vous n'avez rien, bougez-vous ! » (UNSED, 2019)

« Une hernie discale en L5-S1, avec paresthésie de la jambe droite est resté après l'opération, malgré une kiné de réadaptation, aucune amélioration significative n'est intervenue au grand dam des médecins. On a même insinué que je n'y mettais pas assez d'énergie, alors que j'ai fait ce que j'ai pu. » (UNSED, 2019)

« On nous disait qu'il était fainéant, il ne voulait pas téter » (Boucand, 2018, 72)

Le patient qui intègre le reproche de paresse peut aller jusqu'à simuler non pas la maladie, mais au contraire la santé et cacher ses souffrances pour éviter tout grief :

« A 20 ans, j'étais couverte d'arthrose, de rhumatisme articulaire, de l'arthrite et de sclérose. Décalcification, déformations ... Pour moi, souffrir était devenu normal et j'en arrivais à penser que j'étais paresseuse (...) je ne disais rien. Je me cachais derrière mon sourire naturel et personne ne devinait mes souffrances. » (UNSED, 2019)

Face à la difficulté de poser un diagnostic, les soignants ont tendance à *rassurer* les patients (Demaret, 2019 ; AMR, 2010, 41-45 ; RDB, 2019, spasmes). Dans le cas d'enfants, il s'agit parfois moins d'apaiser les parents que de pointer leur comportement :

« Trois mois plus tard, sa puéricultrice à la crèche nous confiait son impression que Pépin ne se développait pas du tout selon la norme. (...) Nous l'avons donc emmené chez le médecin chez qui nous avons mimé à quatre pattes la façon dont Pépin hochait parfois la tête. Mais ce médecin balaya mes explications de la main en les mettant sur le compte d'une jeune mère surmenée et surprotectrice. » (RDB, 2019, spasme)

Un grand nombre de médecins déclarent à leurs patients qu'ils *n'ont rien* (ABMM, 2020 ; Touzeau, 2018 ; RDB, 2019, tumeur endocrine ; UNSED, 2019) :

« Avec tout 'ça', je me rends donc chez un neurologue (dans centre agréé pour les MNM). Je lui explique mon parcours, les examens effectués, les symptômes ; il m'ausculte rapidement (2 min - réflexes musculaires) et le diagnostic tombe : vous allez bien ! Ce n'est pas la myasthénie ! Qu'est-ce que je peux faire pour vous ? Au secours, Docteur ! Pourquoi, je ne peux plus lever les yeux, pourquoi je vois double, pourquoi ma paupière tombe, pourquoi je ne peux pas mastiquer ma tartine au déjeuner ? » (ABMM, 2020)

Pour formuler moins sèchement l'absence de diagnostic, certains soignants utilisent un vocabulaire technique pouvant prêter à équivoque : « grandeur essentielle » pour dire qu'il n'y a pas de trouble responsable de la taille spectaculaire du patient (Demaret, 2019, 43) ou « maladie idiopathique », signifiant que les symptômes ne peuvent être reliés à aucune maladie (Demaret, 2019, 64 ; Nanys.5 & al., 2019). D'autres soignants attendent qu'apparaissent le *signe* pouvant renvoyer aux symptômes, ce qui revient à différer la pratique de la médecine :

« 'Peut-être qu'un jour, en passant la porte, votre fille présentera un signe qui nous fera penser à une maladie particulière' : ces paroles décourageantes d'un généticien me sont restées en mémoire. » (Nanys.5 & al., 2019)

Enfin, quelques-uns déclarent qu'il y a bien « quelque chose », ce qui certes reconnaît le ressenti du malade mais ne rassure pas vraiment ce dernier (Nanys.5 & al., 2019 ; APF Vascularite, 2019). Notons cependant que, aux dires mêmes des patients, la progressivité de nombreuses maladies rares peut justifier l'absence de diagnostic médical (Nanys.5 & al., 2019).

2.2. Des diagnostics et des traitements erronés

Par définition, en période d'errance diagnostique, les médecins posent de nombreux *diagnostics erronés* :

« J'ai 30 ans. J'ai consulté plusieurs médecins : soit c'est un poil incarné, soit c'est la maladie du charbon, ou encore une infection par staphylocoque doré. Je n'en peux plus. » (RDB, 2019, Verneuil)

« Pendant cinq ans, je passe entre les mains de nombreux docteurs. 69 au total. Tous me trouvent des explications plus ou moins convaincantes. » (Nanys.5 & al., 2019)

La teneur de ces diagnostics peut donner au patient un sentiment de négligence de la part du médecin. Un patient atteint de vascularite, une maladie se signalant notamment par le purpura, s'est vu diagnostiqué un champignon. Un rhumatologue diagnostique chez une patiente affectée de cette même maladie des « fissures de fatigue » aux pieds. Alors qu'après analyse, le laboratoire avait soulevé la possibilité de lésions de vascularite, une patiente se voit diagnostiqué par son généraliste une allergie à sa chaise. Auparavant, son dermatologue lui avait diagnostiqué une allergie due à ses oreillers neufs (APF Vascularite, 2019). Certaines négligences peuvent être interprétées par les patients comme des signes d'incompétence :

« Deux valeurs sont notées comme hors norme par le laboratoire (cortisol et T4L) mais, bizarrement, elle n'en voit qu'une : sans doute celle qu'elle connaît et sait traiter. C'est la thyroïde, tout s'explique. Que je sois bronzée sans m'être exposée au soleil, que j'ai maigri quand les hypothyroïdies provoquent plutôt une prise de poids ; rien de tout cela ne semble l'inquiéter. Pas plus que le résultat de mes analyses soulignées par le laboratoire : elle n'a pas demandé cette analyse et peut-être ne sait-elle pas l'interpréter. » (Demaret, 2019, 75-83)

« Et, je pense : ben non ça ne va pas. C'est vous le spécialiste. Vous n'avez pas fait d'interrogatoire clinique, pas de tests de répétition de mouvements.... Le B.A. Ba quoi ! J'ai le sentiment d'être à nouveau à la case départ. » (ABMM, 2020)

« Ce dernier me fait une biopsie cutanée mais, avec le recul du temps, je me suis aperçue, trop tard, qu'il n'avait pas su interpréter les conclusions du laboratoire : 'la question se pose de lésions de vascularite' (...) Voilà un temps précieux qui a été perdu pour moi. » (APF Vascularite, 2019).

Certains patients déplorent moins cette incompétence que sa dissimulation par le soignant :

Je lui en veux moins de ne pas avoir su que d'avoir fait semblant de savoir. Mais cette pensée ne m'est venue qu'après. A ce moment-là, je fais tout ce qu'elle me dit. » (Demaret, 2019, 75-83)

D'autres, au contraire, n'hésitent pas à parler de *malveillance* (ABMM, 2020 ; APF Vascularite, 2019). Enfin, s'il convient de les compter parmi les diagnostics erronés, les *souçons de maltraitance* d'enfants sont majoritaires dans notre échantillon (Boucand, 2018, 25 et 60-62 ; Demaret, 2019, 68-74 ; Touzeau, 2018 ; UNSED, 2019). Ce score remarquable témoigne de l'engagement de certains soignants dans le contrôle social. Quelques médecins contestent pourtant la pertinence de tels soupçons (Boucand, 2018, 61).

Pour certains patients, la prolongation de l'errance diagnostique (Touzeau, 2018) et la nonchalance de médecins aveugles à leurs souffrances relèvent de l'*humiliation* :

« Des rapports parfois odieux dans leur conclusion, le dernier surtout, nous n'en revenons pas et c'est traumatisant de constater comment on humilie les gens au lieu de faire les choses normalement. (...) C'est une épreuve terrible de vivre cette non compréhension et surtout le fait de traîner en longueur, de faire des réflexions humiliantes (...) On se dit que ça n'arrive qu'à nous mais non, je vois que le problème semble général. » (ABMM, 2020)

La médecine d'*hôpital* est particulièrement incriminée (ABMM, 2020 ; APF Vascularite, 2019), notamment pour ses « *examens* barbares ». Dans son livre *Hors de moi*, Claire Marin (2013) décrit l'*humiliation* d'être examiné :

« Je suis nue. Sur la table d'opération, sur ce lit d'hôpital, devant l'appareil de radiologie. On m'a dit d'attendre. Bientôt j'en aurai l'habitude. Je n'essayerai plus vainement de cacher derrière mes bras et mes mains, mes seins et mon sexe. Bientôt mon corps me sera indifférent. (...) Lorsque l'on a été examinée pendant plusieurs années par des dizaines d'hommes et de femmes appartenant de près ou de loin au milieu médical, lorsqu'on les a vus nous observer comme un animal, nous ausculter avec curiosité, dégoût, nous manipuler sans égard, comme une chose, comme de la viande, nous piquer avec maladresse ou brutalité [...], il reste la colère de l'humiliation ».

Les diagnostics erronés entraînent non seulement des hospitalisations et *examens* inutiles et chronophages mais aussi des traitements nocifs, notamment en raison de leurs *effets secondaires*, donnant parfois lieu à des séquelles irréversibles :

« Le neurologue ne savait pas ce dont je souffrais et me prescrivait à chaque fois d'autres médicaments pour essayer de trouver le traitement le plus efficace. Or, ces médicaments ont provoqué toute une série d'effets secondaires, comme des crises importantes d'hyperventilation, des angoisses permanentes de déglutir, etc. Je vivais un véritable enfer ! » (RDB, 2019, Dystonie)

« On me met en rééducation très active, c'est une catastrophe. On me détruit le peu qui me reste... Une kiné passive aurait été préférable mais personne ne savait encore ... » (UNSED, 2019)

Les effets nocifs des traitements peuvent pousser le patient jusqu'à l'*indignation* quand ils sont ignorés par des soignants *arrogants* :

« Je lui réponds avec le peu de force qui il me reste que "non je ne veux pas de ses cachets, ils me tuent et je suis plus mal encore qu'avec la maladie" et il finit par me répondre "et vous pensez que les gens atteint de cancer supporte la chimio ?!?" je finis par lui déchirer ses ordonnances devant son nez et je lui jeté sur le bureau en lui disant que dans ces cas- là je préfère mourir.... Il finit par me répondre ironiquement qu'il est persuadé de bientôt me revoir et que je le supplierai de me soulager... Entretemps bien sûr j'ai eu d'autre mésaventures et des erreurs de dosage qui m'ont créé d'autres séquelles irréversibles. Mais celle que je vous ai racontée fut la pire. Je consulte néanmoins mon médecin traitant qui me prescrit un bilan sanguin... Résultat j'étais à deux doigts de la pancréatite, mon foie n'arrivait plus à éliminer les cachets. J'étais à près de 2000 gamma GT et mon foie avait triplé de volume d'où ma pénibilité à marcher, à monter des escaliers et à tenir droite. » (APF Vascularite)

« Mon opération du dos a compliqué l'ensemble des problèmes de luxation de rotule, d'hyperlaxité et autres. Je tombe en morceau et ce que l'on me dit, c'est 'madame, au vu de l'importance de l'opération cela peut être une suite logique' ! » (UNSED, 2019)

Le non-respect du traitement par le patient est parfois utilisé par les soignants comme un argument pour lui signifier un *trouble psychique* ou lui imputer de la *fainéantise* (AMR, 2010 ; APF Vascularite, 2019 ; UNSED, 2019). Certaines *prescriptions* sont si *étranges* qu'elles semblent appartenir à un monde révolu :

« Ma mère m'accompagna alors chez une dermatologue qui, ne voyant pas de raison particulière à la présence de ces vergetures sur mon corps, me conseilla d'arrêter de porter des jeans et de préférer les jupes : drôle de prescription ... » (AMR, 2010, 41-45)

« 'Mais vous êtes indéchabillable'. Je n'avais vraiment pas besoin d'une telle remarque. Suggestion de ce médecin : 'mettez du fond de teint sur les jambes ! ' Traitement à la cortisone prescrit pour une semaine. Aussitôt arrêté, les boutons ont réapparu de plus belle. Consultation d'une deuxième dermatologue. Sans aucun examen, ce médecin préconise 'de me mettre dans une cabine d'U.V. ' » (APF Vascularite, 2019)

« Je vois un rhumatologue en milieu hospitalier. Ce médecin reste très perplexe devant mes pieds. Il prend alors la décision de me faire une petite saignée (maintenant c'est du Molière !) Et toujours aucun résultat probant. » (APF Vascularite, 2019)

Des patients déplorent que leurs traitements soient « contraires » entre eux ou consistent en une sorte de « bricolage » opérant par tâtonnements (APF Vascularite, 2019 ; UNSED, 2019 ; RDB, 2019, Dystonie). D'autres remarquent avec raison que les *généralistes* sont bons lorsqu'ils orientent les patients vers les *spécialistes* capables de poser un diagnostic correct (AMR, 2010, 75-83 ; Touzeau, 2018). Voilà qui offre une nouvelle perspective sur l'étude selon laquelle, dans le cas de maladies rares, les généralistes ne posent que 5,2 % des bons diagnostics (cf. Partie I, section 1, titre 2.1.2.). Du reste, d'après nos témoignages, durant la période d'errance, seuls les spécialistes sont critiqués en bloc (ABMM, 2020 ; UNSED, 2019).

2.3. Organisation, communication et information

Les difficultés de diagnostic et de traitement énumérées ci-dessus sont souvent appréhendées en termes d'organisation des parcours médicaux, de communication entre les soignants ou entre soignants et soignés et, par suite, en termes d'information, y compris par les canaux médiatiques. C'est pourquoi nous avons réuni ces trois thèmes en un seul groupe sémantique.

Quant à l'organisation, un certain nombre de patients se plaignent de mauvaises *orientations* :

« Qu'il [le généraliste] s'intéresse à la maladie et que je sois orientée correctement, pouvoir en parler, qu'il écoute (...) mais si j'attends après eux, et ben il n'y aura rien de rien. » (Boucand, 2018, 61)

Cette appréciation s'applique également aux spécialistes, notamment aux neurologues (ABMM, 2020 ; RDB, 2019, spasmes) et aux paramédicaux (APF Vascularite, 2019). Le défaut d'orientation génère des parcours médicaux ressentis comme « inhumains et traumatisants » (ABMM, 2020). Parfois, il donne lieu à un jeu de « ping-pong » entre médecins en enfermant le patient dans un cercle vicieux :

« Avant mon diagnostic, j'ai vécu un véritable ping-pong: j'allais chez le médecin, qui m'envoyait aux urgences, qui me renvoyaient au médecin... et ainsi de suite pendant des années. (...) Les urgences ne voulaient pas opérer. Elles disaient que mes abcès n'étaient pas une urgence. Mais mon médecin généraliste ne pouvait pas opérer lui-même car ce n'était pas son rôle. » (Touzeau, 2018)

Deux patients pointent des défauts de *communication* entre les médecins (RDB, 2019, Angio-œdème). La *relation soignant-soigné* n'est pas thématisée comme telle, mais elle peut être approchée à travers les sèmes de l'*arrogance* des soignants (APF Vascularite, 2019 ; Cushing info, 2020 ; Nanys.5 & al., 2019) ou de leur *humilité* mêlée ici d'humour :

« Je n'ai jamais prétendu l'infailibilité d'un médecin. J'ai toujours accepté comme normal qu'un médecin puisse se tromper ou puisse passer à côté d'un problème. Ce que je ne supporte pas c'est l'arrogance de ceux qui croient tout savoir et qui appliquent des réponses standards à ce qui ne l'est pas. » (Nanys.5 & al., 2019)

« Mes derniers mots ont été "J'ai 28 ans dans un corps d'une femme de 90 ans, je supporte plus"...A ce moment-là, il s'est levé, m'a prise dans ses bras et m'a dit calmement "je ne suis pas Dieu, je ne vous guérirais pas, pas aujourd'hui en tout cas. Et, entre nous, vous êtes plutôt bien conservée pour une mamie de 90 ans." Il a ri et j'ai souri. » (APF Vascularite, 2019)

Quelques patients déplorent l'*absence d'explication* donnée par les soignants (Nanys.5 & al., 2019, APF Vascularite, 2019) : « Si je ne demande rien, on ne m'explique rien. ». (RDB, 2019, angio-œdème), tandis qu'eux-mêmes se fatiguent à devoir constamment réexpliquer leurs symptômes aux médecins (RDB, 2019, angio-œdème) et plus encore à leur entourage (Demaret, 2019, 180-184 ; RDB, 2019, Ring14). Quant à la *confiance* qui, selon certains auteurs comme Ricoeur, serait à la base de la relation soignant-soigné (cf. Partie I, section 2, p.46), elle n'apparaît, encore qu'implicitement, qu'une seule fois (Nanys.5 & al., 2019), soit deux fois moins que la perte de confiance générale en la médecine classique au profit des *médecines alternatives* (APF Vascularite, 2019 ; Nanys.5 & al., 2019).

Enfin, les moyens d'information et de communication les plus évoqués sont la *télévision* et *internet*. Leur recours par les patient s'explique notamment, comme il est décrit ci-dessus, par la difficulté d'« obtenir des informations auprès des médecins » (RDB, 2019, angio-œdème). Le premier média qui incite le patient à soupçonner une maladie rare déterminée est le plus souvent la télévision. L'information est reçue fortuitement lorsque le patient regarde « par hasard » une émission consacrée à une maladie rare. Cette information est portée non seulement par la description verbale mais aussi par l'image de personnes souffrant de la maladie. Le processus cognitif du patient consiste à saisir des ressemblances significatives entre ses symptômes et ceux qui sont décrits ou apparaissent à l'écran (AMR, 2010, 41-45 ; RDB, 2019, Kleine-Levin, Cushing info, 2020). Le plus souvent, *internet* prend le relais de cette première indication télévisuelle. Même lorsqu'elle est erronée, l'identification opérée par le patient peut induire le médecin à considérer la piste des maladies rares (RDB, 2019,

angio-œdème). Inversement, une identification correcte peut se heurter à l'incrédulité moqueuse des soignants (RDB, 2019, Kleine-Levin). L'identification de leurs maladies par les patients peut produire un soulagement comparable à celui d'un diagnostic correct (Cushing info, 2020). L'information apportée par les médias ne permet pas seulement d'écourter la période d'errance, mais aussi d'éviter bien des souffrances, voire de sauver des vies :

« Un soir, nous sommes tombés tous les deux par hasard sur une émission de télévision. Une adolescente y parlait de sa maladie, le syndrome de Marfan. Mon ami me fit remarquer que je ressemblais trait pour trait à cette jeune femme, au même âge (...) Je trouve sur le site de l'émission que nous venions de regarder l'adresse d'une consultation à Paris (...) Aujourd'hui, je me considère comme très chanceuse d'avoir regardé à temps cette émission de télévision qui m'aura évité de subir de façon brutale une dissection de l'aorte ascendante. Ce témoignage regardé par hasard un soir m'aura sans doute sauvé la vie ! » (AMR, 2010, 41,45)

Parfois, ce sont des professionnels des médias eux-mêmes qui mettent les patients sur la bonne piste (Cushing info, 2020). Leur critique n'est pourtant pas absente des témoignages. Comme on l'a vu plus haut (page 71), les médias font connaître les maladies les plus rares, plus intéressantes pour la curiosité des auditeurs, mais laissent dans l'ombre celles qui ne sont « pas assez rares » (Touzeau, 2018). Ou encore : décalées par rapport à ce que les patients perçoivent comme la réalité, elles entretiennent fallacieusement l'illusion que toutes les maladies ont été découvertes et qu'on peut tout guérir (Nanys & al. 2019). Enfin, dès la période d'errance diagnostique, les associations jouent un rôle d'orientation et d'information, soit qu'elles permettent aux patients d'identifier la maladie (Boucand, 57), soit à suite d'une identification effectuée par les patients à travers les médias (RDB, 2019, angio-œdème). Le recours des patients aux médias et aux associations afin de s'informer, de s'orienter ou d'identifier leur maladie n'apparaît qu'à partir de la période d'errance. Autrement dit : aucun témoin n'a eu recours à ces sources d'information avant de consulter un médecin.

2.4. Le ressenti des patients

Nous appelons ici « ressenti des patients » leurs rapports à la souffrance, à la maladie, à leur identité, à la mort et aux difficultés économiques qu'ils doivent supporter. Quoique les témoignages ne développent pas encore assez l'aspect économique de la maladie pour que nous en fissions un groupe sémantique spécifique, celui-ci-ci n'en demeure pas moins présent

dès la période d'errance diagnostique. Toutefois, les témoignages concernent *le travail* plutôt que les difficultés financières. De même que l'impossibilité de travailler peut constituer pour le patient le signe d'une souffrance en période pré-médicale (voir page 68), elle peut être le signe d'une maladie en période d'errance. C'est pourquoi elle peut être mise en avant face à l'absence de diagnostic :

« Mais la prise de sang ne donne rien. Je lui répondis "certes, mais je constate que je ne peux pas travailler". J'ai fini par me fâcher car elle ne voulait rien entendre. » (Touzeau, 2018)

Le travail peut aussi être tenu illusoirement par le patient comme la cause de ses souffrances et retarder, de même qu'en période pré-médicale, un recours à la médecine :

« Ma deuxième grosse crise est survenue à 24 ans... Rebelote, je reconnais les tâches, je ne panique pas... Mais j'ai beaucoup de fatigue, des douleurs dans tout le corps et je perds beaucoup de poids sans explication. Comme à mon habitude je me dis que c'est la reprise du travail après ma deuxième grossesse, que ça va passer ... » (APF Vascularite, 2019)

Inversement, le travail, notamment lorsqu'il constitue l'objet d'un investissement compensatoire, peut être la cause d'une aggravation à l'insu du malade :

« Ma volonté de vivre et de me battre m'obligeait à aller au-delà de mes forces et je travaillais jusqu'à l'épuisement, je n'aurais pas dû mais, je ne savais pas ! » (UNSED, 2019)

Les deux sèmes les plus évoqués par les patients pour communiquer leur ressenti sont la *souffrance* et l'(a)*normalité*. Durant la période d'errance, la *souffrance* et l'(a)*normalité* ne présentent pas les développements que l'on observera dans les périodes ultérieures. La *normalité* est ici assimilée au non-pathologique (APF Vascularite, 2019 ; Nanys.5 & al., 2019), sauf lorsque le patient assume son anormalité comme étant normale pour lui-même :

« Je ne sais plus combien de temps je me le suis traîné mais on parle en mois et non en semaines. J'avais de temps en temps quelques douleurs mais je me suis dit "c'est normal c'est l'adolescence" et j'ai continué ma vie... » (APF Vascularite, 2019)

« Finalement je gère au mieux cette vie : mais ma normalité, n'était pas la normalité... » (UNSED, 2019)

« Un grand complexe s'est installé et j'en ai pris mon parti de ne faire que ce que je pouvais sans vouloir faire comme les « autres ». (UNSED, 2019)

La *souffrance* fait bien sûr face au manque de réponse médicale (ABMM, 2020). Elle peut prendre diverses formes, somatiques ou psychiques. Un nombre significatif de patients se plaignent de *fatigue* constante (AMR, 2010, 75-83 & 88-95 ; Touzeau, 2018). Mais le plus

souvent c'est son association avec un vécu d'anormalité qui est de mise, soit qu'elle empêche de vivre de façon normale :

« Elle ne sait plus avoir une vie normale du tout. On trouve de quoi soulager ses douleurs de ci, de là. »
(ABMM, 2020),

Soit au contraire que l'anormalité de la souffrance soit assumée par le patient comme étant sa normalité (UNSED, 2019). De là cette interrogation éthico-philosophique : Est-ce normal de souffrir ?

« J'ai tellement mal. J'ai énormément de mal à marcher et à utiliser mes bras. Voilà le traitement que l'on m'a donné : de l'aspirine. (...) Mon médecin n'arrête pas de me mettre sous cortisone et c'est pire. J'ai plus que besoin de votre aide car je suis dans une très grande impasse. Marre ! Que l'on me dise que c'est normal de souffrir car ça devient galère. Si quelqu'un lit ce message, qu'il puisse m'aider. Merci. » (ABMM, 2020)

« Pour moi, souffrir était devenu normal et j'en arrivais à penser que j'étais paresseuse ou pas vraiment comme tout le monde face aux autres donc, je ne disais rien. » (UNSED, 2019)

Un autre sème important ressort de nos témoignages : le sentiment de *devenir fou* à cause de l'errance diagnostique.

« Je ne veux pas aller chez le médecin parce que je suis dégouté. Comme si j'étais folle. Qui pourra me répondre ? Là je vais, comme on dit, péter un plomb, le ras le bol de ne pas être cru. » (ABMM, 2020)

« Je veux savoir ce qui m'affecte et handicape ma vie au quotidien ! Der des der tentative, je vais demander à mon psy de me faire une lettre d'intro pour consulter un neuro du centre agréé de l'UZ. Et après, j'arrête sinon je vais vraiment tourner folle. (ABMM, 2020)

« Après une série d'examen, il déclare que je n'ai absolument rien et que mon œil a toujours été comme cela. Je lui demande alors pourquoi mon fils m'appelle depuis 3 semaines 'mon hibou ou ma chouette' Je suis sortie sans attendre sa réponse, mais j'étais très mal, je me disais que je devenais folle, j'étais 'malade' qu'on ne me prenne pas au sérieux. » : (ABMM, 2020)

« [De 2009 à 2012, elle a erré de cabinet médical en cabinet médical.] « Je me suis demandé si je ne devenais pas folle ». » (Touzeau, 2018)

« Suis-je folle ? Fainéante ? Incapable ? » (UNSED, 2019)

Il convient de souligner que parmi les cinq auteurs de ces témoignages, quatre s'étaient auparavant vu diagnostiquer des *troubles psychiques* ou avaient été orientés vers un psy. Une interpolation de cette corrélation conduit à cette alternative : soit le médecin dans l'erreur est cependant capable de prévoir que le patient aura l'impression de devenir fou et, dans ce cas, sa déclaration relève d'une improbable prophétie, soit il convient d'interroger la possibilité

d'une puissance performative de la médecine dans la mesure où celle-ci a le pouvoir de produire ce qu'elle diagnostique.

Par ailleurs, quelques témoins ont provisoirement *abandonné* tout recours à la médecine durant la période d'errance afin d'examiner quelle serait l'évolution de la maladie débarrassée des effets des différents traitements (ABMM, 2020), pour éviter les effets nocifs de ces mêmes traitements (APF Vascularite, 2019), ou encore, plus simplement, par dégoût de l'attitude des médecins et par lassitude de l'errance médicale (ABMM, 2020).

En période d'errance, le *nom de la maladie* acquiert une importance accrue. L'absence de ce nom est assimilée à l'inexistence d'une maladie, ce qui contredit le ressenti du patient (ABMM, 2020). Dès lors ce défaut, quoiqu'il provoque la « *honte* d'être une malade sans nom », peut aussi indiquer la défaillance d'une médecine comparée à une administration incapable de « faire rentrer » le patient « dans des cases » (APF, Vascularite, 2019). Enfin, le nom reste interrogé lorsque, en dernier ressort, la thérapie est empruntée à une pathologie analogue :

« Une corticothérapie a été maintenue et associée à un traitement par Bactrim par analogie avec la thérapeutique proposée dans la maladie de Wegener ». Me voilà bien avancée ! ET LE NOM ? » (APF Vascularite, 2019)

D'autres sèmes rencontrés dans la Partie I apparaissent de façon peu développée dès la période d'errance. Ainsi en est-il de la *fragilité*, associée à la douleur (UNSED, 2019), et de la *mort* qui pointe son nez durant les crises aiguës (APF Vascularite, 2019). Apparaît également le sème de la *maladie-compagne* qui trouvera maints développements par la suite :

« Un jour, tout doucement, insidieusement, elle, la mystérieuse, la perfide, elle s'immisce dans votre vie ... » (AMR, 2010, 38-40)

Le thème canguilhemien du *rythme* ou du changement de temporalité causé par la maladie signale aussi sa présence (voir Partie I, section 2, chapitre 1, p. 39). Ici, le rythme rapide propre à la succession des actes médicaux durant la période d'errance s'oppose au rythme plus lent de l'examen génétique qui conduit au diagnostic correct (Boucand, 2018, 61). Enfin, des problèmes d'*identité*, quoiqu'en nombre peu élevé, surgissent dès cette période d'errance. La recherche de la maladie et de son *nom* est alors assimilée par le patient à la quête de sa propre identité (Boucand, 2018, 64 ; APF Vascularite, 2019), à moins que ce soit les effets indirects et comportementaux de la maladie sur les relations avec son entourage qui

conduisent le patient à l'impression de « ne plus être lui-même », jusqu'à vouloir consulter un psychothérapeute (Cushing info, 2020).

2.5. Lecture comparative et conclusion partielle

La littérature spécialisée et les témoignages s'accordent pour considérer l'annonce du diagnostic correct comme une césure entre deux rythmes ou deux différents types de vie médicale. Dans cette mesure, il convient d'ors et déjà de développer quelque peu ce qui précède.

Les sèmes communs à la période pré-médicale et à l'errance diagnostique sont : la *famille*, la *fatigue*, la *honte*, l'*intermittence* des symptômes, l'*invisibilité* de la maladie et son *nom*. La *fatigue* est évoquée par des patients atteints de la maladie d'Addison, de sclérodermie et de fibromyalgie : trois pathologies dont elle est une manifestation. Dans tous ces cas, la fatigue est due à la maladie, mais sans en constituer un symptôme médical, puisqu' être fatigué est un état normal. Il en résulte que tous les ressentis du malade ne sont pas symptomatiques. En période pré-médicale, la *honte* se rapporte aux abcès spectaculaires dus à la maladie de Verneuil. En revanche, durant la période d'errance, la honte ne concerne plus des manifestations visibles, mais l'absence de *nom* de la maladie, c'est-à-dire la possibilité d'être un malade imaginaire condamnable ou psychiquement atteint. L'*intermittence* des symptômes de la maladie participe à son *invisibilité*. En période pré-médicale, l'*invisibilité* de la maladie était liée à l'absence de son *nom*. En période d'errance, elle est associée à l'absence de diagnostic et à la *rareté*. Le défaut de diagnostic n'y signifie plus l'absence du *nom* de la maladie et l'ignorance de sa *rareté* puisque certains patients proposent le nom d'une maladie rare avant que le diagnostic correct ne soit médicalement établi. Enfin, le *regard des autres* qui avait tant d'importance en période pré-médicale disparaît en période d'errance au profit du *regard médical*.

Le recours à la médecine à partir de la période d'errance donne lieu à un phénomène massif : la perception par le patient d'un écart entre ce qu'il ressent et le regard médical. Cet écart est particulièrement manifeste lorsque le ressenti du patient semble être disqualifié par le médecin. Cette disqualification prend plusieurs formes : l'attente d'un *signe*, la négation (« vous n'avez rien »), le renvoi à des *troubles psychiques* ou à la *fainéantise* du patient et, pour les parents, le soupçon de *maltraitance*. Quoiqu'attestée une seule fois, l'attente d'un

signe interroge le passage de l'appréhension médicale des symptômes à celle du signe de la maladie. Mis à part son caractère définitif, la négation (« vous n'avez rien ») ne se différencie pas essentiellement de l'attente d'un signe. Il s'agit ici encore pour le médecin d'énoncer d'une manière ou d'une autre que les symptômes ne sont pas significatifs. En revanche, le patient comprend cette expression « vous n'avez rien » comme une disqualification de son ressenti : « Ce que vous ressentez n'est rien ». Voilà qui nous conduira à interroger les distinctions entre ce que le patient ressent, les symptômes qu'il présente et le signe de la maladie (voir partie I, pp. 43-44). Bien entendu, la négation a lieu le plus souvent en présence d'une maladie « invisible » et généralement neuromusculaire telles la myasthénie et la fibromyalgie. Néanmoins, un diagnostic d'acné sous les aisselles (sic !) d'une personne atteinte de la maladie de Verneuil produit le même effet (Touzeau, 2018).

Du « vous n'avez rien » à l'évocation d'un *trouble psychique*, il n'y a qu'un pas. C'est du seul point de vue de la médecine somatique, en ce compris la neurologie, que « vous n'avez rien ». Reste le domaine psychique qui relève de spécialistes. Cette glissade n'a pu être évitée pour trois témoignages sur sept. Le patient s'en culpabilisera lorsque la considération de son corps par le regard médical cède à la désignation d'un domaine où il place sa personnalité responsable (UNSED, 2019). Ces constatations nous conduiront à examiner la pertinence de la distinction médicale entre le somatique et le psychique. Mais dès à présent, nous pouvons tenter de répondre à cette autre interrogation : dans quelle mesure la médecine somatique, quand elle est dans l'impasse, emploie-t-elle la médecine psychique comme décharge ?

Sur les dix-sept occurrences mentionnant une orientation vers la médecine psychique, huit la décrivent explicitement comme une conséquence de la négation (« Vous n'avez rien ») en médecine somatique (ABMM, 2020 ; Hebbali, 2013 ; APF Vascularite, 2019 ; RDB, 2019, Tarlov & Kleine-Levin ; UNSED, 2019). Trois concernent un refus du médecin d'envisager une maladie rare suggérée par le patient (ABMM, 2020) ou même par un de ses collègues :

« Après m'avoir dit que tout ce que je lui expliquais faisait penser à une myasthénie sauf dans mon cas, si par hasard je ne voyais pas de sorcière en bas de chez moi, il m'a fait faire le test de sang qui bien sûr était négatif pendant que mon autre neurologue me prenait un rendez-vous avec un psychiatre (...) » (ABMM, 2020)

Deux témoignages relèvent de la querelle médicale au sujet des causes physiques ou psychiques de la fibromyalgie (Touzeau, 2018). Un témoin rapporte une division médicale des symptômes en deux différentes maladies, l'une somatique, l'autre psychique (ABMM, 2020). Une autre occurrence de l'orientation vers la médecine psychique évoque le refus

corporatiste de tenir compte d'observations paramédicales (RDB, 2019, spasmes). Une autre encore montre comment l'évocation par le médecin de troubles psychiques peut provenir de l'incapacité du patient de suivre son traitement somatique (APF Vascularite, 2019).

L'un des patients auquel les médecins ont déclaré qu'il « n'avait rien » de somatique témoigne de la performativité d'un diagnostic psychique :

« Constatation : Il s'agit d'un prurit. C'est nerveux. Donc, pas de biopsie, pas de traitement. Je dois rester ZEN. Je ne veux pas m'avouer vaincue. Je prends, alors, la décision d'aller consulter en allergologie, toujours dans un hôpital parisien. Tous les tests pratiqués restent négatifs. Prescription d'un anxiolytique (...) Je vais donc quitter l'hôpital comme j'y suis entrée : sans véritable réponse. Je m'inquiète pour mon travail car les absents ont toujours tort. Il est donc inutile que je reste hospitalisée plus longtemps et je demande à partir car, maintenant, j'ai une deuxième étiquette : déprimée. Je pense qu'on le serait à moins et les séances avec une psychologue ne m'intéressent pas. Je n'ai pas l'intention de déballer ma vie. » (APF Vascularite, 2019)

Voilà qui nous rappelle que certains patients ont eu en effet l'impression de *devenir fous* suite aux suggestions de médecins et au sentiment de vanité d'une épuisante errance diagnostique. Un seul sur les dix-sept témoignages d'orientations vers la médecine psychique relève de l'observation d'un comportement anormal, en l'occurrence celui d'un petit enfant et, du reste, pour un diagnostic erroné. La médecine psychique constitue donc bien une décharge pour la médecine somatique. Tel est certainement aussi le rôle des imputations à la *fainéantise* des patients, voire des *souçons de maltraitance* qui, également, et malgré la visibilité des symptômes, permettent à la médecine somatique de se départir de cas embarrassants. En période d'errance, 27 occurrences sur 164 au total, soit près de 17 %, concernent ce phénomène de décharge. Il convient également de constater que les occurrences relatives à la *fainéantise* et au *souçon de maltraitance*, à savoir 10 de ces 27 occurrences de décharge, entraînent directement une *culpabilisation* du patient, tandis que les 17 occurrences restantes qui mentionnent une orientation vers un *trouble psychique*, peuvent y conduire indirectement.

Les *traitements* et *diagnostics erronés*, le nombre d'*examens* fastidieux, les *prescriptions étranges*, les *effets secondaires*, les *humiliations* et les *erreurs* médicales contribuent à la faiblesse physique et psychologique des patients. Certains de ceux-ci réagissent en critiquant ouvertement ou en *abandonnant* la médecine classique. Quelques-uns ont recours, à leurs risques et périls, aux *médecines alternatives*. Les critiques s'orientent préférentiellement vers les *hôpitaux* et les *spécialistes*. Les difficultés qui précèdent sont souvent assimilées à des problèmes de *communication* (voir Partie 1, p.26). Quant à la communication interne au corps

médical, les patients se plaignent des mauvaises *orientations* qui génèrent des parcours traumatisants et les conduisent parfois à des impasses au sein desquelles ils se sentent comme les jouets des médecins. Leurs observations pourraient être mis en rapport avec les études révélant l'existence de groupes de médecins qui s'échangent leurs patients (voir Partie I.). Quelques patients pointent des problèmes de *communication entre médecins*. En revanche, la *relation soignant-soigné* n'est pas encore thématisée, si ce n'est sous la forme de l'*arrogance* attribuée à certains médecins et de l'*humilité* accordée à d'autres, ou encore du manque d'*explications* venant du médecin.

La *télévision* est le premier des médias utilisés par les patients, suivie d'*internet* et des *associations* de patients. Cette prévalence s'entend aussi chronologiquement : la télévision participant le plus souvent à la découverte et internet aux compléments d'informations. Un nombre significatif de patients ont découvert leur maladie rare grâce à la *télévision* en comparant leurs symptômes avec l'image d'un malade exemplatif. Parfois, les *associations* de patients peuvent jouer ce même rôle. La découverte souvent télévisuelle et l'utilisation d'*internet* permettent au patient de poser un diagnostic correct avant même le médecin. Ce dernier acceptera ou non d'examiner la proposition du patient selon son niveau d'*arrogance* ou d'*humilité*. Notons que cette identification de leur maladie par les patients eux-mêmes n'a jamais lieu avant le recours au corps médical.

L'examen du ressenti des patients en période d'errance diagnostique conduit aux observations suivantes. Dans le champ *économique*, l'impossibilité de travailler peut incarner, pour le patient, le *signe* de la maladie. Cette dernière est alors appréhendée dans sa dimension sociale (*sickness*) comme une incapacité de rendre des comptes à la collectivité. Le travail peut également constituer pour le patient la cause, illusoire ou non, de sa maladie.

La *souffrance* peut être ressentie comme *normale* ou *anormale*, selon que le patient la considère comme un obstacle à la vie normale ou qu'il assume cette anormalité comme étant sa nouvelle norme. C'est pourquoi nous traiterons plus loin de cette interrogation éthique : « Est-il normal de souffrir ? ». Rappelons que pour Canguilhem, la maladie n'est pas anormale dans la mesure où elle demeure normative (voir Partie 1, pp. 38-40). Le choix est déjà ici de *s'accrocher* à la vie normale, ou de *lâcher prise* pour instituer de nouvelles normes, furent-elles d'envergure sensément inférieure à celles de la vie normale. Ces deux derniers sèmes, (*s'*) *accrocher* et *lâcher prise*, innervent toute la période médicale. Ils nous

permettront de montrer comment les patients peuvent suivre différentes stratégies selon le moment où ils usent de l'une ou de l'autre de ces deux attitudes opposées.

Nous avons vu plus haut que, souvent, le sentiment des patients de *devenir fous* suivait l'évocation par le médecin d'un trouble psychique, ce qui pose la question de la performativité du diagnostic dans la mesure où, dans de nombreux cas, c'est l'errance du patient, l'absence ou la diversité des réponses médicales et l'incrédulité des soignants qui le conduisent à cette impression de folie. Outre ce constat, il convient de déceler la signification précise de ce *devenir fou*. La folie est communément assimilée à une perte d'*identité*. Ainsi en est-il également pour ces patients, à ceci près que cette perte d'identité, parfois assimilée à la mort, est souvent accompagnée d'un dégoût ou d'une remise en question de la médecine. Dans cette mesure, il est pertinent de s'interroger sur le lien entre l'objet du regard médical et l'identité dont la perte menace le malade. Pour une grande part de la littérature, c'est la maladie elle-même (*illness*) qui attaque l'identité corporelle-symbolique du malade, notamment dans les relations avec autrui (voir partie I, pp. 29-31). Dans cette optique, le rôle de la médecine est de rétablir cette identité. Ici pourtant, aucune évocation de la *folie* ou de la perte d'*identité* n'apparaît avant que le patient ait recours au regard médical. Quand elle affecte la communication avec le regard d'autrui, la perte – ou la plasticité – de l'identité peut générer des interprétations incompatibles jusqu'à opposer la vérité d'une identité passée avec la *réalité* « trop dure, improbable, impossible » de sa perte :

« Un mari qui se veut rassurant, qui veut croire à sa vérité car la réalité est trop dure, improbable, impossible. Notre enfant ne peut pas être handicapée. » (Nanys & al., 2019)

Ce dernier témoignage s'accorde du reste avec la littérature qui attribue à la mère une relation particulièrement intime avec le corps de l'enfant (voir partie I, 29-33).

Dès la période d'errance, le *nom* de la maladie devient pour le patient l'objet d'un désir de retrouver une identité malmenée par un grand nombre de diagnostics et de traitements erronés. De là les autodiagnoses que certains proposent anticipativement au médecin. L'annonce diagnostique viendra répondre à ce désir en tentant de rétablir une identité autour du *nom* de la maladie. Enfin, quoique Canguilhem ait défini la maladie (*illness*) comme une autre « allure de vie » (Canguilhem, 1966, 59), le rythme de vie du patient semble plutôt dépendre ici de son parcours médical.

3. L'annonce diagnostique d'une maladie rare

Quant au nombre de témoignages, la catégorie *annonce du diagnostic* se place quatrième, derrière les catégories du *sens* (première), de l'*errance diagnostique* (deuxième) et du *traitement* (troisième). Comme l'atteste son examen général (voir partie I, section 1, 2.2.), la littérature relève les effets ambivalents de l'annonce diagnostique qui peut être *bénéfique ou néfaste* pour les patients. L'annonce d'une pathologie rare commence avec la profération du *nom* de la maladie, éventuellement suivie d'*explications* et du *pronostic*. Nombre d'auteurs insistent sur le caractère symbolique du *nom* de la maladie dans la mesure où il parviendrait (ou non) à ancrer l'*identité* du patient en errance. Ceci nous permet de rappeler que, loin d'avoir un accès immédiat à la *réalité* de la chair, la médecine produit des énoncés susceptibles de traduire ce qui lui est visible en constituant un idiome spécifique. Outre sa constitution symbolique, le *nom* de la maladie, dont le patient est frustré en période d'errance, est également devenu un objet de désir (voir ci-dessus en 2.5).

Le *nom* (ou mot) de la maladie est le sème le plus présent dans les témoignages relatifs à l'annonce diagnostique. Cette annonce présente une *ambivalence* qui permet de déceler un premier groupe sémantique relatif à ses *effets bénéfiques ou néfastes* pour les patients et aux *pratiques médicales* qui, éventuellement, accompagnent ces effets. Le second groupe relève les effets de l'annonce du diagnostic sur les liens que les patients ont tissés avec leur *entourage*.

3.1. Ambivalence de l'annonce diagnostique et pratiques médicales

Douze patients ont ressenti les *effets* de l'annonce diagnostique comme étant *bénéfiques*, quatre les estiment *néfastes* et deux les jugent *neutres*. Cinq témoignages mentionnent explicitement l'*ambivalence* de l'annonce. Enfin, le *nom* de la maladie, objet principal de l'annonce, est évoqué à treize reprises.

L'annonce du diagnostic est considérée comme un « soulagement » pour diverses raisons. Tout d'abord, elle met fin à une errance souvent longue et éprouvante (Boucand, 2018, 65 ; RDB, 2019, Tarlov ; RDB, 2019, Kleine-Levin, Cushing info, 2020). Elle met également fin à un état d'ignorance en désignant la maladie par un « c'est donc ça » (Boucand, 2018, 65). Le

nom de la maladie est alors comme un nom propre, agent d'une référence dénuée de signification :

« (Le médecin) nous a parlé du SED. J'ai rien compris quand elle l'a dit. (J'ai demandé) « De quoi ? Quelle maladie ? » (Boucand, 2018, 67b)

« Là, c'est le Professeur D. qui nous dit : « Là, il y a quelque chose », elle a probablement dit « élastolysis » mais avec des termes savants que je n'ai pas compris à ce moment-là » (Boucand, 2018, 67)

Par ailleurs, l'annonce du diagnostic permet au patient d'expliquer son comportement anormal (Boucand, 2018, 65 ; Touzeau, 2018) ou que la maladie ne se situe « pas dans la tête » (Boucand, 2018, 65c). L'annonce conduit alors à la *déculpabilisation* du patient:

« Savoir la maladie qu'on a, cela permet de se dire qu'on n'est pas fou, qu'on a bien quelque chose qui existe. Cela m'a aidée moralement de savoir ce que j'avais. (...) Quand on sait ce qu'on a, on déculpabilise d'avoir des problèmes d'hygiène, On se dit "cela ne vient pas de moi, ce n'est pas ma faute, ce n'est pas moi qui suis sale." » (Touzeau, 2018)

« Le jour où la maladie est nommée, on souffle (...) C'est bête, mais on souffle, on se dit que ce n'est pas de notre faute si on a mal. » (Touzeau, 2018)

Quoiqu'ici le patient estime que cette association soit « bête », le mal dont on souffre est souvent lié au mal dont on se sent responsable. La désignation médicale de la maladie semble effacer cette dernière signification qui, bien que relevant du passé, persiste encore dans la conscience collective. Le « mal » (UNSED, 2019) que contient le mot « maladie » témoigne de cette ambiguïté. L'étymologie du mot « maladie » remonterait au latin *malus habitus*, qu'on pourrait traduire aujourd'hui par « mauvais état » si son usage scolastique et aristotélicien à partir de l'*hexis* grecque ne l'avait pas défini comme la mauvaise disposition physique et morale d'un individu.

