

**ETUDE PSYCHOSOCIOLOGIQUE  
DES MALADES CHRONIQUES ATTEINTS DE  
DCP**  
*Enquête exploratoire*

**Etude réalisée par Ghislaine Lahmadi**

Dr. en Sociologie

Consultante-formatrice (SMSS)

**Juin 2021**

# SOMMAIRE

## PREAMBULE

## INTRODUCTION

### I. PROTOCOLE D'ENQUETE EXPLORATOIRE : TYPE D'ETUDE, OBJECTIFS, METHODOLOGIE ET ECHANTILLON

- I.1. Approche psychosociale, en bref
- I.2. Type d'étude, conditions de passation et échantillonnage
- I.3 Thèmes généraux traités dans la grille d'entretien
- I.4 Objectifs de cette étape exploratoire
- I.5 Finalité de l'étude (post exploration)

### II. SYNTHESE DE L'ENQUETE ET CONSTATS

- II.1 Six constats principaux
- II.2 Autres constats complémentaires

### III. ECLAIRAGE THEORIQUE ET ANALYSE

- III.1 Pour une approche systémique de la maladie : questionnement centré sur l'impact de la maladie dans la construction des dynamiques relationnelles et réciproquement
- III.2 Processus de coopération avec la maladie et caractérisation psychosociologique des personnes atteintes de DCP

## ANNEXES

## PREAMBULE

Nous allons d'abord rappeler en avant-propos ce que la dyskinésie ciliaires primitives<sup>1</sup> (DCP) ou syndrome de Kartagener avec *situs inversus* (SG).

Il s'agit d'une synthèse destinée aux médecins traitants, extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS, Centre de Référence des Maladies Respiratoires Rares : décembre 2017<sup>2</sup>).

« Les dyskinésies ciliaires primitives (DCP) sont des maladies respiratoires rares d'origine génétique, transmises le plus souvent sur un mode autosomique récessif, et principalement responsables d'infections précoces et récidivantes des voies aériennes. Depuis l'identification du gène DNAI1 en 1999, plus d'une trentaine de gènes ont été impliqués à ce jour dans les DCP, expliquant la pathologie chez 60 à 70% des patients.

La prévalence des DCP dans la population générale est estimée à environ 1/16000. Plus de 350 patients atteints de DCP sont inclus dans la base e-RespiRare® du centre de référence<sup>3</sup> des maladies respiratoires rares créée en 2008 et environ 50 nouveaux patients sont identifiés chaque année en France. Le nombre réel de patients atteints de DCP est donc très probablement sous-estimé du fait d'un sous-diagnostic.

Les manifestations cliniques sont dues à une altération de l'épuration muco-ciliaire secondaire à des anomalies ultrastructurales et/ou fonctionnelles des cils mobiles présents notamment à la surface de l'épithélium des voies aériennes hautes et basses. Les DCP se traduisent principalement par des infections chroniques et/ou récidivantes broncho-pulmonaires et oto-rhino-laryngées (ORL) (otites et rhino-sinusites), débutant précocement dans l'enfance et évoluant respectivement vers une dilatation des bronches et une polypose naso-sinusienne. Dans environ la moitié des cas, il existe une anomalie de latéralisation des viscères, comme le situs inversus réalisant alors le syndrome de Kartagener (défini par la triade rhino-sinusites chroniques, dilatation des bronches (DDB), *situs inversus*). D'autres atteintes sont possibles, notamment une cardiopathie complexe ou une rétinite pigmentaire. Enfin, des troubles de la fertilité sont fréquemment associés chez les patients de sexe masculin, liés à un défaut de mobilité des spermatozoïdes, et dans une moindre mesure chez ceux de sexe féminin.

---

<sup>1</sup> Nous désignerons les malades tout au long de cette étude de DCP (sans distinction avec les personnes ayant le syndrome de Kartagener, SG)

<sup>2</sup> [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-01/pnds-dcp\\_texte\\_version\\_2017\\_12\\_05.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-01/pnds-dcp_texte_version_2017_12_05.pdf)

<sup>3</sup> [http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/centre-reference/missions\\_1](http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/centre-reference/missions_1) (cf. Annexe n°2 pour plus d'informations les missions d'un Centre de référence)

Bien que les DCP touchent précocement l'enfant dès les premières années de vie, le diagnostic est souvent fait plus tardivement (en moyenne vers l'âge de 5 ans, ou à l'âge adulte dans les formes les moins symptomatiques).