« Dans le domaine noétique, la notion d'habitus demeure relativement univoque. De l'aristotélisme primitif à Thomas d'Aquin, elle renvoie à la qualité intellectuelle autorisant l'acquisition ou la mise en exercice d'un savoir. Dans un sens second, l'habitus reçoit la signification passive et extérieure de manière d'être ou d'apparaître à autrui. Cette acception morphologique de type médical définit l'habitus comme l'aspect général du corps ou du visage. L'habitus indique ainsi un état global de santé ou de maladie, mais il permet également de singulariser une espèce (Diderot et d'Alembert, 1765). » (ENCYCLOPEDIA UNIVERSALIS, 2019)

Dans cette mesure, le terme de maladie englobe non seulement une signification médicale, mais aussi un jugement moral et esthétique qui est particulièrement perçu par les patients atteints de maladies rares. Son caractère moral se manifeste essentiellement par l'usage du

syntagme *malus habitus* comme un synonyme de vice, par exemple chez Guillaume d'Auvergne, un contemporain de St Thomas d'Aquin (Gillon, 1937, 27-29.), ou encore chez le belge Godefroid de Fontaines vers l'an 1300 (Lottin, 1937, 40-41.). Par contraste, selon un rapport de l'Académie des sciences écrit sous le règne de Louis-Philippe, Celse, Galien et Hippocrate lui-même auraient assimilé le *malus habitus* ou plutôt - comme son nom l'indique : le *kakos hexis*, à la seule cachexie (De la Berge & Monneret, 1838, 1.).

Aussi ne faut-il pas s'étonner si, par la force symbolique qu'y investit le patient en errance, le fait de *nommer* la maladie devienne lui-même une cause de soulagement en une sorte d'exorcisme ou de pratique « magique » (Boucand, 2018, 63 & 65c-d) :

« Là on est tombé sur un médecin magique, le Docteur R., qui avait vu un cas comme elle et il a tout de suite dit, et fait le diagnostic de la maladie (...) c'est le premier à avoir mis un nom sur le symptôme. »
(Boucand, 2018, 63)

Cela est vrai, du reste, que ce nom soit proféré par le soignant ou qu'il soit auparavant découvert par le patient lui-même :

« A la lecture des symptômes typiques de cette maladie, je découvre que ce sont ceux qui me pourrissent la vie depuis au moins 4 ans ! Quel bonheur que de mettre un nom sur mes problèmes de santé. » (Cushing info, 2020.)

Un témoignage assimile le *nom* de la maladie à son existence, car « avec le nom de la maladie, elle existe. » (Boucand, 2018, 66.) Rapporté aux deux occurrences de la période pré-médicale : « Ce qui ne se voit pas n'existe pas. » (Boucand, 2018, 25 & Meulemans, 2019), ce témoignage permet de cerner la maladie (*disease*) comme un combiné de visible et d'énonçable qui relève de l'art médical. Cependant, alors qu'en période pré-médicale, la maladie (*illness*) était confirmée par sa seule visibilité pour l'entourage, l'importance de son *nom* n'apparaît qu'après le recours à la médecine, soit à partir de la période d'errance diagnostique. Est-ce à dire que le fait d'être malade ne requiert qu'une *visibilité* pour l'entourage alors que la détermination de la maladie nécessite que son *nom* soit énoncé ? Et si tel est le cas, s'agit-il de la même visibilité pour l'entourage et le corps médical ? Nous tenterons plus loin de répondre à ces deux questions.

L'annonce diagnostique est également un soulagement pour le patient non seulement parce qu'elle autorise une prise en charge et une thérapie adaptées (Boucand, 2018, 65 ; AMR, 2010, 75-83) mais aussi parce qu'elle permet au patient qui en connaît les symptômes de « voir venir » la maladie (Touzeau, 2018) et de « pouvoir agir » sur elle (ABMM, 2020).

Enfin, le sème de la *reconnaissance* qu'une grande part de la littérature associe à l'*identité* (voir partie I, pp. 29-30, 38, 42 & 56) est bien présent, mais cette fois en des termes qui en appellent à une *reconnaissance* par le corps médical resté jusque-là indifférent, non pas à la maladie, mais au malade lui-même. Voilà qui introduit le problème de la *distinction entre le malade et sa maladie*, demeuré absent jusqu'ici :

« Il a donc refait les examens et c'est la prise de sang (anticorps) qui s'est révélée positive. Lorsque j'ai appris la nouvelle, j'ai fait réellement des bons de joie, j'ai même pleuré de soulagement. Un poids est tombé de mes épaules. (...) En fait, le plus éprouvant pour moi, plus que l'idée et les effets de la maladie, sont la non-reconnaissance et l'indifférence du corps médical à mon égard. » (ABMM, 2020).

Parmi les témoignages rapportant les *effets néfastes* de l'annonce, l'un d'eux montre que chez un patient de nature peu anxieuse, l'annonce d'une maladie rare peut être « un moment très dur ». Est-ce à dire que pour « avaler la pilule » de l'annonce, le patient ait besoin d'un désir anxieux alimenté au préalable par son errance ? Serait-ce là encore un exemple de la puissance performative de la médecine ?

« Le fait d'avoir un diagnostic, je ne suis pas sûr que pour moi cela a été important, et en tout cas pas un soulagement parce que avant le diagnostic, je n'étais pas si inquiet que cela (...) Pour moi cela a été un moment très dur (...) le ciel m'est tombé sur la tête (...) une sorte de plongée dans le trou noir » (Boucand, 2018, 67.)

Puisque le *nom* de la maladie ne possède en lui-même aucune signification pour le profane, l'annonce du diagnostic nécessite des *explications*. Les explications qui se limitent à une espérance de vie statistique et à la présence ou à l'absence d'une thérapie peuvent produire un choc néfaste pour le patient ou à sa *famille* :

« Après des tests génétiques est enfin venue l'heure du diagnostic définitif : Céroïde-lipofuscinose neuronale ou maladie de Batten. Des mots savants et totalement inconnus pour nous et nos proches. La seule chose que nous ayons immédiatement sentie, c'est que l'avenir de Brecht et de notre famille allait être totalement différent. Il n'y avait pas de traitement et le pronostic était tout simplement dramatique... » (RDB, 2019, Batten)

« Et là, en seulement 10 minutes de consultation, notre vie bascule. La neurologue nous apprend que Lou est atteinte d'une maladie incurable neurodégénérative, immunodépressive et dont l'espérance de vie est de 20 ans. Cette maladie s'appelle l'Ataxie Téléangiectasie (A-T). C'est le trou noir, on n'entend plus rien, les larmes coulent... On ne comprend pas tout de suite

que cette maladie est si grave, les explications de la neurologue étaient floues, les réponses à nos questions aussi ». (RDB, 2019, ataxie)

Ce qui conduit certains à réclamer un accompagnement :

« Tu t’imagines, c’est une tornade, un tsunami, un tremblement de terre quand il y a tout à la fois, et puis tu rentres tout seul et démerde-toi avec ! (...) C’est pas normal (...) qu’on fasse des annonces pareilles et qu’on laisse les gens seuls se démerder avec des catastrophes pareilles sans personne pour les entourer, les accompagner, les aider » (Boucand, 2018, 68)

Remarquons qu’en Belgique, des recommandations relatives à la manière d’annoncer un diagnostic de maladie rare ainsi qu’à l’accompagnement du patient sont publiés par l’Etat (Liénard & al., 2016). Toutefois, l’annonce du diagnostic y est conçue comme un processus relativement long alors que, à moins de parler pour ne rien dire, son impact est immédiat.

Selon les explications données au patient, à l’ambivalence du *nom* de la maladie et de son qualificatif « *rare* » peut s’ajouter l’ambivalence entre le soulagement de savoir ce que l’on a et la peur d’un *pronostic* ou d’un défaut de traitement :

« Quand, après 20 ans, le diagnostic est enfin tombé, j’ai pleuré. J’avais peur et j’étais heureuse à la fois. Heureuse, parce que je savais enfin ce que j’avais. Mais j’avais peur, tout simplement parce qu’on ne peut rien y faire. » (RDB, 2018, Tarlov)

Par conséquent, même le patient que le nom de la maladie soulage peut en prendre pour son compte. Il en résulte que, dans la majorité des cas, la bonne nouvelle de l’annonce est aussi une mauvaise nouvelle.

Enfin, pour certains patients, les effets de l’annonce du diagnostic sont *neutres*, mais c’est alors une méconnaissance ou un manque d’explications qui conduit à ce sentiment :

« Un nom sur ma maladie commençait à être donné : un syndrome d’Alport..., non, un faux Alport ... Mouais, un syndrome d’Epstein ... oui. Ça n’a rien changé à ma vie, si ce n’est un régime dont je n’avais pas compris l’importance pour la suite, car j’étais persuadée que cette protéinurie était quelque chose de stable, sans évolution possible. » (AMR, 2010, 68-74)

Dans de plus nombreux cas, l’ignorance conduit à la *peur*, surtout lorsque le patient apprend inopinément le *nom* de sa maladie :

« (...) le professeur accompagné de ses élèves regarde l’extrémité de mes doigts et clame : « Si vous voulez voir un beau Raynaud chez une sclérodermique, venez voir ! ». C’est ainsi que j’apprends le

nom de la maladie qui m'habite depuis 10 ans ...Je reste seule au service de radiologie, j'attends que l'ambulance me reconduise dans mon service d'origine. SEULE. C'est l'heure du repas pour les autres. Moi, je suis en robe de chambre, j'aimerais partager mon angoisse, mon inquiétude, mon ignorance avec mon amie M, mais je n'ai pas un sou en poche pour téléphoner ! » (AMR, 2010, 88-95)

La distinction entre *la maladie et le malade* ainsi que la « bonne distance » entre eux deux constituent un thème abondamment traité dans la littérature, particulièrement en psychologie de la santé. Parmi nos témoignages, ce thème n'apparaît qu'au moment de l'annonce du diagnostic correct. Voilà qui est étonnant, car pourquoi n'apparaît-il pas plus tôt, en période d'errance, à l'annonce des diagnostics erronés ? Si la plupart des patients ne connaissent pas le diagnostic correct avant le médecin, comment pourraient-ils auparavant reconnaître immédiatement qu'un diagnostic est erroné ? Bien entendu, ce paradoxe pourrait résulter de la tendance des patients à occulter les fausses annonces par la « vraie », dans la mesure où ils y sont confrontés lors de la rédaction de leurs témoignages ou plus simplement parce que les diagnostics erronés ont fait long feu. L'explication semble simple : les deux témoins utilisant ce sème et dont nous pouvons établir le parcours complet n'ont jamais eu de diagnostics erronés (AMR, 2010). Toutefois, cette explication ne répond pas encore entièrement à notre interrogation. C'est dans ce contexte qu'apparaît le sème de la *fragilité*. Celui-ci était déjà présent en période pré-médicale. Mais il s'agissait alors d'une fragilité ressentie par la patiente dès la petite enfance. Ici, en revanche, le patient la découvre à la faveur d'un diagnostic. Ce témoignage est également le seul de la catégorie à mentionner un changement de *rythme*, devenu « plus doux » après l'annonce diagnostique. Quant à la *normalité*, il l'attribue à une maladie totalement assumée :

« Il s'agit bien d'une maladie d'Addison, associée à une insuffisance thyroïdienne (Syndrome de Schmit), les deux d'origine auto-immune. Commence alors une période douce de plusieurs mois consacrés à reprendre le dessus, à apprendre à connaître cette maladie et à vivre avec. (...) voilà que cela devenait mon état « normal » et permanent, (...) Petit à petit, j'ai dû apprendre à me définir comme « malade » : me penser fragile avec ma carte d'urgence en permanence sur moi, et une autre dans ma voiture bien en évidence (...) Je redoute maintenant tous les petits incidents de la vie ... » (AMR, 2010, 75-83)

Le sème de la *rareté* qui avait tant d'importance en période d'errance est ici uniquement utilisé pour illustrer l'insuffisance des explications médicales qui s'y limitent :

« (...) syndrome de Phelan-Mc Dermid. « Euh oui, et c'est quoi au juste ? » Et on nous a répondu « C'est une maladie très rare dont il n'y a pas d'autres cas en Belgique. Sinon, je vous conseille d'aller voir sur Google ce qu'est exactement cette maladie. » Et c'est avec ce peu d'informations qu'on nous a renvoyés chez nous. Ce fut pour nous un deuxième coup dur à surmonter. » (RDB, 2019, Phelan)

Enfin, certains diagnostics ne peuvent être médicalement posés sans étiologie (Cushing info, 2020). D'autres, au contraire, concernent chacun une maladie à l'étiologie inconnue de sorte que « tant que son origine n'aura pas été trouvée, le problème demeurera » (RDB, 2019, Tarlov).

3.2. Les effets de l'annonce du diagnostic sur l'entourage du patient

Présent dès la période pré-médicale et tout au long du parcours, le sème le plus utilisé de ce groupe assez limité est celui de la *famille*. Deux témoignages concernent la transmission génétique au sein de la famille et la *culpabilité* des mères (Boucand, 2018, 62 & 78). Ils seront examinés au point dix de cette section. Deux patients regrettent la difficulté d'annoncer le diagnostic aux parents (RDB, 2019, ataxie ; AMR, 2010, 75-83) et un autre à son *entourage* (ABMM, 2020). Quand il s'agit de l'annoncer au partenaire, la difficulté peut mener à la *culpabilité* de lui « gâcher sa joie » par défaut de prévoyance :

« Soirée bien triste, je n'ose pas informer mon mari, il est à la cueillette des olives chez des amis, un repas clôturera cette journée, je ne veux pas lui gâcher sa joie. Demain nous parlerons, puis nous irons fêter Noël en famille. Mon mari me dira : « J'ai du mal à accepter la maladie, mais, ensemble, réalisons notre rêve : achetons, renovons, accueillons, travaillons. » Ai-je été mal voyante, mal entendante, inconsciente ; ai-je voulu coûte que coûte ne pas prendre en compte la réalité, cette maladie, la sclérodermie ? »

Enfin, comme on le vérifiera en période de traitement, l'annonce d'une maladie rare peut conduire la vie de couple ou de la famille à « totalement s'arrêter » pour se concentrer exclusivement sur l'enfant malade (RDB, 2018, Kleine-Levin).

4. Le pronostic

Le pronostic accompagne souvent l'annonce du diagnostic. Dans de nombreux cas cependant, il le suit après une durée qui peut atteindre plusieurs semaines. En effet, l'extension médicale de la période d'annonce, jusque et y compris à la phase de traitement, servirait à adoucir le choc du diagnostic pour le patient. Nous séparons cependant l'annonce et le pronostic dans la mesure où, quel qu'en soit l'intervalle, ils suscitent chacun des réactions différentes chez le patient. Par ailleurs, cette distinction permet d'évaluer la capacité des patients à se projeter dans l'avenir après un diagnostic de maladie rare. En effet, le sème le plus présent de cette catégorie – on pouvait s'en douter – est celui de l'*avenir*.

Comme le montre un cas de maladie génétique infantile, le soulagement de connaître le *nom* de la pathologie peut être assombri par l'incertitude du pronostic : « On avait un nom de la maladie, c'était déjà quelque chose, mais on ne pouvait faire aucun projet d'avenir » (Boucand, 2018, 77). Parfois, le pronostic dramatique est la seule chose que le patient a compris des explications du médecin, ce qui accroît son impact émotionnel déstabilisant. Ce dernier s'ajoute alors à l'impact émotionnel du diagnostic qui a mené à l'incompréhension :

« La neurologue nous apprend que Lou est atteinte d'une maladie incurable neurodégénérative, immunodépressive et dont l'espérance de vie est de 20 ans. Cette maladie s'appelle l'Ataxie Téléangiectasie (A-T). C'est le trou noir, on n'entend plus rien, les larmes coulent... On ne comprend pas tout de suite que cette maladie est si grave, les explications de la neurologue étaient floues, les réponses à nos questions aussi » (RDB, 2018, ataxie)

Même lorsque le pronostic accompagne immédiatement l'annonce, le patient met parfois plusieurs mois avant de pouvoir se projeter dans l'avenir, ce dernier fut-il réduit à « savoir s'en sortir » (Boucand, 2018, 68). En revanche, dans le témoignage suivant, alors que le diagnostic, un pronostic funeste et l'absence de traitement sont connus du patient, ce n'est pas la capacité de se projeter dans l'avenir qui est difficile, mais au contraire la projection d'un avenir différent :

« La seule chose que nous ayons immédiatement sentie, c'est que l'avenir de Brecht et de notre famille allait être totalement différent. Il n'y avait pas de traitement et le pronostic était tout simplement dramatique... » (RDB, 2019, Batten)

La déstabilisation opérée par un pronostic funeste ou incertain peut conduire les parents de patients infantiles à une nouvelle forme d'errance consistant à vérifier constamment le développement de leur enfant auprès de nombreux spécialistes :

« Quand le diagnostic est posé, le pronostic qu'on donne aux parents est souvent très sombre : les médecins qui identifient la maladie ont rarement vu d'autres patients qui en étaient atteints et ne savent pas à quoi s'attendre. Les familles sont déroutées et effrayées. Souvent, les professionnels de santé n'ont pas conscience des défis, physiques et de développement, auxquels nos enfants peuvent être confrontés. Les parents errent alors de service en service, pour faire vérifier les yeux, les oreilles, le tonus musculaire, les os de leur enfant, quand ils ont la chance que celui-ci n'ait pas aussi des problèmes cardiaques et des difficultés à s'alimenter. » (Eurordis, 2010, chromosome 18)

Inversement, un pronostic rassurant peut entraîner une euphorie du patient estimant qu'il a eu de la chance (AMR, 2010, 75-83). Certains témoignages rendent compte de pronostics effectués par les patients eux-mêmes afin de garder confiance en l'avenir, que ce soit sur base du diagnostic ou d'une expérience de rencontre avec des patients plus âgés (AMR, 2010, 75-83 ; ABMM, 2020 ; Boucand, 2018, 50) :

« La première Française qui nous a contactés, c'était Y. Quand on l'a eue, C. était à l'hôpital et elle a fondu en larmes de joie. Ce qui a été le plus important pour nous, c'était la première fois où on a rencontré un adulte ! On pouvait enfin projeter un avenir, on pouvait enfin se dire qu'elle avait des chances de devenir adulte, puisqu' avant on était dans le flou, on ne savait pas, on ne savait rien. » (Boucand, 2018, 50)

Un des patients déplore le défaut de capacité pronostique de la génétique :

« Ça donne la possibilité de faire un diagnostic prénatal, et OK, vous saurez si le gène est là ou pas, mais vous ne saurez pas à quel âge et vous ne saurez pas non plus la gravité. » (Boucand, 2018, 36)

Un autre enfin déclare que le concept de maladie se limite aux seuls troubles engageant un pronostic vital et donc pouvant entraîner la mort (Boucand, 2018, 42).

5. Le traitement et l'absence de guérison

Cette catégorie constitue la dernière période qui, de même que pour les maladies chroniques, ne prend fin qu'au décès du patient. Selon nos témoignages, cette perpétuité due à l'absence de guérison confronte le patient à la *mort* bien plus que le pronostic. Cela ne signifie pas que l'idée de la mort ait pas été associée à la maladie en phase de pronostic, mais du moins que le terme y demeurait absent. Dans cette mesure, il appert que la phase de traitement réactive le sème de la *mort*, qui avait disparu depuis l'errance diagnostique. Aussi, la présente catégorie présente-t-elle un aspect plus « métaphysique » que les catégories précédentes. La

confrontation avec le sème de la mort conduit le patient à élaborer diverses stratégies afin de donner un sens à sa vie dans les conditions de sa pathologie. C'est pourquoi la catégorie de « traitement et absence de guérison » précède immédiatement la catégorie des « stratégies pour donner un sens à sa maladie ». Les sèmes relatifs au traitement et à l'absence de guérison ont été disposés en quatre groupes : traitement et recherche médicales, stratégie, entourage et économie.

5.1. La thérapie

Le groupe le plus important concerne la thérapie et la recherche médicale. Les occurrences de *thérapie* ou de *traitement* représentent 24 des 109 sèmes de la catégorie « Traitement et absence de guérison ». Pour plus de facilité, nous les avons classées en quatre subdivisions sémantiques : *absence de traitement* (6 occurrences), *mauvaise thérapie* (7 occurrences), *bonne thérapie* (2 occurrences) et *traitement libre ou actif* (9 occurrences).

L'*absence de traitement* est rapportée par un quart des témoignages comportant le sème de la *thérapie*. Un patient lie erronément l'*absence de traitement* à l'origine *génétique* de la maladie (Boucand, 2018, 26). Mais l'auteur ne nous indique pas précisément l'époque de ce témoignage qui, selon certaines indications, pourrait peut-être dater de 2002. L'*absence de traitement* contre les *douleurs* spécifiques aux maladies rares est particulièrement déplorée (Demaret, 2019, 104). L'absence de traitement en Europe a incité deux témoins à aller en trouver aux Etats-Unis (APF Vascularite, 2019 ; Nanys.5 & al., 2019). Elle peut également être causée par l'arrêt du protocole à la suite d'une grave intolérance au traitement (APF, Vascularite, 2019 ; ABMM, 2020). Pour une des témoins, mère d'un petit garçon de cinq ans en 1997, l'absence de traitement ne dispense pas d'administrer des soins :

« En ce qui concerne l'avenir, on verra bien. Il n'existe pas de traitement et les perspectives sont encore plus sombres qu'avant. Lui offrir les meilleurs soins dans les meilleures conditions pour lui reste notre principal objectif. » (RDB, 2019, Batten)

Cette distinction explicite entre le traitement et les soins renvoie non seulement à la philosophie du *care* et à ses divers avatars (Voir partie 1, 38 & 51), mais aussi à l'usage médical de ces deux termes. Ainsi parle-t-on de soin palliatif lorsqu'il n'y a plus de traitement possible. Ici, en revanche, il n'y a tout simplement pas de traitement. Ce qui n'empêche pas

un enfant de sept ans de vouloir « vivre malgré la maladie » tout en sachant qu'il ne pourra jamais être soulagé (UNSED, 2019).

Les effets nocifs des thérapies (les « *mauvaises thérapies* ») sont principalement imputés aux médicaments (ABMM, 2020 ; RDB, 2019, narcolepsie, APF Vascularite, 2020). La thérapie peut être à la fois inefficace et « en dents de scie », ce qui est particulièrement éprouvant (RDB, 2019, Ring2). Les effets délétères d'un médicament peuvent être expliqués comme étant le signe de son bon fonctionnement (Cushing info, 2020). Un « *mauvais traitement* » non médicamenteux dans un centre consacré au cancer nous est rapporté par une personne atteinte de la maladie de Cushing. Le récit commence par la description de la contention engendrée par l'appareillage médical au laser associé à l'idée d'une *guerre* contre la maladie. Il continue par la suffocation de la patiente oubliée par les soignants. Enfin il se termine par une comparaison de la maladie de Cushing avec le cancer :

« “Allongez-vous ; faites des couettes, nous allons positionner le masque »”. Positionner est un faible mot quand on vous clipse littéralement un masque de « fer » sur le visage. Il vous bouche les oreilles, vous cache les yeux et vous ferme la bouche. Seule l'ouverture minime du nez vous raccroche à la réalité. Le contact est pression, la pose est violente. Je suis seule dans ce monde, enfermée sans avoir commis de crime, prisonnière vulnérable d'une machine de guerre. Mais cette guerre, c'est pour la gagner que je suis là. Immobile. Je les entends, “tendance caudale, crâniale, c'est bon, on y va pour le scanner !” Je passe au cœur de l'engin, j'attends puis je repars pour le traitement toujours sous ce masque de torture, véritable destructeur sensoriel. Une odeur d'eau oxygénée se dégage, très forte et entêtante. L'azote peut-être. Puis ces flashes, perceptibles à la paupière fermée, qui tournent au son d'un moteur continu. Je perçois sans voir, j'entends les rayons me traverser le crâne et j'attends la fin. Impressionnant, je vais m'habituer, il le faudra bien. Non, pas maintenant, s'il vous plaît, pas de sinusite ni de bronchite, pas de grippe, je suis prisonnière, ne m'étouffez pas.... Et cela arriva. Calvaire journalier au cœur d'un traitement que l'on ne peut interrompre. Ils me laissent, m'oublie peut-être et je suffoque, étouffe dans mon étai. Mes bras s'agitent et personne ne vient pendant la décharge. Tenir, tenir jusqu'au bout, aidez-moi ! Je revis éveillée ces rêves où la voix nous manque lors d'un cri suppliant. Je tousse et rebondis, mais où vont les rayons ? Panique. Ils accourent à la fin et me libèrent enfin. Mais comment avoir la force de revenir ? Je n'ai rien dit au départ, je ne leur en veux pas. Et tous ces gens dans la salle d'attente qui souffrent, certains portant la mort sur leur visage et dans leur souffle. Ils attendent leur tour sans espoir. D'autres me sourient et les enfants, dignes et battants, nous émerveillent par leur maturité. Petites têtes d'œuf remplies de courage. Ils m'ont fait tenir. Je n'ai rien. Eux, ils souffrent. Alors, nous voilà repartis ! Je ne veux ni plainte ni angoisse, par respect pour ceux qui ont un cancer. Moi je n'en ai pas, j'ai autre chose. Et tel le roseau, je me redresse avec le vent, je tanguis avec la vie. » (Cushing info, 2020)

Par ce témoignage, la patiente rapporte son expérience avec beaucoup de précisions. Elle ressent un enfermement dans un dispositif technique semblable à une armure qui l'immobilise et l'exclut de la « *réalité* ». Ce dispositif est comparé à une « machine de guerre » dont elle est

prisonnière mais qui est néanmoins nécessaire au *combat* contre la maladie. Le sème de la *réalité* était déjà présent en période d'errance et lors de l'annonce diagnostique. Au cours de l'errance, il s'agissait pour une mère de constater la dure réalité du handicap chez son enfant auquel le père restait aveugle (Nanys.5 & al., 2020). Quant à l'annonce diagnostique, après dix ans d'errance, une patiente s'accuse de ne pas avoir su tenir compte assez tôt de la réalité de la maladie en anticipant la mécompréhension culpabilisante de son mari (AMR, 2010, 88-95). A présent, la *réalité* est signifiée par ce qui reste en contact immédiat avec une partie du corps demeurée libre de tout dispositif médical. Alors que les deux premiers témoignages présentaient une même configuration relative au *couple* ou à la *famille*, ici en période de traitement, le sème s'approfondit jusqu'à entrer en opposition avec ce qui est ressenti comme irréalité medicotechnique. Cette inflexion s'achèvera dans le prochain chapitre – stratégie de sens – où le sème trouvera toute son ampleur.

Selon Marie-Hélène Boucand (24), « Les mots du registre de la *guerre* (se battre, mener au combat, gagner), sont peu utilisés. ». D'après nos témoignages, cela est vrai jusqu'à l'annonce du diagnostic (RDB, 2019, tumeur). Il s'agissait alors d'un *combat* commun entre le patient et une association contre la maladie. Tel est le cas également ici. Mais à présent, en phase de thérapie, le parcours thérapeutique est aussi qualifié de « parcours du combattant » pour signifier la pénibilité de la lutte contre la maladie (APF Vascularite, 2019). Le sème du *combat* trouvera lui-aussi son plein développement dans le prochain chapitre.

Bien entendu, en opposant le dispositif technique au vivant naturel, ce témoignage introduit à l'éternel débat encore très vivace entre les pensées technophiles et technophobes. Le témoin explique que le dispositif technique « masque » et « torture » son corps « vulnérable », qu'il détruit ses sensations, de sorte que les odeurs, la lumière des lasers et les voix lui semblent irréels jusqu'à lui donner l'impression de « percevoir sans voir ». Plus loin, nous montrerons comment le groupe sémantique du *regard* peut expliquer cette dernière expression.

Le même témoignage continue par la suffocation de la patiente qui ajoute à sa sensation d'enfermement et à son sentiment d'abandon lorsque les soignants tardent à la libérer. Le dispositif, à ses yeux, devient alors un danger mortel qui motive le renoncement de la patiente à la thérapie. Toutefois, la patiente n'en assume pas moins la faute d'avoir omis de prévenir l'équipe soignante d'un récent trouble respiratoire. Enfin, le témoin compare sa propre situation à celle des cancéreux, particulièrement des enfants, sans doute pour se remonter le moral. Voilà qui est assez étonnant vu le taux de mortalité élevé et à court terme des patients

affectés d'un Cushing ainsi que leur traitement chimiothérapique commun (Valassi & al., 2019). Aussi, la patiente finit-elle par différencier un Cushing d'un cancer par une métaphore éolienne : le premier traitant la patiente comme « un roseau » alors que le cancer terrasse les arbres. Nous y reviendrons.

Les relations de *bonnes thérapies* sont plus rares. Démentant le témoignage examiné ci-dessus, l'une d'elles concerne quand-même une chimio (APF, Vascularite, 2020). Le second exemple de *bonne thérapie* nous est transmis par un patient atteint de la maladie de Cushing remis sur pieds par une « grosse rééducation chez un kiné » (Cushing info, 2020). Dans ces deux cas, c'est la capacité de retrouver un emploi qui motive le jugement des témoins.

Le nombre de témoignages revendiquant une *thérapie libre ou active* est étonnamment élevé. Par *thérapies libres ou actives*, nous entendons les traitements décidés ou transformés par les patients. Les *thérapies actives* peuvent consister en un ajustement ou résulter d'un choix. Dans le premier cas, une patiente remarque que son ordonnance reste « floue » parce que son endocrinologue s'y réfère à des ressentis qu'elle est seule à pouvoir juger. Dans cette mesure, l'impossibilité pour la médecine de (pré)voir ce qu'elle ressent révélerait « l'isolement du malade – fut-il bien suivi par son médecin – face à son traitement ». Ici encore, c'est la capacité de travailler du patient qui constitue le critère final, de sorte que « l'ajustement se fait plus par l'activité que par le traitement » :

« Mais dans cette maladie, je découvre aussi peu à peu l'isolement du malade – fût-il bien suivi par son médecin – face à son traitement. On peut penser qu'il me suffit de suivre l'ordonnance pour aller bien, mais ici, elle est floue (...) « selon les conditions de stress ». L'endocrinologue écrit aussi sur une carte à destination des secours d'urgence, en cas de problème, que (mon) traitement doit être renforcé en cas d'agression ou d'infection. A moi, il précise aussi qu'un effort physique important suppose aussi des compléments et que je dois « doubler la dose » en cas de maladie sérieuse comme une grippe ou une fièvre supérieure à 38°. (...) mais qu'est-ce que le « stress » ou une « agression » ou un « effort physique important » ? Je suis la seule à pouvoir en juger. (...) C'est au moment de reprendre le travail que je me rends compte du problème. (...) l'ajustement se fait plus par l'activité que par le traitement (AMR, 2010, 75-83)

Une thérapie active peut également résulter d'un choix effectué par le patient entre plusieurs propositions médicales. En l'occurrence, il s'agit ici de refuser une entérocytoplastie potentiellement cancérogène pour « une méthode plus douce même si moins efficace à long terme » (Demaret, 2019, 78). Quoique fondé sur le ressenti du patient, ce choix demeure dans les limites des thérapies proposées par le corps médical. Du reste, le patient ne possède pas non plus la capacité de prévoir ses ressentis à venir. L'activité du patient reste donc limitée.

Les *thérapies libres* sont plus nombreuses et concernent majoritairement les antalgiques. Elles consistent notamment à gérer ses propres antidouleurs en fonction de son ressenti (Demaret, 2019, 45). Dans de nombreux cas, les thérapies libres consacrent un adoucissement des traitements médicaux. A la surprise de ses médecins, Inès Demaret remplace avantageusement son traitement à la morphine par l'association libre d'aspirine, de paracétamol et d'ibuprofène et, pour dormir la nuit, elle remplace les benzodiazépines par de la mélatonine. Comme elle l'indique elle-même, Demaret n'aurait pu diminuer son traitement chimique sans y associer « d'autres mesures bénéfiques » (Demaret, 2019, 80). Ces « autres mesures bénéfiques » seront examinées dans le chapitre suivant. Il y est question, en effet, comme l'indique l'auteur, de « stratégies » :

« Je me promis d'éviter la morphine de près ou de loin quitte à subir un véritable martyre à certains moments. Jusqu'à aujourd'hui, j'ai tenu parole et j'ai développé mes propres stratégies pour pouvoir gérer mes tourments de la manière la plus supportable pour moi. » (Demaret, 2019, 100-101)

Des incidents graves peuvent survenir lorsque la *thérapie libre* est volontairement ignorée par le corps médical. « Dans ces conditions, comment faire confiance à des praticiens qui croient mieux connaître votre corps que vous-même ? », s'interroge le patient (Demaret, 2019, 148). Quoique ce soit la première fois que la *confiance* prend une signification si précise, celle-ci s'accorde avec le manque de confiance général en la médecine classique que nous avons déjà relevé en période d'errance. C'est cependant la première fois que ce manque de confiance est directement associé à une certaine opacité du corps offert au regard médical et à une connaissance « profane » du patient de son propre corps.

Le manque de confiance en la médecine classique pousse certains vers les *médecines alternatives* (voir pages 31-80 & 87). Ce recours aux médecines alternatives est ici explicitement fondé sur l'ignorance des causes et la considération des seuls effets sensibles pour les patients dont l'entité psychophysique est pour chacun « spécifique ». C'est au nom de la connaissance de son propre corps que s'effectue ce recours car « peu importe ce que pense le thérapeute », l'essentiel est que cela fonctionne :

« Peu importe finalement qu'il s'agisse sans doute d'un effet placebo ou non. (...) Peu importe ce que pense le thérapeute, l'essentiel reste le bien-être du patient. Un malade n'est pas l'autre, le corps comme le psychisme est spécifique ; il peut répondre à certains stimuli et à d'autres pas ». (Demaret, 2019, 80)

Enfin, la *thérapie libre*, permet également de compenser l'asymétrie du rapport de pouvoir médical. Mais en fragilisant la position du médecin, elle risque d'attirer sa méfiance :

« Il m'est arrivé plus d'une fois de me rendre chez un médecin ou aux urgences en ayant clairement établi le diagnostic moi-même et en connaissant les médicaments qu'il fallait me prescrire. J'avais le choix entre faire l'imbécile en attendant qu'il trouve tout seul, soit lui dire ma profonde intuition. J'ai opté pour la seconde solution et j'ai vu alors dans le regard de certains la méfiance. Le ton de compassion et de condescendance avait disparu. » (Demaret, 2019, 155)

A ces différents visages de la thérapie répond la diversité de la *relation soignant-soigné*. C'est du reste dans la présente catégorie que cette dernière commence à être explicitement évoquée. Les témoins cités par Marie-Hélène Boucand insistent sur la possibilité d'égaliser cette relation grâce à la documentation disponible notamment sur internet et au sein des associations, de sorte que ce soit à présent parfois le patient qui doivent *expliquer* au soignant (Boucand, 2018, 58 & 59). Inès Demaret déplore l'inattention des soignants au savoir des patients lorsque les réactions de ces derniers sont jugées anormales par le regard médical (Demaret, 2019, 148). Un patient atteint de myasthénie se plaint d'un médecin, certes compétent, mais qui « n'a aucun contact humain et ne sait pas donner de réponses à [ses] questions » (ABMM, 2020). Enfin, une patiente se faisant traiter aux Etats-Unis s'y sent « écoutée et comprise » par un célèbre spécialiste qui l'examine « sous toutes les coutures » (Nanys.5 & al., 2019). Les témoignages rapportés par Boucand supposent la possibilité d'une réciprocité. Pour Demaret, au contraire, l'asymétrie de cette relation est due aux limites mêmes de la médecine. Le troisième témoignage se réfère à un « contact humain » indéfini. Le quatrième témoin s'offre au regard médical pour qu'il l'examine « sous toutes les coutures ». Ainsi se dessine une esquisse typologique des relations soignant-soigné dont nous étudierons les développements dans le prochain chapitre.

L'efficacité des thérapies dépend bien sûr de la *recherche médicale*. Celle-ci donne de l'espoir aux patients (Boucand, 2018, 26). En période d'errance diagnostique déjà, elle est « un rivage où s'accrocher » (AMR, 2010, 38-40). Tel est aussi le cas en phase de traitement (APF Vascularite, 2020). Plusieurs patients sont prêts à participer à un programme de *recherche*. Mais ils doivent souvent le quérir à l'étranger (RDB, 2019, narcolepsie ; APF Vascularite, 2020). Leur entourage peut leur reprocher de servir de cobaye (RDB, 2019, Haley et HAP). Mais cela ne les arrête pas puisque « c'est pour la bonne cause » (APF Vascularite, 2020). Un des sept témoignages relatifs à ce sème montre que certains patients créent leur propre programme lorsque la progression de la recherche médicale leur paraît insuffisante :

« La recherche avance. Dans les pages suivantes, j'ai recopié en partie un article très intéressant qui apporte un éclairage complémentaire sur les vascularites systémiques. Depuis que je suis atteinte par

cette maladie, je me suis posée beaucoup de questions et je poursuis mes réflexions. Comment se fait-il que personne n'ait jamais eu l'idée de m'interroger sur mon passé ? Il y a peut-être des pistes intéressantes à explorer ? Je ne suis pas médecin. Je ne travaille pas dans la Recherche médicale. Je suis simplement une patiente ayant une maladie rare cryptogénétique, c'est-à-dire dont la cause est inconnue. Quelle est l'origine de ce changement de « carte d'identité sanguine ? » HYPOTHESES..... ET SI ? » (APF Vascularite, 2020)

Face au manque d'étiologie pour la vascularite de Mc Duffy, la patiente tente de procéder elle-même à son anamnèse puisque celle-ci a été omise par les médecins. Elle formule un grand nombre d'hypothèses afin de découvrir les causes de sa maladie. Sont ainsi soupçonnés : une hépatite virale d'adolescence, les antibiotiques, les anti-inflammatoires, son actuel traitement au feldène, un état de choc suite à un accident de voiture, son engagement dans le don de sang, l'arrêt contraint de la pilule contraceptive, un choc émotionnel familial, la ménopause, son divorce, la difficulté de devoir trouver du travail et enfin le vaccin contre la grippe. Sans doute l'auto-anamnèse n'est-elle pas un interrogatoire dirigé comme l'est l'anamnèse médicale. Mais ce constat ne suffit pas à différencier leurs contenus. Le plus souvent, l'anamnèse médicale précède le diagnostic. Comme on le voit ici, tel n'est pas le cas pour les maladies rares. Dans une anamnèse classique, le diagnostic soutient la réflexion étiologique. Le médecin est alors orienté par un arbre décisionnel rationnel. Or, la grande majorité des maladies rares diagnostiquées n'ont pas d'étiologie connue (voir partie I, p. 20). Découplée du diagnostic, celle-ci doit faire l'objet de recherches parallèles à l'instar de notre patiente. Dès lors, en quoi et selon quels critères la présente anamnèse diffère-t-elle de celle que pourrait effectuer un médecin ? Et dans quelle mesure, dans le cas de maladies rares, le médecin ne devrait-il pas imiter notre patiente en suivant toutes ces pistes ? Nous tenterons de répondre à ces interrogations dans les prochaines sections.

5.2. Des germes de stratégies

Quoique ce thème soit développé dans le prochain chapitre, les témoignages classés dans la catégorie « thérapie » rapportent déjà des *stratégies* entreprises par quelques patients pour se situer par rapport à leur *maladie*, à leur *avenir* et à leur *mort*. Durant les périodes précédentes, ces trois derniers sèmes étaient liés à un questionnement. A présent qu'à défaut de le guérir, il est question de le soulager, le patient devient plus affirmatif.

Le plus important sème de ce groupe consiste en la *relation du malade avec sa maladie*. De même que les affections chroniques, la plupart des pathologies rares ne peuvent être reçue ni comme des maladies classiques, ni comme des handicaps. Une maladie incurable peut être considérée comme un handicap (Boucand, 2018, 43). Cependant, la maladie est une notion médicale définie par l'altération d'une fonction organique alors que le handicap est plutôt caractérisé par une limitation des capacités d'interaction avec l'environnement social. Aussi bien, la maladie rare se situe peut-être elle dans un « entre-deux » moins par ses caractéristiques intrinsèques (Boucand, 2018, 42) qu'à cause de l'incommensurabilité entre les deux définitions de maladie et de handicap, voire de leur obscurité respective. Nous y reviendrons au chapitre 11. Reste que, lorsque des patients procèdent à leurs propres distinctions, la maladie leur semble appartenir au domaine réservé au médecin tandis que le handicap relève de leur propre gestion (Boucand, 2018, 43). Dans cette mesure, on comprend qu'il s'agit moins pour eux de guérir de la maladie que d'améliorer leur vie (Boucand, 2018, 26). Toutefois, cette intention ne saurait être réalisée sans agir sur le traitement médical lui-même puisque « chaque personne subit la maladie différemment », de sorte qu'il y ait « autant de maladies (...) que de victimes » (Nanys.5 & al., 2019). Autrement dit : le problème que se pose les patients concerne manifestement leur capacité à agir sur leur état. En situant leur pathologie dans son espèce nosologique *nommée* par le corps médical, le malade met à distance sa maladie pour se centrer sur sa capacité à améliorer sa vie singulière par la gestion de son handicap. Mais comme les maladies rares se caractérisent médicalement par leur individualisation, elles font retour vers l'identification de la personne du malade avec sa maladie. Rappelons que cette personnalisation des maladies rares sert de banc d'essai pour un mouvement général vers une « médecine personnalisée » (voir partie I, section 1, chap. 1.3) et nous aurons un aperçu général de la complexité de cette problématique.

Il n'est dès lors pas étonnant que la plupart des patients s'emploient à *apprivoiser* leur maladie en *dosant* leur traitement et leurs activités « selon les aléas de [leur] vie » (Cushing info, 2020 ; AMR, 2010, 75-83) et avec un certain succès :

« Personnellement, et puisqu'on ne peut lutter contre la myasthénie et vivre avec, je 'l'apprivoise', anticipe les poussées et essaie de gérer au mieux. Ça marche. » (ABMM, 2020)

« Ce n'est pas évident d'avoir une pathologie qui ne se guérit pas. Il faut s'adapter, apprendre à vivre avec, changer de métier... » (Touzeau, 2019)

Bien entendu, maintenir cette distance n'est pas toujours possible. Une trop importante douleur conduit le malade à des sentiments de *colère* et d'*injustice* en zappant le premier stade du deuil selon E. Kübler-Ross (1964), à savoir le déni :

« Pour ma part (...) ce déni [de la maladie] fut impossible car la douleur est la compagne de tous mes instants. (...) Etant déjà de nature nerveuse, mon état n'a pas amélioré les choses. L'injustice est tapie au fond de moi et comme un volcan » (Demaret, 2019, 85-87)

Face à l'*irréparable* (Boucand, 2018, 37), les témoins présentent des différences dans leur appréhension de l'*avenir*. Lorsque la guérison est improbable et que même une diminution de la *douleur* ne peut être garantie, sans doute faut-il apprendre à « vivre dans le *présent* » à défaut de pouvoir se projeter dans l'*avenir* (Demaret, 2019, 85-87 et 163-166). Puisque la maladie est liée aux émotions, « il faut tenter de vivre dans les meilleures conditions psychologiques possibles » (ABMM, 2020), car lorsque le patient se focalise sur l'évolution possible de la maladie, il ne trouve que la peur de la *mort* (Boucand, 2018, 27). Habiter le présent permettrait de se protéger d'un avenir mortifère, voire de le transformer au moyen de l'humour :

« J'ai de la chance parce que moi, je ne vais pas me voir vieillir » (Boucand, 2018, 28)

5.3. L'entourage du patient

Dans les témoignages relatifs à la thérapie médicale, la « vie de *famille* classique » paraît obsolète :

« Il faut accepter la différence, faire son deuil d'une vie de famille « classique » et « normalement plus sereine ». (RDO, 2019, Ring)

La séparation, le divorce, la nécessité de trouver du travail créent un stress supplémentaire (APF Vascularite, 2019). La malveillance attribuée aux médecins en période d'errance diagnostique (voir page 77) est à présent prêtée aux membres de la *famille* :

« Je nage quasi tous les jours 1 km (40 longueurs). Alors fin Juillet, j'ai redonné une chance à ma famille Résultat Toujours autant de malveillance et j'en paye le prix (voir famille). (...) La famille c'est fini. C'est vraiment trop difficile de faire semblant d'aller bien (quand c'est possible) et d'attendre des “ oh avec toi, il y a toujours quelque chose qui ne va pas ! “. Les déceptions, la tristesse, le stress engendrent des poussées, et ça ... AUCUN DOUTE ! Les amis sont partis. Il reste des bonjours bonsoirs ici et là à des gens que je croise. » (APF Vascularite, 2019)

La patiente en voie de guérison se *raccroche* à sa *famille* mais doit à nouveau faire face à la malveillance de ses membres. La malveillance est ici très précisément décrite comme un marchandage impossible : fais semblant de ne pas être malade et nous seront bienveillants. La *déprise* du groupe familial s'effectue à partir de cette impossibilité. Force est de constater cependant que les malades n'ont pas toujours le caractère facile. Ils peuvent être entraînés par la *colère* et l'indignation face à ce qu'ils considèrent comme une *injustice* (voir page 106). Selon un autre témoignage, cette *colère* est justifiée lorsqu'elle s'associe à l'idée d'un *combat* « pour rester en vie » (APF, Vascularite, 2019). Quand la prise de conscience de ses mauvais effets permet de l'apaiser, un marchandage est également évoqué – troisième stade de Kübler-Ross – mais cette fois avec la *vie*, avec *Dieu* ou avec le destin. Or, la patiente s'y déprend également puisque, ignorant le destin, elle vit au jour le jour le *moment présent* (voir plus haut 5.2.) :

« D'année en année, l'expression de mon indignation s'est apaisée car c'étaient mes proches qui en subissait les conséquences dans mes paroles et mes sautes d'humeur. Le temps adoucit les mœurs, paraît-il... Ou serait-ce simplement la conscientisation du mal involontaire que l'on fait aux autres ? » (Voir entourage) –Le marchandage, quant à lui, n'est pas facile à décréter, semble-t-il. Marchander avec la vie, avec le destin, avec Dieu ou encore l'univers ? Le patient agonisant n'a qu'une seule requête : ne pas mourir ou reculer ce moment le plus loin de lui. Dans une maladie chronique, la pathologie accompagne le patient, mais ne le tue pas immédiatement. Elle le détruira peut-être à petit feu, mais l'espérance en de nouvelles thérapeutiques est bien réelle. J'ai abandonné depuis longtemps toute altercation ou adhésion avec le destin. Je vis, jour après jour, à la lumière du présent sans plus me projeter dans un avenir florissant ou néfaste. « Je ne peux qu'admirer les personnes qui y arrivent, car je n'y suis jamais parvenue même si j'ai essayé. On m'a conseillé de lutter contre ma colère, car cela m'épuisait. Je n'y suis jamais arrivée peut-être parce j'y ai trouvé de l'énergie pour continuer à vivre. Certains diront que c'est de la résilience. Sans aucun doute. » (Demaret, 2019, 85-87)

Cette séparation entre le présent et l'avenir sera questionnée à l'occasion de l'examen des diverses *temporalités* que rapportent les patients. Reste que le présent témoignage d'Inès Demaret infirme une interprétation rigide de l'échelle de Kübler-Ross. Il montre l'inutilité de chaque stade du deuil face à l'intensité de la *colère*. Aussi Demaret témoigne-t-elle ici d'une déprise presque totale de la *famille*, de *Dieu*, du destin et même de l'*avenir*.