Les signes cliniques évocateurs selon l'âge du patient sont les suivants :

- Chez le nouveau-né : une détresse respiratoire inexplicée à terme et/ou une rhinite et/ou un encombrement bronchique
- Chez le nourrisson et l'enfant plus âgé : un syndrome oto-sino-pulmonaire associant une bronchite chronique (toux le plus souvent grasse et persistante sans caractère saisonnier avec bronchites et/ou bronchopneumonies) évoluant vers une dilatation des bronches, une rhinite chronique et des otites séro-muqueuses (OSM) à répétition pouvant être responsables d'une surdité de transmission et d'un retard de langage
- Chez l'adulte : des manifestations respiratoires (bronchite chronique avec un trouble ventilatoire obstructif et une dilatation des bronches), ORL (rhinosinusites chroniques avec polypose naso-sinusienne oedémato-purulente), et des troubles de la fertilité.

Les circonstances diagnostiques peuvent également être fortuites, après la découverte d'un *situs inversus* à l'occasion de la réalisation d'une radiographie thoracique pour un autre motif.

La démarche diagnostique consiste tout d'abord à éliminer les diagnostics différentiels comme la mucoviscidose ou les déficits immunitaires.

Le diagnostic de DCP est confirmé par la mise en évidence de :

- Un syndrome de Kartagener complet (association d'une rhino-sinusite chronique, de dilatation des bronches et d'un situs inversus)
- Et/ou des anomalies typiques de l'ultrastructure des cils respiratoires, concernant le plus souvent les bras de dynéine
- Et/ou des mutations bi-alléliques non ambiguës dans un gène connu responsable de DCP

Synthèse à destination du médecin traitant – Dyskinésies ciliaires primitives

**La prise en charge thérapeutique s'inspire encore beaucoup des recommandations nationales concernant la mucoviscidose** (protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) publié en 2006 et actuellement en cours de mise à jour). Elle doit être multi-disciplinaire et globale, adaptée à chaque patient, idéalement dans un centre expert de cette pathologie rare. Le traitement associe principalement les irrigations nasales, la kinésithérapie respiratoire et l'antibiothérapie. » (PNDS, 2017).

## INTRODUCTION

*« J'avais bientôt ou tout juste 18 ans (fin des années 90, début des années 2000) quand ma pneumologue à l'hôpital d'enfants nous offrait, à mon frère (également atteint de DCP) et moi-même, un livret qui aura été réceptionné comme un électrochoc, une forme d'asphyxie symbolique marquant fatalement une part de mon (notre ?) inconscient.*

*Ce livret, document institutionnel sobre, mais à la liste bien fournie avait pourtant été conçu dans l'unique intention de mieux nous prendre en charge dans ce passage inéluctable de vie d'adulte, et, de ne pas négliger les limites auxquelles la maladie allait nous confronter dans cet avenir d'adulescent.*

*Cette liste en question concernait tous les métiers « interdits » pour un malade atteint de DCP, une liste qui, je me souviens encore, me semblait interminable et qui s'étendait sur des pages.*

*Moi qui adorais tant l'école, qui rêvais de faire des tas de choses, de voyager, de devenir un jour Journaliste-Reporter, moi qui tendais à être disciplinée dans les soins (prise de médicaments comme il fallait, aérosols, kinésithérapie au quotidien, tant bien que mal).. Mais à quoi tout cela servait-il si ce n'était pas pour vivre la vie que nous voulions vivre, malgré nos limites. J'en avais l'envie, le désir ardent, l'énergie. Suivre mon désir, ce qui me ferait du bien pour contrebalancer ce qui me ralentissait, me fatiguait et me contraignait.*

*Pourtant, ce livret tel un couperet, un plafond de verre pour les malades chroniques comme mon frère et moi, venait d'envoyer aux éclats tous mes rêves, ma soif de liberté et ma force de vie, ma vitalité par-delà de la DCP et du quotidien que nous essayions de gérer, tant bien que mal, chacun, à notre façon. Moi, avec beaucoup de discipline, d'exécution ; lui, plus réticent, plus rebelle.*

*Mais au final, pour tous deux, l'avenir nous semblait brutal et fatal, tout du moins à travers l'idée que nous nous en faisons. »*

Des anecdotes qui nous rattachent à cette maladie, nous en avons des centaines même si parfois celles-ci sont gravées dans notre inconscient (individuel et/ou collectif en lien avec la famille), que nous soyons le malade ou encore la famille du malade. Il nous paraît indispensable de penser la maladie dans cette relation et qu'elle ne peut être analysée de façon clivée. Nous verrons en regard de quoi cela nous semble essentiel.

### *Vocation de l'étude et matériau de connaissance*

Le recueil des expériences vécues de 4 malades atteints de DCP (de 4 à 55 ans), de leur famille (6 membres) ainsi que la prise en compte de mon propre parcours de malade atteint de DCP depuis 41 ans, avec diagnostic dès la naissance et de celui de mon frère, lui-même atteint de DCP (avec *situs inversus*), permet aujourd'hui de faire émerger un certain nombre de constats intéressants et d'amorcer une analyse très partielle.