5.4. Les difficultés économiques

La plupart des difficultés économiques exprimées par les témoins de leur thérapie concerne le *travail*. Ce dernier sert d'indicateur des capacités du malade (AMR, 2010, 75-83). La reprise du travail est aussi difficile à vivre que sa perte (APF vascularite, 2019). L'objectif commun aux médecin et à certains patients est la reprise du travail afin d'avoir « une vie sociale digne » (Nanys.5 & al., 2019). Un patient déplore la difficulté de faire reconnaître en Belgique les difficultés liées à l'atrésie de l'œsophage, non par la faute des autorités mais par celle des médecins qui isolent les organes :

« Les médecins ont tendance à prendre les problèmes de façon isolée alors qu'ils doivent être pris de façon associée (les problèmes pulmonaires sont souvent associés aux problèmes gastriques par exemple) » (RDB, 2019, atrésie)

Les difficultés économiques peuvent donc aussi naître de problèmes exclusivement médicaux. Les exemples abondent, dont quelques-uns ont déjà été évoqués. Mais une étude précise de ceux-ci dépasse le cadre de ce travail.

6. Les stratégies visant à donner du sens

Avec 81 témoignages et 287 occurrences sémantiques, la catégorie « stratégie > sens » est sans conteste la plus importante. En y ajoutant ses sous-catégories annexes : « enfants », « famille / couple » et « entourage », elle ne comprend pas moins de 126 témoignages, soit 29 % de leur nombre total et 385 occurrences sémantiques. Ces nombreuses occurrences ont été répartis en deux sous-catégories. La première rassemble les témoignages relatifs aux stratégies utilisées par les patients dans leur relation à leur maladie et à leurs soignants. La seconde relève les stratégies affectives, spirituelles et philosophiques adoptées par les patients. Les sèmes relatifs à la famille, au couple, aux enfants et à l'entourage des patients seront reversés dans les sous catégories annexes correspondantes.

6.1. Les stratégies des patients visant la relation à leur maladie et à leurs soignants

Afin de débroussailler une sous-catégorie aussi importante, il nous a paru pertinent de la diviser en deux groupes. Le premier groupe réunit les occurrences relatives aux stratégies des patients visant leur relation avec la maladie. Le second est consacré aux stratégies mises en œuvre par les patients dans la relation avec leurs soignants.

6.1.1. La relation du malade avec sa maladie

Les stratégies des patients visant leur relation à la maladie constituent le groupe le plus considérable. Il convenait de chercher quel sème pouvait servir d'entrée dans un groupe aussi diversifié. Malgré le peu de témoignages qui lui est consacré, *L'apprivoisement* de la maladie par le malade paraît être un bon candidat. La différence entre la maladie et le malade y est explicitement interrogée. Ce sème permet en effet une mise à distance de la maladie. *Apprivoiser* veut dire adoucir un animal sauvage, le domestiquer. Il y a donc d'abord une dimension sauvage à la maladie qui, selon Foucault, aurait disparu de la médecine moderne (Foucault, 1963.) Puis, aussitôt, la relation avec la maladie est comparée avec celle que l'on entretient avec une *compagne*. Le sème de la *maladie-compagne* possède dix occurrences, ce qui fait de lui l'un des plus importants de ce groupe :

« Raconter mon histoire ... celle de ma maladie ... est-ce la même chose ? Depuis presque 10 ans, elle est à mes côtés, ma compagne de chaque jour. Elle est là le matin quand je me réveille, elle est là à chaque instant, dans chaque geste de la vie ... Alors s'installent la révolte, l'anéantissement, la colère, le dépit, le chagrin. J'ai tout essayé avec elle : la compréhension, l'écoute, la patience, j'ai fait aussi comme si elle n'existait pas ... Je l'ai approchée avec douceur, j'ai tenté de lui faire comprendre qu'elle devait me « lâcher » un peu de temps en temps, que j'avais besoin de calme, de sommeil apaisant et réparateur. Fallait-il m'en faire une amie et reprendre le chemin de la vie ? Ou bien lutter contre « elle » de toutes mes forces ? Voilà 10 ans que je négocie avec « elle » : nous nous sommes apprivoisés, mais comme dans toute vie de couple, il y a de temps en temps de gros orages, des pluies violentes, de gros dégâts, mais aussi l'arc en ciel multicolore. » (AMR, 2010, 86-95)

La deuxième occurrence de l'*apprivoisement* concerne non plus la maladie mais la *douleur* :

« Et c'est ainsi que de fil en aiguille j'ai pris confiance en moi, je n'avais plus peur que mes jambes me lâchent d'un coup, je n'avais plus peur non plus de la douleur que je rencontrais dans ces activités. Je l'explorais ainsi, calmement, l'apprivoisais, la rencontrais plutôt que de la fuir. Je sentais la force dans mes jambes comme une victoire, je n'avais plus peur qu'elles me lâchent. Je savourais le fait de sentir mon corps 'solide', ... et de ne plus en avoir peur. » (UNSED, 2019)

L'analogie n'est pas vaine puisque la *douleur*, elle-aussi, est imaginée comme une *compagne* (Demaret, 2019, 98). Toutefois les stratégies diffèrent. Tandis que dans le témoignage précédent l'alternative consistait à lutter contre la maladie ou s'en faire une amie, il est question ici d'*apprivoiser* la douleur ou de la fuir. L'affect commun est celui de la *peur* de l'ennemi que l'on fuit ou que l'on combat. Le sème du *combat* qui est bien présent en périodes d'errance et de traitement fait défaut dans cette catégorie. Dans le premier témoignage, il n'est évoqué que pour être différé par de longues négociations avant d'être écarté. Dans le second, la fuite devant l'ennemi est délaissée au profit de l'apprivoisement. Si les deux témoins s'accordent pour *apprivoiser* la douleur ou la maladie, ils diffèrent

cependant pour ce qui est de leur réaction préalable devant l'« ennemi » : le premier évoque le combat et le second la fuite. Dans cette mesure, la stratégie de l'un à l'égard de sa maladie et de l'autre à l'endroit de sa douleur diffère sensiblement. Après ces précisions quant à la notion de stratégie, venons-en à la troisième occurrence de l'*apprivoisement*. Cette dernière ne concerne plus ni la *maladie*, ni la *douleur*, mais le *corps* du patient :

« J'ai observé seule ce qui me convenait le mieux. J'ai appris à écouter mon corps, ce corps chaque jour tourmenté par la douleur. J'ai dû l'apprivoiser puis parvenir à l'aimer à nouveau, car si on le déteste, rien ne peut s'améliorer. » (Demaret, 2019, 192.)

L'*apprivoisement* du *corps* n'est opposé ni au *combat*, ni à la fuite devant l'ennemi mais à sa détestation. Voilà encore une autre stratégie qui conduit à la promotion de l'*apprivoisement*. Si donc la *maladie*, la *douleur* et le *corps* du patient doivent être tous les trois apprivoisés, c'est qu'ils forment un ensemble. Ils ne sont pas identiques puisqu'ils incitent ici à des stratégies différentes selon leurs oppositions au combat, à la fuite ou à la détestation. Ils forment un ensemble parce que le corps est « chaque jour tourmenté par la douleur » jusqu'à s'y identifier : « Mon corps n'est que douleurs » déclare un patient (UNSED, 2019). Un autre affirme que sa douleur habite « le moindre petit espace du corps » (Demaret, 2019, 95-96). D'autre part, la maladie se situe dans le corps, elle aussi, comme la douleur, elle « l'habite » (AMR, 2010, 88-95) après y avoir fait intrusion (Cushing info, 2020). On comprend dès lors que le *corps*, la *maladie* et la *douleur* peuvent être assimilés par certains patients.

Pour « rencontrer » la *douleur*, « apprendre » la *maladie* et « aimer » son *corps* en les *apprivoisant*, il convient de *doser* son traitement afin de « gérer » la *douleur* (Demaret, 2019, 211-212), les efforts de son *corps* (Touzeau, 2018) et la *maladie* elle-même (Demaret, 2019, 98) : « Doser, oui, doser, il s'agit d'un véritable dogme dans les maladies chroniques » (Demaret, 2019, 180-184). Les antalgiques, voire tous les médicaments, devraient être dosés en fonction des choix du patient :

« La gestion de ses capacités cognitives avec les médicaments est une affaire personnelle. C'est à chaque patient de décider ce qu'il accepte ou non de perdre. Certains préfèrent avoir moins mal, quitte à dormir les deux tiers de leur temps ; d'autres, comme moi, choisissent de pouvoir être plus actifs même si la douleur se ressent. A nouveau, c'est au malade que revient le choix et non au médecin. Avec le temps, on apprend à gérer les différents médicaments selon son ressenti et ses activités ». (Demaret, 2019, 211-212)

Il en est de même, bien entendu, du *corps* du patient :

« Vous pouvez avoir une vie presque normale avec la fibromyalgie, mais vous ne pouvez plus dire “aujourd’hui, je nettoie ma maison du sol au plafond toute la journée”. Si je fais ça, je ne bouge plus pendant deux semaines! Il faut apprendre à doser ses efforts, prendre les choses petits bouts par petits bouts. C’est très dur. » (Touzeau, 2018)

L’*apprivoisement de maladie* exige un *dosage* plus intime encore puisqu’il est à la fois « chimique, affectif et cognitif » (Demaret, 2018, 98 cf. 134-138), y compris dans les relations avec l’*entourage* (Demaret, 2018, 134-138 et 180-184). Enfin, le *dosage* induit une nouvelle *temporalité* (Demaret, 2018, 98 et 134-138) associée au besoin de repos, à l’adaptation au quotidien (Demaret, 2018, 134-138 et 180-184) et à l’apprentissage par le patient de ses *limites* (Boucand, 2018, 40 ; Demaret, 2018, 162). Sans doute la plupart de ces occurrences proviennent d’une même auteure, mais elles ont le mérite de compléter notre esquisse des liens qui unissent les principaux sèmes de ce groupe.

Qu’en est-il à présent de la relation du malade avec la *maladie* souvent comparée à une *compagne* ? Comment ces deux sèmes – *maladie* et *compagne* - sont-ils articulés ? Ainsi que le constate Marie-Hélène Boucand (2018, 39-40), pour exprimer leur relation à la maladie, beaucoup de patients recourent à l’anthropomorphisme. De sa sauvagerie animale (voir plus haut), la maladie accède à des sentiments humains de sorte à que puisse s’établir une communication avec le patient. Telle est la principale stratégie du malade pour exprimer sa relation avec la maladie. Qu’elle soit fondée sur l’imaginaire importe peu, pourvu qu’elle autorise le patient à exprimer cette relation à travers les symboles d’un langage humain. Les sentiments de la maladie révèlent que cette dernière a gardé de sa sauvagerie, mais sous une forme plus humaine, plus intelligente et donc plus concevable. La maladie est maligne, méchante, perfide, mais ces sentiments, parce qu’ils sont humains, permettent de l’apprivoiser. « Elle est là le matin quand je me réveille, elle est là à chaque instant, dans chaque geste de la vie ... » (AMR, 2010, (86-95). Elle vous fait ou non des « misères ». Elle est « compliquée, souterraine, cachée au fond de la vie » (Boucand, 2018, 40). Elle vous ravit votre travail, vos amis, votre dignité, surtout votre corps et, « comme Judas [elle] vous trahira au meilleur moment avec un malin plaisir » (UNSED, 2019), mais parfois elle exprime de la sympathie (Boucand, 2018, 40).

« Elle change la personne en bien ou en mal (...) Le malade sait qu’il n’en sera pas débarrassé, qu’il va devoir vivre avec la maladie jusqu’à son dernier souffle. Alors, sans qu’elle soit devenue une amie, disons que je ne la considère plus comme une ultime ennemie. Je la tolère et espère qu’elle aura de temps en temps un peu pitié de moi. Parfois, je lui parle comme pour l’amadouer ou au contraire pour lui crier ma colère ou mon désespoir. » (Demaret, 2019, 180-184)

Il en est de même pour la *douleur* :

« Pour le malade, il ne s'agit pas de souffrir de « douleur chronique », terme aseptisé, incolore, inodore, insipide, mais bien sûr de « sa douleur ». Il l'a faite sienne, compagne de tous les instants de sa vie. » (Demaret, 2019, 98).

« Je compare souvent la douleur chronique à la passion dévorante qui ne vous quitte jamais. Elle est fidèle, insoumise, fouguese et irrationnelle. Elle peut aussi se faire forte, voire violente et destructrice, abattant tout sur son passage. Personne ne peut la raisonner, elle échappe à tout contrôle et lorsque le malade pense pourtant y être parvenu, elle réapparaît autrement. » (Demaret, 2019, 97)

Le doublet *maladie compagne* a plusieurs usages. Il permet tout d'abord, comme on l'a vu, de mettre la maladie à distance du malade tout en autorisant une communication avec elle. Malgré cette distance, la relation du malade à sa maladie ou à sa douleur est revendiquée comme relevant du privé et de l'intime. Il en résulte qu'elle reste totalement ignorée des soignants (Demaret, 2019, 98). La relation à la *maladie compagne* est semblable à une relation privée dans un *couple*. Bien plus, en l'absence de guérison, il s'agit d'un couple noué pour la vie :

« Elle est toujours là et elle nous le rappelle de temps en temps et elle nous dit coucou je suis toujours là ! » (Boucand, 2018, 39)

A la vie, à la mort. Aussi peut-elle être comparée à une « passion dévorante » ou à « une plante grimpante rare » et « inconnue » (Boucand, 2018, 40) semblable à celle qui tue la jeune fille dans *L'écume des jours* (Vian, 1997 (1947)). La relation du malade à sa maladie est une relation amoureuse. Il existe une véritable érotique de cette relation :

« Il la connaît mieux que quiconque. Il en reconnaît les prémices, appréhende son escalade et redoute son explosion. Elle se localise selon une géographie précise, se fait sentir selon ses caractéristiques propre et son intensité est labile selon les activités ou non. » (Demaret, 2019, 98)

Cette passion perpétuelle constitue nécessairement une vie de couple avec ses ambivalences amour / haine, bienveillance / malveillance :

« (...) nous nous sommes apprivoisés, mais comme dans toute vie de couple, il y a de temps en temps de gros orages, des pluies violentes, de gros dégâts, mais aussi l'arc en ciel multicolore. » (AMR, 2010, 86-95)

Cette *compagne* est néanmoins une intruse qui s'attaque aux liens *familiaux* (UNSED, 2019). Elle est semblable à un amant ou à une maîtresse. Remarquons que l'on dit « maladie compagne » parce que le nom « maladie » est féminin. Quoique la malignité, la trahison et la perfidie puisse apparaître à certains comme des caractéristiques féminines, compagne peut

aussi bien vouloir dire compagnon. Dans les lignes suivantes, une patiente qualifie sa deuxième grossesse et son accouchement comme une victoire du plus intime sur la maladie :

« Deuxième grande victoire sur toi, habitant intrusif de mon corps et de mon âme, je t'ai eu une fois de plus. Entêtée que je suis, je continuerai ma route avec ou sans toi. » (Cushing info, 2020)

Inversement, un patient dénonce sa maladie qui lui a ravi son travail, ses amis, sa dignité et son corps (UNSED, 2019). La sexuation, incubé ou succube, importe peu pourvu qu'il s'agisse d'une relation amoureuse de couple, fût-elle décrite par un grand nombre de lieux-communs.

Venons-en à l'examen des relations des patients avec leur *corps* malade. Le sème du *corps* est le plus important de ce groupe. A la différence de la maladie qui est nécessairement malsaine et de la douleur qui est nécessairement douloureuse, le corps n'est pas toujours nécessairement malade. Lorsque le corps est assimilé à la maladie génétique, le patient entre en guerre contre lui pour, paradoxalement, le « forcer à vivre ». Mais il s'agit alors moins pour le patient de vivre que de survivre (UNSED, 2019). Dans la plupart des cas, le corps est simplement « ravi » par la maladie qui « le maltraite », « le modifie », « le blesse » et l'« habite ». Mais « Derrière ces stries, griffes de tigre, ces cicatrices couleur de feu, mon corps a tenté de rester intègre non sans mal. » (Cushing info, 2020). Aussi faut-il « écouter son corps », « l'appivoiser pour l'aimer à nouveau » (Demaret, 2019, 162 ; ABMM, 2020) et même s'il est « blagueur » (UNSED, 2019), « redécouvrir le plaisir » qu'il peut procurer et « reprendre confiance en lui » sans s'interdire les plaisirs intimes (Demaret, 2019, 198-201 et 110). L'*appivoisement* du corps est également une relation de couple, mais plus intime encore qu'avec la maladie. Après avoir décrit ses diverses pathologies organiques, un patient se compare à « une poupée de chiffon, comme une maison sans ciment avec les robinetteries qui fuient », puis il ajoute : « mais je suis là ! ». Derrière le corps malade, il y aurait comme un autre corps, de sorte que « se réconcilier avec son corps », conduit à « accoucher d'une nouvelle *identité* corporelle » (Demaret, 2019, 198-201).

Pour « prendre soin de son corps », il faut cesser de le considérer comme un ennemi. C'est pourquoi Demaret se veut résolument anti-dualiste :

« Je l'ai souvent considéré comme un ennemi, persuadée de la dualité entre cette enveloppe charnelle qui m'échappait complètement et ma tête, rationnelle, couplée à mes émotions. » (Demaret, 2019, 198-201)

D'autres patient, au contraire, évoque l'immutabilité de l'*esprit* face aux transformations de la matière :

« (...) mon corps n'est plus comme avant mais dans ma tête ? J'ai gagné : je suis tellement plus forte ! »
(UNSED, 2019)

Notre *corps* ne possède pas seulement des sentiments à l'instar de la *douleur* et de la *maladie*. Comme « les anciens le savaient », « notre corps parle » (Demaret, 2019, 198-201). C'est pourquoi une thérapie – ici alternative - peut aider à l'apprivoiser :

« Mon rapport au corps depuis ma maladie se fait dans la douleur du quotidien avec les petites pauses dues aux médicaments ou parfois peut-être à un miracle. Ce corps, je ne le voyais donc plus que par ce biais. Toute tentative me dissuadait d'en prendre soin. Jusqu'au jour où j'ai rencontré une massothérapeute, à la fois à l'écoute de mon histoire de vie, de mes plaintes et de mes souffrances physiques. » (Demaret, 2019, 198-201)

Le corps malade peut exiger des dispositifs et des positions étranges ou épuisants (AMR, 2020, 46-49 ; RDB, 2019, dystonie). L'important est qu'il vous appartienne à nouveau (Cushing info, 2020). La réappropriation de son corps paraît moins aisée lorsque la maladie interdit la procréation (UNSED, 2019). Dans cette mesure, la stratégie de cette patiente qui pense vaincre la maladie par un enfantement nous devient compréhensible (cf. plus haut : Cushing info, 2020).

Pour *apprivoiser* sa maladie, il convient d'adapter, de *doser* ses activités. C'est pourquoi le sème du *faire* acquiert de l'importance (Demaret, 2019, 211-212, Boucand, 2018, 41 ; RDB, 2019, Haley et dystonie)

« Dans le domaine professionnel comme dans la vie privée, il faut pouvoir se préserver en se reposant et doser ses efforts. Dire non lorsque le patient se doute que la charge de travail ou d'énergie demandée entamer ses réserves. J'ai eu souvent tendance à accepter des activités par envie et curiosité, malheureusement au détriment de mon équilibre. Très vite, mon corps m'a rappelée à l'ordre d'une façon peu délicate. Je m'étirole de jour en jour pour finir par un épuisement total ou par un trouble organique qui nécessite un repos de plusieurs semaines. Maintenant, par expérience, je reconnais que même si le désir est très fort, il vaut mieux me limiter. » (Demaret, 2019, 180-184)

Cette *limitation* des activités fait-elle partie d'une stratégie volontaire où des effets de la maladie ? La réponse à cette question peut être évidente pour des patients atteints de dystonie, de la maladie de Hailey-Hailey ou du syndrome d'Ehlers-Danlos (RDB, 2019, UNSSED, 2019), elle n'en est pas moins parfois malaisée pour le malade lui-même :

« [Maladie d'Addison] (...) mon incapacité plus large d'assumer tout ce que je voudrais et que je faisais « avant ». Mais peut-être que tout ne doit pas être mis sur le compte de la maladie ? Je ne sais pas trop. Alors l'ajustement se fait par l'activité plus que par le traitement : j'ai réduit mon temps de travail (mais par là même mon salaire), je réduis les activités au dehors. » (AMR, 2010, 75-83)

Une activité intense, voire sportive, sous contrôle médical peut permettre au patient « de grandir, d'aimer la vie et de [se] battre » contre la maladie (UNSED, 2019). Mais la plupart des malades préfèrent « quitter le faire pour l'être » (Boucand, 2018, 30) ou « laisser de côté certaines ambitions professionnelles pour en développer d'autres, plus personnelles. » (Demaret, 2019, 198-201).

Enfin, l'apprivoisement de la maladie, de la douleur ou du corps ne s'effectue pas chez le patient sans une transformation de la perspective d'*avenir*, un changement de *rythme*, voire d'une nouvelle *temporalité*. Le premier réflexe est de « *se raccrocher* » à la *recherche médicale*. Malgré l'exemple d'un médecin myasthénique qui expérimente des vaccins sur lui-même (ABMM, 2020), l'espoir en la recherche reste incertain et ne suffit pas (AMR, 2010, 38-40). Plusieurs malades recommandent de vivre au *présent* sans plus se projeter dans le long terme (AMR, 2010, 85-87, Demaret 163-169). Peut-être est-ce parce qu'une « entente retrouvée permet d'habiter de nouveau [le] corps, de ressentir également du plaisir et une paix à certains moments » (Demaret, 2019, 198-201 ; cf. AMR, 2010, 75-83).

Cette attitude peut livrer au patient un sentiment d'incompréhension, voire de supériorité envers l'anxiété des gens « normaux ». Par ailleurs, vivre au présent se traduirait pour certains par un ralentissement du *temps* :

« Je suis devenue incapable de me projeter dans six mois. Un an est devenu pour moi une éternité. Et je ne comprends donc pas les personnes qui se stressent, s'empoisonnent la vie pour des problèmes qui n'existent pas encore. Quand on est malade, il faut apprendre à se stabiliser et à profiter d'aujourd'hui. » (Demaret, 2019, 163-166)

Marie-Hélène Boucand compare cette perspective au *carpe diem* d'Horace (Boucand, 2018, 31). Inès Demaret aurait été d'accord avec elle, si elle n'avait confondu l'interprétation hédoniste vulgaire avec le sens originel de cette locution qui promeut des plaisirs ordonnés (Demaret, 2019, 163-166). La présence de l'avenir n'est toutefois pas nécessairement abandonnée. Si vivre au présent conduit à un ralentissement du temps, il demeure possible de vivre « [sa] vie à [sa] propre vitesse, le regard résolument dirigé vers l'avant. » (Demaret, 2019, 134-138). Une patiente « *sedienne* », - la même dont la tête aurait vaincu le corps -

conseille de « vivre le présent à fond et croire en l’avenir ». Pour une autre, atteinte de l’ataxie de Friedreich qui attaque le système nerveux, cette vie au présent permet un meilleur avenir puisque l’espoir se tapit dans les « petits bouts de vie ».

« (...) dans ces maladies évolutives, un peu comme dans toute vie, des tranches de vie nous attendent. Mordre tous les petits bouts de vie possibles ! Au-delà d’un « à venir » parfois acide, reconstruire un avenir fruité et tendre ... Se laisser emplir par chaque petite joie, respirer profondément, ouvrir les yeux et regarder : l’espoir est là, quelque part, qui essaie de pointer son nez au-dessus de nos peurs. » (AMR, 2010, 38-40)

Pour un des témoins, vivre au présent se traduit au contraire par une accélération du temps. C’est alors parce que le malade n’a plus le temps que l’anxiété des gens normaux lui semble relever d’une certaine médiocrité :

« Je sais que ma vie va être plus courte, mais je veux vivre normalement, à fond. Ma devise est donc devenue celle-ci : ‘Accompagnez-moi mais ne me ralentissez pas !’. Alors ne pas s’arrêter sur des petits bobos de la vie, et bien au contraire, vivre, apprécier chaque petit moment, et pour ma part, exit les questions existentielles ! Je n’en n’ai plus le temps. » (UNSED, 2019)

6.1.2. La relation soignant-soigné

Quant aux stratégies mis en œuvre dans la relation aux soignants, un témoin rappelle que la médecine l’a confronté à un langage auquel elle a dû s’adapter parfois au prix de sa santé :

« L’esprit embrouillé, des sons résonnent encore dans leur articulation spécifique : maladie, Cushing, tumeur, adénome, cathétérisme des sinus pétreux, opération transsphénoïdale, cortisol, (...) Baignée dans ce nouveau monde, je cherche à comprendre pourquoi par tous les moyens. M’éduquer pour réagir. Chercher à m’en rendre malade plus que je ne le suis. » (Cushing info, 2020)

Inès Demaret dénie non seulement la capacité du médecin à se mettre à la place du malade mais aussi, plus généralement, la capacité d’une personne de se mettre à la place de l’autre. Son anti-paternalisme ne conteste cependant pas que certains médecins renvoient à « la situation particulière » du patient (Demaret, 2019, 173-175). Une patiente plus radicale affirme que les médecins « sont impuissants, perdus et déstabilisés dans leurs connaissances par les mystères que recèle [son] corps. » Une autre accuse les médecins modernes d’avoir trahi le serment d’Hippocrate (UNSED, 2019). Les médecins sont également accusés de maladresses lorsqu’ils parlent en ignorant le patient. Aussi ne devraient-ils pas s’étonner que les malades aient des réactions vives et perdent *confiance* en la médecine lorsque celle-ci

ignore la *compassion* (AMR, 2010, 86-95). Au sein de la présente catégorie, la *confiance* du patient envers le médecin est concurrencée par la *confiance* en son propre *corps*. Dans le cas de certaines maladies rares, la confiance envers médecin concerne moins ses compétences thérapeutiques que ses habilités émotives et psychologiques comme en phase palliative (UNSED, 2019) :

« (...) c'est à toi qu'on confie nos vies et en toi qu'on place notre confiance non pas pour nous guérir, non, nous savons que nous ne guérirons jamais, mais on te fait confiance pour nous rassurer dans la peur de nos corps défaillants, pour apaiser notre douleur physique quand cela est possible, on ne te demande pas la lune non, juste de la douceur et de la gentillesse, juste de l'humanité. » (UNSED, 2019)

La même patiente classe les médecins en « quatre sortes », mais aucun n'est capable de percevoir « les mystères que recèle son corps » :

« - Les médecins qui sont dévoués à vous aider, pleins de bonne volonté et d'envie. - Les dédaigneux et persuadés de leurs connaissances, qui restent butés sur leurs acquis. - Ceux qui vous promettent monts et merveilles, qui vous vendent des diamants qui se transforment rapidement en charbon. - Mes préférés, ce sont les médecins qui totalement imbus de leurs personnes vous rient au nez, que ce que vous êtes est impossible, et osent même vous dire que les examens sont des faux positifs, et qu'il faut les refaire, oui parce que à chaque médecin, ses examens et les confrères qu'il préfère pour les faire, les autres étant incompetents. » (UNSED, 2019)

Les médecins ne comprendraient pas que « lorsqu'elle devient chronique, la *douleur* perd sa finalité de signal d'alarme et elle devient une maladie en tant que telle quelle que soit son origine » (Demaret, 2019, 98). C'est en effet le moindre que l'on pourrait demander pour des maladies sans étiologie avérée. Pourtant, le problème demeure. D'une manière générale, les stratégies des patients dans leurs relations avec les soignants convergent vers des revendications apparemment contradictoires. Dépouillé de la capacité de connaître le corps du patient et de le guérir, le soignant est pourtant appelé à comprendre ce même patient, à lui accorder de l'*empathie*, à accepter sa *vulnérabilité* et à s'adapter à ses émotions. Il est également prié de se départir de son pouvoir technico-scientifique sur le patient :

« En général, ce sont les malades qui expliquent aux médecins la maladie de Verneuil (...) Mais les médecins réagissent mal et critiquent les associations de patients, car ils sont blessés qu'on vienne leur expliquer leur métier, et d'en savoir moins que le malade sur une pathologie. » (Touzeau, 2018)

Pourtant, le recours à la médecine s'est effectué en raison de ce même pouvoir technico-scientifique (voir partie 2, section 2, chap. 2 : L'errance diagnostique). Est-ce là une crise de confiance spécifique aux difficultés de soigner les maladies rares ou une révolution de la relation médicale ? Cette question reste actuellement en suspens.

Les relations orageuses avec la médecine positive conduisent un certain nombre de malades à avoir recours aux *médecines* dites *alternatives*. Toutefois les usages de ce sème restent peu développés, à l'exception des expériences relatées par Inès Demaret. L'auteure considère ses propres expériences comme non-normatives et absolument personnelles dans la mesure où elle y cherche moins la vérité médicale que l'efficacité thérapeutique (Demaret, 2019, 80, 95-96, 163-166, 193-197, 201-209). Il est néanmoins possible de préciser sa pensée en examinant le sème du *psychisme*. Le sème relatif au domaine *psychique* s'est largement transformé. Alors qu'en période d'errance, il était associé à une *orientation* médicale, la période thérapeutique montrait déjà pour le patient un lien entre la maladie et les émotions. A présent, seule Inès Demaret s'essaie à une théorie passablement embrouillée basée sur des expériences très diverses. Tout d'abord, l'auteure et patiente apprécie particulièrement une thérapie *alternative* et comportementaliste consistant à faire usages de stimuli afin d'atténuer l'attention portée à la douleur (Demaret, 2019, 95-96). Un tel comportement est fort souvent adopté, à tort ou à raison, de façon spontanée, mais sans doute certains ont-ils besoin d'un thérapeute pour leur rappeler cette tendance naturelle. Le thérapeute semblait convenir à la malade parce que, étant lui-même atteint de douleurs chroniques, il pouvait la comprendre. Mais alors pourquoi justifier la thérapie par une théorie de l'envahissement de l'esprit par les douleurs corporelles ? Comment l'anti-dualiste Demaret peut-elle distinguer le corps et l'esprit ? Faut-il nécessairement que tout « l'espace corporel » soit douloureux pour que « tout effort mental » soit « impossible » ? N'est-ce pas une question d'intensité ? Et surtout : pourquoi déplorer que la médecine classique « juge les patients au nom de théories » alors qu'elle en propose une elle-même ? Il semble que, contrairement à ce qu'elle affirmait en page 80, la vérité du thérapeute a pris de l'importance.

Le dualisme réapparaît encore lorsque, pour contester la réduction du corps à « un code génétique et une physiologie mécanique », elle affirme qu'il « est habité par un être psychologiquement excessivement complexe et qui, par son mental, peut induire des modifications corporelles » en un processus que, selon elle, la médecine ignorerait. Dans ces lignes, Demaret veut être « pilote dans l'avion » (Demaret, 2019, 101-102) :

« Il faut activer ses neurones et les sortir de la sphère « maladie » pour les replonger dans la sphère « vie normale ». Sinon, la pathologie va coloniser l'esprit du patient : il pensera « maladie », il mangera « maladie », il respirera « maladie », il vivra « maladie. » (Demaret, 211-212)

On verra que tel ne sera pas toujours l'avis de cette auteure dont les contradictions contribueront largement à esquisser une théorie générale de l'évolution affective des patients

(voir section 3). Les témoignages concernant la *génétique* seront examinés au chapitre 10 de la présente section.

6.2. Les stratégies affectives, spirituelles et philosophiques mises en œuvre par les patients

6.2.1. Les affects exprimés par les patients

Quels affects (passions, sentiments, sensibilités) sont les plus mentionnés par les patients ? Bien entendu, le sème de la *maladie compagne* que nous avons examiné plus haut recèle un grand investissement affectif. Pour en être capable, sans doute le patient doit-il « être soi-même (...) et oser ressentir pleinement ses sentiments et ses émotions » (Demaret, 2019, 191). Pourtant, ainsi que nous l'avons vu plus haut (page 74), comme la maladie accroît la sensibilité, il est souvent nécessaire de *doser* ses émotions pour éviter qu'elles vous submergent :

« Ma sensibilité s'est accrue de manière extraordinaire. J'ai donc dû apprendre à la gérer pour éviter qu'elle ne me submerge. J'essaie de rester neutre sans aucune indifférence. Je ne peux supporter encore plus de charges sur mon dos. » (Demaret, 2019, 134-138)

« [Le corps] Mon psychisme, débordé par tant d'affects, le contamina. » (Demaret, 2019, 198-201)

Il en résulte que le patient doit fuir toute « perturbation ». Nonobstant, la même auteure décrit une fluctuation entre deux affects - l'*espoir* et la dépression – selon l'énergie accumulée par son *corps* (Demaret, 2019, 168-169). Loin d'accepter le repos que lui dicte son *corps*, un autre patient sous perfusion ne peut que déplorer la perte de sa dignité et son incapacité à vivre de façon normale, ce qui, paradoxalement, le conduit à aimer d'une façon inconditionnelle et à continuer à rire (UNSED, 2019). En revanche, Demaret tente d'élaborer de nouvelles règles à partir d'automatismes :

« Le temps avançant, j'ai développé un certain automatisme pour pouvoir mieux gérer mon quotidien. J'ai trouvé des règles simples pour les appliquer ; c'est ce que je nomme l'ASA : Anticiper – S'isoler – Analyser. Anticiper : Prévenir toujours la douleur (...) S'isoler : Lorsque j'ai mal, j'essaie de trouver un endroit calme, loin du passage où je peux souffler et me concentrer paisiblement sur ce qui se passe. (...) Analyser : Je me dois de trouver la réponse à cette question simple : pourquoi ai-je mal ou plus mal ? (...) Mais parfois, je ne trouve aucune réponse. La répétition multiple de ces douleurs inexpliquées est alors simplement due à l'évolution de la pathologie. » (Demaret, 2019, 175-179)

Selon la même patiente, pour aller mieux, le malade doit rester actif et « s'exprimer par cette activité et donc créer ». L'*écriture* tient une place importante dans l'expression de ses *émotions*. Les émotions « sont là, dans notre tête, à notre portée ». Comme « nos émotions nous accompagnent partout », l'écriture lui convient particulièrement puisque l'on peut écrire n'importe où. Demaret ne s'enquiert pas de la manière de saisir ses émotions et de les traduire en mots. Nous ne disposons malheureusement pas du produit de ses activités d'*écriture*.

Les affects les plus mentionnés par les malades sont la *colère* et l'*indignation*, la *culpabilité*, l'*estime de soi*, la *honte*, l'*empathie* ou la pitié et la *légèreté*. Les sèmes de la *colère* et de l'*indignation* présentent peu d'occurrences. Pour Inès Demaret, la *colère* constitue le deuxième stade de Kübler-Ross et se confond avec l'*indignation* devant l'injustice (Demaret, 2019, 85-87). D'autres patients associent la *colère* à la *fatigue*, à la *honte* et à la *douleur* (Cushing info, 2020). Comme le suggère le témoignage suivant, le sème de la *colère* peut cependant être étendu à celui, voisin, du *combat* contre l'injustice :

« Avec le syndrome, la vie est un éternel combat avec l'incertitude d'un avenir décent ... Juste la hargne devant tant d'injustice et chaque jour est vécu plus profondément. Je suis une gladiatrice et j'ai l'impression de combattre tous les jours dans une arène... » (UNSED, 2019)

Le *combat* est d'autant plus difficile que l'*avenir* est incertain. Mais cette incertitude n'est-elle pas la condition de tout combat équitable ? Cette patiente nous apprend aussi que la *colère* et la hargne au *combat* peuvent, de même que l'*apprivoisement*, conduire à vivre plus profondément chaque jour, comme le dicte le *carpe diem*.

L'adversaire le plus mentionné est le *corps*. Un patient distingue son corps douloureux de lui-même. Toutefois, s'il combat son *corps*, il doit aussi « se faire violence en luttant contre la fatigue », objet de *colère* (AMR, 2010, 46-49 ; voir plus haut). Une patiente opère la même distinction, en se situant non pas dans son corps, mais « dans la tête » qui gagne le conflit (UNSED, 2019). Un malade formule le désir paradoxal de « se battre jusqu'au bout » pour « forcer à vivre un » corps qui lui « a déclaré la guerre » (UNSED, 2019). Une patiente estime avoir gagné son *combat* contre la *maladie* par ses enfantements qui lui ont procuré un sentiment de toute-puissance (Cushing info, 2019). Enfin, pour une autre malade particulièrement atteinte, l'objectif du « combat pour la vie » ne peut plus consister qu'à écrire pour ses lecteurs (UNSED, 2019).

La *honte* et la *culpabilité* sont des sèmes tout aussi présents. En période pré-médicale, la honte se rapporte aux déformations *visibles* de la maladie, que ce soit pour le médecin ou pour

l'entourage du patient. En période d'errance, elle concerne l'absence du *nom* médical qui garantit la *réalité* de la maladie et la bonne *santé psychique* du patient (voir plus haut en 1, 2.4. et 2.5). Le sème de la *culpabilité* apparaît alors en relation avec la responsabilité du malade quant à ses propres souffrances (voir plus haut en 2.1. et 2.5.). Il en résulte qu'au contraire, l'annonce diagnostique *déculpabilise* le patient (voir plus haut en 3.1.). A présent, la honte et la culpabilité réapparaissent dans plusieurs registres. La honte peut aussi bien être issue de l'apparence « monstrueuse » du malade (Cushing info, 2020), que de la dépendance financière à l'*entourage* (UNSED, 2019). La culpabilité peut être causée par le regard médical (Demaret, 2019, 95-96) ou par la charge que le malade constituerait pour autrui (Cushing info, 2020), lorsqu'elle n'est pas attribuée aux personnes saines qui « ne parviennent pas à s'arrêter et à prendre du temps pour elles-mêmes » (Demaret, 2019, 180-184). A ces occurrences, il faudra encore en ajouter un grand nombre qui concerne plus précisément les *enfants*, la *famille* et l'*entourage* du patient (voir plus bas les chapitres 7 à 9). La réapparition des sèmes de la *honte* et de la *culpabilité* en période thérapeutique donne donc lieu à leur prolifération.

La *honte* et la *culpabilité* sont négativement associées à l'*estime de soi*. Après avoir égratigné la théorie des phases du deuil chez Kübler-Ross (Demaret, 2019, 86-87), Demaret s'en prend à la théorie de l'acceptation de la maladie, qui en est la dernière étape. Selon elle, on ne peut juger les patients au nom de théories sans les *culpabiliser* alors qu'ils ont besoin de soutien (Demaret, 2019, 96-97). « Une thérapie sert à stabiliser le patient, à le rassurer et à reconstruire son estime de soi » (Demaret, 2019, 193-194). Enfin, après avoir elle-même esquissé une théorie de l'envahissement de l'esprit par la pathologie, la même auteure estime qu'« un cerveau bien rempli va booster l'énergie du malade, sa *confiance* en lui et son *estime de soi* » (Demaret, 2019, 211-212.)

L'*empathie* et la *pitié* présentent sept occurrences. Le manque de *confiance* des patients en la médecine est imputé à l'absence de compréhension et d'*empathie* de la part des médecins (AMR, 2010, 86-95.) Lorsque la maladie est conçue sous une forme anthropomorphique, il est possible d'implorer sa *pitié* (Demaret, 2019, 180-184). Mais la *pitié* des autres est insupportable (UNSED, 2019), contrairement à leur empathie (Cushing info, 2020). Quant à la relation médicale, Demaret distingue raison la *compassion* de l'*empathie* :

« L'expérience est la clé de bien des solutions et surtout de la compassion, ce « sentiment qui porte à plaindre et partager les maux d'autrui » (La nouveau Petit Robert, 1996), surtout lorsque l'on touche à la souffrance humaine. L'empathie qui est enseignée dans la formation du personnel de la santé, c'est-à-

dire « la faculté intuitive de se mettre à la place d'autrui, de percevoir ce qu'il ressent » (Dictionnaire de français Larousse) est alors loin d'être suffisante » (Demaret, 2019, 213-215.)

En effet, la littérature médicale indique une préférence pour l'empathie. Celle-ci permettrait une juste distance émotionnelle entre le soignant et le patient en autorisant une pratique médicale rationnelle. En revanche, la pitié non seulement relèverait de la condescendance envers le patient, mais surtout empêcherait au médecin de mener à bien son art lorsqu'il est envahi par les émotions du malade jusqu'à s'*identifier* avec lui, (Eydaleine, 2015,71). Pour Demaret, au contraire, la distance produite par l'*empathie* est trop grande pour comprendre véritablement le malade. Dans la mesure où la *pitié* connotée négativement est associée à la condescendance, faudra-t-il la distinguer de ce que préconise Demaret, à savoir la *compassion* ? Un autre patient souligne au contraire que la pitié est honorable et que « la vraie pitié est proche de l'empathie, elle prend en compte la misère de l'autre et c'est suffisant. » (Cushing info, 2020). Ce problème de clarification éthique, auquel s'est notamment attaché Paul Ricoeur, sera examiné dans la prochaine section.

Enfin, on ne saurait oublier le sentiment de *légèreté* ou de joie qui accompagne certains moments privilégiés (Demaret, 2019, 198-201). La *légèreté* est associée à la jouissance du *présent*. Elle en est son résultat dans la mesure où les « sources de stress improgrammables » sont abolies (Demaret, 2019, 163-166). La *légèreté* permet de ressentir l'*espoir* :

« Se laisser emplir par chaque petite joie, respirer profondément, ouvrir les yeux et regarder : l'espoir est là, quelque part, qui essaie de pointer son nez au-dessus de nos peurs. » (AMR, 2010, 38-40)

La *légèreté* nourrie par l'affection de l'*entourage* est un puit d'énergie pour le malade (Demaret, 2019, 134-138). Elle s'oppose au poids de la maladie mais ne s'atteint parfois que dans le sommeil : « (...) cette fatigue, cette envie irrépressible de dormir pour s'alléger, ne plus sentir de poids. », écrit un patient. Puis, sans transition, il continue :

« Car comment vous décrire un état que l'on subit et que seul notre corps est apte à percevoir ? La raison, notre esprit, ne peut traduire cette chape de plomb, cet engluement ressenti avec peine. »
Imaginez-vous marcher dans un champ de boue, jusqu'aux genoux, les jambes en coton. Imaginez-vous recevoir une armure de fer sur les épaules ou vous désintégrer progressivement, au goutte-à-goutte. (Cushing info, 2020.)

Si le poids de la maladie que seul perçoit le *corps* ne peut être décrit ni traduit par notre *raison* ou notre *esprit* et à peine par l'imagination, il doit en est de même pour la *légèreté*. Mais quoique celle-ci aussi ne puisse être décrite, le patient, par la pratique du témoignage *écrit*, peut cependant s'alléger (UNSED, 2020).

6.2.2. Les développements spirituels et philosophiques

Afin d'en faciliter la lecture, le point 6.2.2 sera divisé en trois sections. La première de ces sections sera la plus importante et comprendra les réflexions des patients sur des thèmes aussi généraux que l'*identité*, l'*esprit*, la *mort*, le *temps*, l'*être*, l'*essentiel* et *Dieu*. La deuxième sera consacrée à la *parole*, aux *mots*, à l'*écriture* et aux *apparences*. La troisième comprendra l'*humain* et sa *fragilité* ou *vulnérabilité* et l'*attention*.

6.2.2.1. L'identité, l'esprit, la mort, le temps, l'être et Dieu

L'examen de ce groupe sémantique commencera par l'*identité*. Ce sème innerve le parcours médical de nombreux patients et constitue la colonne vertébrale de leurs témoignages. Pour rappel, le sème de l'identité n'apparaît pas avant le recours à la médecine et l'errance qui s'ensuit. Il en résulte que, contrairement à ce qu'on lit le plus souvent dans la littérature, c'est moins la maladie en elle-même (*illness*) qui problématise l'*identité* du malade que la pratique médicale destinée à lui attribuer une pathologie (*disease* ; voir section 1, titre 1 & section 2, titres 1, 2.4 & 2.5.). L'ancrage de l'identité du patient par la formulation du *nom* de la pathologie confirme notre induction (voir titres 3 & 3.1.). Qu'advient-il de cet « ancrage » en phase thérapeutique ? Son premier effet, semble-t-il, est de distancier le malade de sa maladie. Dans le témoignage suivant, cette distanciation est associée à une menace de dévoration par la maladie :

« Je me suis toujours dit "cette maladie c'est pas moi, il y a moi et cette maladie, mais elle ne me mangera pas, j'ai envie de vivre (...) elle me bouffera pas, mais elle ne bouffera pas non plus ceux qui viennent après !" » (Boucand, 2018, 40)

Du point de vue médical, l'identification du patient à sa maladie relève d'une sorte de névrose. C'est alors le patient qui en est responsable :

« Inconsciemment, je faisais tout pour la maintenir, car elle faisait partie de mon identité et que j'en retirais certainement des bénéfices secondaires. Je me souviens être rentrée chez moi en larmes. J'avais mal et en plus, c'était de ma faute. » (Demaret, 2019, 95-98)

Une jeune patiente pratique pourtant avec un succès une certaine identification à sa maladie suivant un argument imparable : « Et je suis heureuse malgré tout (...) et si je n'avais pas eu cette vie, je n'aurais pas été celle que je suis maintenant » (UNSED, 2019). Comme on verra, cet emploi du futur antérieur est loin d'être anodin.

Reste que, malgré son *nom* et à l'instar d'une *compagne*, « la maladie change la personne en bien et en mal » (Demaret, 2019, 180-184). Selon Demaret, il convient d'admettre la part du mal « pour s'autoriser seulement à être soi-même justement et oser ressentir pleinement ses sentiments et ses émotions. » (Demaret, 2019, 191). Rappelons que, pour la Demaret dualiste, les émotions sont « couplées » à la « tête rationnelle » (Demaret, 2019, 198-201 ; voir titre 6.1.1.). C'est pourquoi la maladie conduit la patiente à ne plus reconnaître son *corps* comme sien :

« On oublie souvent que le patient doit apprendre à entrer à nouveau en relation avec son corps, cette enveloppe charnelle qui lui échappe, qui ne lui obéit plus. Il ne la reconnaît plus comme sienne, comme lui appartenant. Elle est devenue étrangère à lui-même. Le deuil de son corps diminué, de sa santé perdue, doit se faire dans un accouchement souvent douloureux. Le malade doit accoucher de sa nouvelle identité corporelle. Selon chacun, elle prendra le temps nécessaire. Mais lorsque le patient est atteint d'une maladie évolutive chronique certes lente, l'adaptation est épuisante, car il n'en voit jamais la fin. Il ne sait pas comment demain il sera ou le mois prochain : peut-être mieux, peut-être pire. Tout est ouvert. » (Demaret, 198-201)

Le *corps* est conçu comme « une enveloppe charnelle » de quelque chose d'indéterminé. Dans la maladie, le corps n'appartient plus à cette instance indéterminée. D'autre part, on connaît le désir de Demaret de rester « le pilote dans l'avion » (Demaret, 2019, 101-102 ; voir titre 6.1.2.). Ce quelque chose serait donc comme l'ipséité d'Inés Demaret. Le « deuil » du corps est réalisé par cette ipséité qui ne « le reconnaît plus comme sien » parce qu'il ne lui appartient plus. De là résulte la nécessité d'une réappropriation du corps par l'adaptation du malade à la maladie en vue d'une « nouvelle *identité* corporelle ». Cependant, cette nouvelle *identité* corporelle serait toujours inaccomplie, tel un « accouchement douloureux » dont on ne « voit jamais la fin ». L'adaptation s'effectue. Mais l'*avenir* est trop incertain pour qu'elle se réalise complètement.

Une autre patiente intègre la question de l'*identité* en trois interrogations que formule un pantin manié par un marionnettiste fou : « Qui suis-je ? » (« quel rôle dois-je réellement jouer ? »), « Où vais-je ? » (« pour où ? »), « Que m'est-il permis d'espérer ? » (« Que nous reste-il ? ») :

« Un pantin désarticulé, voilà ce que je suis. Parfois le marionnettiste a décidé de me laisser libre de mes mouvements et l'instant d'après tout change, d'autre fois, il n'y a personne au commande. Dans cette pièce absurde, quel rôle dois-je réellement jouer ? Que nous reste-t-il ? La toile, ce réseau mondial qui permettait de ne pas sombrer et par la formidable leçon de vie de certains, nous aider à tenir, à avancer. Oui mais pourquoi et pour où ? » (UNSED, 2019)

La question de l'*identité* prend des formes spécifiques selon les types de maladies. Un patient atteint de la maladie de Cushing et se trouvant particulièrement monstrueux situera cette interrogation dans le domaine de l'image de soi, le reflet du miroir lui étant une torture. Dès lors, c'est une « une force inhérente », et non son identité, qui l'« empêche de sombrer » (Cushing info, 2020). Une patiente affectée du Syndrome de Mayer Rokitansky Kuster Hauser ou MRKH (absence congénitale partielle ou totale du vagin et de l'utérus) interrogera naturellement son identité sexuelle, avant de se revendiquer comme femme jusqu'à dissimuler ses anomalies (AMR, 2010, 61-67). Enfin, rappelons que le questionnement de l'identité peut mener le patient à des paradoxes tels que « mais accroche-toi corps parce que je me battraï jusqu'au bout pour te forcer à vivre. » (UNSED, 2019).

L'*identité* est en effet souvent corrélée aux sèmes d'une instance *spirituelle ou psychique* qui aide le malade à se distancier, non plus de la maladie, mais du *corps malade*. La plupart de leurs usages en termes métaphysiques est formulée par Inès Demaret dont nous avons entrevu la théorie psycho-physique aux points 6.1.2. & 6.2.1 de la présente section. Selon cette auteure, « On est étonné parfois de l'impact du psychisme sur la maladie. » (Demaret, 2019, 95-96). L'expérience de cet « impact » a constitué pour elle « une réelle révolution de points de vue » qui l'a « sauvée » et à laquelle certains médecins demeureraient aveugles (198-201). La médecine positive comprend pourtant la psychosomatique. La médecine psychosomatique positive, tout de même que les médecines alternatives, se réclament d'une vision globale intégrant « les dimensions physiologiques, biologiques, psychologiques, affectives, relationnelles et sociales » du patient (B. Lepiece, dans le cadre du cours de psychologie de la santé de l'UCL, WFSP2102). Elle s'inscrit dans un modèle biopsychosocial de la médecine promu par George Libman Engel, l'un des créateurs de la médecine psychosomatique (Siksou, 2008).

Le modèle biopsychosocial s'oppose au modèle biomédical, notamment à l'*Evidence Based Medicine* (voir partie I). Il est associé à la recherche de nouvelles formes d'alliance thérapeutique entre le soignant et le soigné (Revillot, 2016, 112 ; voir point 13 de cette section). Le modèle biopsychosocial est également étayé par la définition par l'OMS de la santé comme « un état de complet bien-être physique, mental et social et [qui] ne consiste pas seulement en une absence de maladie ou d'infirmité. ». Cette même définition est aussi bien mise en avant par les partisans des médecines alternatives « globales » ou « intégratives » (Bodin, 2009). Toutefois, les points communs entre la médecine psychosomatique positive et les médecines alternatives s'arrêtent là. Le champ psychosomatique est traversé par une

concurrence entre la médecine positive, les soins paramédicaux et les médecines alternatives. La médecine psychosomatique classique use d'un « dualisme fonctionnel » en vue d'un « monisme structurel » qui est d'ordre matériel et biologique. Le dualisme corps-psyché n'est rendu nécessaire que par l'ignorance des ressorts présumés biologiques du psychisme (Saurer, 2004). La médecine alternative s'accompagne au contraire, soit d'un monisme corps-esprit via le concept d'énergie, soit d'un dualisme spiritualiste mâtiné de symbolisme (Millstine, 2018), de sorte que la dimension psychique, même en droit, ne peut jamais être réduite au domaine biologique. C'est pourquoi la plupart des médecins « classique » entendent se distinguer des thérapeutes alternatifs en attribuant à ceux-ci le désir de changer le fonctionnement psychique des patients alors que la médecine positive aurait « pour but de permettre au patient de retrouver un *status quo ante* » (Saurer, 2004).

Qu'en est-il pour Inès Demaret ? Il existerait un *psychisme* non-conscient et automatique qui, tel « un ange gardien » ou « une seconde nature », « vérifie » si le cadre convient au « bien-être » du patient. Une fois les problèmes repérés par cette instance, c'est alors au malade de les résoudre, cette fois consciemment, par exemple en changeant d'endroit lorsque le cadre n'est pas approprié. L'évocation d'un sub- ou d'un inconscient automatique n'apparaît que dans ce passage (Demaret, 2019, 134-138). Dans un autre passage assez éloigné, l'auteure s'oppose à la dualité du corps et du psychique, puis, sur cette base, elle prône l'acceptation interminable, mais thérapeutiquement efficace, de leur réconciliation :

« Avant de prendre soin de son corps, il faut d'abord se réconcilier avec lui. Je l'ai souvent considéré comme un ennemi, persuadée de la dualité entre cette enveloppe charnelle qui m'échappait complètement et ma tête, rationnelle, couplée à mes émotions. Accepter une réconciliation de ces deux entités fut et demeure toujours un chemin semé d'embûches. Cette entente retrouvée permet néanmoins d'habiter de nouveau mon corps, de ressentir également du plaisir et une paix à certains moments. » (Demaret, 198-201)

Pour Demaret, la reconnaissance par le patient de l'absence de dualisme corps-esprit possède en elle-même des effets thérapeutiques, et non des moindres, puisqu'il s'agit de retrouver la capacité de ressentir « une paix » et « du plaisir » en ces moments conformes à la vie au *présent* dont l'auteure est partisane (Demaret, 2019, 163-166 ; voir le point 6.1.1 de cette section). A l'instar de la médecine psychosomatique positive, Demaret utilise un « dualisme fonctionnel » qui doit s'effacer à mesure que le corps et « la tête » se réconcilient en un monisme réel. Mais la médecine positive réduit ce monisme au domaine biologique – le plus souvent à l'interaction des systèmes nerveux et immunitaires – de sorte à se réserver la vérité

dernière, tout en traitant les symptômes au moyen d'antidépresseurs ou d'antalgiques. Demaret, en revanche, penche pour un monisme encore indéterminé dont la recherche par le malade constitue en elle-même une thérapie. Se faisant, elle offre au patient un nouveau champ autonome de connaissance et d'expérimentations tenues pour aussi réelles - voire plus réelles - que la vérité positive. La « *déculpabilisation* » qui lui permet alors de « renforcer ses défenses aussi bien physiquement que mentalement » suffit à dénoncer l'incongruité de situer la responsabilité morale dans le psychisme. Pourtant, un peu plus loin (198-201), c'est le psychisme seul qui permet à la patiente de déculpabiliser après la perte d'un proche. Le dualisme est réactivé. Le psychique sert alors d'appui pour critiquer la médecine positive qui réduit le patient à un matériel biologique. Tandis que le monisme de Demaret se fonde sur la notion d'une commune énergie : « le psychisme étant touché, le corps perd sa force accumulée. », la réapparition du dualisme naît du désir de l'auteur d'analyser les transferts du psychisme vers le corps au moyen d'éléments symboliques que seul le psychisme serait capable de produire. Il en résulte que, puisque le psychisme signifie, tout est susceptible de faire signe :

« En analysant ce qui m'était arrivé, je me suis rendu compte que tout avait un lien. J'en veux comme exemple le choix de mes enfants adolescents de partir vivre chez leur père. Six mois plus tard, on m'enlevait mon utérus alors qu'aucun symptôme n'avait été diagnostiqué au dernier contrôle un mois avant la décision de mes enfants. Idem pour le décès d'une de mes amies qui se passa mal ; quelques temps après, une anémie fulgurante me laissa d'une extrême faiblesse durant un mois. Incompréhensible, j'avais dû avoir une hémorragie, mais on ne trouva rien de significatif. Le sang est le symbole de la vie, du bonheur, ... » (Demaret, 198-201)

La plupart des thérapies alternatives témoignent de cette tension entre une énergétique et un symbolisme, soit qu'elles choisissent l'un ou l'autre, soit qu'à l'instar de Freud, elles conjoignent les deux. Enfin, si « le mental peut induire des modifications corporelles », l'inverse est également vrai : la maladie peut « coloniser l'esprit du patient » qui « pensera 'maladie' », « mangera 'maladie' », « respirera 'maladie' » et « vivra 'maladie' » jusqu'à s'y identifier (Demaret, 2019, 211-212). De la sorte, la distance du malade à sa maladie dépend de sa seule force psychique.

Un autre patient témoigne de la même difficulté éprouvée par Demaret pour traduire des intensités énergétiques relevant d'un monisme en un système symbolique semblant exiger un dualisme psycho-physique. Mais cette fois, c'est pour douter que cette traduction soit possible :

« Car comment vous décrire un état que l'on subit et que seul notre corps est apte à percevoir ? La raison, notre esprit, ne peut traduire cette chape de plomb, cet engluement ressenti avec peine. » (Cushing info, 2020)

Cela ne l'empêche pourtant pas d'essayer de décrire ce que « seul notre corps est apte à percevoir » par des images métaphoriques :

« Imaginez-vous marcher dans un champ de boue, jusqu'aux genoux, les jambes en coton. Imaginez-vous recevoir une armure de fer sur les épaules ou vous désintégrer progressivement, au goutte-à-goutte. Cette fatigue est un frein, une pluie de grêle (...) » (Cushing info, 2020)

Plus loin encore, ce même patient qualifie sa maladie d'« habitant intrusif de [son] *corps* et de [son] *âme* », mais sans encore distinguer ces deux derniers par leur fonctionnement. Il n'aura recours au dualisme que pour exprimer son désir de rester au contact des autres, de vivre une vie normale et de continuer les projets qu'il avait planifiés autrefois :

« Retrouver sa vie d'avant, tout faire pour continuer sa route, celle que l'on avait voulu tracer il y a déjà bien longtemps. Je ne serais rien sans les autres. J'aurais perdu mon âme, dissociée du corps. Ils représentaient le cours normal des choses de la vie, la continuité, tout en garantissant la bonne conscience du présent. Je me rappelle avoir continué pour eux, pour leur montrer ma force et cacher la honte. » (Cushing info, 2020)

« Les autres » représentent l'âme du patient dans la mesure où ils figurent aussi la « vie normale » dans sa « continuité ». L'allégation d'une « bonne conscience du *présent* » caractérisant « le cours normal de la vie » nous conduit aux champs sémantiques conjoints du *temps* et de la *mort*. Notons qu'au sein de cette catégorie, toutes les occurrences de la *mort* sont contenues dans les témoignages relatifs au *temps*. En effet, pour nombre de patients diagnostiqués, cette « bonne conscience du présent » semble perdue. Comme on l'a vu au point 6.1.1., la maladie rare engendre souvent un changement de *temporalité* qui conduit certains patients à vivre au *présent* sans considération pour un *avenir* incertain. Par ailleurs, l'annonce du diagnostic représente certainement un hiatus dans la continuité supposée de la vie du patient. Le présent dont on a « bonne conscience » relève de la continuité de la vie normale selon laquelle le passé semble gros de l'avenir et le plaisir naître de l'accomplissement des projets. La « vie au présent » que promeuvent certains malades est au contraire détachée de cette continuité et relève plutôt d'un ressourcement accompagné de plaisir. La « bonne conscience du présent » caractérise les gens normaux qui restent aveugles à la contingence de la mort : « Moi je sais que demain, ça peut se finir, mais les gens ne le savent pas et passent à côté. » (Boucand, 2018, 31). Cette possibilité continuelle de la mort

engendre bien entendu de l'angoisse de l'« épée de Damoclès » (Boucand, 2018, 46), mais aussi un savoir, voire une certaine sagesse et, pour nombre de patients, une stratégie alternative pour accéder au plaisir, voire à un autre plaisir.

La maladie transforme le rapport du patient à l'espace, au *temps* et, partant, à lui-même (Demaret, 2019, 162). L'*identité* est donc étroitement corrélée à la *temporalité*. Si le *présent* du patient n'est plus le simple trait d'union assurant la continuité du passé et de l'*avenir* en toute « bonne conscience », il n'en autorise pas moins un « regard résolument dirigé vers l'avant » (Demaret, 2019, 134-138). Coupé du passé par la discontinuité qu'impose la survenue de la maladie, le *présent* peut devenir par lui-même la source d'un *à-venir*. Contrairement à l'*avenir* « normal », cet *à-venir* exclut toute attente en continuité avec le passé. Il participe à un « laisser être » ce qui, sous la forme de sa seule *présence*, constitue un « semblant d'éternité » et prodigue du *sens* au passage du *temps* ainsi qu'un sentiment de *légèreté* :

« Aujourd'hui, je vis ma vie à ma propre vitesse, le regard résolument dirigé vers l'avant. Je ne me retourne plus. Je saisis les mains que l'on me tend, un instinct fugace ou un semblant d'éternité. Je me nourris de leur élan et de leur vigueur. Je n'attends plus rien des autres. Ils sont ce qu'ils sont simplement. Seuls les amis et les proches, par leur simple présence, donnent sens et affection au temps qui passe. Plus de déceptions, de contrariété, mais une véritable légèreté dans laquelle je puise mon énergie. (...) » (Demaret, 2019, 134-138)

L'intonation quasi-mystique que nous avons donné à la lecture ce passage le rapproche de cet autre : « Je veux quitter le faire pour l'être » (Boucand, 2018, 30) . Il indiquerait le désir d'une « vie renouvelée » (Boucand, 2018, 29-31). Toutefois, contrairement à Boucand, Demaret inscrit cette stratégie dans la perspective plus vaste d'une énergétique pendulaire entre une dépense dans le *faire* et un resourcement dans la *présence* et la *légèreté*. Cette dernière n'est alors qu'un état transitoire où le malade, pour lequel « toute perturbation devient un vecteur de stress, d'anxiété, une agression. » est contraint de puiser son énergie :

« (...) une véritable légèreté dans laquelle je puise mon énergie (...) Le changement demande plus de temps au patient. Il possède moins de ressources, car elles se consomment plus rapidement. L'épuisement émotif comme physique peut s'insinuer subrepticement à tout moment. Ces périodes d'exil souhaité peuvent s'étaler de quelques jours à plusieurs mois selon l'intensité des chocs émotifs subis. » (Demaret, 2019, 134-138)

Demaret précise sa démarche un peu plus loin. Le « vivre au *présent* » constitue pour elle la seule alternative au suicide. Il engendre une stabilisation du patient par un ralentissement du *temps* qui rend incompréhensible les soucis quotidiens « normaux » :

« Alors, pour ne pas sauter par la fenêtre ou dans le canal, j'ai appris à vivre au présent. Je suis devenue incapable de me projeter dans six mois. Un an est devenu pour moi une éternité. Et je ne comprends donc pas les personnes qui se stressent, s'empoisonnent la vie pour des problèmes qui n'existent pas encore. Quand on est malade, il faut apprendre à se stabiliser et à profiter d'aujourd'hui. » (Demaret, 2019, 163-166)

Demaret ne veut cependant pas assimiler ce *présent* au *carpe diem*. Elle ne conçoit pas cette attitude à partir d'une conscience particulière de la contingence ou de la proximité d'une mort inéluctable mais comme une manière de « vivre simplement sa vie ». Il s'agit dès lors toujours d'« identifier les différentes dimensions de sa vie qui ont changé » et de « pouvoir les réassembler pour qu'elles fassent sens », c'est-à-dire, de rétablir une certaine continuité. Mais, dans le cas d'une maladie chronique, « cela prend du temps et est en perpétuel mouvement, car la pathologie passe par des améliorations, des stabilisations ou encore des aggravations, chaque phase jonglant avec les autres. », si bien qu'il n'y a rien de « linéaire » ni rien de « logique » sur quoi pourrait s'appuyer cette continuité. Aussi vaut-il mieux ne pas chercher du *rationnel* là où « c'était juste la maladie ». Si bien qu'on ne voit plus comment la patiente pourrait retrouver une temporalité continue : « il faut se limiter au présent immédiat, ne pas s'interroger sur un futur dont on ne connaît rien. ». La continuité d'une vie normale lui étant interdite, Demaret revient sur le sentiment de *légèreté* que donne ce présent immédiat. Sa vie est certes ralentie, mais elle demeure « complexe ». La temporalité du malade n'est pas linéaire :

« Dans ce rapport au temps, celui de la douleur semble durer une éternité. Quinze minutes de souffrance aigüe la nuit peuvent sembler des heures et me laisser épuisée toute la journée. » (Demaret, 2019, 163-166)

Son « authenticité » ne peut mener qu'à la « sérénité ». Discontinu, le *temps* n'est plus tant une malédiction indicée par la mort qu'une matière labile pouvant s'adapter à nos états émotifs :

« J'ai toujours vu le temps qui passe comme une chance et non une malédiction. Savoir qu'on ne peut l'arrêter, qu'il existe peut-être d'autres dimensions en parallèle avec la nôtre, mais dont le temps s'est distendu, me fascine. Le temps n'est pas linéaire, même si nous le pensons. » (Demaret, 2019, 163-166)

Cette comparaison diachronique de deux témoignages relatifs à l'*identité*, au *psychisme*, à la *mort* et au *temps* permet les observations suivantes. La position de Demaret quant au monisme ou au dualisme psychophysique oscille tout au long de son parcours thérapeutique. Or, dans ses premiers témoignages, la patiente explique elle-même cette oscillation en termes énergétiques.

« A accepter le repos que me dictait mon corps ainsi que les soubresauts de mes humeurs une fois pleine d'espoir et une autre fois déprimée. Avec l'habitude malheureusement, je m'y suis faite. Mon canapé devînt alors mon compagnon ; les écrans, mes distractions, et le temps, une fiction. Mais cela valait vraiment la peine. Quand la période du retour aux activités professionnelles et autres est arrivée, l'énergie accumulée peut enfin exploser dans tous mes pores et je parviens à remonter la pente. Le temps est finalement un allié. L'accepter comme tel, c'est profiter d'une certaine façon pleinement à la vie. » (Demaret, 2019, 168-169)

« Au fil des années, mon corps exige de plus en plus de repos. (...) J'ose donc ne rien faire pour pouvoir ensuite profiter pleinement de ce qui me détend, m'amuse et me donne du plaisir. (...) Autant, durant la semaine, je supporte mieux une certaine pression (réunions, ...), autant le samedi et le dimanche, il faut que je lâche prise. De cette façon, je conserve du lien social certes moins que les bien portants, mais il est bien présent. » (Demaret, 2019, 180-184)

L'oscillation s'effectue entre une dépense d'énergie en un temps continu, projectif, social et symbolique d'une part et un ressourcement dans une autre temporalité centrée sur le seul présent et non sur le « faire » d'autre part. La dimension symbolique des relations sociales exige une grande dépense d'énergie parce qu'elle met en jeu des compétences tenues pour psychiques. En effet, la nécessité d'un certain dualisme psychophysique permettant d'expliquer des transferts symboliques avec le corps n'apparaît qu'avec les relations à autrui.

« En analysant ce qui m'était arrivé, je me suis rendu compte que tout avait un lien. (...) n'était-ce pas mon corps qui somatisait cette perte ? Mon psychisme, débordé par tant d'affects, le contamina. Lui seul pouvait m'arrêter symboliquement comme objectivement. » (Demaret, 2019, 198-201, cf. supra).

Il en est exactement de même pour la patiente atteinte de la maladie de Cushing (voir plus haut, p.). Les deux témoins se distinguent cependant par leur relation à la mort. Tandis que l'une y oppose l'enfantement (voir point 6.1.1.), l'autre voit la mort assimilée à la finitude comme la « délivrance » d'un « fardeau », attendant « le plus beau moment (...) où l'on sombre » jusqu'à tout oublier, « même d'avoir mal » (Demaret, 2019, 168-169).

Enfin, les sèmes de l'*identité*, de l'*esprit* et de la *mort* engendrent dans certains témoignages les figures de *Dieu* et de son entourage sanctifié ou angélique. De façon commune, pour une patiente atteinte de sclérodermie, l'évocation de *Dieu* accompagne le « professionnalisme de l'équipe médicale » afin d'expliquer une amélioration aussi inespérée qu'« *irrationnelle* » aux limites de la *mort* (AMR, 2010, 86-95). La description de cette salvation face à « Madame de Non-Retour » utilise un sème métaphorique commun à de nombreux témoignages, celui du *plongeon* :

« Puis un jour ou peut-être une nuit (la chanson de Barbara me revient en mémoire ...), sans explication très rationnelle, si ce n'est le professionnalisme et la ténacité de cette équipe médicale de G. en premier, ou un rejet du Bon Dieu trouvant qu'il était trop tôt pour prendre ma retraite sur cette terre, toujours est-il que, du fond de ma piscine imaginaire, j'ai tapé du talon, j'ai nagé sous l'eau, mais l'apnée n'étant pas ma spécialité sportive, je suis retournée vers la lumière, j'ai repris de l'air pour re-vivre. Il y a un petit garçon – mon petit-fils – (...) Il est né quelques jours après ma sortie de l'hôpital, c'était un *signe* ... » (AMR, 2010, 94)

La maladie est comparée à un *plongeon* dans une piscine et à une menace de noyade. Le rétablissement avec l'éventuelle intervention de Dieu est figurée par une *limite* – le fond de la piscine – qui sert d'appui pour « remonter vers la lumière » et « re-vivre ». Or, « pour vivre, il faut se nourrir, reprendre un rythme de sommeil, communiquer, aimer et être aimé. ». La remontée s'effectue vers une vie sociale et affective normale. A l'instar de la patiente concevant ses enfantements comme autant de victoire sur la mort (voir plus haut), c'est ici l'arrivée de son petit-fils qui lui permet de revivre : ce *signe* lui suffit à réintégrer l'organisation symbolique. Tel est également le cas de deux sédiens. Pour le premier, c'est une devise (« La vie est belle ») qui lui « tient la tête hors de l'eau ». Quant au second, c'est plus simplement « le plaisir de passer de doux moments avec les être aimés et le dessin » qui, également, lui tiennent la « tête hors de l'eau ». (UNSED, 2019). Un même *plongeon* est évoqué par une mère à la suite du diagnostic effectué sur son enfant. Mais ici, il ne suffit plus de faire surface, encore faut-il « *s'accrocher* » au « rivage », à commencer par la recherche médicale.

« (...) l'ataxie de Freidreich. Même si on ne comprend pas bien ce qui arrive, on pressent ce qui nous attend ... Alors c'est le gouffre, le noir, le plongeon ; on coule, mais porté par l'instinct de survie, on refait surface. Reprendre sa respiration, relever la tête et trouver un rivage où s'accrocher ... S'accrocher à la recherche médicale d'abord, (...) » (AMR, 2010, 38-40)

Cependant, tous les patients ne rapportent pas cette seule expérience de s'accrocher et de remonter « vers la lumière ». Le sème du *plongeon* est également utilisé par la patiente atteinte de la maladie de Cushing et attendant son deuxième enfant, mais il y s'agit moins de s'accrocher que de procéder « à la recherche d'indices et de portes de sorties » :

« Cela fait maintenant 5 ans que ma vie a basculé. Car quand on bascule, on trébuche puis on plonge. L'homme s'adapte très vite pour sa survie, il retient sa respiration, économise son énergie au maximum lorsqu'il sent le danger et l'urgence. Il résiste, se durcit et nage dans ce nouveau monde qui lui est étranger, à la recherche d'indices et de portes de sortie. » (Cushing info, 2020)

Par ailleurs, on a vu que Demaret envisageait avec une certaine délectation « le plus beau moment où l'on sombre ». Les somnifères, de même que les weekends, lui permettent de « lâcher prise » (Demaret, 2019, 80 & 184) face à la pression sociale. Une tension entre « s'accrocher » et « lâcher prise » se manifeste ici explicitement sous la forme d'une opposition ou d'une oscillation. Elle apparaît également dans bien d'autres témoignages, comme nous le montrerons à la section 2.

La *limite* est associée à ce même champ sémantique. Elle est ce fond qui permet de prendre pied et de remonter jusqu'à trouver un rivage auquel s'accrocher. Si la maladie est un « apprentissage » de ses limites qui transforme le rapport au *temps*, « à l'espace et à *soi-même* » (Demaret, 2019, 162), c'est pourtant « en fonction de [ce] soi-même, par rapport à ses limites et à ses envies » que le patient doit choisir de consentir ou non à un acte thérapeutique (172). Il en résulte que la limitation n'est pas ici requise pour émerger à la vie normale et symbolique. Au contraire, c'est le désir de participer à la vie normale qui doit être limité (180-184). En effet, comme l'explique un témoin : « Je n'avais pas envie de me laisser enfermer dans l'idée que parce que j'avais une limite physique, ma vie serait limitée » (Boucand, 2018, 40). Si les limitations imposées par la maladie obligent à une « vie simple » et « sans complication », la vie du malade n'est pas pour autant sans « complexité » (Demaret, 2019, 163-166). Dès lors, ce ne sont plus les limites qu'il convient de rechercher pour donner un sens à sa vie, mais au contraire les failles qui laissent passer la lumière du delà de ces limites :

« Donner du sens à ma vie et que je ne m'enferme pas sur une limite (...) affiner le sens de ma vie (...) c'est à travers les failles que la lumière peut passer, s'il n'y a pas de faille, c'est opaque. » (Boucand, 2018, 28)

Ajoutons que pour Demaret, loin de sauver le patient en lui insufflant la force de s'accrocher, la relation avec *Dieu* ne peut relever que d'un « marchandage » entre ce qu'Il fait pour le malade et l'amour que celui-ci entend lui porter (Demaret, 2019, 85-87). Pour ce qui est des autres sèmes à connotation religieuse, une patiente atteinte de la maladie de Cushing, celle-là même qui enfante pour combattre la mort, mentionne plusieurs fois son « *Saint* » (Cushing info, 2020). A l'examen des occurrences que contient son témoignage, il est difficile de trancher s'il s'agit là d'un proche – sans doute le père de ses enfants – ou d'un médecin particulièrement « bienveillant ». Enfin, comme nous l'avons indiqué plus haut (page 126), Inès Demaret compare son inconscient automatique à un « ange gardien ».

6.2.2.2. *La parole et l'écriture*

La vie humaine se déroule toute entière dans le domaine symbolique. Le langage, au sens large, façonne notre identité à tel point que nous y sommes intégrés dès avant notre naissance. Le langage humain peut être verbal ou non. Le langage verbal comprend la parole et l'écriture dans diverses langues. Les langages mis en œuvres dans la relation soignant-soignés sont loin d'être uniquement verbaux. Néanmoins, la médecine produit des énoncés verbaux correspondant à un domaine de visibilité. Nous y reviendrons dans la section 2 en des termes nécessairement métalinguistiques. En revanche, nombre de témoignages constituent une matière d'ors et déjà métalinguistique dans la mesure où les patients y décrivent leurs usages de la parole et de l'écriture relativement à leur maladie.

Deux témoins évoquent la nécessité de parler de ce qu'on éprouve afin de justifier son comportement envers les autres (Boucand, 2018, 27 ; Demaret, 2019, 180-184). Mais faire se faire comprendre est une entreprise difficile lorsqu'on parle de ce qui est *invisible* (Demaret, 2019, 180-184 ; AMR, 2010, 61-67). Par ailleurs, comme nous l'avons vu, le corps parle. « Mettre la douleur en mots » s'effectue alors souvent en donnant aux parties du corps « des allures anthropomorphiques » comme « le genou n'a fait que sauter » et « mon ménisque s'émiette », à moins qu'elles donnent lieu à des figures électromécaniques telles que « J'ai le muscle qui me fait terriblement mal. Un fil électrique tout au long de la jambe », et qui, selon l'auteur, ferait obstacle à la réappropriation du corps symbolique (Boucand, 2018, 41-42). Pour Demaret, ce que dit le corps dépasse toute analyse et requiert le savoir des « anciens » (Demaret, 2019, 198-201). Une autre patiente se met à « l'écoute du corps pour finalement donner le change, apparaître « normale » pour se fondre dans la masse. » (Cushing info, 2020). Enfin, un témoin déplore les paroles déplacées de soignants qui discutent en aparté et manquent de *compassion* en oubliant que les patients les écoutent (AMR, 2010, 88-95). La *parole* a donc deux topiques. D'une part, elle est pour le malade un instrument de *communication* avec autrui. Mais cette communication se limite à des buts pragmatiques (justifier son comportement, apparaître normal) dans la mesure où il est difficile de parler de ce qui est *invisible*. D'autre part, *le corps parle*, ou plutôt il crie, puisqu'il s'agit de mettre la *douleur* en mots, soit à travers un langage d'organe dont nous analyserons les ressorts, soit en recourant à une antique sagesse encore indéterminée.

Si la parole du patient a du mal à exprimer l'*invisible* et à soulager la *souffrance*, tel n'est pas le cas de l'*écriture*. Plutôt que d'exprimer l'inexprimable en un langage d'organe confinant au délire, l'écriture relève de la technique. Sa première fonction est mnémotechnique :

« Au début de la maladie, j'avais pris soin de noter tout ce que je ressentais dans un carnet. Cela m'a permis d'y voir plus clair par rapport aux conditions d'apparition de certains symptômes. Dès lors, j'ai pu prendre des mesures par rapport à certains paramètres, ce qui m'a vraiment facilité la vie. (...) A chacun de répertorier ses fragilités, de les examiner et d'essayer d'y trouver des réponses constructives. Parfois, cela fonctionne un temps et puis cela recommence. Je me dis que ce qui est gagné est gagné et puis Demain est un autre jour. » (Demaret, 2019, 175-179)

Sa deuxième fonction consiste à engendrer du plaisir à la relecture des « mots qui sortent couchés sur le papier » :

« L'écriture m'a aidée un nombre incalculable de fois. Elle m'a tirée des mains de la mélancolie, de la colère, de l'impuissance, ... Les mots qui sortaient couchés sur le papier, je les relisais et cela me faisait du bien. » (Demaret, 2019, 193-194)

Contrairement à la parole qui dépend de l'auditoire, l'écriture n'a nul besoin d'un cadre ritualisé pour « affranchir » les émotions :

« Il n'y a aucun moment précis ni aucun lieu défini pour le réaliser. Ce qui est formidable, c'est que nos émotions nous accompagnent partout. Pas besoin donc d'endroits ou de rituels pour les faire sortir, elles sont là, dans notre tête, à notre portée. Elles demandent juste à s'affranchir. » (Idem)

Le travail d'écriture ne consiste cependant pas à produire une œuvre artistique qui perturbe les codes mais au contraire « à stabiliser le malade, à le rassurer et à reconstruire son *estime de soi* » (Idem). Selon un patient « sidéen », les mots écrits sont immédiatement capables de « soulager une existence » et d'« alléger une conscience » (UNSED, 2019). Selon un autre atteint de la maladie de Cushing, la capacité d'écrire nécessite au contraire un recul et une sérénité qui supposent déjà une réappropriation du corps et une certaine familiarité avec le monde médical (Cushing info, 2020).

Enfin, la dernière fonction de l'écriture consiste à « témoigner du hors-norme » et de laisser une trace pour des lecteurs virtuels : « Ecrire encore et toujours et avoir des lecteurs qui apprécient mes livres, voilà mon combat pour la vie ! » (UNSED, 2019).

6.2.2.3. *L'humain et sa fragilité / vulnérabilité*

Dès la période pré-médicale, la *fragilité* est ressentie par le malade comme faisant partie de son *identité*. En période d'errance, elle est associée à la *douleur*. Ensuite, le diagnostic de maladie rare réactive ce même sème de la *fragilité*, mais cette fois en fonction des caractéristiques intrinsèques à ce type de pathologie. Examinons à présent quelle significations et quel sens les patients donnent à leur *fragilité*.

La fragilité est très généralement définie par un « équilibre sur des sables mouvants » (AMR, 2010, 38-40), une « stabilité précaire » où « toute perturbation devient un vecteur de stress, d'anxiété, une agression. » (Demaret, 2019, 134-138) de sorte que l'on redoute « tous les petits incidents de la vie » (AMR, 2010, 75-83). Dans cette mesure, il convient de répondre à ses fragilités après les avoir répertoriées et examinées (Demaret, 2019, 175-179). La fragilité est ici conçue comme une incapacité à subir les agressions « de la vie ». En revanche, la patiente qui a mis au monde deux enfants pour faire face à la maladie de Cushing considère que « c'est avec eux que la vie prend tout son sens, sa valeur et sa fragilité » (Cushing info, 2020). Ces témoignages sont-ils contradictoires ? Nous tenterons de répondre à cette question dans la section 2.

Les autres occurrences de la *fragilité* concernent les relations avec des tiers. Le malade renvoie aux autres leur propre fragilité (Boucand, 2018, 86). Parler de sa fragilité n'est pas aisé (Demaret, 2019, 128). Mais la fragilité peut aussi servir à désigner son état sans devoir en dire plus (Demaret, 2019, 180-184). Enfin, la fragilité d'une personne ne doit pas entraîner le dédain paternaliste de ses décisions (Demaret, 2019, 173-175). En effet :

« Nier la volonté du patient, c'est nier son humanité et le transformer en un simple objet de soins en foulant au pied sa dignité d'homme vulnérable. » (Idem).

Telle est la seule occurrence d'une association entre la *fragilité* et l'*humain*. Selon le premier membre de la phrase (« nier son humanité »), un homme reste un homme, malgré sa *vulnérabilité*. Le second membre de la phrase (« sa dignité d'homme vulnérable ») autorise, quant à lui, deux significations : la première revient à celle du premier membre de la phrase : si une personne vulnérable demeure humaine, une dignité doit lui être attribuée. Il y s'agit directement de la dignité de l'homme et secondairement des hommes vulnérables. *Vulnérable* est alors un accident de « *homme* ». La seconde offre une signification nouvelle : c'est sa *vulnérabilité* elle-même qui permet la dignité de l'*homme*. Autrement dit : la *vulnérabilité* fait partie de l'essence de l'*homme*. Enfin, l'évocation de l'*humain* apparaît également dans la

relation au soignant puisque « avoir la même approche de l'humain » que lui permet « de se sentir en *confiance* » (Demaret, 2019, 94).

7. Les enfants

Les stratégies en vue de donner un sens à la maladie dépendent de l'âge des patients et de leurs liens filiatifs. C'est donc de la relation enfant-parent dont il s'agira principalement ici. Les relations de couple seront plus précisément examinées dans la prochaine catégorie. Il convient de distinguer les témoignages des enfants mineurs ou non de celui des parents au sujet de leurs enfants présents ou à venir. La catégorie « enfants » comprend 15 sèmes en 25 occurrences. Le sème le plus utilisé est sans surprise celui de la *famille*. Deux des cinq auteurs de témoignages contenant ce même sème sont des filles de 14 ans. L'un est un garçon de 12 ans.

L'une des filles évoque la difficulté de dire son amour lorsqu'on a peur de montrer sa *fragilité* :

« Nous, les enfants, on vous aime. Mais on ne le dit pas toujours. On ne montre pas nos émotions. De peur de paraître faible... C'est très dur pour vous. Et on le sait. C'est très dur pour nous. Et vous le savez. » (AMR, 2010, 20)

L'autre avoue sa perplexité face à un changement d'attitude de ses parents parce qu'elle n'était « pas habituée à être au centre des conversations et au centre des attentions » (AMR, 2010, 25). Comme on le verra plus explicitement au point 8, l'enfant malade peut en effet permettre à la famille de se (re)souder autour de lui. La relation de la malade avec sa maladie est ici encore interrogée car c'est moins la personne de l'enfant qui attire l'attention que la maladie dont il souffre.

En outre, le garçon de 12 ans déplore de ne pas pouvoir courir et manger de chewing-gums comme les autres (UNSED, 2019). Une jeune femme de 23 ans se rappelle des moqueries et des rejets qu'elle a pu subir, notamment de son père (AMR, 2010, 29). Parmi les adultes, rappelons la patiente qui a mis au monde deux enfants pour vaincre la mort (Cushing info, 2020).

En revanche, chez Demaret (117-124), l'envie d'avoir quatre enfants relève de « l'irrationalité ». Elle est elle-même atteinte de diverses maladies rares. C'est peu après la naissance de son troisième enfant que ses symptômes apparurent. Afin de ne pas perturber les

petits, Inès fit « semblant que tout allait bien ». Mais « s'occuper de trois enfants est assez fatigant, sans compter que mon mari partit une longue année à Paris. » Un spécialiste lui a fait entendre qu'une nouvelle grossesse pouvait l'aider à combattre sa maladie, mais l'enfantement du petit dernier, un garçon dysmature, s'avéra être un « calvaire » parce que, selon elle, les soignants avaient omis le risque d'un accouchement précoce. Inès fut alors « submergée par les enfants » et sa maladie. L'ainée fut la plus touchée parce qu'elle se souvenait de sa mère en bonne santé. Malgré une constante asthénie, Inès restait présente pour ses enfants. Puis vint le divorce, après lequel elle essaya avec l'aide de ses propres parents « de garder un maximum de repères » pour ses enfants. Mais le canapé où la mère se couchait était devenu « le point de ralliement de la famille ». Les loisirs familiaux se simplifièrent. Enfin, devenus adolescents, sa fille cadette et son fils aîné choisissent de vivre chez leur père remarié et plus aisé. L'hystérectomie que Demaret subit un peu plus tard lui fit figure de symbole de ce déchirement. La fille cadette lui reprocha de ne pas s'être « suffisamment occupée d'eux », d'être toujours dans son lit et d'avoir subi sa vie. Pourtant, Demaret estime avoir fait le maximum. Selon elle, si elle n'avait pas été malade, sa famille « n'aurait pas éclaté de cette manière » et si elle avait été informée sur ces possibles conséquences, elle aurait appréhendé les choses autrement. Sa fille aînée restée à la maison lui confie qu'« elle avait eu l'impression de devoir prendre le relais et de s'occuper de sa fratrie en plus de me donner un coup de main pour les tâches ménagères. » :

« Aujourd'hui, elle a vingt-trois ans et selon les aléas de ma santé, elle se transforme en garde-malade, infirmière, cuisinière, secrétaire, chauffeur, femme de ménage, jardinier, ... comme je n'ai droit à aucune aide. (...) La culpabilité de me laisser seule, surtout quand je ne suis pas bien, la tenaille. Nous en discutons alors et je dois lui rappeler gentiment qu'elle a sa vie. J'ai la mienne. En aucun cas, je ne veux qu'elle se sacrifie pour moi. »

La *culpabilité* est ressentie ici par l'aidante (la fille aînée), puis par la patiente en raison de cette première culpabilité. Bien entendu, la culpabilité affecte également les parents qui ont transmis leur maladie à leur enfant, quand bien même ils n'auraient disposé à l'époque d'aucun élément d'information (UNSED, 2020). Aujourd'hui, contrairement aux générations passées qui ignoraient cette possibilité, il incombe de faire un choix face à la menace de cette transmission, (AMR, 2010, 33-35).