Ces entretiens ont été établis selon un protocole scientifique mais la démarche reste en soi très singulière, puisque je suis l'enquêtrice et en même temps, un matériau vivant de ce parcours de malade qui aura une influence sur les résultats de cette étude et leur mise en lumière. J'ai bien conscience de ce "biais", qui sera toutefois exploité comme une richesse.

Car je m'inscris en effet dans le courant de pensée de G. Canguilhem<sup>4</sup> qui expliquait l'importance des expériences subjectives comme connaissance. Nous connaissons par l'expérience.

Ainsi, même s'il n'existe de positionnement totalement neutre en recherche, la part de subjectivité ici sera utilisée comme une connaissance à part entière, et invitera tout autant les enquêtés à nous dévoiler leur vécu. Nous aurons conçu des guides d'entretiens afin de faire émerger autour de leur vécu de malade chronique les récits et parcours qui jalonnent leur vie en les croisant par ailleurs, aux récits et parcours des membres de leur famille.

Par ailleurs, il est à noter que cette étude reste une perspective exploratoire avec un échantillon de petite taille et de nature qualitative. Elle n'a donc pas vocation en tant que telle à valider ou invalider certaines hypothèses préalables, puisqu'elle va justement avoir pour spécificité de laisser émerger des hypothèses.

---

<sup>4</sup> Pour les plus curieux et novice, une synthèse des concepts clés de G. Canguilhem par Bathélémy Durrive (Dr en philosophie & professeur agrégé à Lyon) via le lien suivant : [http://ehvi.ens-lyon.fr/IMG/pdf/quelques\\_concepts\\_de\\_canguilhem.pdf](http://ehvi.ens-lyon.fr/IMG/pdf/quelques_concepts_de_canguilhem.pdf)

Elle reste exploratoire et donc ouverte à un plus large spectre, afin de nous ouvrir à une friche d'informations qui pourront donner lieu à une recherche mixte (qualitative, quantitative) à travers également un échantillon significatif pour tester les hypothèses qui en découlent.

### *Questionnement de départ et intérêt de l'étude*

En revenant à notre anecdote, nous pouvons nous demander en démarrage qu'est-ce que cela soulève comme questionnement ?

En effet, comment éviter ces incidents ou « accidents » (selon l'ampleur de son impact sur l'utilisateur et sa famille) qui vont venir se greffer dans le parcours du patient, parfois tout au long de sa vie, comme un frein à son devenir dans la société, à son épanouissement et à son mieux-être.

Bien sûr, (1) plus ces accidents de parcours arrivent tôt, période de socialisation primaire (avant l'âge adulte, phase d'autonomie), plus l'impact peut être profond et ancré tant individuellement, s'agissant du malade chronique, que collectivement (avec son entourage). (2) En outre, plus ces « collisions » dans sa trajectoire sont plurielles, fréquentes et/ou touchant une ou plusieurs sphères de la vie (familiale, sociale, scolaire, professionnelle, institutionnelle), plus le choc sera profond voire douloureux, souvent, inconscient. L'accumulation des deux amplifiera la problématique.

Cette seule anecdote invite à un incontournable décroisement sanitaire, psychosocial et médico-social pour améliorer la qualité de l'accompagnement des malades, de leur famille et prévenir les risques et facteurs de risques de dégradation de leur santé, le plus précocement possible.

En effet, nous avons conscience que tout ne repose ni ne doit reposer exclusivement sur les médecins et l'ensemble des institutions sociales, médico-sociales et sanitaires (SMSS) qui structurent le parcours du malade et de sa famille. Ces institutions sont elles-mêmes "pressurisées" par des injonctions à la performance et à des évaluations accrues<sup>5</sup> qui parfois d'ailleurs, résonnent comme un oxymore avec le soin.

*Comment donc trouver une forme de coopération plus équilibrée où chacune des parties, – le malade chronique, sa famille et les professionnels du corps SMSS – joueraient pleinement*

---

<sup>5</sup> Cf. Annexe n°3 sur le modèle de gouvernance actuel de la DGOS (Direction Générale de l'Offre de Soins) et de ses missions qui impactent le secteur depuis le Décret 2010-271 du 15 mars 2010. On y parle de « performances des acteurs de soins, de stratégies et RH professionnels de soins » (un oxymore avec le milieu du soin ou un vrai défi ?)

*leur rôle, se complétant, s'enrichissant mutuellement afin de faire évoluer les pratiques des 3 acteurs du mieux-être ?*

Aussi, nous pensons d'ores et déjà que les terminologies de « *prise en charge* » ne semblent pas adaptées et doivent certainement évoluer vers une *prise en main*<sup>6</sup> (pour *se prendre en main*), par le malade lui-même, de sa santé.

*Comment ainsi faire évoluer l'idée de prise en charge vers une dynamique de prise en main par le patient lui-même de sa santé et de l'atteinte d'un équilibre avec sa famille et toutes les autres sphères de sa vie (sociale, amicale, scolaire, professionnelle) ?*

La prise en charge induit soit l'idée d'une forte contrainte (un fardeau ?) nécessairement coûteuse au long cours par le patient et/ou sa famille. Soit, à l'inverse, cela induirait une forme de délégation/relégation de sa santé aux institutions familiales et SMSS. Quelle image de soi précieuse en découlerait : quelle estime ? Cela pourrait amener ainsi à une sous exploitation de ses propres ressources et donc à une difficulté à s'adapter aux nombreuses situations qui se présenteront inévitablement aux malades. Un équilibre est évidemment à continuer à trouver dans une alliance renouvelée.

Il semble même que nous bénéficions aujourd'hui en outre d'une politique de santé publique plus favorable à cela et inscrite dans cette dynamique. Il devient évident que le malade devienne acteur de son propre mieux-être (*empowerment*<sup>7</sup>), tout en s'appuyant au besoin sur les ressources extérieures telles que les institutions SMSS, les professionnels qui l'accompagnent, la famille et tout son réseau potentiel pour soutenir sa trajectoire.

Pour ma part, je garde de cet « incident » 20 ans plus tard, davantage son empreinte émotionnelle que la mémoire factuelle. Mais ce n'est donc pas tant la maladie qui a un impact sur le malade et son épanouissement que toutes ces collisions nées d'interactions, elles-mêmes générées par l'idée d'être malade et de son étiquetage (H. Becker, Oustiders).

---

<sup>6</sup> Se prendre en main que nous traduirons par facilité syntaxique par : « prise en main »

<sup>7</sup> *Empowerment* est entendu selon Marie-Hélène Bacquet comme processus par lequel l'individu, seul ou en collectif, devient acteur de sa vie en acquérant des capacités d'action et d'émancipation (pouvoir d'agir) sur des situations où il aurait pu se trouver en vulnérabilité. C'est à la fois un état et un processus de transformation sociale. Plus d'information sur le concept dans l'article de Marie-Hélène Bacquet : <https://www.cairn.info/revue-idees-economiques-et-sociales-2013-3-page-25.htm>



Enfin, rappelons qu'aucune étude psychosociologique, autour des parcours des malades atteints de DCP, n'a jusqu'à lors été engagée. Que disent ces malades ? Comment vivent-ils la maladie ? Et *quid* des familles accompagnant ces enfants malades qui deviennent un jour des adultes ? Comment évoluent-ils avec cette maladie et réciproquement ? Quelles influences de la maladie sur leur vie, leur choix, leur relation aux autres, à la société, au monde ? Quelle place prend-elle ? Mais aussi quels seraient les éventuels déterminants sociaux qui seraient considérés comme des facteurs de risques de dégradation de la qualité de vie des malades chroniques, de leur santé, notamment selon leur âge, leur sexe, leur lieu de résidence, leurs origines sociales, professionnelles, leur éducation. L'incorporation d'habitus (Bourdieu) dès leur plus jeune âge est indubitablement à prendre en considération dans l'étude de l'évolution de la maladie. Des déterminants sociaux qui pourront également s'inviter dans le devenir du malade et plus ou moins l'empêcher ou au contraire, l'encourager à évoluer dans le respect de sa santé.

Ces questions somme toute assez simples sont néanmoins essentielles aujourd'hui à poser. Cela pourra non seulement apporter des éclairages complémentaires à l'approche clinique et thérapeutique de la DCP, mais également impulser et/ou renforcer les pratiques dans une perspective d'amélioration de la qualité de vie et des conditions de vie des malades et de leur famille.

Le protocole national de diagnostic et de soin (PNDS, 2017<sup>8</sup>) élaboré par le Centre Respiratoire des Maladies Rares (RespiRare®) pour les professionnels concernés par la prise en charge des personnes atteintes de DCP reste la seule référence. Bien que fondamental, ce protocole n'intervient pas dans ces dimensions-là. Il fait l'usage d'un questionnaire validé en français dont les questions restent par ailleurs fermées. J'ai pu moi-même participer à ce questionnaire en tant que patiente. **Cette phase exploratoire reste nouvelle. Et, au-delà de la question évidente de la maladie sur les personnes malades, nous posons également la question de ce que la personne fait de la, sa maladie ?**

Nous verrons que les constats qui en découlent sont très intéressants. Et précisons que malgré tout l'intérêt que peut représenter une telle étude, celle-ci n'a pu bénéficier de subvention. Aussi, il n'a pas été aisé de trouver des personnes volontaires pour y participer, ni d'avoir un accès aux échantillons du milieu hospitalier.