8. La famille et le couple

Outre la filiation, la famille constitue une alliance qu'incarne le couple. Dans ce contexte, l'affect le plus souvent cité est la *colère*. La colère peut être due à la susceptibilité du patient confronté à la douleur et au désœuvrement qu'entraîne sa maladie. Elle est alors l'expression d'une perte de l'*estime de soi* conséquente à un sentiment de changement d'*identité* perçu comme négatif (Demaret, 2019, 128). Cette sorte de colère conduit le plus souvent à la *culpabilité* de faire vivre l'horreur au partenaire (cf. UNSED, 2019). La *colère* de ce dernier s'explique par les mêmes raisons, par exemple parce que son épouse ne parvient plus à faire la vaisselle ou à laver le linge (Touzeau, 2018). Dans les deux cas, la colère manifeste la déstructuration de la cellule familiale et de sa division du travail centrées sur le couple. Dans un premier temps du moins, les enfants semblent soutenir le malade ou, du moins, l'aider à s'accrocher (Demaret, 2019, 128). Les témoignages de destruction familiale présentent deux cas principaux. Pour Demaret (127-128), la maladie n'a fait que précipiter le divorce en révélant la conduite d'un conjoint au sein de la division du travail familial :

« Mon enthousiasme et mon dynamisme avaient disparu. Doucement, les relations conjugales se sont espacées. Le père de mes enfants assistait à des sorties plus animées auxquelles je me trouvais dans l'incapacité physique de me rendre. Nous nous éloignons et je ne m'en rendis même pas compte, ou si peu. Mon conjoint rentrait de plus en plus tard : il désertait notre foyer (ndr : il était déjà parti durant un an pour des raisons professionnelles). Un soir, il m'annonça calmement son intention de divorcer. Je n'en croyais pas mes oreilles. Je n'avais rien vu venir. Nous serions-nous quand même séparés si je n'avais pas été malade ? Je ne le saurai jamais. Mais au fond de moi, j'ai la certitude que ma maladie et mon traitement n'ont fait que précipiter les choses. »

Pour Christelle qui est atteinte de la fibromyalgie, c'est la permission qu'elle s'était accordée de répondre à son mari « Non. Cela je ne peux le faire », qui a détruit son couple (Touzeau, 2018). Enfin, une patiente rappelle que la maladie de Verneuil détruit très fréquemment les couples lorsqu'elle touche les parties sexuelles (Touzeau, 2018). Toutefois, une autre patiente atteinte de SED affirme que son petit ami l'accepte comme elle est. Leur relation amoureuse serait d'autant plus intense qu'elle est « à la vie, à la mort » :

« C'est ça, la solitude d'un malade atteint du Syndrome d'Ehlers-Danlos. Finalement, il ne reste que nos hommes, et les autres personnes atteintes. Car, si finalement on a quelque chose que l'on n'a pas à envier aux personnes "normales", c'est bien notre vie amoureuse. Soit elle est catastrophique, soit elle est plus que fusionnelle, à la vie, à la mort. »

Quels sont les autres conflits qui font vaciller les couples en cas de maladie rare ?

« (...) la tendance à la minimisation de la pathologie par l'autre est problématique. Entre l'annonce de la pathologie, la représentation que le partenaire s'en fait et la réalité du quotidien, il y a souvent un gouffre. » (Demaret, 2019, 130-133)

Cette *minimisation* est souvent évoquée (Boucand, 2018, 39). Elle est accompagnée d'*incrédulité* (AMR, 2010, 86-95 ; Touzeau, 2019 ; UNSED, 2019). Selon Demaret, il faut du temps à une relation pour que les dysfonctionnements du quotidien causés par la maladie soient manifestes (130-133). Le partenaire peut vouloir continuer à faire des activités trop compliquées pour le malade. Au bout d'un temps, il faut savoir refuser pour se respecter, faire des choix. « Oser en parler, en discuter est essentiel, sinon le risque est grand que le couple casse ». Mais « parler de sa fragilité n'est pas aisé », surtout lorsqu'une connaissance vous déclare qu'il lui serait impossible de sortir avec quelqu'un de semblable à vous. Enfin, les valeurs évoluent avec la maladie. Demaret a bientôt dû définir « un cadre précis » à ce qu'elle peut supporter. Dans cette mesure, affirme-t-elle, « un bon conjoint ? Cela n'existe pas. » (Ibid.).

« (...) car de par l'évolution de la pathologie, les inclinaisons du malade peuvent aussi se modifier. A chacun de se connaître. Il n'existe aucune obligation en matière affective. » (Ibidem).

Une autre patiente n'ose pas informer son mari de peur de « lui gâcher sa joie » de faire des projets devenus impossibles. Elle se *culpabilise* alors elle-même de ce qu'elle perçoit comme de la lâcheté :

« Demain nous parlerons, puis nous irons fêter Noël en famille. Mon mari me dira : « J'ai du mal à accepter la maladie, mais, ensemble, réalisons notre rêve : achetons, renovons, accueillons, travaillons. » Ai-je été mal voyante, mal entendante, inconsciente ; ai-je voulu coûte que coûte ne pas prendre en compte la réalité, cette maladie, la sclérodémie ? » (AMR, 2010, 86-95).

Enfin, le couple peut également entrer en conflit quant à la manière de gérer la maladie d'un enfant (RDB, 2019, Ring 1).

9. L'entourage

De nombreux patients reconnaissent leur *agressivité* à l'égard de leur entourage. Outre les effets directs de la maladie, les causes évoquées pour cette agressivité sont proches de celles de la *colère*. Elles sont notamment : l'incapacité de faire ce que l'on pouvait faire avant, un sentiment d'injustice et de l'indignation (AMR, 2010, 75-83 ; Demaret, 2019, 86 & 184). L'agressivité envers l'entourage peut s'apaiser de plusieurs manières. Deux d'entre elles,

apparemment opposées, sont mentionnées par Demaret. Remarquons que le témoignage de Demaret suit un ordre chronologique. La première manière d'apaisement consiste à prendre conscience du mal involontaire que l'on fait aux autres (Demaret, 2019, 84). Elle s'accompagne d'une certaine *culpabilité*. La seconde manière, devient possible lorsque l'entourage a « appris à décoder les signes » précurseurs de cette agressivité :

« Je peux avoir des sautes d'humeur déstabilisantes pour mes proches, mais ceux-ci ont appris aussi à décoder les signes. Ils me rappellent à l'ordre pour prendre les antalgiques avant que la douleur ne se réveille, ils me motivent à m'hydrater car j'oublie de le faire ou me conseillent de me reposer lorsque j'exagère. » (Demaret, 2019, 184).

Toutefois, prévient la même auteure, « Certains malades pensent que leurs amis peuvent les aider et les porter au-delà de leurs difficultés. Mais ce n'est pas leur rôle. ». Quelques patients constatent que leurs amis les fuient quand ils apprennent la maladie (RDB, 2019, angio-œdème ; UNSED, 2019). La raréfaction de l'entourage est également la conséquence d'un tri effectué par le malade (Demaret, 2019, 165 & 185), d'autant que le soutien des amis ou des prêtres peut parfois être négatif (Boucand, 2018, 83). Une patiente dénonce « les pseudos amis qui préfèrent fuir pour ne pas voir et nous accablent de paroles aberrantes et idiotes » :

« j'ai même entendu un jour que j'avais de la chance de prendre des médicaments et d'être toujours en vacances, qui vous racontent leur vie sans jamais vous demander comment vous allez, forcément puisque vous allez toujours mal et que vous n'avez rien à raconter puisque vous passez votre temps devant la télé, à ceux qui vous racontent leur vie alors que vous êtes dans un lit d'hôpital, ou qui étalent leur bonheur et vous reprochent de ne jamais donner de nouvelles, sachez que c'est juste parce que nous n'arrivons pas nous sortir la tête de l'eau et que vos petites lamentations sur vos vies sans problèmes peuvent rapidement devenir insupportables à entendre, vous pouvez passer votre chemin, bon vent, votre égoïsme ne nous sert à rien. » (UNSED, 2019).

Nonobstant, la plupart des témoignages s'accordent sur le caractère bénéfique des soutiens amicaux (RDB, 2019, Phelan-Mc Dermitt ; Cushing info, 2020 ; UNSED, 2019). « Seuls les amis et les proches, par leur simple présence, donnent sens et affection au temps qui passe » (Demaret, 2019, 134). « L'amitié est un trésor dont il faut prendre soin » (165). Contrairement aux collègues de travail, ces vrais amis sont souvent des camarades d'études (AMR, 2010, 46-49 ; UNSED, 2019). En effet, les relations professionnelles (AMR, 2010, 75-83 ; Demaret, 2019, 180-184) ou même familiales (UNSED, 2019) sont souvent basés sur le *paraître* lorsque la maladie reste *invisible*. Aussi certains patients préfèrent se réfugier dans la solitude bien qu'elle soit difficile à vivre (Demaret, 2019, 185 ; Touzeau, 2018).

10. La génétique

Huit maladies rares sur dix sont réputées avoir une cause génétique. Dans cette mesure, elles interrogent l'origine de la vie, la généalogie familiale et la responsabilité de la *transmission* en affectant l'identité symbolique du patient et de sa famille. Cette dimension à la fois corporelle, existentielle et symbolique est particulièrement mise en avant par Marie-Hélène Boucand. De façon étonnante, les témoignages concernant la *transmission* génétique expriment une certaine sérénité (Boucand, 2018, 36 ; RDB, 2019 ; FAP). Pour Demaret, ce sont même les soignants qui induisent à la *crainte* (2019, 112). Cependant, cette relative sérénité disparaît lorsque la cause de la maladie est assimilée non plus à une transmission d'un gène mais à une *erreur de construction* (Boucand, 2018, 37, 76 ; Hebbali, 2013). Dans cette perspective, c'est la mère qui est *culpabilisée* (Boucand, 2018, 37, 76, 77). Pour le père, pour lequel il n'y a pas de *fabrication* mais une *transmission* involontaire, « ce n'est pas un drame » (Boucand, 2018, 78). Selon Boucand (37), la génétique induit une réduction du corps à une machine et l'assimilation de la maladie à une *erreur*. Cette allégation porte à identifier l'indice d'un danger technologique. Mais l'auteure ne se demande pas pourquoi seules les mères s'identifient à des machines tandis que les pères continuent à jouer leur rôle de protecteur. En effet, *a contrario*, pour une patiente entourée de familiers atteints de la même maladie, personne n'est responsable du « bug » dans la « fabrication » (Hebbali, 2013).

La *culpabilisation* de la mère porte également sur sa grossesse (Boucand, 2018, 77 ; Demaret, 2019, 112). Parfois, la culpabilité conduit par réaction à « l'envie de ne pas voir la maladie » pour garder le sentiment d'avoir été une « bonne mère » (Boucand, *ibid.*). Quant à la *transmission*, il est toujours possible que le gène soit issu d'une cause externe de sorte que l'*hérédité* de la maladie puisse être distinguée d'une tare familiale (Boucand, 2018, 36, 39, 41 ; Hebbali, 2013). Là encore, il est plus aisé de faire porter la responsabilité sur un individu que sur tout le groupe généalogique. Reste la protection du *dépistage prénatal*, mais comme l'affirme Demaret, : « La dignité d'une vie ne se mesure pas à nos gènes mais à la manière dont on décide de la mener ». Du reste, « vous saurez si le gène est là ou pas, mais vous ne saurez pas à quel âge et vous ne saurez pas non plus la gravité » (Boucand, 2018, 36). Telle est l'une des *limites de la génétique* que soulignent les patients. En effet, pour une même maladie, tous les cas ne s'expliquent pas nécessairement par une anomalie génétique (Boucand, 2018, 36). Les analyses montrent peu de choses et sont incapables de conduire à un

pronostic (RDB, 2019, Ring ; Boucand, 2018, 36) et, parfois, l'ignorance du pronostic peut mener au diktat :

« Il me demanda ensuite si je comptais avoir des enfants. J'acquiesçais et il me demanda de l'éviter, car ils seraient aussi atteints par cette pathologie. Je restai interloquée. Une telle affirmation, en plus erronée car le risque est évalué à cinquante pour cent, me révolta. De quel droit me parlait-il de cette façon ? Il ne me connaissait pas. Il me voyait pour la première fois et m'ordonnait presque de me faire stériliser, car je serais susceptible de transmettre ce gène. J'étais bouleversée. J'aurais pu comprendre la remarque de l'ophtalmologue si la mutation génétique était responsable d'une pathologie grave incurable, mais pas ici. De plus, l'évolution de la maladie de Best varie fortement d'un patient à l'autre. Le questionnement sous-jacent se résumait à demander si avoir un enfant porteur de cette pathologie rare était-il souhaitable ? Pour lui, pour nous ou pour la société ? Pour ce spécialiste, la réponse apparaissait clairement par la négative. La vie de ce type d'enfant n'était pas digne d'être vécue et donc ils ne devaient pas avoir le droit de vivre. Cette affirmation soutenue devant une patiente elle-même atteinte par cette maladie est indécente. Avec un tel comportement, mon grand-père, mon père, ma tante, mon cousin et moi-même n'aurions pas dû vivre si un test de dépistage génétique préimplantatoire avait existé. (...) Mes quatre descendants sont en excellente santé et aucun d'eux ne porte le gène de ma maladie génétique orpheline. La pathologie s'arrête donc avec moi dans ma branche généalogique, car mon frère n'en est pas porteur. Certains me diront que j'ai eu de la chance. Je ne sais pas. Mon expérience personnelle démontre simplement que les statistiques ne sont que des probabilités et non des certitudes. » (Demaret, 2019, 112).

Selon un autre témoin, la génétique a du mal à « classer » les patients atteints de maladies rares. Sans doute est-ce pour cela que les maladies rares génétiques « feront avancer la société ». (Boucand, 2018, 48. Les limites de la génétique affectent la *relation aux soignants*. Une mère *culpabilisée* se plaint de ne pas être soutenue par les médecins (Boucand, 2018, 77). Par ailleurs, Demaret constate que l'aspect *généalogique* de sa maladie a été soulignée par le médecin et utilisée comme prétexte à un jugement moral erroné (Demaret, 2019, 112).

11. Le handicap

Les témoignages concernant le handicap confirment la littérature (Voir partie I, p. 34). Le handicap est difficilement différencié de la maladie en cas de pathologies rares (Boucand, 2018, 43 & 46). Le handicap doit être visible pour être reconnu par autrui, y compris par le système de soins (Boucand, 2018, 45, 87 ; Demaret, 2019, 63 et ss.). Enfin, le regard sur les handicapés dépend de la participation de ces derniers aux activités collectives (AMR, 2010,

47). Dans cette mesure, c'est le manque d'équipements adaptés qui induit un regard de pitié insupportable au patient (Demaret, 2019, 112).

12. La normalité et les discriminations

Qu'en est-il de la notion de *normalité* qui a été questionnée par Canguilhem ? Les patients atteints de maladies rares rechignent à se considérer comme anormaux. Certes, certains ont « l'impression d'être pas complètement » normaux. Mais cette normalité est bien vite contestée. Tout d'abord, la normalité est relative : « ma fille aura la vie normale d'une petite fille anormale » (Boucand, 2018, 46). Il en est de même pour les personnes de petite taille qui « sur leur planète », sont grands (47). La normalité dépend de l'identité du groupe. Une norme restreinte, n'en est pas moins une norme (46). Le terme « anormal » paraît trop péjoratif. C'est pourquoi nombre de malades préfèrent le remplacer par « non classique », « non classifiable » ou « non standard » (47, 48). On ne peut se référer à une norme sociale alors que les maladies génétiques dites « anormales » font avancer la société (48). « Il s'agit donc de quitter l'imaginaire d'une guérison par normalisation en référence à une norme établie » et de « découvrir une nouvelle normalité. » conclut Boucand. Les patients atteints de maladies rares ne sont pas anormaux mais « inhabituels », ce sont des « êtres à part » (47). Cette identification à des êtres à part mais utiles puisqu'examinés par le regard médical, ne va pas sans une certaine fierté qu'illustre le besoin de témoigner d'une vie hors-norme (UNSED, 2019).

Toutefois, le malade doit également tenir compte de son image pour les autres. S'identifier comme être à part doté de normes différentes est plus aisé lorsque le handicap est visible (Boucand, 2018, 87). D'autres au contraire évitent le regard des autres en paraissant le plus normaux possible (86). L'image que le patient a de lui-même dépend du regard des autres à tel point que l'*invisibilité* puisse être un obstacle autant qu'un avantage (87). Inversement, la perception qu'à le malade du regard des autres peut aussi dépendre de l'image que le malade a de lui-même (84). C'est que l'image du malade « renvoie aux autres leurs propres fragilités », tel un *miroir* (86). Aussi un patient se demande-t-il s'il vaut mieux être regardant que regardé :

« Quand, au croisement de nos regards, ils comprennent que j'ai deviné leurs pensées, certains s'esquivent avec un sourire timoré ou détournent la tête, presque comme pris sur le fait de voyeurisme.

(...) Quand parfois je me demande : si je pouvais échanger quelques heures de cette vie-là, en serais-je plus heureux ? » (AMR, 2010, 84-87)

La normalité repose sur les apparences. « La société vit sur le paraître » (Boucand, 2018, 84). Un patient s'« économise » et reste « à l'écoute de son corps pour finalement donner le change, apparaître « normale » pour se fondre dans la masse » (Cushing info, 2020). A ce titre, les médias et surtout la télévision ont leur rôle à jouer dans la normalisation des apparences (Boucand, 2018, 86). Toutefois, au-delà de ces dernières, les malades peuvent être « perçus comme des profiteurs, comme s'ils étaient heureux en arrêt maladie, à avoir des sous à ne rien faire.

13. Le « patient-expert », les associations et les médias

Afin de combattre leur solitude face à l'incompréhension qu'ils déclarent subir, un grand nombre de patients cherchent une reconnaissance à travers *les associations et les médias* (RDB, 2019, aniridie). Cette reconnaissance commence la perception visuelle de patients atteints d'une même maladie. Cet effet de miroir s'appuie sur l'un ou l'autre symptôme visible (RDB, 2019, Ring). Dans cette mesure, elle enfreint la perspective médicale fondée sur le signe comme interprétation causale d'un faisceau de symptômes. Comme on l'a vu (pages 28 & 80), certains identifient leur pathologie à partir de cette ressemblance, que ce soit à travers les médias ou au sein des associations :

« Quand Clotilde est passée à la télévision avec « Ça se discute » et en expliquant qu'elle avait la Cutis Laxa, là je me suis reconnue en elle par rapport à la peau, j'avais 30 ans »

« Chez certains de l'association, on a les mêmes mains (...) J'avais vu des traits similaires de la maladie » (Boucand, 2018, 50)

Cette reconnaissance - ou son absence - peut conduire jusqu'à la remise en cause du diagnostic médical (Ibidem). Elle peut aussi paradoxalement accroître l'isolement social du patient lorsque ce dernier est rebuté par la différence que lui reflètent les autres malades : « Voir les autres nous renvoie à notre image ! Ouh là là, je suis comme ça ! » (Ibidem). Au-delà de cette specularité tirée de ressemblances, le patient aspire à « rencontrer ses pairs » qui lui livrent l'écho de leur vécu et de leurs émotions ainsi que l'espoir de s'en sortir comme eux et lui permettent de « redécouvrir l'humanité qu'il pensait parfois perdue » (Demaret, 2019, 187-190). C'est ainsi que « sans parler, sans juger, on sait ce que l'autre ressent » (RDB,

2019, Ring). Dans un but plus pragmatique, « parler à des personnes qui se trouvent dans la même situation » « permet d'échanger des expériences » et « d'entendre ce qu'elles ont essayé et ce qui les a le plus aidé » (RDB, 2019, dystonie). Il convient de remarquer que ces liens associatifs sont parfois exclusifs et peuvent forger des *identités* trop restreintes pour rester ouvertes à des organisations semblables :

« L'organisme ensuite a dû fusionner avec un autre, car nous étions trop peu nombreux. Le risque dans ce cas est de perdre son identité. J'avoue qu'à partir de ce moment, j'ai laissé un peu tomber. »
(Demaret, 2019, 187-190)

Les *médias* sont le plus souvent considérés comme des alliés pour leur rôle dans la découverte de la maladie et des informations qui concernent celle-ci. Le média le plus cité est *internet* (Demaret, 2019, 187 ; Touzeau, 2018 ; RDB, 2019, Ring). Parmi les médias, Internet est de loin le principal médiateur pour entrer dans une association (Touzeau, 2018, RDB, 2019, Ring). Toutefois, un patient atteint de la maladie de Lyme déplore « la discordance qu'il y a entre l'information médiatique, (...) qui dit que pratiquement toutes les maladies sont découvertes, qu'on peut tout faire, voire que l'on peut tout guérir, ce qui n'est pas vrai. » (Nanys & al., 2019).

Comme on l'a montré dans la première partie, la notion du *patient-expert* s'appuie sur les *compétences* revendiquées par les malades. Quoique les *associations* de patients soient pourvoyeurs de telles compétences (Boucand, 2018, 58 ; Demaret, 2019, 187-190 ; RDB, 2019, dystonie), ces dernières sont issues de l'expérience individuelle des patients, ; notamment quant aux comportements à adopter (RDB, 2019, dystonie) et aux effets des médicaments (Demaret, 2019, 213-215). L'acquisition de ces compétences n'est pas sans effets sur les *relations soignant-soigné*. Certains médecins, la plupart généralistes, reconnaissent volontiers le savoir des patients (Boucand, 2018, 58). D'autres sont « blessés qu'on vienne leur expliquer leur métier » (Touzeau, 2018). Selon Demaret, l'*empathie* entendue comme « faculté intuitive de se mettre à la place d'autrui, de percevoir ce qu'il ressent » reste insuffisante. En effet, l'empathie qui est enseignée dans la formation du personnel de santé » n'interdit pas la manipulation. En revanche, la *compassion*, ce « sentiment qui porte à plaindre et à partager les maux d'autrui » correspondrait à la demande des malades (Demaret, 2019, 213-215). Il en résulte que la *réalité* rencontrée dans les associations s'éloigne de celle des médecins et des médias (RDB, 2019, dystonie ; Nanys & al., 2019).

14. Les aspects économiques d'une maladie rare

Nous avons déjà approché les difficultés économiques auxquelles doivent faire face les patients atteints de maladies rares dans la partie I. Une bonne partie de l'ouvrage de Demaret y est consacrée, mais ces difficultés y sont présentées de façon générale, plutôt qu'à travers des témoignages. L'un des effets récurrents d'une maladie rare est la *perte d'emploi*. C'est pourquoi un patient hésite à informer son employeur sur son état de santé non seulement pour des raisons pécuniaires mais aussi pour éviter les sentiments d'inutilité et de perte de dignité qui ferait suite à sa destitution. Cette perte d'emploi peut être jugée *discriminatoire* par le malade. Les motifs de renvoi sont souvent, à tort ou à raison, contestées (RDB, 2019, aniridie). Il en est de même pour les patients encore aux études. Aussi, beaucoup d'entre eux tentent de dissimuler leurs maladies à l'université comme au travail. (AMR, 2010, 58-60 & 68-74 ; APF Vascularite, 2019). Parfois, l'exclusion s'effectue de façon subreptice. En cas de restructuration, un séjour à l'hôpital peut être fatal à l'emploi du malade (APF Vascularite, 2019). Enfin, le risque d'arrêt maladie est un argument avancé par les employeurs pour débaucher ou ne pas embaucher les patients atteints de maladies rares (UNSED, 2019).

La perte d'emploi peut paradoxalement conduire à des pièges à l'emploi. Ainsi Demaret à qui fut proposé un mi-temps médical lui « coûtant plus que ce qu'il (...) apportait » (Demaret, 2019, 52) et qui a dû déboursier « 3.840 € / an pour continuer à travailler, sans prendre en compte les consultations médicales (généralistes, spécialistes, infiltrations, ...) » et la nécessité de payer une femme de ménage (Ibid., 61). Les traitements coûtent très chers, d'autant qu'ils ne sont pas tous remboursés :

« Je prends des médicaments pour surveiller la tension oculaire et sur ordonnance du médecin, je dois me mettre des gouttes de larmes artificielles sans conservateur dans les yeux. L'Inami ne rembourse pas parce qu'il s'agit soi-disant d'un 'produit de luxe'. À un moment donné, j'ai dû prendre de l'Avastin, une sorte chimiothérapie à appliquer dans mes yeux pour réduire la néovascularisation avant l'opération. Ce traitement coûte environ 900 euros par mois. Je l'ai suivi pendant 2 mois jusqu'à la préparation d'une opération et j'ai dû payer 1 800 euros. Entre-temps, j'ai été opéré 6 fois sans être remboursé entièrement. Il y a de l'exagération (*dit-il en riant*). » (RDB, 2019, aniridie).

Selon Demaret, la visibilité de la maladie n'est pas sans rapport avec la concession d'un *remboursement*. Souvent le *scoring* n'entre pas dans les normes (Demaret, 2019, 63 et ss.). Parfois aussi, les demandes d'interventions pour une maladie chronique sont refusées (RDB, 2019, Haley).

Section 3 : Développements

1. Identification de la maladie

1.1. L'expérience pathique

Comment fait-on l'expérience de sa maladie (*illness*) avant de recourir à la médecine ? Quoique la littérature demeure muette sur la période pré-médicale, nombre d'auteurs évoquent une « expérience pathique » de la maladie. Ainsi chez Boucand (2018), quoique cette expérience pathique recouvre la période d'errance diagnostique, c'est toujours bien le malade qui en est le sujet lorsqu'il perçoit que « quelque chose ne va pas » avec lui-même. Force est de constater que nos témoignages ne s'accordent pas à cette vision puisqu'ils indiquent au contraire que la plupart des malades prennent conscience de leur état pathique par la médiation du regard d'autrui. La forte proportion d'enfants atteints de maladies rares ne suffit pas à expliquer cette anomalie. Quant aux témoins qui prennent conscience par eux-mêmes que « quelque chose ne va pas », ils se plaignent de troubles si insignifiants que la progressivité d'un grand nombre de maladies rares échoue à expliquer leur démarche. Ces constatations nous conduisent à une critique de la notion d'expérience pathique et de celle de « corps pathique » qui la soutient.

La notion d'expérience pathique s'inscrit dans une anthropologie phénoménologique qui fait écho à l'analyse existentielle du psychiatre Ludwig Binswanger et à l'anthropologie pathique du neurologue Viktor von Weizsäcker, développée par Jacques Schotte, ancien professeur à la KUL. La méthode phénoménologique met de côté le corps-organisme pour accéder au « corps vécu » du sujet, au « corps propre » de quelqu'un, foyer de son engagement dans le monde comme être-là (*Dasein*). Selon Viktor von Weizsäcker, la maladie qui se ressent par la souffrance, le subir et l'endurance, n'est pas qu'un phénomène biologique. Le vivant est continuellement en crise. L'existence est une épreuve dans la mesure où l'éprouvé est au fondement du corps vivant pour lequel la santé est toujours à reconquérir (Boulé & al., 2012). Weizäcker est partisan d'une « anthropologie clinique » au sein de laquelle l'expérience pathique qui est au fondement de l'être-là s'exprime par les verbes d'action tels que « vouloir », « pouvoir » et « devoir ». Ludwig Binswanger est quant à lui le précurseur d'une anthropologie clinique qui replace la maladie mentale dans une expérience pathique ou thymique plutôt que dans le déterminisme freudien des pulsions. L'expérience pathique

renverrait ainsi à un « corps pathique » constitué par ce qui « lui arrive » et caractérisant l'être-là jusque dans ses relations aux autres. Cette perspective est partagée par Paul Ricoeur pour lequel l'expérience de la chair est essentiellement passive. Dans tous les cas, le corps pathique demeure personnel, relatif à un Soi. Son épreuve engage l'existence de la personne ainsi que son identité. La douleur ou, chez Ricoeur, la souffrance, transforme le mode de présence du corps. Elle sépare le Soi d'une partie étrangère de lui-même qui demeure pourtant sa chair et révèle une béance qui contraint à faire appel à autrui (Ricoeur, 1992). Quoique cette littérature intègre les modifications du corps propre jusque dans ses extensions sociales, elle n'envisage jamais que, à l'instar de nos témoignages, le ressenti mettant en cause l'identité corporelle puisse être le résultat du regard d'autrui. Si cette éventualité semble médicalement acceptable dans le domaine psychique, comment une souffrance somatique pourrait-elle être l'effet du regard des autres sinon parce que la modification de l'apparence d'un corps pour autrui en est la cause ? Dans un tel cas, quand bien même celui-ci serait défini par son ouverture à l'autre, le corps propre peut-il encore s'identifier au corps pathique avant toute reconnaissance d'autrui ? Paul Ricoeur répond par une dialectique du corps et de la chair entendue comme le « propre » du corps, de sorte que, dans sa constitution, le soi devienne corps pour un autre qui devient chair et vice versa : incarnation et incorporation (Tiaha, 2011). Plus radicalement, l'anthropologue Laurent Denizeau s'appuie sur René Leriche, Georges Canguilhem et Paul Ricoeur pour expliquer la variabilité de la douleur par une activité symbolique dépendante du contexte culturel et donc du rapport à autrui (Denizeau, 2013). Dans cette mesure, le corps pathique naît du hiatus entre la chair et le corps propre, de sorte à acquérir une teneur symbolique sous le regard de l'autre qui le signifie à partir de sa propre chair.

Est-ce à dire que l'expérience pathique soit inconcevable sans le regard d'un autre qui le signifie comme corps ? Cela semble excessif. Et pourtant : ne pourrait-on considérer la constatation d'un excès de sommeil ou de retards de développement comme une activité symbolique ? Telle serait certainement l'opinion de Fleur Breil & al. (2010) selon lesquels la représentation du sommeil et de ses troubles est propre à chaque société. Ainsi, le *co-sleeping* avec la mère s'inscrirait dans une « perspective de prévention des troubles lorsqu'il est médiatisé par la culture » mais « lorsqu'il est dépourvu de sens, il est pourvoyeur de trouble indépendamment des cultures. ». Par ailleurs, nous avons remarqué que la prise de conscience de ses propres troubles était toujours indicée d'un regard médical supposé, que celui-ci soit sollicité ou au contraire tenu pour non nécessaire. Enfin, la relative insignifiance des troubles

présentés dans les cas de prise de conscience autonomes semble indiquer que moins les troubles sont signifiants pour le regard des proches, plus ils requièrent pour le malade un regard médical. Aussi bien : soit le corps pathique est entièrement symbolique, soit il est totalement insignifiant.

1.2. Le diagnostic

1.2.1. Invisibilité et rareté

L'errance diagnostique qui caractérise la plupart des maladies rares est aussi abondamment traitée par la littérature médicale qu'elle est évoquée dans nos témoignages. L'ignorance des médecins, en particulier des spécialistes, est le plus souvent imputée à l'invisibilité, à la complexité et à la rareté de la maladie. De quelle invisibilité s'agit-il ? Nous venons de voir que les premiers troubles sont souvent constatés par autrui. Mais il s'agissait alors de la maladie comme *sickness* et non encore de la maladie comme *disease*, qui déterminée médicalement. Y reconnaître deux types d'(in)visibilité est malaisé dans la mesure où l'*illness* est le plus souvent constatée en supposant la visibilité médicale de la maladie comme *disease* lorsque cette constatation est effectuée par le regard d'autrui. En revanche, l'insignifiance des troubles présentés au médecin par les personnes qui ont par elles-mêmes pris conscience de leurs affections indique que la signifiante des modifications constatées (il ne s'agit pas encore ici de signes) diffère selon le point de vue. Ces affections sont insignifiantes aux regards des proches qui supposent le regard médical ; elles sont signifiantes pour le malade qui ne se limite pas à leur visibilité pour les autres ; elles sont signifiantes pour le médecin en raison de la plainte de son nouveau patient, mais elles restent en attente d'un signifié médical, c'est-à-dire d'une visibilité médicale qui en fasse un signe. Dans la mesure où l'on considère que toute constatation sous-tend des domaines de visibilité et de signifiante, les deux tableaux suivants résument nos observations :

Constatation par des proches		
<u>Malade</u>	<u>Proches</u>	<u>Médecin</u>
Invisible	Visible	Supposé visible
Insignifiant	Signifiant	Supposé signifiant

Constatation par le malade

<u>Malade</u>	<u>Proches</u>	<u>Médecin</u>
Visible	Visible ou invisible	Invisible
Signifiant	Insignifiant	Signifiant

Il en résulte deux différents régimes de visibilité et de signifiante selon que l'affection soit constatée par des proches ou par le malade lui-même. Dans le premier cas, les domaines de visibilité et de signifiante des proches et du médecin sont supposés être semblables, ce qui entraîne, à terme, l'adhésion du malade. En revanche, lorsque le trouble est constaté par le malade lui-même, ce qui est visible pour le malade au moins à titre de phantasme issu de son ressenti, à savoir l'*illness*, demeure invisible pour le médecin avant de signifier une maladie (*disease*). Par ailleurs, le signifiant pour le malade n'est pas celui du médecin. Ce qui est signifiant pour le malade, ce sont les atteintes à son corps, les traces pour lui visibles parce que son imagination en multiplie les signifiés. Ce qui est signifiant pour le médecin, c'est l'appel que lui adresse le malade pour donner une visibilité et une signification médicales à travers le signe de la maladie. Il faut donc s'entendre sur le terme d'invisibilité. Toutes les maladies rares ne sont pas invisibles pour le regard extérieur d'un profane, loin de là. Leur caractère visible ou invisible pour le profane ne préjuge en rien de leur gravité ou de la capacité de la médecine à y faire face. Leur invisibilité est donc médicale. Mais toutes les maladies sont par principe médicalement invisibles avant le diagnostic. Ce n'est donc pas l'invisibilité des maladies rares qui est un problème médical, mais le fait qu'elles demeurent invisibles au regard médical, quand bien même elles sont visibles pour les malades et le seraient pour d'éventuels proches. Par ailleurs, cette invisibilité médicale ne doit pas être confondue avec l'invisibilité politique des maladies rares telle qu'elle fut dénoncée aux USA en 1982 (voir partie I, page 18), ni à son invisibilité économique qui sera évoquée plus loin.

La rareté n'est pas une notion médicale. C'est pourquoi les épidémiologistes y préfèrent celle de prévalence. Pour un médecin, la rareté d'une maladie dépend de la fréquence qu'il observe dans son cabinet et qui n'a rien d'objectif. Rappelons que le label « maladie rare » a été le produit d'un consensus économique et politique. Le seuil de rareté est d'autant plus arbitraire que le terme de maladie rare rassemble des pathologies qui n'ont rien de commun. Lorsque des patients déclarent comprendre leur longue errance diagnostique en raison de l'invisibilité et de la rareté de leur maladie, c'est toujours et nécessairement *a posteriori*. En revanche, comme on le voit dans les forums, durant la même période d'errance, nul ne fait référence à la rareté ou à l'invisibilité d'une maladie que le médecin a pourtant soupçonnée. Pour ceux-là,

en effet, l'errance ne pourrait être imputée à la maladie, mais aux seuls médecins. Pour notre part, nous pensons que les médecins peuvent être submergés par la nouveauté et le nombre toujours croissant de pathologies rares, plutôt que par leur rareté ou par leur invisibilité intrinsèque.

1.2.2. Deux points de vue sur le diagnostic

L'étymologie de « diagnostic » nous apprend qu'il provient du grec *diagnôstikos* (capable de discerner) construit à partir de *dia-* : par, à travers, en divisant, ce qui a donné notamment « dialectique » et « dialogue » - et de *gnôse* : la connaissance. En ce sens, le diagnostic est le produit d'un discernement à travers autre chose que d'aucuns identifient aux signes de la maladie, au malade lui-même ou au corps du malade. Le diagnostic est fondé sur la revue des symptômes tirés de l'anamnèse du patient ou constatés par le médecin. La sémiologie médicale s'emploie à étudier les signes qui traduisent une maladie à partir de symptômes. D'une manière générale, un syndrome est constitué d'un faisceau de symptômes tandis qu'une maladie possède en outre une étiologie. Un syndrome peut faire partie d'une maladie qui en est donc la cause. Mais on peut aussi appeler maladie un syndrome qui n'a pas de cause assignée, comme dans l'immense majorité des maladies rares.

Afin de circonscrire ce qu'on peut entendre par diagnostic médical, il convient d'opposer les points de vue de Paul Ricoeur et de Michel Foucault dont les tentatives de synthèse ont jusqu'ici été infructueuses. Pour Ricoeur le diagnostic est le résultat de la rencontre entre deux sujets singuliers dont on suppose une conscience éthique et la capacité d'habiter le monde par le langage. Ce langage est aussi celui du corps propre dans la mesure où celui-ci est d'ores et déjà symbolique jusque dans son incarnation et sa fragilité. En ce sens, le diagnostic médical est le résultat d'un corps à corps symbolique. Il nécessite une herméneutique au même sens que l'herméneutique biblique, phénoménologique ou freudienne. Ricoeur ne conteste pas la sémiologie médicale. Mais il conteste que celle-ci puisse avoir un sens si les nouvelles technologies médicales et la réduction du médecin à un prestataire de services l'éloignent de sa source clinique : le « colloque singulier » entre deux sujets de chair. Ce processus diagnostique s'inscrit dans une anthropologie herméneutique. La relation de soin manifeste l'espoir d'une réciprocité à partir de l'agir éthique, notamment à partir de la confiance et de la performativité de la promesse qui lie deux sujets responsables instituant un contrat encadré par une déontologie d'inspiration kantienne (Ricoeur, 1996). Si le corps est d'ores et déjà

symbolique, c'est parce qu'il constitue le Soi dans l'histoire, dans son histoire et que, sans cette identité, il n'y aurait plus de sujet. Il en résulte que le rôle du médecin consiste à rétablir l'identité symbolique du sujet mise à mal par une souffrance qui la déborde et rappelle à chacun sa fragilité. Le diagnostic possède dès lors une portée anthropologique, voire ontologique, puisque l'herméneutique de l'être passe par son incarnation symbolique d'où naît un sens.

Rien de tel n'apparaît chez Foucault. Pour ce dernier, le médecin n'écoute pas ni n'interprète le message émis par le malade. En premier lieu, le médecin n'a affaire ni au malade, ni à sa souffrance, ni au corps, ni à l'âme mais à du « bruit » qui indique le « non-silence des organes ». Ce bruit doit cependant être porteur d'éléments discontinus aptes à être reconnus comme les caractères du message. Ces éléments doivent ensuite pouvoir être associés à d'autres éléments selon des règles de substitution pour constituer un sens qui sera la maladie, le pronostic ou une prescription. Lorsque les règles de substitution changent, on dit que les connaissances médicales progressent. Quand ce sont les méthodes d'individuation des éléments qui changent, on dit que les méthodes d'observation se sont perfectionnées. Quand on définit des éléments du message là où on n'entendait que du bruit, on dit que la médecine s'est adjoint de nouveaux domaines (Foucault, 1994). Ce que Foucault critique, c'est la démarche analytique sembla à celle d'un Condillac qui pensait découvrir un langage d'action là où il décomposait et recomposait les gestes qui lui paraissent expressifs selon le modèle de son propre langage (Foucault, 1963). La difficulté du diagnostic, c'est qu'il ne peut attendre la fin du message, c'est-à-dire la guérison ou la mort. Pour traduire aussi vite que possible le message, il faut user de modèles, c'est-à-dire de configurations déjà entendues. Certains de ces modèles permettent de trier les éléments relevés selon de grandes catégories comme le psychique, les lésions organiques ou l'adaptation physiologique. Les autres servent à corréler les éléments du message avec ceux d'une maladie déjà définie. Ces derniers modèles peuvent à leur tour être utilisés de deux manières : soit en liant le message à une classe peu nombreuse, auquel cas le diagnostic revient au spécialiste ; soit, lorsque la classe à laquelle appartient le message est infinie, en privilégiant un modèle au motif de sa plus grande probabilité, quitte à l'abandonner ou à le rectifier plus tard (Foucault, 1994).

1.2.3. La décharge, l'absence de nom et le devenir-fou

Outre les effets nocifs évidents de diagnostics erronés, nos témoignages ont montré une fréquence inhabituelle de décharges effectuées par les médecins dans le cas de maladies rares. Ces deux phénomènes sont le plus souvent expliqués par la relative ignorance des médecins due à la rareté et à l'invisibilité de ce type de maladies. Quant à la rareté, le diagnostic différentiel s'effectue en effet par élimination dans l'ordre des probabilités à partir des premières observations. Mais il s'effectue également dans l'ordre de gravité des pathologies supposées. Le problème consisterait dès lors en un manque d'informations, de recherches et de réseaux spécialisés. Nonobstant, la plus grande part des plaintes émises par les patients porte sur l'incapacité des soignants à reconnaître leur ignorance, plutôt que sur cette ignorance elle-même. Cette arrogance des médecins est souvent dénoncée. Les phénomènes de décharge sont alors tenus par les patients comme l'expression d'un dysfonctionnement structurel de la médecine plutôt que d'une ignorance pardonnable et somme toute résorbable par quelques aménagements.

Le type de décharge le plus souvent mentionné consiste à renvoyer le patient de la médecine somatique à la médecine psychique. Il est remarquable que ce renvoi soit plusieurs fois effectué en contradiction avec des résultats provenant d'examens somatiques. Ici, l'ignorance du médecin ne peut être invoquée. Il s'agit d'un choix volontaire et apparemment irrationnel. C'est pourquoi certains patients en errance diagnostique vont jusqu'à accuser les médecins non seulement d'incompétence et de négligence, mais également de malveillance. La malveillance n'est pas prise en compte dans la perspective éthique, ou du moins est-elle dissoute dans la dissymétrie reconnue, mais résorbable, de la relation médecin-patient. Imaginez pourtant un monde où des gens irrationnels vous diagnostiquent un trouble psychique ! Le second problème quant à ce type de décharge consiste en la séparation médicale du psychique et du somatique qui est contestée par la plupart des témoins. Ces catégories n'empêchent pourtant pas des praticiens de la médecine somatique de porter des jugements sur l'état psychique de leurs patients jusqu'à participer à un jeu de ping-pong lorsque la médecine psychique les leur renvoie. Ces procédés peuvent conduire leurs victimes à se tourner vers les « médecines spirituelles » et autres médecines globales qui entendent conjuguer les soins de l'âme et du corps. L'imputation de la maladie au psychisme du malade peut également être le produit de l'entourage de ce dernier. Dans tous les cas, puisque le psychisme est communément reconnu pour être le siège de la subjectivité et de la responsabilité, le patient est mené à perdre sa confiance en lui-même et à se rendre coupable de son état. La honte des patients qui en période pré-médicale concernait leur apparence est à

présent remplacée par la honte d'être un malade imaginaire. En outre, les maladies rares sont le terrain d'un conflit médical sur leurs aspects psychiques. Ainsi en est-il particulièrement des maladies « invisibles » telle la fibromyalgie, assimilée à la dépression parce qu'elle montre un déficit en sérotonine (Jallifer, 2018 ; Ferreira, 2014), ou encore le SED (Hamonet, 2013) qui est parfois associé à l'autisme et traité avec des neuroleptiques (Daens, 2018). D'autres maladies rares, beaucoup plus visibles, sont également soupçonnées d'avoir des causes psychiques. Ainsi en est-il de la maladie de Huntington et du syndrome de Marfan dont les origines génétiques permettent la recherche d'un lien avec la non moins mystérieuse schizophrénie (Sirota & al., 1990). Du reste, lorsqu'elles ne sont pas directement liées à une cause génético-psycho-somatique, un grand nombre de maladies rares sont de plus en plus associées à des comorbidités psychiques.

Tel n'est certainement pas le cas de la fainéantise que certains imputent à des patients. Un jugement moral n'est pas un jugement médical. Et pourtant : ce sont le plus souvent des médecins qui ont recours à cette stigmatisation. On ne peut que constater une certaine continuité entre le jugement médical qui impute une origine psychique et le jugement normatif qui condamne un comportement. Ce lien d'origine ancienne est encore bien vivace aujourd'hui comme le montrent les thérapies cognitivo-comportementales (Cartuyvels, 2005). Le patient lui-même peut effectuer ce lien lorsqu'il considère que son psychisme ressort de sa responsabilité et le questionne sur le caractère imaginaire de sa maladie. Aussi ces deux types de décharge conduisent-ils certains patients à dissimuler leurs souffrances, de peur qu'on les mette en doute. L'accusation de fainéantise par certaines institutions peut mener à un *double bind* : après avoir reproché aux parents qu'ils n'en font pas assez pour procurer un diagnostic, l'école leur signifie qu'ils en font trop en suggérant une maladie rare. Cette attitude ne peut qu'affoler le patient et son entourage et mener le plus souvent à la culpabilisation. Il en est bien entendu de même des accusations de simulation dont nous n'avons heureusement trouvé aucun témoignage qui mette en cause un soignant. En revanche, les médecins sont nombreux à juger que leur patient n'a rien. D'une manière générale, les médecins sont plutôt rassurants. Parfois, il semble aux patients qu'ils dissimulent leur ignorance derrière des mots techniques comme « grandeur essentielle » et « idiopathie », indiquant par là que le trouble est spécifique au malade et que, pour cette raison, ils ne sauraient le déterminer. Sans doute est-ce pourquoi les maladies rares servent de base pour la médecine personnalisée (voir partie I, page 23).

On ne saurait s'étonner que ces procédés de décharge soient perçus par les patients comme autant d'humiliations, en particulier de la part de spécialistes et dans un cadre hospitalier.

Pourtant, les critiques émises visent plutôt l'organisation médicale, en particulier la communication entre les médecins qui président à l'orientation du malade au sein du monde médical. La constitution de groupes de soignants et l'utilisation des patients comme monnaie d'échange ne facilitent pas le parcours du malade. Le manque de confiance du patient, qui résulte de l'errance, s'adresse moins aux médecins qu'à la médecine positive comme telle. C'est pourquoi nombre de patients se tournent vers les médecines alternatives ainsi que vers les médias pour acquérir un diagnostic. Hormis le reproche d'arrogance, qui en dit sans doute assez long, la relation soignant-soigné n'est pas directement thématisée par les malades. Toutefois, dès la période d'errance, le rapport des malades à la normalité dont Canguilhem a examiné le concept ne laisse pas d'être ambivalent : soit la normalité est assimilée au non pathologique, soit elle est d'ordre personnel, y compris dans la pathologie. Aussi, cette question posée par une malade devient-elle essentielle : est-ce normal de souffrir ? La notion de normalité devient elle-même équivoque : certains patients tentent de se raccrocher à la norme des personnes en bonne santé, d'autres vont jusqu'à accepter leur maladie comme une nouvelle norme, d'autres encore passent de l'un à l'autre de ces deux pôles.