---

<sup>8</sup> [https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_2819338/fr/dyskinesies-ciliaires-primitives](https://www.has-sante.fr/jcms/c_2819338/fr/dyskinesies-ciliaires-primitives)

Je voudrais donc remercier les volontaires qui ont accepté de partager leur histoire et de répondre à l'ensemble du protocole (fiche complétée en amont !). Car sans elles, cette étude n'aurait pu aboutir.

Nous rappellerons dans un tout premier temps le protocole d'enquête mis en place. Ensuite, dans une 2<sup>nd</sup>e partie, nous dégagerons les six principaux constats qui ont pu émerger à l'issue des entretiens menés et que nous mettrons en exergue en les distinguant d'autres nouveaux constats également soulevés.

Enfin, nous proposerons l'esquisse d'une analyse qui s'appuiera sur quelques éclairages théoriques ou conceptuels que nous ne pourrons ici étayer. Nous espérons que l'essentiel de cette étude restera accessible à une large proportion des personnes concernées et utile.

## **I. PROTOCOLE D'ENQUETE EXPLORATOIRE : TYPE D'ETUDE, OBJECTIFS, METHODOLOGIE ET ECHANTILLON**

### **I.1. APPROCHE PSYCHOSOCIALE, EN BREF**

*Elle permet de comprendre la maladie et le « malade » dans sa complexité, à travers ses propres représentations, celles de son entourage (proche et éloigné), son rapport aux autres, à la société, aux institutions (scolaires, de formation, professionnelles, médicales et thérapeutique, etc.) comme un processus en lien avec ses différentes trajectoires (détaillées ci-après) constituant le parcours de vie et l'identité de l'individu également malade chronique et non de façon indépendante les unes par rapport aux autres voire en rupture. Elle prend ainsi en considération, dans une démarche systémique-interactionniste, les différentes dimensions physiologique, psychologique et environnementale pour mieux appréhender l'individu tantôt perçu comme un acteur de la société, citoyen (« agent social »), tantôt comme un patient, malade chronique ou encore comme une personne en situation de handicap (usager).*

## **I.2. TYPE D'ETUDE, CONDITIONS DE PASSATION ET ECHANTILLONNAGE**

**Sur base du volontariat, 4 entretiens individuels, semi-directifs** ont été menés auprès des personnes atteintes de DCP (3 en visio et 1 en face à face avec un enfant de 4 ans) :

- 1 femme âgée de + de 50 ans (A),
- 1 homme de + de 40 ans (B),
- 1 jeune homme de + de 20 ans (C)
- 1 enfant de 4 ans (D).

3 sur 4 résident dans la région parisienne et 1 sur 4 dans une grande ville, en province.

**6 personnes** volontaires faisant partie de l'entourage proche des malades ont été également interviewées (entretien de type semi directif, en binôme s'agissant de parents, ou seul).

Recueil de données auprès de :

- La fille de A (seule)
- L'épouse de B (seule)
- Les parents de C (Père et mère en binôme)
- La mère et le grand frère de D (individuellement)

**Les conditions de passation** étaient satisfaisantes avec une disponibilité des personnes interviewées.

Tous les entretiens ont été enregistrés et des notes ont été prises lors de chaque entretien. Durée moyenne des entretiens entre 1h et 1h30.

Traitement de type qualitatif par entretien semi directif et guides d'entretien à l'appui adapté aux malades adultes, aux enfants et aux familles.

Complétude également d'un formulaire avec des informations socio-démographiques que nous n'indiquerons pas ici pour préserver l'anonymat des personnes interviewées.

D'autres précautions auront été prises pour maintenir l'anonymat.

Taille de l'échantillon au total comprenant malades et entourage familial : 10 personnes.

## **I.3 THEMES GENERAUX TRAITES DANS LA GRILLE D'ENTRETIEN**

Etude du parcours de vie à travers la compréhension de ses trajectoires :

- Scolaire
  - Professionnelle (vie active, chômage ou en formation)
  - Sociale (entourage social, amical, loisirs, activités...)
  - Familiale (2 niveaux de famille, niveau 1 comprenant parents et fratrie ; niveau 2 vie de couple, enfant-s)
  - en tant que "malade" chronique (prise en charge, suivi, institutions et professionnels sanitaires, sociaux, médico-sociaux fréquentés tout au long de la vie)
- Compréhension également de son évolution dans ses différents milieux de vie.

#### **I.4 OBJECTIFS DE CETTE ETAPE EXPLORATOIRE**

Dégager des hypothèses et repérer les potentiel(le)s :

- Ruptures de parcours de vie, des événements ou succession d'événements et facteurs ou combinaison de facteurs déclenchant ces ruptures.
- Risques et facteurs de risques de dégradation de la santé des personnes atteintes de DCP.
- Facteurs de préservation du capital santé voire de son amélioration.
- Représentations de la maladie.
- Impacts de la maladie dans les différentes sphères sociales investies par le malade (socio-professionnelle, scolaire, familiale et sociale, médico-sociale et sanitaire)

#### **I.5 FINALITE DE L'ETUDE (POST EXPLORATION)**

- Améliorer la « prise en main<sup>9</sup> » des patients DCP, dès leur plus jeune âge, selon une approche plus globale (physiologique, psychologique et psychosociale)
- Améliorer la qualité et les conditions de vie des personnes atteintes de DCP
- Prévenir les risques de dégradation de la santé des personnes atteintes de DCP
- Favoriser l'insertion sociale et professionnelle des personnes atteintes de DCP et plus globalement leur épanouissement.

## **II. SYNTHÈSE DE L'ENQUÊTE ET CONSTATS**

### **II.1 Six constats principaux**

---

<sup>9</sup> Comme explicité dès l'introduction, nous préférons employer l'idée de « se prendre en main » que de se prendre en charge. Les 2 toutefois existent chez les patients interrogés.

## **– Constat 1 – Corrélation entre dégradation de la santé et des événements extérieurs dans la vie du malade**

Dégradation notable de la santé (réversible ou irréversible) lors de douloureux événements dans le parcours des personnes atteintes de DCP, de moments de crises touchant la sphère familiale, sociale, scolaire, professionnelle ou encore d'ordre existentiel.

A la suite d'une séparation, du décès d'un parent, de l'annonce d'un cancer d'un parent, du déni de sa maladie, de moqueries, d'humiliation, de rejet à l'école, les personnes interviewées ont connu un temps de maladie marquant et impactant. Ces temps vécus par les malades qui ont marqué un coup d'arrêt net avec parfois pour certains, jusqu'à une perte ponctuelle d'autonomie (ou semi-autonome).

5 personnes sur 5, en m'incluant, connaissent alors une importante surinfection bronchique avec hospitalisation et/ou traitement d'antibiothérapie par voie intraveineuse. 1 personne s'est faite diagnostiquée suite à ce type de crise, entre 6 et 7 ans.

Certains peuvent ainsi ne pas se rendre compte qu'ils sont malades (cf. constat 2) jusqu'à ces moments de crise qui viennent marquer un temps « d'arrêt » (où on ne peut plus assumer l'école, le travail où les responsabilités familiales), une forme de digression sociale qu'il va falloir rattraper pour le malade et donc l'alourdir psychiquement. La convalescence peut être en effet lourde et pleine de « marques » émotionnelles, physiques avant peut-être de revenir à une vie "normale". Ce qui est sûr, c'est que ce passage peut être transformateur et le retour à la vie, intense. Est-ce cela qui peut amener à un goût prononcé pour la vie que nous avons pu identifier chez les personnes interrogées ?

Il y a donc une corrélation patente entre des événements douloureux voire traumatiques vécus par les personnes atteintes de DCP et la manifestation de la maladie impactant la santé.

Des prises de conscience importantes peuvent alors se faire. Certains sortent du parcours d'errance, d'autres du déni, d'autres encore osent de nouveaux choix de vie professionnels ou encore trouver des moyens alternatifs d'adapter leur vie, leur environnement à elles.

## **– Constat 2 – Une maladie qui peut être aussi silencieuse mais pas sans effets**

Nous savons qu'il y a des inégalités de traitement et de soins selon le déclenchement des symptômes, des professionnels rencontrés tout au long de son parcours de malade qui peuvent plus ou moins connaître la maladie, du moment du diagnostic, des possibles temps d'errance, ou encore des erreurs de diagnostic parfois coûteux.

3 personnes sur 5 ont eu un diagnostic tardif (à 20 ans, 7 ans et 22 ans). C'est le début de la prise de conscience, qui pour certains d'entre eux peut passer par une phase de dépression plus ou moins durable, de résistances nouvelles voire d'un nouveau déni.

Autrement dit, on constate qu'il est possible de vivre et/ou de « supporter (à quel prix ?) les effets de la maladie jusqu'à l'arrivée d'un événement suffisamment marquant et même traumatique qui va alors contraindre le malade à se "prendre en charge" (ou en main).

### – Constat 3 – La maladie comme lien avec la famille originelle

Le rapport à sa famille d'origine (parents en particulier, et peut-être fratrie) sont ceux qui apparaissent les plus complexes et tendus. Car la maladie est le lien : un lien qui s'est construit à travers cette « anomalie génétique », cette fragilité qui peut amener le parent à se sentir coupable ou à être dans le déni.