L'incertitude du nom de la maladie fait douter le patient de l'existence de son trouble, ce qui l'incite à avoir honte de lui-même. Mentalement épuisés par leurs souffrances et les thérapies erronées, suite au rythme rapide des examens inutiles, de leurs vaines péripéties, de leurs faux espoirs et de leurs humiliantes déconvenues, certains patients ont l'impression de devenir fous. Or, il s'agit en particulier de ceux qui, à tort, ont auparavant été renvoyés à la médecine psychique. Voilà qui pose la question d'une certaine performativité des énoncés médicaux. Dans cette mesure, la performativité de la promesse placée par Ricoeur au fondement du colloque singulier (Poulain, 2013) ne pourrait-elle pas s'étendre à la plupart des énoncés médicaux ? Comme l'indique Foucault (1963), la méthode analytique de la médecine permettrait-elle à celle-ci de découvrir dans les corps les messages qu'elle y a elle-même introduits ? Dans cette perspective, la période d'errance exacerbe le désir du patient que satisfera l'institution qui l'a elle-même enflammé avec la promesse du nom. Si la maladie brise l'identité, il semble que durant l'errance diagnostique, le regard des autres l'achève. Le désir du nom de la pathologie n'est pas différent d'un désir de recouvrer une identité par et autour de la maladie. Pourtant, cette dernière est principalement constituée par le regard d'autrui. Face à ce paradoxe, le malade voit non seulement son identité, mais aussi la notion même d'identité devenir problématique. C'est également durant la période d'errance que les patients se rendent compte de la fragilité de la chair dont Ricoeur fait l'un des principes de

son éthique. La considération de la mort apparaît au même moment, ainsi que le thème de la maladie comme compagne, que nous développerons plus loin.

1.3. Le nom de la maladie

1.3.1. L'ambivalence de l'annonce

L'ambivalence des effets de l'annonce diagnostique en cas de maladie rare est l'objet d'un consensus dans la littérature spécialisée. Répondant au désir du patient de se reconstruire une identité après la période d'errance, l'annonce du nom de la maladie conduit à une reconnaissance du malade et permet son soulagement après un traitement adapté. Inversement, la qualification de « maladie rare » que connote l'absence de guérison peut achever de briser l'identité des patients et de leur entourage, notamment par le biais de la peur. Souvent, cette ambiguïté de l'annonce se retrouve, simultanément ou non, dans le chef d'un seul et même patient. Il convient de préciser qu'un semblable processus peut également avoir lieu à chaque diagnostic durant l'errance, et cela que les pathologies erronément diagnostiquées soient guérissables ou non. Pour le patient, l'errance est déjà ponctuée de plusieurs pertes et reconstructions identitaires autour des pathologies successives qui lui ont été annoncées. L'histoire de l'identité du patient suit donc les fluctuations propres à son parcours médical. L'annonce d'une maladie rare ne possède *a priori* aucun privilège sur les autres diagnostics. Dans cette mesure, il est inexact d'affirmer que l'identité du patient puisse être uniquement reconstruite par le diagnostic d'une maladie rare. Il en résulte que lorsque la littérature indique que l'annonce du diagnostic permet une déculpabilisation du patient qui fait suite à son sentiment de honte et de culpabilité durant l'errance, cela doit s'entendre à chaque étape diagnostique de son parcours d'errance. Encore avons-nous dit qu'un diagnostic pouvait également avoir un effet inverse et briser l'identité du patient. Il serait regrettable de rester aveugle à cette dynamique et de concevoir le patient lors de l'annonce comme si son ancienne identité brisée était nécessairement semblable à celle qu'il avait avant son recours à la médecine. Il reste que le diagnostic d'une maladie rare peut en effet déculpabiliser le patient affecté de culpabilité durant l'errance. Le nom de la maladie si désiré devient le lieu symbolique autour duquel se reconstruit une identité. Dans cette mesure, comme le montrent plusieurs de nos témoignages, la nomination de la maladie ressortit également de l'exorcisme ou de la pratique magique en ce qu'elle donne un nom à ce qui demeurait jusque-là

innommable. Selon ces mêmes témoignages, un diagnostic crédible permet de voir venir la maladie et de pouvoir agir sur elle. *A contrario*, lorsque le désir anxieux du nom manque de puissance, cette nomination peut avoir un effet nocif sur l'identité du patient. Dans une perspective plus épistémologique, il est loisible de se demander si le nom de la maladie désigne la même visibilité pour le malade que pour le médecin. Dans la plupart des cas, les patients revendiquent un accompagnement pour contrôler les effets de l'annonce.

1.3.2. La distance du malade à la maladie

Les différentes places de la maladie (*disease*) dans la construction de l'identité du patient ont été modélisées en psychologie de la santé. Comme le rappelle le cours de Madame Isabelle Aujoulat, l'absence de la maladie dans la reconstruction du Soi conduit à son déni et, par suite à maintes complications médicales. Rappelons que le déni est également la première étape du deuil pour Kübler-Ross (1964). Lorsque la maladie est totalement incluse dans le malade et y prend une place centrale (*illness centrality*), le malade est conduit à des « comportements à risque », tels des refus de médicaments, et à des « difficultés psycho-sociales » (Aujoulat et al. 2008, Pélicand, 2012). Dans le cas de diabète de type 1, plus la maladie occupe une place envahissante, plus l'équilibre glycémique est précaire (Hegelson & Novak, 2007). Ce sont notamment de tels malades qui deviennent des patients « *heartsink* », autrement dit des « patients difficiles » (Bouchacourt, 2014). La « bonne place » de la maladie serait à la périphérie du malade, présente sans être centrale, afin que ce dernier puisse considérer sa maladie « comme un défi » plutôt que comme un destin et se reconstruire une « identité intégrée » par la « réconciliation du soi-malade et du soi non-malade ». Ce thème du rapport entre le malade et la maladie n'apparaît implicitement dans nos témoignages qu'à partir de l'annonce du diagnostic d'une pathologie rare et aux seuls patients qui n'ont pas été auparavant victimes de diagnostics erronés. Il en résulte que malgré le titre donné à leur article par Hegelson et Novak (2007), ce thème n'apparaît pas avant qu'une maladie (*disease*) soit diagnostiquée. Par ailleurs, l'allégation d'un soi malade et d'un soi non malade semble s'opposer à la conception ricoeurienne d'une souffrance anthropologique qui ébranle toute l'identité. Selon la littérature (Boucand, 2018), l'annonce d'un diagnostic correct permet au patient de mettre sa maladie à distance. Ce processus devrait également avoir lieu *de droit* pour les diagnostics erronés dont il conviendrait de tenir compte afin d'évaluer leurs implications concernant cette distance. Malheureusement aucun témoignage n'est disponible

en cette matière. Selon nos témoins (AMR, 2010), la mise à distance de la maladie les a conduits à se ressentir comme fragile. Force est alors de supposer qu'avant le diagnostic, la maladie est centrale et invasive et qu'elle devient périphérique lors du diagnostic car, si la maladie était déjà extérieure, le diagnostic ne pourrait qu'encore l'éloigner. Il est vrai qu'un malade en plein déni ne requerrait la médecine que de manière contrainte, mais le cas est-il si rare ? La fragilité chère à Ricoeur serait donc ressentie lorsque la maladie est à bonne distance, à la périphérie du Soi, là où elle contribuerait à la reconstruction de son identité selon Aujoulat. Le pronostic est traditionnellement donné en même temps que le diagnostic. Mais la progressive prise en compte de la personne du patient a conduit les médecins à prolonger le moment du diagnostic afin d'adoucir le choc que ce dernier pourrait faire subir aux patients. Le pronostic qui accompagne le diagnostic modifie nécessairement la perception que le patient fait de son avenir. Dans le cas de maladies rares inguérissables et mal connues, les patients éprouvent non seulement de la difficulté à se projeter dans l'avenir, ce qui est bien compréhensible étant donné le hiatus que constitue tout diagnostic, mais également et de façon plus spécifique, de se projeter dans un autre avenir que celui qu'ils avaient auparavant imaginé. Enfin, pour certains, en particulier les mères d'enfants malades, le diagnostic peut être le départ d'une nouvelle errance, mais cette fois vérificatrice, pour espérer échapper au pire.

1.4. La prise en charge de la maladie

La plupart des maladies rares n'ont pas de traitement qui puisse les guérir. Dans le chef des patients, cette absence de traitement s'explique par les causes génétiques de la maladie. La thérapie génétique ne leur paraît pas encore crédible. A raison, puisque les biotechnologies génétiques ne sont pas assez avancées pour y remédier de manière directe. L'examen des investissements opérés par les industries de biotechnologie montre que la révolution génétique a fait long feu et n'a pu constituer un marché suffisant (Koichi, 2017). Toutefois, les recherches génétiques ont permis de traiter des maladies en remplaçant les molécules manquantes enfin reconnues. Dans cette mesure, les patients ont tort de considérer que toutes les maladies génétiques sont inguérissables. Par ailleurs, les patients déplorent surtout l'absence de traitement de la douleur. Cette distinction entre le traitement pour guérir et le traitement contre la douleur correspond à celle qui apparaît dans la littérature entre le traitement (*cure*) et le soin (*care*). La théorie du *care* que nous avons déjà évoqué présente le

soin comme une approche moins technique de la médecine, fondée sur une réciprocité avec le soigné et visant à augmenter ses capacités sociales. Dans la mesure où elle invoque cette même réciprocité face aux biotechnologies oublieuses de la personne, l'anthropologie ricoeurienne entend également la santé et la maladie en termes de capacités. Remarquons que nul patient n'exprime d'orientation explicitement technophobe. Toutefois, certains patients décrivent leurs confrontations avec des dispositifs techniques. Le dispositif technique est alors semblable à une machine de guerre contre la maladie : une sorte d'armure ou de char d'assaut qui entoure le patient, masque et insensibilise son corps « vulnérable » et le coupe de la réalité jusqu'à la suffocation. La réalité, pour le patient, c'est alors ce qui est en contact avec le corps, là où ce dernier est libre de tout dispositif technique.

De nombreux malades ont recours à des thérapies libres ou actives. Les thérapies actives consistent pour le patient à procéder à des ajustements et à choisir les différentes thérapies qui lui sont proposées. Ces ajustements s'opèrent par l'activité du patient plus que par les traitements. Les thérapies libres dont témoignent les patients procèdent le plus souvent par la diminution des antalgiques qui proviennent de synthèses chimiques. La confiance envers le médecin est alors limitée par sa supposée incapacité à comprendre le corps opaque du patient et le savoir profane qui l'habite. Certains patients procèdent à des auto-anamnèses. D'autres vont jusqu'à élaborer leur propre programme de recherche. Il va sans dire que de nombreux soignants se méfient de tels comportements. Corrélativement, pour le malade, la valeur d'un traitement dépend moins de la vérité des énoncés qui le sous-tendent que de sa seule efficacité. Les relations soignant-soigné sont conçues de deux manières par les patients : soit la réciprocité est tenue pour possible grâce à la documentation à laquelle le patient doit avoir accès (Boucand), soit l'asymétrie soignant-soigné demeure indépassable et constitue les limites mêmes de la médecine (Demaret). La visée d'une réciprocité rapproche les points de vue de Marie-Hélène Boucand et de Paul Ricoeur, tandis que son infirmation rassemble en quelque manière les opinions d'Inès Demaret et de Michel Foucault. Dans les deux cas, que ce soit avec amour ou avec méfiance, le regard médical est considéré comme examinant le corps « sous toutes ses coutures ». Par ailleurs, le rythme rapide de la période d'errance fait à présent place à une période plus lente, plus organisée, moins exténuante. Enfin, après que l'annonce du nom de la pathologie a permis au malade de se distancier de sa maladie, ce dernier ne peut se l'approprier sans remplacer l'espoir de guérison par le désir de mener sa vie de la meilleure façon possible. La « vie au présent » est alors souvent proposée comme seul refuge à la peur de la mort.

2. Identification du malade

2.1. Le corps malade

Une fois leur maladie rare connue, la première démarche des patients est de se l'approprier. Il y aurait donc une nature sauvage de la maladie préalable à sa nomination et occupant un espace inconnu qu'admettait encore la médecine du XVIII^{ème} siècle. Selon Foucault (1963, 37), tel ne serait plus le cas pour notre médecine positive. Les maladies rares ne possèdent-elles pourtant pas cette nature sauvage qui reste hors de portée de la médecine ? Pas en ce sens du moins car, tandis que pour la médecine du XVIII^{ème} siècle, la sauvagerie caractérisait la maladie en tant qu'espèce rationnelle avant sa corruption par le social et le matériel, c'est ici au contraire la découverte de la pathologie, sa nomination et son intégration aux énoncés médicaux qui autorisent l'appropriation de sa sauvagerie irrationnelle. Il s'agit alors paradoxalement de combattre la maladie pour pouvoir communiquer avec elle. L'appropriation nécessite un savant dosage chimique, affectif et cognitif qui permet de prêter à la maladie des sentiments humains : la maladie est méchante, perfide, souterraine, cachée au fond de la vie, traîtresse et parfois cependant sympathique. La relation du patient à sa maladie revêt un aspect amoureux. La douleur est également une telle compagne. Mais, à la différence de la maladie, plutôt que d'essayer de la combattre à défaut de pouvoir l'approprier, il vaut mieux la fuir. La maladie et la douleur-compagnes sont à la fois mises à distance et revendiquées comme intimes. La maladie se situe bien à la périphérie du Soi, mais elle forme un couple à la vie et à la mort avec celui-ci. Il existe pour le patient une véritable érotique de ses relations à la maladie, avec ses hauts et ses bas ainsi qu'une polarisation amour/haine souvent présente dans les relations amoureuses. Aussi la maladie peut-elle ravir votre travail, vos amis, votre dignité et même votre corps. Une même ambiguïté passionnelle apparaît dans les rapports du patient avec son propre corps. Mais plutôt que de combat, de fuite et d'appropriation, il s'agit ici de la haine du corps et de réapprendre à l'aimer. Le corps, la douleur et la maladie forment un ensemble. Mais ils sont perçus par le patient à partir d'attitudes différentes : le combat contre la maladie, la fuite de la douleur et la haine du corps. La douleur et la maladie habitent le corps, mais ils y sont, du moins en droit, étrangers. C'est pourquoi il convient de les approprier alors qu'il faut réapprendre à aimer son corps. Il s'agit donc d'expulser la maladie et la douleur ou de les intégrer dans un Soi transformé, un Soi plus large qui sera parvenu à les envelopper et à les approprier.

Le patient peut continuer à se battre contre la maladie, à s'accrocher aux activités d'une vie normale et à espérer dans la recherche médicale afin de continuer à se projeter dans l'avenir à partir du passé, mais, si l'on préfère l'apaisement, une technique fait consensus : prendre du repos, gérer la vie quotidienne, apprendre ses limites et surtout doser ses activités. Il en résulte une temporalité plus lente. Le patient passe d'une focalisation sur sa vie professionnelle à la prise en compte de sa vie personnelle et de son nouveau rythme intime. Ainsi s'opère chez lui un passage du faire à l'être qu'accompagne la nécessité de vivre au présent et d'y prendre du plaisir. Cette vie au présent peut être paradoxalement ressentie comme une accélération du temps : décélération de l'agir, accélération de l'être. Le patient forme avec son corps un couple plus intime qu'avec la maladie. Aussi ressent-il comme un autre corps derrière le corps malade, une nouvelle identité corporelle qui ne demande qu'à advenir. Parfois cet arrière-corps est appelé esprit, parce qu'il est comme quelque chose d'immuable qui permet au moins de penser « je suis là » malgré la souffrance. Ces constatations interrogent la notion d'identité. Si le Soi comprend le corps, il inclut irrémédiablement la douleur et la maladie, non parce que celles-ci lui seraient trop intérieure (*illness centrality*) mais au contraire parce que le Soi n'a pu les intégrer pour se transformer et grandir.

Ces deux processus – combat ou intégration – semblent correspondre aux deux types de médecines alternatives selon qu'elles visent à un renforcement des défenses du patient contre la maladie ou contraire à une transformation du patient pour intégrer celle-ci. Elles procéderaient donc par la projection de la maladie hors de soi ou au contraire par son introjection. Soit le patient combat la maladie comme quelque chose d'extérieur au Soi et espère sa capitulation, soit il l'intègre et se transforme. Le thème de la maladie-compagne comprend les deux processus. Le plus souvent, le patient passe de l'un à l'autre de ces deux processus, parfois très rapidement. Les thérapies alternatives prétendent s'en servir pour ajuster la distance qui sied à leur pratique médicale. En revanche, la médecine positive ne peut qu'éloigner le malade de la maladie lorsqu'elle objective celle-ci par son nom. Ainsi les maladies sont-elles le plus souvent considérées par les patients comme à combattre et à expulser. Tel n'est cependant plus le cas pour les pathologies supposées inguérissables, lorsque le combat est perdu d'avance, de sorte qu'une grande partie de la maladie devra être intégrée. La bonne distance à la maladie qui correspond au regard de la médecine positive est-elle pour autant impraticable en cas de maladie inguérissable ? Le taux d'inobservance des traitements par les patients atteints de maladies chroniques semble étayer cette hypothèse (Néron, 2014). Toutefois, dans le cas de nombreux diagnostics erronés spécifique aux

maladies rares, la distanciation de la maladie opérée par ces diagnostics erronés a été à chaque fois suivie de sa faillite de sorte à réintégrer violemment la maladie dans le Soi du malade comme en témoigne la culpabilité dont les patients font alors l'épreuve. Le problème de la médecine positive consiste dès lors à maintenir la maladie à la périphérie du Soi et de l'empêcher de réintégrer ce dernier jusqu'à devenir centrale (Lucas, 2011, 196). Pourtant, rien ne vient vérifier que cette maladie lui ait été centrale dès l'origine. Le grand nombre de patients atteints de maladies rares dont l'état morbide a été détecté par le regard d'autrui et l'insignifiance des premiers symptômes ressentis par les patients eux-mêmes montrent tout le contraire. Dans cette mesure, il devient légitime de se demander si, malgré les récents progrès en la matière, les diagnostics de certaines maladies rares, parmi lesquelles figurent les plus controversées, ne sont pas irrémédiablement liés à une errance diagnostique qui rend la maladie centrale avant que le diagnostic la mette à bonne distance médicale. Quelle serait dans ce cas la pertinence de la notion de distance entre le malade et sa maladie (intérieure, extérieure et périphérique) ? En effet, nos témoignages exposent une ambivalence des deux processus. L'orientation du combat contre la maladie voit celle-ci comme une ennemie extérieure, mais elle contraint aussi le patient à une vigilance de tous les moments, de sorte que la maladie devienne pourtant centrale. Inversement, l'intégration de la maladie exige la détermination des éléments extérieurs à éviter ou à compenser. Autrement dit : pour la première de ces orientations, la maladie est dedans parce qu'elle est dehors et inversement pour la seconde. Il n'est donc pas totalement pertinent de soutenir que, pour le patient, la première orientation implique une maladie extérieure à combattre alors que la seconde suppose une maladie interne à s'approprier, comme si le vécu des patients était homologue aux hésitations révélées par l'histoire de la médecine occidentale (Canguilhem, 1966, 13) ou aux deux tendances observées parmi les médecines alternatives.

2.2. La relation soignant-soigné

Si l'annonce de la maladie peut satisfaire le patient dans sa quête de reconnaissance jusqu'à octroyer un pouvoir magique à celui qui en profère le nom, dans un grand nombre de cas, cette confiance retrouvée en la médecine s'épuise rapidement au cours de la thérapie. Après l'efficace du nom, le patient est confronté à un langage médical auquel il perd beaucoup de temps et d'énergie à s'adapter. Si ce langage technique ne convient pas au ressenti du patient, dans quelle mesure peut-il y avoir communication entre le soignant et le soigné ? Selon

Ricoeur, cette asymétrie s'étend par la réciprocité de droit qui accompagne l'acte de soigner et ses trois dimensions anthropologiques : la visée d'une personne singulière (*ipse*), une commune vulnérabilité de la chair et une promesse de réciprocité identifiée au Sens. Quoiqu'il ait trouvé l'exemple d'une réciprocité moderne dans le jugement réfléchissant de Kant qui laisse entrevoir une téléologie, Ricoeur trouve insuffisant la seule considération du moi conscient propre à l'idéalisme et ancre le sujet dans la chair. Outre l'éventuelle identification du Christ avec le Bon Samaritain, la densité anthropologique de la relation de soin s'explique dans un corps à corps entre deux personnes, chacune à la fois âme et corps : un je et un tu liés non seulement par la confiance et la promesse, mais également par une dialectique du corps et de la chair de soi-même et de l'autre. Quoi que le pacte thérapeutique puisse comporter de normatif, c'est de deux corps de chair dont il s'agit, lorsque l'un, par sa souffrance, exprime l'espoir d'en être délivré et, par sa confiance donnée, assigne le soignant. Ce dernier ne fait alors que « l'autre moitié du chemin de l'égalisation des conditions » à travers la pratique médicale (Ricoeur, 1996). Outre leurs aspects dialogiques, à l'instar de la relation du patient à sa maladie, les approches respectives du médecin et du patient l'un vers l'autre dessinent, elles-aussi, une érotique.

Le modèle est alors celui de la tradition hippocratique de la clinique « au pied du lit » avant que les vertus de ce « colloque singulier » ne soient menacées par les biotechnologies qui font écran entre les corps et les objectivent. Remarquons une fois de plus qu'aucun de nos témoignages n'exprime de position clairement technophobe. En revanche, nombreux sont les patients atteints de maladies rares qui dénie au médecin la capacité de se mettre à la place du malade. Quelle que soit l'opinion de leurs auteurs en cette matière, nos témoins opposent la confiance en la médecine à la confiance en leur propre corps. Voilà qui semble infirmer la continuité ricoeurienne de la confiance en soi à la confiance en l'autre (Ricoeur, 1990 ; Assayag, 2016). Leur méfiance envers la médecine n'empêche pourtant pas plusieurs patients de réclamer à leur médecin plus de compassion. De la sorte, la position de ces patients semble contradictoire puisque la médecine tenue pour incapable de comprendre les mystères du corps est pourtant appelée à comprendre le patient par l'empathie, la considération de sa vulnérabilité et l'écoute de ses émotions. Il est vrai que ces demandes sont adressées non pas pour des motifs proprement éthiques mais plutôt pragmatiques. Ainsi, tandis que la douleur reste insignifiante pour le regard médical tant qu'elle ne porte pas le signe d'une pathologie, les patients atteints de maladies rares demandent que, lorsque la douleur devient chronique, elle soit considérée en elle-même comme une véritable pathologie.

2.3. Les émotions

Qui veut se réconcilier avec son corps doit apprendre à écouter ses *émotions*. Il s'agit pourtant moins de comprendre ses émotions par la raison que de les doser en fonction d'une sensibilité accrue par la maladie. *Doser* est le maître mot pour un bon nombre de patients : doser ses médicaments et sa nourriture, doser ses activités, doser ses émotions en fonction d'une sensibilité exacerbée et, par suite, doser ses rapports à la douleur et à la maladie-compagne. L'émotion la plus répandue est la *colère*. La colère répond au sentiment d'injustice face à la pathologie, à la fatigue et à la douleur qui provoque la honte d'être malade. Le rapport à la maladie est alors vécu par le patient tel un combat quotidien qu'il convient de vivre intensément en une sorte de « vivre au présent », mais inversé, un carpe diem de soldat, puisqu'il ne s'agit plus d'appivoiser la maladie mais au contraire d'y faire face. Ce combat contre la maladie peut ensuite se diriger vers le corps qu'il faut « forcer à vivre ». Ce paradoxe s'inscrit dans un cadre émotionnel de honte qui semblerait s'opposer à l'estime de soi dont Ricoeur fait la condition de toute responsabilité si cet auteur ne définissait précisément le pacte de soin comme « une sorte d'*alliance* scellée entre deux personnes, contre l'ennemi commun, la maladie » (Ricoeur, 1996). Il est alors loisible de se demander si la colère contre la maladie, fût-elle partagée par le médecin, relève bien d'une attestation de soi. C'est pourquoi Demaret oppose les théories avancées par ses médecins à une confiance en soi qu'autorise une connaissance autodidacte. Reste que la plupart des patients sont en demande de l'empathie de leurs soignants. Le manque d'empathie des soignants, en particulier des spécialistes en milieu hospitalier, est cité comme l'une des causes principales de la perte de confiance en la médecine. Mais, d'un autre côté, la pitié exprimée par les autres est insupportable aux yeux des patients. Aussi convient-il de distinguer *l'empathie*, *la pitié* et *la compassion*. L'empathie est communément définie comme « la faculté de se mettre à la place d'autrui, de percevoir ce qu'il ressent ». Aussi pourrait-elle être utilisée à des fins de manipulation (Tisseron, 2017). Tel ne serait pas le cas de la compassion qui est définie par « un sentiment de pitié qui nous rend sensible aux malheurs d'autrui ». Quant à la pitié, elle serait un « sentiment qui porte à compatir » (Larousse, 2020). Dans cette mesure, la différence entre pitié et compassion consisterait en la durabilité de cette dernière. Mais selon Ricoeur, leur différence tient plutôt en ceci que la pitié enveloppe la jouissance de se savoir épargné par le malheur d'autrui (Ricoeur, 1990, 224).

L'*empathie* est considérée comme essentielle aux pratiques de soin dans la mesure où elle permet au soignant d'éprouver ce que ressent le soigné tout en gardant la distance nécessaire à la pratique médicale. La bonne distance entre le soignant et le soigné serait dès lors comme le milieu entre ces deux extrêmes : considérer l'autre comme un objet et se laisser envahir par le transfert de ses émotions. Certains de nos témoignages évoquent l'insuffisance de l'empathie dont la distance rend à la fois incapable d'atteindre le corps propre du patient et, *en même temps*, permet la manipulation. Quoique ces accusations paraissent contradictoires – car comment manipuler une personne sans parvenir au plus profond de son ressenti ? – ces patients préfèrent que leurs soignants leur accordent de la compassion. Autrement dit : ils préfèrent que le soignant se soucie de leur souffrance plutôt qu'il éprouve ce qu'eux-mêmes ressentent. Dans cette mesure, la compassion s'accorde à l'affirmation de Demaret selon laquelle il est impossible de se mettre à la place d'autrui. A moins de l'assimiler à la sollicitude entendue comme mouvement du Soi vers autrui et réciprocité des insubstituables au fondement de la relation de soin, la compassion est assez peu évoquée par Ricoeur, sauf pour la phase palliative : durant celle-ci elle prend la forme d'un « aveu partagé de la fragilité et finalement de la mortalité » (Ricoeur, 1990) dont nous avons vu les ressorts dans la partie I (Section 2, 1.2). En revanche, après avoir constaté les insuffisances éthiques de l'*Einfühlung* husserlienne et s'être tourné vers le respect kantien pour éviter tout sentimentalisme, Ricoeur réhabilite l'empathie comme lien humain fondamental en dialoguant avec la psychanalyse. L'empathie est alors tenue pour une proto-sollicitude constitutive de l'identité (Dupuis, 2010). Elle n'est pourtant pas immédiate mais réflexive car elle plonge ses racines dans un narcissisme primordial qui permet la cohérence du sujet par la médiation spéculaire d'autrui et de ses signes, en particulier par les yeux de la mère. Cette sorte d'herméneutique de l'identité spéculaire permet à certains psychanalystes de tenir les problèmes de communication avec autrui, notamment chez les psychotiques, pour des manques d'empathie pouvant conduire à des comportements inhumains (De Vincenzo, 2017). Toutefois, des études récentes associent au contraire l'effondrement du psychotique à une hyperréflexivité (Sass, 2013 ; Englebert, 2018). L'empathie a été aussi bio-médicalement expliquée par des neurones-miroirs qui permettraient l'apprentissage mimétique des actions d'autrui.

Enfin, la dernière émotion significative la plus mentionnée dans nos témoignages est la *légèreté*. Celle-ci est ressentie dans les moments « réussis » de la « vie au présent » consistant à apprivoiser la maladie et la douleur par le moyen de dosages permettant de lâcher prise. Cette légèreté ne consiste pas en une distraction superficielle. Elle exprime au contraire une

conscience exacerbée de la mort mêlée à un sentiment intense de vivre. Il est à noter que décrit de la sorte, ce sentiment vaut pour les deux pôles opposés du *carpe diem*, celui du combat contre la maladie et celui de son apprivoisement. Dans ces deux cas, il semble que ce qui est interrogé soit la mort et non plus la souffrance dans la mesure où la première exclut nécessairement la seconde. Mais comment un avenir peut-il naître de cette sorte de jouissance du présent sous le signe de la mort ?

2.4. L'identité, le psychisme, la mort et le temps

Rappelons que du point de vue médical, le nom de la pathologie (*disease*) sert d'ancrage à l'identité du patient bousculée par la maladie (*illness*) en permettant la bonne distance entre le malade et son trouble. Selon l'un de nos témoins, l'identification du malade à sa maladie est considérée par les soignants comme une névrose dont le patient s'attribue des bénéfices secondaires (Demaret, 2019, 95-96). Un témoignage, pourtant, montre que l'identification à la maladie peut s'accompagner d'une certaine légèreté comme l'atteste cette tautologie : « si je n'avais pas eu cette vie, je n'aurai pas été celle que je suis maintenant. » Car où se situe l'identité du patient ? Ricoeur la place dans l'ipséité de cette personne-ci, à la fois esprit et chair, en s'épargnant maintes spéculations psychophysiques. Mais tel n'est pas le cas de nos témoins. Lorsqu'une patiente déclare ne plus reconnaître son corps comme sien, à qui se réfère ce « sien » ? Autrement dit : qui devrait retrouver une nouvelle identité corporelle, sinon une identité psychique ? Où devrait-on dire : entité ? Chez Demaret, le dualisme fonctionnel de la médecine positive devient métaphysique comme dans nombre de médecines alternatives. Ce dualisme métaphysique est toutefois subsumé à un monisme énergétique dont la recherche constitue elle-même la thérapie. Il peut aussi, au contraire, servir à expliquer des échanges symboliques entre l'esprit et le corps. Dans ce dernier cas, cependant, le patient se distancie moins de sa maladie que de son corps malade. Le dualisme du corps et de l'esprit n'est donc insurmontable qu'en vertu de leur commune constitution symbolique, c'est-à-dire dans les rapports de la personne avec autrui. Dans cette dernière configuration, l'autre devient l'âme du patient parce qu'il représente la vie normale dans sa continuité. Lorsque cette continuité est perdue, le patient a l'impression de perdre son âme, alors dissociée du corps.

La continuité temporelle est associée à « la bonne conscience du présent » qui est le privilège des gens en bonne santé. Ce présent conçu comme résultant du passé et gros de l'avenir est

perdu pour un bon nombre de patients incertains de leur avenir et exclus de leurs activités passées. La proximité de la mort et la contingence de l'existence auxquelles les gens restent aveugles dans la vie normale confrontent le patient atteint d'une maladie rare à une angoisse qui rompt la continuité temporelle au profit d'une série de moments discontinus de souffrance et de soulagement. Si parfois ces moments se succèdent selon un modèle homéostatique, ils présentent également chacun deux modalités différant dans leur rapport à l'avenir. Ces deux orientations ont ceci de commun qu'elles trouvent chacune un sens dans la vie au présent. Elles montrent toutes deux des tensions et des apaisements, mais en fonction inverse puisque le sens accordé au présent diffère selon que ce-dernier soit référé combat ou à l'apaisement. Qui combat contre sa maladie pour préserver ses activités sociales aura besoin de moments de paix pour pouvoir reprendre sa lutte. Inversement, qui apprivoise sa maladie en restreignant ses activités pourra se servir de ces moments pour puiser l'énergie nécessaire à quelques occupations. Pour le premier la jouissance du présent habite sa colère contre la maladie tandis que pour le second, elle provient de la réussite de l'apprivoisement. Combattre la maladie, c'est jouir du présent pour préserver la continuité temporelle, comme si cette dernière pouvait être reconstituée par une série de moments discontinus. Réussir l'apprivoisement, c'est au contraire trouver une certaine continuité dans le présent lui-même, fut-elle exprimée par les métaphores de lumière, de miracle ou même de « semblant d'éternité ». Le combat contre la maladie est motivé par un « faire ». Le « lâcher-prise » de l'apprivoisement est tourné vers le « laisser être ».

Ces observations provenant de nos témoignages possèdent, bien entendu, maintes connotations philosophiques. Heidegger rappelle que la métaphysique conçoit l'être comme présence. Selon lui, l'aristotélisme pense l'être comme permanence de l'étant. Voilà qui occulte leur différence et conduit à penser l'être comme étant suprême et la vérité comme parousie, acte pur ou présence absolue absente. Dans la mesure où la temporalité est constitutive du Dasein, et à l'instar de Saint Augustin, la présence est décrite par la phénoménologie comme l'une des trois extases du temps, les deux autres étant le passé et l'avenir. Toutefois, tandis qu'il s'attache à décrire la constitution du temps dans la conscience, Husserl est contraint de trouver l'unité de ces trois dimensions dans un flux de conscience pré-immanent, dont la durée n'est plus *de quelque objet* de sorte qu'elle devienne indicible. Dans cette mesure, l'identité temporelle de la conscience intentionnelle devient problématique. C'est précisément pour éviter cette aporie que Ricoeur avance l'idée d'une identité narrative comme synthèse de l'hétérogène (Desmeulen, 2011 ; cf. infra).

L'orientation des malades qui combattent la maladie relève d'une métaphysique. Le présent de la lutte n'y est jubilatoire que dans la mesure où il contribue à la permanence d'un être qui le dépasse infiniment vers le passé comme vers l'avenir : la personne du malade. En revanche, la recherche d'un flux temporel en-deçà de la conscience intentionnelle (Giovannangeli, 2001) paraît mieux s'accorder à l'orientation des malades procédant à un apprivoisement ou à un « laisser être » de leurs troubles. Rappelons-nous l'allégation par Demaret d'une conscience automatique (« un ange gardien ») capable de déceler ce qui convient ou non dans l'environnement avant même qu'une démarche intentionnelle soit dirigée vers un objet. Si cette « faculté » est capable de déterminer ce qui convient, elle est l'instrument d'une jouissance sans objet aussi longtemps que l'environnement convient, c'est-à-dire aussi longtemps qu'aucun objet ne se décèle comme nécessitant une intention. Telle serait la « légèreté », la « joie » et le « semblant d'éternité » évoqués par les témoins : un plongeur dans un flux temporel continu et unifié, mais vécus à des moments discontinus, n'ayant pas ou peu de rapports entre eux. L'avenir n'y est plus le produit d'un projet, il comporte tous les à venir possibles dans la temporalité unifiée de ce moment présent. Selon Heidegger, ce n'est pas le présent, mais l'avenir qui est le fondement de l'unité du temps. Le *Dasein* n'est authentique que dans la temporalité de sa possibilité extrême : sa propre mort. Le passé est projeté à partir d'une anticipation de l'avenir et non l'inverse. L'avenir aux multiples possibilités saisit le passé comme la possibilité propre et certaine de chaque moment présent. Ce processus n'est pas sans rappeler le mysticisme qui se réclame d'une expérience temporelle de l'intemporel quoique cette dernière soit non dicible sinon par des paradoxes, redoublements et tautologies qu'accompagnent les descriptions de sensations et d'épreuves (Clément, 2001 ; de Certeau, 2002 ; Kristeva, 2008). La possibilité extrême de tout avenir étant la mort, il n'est pas exclu que l'à-venir projette une temporalité unifiée à partir d'une mort symbolique présente. Cette radicalité qui fait provenir la temporalité d'une non-identité à soi ne serait certainement pas acceptée par Ricoeur pour lequel le propre du corps, la chair, est d'ores et déjà symbolique et peut être signifiée par une narration.

2.5. Le corps parle

Comme l'affirme l'un de nos témoins, le corps parle. Il parle au malade qui tente de se le réapproprier. Mais il parle aussi au médecin qui y cherche les signes de la maladie. Dans l'un et dans l'autre cas, le corps ne parle pas le même langage. Le patient doit s'adapter au langage

médical (Voir page 116). Nos témoignages sont nécessairement formés d'énoncés. Toutefois, la préoccupation principale des patients consiste moins à exprimer la vérité de leur pathologie ou même de leur ressenti que de gérer leur corps malade en utilisant des visibilités signifiantes. Ces visibilités signifiantes leur servent d'instruments dans leurs relations avec autrui, mais aussi de repères dans leurs relations avec eux-mêmes, ainsi que le montre le passage d'une conscience automatique des nuisances à une conscience intentionnelle des choses nuisibles chez Demaret. En revanche, la médecine prétend à une correspondance totale du visible et de l'énonçable au moyen du signe. Quoi que le nom en soit récent, la sémiologie médicale existerait dès avant Hippocrate, lorsqu'on a commencé à considérer les symptômes comme les signes de la maladie (Ribstein, 2009). Tel est encore le cas jusqu'au XVIII^{ème} siècle lorsque ces symptômes sont intégrés comme des caractères botaniques dans le tableau des espèces morbides (Ribstein, 2016 ; Foucault, 1963). La sémiologie générale apparaît à cette même époque en philosophie avec Locke et Condillac sur le modèle de la *tabula rasa* affectée par des traces. Selon Foucault, le « langage d'action » de la « statue animée » imaginée par Condillac peut servir à expliquer la sémiologie médicale moderne. Les sensations de la statue sont la cause de modifications physiques qui acquièrent une signification pour son interlocuteur supposé. Mais cette transformation de mimiques en signes suppose une conscience qui les interprète selon son propre langage (Ibid., 133). Il en résulte que, dans le domaine médical, les symptômes ne sont plus les signes visibles de la maladie mais les visibilités morbides qui constituent les signes de la maladie. Les symptômes sont les signifiants de la morbidité qui les exclut des phénomènes non symptomatiques (non morbides). Mais ils ne peuvent recevoir de signification que d'un acte qui les isolent et les organise en faisant d'eux, par avance, les signes de quelque chose de caché dans les profondeurs du corps et que rend visible le langage médical. Le regard des surfaces scrutant les symptômes fait place au regard surplombant qui traverse les corps de sorte que tout le visible soit à présent énonçable et *vice versa*. Du côté du malade, en revanche, et suivant le triangle de Peirce, il convient de distinguer 1° le phénomène qui est une modification visible ou ressentie (le bruit chez Foucault), 2° le symptôme qui est une modification morbide ouverte au langage et par lequel s'ouvre la sémiose, 3° le type qui est la généralisation du langage médical (Ribstein, 2016).

Si la sémiologie médicale reconnaît la différence entre le signe et le symptôme, elle a toutefois du mal à voir dans ce dernier autre chose que du phénoménal immédiatement signifiant. Il en résulte un recouvrement du visible par l'énonçable qui fait apparaître la

maladie composée de symptômes comme une structure alphabétique. L'être de la maladie résiderait dans son nom désignant sa configuration (Foucault, 1963, 168-170). On comprend dès lors pourquoi la nomination de la maladie peut relever du pouvoir magique pour bon nombre de nos témoins. La nomination procède à la transformation d'un signifié en un signifiant. Le signifié médical n'existe que nommé. Il en résulte que le procès du sens est interminable car il n'y a pas de signifié dernier (Barthes 1985). Selon Barthes, ce procédé au cours duquel tout signifié peut devenir signifiant pour une nouvelle signification relève de l'idéologie (Barthes, 1970). La signification (le sens) de la maladie reste problématique. Le « circuit vertigineux du signifiant et du signifié » ne s'arrête que si on « convertit ce problème de signification en problème thérapeutique, c'est-à-dire par l'intrusion de l'opérateur dans la profondeur des corps » (Barthes, 1985). Ce n'est donc pas son nom qui donne sa signification à la maladie mais l'opération médicale qui s'y rattache, quelle qu'en soit la forme : médication, chirurgie ou autres.

Outre une sémiologie, la problématisation du sens de la maladie permet une herméneutique médicale à visée anthropologique. En s'appuyant sur les sciences médicales, le médecin livrerait la raison d'être de la souffrance pour un sujet de soin. Cette subjectivation résulterait d'une coadaptation par laquelle, comme l'explique Ricoeur, le médecin et le patient font chacun un pas vers l'autre (Ricoeur, 1990, 23, Lucas, 2011). Il ne s'agit plus de déceler les signes d'une maladie mais d'interpréter les signes d'un corps souffrant pour en dégager le sens. Voilà qui suppose : 1° Qu'il y a du sens à la souffrance 2° Que ce sens est donné dans une précompréhension de sa souffrance par le sujet de soin. A l'instar de l'interprétation d'un texte, le rôle du soignant consiste alors à permettre l'expression de cette précompréhension en une véridiction toute relative puisque, en raison de sa circularité, l'herméneutique demeure infinie. La compréhension du sens de la maladie pour un sujet de soin est l'apanage de la clinique, en particulier dans sa période diagnostique. Le clinicien servirait de filtre entre les sciences biomédicales et le corps propre du malade (Gauld, 2019). Chez Ricoeur en particulier, comme chez Binswanger, la chair indiquerait un au-delà de la corporéité grâce au langage, ce qui permettrait à l'homme d'être dans le monde » (Veysset, 2008, 132 et ss.). Cela n'est pas sans rappeler la fonction du langage comme *admonitio* (pilote) de la pensée chez Saint Augustin. Pour ce dernier comme pour Ricoeur, en autorisant une autre connexion entre l'esprit et le corps que celle qui nous est proposée par le naturalisme, la biographie permettrait au sujet malmené de retrouver son identité avant de faire l'épreuve de la mort. Certes, les *Confessions* de Saint Augustin relèvent d'un autre contexte historique que la biographie de la

clinique ricoeurienne. Elles s'inscrivent néanmoins dans une même anthropologie philosophique dont témoignent les écrits de Ludwig Binswanger. L'allégation d'un « nous » amoureux, les yeux dans les yeux dans la relation médecin-patient exige la position d'un tiers attestant cet amour. Ce tiers consiste ici en l'occurrence dans l'efficacité de la thérapeutique médicale. La relation amoureuse spéculaire attestée par le tiers dans et par le langage témoignerait rien de moins que de l'incarnation du Verbe (Veysset, 2008).

Qu'en pensent nos témoins ? La vie humaine se déroule toute entière dans le domaine symbolique. Le langage, au sens large, façonne notre identité à tel point que nous y sommes intégrés dès avant notre naissance. Le langage humain peut être verbal ou non. Le langage verbal comprend la parole et l'écriture dans diverses langues. Les langages mis en œuvres dans la relation soignant-soigné sont pourtant loin d'être uniquement verbaux puisqu'il s'agit d'un rapport de corps à corps. Néanmoins, la médecine produit des énoncés verbaux correspondant à un domaine de visibilité. Nous l'avons déjà évoqué en des termes nécessairement métalinguistiques. Nombre de nos témoignages constituent une matière d'ors et déjà métalinguistique dans la mesure où les patients y décrivent langagièrement leurs usages de la parole et de l'écriture relativement à leur maladie.

Deux témoins évoquent la nécessité de parler de ce qu'on éprouve afin de justifier son comportement envers les autres (Boucand, 2018, 27 ; Demaret, 2019, 180-184). Mais se faire comprendre est une entreprise difficile lorsqu'on parle de ce qui est *invisible* (Demaret, 2019, 180-184 ; AMR, 2010, 61-67). « Mettre la douleur en mots » s'effectue alors souvent en donnant aux parties du corps « des allures anthropomorphiques » comme « le genou n'a fait que sauter » et « mon ménisque s'émiette », à moins qu'elles donnent lieu à des figures électromécaniques telles que « J'ai le muscle qui me fait terriblement mal. Un fil électrique tout au long de la jambe ». Selon Boucand, ce langage ferait obstacle à la réappropriation du corps symbolique par le patient (Boucand, 2018, 41-42). Mais n'est-ce pas là exclure un langage dit « d'organes » et sensément « schizophrénique » pour la seule raison qu'il demeure incompréhensible à la médecine moderne ? En effet, pour Demaret, ce que dit le corps dépasse toute analyse de sorte qu'il est nécessaire d'en revenir à une « sagesse ancienne » (Demaret, 2019, 198-201). Une autre patiente se met à « l'écoute du corps pour finalement donner le change, apparaître « normale » pour se fondre dans la masse. » (Cushing info, 2020). Il s'y agit moins d'un langage du corps que d'une forme de semblant. Enfin, un témoin déplore les paroles déplacées de soignants qui discutent en aparté et manquent de *compassion* en oubliant que les patients les écoutent (AMR, 2010, 88-95). La *parole* a donc ici deux

topiques. D'une part, elle est pour le malade un instrument de *communication* avec autrui. Mais cette communication se limite à des buts pragmatiques (justifier son comportement, apparaître normal) dans la mesure où il est difficile de parler de ce qui est *invisible*. D'autre part, *le corps parle*, ou plutôt il crie, puisqu'il s'agit de mettre la *douleur* en mots, soit à travers un langage d'organe, soit en recourant à une antique sagesse encore indéterminée.