Deux types de profils ressortent donc : (1) le/les parent(s) qui veulent bien faire quelles qu'en soient les façons ; (2) et ceux qui sont dans le déni (ou un membre).

Trois dynamiques relationnelles ont également été identifiées : la maladie comme tabou (on n'en parle pas) ; la maladie est omniprésente, elle est au cœur de la relation, une relation « tragique, douloureuse » ; ou encore elle est au cœur de la relation mais on dédramatise, on la verbalise pour précisément exorciser les souffrances, les blessures qu'elle peut générer pour le ou les parents. Ces deux dernières dynamiques peuvent être alternées dans certains moments de la vie, mais il y a une dominante au sein de la famille. Par ailleurs, il peut y avoir, souvent, une dynamique relationnelle différente voire opposée entre le père et son enfant et la mère et son enfant.

Ce sont ces dynamiques relationnelles qui vont installer des schémas<sup>10</sup> sains ou pathogènes, faisant systèmes avec certains ou tous les membres de la famille. Cela inclut malade, parents et même fratrie. Ces systèmes ne sont pas sans influence sur la vie sociale de l'enfant (période de socialisation primaire), sa propension à se percevoir et vivre avec (ou contre) sa maladie. Les influences se poursuivent dans sa phase de socialisation

---

<sup>10</sup> Théorie des systèmes transposées dans la thérapie brève (palo altienne) permet d'identifier les systèmes pathogènes ancrés et inconscients afin d'accompagner à leur désamorçage.

secondaire, quand il devra s'émanciper dans sa vie d'adultes, mais la phase de socialisation primaire reste déterminante. Déterminante, mais pas fatale.

En effet, on observe chez les adultes interrogés que la famille qu'il construit cette fois-ci, une fois adulte et sorti du cocon familial, amène à une dynamique qui se voudra différente dans certains de ces aspects. Mais il nous semble difficile de nous avancer davantage à ce sujet. Cela serait à étayer. On peut toutefois supposer que nous aurons tendance à vouloir reproduire très exactement le schéma familial originel (au risque d'une réelle émancipation) pour se sentir dans une sécurité connue, ou à l'inverse qu'on rejette ce schéma, lorsqu'il nous a semblé justement initialement très insécurisant. Tout un parcours à réinventer avec son ou sa partenaire et peut-être ses futur(s) enfant(s). Et quand on est jeune, comment vit-on ses amours ? Un sujet qui n'aura pas été abordé mais qui serait intéressant à appréhender pour éclairer ses expériences. Comprendre par exemple l'influence de la maladie sur ses choix de vie de fonder une famille ou non avec la prise en compte de la maladie, notamment quand naît le désir d'avoir un enfant dans un couple potentiel et des difficultés que cela peut causer physiologiquement et psychiquement. La maladie ne redevient-elle pas le lien connu antérieurement avec sa famille originelle ? Avoir des enfants est également une des épreuves potentielles du malade DCP et de ses parents, dont le rêve pourrait être de devenir un grand-parent...

#### **— Constat 4 — La maladie comme une épreuve sociale d'abord**

Des stratégies de masquage de la maladie sont mises en place par les malades.

Si on peut en parler plus ouvertement dans certaines sphères, il y a toujours un endroit où la maladie est dissimulée.

Le sentiment de honte patent chez le malade qui peut toucher une ou plusieurs sphères de sa vie (école et/ou travail). Dans la sphère familiale, on veut séparer cela. On ne veut pas que le lien se cantonne à la maladie. On ne veut pas inquiéter parfois aussi.

Selon quel dosage, cela dépendra des personnalités ? Ces stratégies de masquage ou d'évitement ont-elles un coût, ou au contraire, permettent-elles de renouer avec son entourage autrement, au-delà de la maladie ?

#### **— Constat 5 — Du médecin au kiné, des rôles pivots dont les dynamiques relationnelles peuvent être inconfortables voire agressives et/ou structurantes**

Est notifié un rapport du malade face aux professionnels SMSS (social, médico-social, sanitaire) froid et très technique et en particulier avec les médecins, dans une dynamique ascendante.

Sentiments pour plusieurs d'entre eux d'avoir été parfois malmenés, non écoutés, incompris.

Mais on observe également un parcours jalonné de rebonds avec des changements ou à un moment, dans leur histoire vie, la découverte d'un médecin qui saura les écouter, les informer et leur permettre de mieux se prendre en main.

Cela reste toutefois à la discrétion non seulement des médecins, en fonction de leur personnalité, des institutions dans lesquelles elles exercent, de leur connaissance de la DCP, mais aussi des patients et/ou de leur famille. Certains patients ne ressentent pas le besoin de comprendre la maladie ou de recevoir trop d'informations à ce sujet. On peut se contenter d'exécuter et de respecter les prescriptions médicales quand on sent que cela ne va pas bien. Cependant, dans le cas de notre échantillon, si les personnes sont engagées dans l'association, alors il y a une réelle volonté de créer des relations de proximité et de se tenir le mieux informé sur la DCP.