Si la parole du patient a du mal à exprimer l'*invisible* et à soulager la *souffrance*, tel n'est pas le cas de l'*écriture*. Plutôt que d'exprimer l'inexprimable en un langage d'organe confinant au délire, l'écriture relève de la technique. Sa première fonction est mnémotechnique :

« Au début de la maladie, j'avais pris soin de noter tout ce que je ressentais dans un carnet. Cela m'a permis d'y voir plus clair par rapport aux conditions d'apparition de certains symptômes. Dès lors, j'ai pu prendre des mesures par rapport à certains paramètres, ce qui m'a vraiment facilité la vie. (...) A chacun de répertorier ses fragilités, de les examiner et d'essayer d'y trouver des réponses constructives. Parfois, cela fonctionne un temps et puis cela recommence. Je me dis que ce qui est gagné est gagné et puis Demain est un autre jour. » (Demaret, 2019, 175-179)

Bien loin de la biographie, cette fonction n'est pas sans rappeler les techniques de soi stoïciennes promues par Michel Foucault et que ce dernier distingue des « aveux de la chair » tout en l'intégrant dans une « herméneutique du sujet » (Foucault, 1984 & 2001).

La deuxième fonction de l'écriture consiste à engendrer du plaisir à la relecture des « mots qui sortent couchés sur le papier » :

« L'écriture m'a aidée un nombre incalculable de fois. Elle m'a tirée des mains de la mélancolie, de la colère, de l'impuissance, ... Les mots qui sortaient couchés sur le papier, je les relisais et cela me faisait du bien. » (Demaret, 2019, 193-194)

L'écriture est ici abordée non pas comme le support d'une signification, mais comme un processus de production intrinsèquement thérapeutique en ce qu'il livre du plaisir à l'écrivain. De même, contrairement à la parole qui dépend de l'auditoire, l'écriture n'a nul besoin d'un cadre ritualisé pour « affranchir » les émotions. Il s'agit alors d'une production de soi qui n'a nul besoin du regard d'un tiers :

« Il n'y a aucun moment précis ni aucun lieu défini pour le réaliser. Ce qui est formidable, c'est que nos émotions nous accompagnent partout. Pas besoin donc d'endroits ou de rituels pour les faire sortir, elles sont là, dans notre tête, à notre portée. Elles demandent juste à s'affranchir. » (Idem)

Le travail d'écriture ne consiste cependant pas à produire une œuvre artistique qui perturbe les codes mais au contraire « à stabiliser le malade, à le rassurer et à reconstruire son *estime de*

soi » (Idem). Ce n'est donc pas la parole ou le Verbe mais bien l'écriture de soi qui permet de reconstruire le sujet.

Selon cette même perspective, un patient « sedien » déclare que les mots écrits sont immédiatement capables de « soulager une existence » et d'« alléger une conscience » (UNSED, 2019). Toutefois, selon un patient atteint de la maladie de Cushing, la capacité d'écrire nécessite au contraire un recul et une sérénité qui supposent déjà une réappropriation du corps et une certaine familiarité avec le monde médical (Cushing info, 2020). Ces deux points de vue opposés sont sans doute conditionnés par la forme de la maladie dans la mesure où le SED livre moins d'effets spectaculaires que ne le fait un Cushing de sorte à engendrer deux relations différentes à l'Autre. Enfin, pour un dernier patient, l'écriture consiste à « témoigner du hors-norme » et à laisser une trace pour des lecteurs virtuels : « Ecrire encore et toujours et avoir des lecteurs qui apprécient mes livres, voilà mon combat pour la vie ! » (UNSED, 2019).

2.6. Les compétences du malade

Selon les témoignages collectés, les *compétences* du patient sont principalement issues des *associations* et, secondairement, de la *télévision* et d'*internet*. Voilà qui est étonnant car, hormis les soignants expressément attachés à des associations de patients, il n'est jamais fait mention d'une compétence qui soit transmise au patient par les médecins. Non pas que ceux-ci n'aient aucune compétence (Demaret, 2019, 95-96 & 198-202 ; ABMM, 2020 ; UNSD, 2019 ; ...) mais parce que ces compétences sont la moindre des choses que l'on puisse attendre puisqu'il s'agit de leur travail. Cette constatation permet de mesurer la distance entre les patients et leurs médecins, mais aussi, aux yeux des patients, une certaine prolétarianisation de ces derniers. La prolétarianisation des médecins n'est certainement pas étrangère au replis d'un certain nombre pour défendre leur indépendance clinique de la façon que nous avons examinées dans la partie I. Reste que, selon nos témoignages, les compétences acquises par les patients sont principalement issues des *associations* (Boucand, 2018, 50 & 58 ; Demaret, 2019, 187-190, 213-215 ; RDB, 2019, dystonie, Nanys & al., 2019). Certes, une partie de nos témoins participe ou a participé à des associations de patients, mais elle ne forme pas une majorité. Par ailleurs, il faut bien participer à une association de patients pour pouvoir estimer ce qu'elle vous a transmise. La première chose que les patients trouvent dans les associations

est une certaine *reconnaissance*. Cette reconnaissance n'est pourtant pas celle que promeuvent les médecins. Demaret va jusqu'à opposer l'empathie que l'on enseigne dans les écoles de médecine à la vraie compassion (Page 121). Cette reconnaissance compassionnelle n'est pas non plus celle qu'affichent un certain nombre de médecines alternatives. Il s'agit moins d'une reconnaissance de et par l'humanité du médecin que d'une reconnaissance par les pairs, à savoir les patients qui « se trouvent dans la même situation ». Dans un premier temps, la reconnaissance du patient s'opère dans les associations sur un même mode que par la télévision ou internet. Il s'agit d'un processus de reconnaissance spéculaire, passant par l'image du semblable plutôt que par un contrat entre deux corps (Boucand, 2018, 50, 57 ; Demaret, 2019, 187-190 ; RDB, 2019, dystonie, Ring, aniridie). Mais la reconnaissance par les associations va au-delà de cette specularité pour atteindre l'échange d'expériences et de solutions (y compris économiques), la participation à des groupes de parole, la rencontre de praticiens considérés comme compétents et l'apprentissage nécessaire pour devenir acteur de sa santé « tout seul ». Cette perspective peut s'appuyer sur une interprétation de la Charte d'Ottawa contresignée par l'OMS et qui demande la participation effective et concrète de la communauté à la fixation des priorités, à la prise des décisions, à l'élaboration et à la mise en œuvre des stratégies de planification en vue d'atteindre une meilleure santé. (OMS, 1986). Il existe bien différents types d'associations de patients dont certaines peuvent être peu ou moins recommandables, comme parmi toutes les associations. Mais ce sont bien des associations de patients qui, en particulier durant les années septante et quatre-vingt, ont permis des avancées thérapeutiques en opposant leurs points de vue à l'immobilité du monde médical. Enfin, contrairement à ce qu'avance Marie-Hélène Boucand (2018), nos témoignages indiquent que le « savoir profane » des patients n'est pas *a priori*, ni n'apparaît au début de leur maladie, mais est au contraire constitué progressivement à mesure de leur confrontation au système de soins.

Par ailleurs, comme nous l'avons vu plus haut, c'est à partir du début de ce siècle que les institutions médicales et politiques promeuvent une expertise des patients qui soit intégrée à l'organisation de la médecine, notamment hospitalière. Les motivations des promoteurs du « patient expert » naissent certainement d'une bonne intention. Elles s'étaient sur la constatation d'une relative défiance des patients face au monde médical ainsi que de l'inobservance des prescriptions médicales, en particulier par les malades chroniques. La notion de « patient expert » constitue également une tentative d'assimiler les leçons de l'histoire récente, en particulier des mouvements des années septante et quatre-vingt,

notamment des luttes contre le Sida. Reste que la notion du patient-expert est sujette à maintes interprétations. Elle peut encourager les patients qui entendent devenir les acteurs de leur propre santé via les associations. Elle peut également justifier des dispositifs proches de l'éducation à la santé appliquée outre-quiévrain dès le siècle dernier. Elle peut enfin servir de motif aux diverses réalisations de l'intégration du patient-partenaire dans l'organisation médicale, telles que nous les avons abordées dans notre rapport de stage. Afin de ne pas nous répéter, nous nous limiterons aux observations suivantes. Le partenariat-patient qui nous a été présentée dans sa version canadienne institue une sélection des patients habilités au partenariat dans les centres hospitaliers. Cette sélection pose des questions éthiques, notamment quant à l'usage économique et médical des patients choisis. Par ailleurs, cette même version du partenariat-patient exclut *a priori* les malades qui sont membres d'une association. Le motif principal de cette exclusion s'appuie sur une comparaison des associations de patients avec des syndicats (Voir notre rapport de stage). Cette comparaison conduit à nous interroger. Si les associations de patients sont comparables aux syndicats, les patients eux-mêmes peuvent-ils être tenus pour des travailleurs engagés par ceux qui sont capables de leur fournir un emploi ? En effet, à moins de faire de la maladie un métier intégré dans les dispositifs médicaux ainsi que le suggère la notion de partenariat, il n'existe pas (encore) de corporation de patients. En revanche, les associations de patients existent depuis bien longtemps parallèlement à l'organisation médicale et possèdent bien souvent leurs propres dispositifs médicaux. Dans cette mesure, il est pertinent d'évoquer un « travail des malades » et l'ensemble de ces derniers comme « une classe de travailleurs rarement identifiée comme telle », ainsi que le suggère notamment Catherine Tourette-Turgis (2013). C'est pourquoi l'exclusion des associations de patients de la communauté médicale – pour utiliser les termes-mêmes de l'OMS – nous paraissent contreproductives.

3. Fluctuations

Jusqu'ici, nous avons exposé les divers thèmes abordés dans les témoignages de façon synchronique. A présent, nous allons examiner l'ensemble de ces thèmes dans leur caractère dynamique au sein de témoignages individuels. Nous aborderons cet examen à partir de la notion d'identité subjective. Pour ce faire, le témoignage le plus complet est sans doute celui d'Inès Demaret (2019), mais de nombreux autres se prêtent également à une telle analyse.

Nous observerons que cette dynamique est constituée de prises et de déprises. Par prises, nous entendons la projection du patient en une identité symbolique qui est le plus souvent livrée par le regard médical. Par déprise, nous entendons la fuite du patient devant une identité symbolique qui ne lui convient pas. L'ensemble du processus présente au moins une fluctuation que nous avons indiquée plus haut. Il s'agit du changement temporel entre le rythme rapide de la période d'errance et le rythme plus lent qui suit la détermination finale de la pathologie. Rappelons que selon la plupart des philosophes, le temps constitue l'une des dimensions les plus essentielles d'un être. Nous reprenons ci-dessous les diverses périodes qui scandent le processus complet des pathologies rares.

3.1. Le regard de l'Autre

Au premier point du précédent chapitre, nous avons signalé que la prise en compte d'une pathologie par un individu nécessitait le plus souvent le regard d'autrui. Ce sont les autres qui l'invitent ou l'enjoignent à faire appel à un regard médical. Les quelques contrexemples concernent paradoxalement les symptômes les plus insignifiants. Par ailleurs, nous avons également vu dans la partie I que la moitié des personnes que la médecine considérerait comme malades ne font pas appel au regard médical. Vu le nombre restreint de témoignages concernant la période pré-médicale, il ne nous est pas possible de préciser ces constatations au sein des diverses dynamiques individuelles propres aux futurs patients. Toutefois, il nous est possible de conjecturer ce qui suit. Outre les difficultés socio-économiques qui pourraient empêcher de faire appel à un médecin, il est extrêmement probable qu'un grand nombre d'individus que la médecine considérerait comme malades évitent le regard médical de leur propre chef. Inversement, il est fort probable que les individus qui font appel à un médecin sur la base de symptômes insignifiants aient précédemment intériorisé ce regard médical. Et cela, à tort ou à raison. Il en résulte qu'une partie des individus considérés comme malades s'assujettit au regard médical tandis qu'une autre partie fuit ce même regard médical au moins provisoirement.

3.2. La terre promise

La période d'errance débute après que le malade s'est exposé au regard médical. Sauf exceptions, cette période peut durer plus d'une dizaine d'année et présenter un nombre encore plus élevé de diagnostics erronés. Le patient y est sommé de s'identifier en fonction de la maladie nommée pour peu après voir cette identification niée. La médecine promet au patient la détermination de sa maladie (*illness* > *disease*). Quoique Ricoeur ne mentionne pas ce type de promesse à la base du « pacte de soin » (Ricoeur, 1996, 23), il semble qu'il soit devenu tacite dans la majorité des cas. C'est notamment pourquoi nombre de témoins reprochent aux médecins d'être incapables de reconnaître leur incompétence (voir pages 76-77). Il est également loisible de se demander si la multiplication des maladies rares par des divisions de plus en plus raffinées jusqu'à leur assumption par la médecine personnalisée ne dissimule pas une telle incompétence. Reste que le patient se voit entraîné dans des fluctuations extrêmement rapides durant la période d'errance : prise sur une maladie déterminée et l'identité qui lui est associée, déprise lorsque cette maladie est contestée par le même ou par un autre médecin. C'est donc le regard médical qui inaugure les fluctuations du patient. Il est fort probable que, dans certains cas, ce soit moins la maladie elle-même que le regard médical qui, par ce processus, délite l'identité du patient, notamment lorsque le diagnostic met à distance la maladie avant de la ré-identifier au malade quand ce diagnostic s'avère erroné. A tout le moins, il rend le patient incapable de discourir spontanément au sujet de son propre corps puisque ce dernier lui semble pouvoir être affecté par n'importe quelle maladie. Le malade est alors proprement ébahi. Par ailleurs, lorsque les diagnostics erronés sont suivis de thérapies, le corps du patient souffre de tous les marquages que ces traitements occasionnent. Cet ébahissement et ces marquages accompagnés par un grand nombre de fluctuations rapides conduisent certains patients à l'impression de devenir fou, et plus encore lorsqu'ils ont précédemment été renvoyés par erreur à la médecine psychique. Il en résulte qu'un certain nombre fuient alors le regard de la médecine positive pour tenter diverses expériences sous d'autres regards médicaux ou non. Quant aux autres, la grande majorité, ils sont condamnés à subir ces fluctuations infernales et à errer en plein désert identitaire en espérant une terre promise.

3.3. Le nom

Comme on l'a vu au chapitre 3 de la 2^{ème} section de la présente partie, les effets de l'annonce du diagnostic final ne laissent pas d'être ambivalents. Après une période d'errance fort longue, la profération du nom de la maladie certifiée ne peut conduire qu'à un certain

soulagement. Toutefois, le diagnostic d'une maladie rare entraîne aussi de la peur et de l'anxiété, notamment en l'absence de guérison. Cette ambivalence peut varier selon le patient et son parcours médical. Elle n'en est pas moins toujours présente et induit une fluctuation dans le chef du patient. Aussi bien : quoiqu'une bonne part de la littérature considère le nom de la maladie comme un point d'ancrage pour l'identité symbolique du patient, force est de constater qu'il est le plus souvent la cause d'un déchirement entre deux affects opposés. Contrairement à la période d'errance, cette fluctuation ne peut plus être imputée ici à l'ignorance des médecins mais aux fondements mêmes de l'art médical. De même que les diagnostics erronés durant la période d'errance, le diagnostic final affecte également les relations du patient à son entourage et aux soignants. Dans les deux cas, nos témoignages évoquent principalement la culpabilisation du patient que ce soit en période d'errance (maladie imaginaire, simulation, ...) ou suite au diagnostic final (gâcher la vie de l'entourage, défaut de prévoyance, filiation). Au choc du diagnostic final s'ajoute encore celui du pronostic. Ici encore, les effets sont ambivalents. Le pronostic peut évidemment perturber l'identité du patient face à une mort inéluctable, voire enclencher une nouvelle errance par une obsession vérificatrice. Mais il peut également donner une impression de chance lorsque le patient a dépassé l'âge statistiquement létal d'une maladie qui touche les enfants. Cette ambivalence peut bien entendu toucher un même patient (Voir chapitre 3 de la 2^{ème} section de la présente partie).

3.4. La personne et sa mort

C'est sans conteste en phase thérapeutique que les fluctuations des patients se font les plus précises et les plus individuelles. Les témoignages concernant la thérapie et le sens donné à la maladie regorgent d'oppositions. Ces oppositions ne sont pourtant pas des contradictions dialectiques. Rien ne vient les relever (*aufheben*) en une synthèse servant de base au moment dialectique suivant. Ces oppositions proviennent bien plutôt de deux contraintes inconciliables. C'est pourquoi elles forment une fluctuation (ou oscillation) dont l'ampleur s'accroît indéfiniment. Dans les paragraphes suivants, nous nous référons aux titres de la section 2 de la partie II.

La première et peut-être la plus essentielle de ces fluctuations concerne l'opposition entre la guerre contre la maladie et le souci de son corps. Le dispositif medicotechnique comme

« machine de guerre » est opposé au corps sensitif nu et à l'air libre. Un peu plus loin, le traitement médical fait face à la gestion par le malade de ses propres activités au moyen de thérapies actives ou libres. Il en est de même pour la recherche médicale à laquelle certains, à certains moments, s'accrochent tandis que d'autres plaident pour une recherche autonome qui était mise en avant par les mouvements des patients du siècle dernier. Il en va ainsi également de l'anamnèse dont la version autonome permettrait d'envisager plus de pistes (5.1.). Le sème du combat contre la maladie est le plus souvent cité par des patients qui s'accrochent à leur travail, à leur famille et désirent un retour à la vie normale de peur de perdre leur estime de soi et le sens de leur vie. Ce *status quo ante* est aussi le but des médecins. Ce combat s'oppose à l'appropriation par le patient de la maladie, de la douleur et de son corps, notamment par le dosage de ses activités (6.2.1 & 6.2.2.). La plupart des patients présentent une oscillation entre ces deux perspectives, et ce quelle que soit leur pathologie. C'est pourquoi cette fluctuation nous paraît dépasser l'opposition médicale historique décelée par François Laplantine entre la maladie extérieure à abattre et la maladie intérieure à comprendre (1984). L'affect associé au sème du combat est la colère (5.3.). Cette colère issue d'un sentiment d'injustice est le plus souvent dirigée vers les autres, mais elle peut être également une colère du patient à l'endroit de son propre corps (6.2.1.). Dans les deux cas, elle manque rarement de causer de la culpabilité. En revanche elle participe de manière ambivalente à l'instabilité de la distance entre le malade et sa maladie dès lors que cette instabilité a déjà été aggravée durant l'errance diagnostique (6.2.2.). Dans cette mesure, le juste milieu de la maladie périphérique évoqué par Isabelle Aujoulat (2013) nous paraît trop idéal pour être durablement réalisé. Tel n'est pas le cas du sème de la maladie-compagne. Tout en étant en elle-même fluctuante par l'allégation d'un amour porté à une entité perfide, elle permet de mettre à distance la maladie sans interdire avec celle-ci une communication intime (5.2. & 6.1.1.).

La deuxième fluctuation la plus importante concerne deux différents types de temporalité associés à l'opposition entre l'être et le faire. On a vu déjà que le passage de l'errance médicale à la phase thérapeutique était aussi celui d'un rythme rapide à un rythme plus lent. Au cours de la période d'errance, une même fluctuation peut être observée lorsqu'un diagnostic erroné conduit à un traitement lui aussi erroné, certes assez court, mais de manière répétée. A présent, la fluctuation entre un rythme rapide et un rythme plus lent est relative à l'opposition entre le temps du faire et celui de l'être ou plutôt, du « laisser être ». Le temps du faire est continu, biographique et linéaire (6.2.2.). Le passé est gros du présent qui se projette dans l'avenir selon une logique interne. Il s'agit alors de s'accrocher à une vie normale dans la

« bonne conscience du présent » (6.2.2.). En revanche, le « vivre au présent » évoqué par certains patients est un temps discontinu au sein duquel, quoiqu'ils fluctuent avec la douleur, les moments de légèreté parviennent à s'ouvrir sur un autre avenir (6.2.1. & 6.2.2.). La troisième fluctuation concerne une opposition théorique entre le monisme et le dualisme esprit-corps. Comme le montre les fluctuations chez Demaret (2019), le monisme est associé à une énergétique liée à une esthétique pratique. Par esthétique, nous entendons ici tout ce qui à trait à l'expérience sensible. Le dualisme, en revanche, autorise une théorie de la communication symbolique entre l'esprit et le corps. Cette dernière perspective provient de la volonté du Demaret de rester « le pilote dans l'avion » à l'instar du char de Platon, dirigé par l'âme mais attelé au cœur et au désir charnel (Platon, *Phèdre*, 246). Pour un autre patient, la communication symbolique entre l'esprit et le corps semble impossible. C'est pourquoi il doit utiliser une métaphore pour signifier ce dualisme. Plus loin, cependant, la communication symbolique est requise pour pouvoir rester en contact avec les autres. Demaret évoque également la nécessité de se faire un nouveau corps en gardant la même ipséité. Hélas, l'accouchement de ce nouveau corps est fort douloureux et sans fin. Cette fluctuation entre le monisme et le dualisme chez Demaret devient une opposition statique entre la psychosomatique positive et les médecines alternatives dans la mesure où la première combine un dualisme fonctionnel à un monisme structurel tandis que les secondes, au contraire allient un monisme fonctionnel à un dualisme structurel. Par ailleurs, Demaret oscille également entre la véridiction de la médecine positive et l'efficacité du patient autonome. (6.2.2.), tandis qu'en cas de maladie génétique, un patient fluctue entre la culpabilité du désir d'enfants et les limites de la génétique incapable de connaître l'âge ou la vie du patient (10).

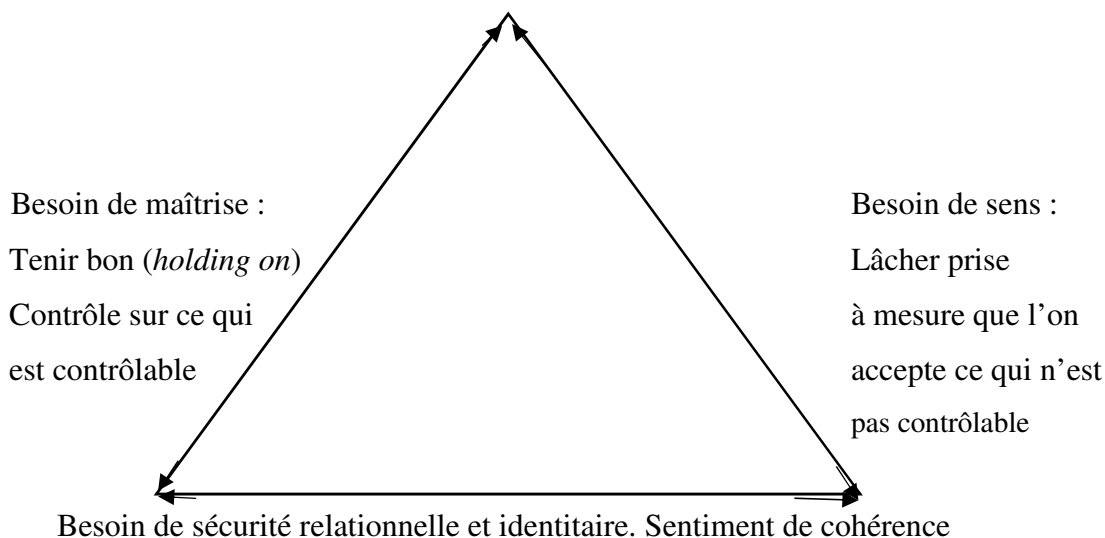
Enfin, quant au rapport à la mort, on peut observer chez nombre de patients une oscillation entre, d'une part, une mort qui puisse être dépassée par l'enfantement et la filiation et, d'autre part, une mort considérée comme « le plus beau moment où l'on sombre » dans la mesure où les somnifères et les weekends, lui permettent de « lâcher prise » face à la pression sociale. (6.2.2. & Demaret, 2019, 80 & 184). Ce sème de l'engloutissement se retrouve dans plusieurs témoignages. Une patiente imagine la maladie comme un *plongeon* dans une piscine et une menace de noyade. Le rétablissement avec l'éventuelle intervention de Dieu est figurée par une *limite* – le fond de la piscine – qui sert d'appui pour « remonter vers la lumière » et « revivre ». La remontée s'effectue alors vers une vie sociale et affective normale. A l'instar d'une autre qui conçoit ses enfantements comme autant de victoires sur la mort, c'est ici la

naissance d'un petit-fils qui permet à la patiente de revivre. Ce *signe* lui suffit à réintégrer l'organisation symbolique (AMR, 2010, 94). Un même *plongeon* est évoqué par une mère à la suite du diagnostic effectué sur son enfant. Mais ici, il ne suffit plus de faire surface, encore faut-il « *s'accrocher* » au « *rivage* », à commencer par la recherche médicale (AMR, 2010, 38-40). Cependant, tous les patients ne rapportent pas cette seule expérience de s'accrocher et de remonter « vers la lumière ». Le sème du *plongeon* est également utilisé par la patiente atteinte de la maladie de Cushing et attendant son deuxième enfant, mais il y s'agit moins de s'accrocher que de procéder « à la recherche d'indices et de portes de sorties » vers un « nouveau monde » (Cushing info, 2020). La *limite* est associée à ce même champ sémantique. Elle est ce fond qui permet de prendre pied et de remonter jusqu'à trouver un rivage auquel s'accrocher. Si la maladie est un « apprentissage » de ses limites qui transforme le rapport au *temps*, « à l'espace et à *soi-même* » (Demaret, 2019, 162), c'est pourtant « en fonction de [ce] soi-même, par rapport à ses limites et à ses envies » que le patient doit choisir de consentir ou non à un acte thérapeutique (172). Il en résulte que la limitation n'est pas ici requise pour émerger à la vie normale et symbolique. Au contraire, c'est le désir de participer à la vie normale qui doit être limité (180-184). En effet, comme l'explique un témoin : « Je n'avais pas envie de me laisser enfermer dans l'idée que parce que j'avais une limite physique, ma vie serait limitée » (Boucand, 2018, 40). Si les limitations imposées par la maladie obligent à une « vie simple » et « sans complication », la vie du malade n'est pas pour autant sans « complexité » (Demaret, 2019, 163-166). Dès lors, pour une autre patiente, ce ne sont plus les limites qu'il convient de rechercher pour donner un sens à sa vie, mais au contraire les failles qui laissent passer la lumière du delà de ces limites :

« Donner du sens à ma vie et que je ne m'enferme pas sur une limite (...) affiner le sens de ma vie (...) c'est à travers les failles que la lumière peut passer, s'il n'y a pas de faille, c'est opaque. » (Boucand, 2018, 28)

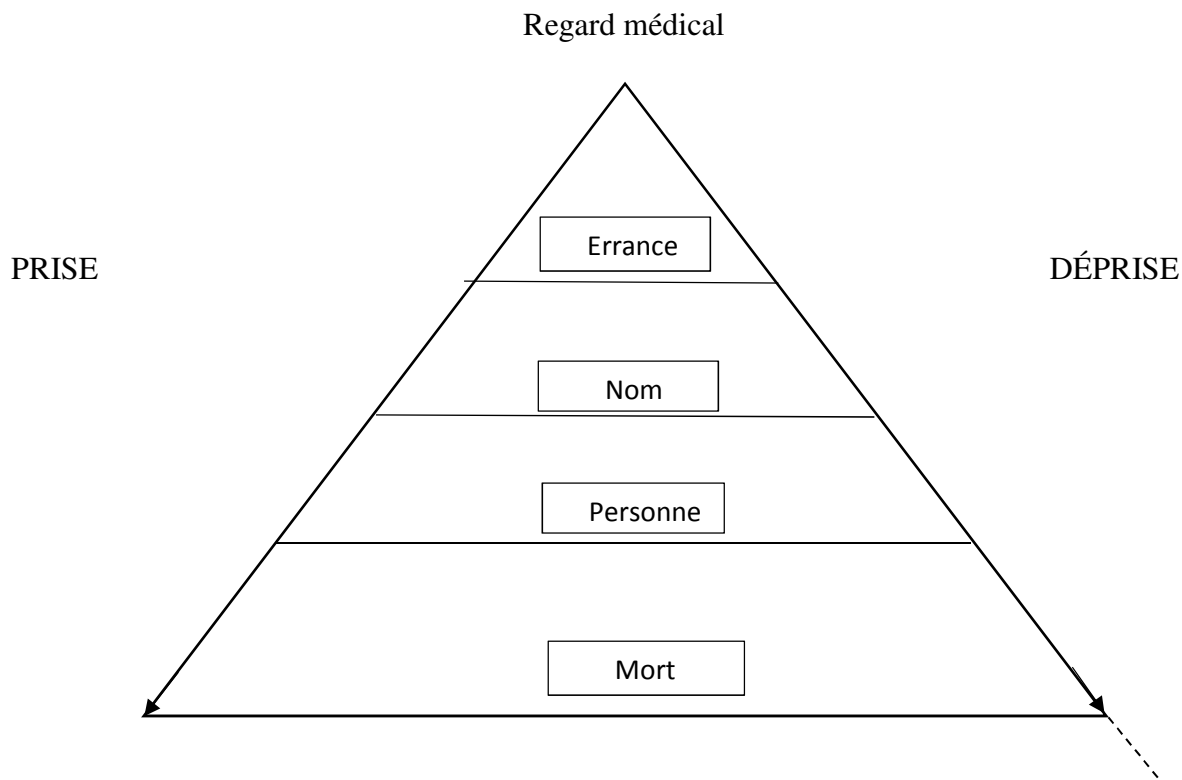
3.5. Formes dynamiques de subjectivation dans le cas de maladie rare

D'une manière générale, ces diverses fluctuations pourraient se résumer aux deux côtés supérieurs du triangle que nous propose Isabelle Aujoulat (2013 & 2008).



Toutefois, bien qu'il provienne d'une recherche inductive à partir de témoignages de patients atteints de maladies chroniques, ce schéma nous semble comporter trois limites. D'une part, il est statique alors que nos témoignages permettent une vision dynamique découverte chez plusieurs patients. D'autre part, la base du triangle forme une synthèse conçue comme une « sécurité identitaire du patient » alors que nous avons décelé des « catastrophes » familiales, affectives, sociales et mentales des patients capables de transformer leur identité. Enfin, il omet de constater comme nous l'avons fait que le processus est subordonné à un regard médical effectif ou, du moins, intériorisé par le regard d'autrui ou du patient lui-même en période pré-médicale. Les raisons de ces différences tiennent à ce qui suit. D'une part, contrairement à nous, l'étude d'Aujoulat consiste à développer la notion d'« empowerment » et, par suite, la suppose. D'autre part, cette même étude considère les maladies chroniques tandis que la nôtre concerne le cas très particulier des maladies rares. Enfin, dans la mesure où, comme son nom l'indique, la psychologie médicale fait partie ou, du moins, prolonge la médecine, l'auteure ignore nécessairement un regard médical présent dès la période pré-médicale. Or, comme le but de la médecine est, dans la mesure du possible, le *status quo ante*, la psychologie ne saurait se départir d'une identité du patient et de son sens qu'elle entend préserver. Nous sortirons donc du cadre de la psychologie pour atteindre une dimension proprement éthique et philosophique. Pour ce faire, nous transformerons le triangle d'Isabelle

Aujoulat en un nouveau triangle nommé « formes dynamiques de subjectivation dans le cas de maladie rare ».



Ce schéma mérite quelques explications. Au triangle d'Aujoulat, nous avons apporté les modifications suivantes. Dans la mesure où notre triangle ne se totalise pas en une synthèse, nous avons remplacé les doubles flèches par des flèches dirigées vers le bas en fonction de notre point de vue dynamique et de la métaphore du plongeur. Nous avons également supprimé les termes « besoin de maîtrise » et « besoin de sens » parce que, comme le montre le point 3.4. de la présente section, les besoins de maîtrise et de sens ne se différencient pas et s'assimilent au besoin de garder son identité en une temporalité continue. Il en résulte que, selon nous, maîtrise, sens et identité se positionnent du côté du « tenir bon » que nous avons traduit par « prise ». Nous avons en outre supprimé « contrôle sur ce qui est contrôlable », non seulement parce qu'il s'agit d'une tautologie, mais encore parce que le côté « déprise » (lâcher prise) n'exclut pas le contrôle. Subséquemment, nous avons aussi supprimé « à mesure que l'on accepte ce qui n'est pas contrôlable » pour cette même raison. Enfin, nous avons supprimé « Besoin de sécurité relationnelle et identitaire. Sentiment de cohérence » pour les motifs qui ont été indiqués au paragraphe précédent. Par ailleurs, nous avons placé le regard médical au sommet, puisque celui-ci s'avère présent dès le début comme le montrent les

témoignages concernant la période pré-médicale. En vertu de notre point de vue dynamique, nous avons divisé notre triangle en quatre périodes : errance, nom, personne et mort. Le terme « errance » ne pose pas de problème. Par « nom », nous entendons le nom de la maladie rare qui est annoncé lors du diagnostic final. Par « personne », nous entendons l'identité biographique du patient selon une temporalité continue. Enfin, par « mort », nous entendons le comportement du patient devant la mort dans la mesure où il atteint une limite du côté « prise », soit le fond de la « piscine » à partir duquel il rebondit jusqu'à l'une des périodes précédentes, alors que du côté « déprise », il cherche et trouve parfois une « lumière à travers les failles » (3.4.) qui mènerait à un « autre monde » au-delà des limites présentes de la médecine. Ajoutons que, pour cette raison, notre triangle demeure ouvert à sa base et que ses deux côtés se rencontrent chez les patients puisque ceux-ci oscillent de l'un à l'autre.

Conclusion accompagnée de quelques pistes d'améliorations

Au terme de ce travail encadré par une méthode allant du théorique à l'empirique pour revenir au théorique, nous avons décelé deux pôles de comportement des patients affectés de maladies rares. Une étude empirique du ressenti personnel des soignants confrontés à ce type de maladie aurait été nécessaire. Cependant, à l'exception de quelques témoins alliant les statuts de soignant et de patient - en l'occurrence Véronique Godin dans notre rapport de stage ainsi qu'Inès Demaret et Marie-Hélène Boucand dans leurs publications – nous n'avons pas trouvé de documents susceptibles de nous satisfaire. En effet, la quasi-totalité des témoignages de soignants en cette matière s'inscrit dans leur seul et strict cadre professionnel. Or, on peut comprendre qu'aucun soignant n'est en mesure d'accepter de se tirer la moindre balle dans le pied. Pour contourner cet obstacle, il aurait été pertinent de procéder à un grand nombre d'interviews anonymes de soignants confrontés aux maladies rares. Hélas, nous n'avons pas eu le temps de réaliser ce travail fastidieux. C'est pourquoi nous serions ravis que quelqu'un entreprenne une telle collecte afin de compléter notre enquête.

Les deux pôles (prise et déprise) que nous avons décelés dans le cadre du présent travail s'inscrivent dans un processus dynamique qui est souvent constaté chez un seul et même patient. Il ne s'agit absolument pas ici de sommer les patients de choisir l'un ou l'autre de ces deux pôles. Le voudraient-ils, ils ne le pourraient pas. Le processus s'effectue sous une forme oscillatoire qui nous paraît impossible à prévoir. Par ailleurs, comme chacun est supposé être le propriétaire de son corps, chacun est bien entendu libre de s'arrêter ou de revenir à des stades antécédents ou encore de dépasser les limites du regard médical officiel ou alternatif actuel si cela lui convient. On peut en effet fort bien imaginer un patient qui, que ce soit par méfiance ou après avoir subi une expérience capitale de la mort, demeure en errance, prenne au pied de la lettre le caractère magique du nom de sa pathologie ou défende à tout prix ce qu'il considère comme son identité personnelle. Certains de ces patients auront fait l'expérience des limites de la médecine. D'autres demeureront à un stade qui s'adapte le mieux à leurs conceptions et à leur ressenti. Le plus important demeure qu'ils parviennent à trouver leur vérité ou du moins une efficacité adéquate à la conduite de leur vie.

Nous n'en sommes pas moins convaincus que les malades dépassant le regard médical actuel peuvent énormément contribuer à faire progresser notre système de soins. Cette conviction

vaut bien sûr également pour les médecines dites alternatives. Nous pensons qu'il serait fort néfaste de passer à côté de cette chance susceptible de combler le fossé entre soignants et soignés au-delà des réalisations de la médecine intégrative et des nombreux avatars pratiques du patient-expert. C'est pourquoi nous nous permettons ci-dessous de proposer quelques pistes d'amélioration susceptibles de répondre à notre problématique des « enjeux éthiques la relation soignant-soigné dans le cas des maladies rares ».

1. Une médecine capable d'intégrer le psychique et le corporel

Nous avons décrit plus haut comment certains médecins faisant face aux maladies rares utilisaient la médecine psychique comme décharge. Nous avons également observé que le statut d'un certain nombre de maladies rares oscillait entre le psychique et le corporel. Force est de constater que ce dualisme participe aux principes de la médecine elle-même divisée entre une médecine psychique et une médecine corporelle. La problématique d'une psychosomatique alliant un dualisme fonctionnel à un monisme de structure face à des médecines alternatives procédant à l'inverse témoigne de l'importance de notre aspiration. Les récentes transformations des soins de santé ont certes consacré une approche bio-psycho-sociale. Il serait cependant dommage que cette expression ne renvoie qu'à un collage issu d'un pâle consensus entre la médecine somatique, la médecine psychique et les services sociaux, fussent-ils soutenus par les sciences humaines. En pratique, cette collaboration s'effectue à partir de lectures personnelles ou durant de rares échanges procédant surtout par téléphone ou par envois écrits. Nous pensons que, dans la situation actuelle, chaque constituant de cette médecine bio-psycho-sociale tentera d'imposer aux autres son point de vue et ses principes épistémiques. La question atteint donc les profondeurs de l'épistémologie actuelle. Le présent travail peut, je pense, y contribuer. En effet, il décèle chez les patients atteints de maladies rares une tendance vers une telle intégration que l'on pourrait désigner sous le nom de « mental », si l'on veut bien accepter qu'à l'instar de la philosophie classique, ce mental soit considéré comme l'idée ou la forme du corps.

2. Une médecine plus attentive à la souffrance qu'à la demande

Nous avons constaté que la souffrance, ou plus simplement la douleur, n'était que rarement considérée comme un symptôme significatif. De même, nous avons remarqué qu'en période thérapeutique, la souffrance était le plus souvent combattue à tâtons par des médications *ad*

hoc sans beaucoup d'égard pour le ressenti des patients. Par ailleurs, nous avons observé que le parcours des patients était souvent déterminé par les filières, corporations, alliances et relations internes au corps médical. Enfin, nul n'est ignorant des liens entre la médecine actuelle, son prix réel, l'incertitude des remboursements et la dépendance de tous aux producteurs et distributeurs de dispositifs médicaux ou de médicaments. Afin de favoriser une médecine indépendante et libérée de la rentabilité immédiate, certaines observations que nous avons faites dans le présent travail nous semblent être fort utiles. En effet, certains patients atteints de maladies rares nous ont montré comment ils pouvaient prendre soin de leur corps à moindre coût dans une recherche personnelle et fondée sur leurs ressentis. Quoique le volet social de cette problématique sort du cadre de notre travail, nous sommes persuadés qu'il pourrait être amélioré si leurs responsables se libéraient des effets d'annonce pour des raisons d'auto-congratulation ou seulement publicitaires.

3. *Une médecine adossée aux diverses possibilités de vie*

Dans ce même ordre d'idée, il nous apparaît fort nocif de limiter le champ de la médecine par des théories anthropologiques nécessairement incapables d'embrasser toutes les potentialités humaines. Le présent travail montre un aperçu de ces limites. Dans la mesure où elle est à l'écoute des patients, c'est notamment à la médecine, mais aussi à l'éthique et à la philosophie, qu'il appartient de déceler ces possibilités de vie qui peuvent contribuer à créer de nouvelles temporalités trop vite assimilées à de la psychose et à une peur irraisonnée de celle-ci. Dans le cas contraire et malgré tous leurs efforts, ces diverses disciplines ne pourront que diminuer la vie et se rendre complices d'un regard mortifère.

4. *Une médecine détective de la maladie et non du malade*

Nous avons exposé que la médecine actuelle ne procède pas seulement à l'identification de la maladie mais également à l'identification du malade alors même qu'elle prône une juste distance entre le malade et sa maladie. Ce faisant, la médecine contribue à l'administration des personnes et à un contrôle social qui ne devrait pas faire partie de son apanage. Un modèle bio-psycho-social mal compris est susceptible d'augmenter l'emprise de cette « biopolitique » dans la vie de chacun. Par ailleurs, certains témoins dont nous avons relayé les considérations dans ce travail regrettent la limitation du nombre de pistes suivies par leurs soignants-détectives. Dans cette mesure, et quoique le diagnostic médical soit supposé procéder suivant un ordre rationnel alliant gravité et probabilité, ce qui du reste est dangereux dans cas de maladies rares, il est pertinent de se demander si les hypothèses et pistes

considérées par les patients affectés de maladies rares, et ce quelle que soit leur apparence farfelue, ne devraient pas être acceptées ou du moins davantage tolérées et investiguées par les soignants au bénéfice de tous. La question, par exemple, de la toxicologie et de la médecine environnementale mériterait une réelle place dans notre monde de plus en plus pollué, compte tenu de l'existence de diverses substances mutagènes et génotoxiques, et des données les plus récentes de l'épigénétique.

5. *Une médecine ouverte aux expérimentations et aux médecines alternatives*

Aucune science, aucun art, aucune technique ne peut se passer des expérimentations réalisées en dehors de son propre champ. Nous évoquons ici non seulement les expérimentations effectuées par les patients atteints de maladies rares mais également les médecines dites alternatives. Quoique certaines puissent être inadéquates et donc dangereuses, ou s'apparenter à de l'escroquerie, elles ne peuvent être toutes dénuées de fondements. En ce qui concerne leur dangerosité, il serait fort limitatif de dénoncer celle-ci sur base des conceptions du seul corps médical dans la mesure où ce dernier demeure dépendant de considérations liées à une situation de concurrence et à son intérêt. Les patients pourraient également participer à de maintes décisions en cette matière. Quant à la possibilité d'escroquerie, il convient de se demander si nous acceptons de vivre au sein d'une société libérale. Si tel est le cas, la liberté de choix des patients confrontés aux maladies rares ne peut être remise en question, et ce d'autant que tout placebo produit quelque effet.

6. *La reconnaissance médicale des patients solidaires au sein des associations*

Nous avons vu que, dans notre pays et à la faveur du succès de la notion de patient-expert, la pratique du partenariat-patient excluait *a priori* toute participation des associations. En outre, cette pratique est importée d'Outre-Atlantique et charrie des préjugés fort éloignés du modèle européen. La situation en France est encore, à l'heure actuelle, fort différente, en raison du modèle républicain. Etant donnés les avantages médicaux dont profitent les malades affiliés aux associations de patients, il nous paraît inacceptable que ces dernières ne puissent devenir une force active au sein de la communauté médicale. Il s'agit également là de l'avenir de la médecine elle-même dans la mesure où celle-ci ne peut qu'accepter cette intégration sous peine de se voir concurrencer par ces associations et d'attiser la méfiance des patients, à commencer par ceux qui sont atteints de maladies rares, jusqu'à en mourir malgré ses illusions d'éternité.

7. Du répit pour les parents. De la considération pour les femmes et les enfants

Notre travail a montré les difficultés rencontrées par les parents confrontés à la maladie rare de leur(s) enfant(s). Ces difficultés sont souvent aggravées par l'incompréhension et la stigmatisation de certaines autorités, institutionnelles ou non, par exemple une école qui considère que ces parents n'en font pas assez ou, au contraire, lorsque la maladie rare leur est révélée, qu'ils en font trop. La ressemblance de certaines maladies rares avec des affections plus communes contribue au discrédit aux conséquences parfois dramatiques. Il en est ainsi par exemple du syndrome de Dravet dont les symptômes sont très semblables à une épilepsie commune. Là encore, en raison de préjugés antiques, ce sont les mères qui sont en première ligne, puisqu'elles sont tenues pour être destinées à s'occuper des enfants non seulement par nombre d'institutions mais aussi par leur(s) partenaire(s). Cette culpabilisation des mères s'accroît d'autant plus lorsque, comme dans l'immense majorité des cas, la maladie qui atteint leur(s) enfant(s) est considérée comme étant d'origine génétique. Dans ces cas, ce sont en effet le plus souvent les mères qui portent le poids de la culpabilité dans la mesure où elles sont davantage tenues socio-culturellement pour avoir « fait » l'enfant, du fait de la grossesse. Cette problématique dépasse de loin les questions strictement médicales puisqu'elle provient à la fois de la distribution des rôles sexués et de l'investissement inégalitaire que placent les deux parents dans les enfants en bas âge. Rappelons qu'une majorité de maladies rares apparaissent avant l'âge de six ans. Il en résulte que les maladies rares témoignent largement de cette situation. Les quelques enfants dont nous avons collecté les témoignages sont, au contraire et forcément, en âge d'écrire. Et certes les plus jeunes ne pourraient écrire sans l'aide d'un aîné. Il n'en reste pas moins que la parole et, a fortiori, l'écriture des enfants sont rarement prises au sérieux. Nous pensons que notre travail peut contribuer à changer la situation, non seulement parce qu'il tient compte de témoignages d'enfants, mais aussi parce que ce que nous avons appelé plus haut des « formes dynamiques de subjectivation » peut s'appliquer à tous les âges. Il serait gravement erroné de confondre ces formes avec des stades psychanalytiques ou du développement psychomoteur humain. En effet, ces formes illustrent une dynamique du mental propre aux patients affectés d'une maladie rare. Il est extrêmement probable qu'un enfant confronté à une telle maladie vive une dynamique semblable, et même plus rapidement que ne pourrait le faire un adulte. Dans cette mesure, nous plaçons pour que les témoignages des enfants soient médicalement tout aussi recevables que ceux d'un adulte.

Bibliographie

ABECASSIS, Philippe et COUTINET, Nathalie, 2015, *Médicaments génériques : pivot de la reconstruction de l'industrie pharmaceutique*, Revue de la régulation, 17, 1^{er} semestre 2015. En ligne : <https://journals.openedition.org/regulation/11143>

ACKER, Françoise, 2006, *Les compétences des malades*, Recherche en soins infirmiers, 2006/4, n°87, pp. 57-65. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-recherche-en-soins-infirmiers-2006-4-page-57.htm>

AF3M (Association française des myélomes multiples), 2013, *Patients ressource*. En ligne : <https://www.af3m.org/l-association/nos-actions/patients-ressources.html>

AMHERDT, Francois-Xavier, 2006, *Paul Ricoeur (1913-2005) et la Bible*, Revue des sciences religieuses, 8/1, 2006. En ligne : <https://journals.openedition.org/rsr/1850>

ALM, (Alliance Maladies Rares), 2009, *Synthèse de l'étude sur les maladies rares "Attentes et besoins des malades et des familles »*, ALM. En ligne : <https://www.alliance-maladies-rares.org/wp-content/uploads/2013/09/synthesevd.pdf>

ALM, 2016, Erradiag, *L'errance diagnostique dans les maladies rares*. ALM. En ligne : <https://fr.calameo.com/read/003972817bb7d085cce09?authid=Sdrfsc2EmbYF>

ARISTOTE, 1997, *Ethique à Nicomaque*, trad. Bodeus, Paris, Garnier-Flammarion, Essai poche.

ARISTOTE, 1999, *Physique*, Livre II, trad. Pellegrin, Paris, Flammarion.

ARISTOTE, 2000, *Métaphysique I*, trad. Tricot, Paris, Vrin.

ARISTOTE, 2004 a, *Catégories. De l'interprétation*, trad. Tricot, Paris, Vrin.

ARISTOTE, 2004 b, *Topiques (Organon VI)*, trad. Tricot, Paris, Vrin.

ASSAYAG, Laure, 2016, *Penser la confiance avec Paul Ricoeur*, Etudes ricoeuriennes, vol. 7, n°2. En ligne : https://www.researchgate.net/publication/322632919_Penser_la_confiance_avec_Paul_Ricoeur

AUGUSTIN (Saint), *Les confessions*, Livre X, VI, 9.

AUJOULAT, Isabelle & al., 2008, *Reconsidering patient empowerment in chronic illness: A critique of models of self-efficacy and bodily control*, Social science and medicine, 65/5, 2008. En ligne : <https://www.nyhealthchallenge.com/uploads/articles/Article4Aujoulat.pdf>

AUJOULAT, Isabelle, 2013, *Introduction à la psychologie de la santé*, séance 5, 13 décembre 2018, UCLouvain.

BARBOT, Janine, 2002, *Les maladies en mouvement. La médecine et la science à l'épreuve du sida*, Paris, Balland.

BARTHES, Roland, 1970, *Mythologies*, Seuil, Paris.

BARTHES, Roland, 1985, *L'aventure sémiologique*, Seuil, Paris.

BATESON & al., 1956, , *Towards a Theory of Schizophrenia*, Behavioral Science, Vol 1, pp. 251–264.

BEAUCHAMP, Tom L. & CHILDRESS, 2008, James F., *Les principes de l'éthique biomédicale*, Paris, Les Belles Lettres.

BERGERON, Henri, 2007, *Les transformations du « colloque singulier » médecin/patient : quelques perspectives sociologiques*, Colloque Les droits des malades et des usagers du système de santé. En ligne : http://www.cso.edu/upload/pdf_actualites/bergeron-colloque-mars2007.pdf

BERKELMANS, Isabelle, 2014, *Généralités sur le spina bifida*, Protocole national de diagnostic et de soin, spina bifida, Centre de référence des Maladies Rares Spina Bifida CHU-Rennes. En ligne : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2014-10/pnds_-_spina_bifida_-_gestion_du_handicap_intestinal_has_juin_2014.pdf

BLONDÉ, Paul, 2014 : *Malade, un Français sur deux ne va pas chez le médecin*, Le Figaro, 31 mars 2014. En ligne : <https://sante.lefigaro.fr/actualite/2014/03/31/22174-malade-francais-sur-deux-ne-va-pas-chez-medecin>

BODIN, Luc, 2009, *Le guide de la médecine globale et intégrative : Toutes les médecines qui vont changer votre vie*, Albin Michel, Paris.

BOUCAND, Marie-Hélène, 2011, *La survenue des maladies rares : une vulnérabilité commune*, Dire la maladie et le handicap, Érès, Toulouse.

BOUCAND, Marie-Hélène, 2018, *Une approche éthique des maladies rares génétiques*, Paris, Érès, Toulouse.

BOUCHACOURT, Cloé, 2014, *Les patients « Heartsink » : la prise en charge de ces patients difficiles en médecine générale*. DES / Université Paris 7. En ligne : http://www.bichat-larib.com/publications.documents/4715_BOUCHACOURT_these.pdf

BOUDIER, Fabienne & al., 2012, *L'émergence du patient-expert : une perturbation innovante*, Innovation, 2012/3, n°39, pp. 13-25. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-innovations-2012-3-page-13.htm>

BOULÉ, Rachel & SCHMIT BRIACHETTI, Roseline, 2012, *Vie pénitentiaire, liens sociaux et affectivité volée*, ch. 4.4., Haute école de travail social de Genève. En ligne : <https://www.institut-numerique.org/44-viktor-von-weizsacker-506afcb0d7add>

BREIL, Fleur, ROSENBLUM, Ouriel & LE NESTOUR, Annick, 2010, *Les troubles du sommeil du bébé et du jeune enfant : revue de la littérature et analyse psychodynamique*, Devenir 2010 - 2/22, pp. 133-162. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-devenir-2010-2-page-133.htm>

BUDOWSKI, Max & GAY, Bernard, 2005, *Comment former les futurs généralistes ? De la difficulté des généralistes de nombreux pays à enseigner dans les écoles ou les facultés de médecine. Petite histoire américaine racontée par Kerr White en 1997*, Revue Exercer, nov.-déc. 2005, n°75, pp.142-144. En ligne : https://nice.cnge.fr/IMG/pdf/carre_de_white3.pdf

CANGUILHEM, Georges, 1966, *Le Normal et le pathologique*, Paris, PUF.

CARRICABURU, Danièle & MENORET, Marie, 2004, *Sociologie de la santé. Institutions, professions et malades*. Paris, Armand Collin.

CARTUYVELS, Yves, 2005, *Guerre des psys ou enjeu de société ?*, La libre Belgique, 23/09/2005. En ligne : <https://www.lalibre.be/debats/opinions/guerre-des-psy-ou-enjeu-de-societe-51b88ba9e4b0de6db9acb792>

CASTEL, Patrick, 2005, *Le médecin, son patient et ses pairs, Une nouvelle approche de la relation thérapeutique*, Revue française de sociologie, 2005/3, pp. 443-467. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-francaise-de-sociologie-1-2005-3-page-443.htm>

CHERBONNIER, Alain, 2011, *Démocratie sanitaire. La participation des usagers au système de soins*, Question santé. En ligne : <https://questionsante.org/nos-publications-periodiques/bruxelles-sante/anciens-numeros/112-bs-64/471-democratie-sanitaire>

CHU/UCL, site de Mont-Godinne, *La psychosomatique*. En ligne : http://www.uclmontgodinne.be/files/2016-10-26_p_1-2.html

CLÉMENT, Michel, 2001, *Le temps mystique dans la poésie spirituelle du XVIIème siècle*, Littératures classiques, 43, pp. 195-204. En ligne : https://www.persee.fr/doc/licla_0992-5279_2001_num_43_1_1578

COLLINET, Séverine et AVENEL, Céline, 2017, *Vécus croisés de médecins et de patients. Le cas de l'annonce diagnostique d'une maladie rare*, Les cahiers du CERFEE, 44 – 2017. En ligne : <https://journals.openedition.org/edso/2146>

COMMISSION EUROPÉENNE, 2000, *Règlement (CE) n° 847/2000 de la Commission, du 27 avril 2000, établissant les dispositions d'application des critères de désignation d'un médicament en tant que médicament orphelin et définissant les concepts de « médicament similaire » et de « supériorité clinique »*. Journal officiel n° L 103 du 28/04/2000. En ligne : <https://eur-lex.europa.eu/legal-content/FR/TXT/HTML/?uri=CELEX:32000R0847&from=FR>

COMMISSION EUROPÉENNE, 2003, *Communication from the Commission on Regulation (EC) No 141/2000 on orphan medicinal products*. Official Journal of the European Union 2003;C178:2.

COMMISSION EUROPÉENNE, *Inventory of Union and Member State incentives to support research into, and the development and availability of orphan medicinal products, State of play 2015*, p.3. En ligne : https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/files/orphanmp/doc/orphan_inv_report_20160126.pdf

COMMISSION EUROPÉENNE, 2017, *European reference network*, Union européenne. En ligne : https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/2017_brochure_en.pdf

COULOUBARITSIS, Lambros, 1983, *L'être et l'un chez Aristote*, Revue de philosophie ancienne, vol.1, n°2, Bruxelles, Ousia.

DEANS, Stéphane, 2018, *Syndrome d'Ehlers-Danlos de type hypermobile : mise au point des signes, symptômes et traitements après une histoire contrariée*, Revue de la faculté de médecine et de médecine dentaire de l'université de Louvain, Oct. 2018. En ligne : <https://www.louvainmedical.be/fr/article/syndrome-dehlers-danlos-de-type-hypermobile-mise-au-point-des-signes-symptomes-et>

DE BLOCK, Maggie, 2016, *L'Autriche s'associe à l'initiative du Benelux en matière de médicaments orphelins*, Communiqué de presse du 17 juin 2016. En ligne : <https://www.deblock.belgium.be/fr/l%E2%80%99autriche-s%E2%80%99associe-%C3%A0-l%E2%80%99initiative-du-benelux-en-mati%C3%A8re-de-m%C3%A9dicaments-orphelins>

DE CERTEAU, Michel & CIFALI, Mireille, 2002, *Entretien, mystique et psychanalyse*, Espace-temps, 80-81, pp. 156-175. En ligne : https://www.persee.fr/doc/espat_0339-3267_2002_num_80_1_4209

DE LA BERGE & MONNERET, 1938 : *Compendium de médecine pratique*, Rapport de l'Académie des sciences du 12 février 1938, Béchet jeune, libraire de la faculté de médecine, Paris.

DE VICENZO, Mario, 2017, *L'effacement de l'autre ou le manque d'empathie*, Corps & psychisme, 2, n°4, pp. 43-57. En ligne : https://www.academia.edu/36578042/L_Effacement_de_l_autre_ou_le_manque_d_empathie_Corps_and_Psychisme_2017_2_N_4_p_43_57

DE VARAX, Ariadne & al., 2003, *Etudes relatives aux médicaments orphelins, Phase I*, Alcimed. En ligne : https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/files/orphanmp/doc/pricestudy/rapport_final_final_partie_1_web_en.pdf

DELVENNE, C., 2012, *Introduction à l'« Evidence Based Medicine » (EBM)*, Université de Liège.

DENIS, Alain & al, 2009, *Politiques relatives aux maladies rares et aux médicaments orphelins*, KCE (Centre fédéral d'expertise en soins de santé). En ligne : <https://kce.fgov.be/sites/default/files/atoms/files/d20091027331.pdf>

DENIZEAU, Laurent, 2013, *L'expérience de la douleur, une activité symbolique ?* Anthropologie et santé, 7/2013. En ligne : <https://journals.openedition.org/anthropologiesante/1130>

DEMARET, Inès, 2019, *La damnation des maladies orphelines*, La boîte à Pandore, Paris.

DRIELSMA, Pierre, 2012, *Télémédecine et première ligne*, Santé conjugée, juillet 2012, n°61. En ligne : <https://www.maisonmedicale.org/Telemedecine-et-premiere-ligne.html>

DETOUVILLE, Tiphaine, 2018, *L'errance diagnostique dans les maladies rares*, Thèse de doctorat en pharmacie, HAL. En ligne : <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01932874/document>

DUPUIS, Michel, 2010, *L'empathie comme outil herméneutique du soi. Notes sur Paul Ricoeur et Heinz Kohut*, Études ricoeuriennes, Vol.1, n°1, pp. 9-20. En ligne : https://www.researchgate.net/publication/48383029_L'empathie_comme_outil_hermeneutique_du_soi Note sur Paul Ricoeur et Heinz Kohut

EMANUEL, Ezekiel J. & EMANUEL, Linda L., 1992, *Four models of the physicians-patients relationship*, JAMA, 22 avril 1992. En ligne : https://www.imgwf.uni-luebeck.de/fileadmin/oeffentlich/Emanuel_4models_1992.pdf

ENGLEBERT, Jérôme & al., 2018, *Hyper-réflexivité et perspective en première personne : un apport décisif de la psychopathologie phénoménologique contemporaine à la compréhension de la schizophrénie*, L'évolution psychiatrique, 83, pp.77-85. En ligne : https://orbi.uliege.be/bitstream/2268/210485/4/Englebert_Hyper-r%C3%A9flexivit%C3%A9%20et%20perspective%20en%20premi%C3%A8re%20personne.pdf

ECRD, 2005, *Conférence européenne sur les maladies rares, Introduction*, pp. 11-13, *Epidémiologie*, pp. 17-19, Luxembourg. En ligne : https://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/ev_pre2005_frep_fr.pdf

EMA (european medicine agency), 2006, *Guideline on clinical trials in small populations*, Doc. Ref. CHMP/EWP/83561/2005. En ligne : https://www.ema.europa.eu/en/documents/scientific-guideline/guideline-clinical-trials-small-populations_en.pdf

EURORDIS, 2007, *Survey of the delay in diagnosis for 8 rare diseases in Europe*. En ligne : https://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/Fact_Sheet_Eurordiscare2.pdf

EURORDIS, 2010, *The voice of 12.000 patients. Experience and expectations of rare disease patients on diagnosis and care in Europe*, 2010, p. 121. En ligne : https://www.eurordis.org/IMG/pdf/voice_12000_patients/EURORDISCARE_FULLBOOKr.pdf

EURORDIS, 2011, *Nouvelle enquête d'Eurordis sur l'accès aux médicaments orphelins en Europe*. En ligne : <https://www.eurordis.org/fr/content/nouvelle-enquete-d%E2%80%99eurordis-sur-l%E2%80%99acces-aux-medicaments-orphelins-en-europe>

EURORDIS, 2015, *Appel aux organismes payeurs pour améliorer l'accès aux médicaments*. En ligne : <https://www.eurordis.org/fr/news/appel-aux-organismes-payeurs-pour-ameliorer-l-acces-aux-medicaments>

EURORDIS, 2019 a, *Qui sommes-nous ?* En ligne : <https://www.eurordis.org/fr/qui-nous-sommes>

EURORDIS, 2019 b, *Les médicaments orphelins*, Accueil. En ligne : <https://www.eurordis.org/fr/les-medicaments-orphelins>

EURORDIS, 2019 c, *Qu'est-ce qu'une maladie rare ?* En ligne : <https://www.eurordis.org/fr/content/qu%E2%80%99est-ce-qu%E2%80%99une-maladie-rare>

EYDALEINE, Claire, 2014, *La représentation de l'empathie pour les internes en médecine générale*, Médecine humaine et pathologie, 2014. Université de Paris Descartes. En ligne : <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01116642/document>

FAINZANG, Sylvie, 2006, *La relation médecins-malades : information et mensonge*, Paris, PUF.

FAINSANG, Sylvie, 2012, *L'automédication ou les mirages de l'autonomie*, Paris, PUF.

FERREIRA, Cristina, 2014, *Qualifier la douleur inexplicable : conflits de jugement autour de la fibromyalgie et du trouble somatoforme douloureux*, Socio-logos, n°9, 2014. En ligne : <https://journals.openedition.org/socio-logos/2860?lang=en>

FOLSCHEID, Dominique, 1996, La médecine comme praxis, un impératif éthique fondamental, Laval théologique et philosophique, 52(2), pp. 499-509. En ligne : <https://www.erudit.org/fr/revues/ltp/1996-v52-n2-ltp2155/401007ar.pdf>

FONDATION ROI BAUDOUIN, 2014, *Une nouvelle approche pour les maladies rares*. Série Zoom. En ligne : <https://www.kbs-frb.be/fr/Activities/Publications/2014/310000>

FOUCAULT, Michel, 1966, *Les mots et les choses*, Paris, Gallimard, Seuil.

FOUCAULT, Michel, 1976, *Histoire de la folie à l'âge classique*, Paris, Gallimard.

FOUCAULT, Michel, 1984, *Histoire de la sexualité, Vol. 3, Le souci de soi*, Paris, Gallimard.

FOUCAULT, Michel, 1993, *Dits et écrits*, t. I, « Message ou bruit ? » (1966), Paris, Gallimard, pp. 557-560.

FOUCAULT, Michel, 1994, « La situation de Cuvier dans l'histoire de la biologie », *Dits et écrits*, t. II, Paris, Gallimard, pp. 30-36.

FOUCAULT, Michel, 1997, *Il faut défendre la société*, Paris, Seuil.

FOUCAULT, Michel, 2001, *Herméneutique du sujet*, cours au collège de France (1981-1983), Paris, Gallimard.

FOUCAULT, Michel, 2017 (1963), *Naissance de la clinique*, Paris, PUF.

FRAGU, Philippe, 2004, La relation médecin-patient. Histoire d'une transformation, Éthique et santé, vol. 1, janvier 2004. En ligne : <https://www.em-consulte.com/en/article/82761>

GAMBRA, José Miguel, 2013, *La définition des relatifs dans les Catégories et son emploi dans les Topiques*, Philosophie antique, 13/2013, pp. 225-242. En ligne : <https://journals.openedition.org/philosant/908>

GAULD, Christophe, 2019, *Qu'est-ce que l'herméneutique diagnostique ?*, ffhal-02084678f. En ligne : <https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-02084678/document>

GERICKE, C. A. & al., 2005, *Ethical issues in funding orphan research and development*, Journal of medical ethics, 31, 164-168.

GIDDENS, Anthony, 1991, *Modernity and self identity*, Cambridge, Policy press.

GILLON, L.- B., 1937 : *La théorie des oppositions et la théologie du péché au XIIIème siècle*, Paris, Vrin.

GIOVANNANGELI, Daniel, 2001, *Le retard de la conscience. Husserl, Sartre, Derrida*, Bruxelles, Ousia.

GIRARD Gilles & GRAND'MAISON, Paul, 1993, *L'approche négociée. Modèle de la relation patient/médecin*. En ligne : <https://bv.univ-poitiers.fr/access/content/group/edb1a182-b8f3-4062-aa81-5283b64b421a/resspub/6%20Enseignements%20th%C3%A9oriques/Outils%20p%C3%A9dagogiques%20promotion%202012/S%C3%A9minaires/S3/S%C3%A9m3%20niveaux%20de%20n%C3%A9gociation.pdf>

GOPAL, Rashmi & al., 2014, *Rare diseases challenges and opportunities*, « Rare diseases in the Age of Health 2.0 », Communication in Medical and Care Compunetics 4, R.K. Bali & al. eds., Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg.

GROSSMANN, Frank & al., 2014, *The empowered patient in the health system of the future*, Research fondation Orphanbiotec, Medical and care compunetics, 4.

GROUPE DE TRAVAIL MALADIES RARES, sans date (SD), *Les maladies rares. Enquête sur la situation des personnes atteintes de maladies rares au Grand-Duché de Luxembourg*. En ligne : <http://sante.public.lu/fr/publications/m/maladies-rares-enquete-lux/maladies-rares-enquete.pdf>

FREIDSON, Eliot, 1984, *La profession médicale*, Paris, Payot.

HAMONET, Claude, 2013, *Maladie ou syndrome d'Ehler-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être mis en question*. En ligne : http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed.htm

HARDLEY, Michael, 2004, *Internet et société : reconfiguration du patient et de la médecine ?*, Sciences sociales et santé, mars 2004, vol. 22. En ligne : https://www.persee.fr/doc/sosan_0294-0337_2004_num_22_1_1607

HEGELSON, Vicki S., & NOVAK, Sarah, 2007, *Illness Centrality and Well-Being Among Male and Female Early Adolescents with Diabetes*, Journal of pediatric psychology, 5/2007, pp. 260-272. En ligne : https://www.researchgate.net/publication/6947409_Illness_Centrality_and_Well-Being_Among_Male_and_Female_Early_Adolescents_with_Diabetes

HENRAR, Séverine et al., 2015, *Maladies rares et médicaments orphelins en Belgique et dans l'Union européenne : où en est-on ?*, Revue de la faculté de médecine et de médecine dentaire de l'université catholique de Louvain, Décembre 2015. En ligne : <https://www.louvainmedical.be/fr/article/maladies-rares-et-medicaments-orphelins-en-belgique-et-dans-lunion-europeenne-ou-en-est>

HENRARD, S. & HERMANS, C., 2015, *Maladies rares et médicaments orphelins en Belgique et dans l'Union européenne : où en est-on ?*, Louvain médical.

HERZLICH Claudine, 1969, *Santé et maladie. Analyse d'une représentation sociale*, Paris, Mouton-EHESS.

HUYARD, Caroline, 2009, *How did uncommon disorders become 'rare diseases'? History of a boundary object*, Wiley online library, Sociology of health and illness, En ligne : <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1467-9566.2008.01143.x>

HIPPOCRATE, 1986, *La consultation*, Paris, Hermann.

INAMI, 2019, *Les médicaments orphelins*.

En ligne : <https://www.inami.fgov.be/fr/themes/cout-remboursement/par-mutualite/medicament-produits-sante/remboursement/orphelin/Pages/default.aspx>

INSTITUTE OF MEDICINE, 2001, *Crossing the quality chasm : a new health system, for the 21st century*, National academy of sciences, mars 2001. En ligne : <http://www.nationalacademies.org/hmd/~media/Files/Report%20Files/2001/Crossing-the-Quality-Chasm/Quality%20Chasm%202001%20%20report%20brief.pdf>

JALLIFER, Cassandre, *La fibromyalgie, une maladie invisible très invalidante*, Le Figaro santé, 2018. En ligne : <https://sante.lefigaro.fr/article/la-fibromyalgie-une-maladie-invisible-tres-invalidante/>

JAUNAIT, Alexandre, 2003, *Comment peut-on être paternaliste ? Confiance et consentement dans la relation médecin-patient*, Raison politique, 2003/3. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-raisons-politiques-2003-3-page-59.htm>

JAUNAIT, Alexandre, 200, *La relation de coopération médicale et l'asymétrie médecin-patient*, Science sociale et santé, 2007/2 (vol. 25), pp. 67-72. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-sciences-sociales-et-sante-2007-2-page-67.htm>

KLEIN, Alexandre, 2012, *Contribution à l'histoire du patient contemporain. L'autonomie en santé : du self-care au bio-hacking*, Histoire, médecine et santé, 1, printemps 2012, p.22. En ligne : <https://journals.openedition.org/hms/230>

KNOBÉ, Sandrine, 2009, *Logiques des engagements des malades dans les associations contre le cancer*, Socio-logos, 4/2009. En ligne : <https://journals.openedition.org/socio-logos/2346>

KOICHI, Mikami, 2017, *Orphan in the market : the history of orphan drugs policy*, Oxford academic, Social history of medicine, 27 nov. 2017.

En ligne : <https://academic.oup.com/shm/article/32/3/609/4663001>

KRAJNOVIC, Dusanka, 2012, *Ethical and Social Aspects on Rare Diseases*, Filozofja, Drustvo XXIII (4).

KRISTEVA, Julia, 2010, *La séduction mystique*, M (supplément au Monde) du 2 déc. 2010. En ligne : <http://www.kristeva.fr/PDF/la-seduction-mystique.pdf>

KRONEMAN, Madelon, 2005, *EurodisCare 2, une enquête sur les délais diagnostiques en Europe pour huit maladies rares*, Conférence européenne sur les maladies rares, 2005, p. 29. En ligne : https://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/ev_pre2005_frep_fr.pdf

KÜBLER-ROSS, Elisabeth, 1964, *On death and dying. What the dying have to teach doctors, nurses, clergy and their own families*, Scribner, (1916) 1964. En ligne : <https://www.amazon.fr/Death-Dying-Elisabeth-Kubler-ross/dp/B002B07OQK>

LAMBERT, Maxime, 2013, *Maladie rare et maladie orpheline. De quoi s'agit-il ?*, Maxisciences, 2013. En ligne : https://www.maxisciences.com/maladie-rare/maladie-rare-et-maladie-orpheline-de-quoi-s-agit-il_art28764.html

LANNOY Nathalie & al, 2019, *Quels sont les défis pour la prise en charge des maladies rares : état des lieux en Europe et en Belgique*, Revue de la faculté de médecine et de médecine dentaire de l'université catholique de Louvain, février 2019. En ligne : <https://www.louvainmedical.be/fr/article/quels-sont-les-defis-pour-la-prise-en-charge-des-maladies-rares-etats-des-lieux-en-europe-et>

LAPLANTINE, François, 1984, *Jalons pour une anthropologie des systèmes de représentations de la maladie et de la guérison dans les sociétés occidentales contemporaines*, Histoire, économie et société, 3-4, pp. 641-650. En ligne : https://www.persee.fr/doc/hes_0752-5702_1984_num_3_4_1383

LAPLANTINE François et RABEYRON Paul-Louis, 1987, *Les médecines parallèles*, Paris, PUF, Que sais-je.

LARGENT Emily A., & PEARSON, Steven D., 2012, *Wich orphans will find a home ? The rule of rescue in resource allocation for rare diseases*, Hasting center report, Ja-Fév. 2012.

LAROUSSE, 2020, Dictionnaire. En ligne : <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais>

LASH, Scott, 2002, *Critique of information*, London, SAGE. En ligne : <https://books.google.be/books?hl=fr&lr=&id=10PCswgtvzcC&oi=fnd&pg=PP2&dq=lash+S.+critique+of+information&ots=vnDLPUIEIE&sig=1ouCPhAmOdCOsv9WIrOuZwQpqJg#v=onepage&q=lash%20S.%20critique%20of%20information&f=false>

LAZOR, Romain & D'AMATO SIZONENKO, Loredana, 2011, *Maladies rares et médicaments orphelins : un enjeu de santé publique*, Bulletin des médecins suisses, 2011 ;92 :28/29., p. 1085.

LECIMBRE, E. & al., 2002, *Le rôle des associations de patients dans le développement de l'éducation thérapeutique en France*, Santé publique, 2002/4 (vol.14), pp. 389-401. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-sante-publique-2002-4-page-389.htm>

LEEM, 2016, *L'engagement du LEEM pour les maladies rares. Nos 20 propositions*. En ligne : https://www.leem.org/sites/default/files/L-engagement-du-Leem-pour-les-Maladies-Rares-Nos-20-propositions_0.pdf

LEGIFRANCE, 2015, *Arrêté du 14 janvier 2015 relatif au cahier des charges des programmes d'éducation thérapeutique du patient*. En ligne :

<https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000030135866&categorieLien=id>

LEPIECE, Brice., « C'est psychosomatique docteur... !!?? », WFSP2102, décembre 2018.

LEQUOTIDIENDUMEDECIN.fr, Les maladies rares en chiffres, 2019. En ligne : <https://www.lequotidiendumedecin.fr/archives/les-maladies-rares-en-chiffres>

LIENARD, Aurore & al., 2016, *Le processus d'annonce d'un diagnostic*, SPF Santé publique, Bruxelles. En ligne : https://www.health.belgium.be/sites/default/files/uploads/fields/fpshealth_theme_file/processusannoncediagnostic.pdf

LONFA, Joëlle, 2004, *Archéologie de la notion d'analogie d'Aristote à Saint Thomas d'Aquin*, Archive d'histoire doctrinale et littéraire du Moyen-âge, 2004/1, tome 171, pp. 35-107, Paris, Vrin.

LOTTIN, Dom Odon, 1937 : *Les philosophes belges*, T. XIV, « Le Quodlibet XV et trois questions ordinaires de Godefroid de Fontaines », Edition de l'institut supérieur de philosophie, Louvain, 1937.

LUCAS, Jean-Pierre, 2011, *Prendre soin. Anamnèse, Témoignage, Aveux, Preuves documentaires*, Études ricoeuriennes, vol. 2, n°1, 179-197. En ligne : https://www.researchgate.net/publication/304469702_Prendre_Soin_Anamnese_Temoignages_Aveux_Preuves_documentaires

MALADIES RARES INFO SERVICE, 2012, *Les résultats 2011 de l'observatoire des maladies rares*, En ligne : https://www.maladiesraresinfo.org/assets/pdf/Observatoire_maladies_rares_2011_Maladies_Rares_Info_Services.pdf

MARIN, Claire, 2013, *Hors de moi*, Paris, PUF.

MARION, Jean-Luc, 1993, *Sur l'ontologie grise de Descartes*, Paris, Vrin.

MASQUELET, Alain-Charles, 2007, *Mutations du regard médical*, Les cahiers du Centre Georges Canguilhem, 2007/1, pp. 57-68. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-les-cahiers-du-centre-georges-canguilhem-2007-1-page-57.htm>

MEULEMANS, Sophie, 2019, *Rapport de stage*, Université de Namur.

MEULIEN, Paul & al., 2014, *Rare diseases : How genomics has transformed thinking, diagnoses and hope for affected families*, « Rare diseases in the Age of Health 2.0 », Communication in Medical and Care Compunetics 4, R.K. Bali & al. eds., Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg.

MICHEL, Johann, 2004, *Le modernisme paradoxal de Paul Ricoeur*, Archives de Philosophie, 2004/4 (Tome 67), pp. 643 – 657.

MILLSTINE, Denise, 2018, *Types de médecine complémentaire et alternative*, Le manuel MSD, version professionnels. En ligne : <https://www.msmanuals.com/fr/professional/sujets-sp%C3%A9ciaux/m%C3%A9decines-int%C3%A9gratives,-compl%C3%A9mentaires-et-alternatives/types-de-m%C3%A9decine-compl%C3%A9mentaire-et-alternative>

MOLLET, Camille, 2013, *Maladies rares en médecine générale : connaissance des outils d'aide à la prise en charge par les médecins généralistes du Nord-Pas-de-Calais*, Thèse en médecine, Université de Lille 2, 2013. En ligne : <https://pepite-depot.univ-lille2.fr/nuxeo/site/esupversions/3418eeb0-4a75-4cc5-8d93-6f1a672a5817>

NERON, André, 2019, *Pourquoi un modèle du patient partenaire pour la Belgique*, Soirée de formation, ULB.

NEYRET, Adner, 2018, *Evolution de la relation médecin-patient à l'heure de la transition épidémiologique : comment s'y former ?*, Thèse pour l'obtention du diplôme d'Etat de docteur en médecine, Université de Bordeaux, HAL, pp. 23 et ss. En ligne : <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01721998/document>

NUNES DA SILVA, Everton & al., 2015, *Economic evaluation in the context of rare diseases : is it possible ?*, Methodological issues, Saude publica, Rio de Janeiro.

OMS, 1946, *Constitution*. En ligne : <https://www.who.int/fr/about/who-we-are/constitution>

OMS, 2013, *Maladies chroniques*. En ligne : https://www.who.int/topics/chronic_diseases/fr/

ONKELINX, Laurette, 2013, *Plan belge pour les maladies rares*, Bruxelles. En ligne : https://www.health.belgium.be/sites/default/files/uploads/fields/fpshealth_theme_file/plan_belge_maladies_rares.pdf

ORPHANET, 2017, *Liste des médicaments pour les maladies rares en Europe. Autorisations de mise sur le marché de la Communauté européenne par procédure centralisée*, Les cahiers d'Orphanet. En ligne : https://www.leem.org/sites/default/files/liste_des_medicaments_orphelins_en_europe.pdf

ORPHANET, 2019 a, Point d'entrée Belgique du site Orphanet, *A propos des médicaments orphelins*, 2019. En ligne : <http://www.orpha.net/national/BE-FR/index/%C3%A0-propos-des-m%C3%A9dicaments-orphelins/>

ORPHANET, 2019 b, La phénylcétonurie, Encyclopédie Orphanet grand public, Maladies rares info service. En ligne : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Phenylcetonurie-FRfrPub611v01.pdf>

ORPHANET, 2020, *Prévalence des maladies rares : Données bibliographiques. Classement par prévalence ou incidence décroissante ou par nombre publié de cas*, Les cahiers d'Orphanet. En ligne : https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Prevalence_des_maladies_rares_par_prevalence_decroissante_ou_cas.pdf

PARLEMENT ET CONSEIL EUROPÉEN, 2000, *Règlement (CE) N° 141/2000 du 16 décembre 1999 concernant les médicaments orphelins*. Journal officiel des Communautés

européennes, En ligne : https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/files/eudralex/vol-1/reg_2000_141_cons-2009-07/reg_2000_141_cons-2009-07_fr.pdf

PARSON, Talcott, 1991 (1951), *The social system*. Chap. X : « Social structure and dynamic process : the case of modern medical practice », Londres, Routledge & Kegan. En ligne : <http://excerpts.numilog.com/books/9782760535213.pdfhttp://home.ku.edu.tr/~mbaker/CSHS503/TalcottParsonsSocialSystem.pdf>

PÉLICAND, Julie, 2012, *Le self-care chez l'adolescent ayant un diabète de type 1*, Prom. : Aujoulat, Isabelle ; Charlier, Dominique UCL, <http://hdl.handle.net/2078.1/114662>

PIERRON, Jean-Philippe, 2007, *Une nouvelle figure du patient ? Les transformations contemporaines de la relation de soin*, Science sociale et santé, vol. 25, sept. 2007. En ligne : https://www.persee.fr/doc/sosan_0294-0337_2007_num_25_2_1858

PLATON, *Phèdre*, 2007, Le livre de poche, Paris, Hachette.

PLATON, 2016, *La république*, Paris, Garnier-Flammarion, Essai (poche).

POMEY, Marie-Pascale & al., 2015, *Le « Montreal model » : enjeux du partenariat relationnel entre patients et professionnels de la santé*, Santé publique, 2015/HS, pp. 41-50. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-sante-publique-2015-HS-page-41.htm>

PORTES, Louis, 1954, « Du consentement du malade à l'acte médical », Communication à l'Académie des sciences morales et politiques, 30 ja. 1950, *A la recherche d'une éthique médicale*, Paris, PUF.

POULAIN, Jacques, 2013, *Communication et écriture : un différend phénoménologique entre Paul Ricoeur et Jacques Derrida à Montréal en 1971*, Fabula / Les colloques, L'héritage littéraire de Paul Ricoeur. En ligne : <http://www.fabula.org/colloques/document1891.php>

RENAHY, Emilie, 2008, *Les inégalités sociales face à l'internet-santé. Enseignements tirés d'une enquête internationale*, chapitre premier d'un doctorat de santé publique soutenu le 16 mai 2008 à l'Inserm et à l'Université Pierre-et-Marie-Curie de Paris. En ligne : <http://excerpts.numilog.com/books/9782760535213.pdf>

REVILLOT, Jean-Marie, 2016, *Manuel d'éducation thérapeutique du patient*, Dunod, Paris.

RIBSTEIN, Jean, 2016, *Le symptôme et le signe*, Académie des sciences et des lettres de Montpellier, Séance publique du 4 janvier 2016. En ligne : https://www.ac-sciences-lettres-montpellier.fr/academie_edition/fichiers_conf/RIBSTEIN-2016.pdf

RICOEUR, Paul, 1960, *Philosophie de la volonté. Tome II. Finitude et culpabilité*, Paris, Aubier.

RICOEUR, Paul, 1975, *La métaphore vive*, Paris, Seuil.

RICOEUR, Paul, 1990, *Soi-même comme un autre*, Paris, Seuil.

RICOEUR, Paul, 1992, *La souffrance n'est pas la douleur*, Psychiatrie française. En ligne : http://www.moteurline.apf.asso.fr/IMG/pdf/La_souffrance_n_est_pas_la_douleur.pdf

RICOEUR, Paul, 1996, *Les trois niveaux du jugement médical*, Paris, Esprit.

RICOEUR, Paul, 2000, *La mémoire, l'histoire, l'oubli*, Paris, Seuil.

RICOEUR, Paul, 2001 a, "Autonomie et vulnérabilité, in *Le Juste 2*, Paris, Esprit.

RICOEUR, Paul, 2001 b, *Le juste II*, Paris, Esprit.

RICOEUR, Paul, 2005, *Parcours de reconnaissance*, deuxième étude, chapitre II, « Une phénoménologie de l'homme capable », Paris, Gallimard, Folio, pp. 149-177.

ROBERT (Le mini _), 1995, Paris, Le Robert.

RODRIGEZ-MONGUIO et al., 2017, *Ethical imperatives of timely access to orphan drugs : is it possible to reconcile economic incentives and patients'health needs ?*, Orphanet journal of diseases.

SASS, Louis A., 2013, *Altération du self et schizophrénie : structure, spécificité, pathogénèse*, Recherches en psychanalyse, 2, n° 16, pp. 111-128. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-recherches-en-psychanalyse-2013-2-page-111.htm>

SAURER, A., 2004, *L'approche psychosomatique du médecin de premier recours (MPR), ou l'approche à deux cartes, une carte géographique et une carte géologique*, Revue médicale suisse, vol. 0.23684. En ligne : <https://www.revmed.ch/RMS/2004/RMS-2476/23684>

SIROTA, Pinkhas ; Frydman, Mosche & Sirota Léa, 1990, *Schizophrenia and Marfan syndrom*, The british journal of psychiatry, 157/3, 433-436. En ligne : <https://search.proquest.com/openview/1b9162ee738b62f4c9186ee383bd8bf3/1?pq-origsite=gscholar&cbl=40635>

SISKOU, Maryse, 2008, Georges Libman Engel (1913-1999). *Le modèle biopsychosocial et la critique du réductionnisme biomédical*, Le journal des psychologues, 2008/7 (n°260), pp. 52-55. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-le-journal-des-psychologues-2008-7-page-52.htm>

SLATTERY, Francis, 2008, *Médecine et internet. Une saine association ?*, L'observateur de l'OCDE, n°268, juillet 2008. En ligne : http://observateurocde.org/news/archivestory.php/aid/2161/M_E9decine_et_Internet.html

SPF SANTÉ PUBLIQUE, Sécurité de la chaîne alimentaire et environnement, 2016, *Pratiques non conventionnelles*, 12 janvier 2016. En ligne : <https://www.health.belgium.be/fr/pratiques-non-conventionnelles>

SPF AFFAIRES SOCIALES, SANTÉ PUBLIQUE ET ENVIRONNEMENT, 2002, *Loi relative aux droits des patients*. 22 août 2002, chap. III, article 7, par. 3. En ligne : https://www.ejustice.just.fgov.be/cgi_loi/change_lg.pl?language=fr&la=F&cn=2002082245&table_name=loi

SAOUT, Christian & al., 2008, *Pour une politique nationale d'éducation thérapeutique du patient*, Rapport présenté au Ministre de la santé, de la jeunesse, des sports et de la vie associative. En ligne : https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport_therapeutique_du_patient.pdf

STRAUSS, Anselm & al., 1982, *Sentimental work in the technologized hospital*, *Sociology of health and illness*, vol. 3, n°3, nov. 1982, pp. 254-278. En ligne : <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/1467-9566.ep10487954>

STRAUSS, Anselm, 1985, *Work and the division of labor*, *The sociological quarterly*, vol. 26, n°1, mars 1985, pp. 1-9. En ligne : <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1533-8525.1985.tb00212.x>

STRAUSS, Anselm L, 1992 a, *La trame de la négociation, sociologie quantitative et interactionnisme*, Paris, L'Harmattan.

STRAUSS, Anselm L., 1992 b, *La trame de la négociation, sociologie quantitative et interactionnisme*, Paris, L'Harmattan.

TARUSCO, Domenica et al., 2011, *Rare diseases and orphan drugs*, *Ann Inst Super Sanita*, vol. 47 ; n°1.

THOËR, Christine, 2013, *Internet : un facteur de transformation de la relation médecin-patient ?*, *Communiquer*, 10/2013.

En ligne : <https://journals.openedition.org/communiquer/506#tocfrom1n5>

TELL, Alice, 2000, *Qu'appelle-t-on système de soins ?*, Haut Conseil de la Santé Publique (HCSP), adsp n°33, décembre 2000.

TIAHA, David-le-Duc, 2011, *Genèse phénoménologique de la reconnaissance. La chair, l'autre et le corps propre*, *Études Ricœuriennes / Ricœur Studies*, Vol 2, No 2, 2011, pp.146-170.

Enligne : https://www.academia.edu/22064761/Gen%C3%A8se_ph%C3%A9nom%C3%A9nologique_de_la_reconnaissance_David-Le-Duc_Tiaha

TISSERON, Serge, 2018, *Empathie et manipulations. Les pièges de la compassion*, Albin Michel, Paris.

TOMBUYZER, Erik, 2010, *Rare diseases, orphan drugs and their regulation : questions and misconceptions*, *Nature review drug discovery*, Macmillan, New York.

TOURETTE-TURGIS, Catherine & THIEVENAZ, Joris, 2013, *La reconnaissance du « travail » des malades : un enjeu pour le champ de l'éducation et de la formation*, *Les sciences de l'éducation, Pour l'ère nouvelle*, n° 4 (vol. 258), pp. 69-87.

TOUSSAINT, Camille, 2019, *Faut-il rembourser à tout prix les traitements pour les maladies rares ?*, RTBf-Info, 19 juin 2019. En ligne : <https://www.rtbef.be/info/dossier/la-premiere-soir-premiere/detail-faut-il-rembourser-a-tout-prix-les-traitements-des-maladies-rares?id=10250615>

TURKEL, Sherry, 1995, *Life on the screen : identity in the age of internet*, New York, Simon & Schuster.

UCL Bruxelles, 2014, *Institut des maladies rares*.

En ligne : <http://www.institutdesmaladiesrares.be/>

UNION EUROPÉENNE, s.d., *Vue d'ensemble des listes nationales des centres de référence en Europe*, Groupe de travail de la task-force sur les maladies rares. En ligne : https://ec.europa.eu/health/archive/ph_threats/non_com/docs/overview_national_fr.pdf

UNIVERSITÉ DE PARIS-SORBONNE, s.d., *L'université des patients. Une autre forme d'expertise*. En ligne : <https://universitedespatients-sorbonne.fr/>

VALASSI, E. & al., 2019 : *High mortality within 90 days of diagnosis in patients with Cushing's syndrome: results from the ERCUSYN registry*, European journal of endocrinology, nov. 2019. En ligne : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31480014>

VANNOTTI, Marco & GENNART, Michèle, 2006 : *L'expérience « pathique » de la douleur chronique : une approche phénoménologique*, Cahiers critiques de thérapie familiale et de pratiques de réseaux, 2006/1. En ligne : <https://www.cairn.info/revue-cahiers-critiques-de-therapie-familiale-2006-1-page-13.htm>

VEYSSET, Philippe, 2008, *Langage, corps chez Ludwig Binswanger*, Vol. 1, thèse doctorale, Université Paris IV.

En ligne : [file:///H:/dl/Langage_corps_chez_Ludwig_Binswanger%20\(3\).pdf](file:///H:/dl/Langage_corps_chez_Ludwig_Binswanger%20(3).pdf)

VIAN, Boris, 1997 (1947) *L'écume des jours*, Paris, Livre de poche.

WÄSTFELT, M. & al., 2006, *A journey of hope : lessons learned from studies on rare diseases and orphan drugs*, Journal of internal medicine, 260.

WEBER, J.C., 2012, *Sémiologie générale*, Université de Strasbourg, En ligne : https://www.psychanalyse.com/pdf/MEDECIN_SEMIOLOGIE_GENERALE.pdf

WISS, Johana, 2007, *Healthcare priority setting and rare diseases*, Thèse à la Linköping University, Suède.

Table des matières

Généralités	4
Composition	10
Partie I : Des maladies rares au sein d'un système de soins	16
Section 1 : Les maladies rares	16
1. Maladies rares, maladies orphelines et médicaments orphelins	16
2. Difficultés rencontrées par les soignants et les soignés dans le cas de maladies rares ..	24
3. Dispositions, plans et réseaux	35
Section 2 : Le système de soins	36
1. Médecine et relation de soin	38
2. Évolution de la relation soignant-soigné.....	46
Partie II : L'incidence des maladies rares sur la relation soignant-soigné	63
Section 1 : Description et méthode.....	63
Section 2 : Significations des témoignages.....	68
1. La période pré-médicale	68
2. L'errance diagnostique	71
3. L'annonce diagnostique d'une maladie rare	92
4. Le pronostic.....	99
5. Le traitement et l'absence de guérison	100
6. Les stratégies visant à donner du sens	111
7. Les enfants.....	140
8. La famille et le couple	142
9. L'entourage.....	143
10. La génétique.....	145
11. Le handicap.....	146
12. La normalité et les discriminations.....	147
13. Le « patient-expert », les associations et les médias	148
14. Les aspects économiques d'une maladie rare	150
Section 3 : Développements	151
1. Identification de la maladie	151
2. Identification du malade	164
3. Fluctuations.....	179
Conclusion accompagnée de quelques pistes d'améliorations.....	189
Bibliographie.....	194

UNIVERSITÉ CATHOLIQUE DE LOUVAIN
Faculté de philosophie, arts et lettres

Place Blaise Pascal, 1 bte L3.03.11, 1348 Louvain-la-Neuve, Belgique | www.uclouvain.be/fial

EFIL : Place Cardinal Mercier, 14 bte L.06.01, 1348 Louvain-la-Neuve, Belgique