Ces rencontres avec des médecins qui instaurent de façon discrétionnaire une relation avec leur patient rassurent ainsi le malade et sa famille. Cela passe par une communication (induisant un *Feed back*), une posture, le temps pris, les informations transmises, leur clarté, une ouverture à répondre aux questions, un mélange de compétences médicales et humaines (*Hard skills et Soft skills*<sup>11</sup>).

On constate par ailleurs que le parcours du malade ne s'arrête pas exclusivement aux médecins.

Le rôle et l'importance des kinésithérapeutes apparaît comme essentiel. Il peut être même un confident, c'est le cas de deux des personnes interviewées. Il est bienveillant, la relation s'installe dans la durée si le malade est également stable dans sa vie et qu'il trouve à travers lui un soutien. Le kiné peut même être un dépisteur et alerter les familles sur une éventuelle anomalie, quand le diagnostic n'a pas encore été fait.

Enfin, les rapports aux professionnels de santé plus globalement diffèrent selon qu'ils se trouvent en lien direct avec le malade adulte ou la famille et l'enfant. Lorsque le

---

<sup>11</sup> Attention toutefois à ne pas développer une approche gestionnaire et managériale avec les patients. Cela serait aux antipodes de notre thèse.



professionnel de santé est avec les familles et l'enfant, il y a renforcement du lien entre l'enfant et sa famille par la maladie.

Les quelques entretiens exploratoires ne nous permettent pas de développer davantage cela, mais il y a certainement une relation tripartite qui serait pertinente d'observer et d'analyser. Et nous voyons qu'aujourd'hui l'exercice de la médecine est en train d'évoluer vers plus de nuance, d'écoute et d'échange avec le patient, même si des rapports très descendante voire de domination peuvent continuer d'exister dans le milieu médical (inter-professionnel et/ou envers les usagers).

### – Constat 6 – La fatigue comme l'opportunité d'une hygiène de vie alternative et d'un rythme propre au malade

La fatigue ressort de manière prépondérante et n'est pas sans incidence dans la vie du malade chronique. Elle rythme sa vie de façon notable et plus spécifiquement quand celui-ci est dans l'acceptation de la maladie.

Un passage souvent important se fait où la maladie et les soins sont d'abord et avant tout une charge, une contrainte qui épuise davantage le malade, quand ce dernier est dans la lutte ou la résistance.

Nous connaissons tous dans nos parcours ces moments où on se bat *contre* la maladie plutôt que de vivre *avec*.

Dès lors que nous acceptons de vivre avec, la résistance se résorbe, et nous inventons une façon nouvelle de vivre avec, plus adaptée, plus à l'écoute plus respectueuse de nos forces et limites.

Le rythme est central dans la vie du malade. Il devient une clé de prise en main voire d'épanouissement, après tant de résistance.

## II.2 Autres constats complémentaires

Les symptômes peuvent varier d'une personne à l'autre. Globalement, la douleur physique n'est pas très présente dans les échanges. Elle n'est pas forcément prépondérante. Pour ma part, c'est au contraire un point qui a marqué mon corps et ma psyché. Je ressens des douleurs « pulmonaires » importantes et parfois, cela peut s'étendre sur plusieurs jours voire semaines. C'est épuisant. Il en est de même pour mon frère. Il n'en parle pas. Mais je l'ai vu souffrir.

Toutes les personnes interrogées pratiquent au moins une activité sportive, culturelle et/ou de relaxation/méditation (Yoga, marche, callisthénie, basket, tennis, krav maga, danse, piano, guitare, cinéma, photo, expositions, concerts de musique...).

On parle assez spontanément de « *ma* maladie ». Elle est en nous. Elle est une partie de nous, de notre identité. Elle nous caractérise.

Enfin, de façon unanime, la DCP n'est pas perçue comme un handicap bien qu'elle se révèle handicapante à certains moments de la vie, et selon son degré d'atteinte de façon réversible ou irréversible. On peut également bien affirmer qu'elle mette à l'épreuve socialement, professionnellement et scolairement...

Le handicap a cette particularité de mettre en avant l'idée d'une perte d'autonomie. Chez les personnes atteintes de DCP, la maladie chronique amène à « jongler » entre des temps de relative bonne santé (même si socialement et au quotidien, l'épreuve reste permanente) et des temps de maladie activée, voire de perte d'autonomie ou de semi-autonomie (ponctuelle ou non).

### **III. ECLAIRAGE THEORIQUE ET ANALYSE**

Nous allons voir en quoi la DCP renvoie à de l'ambivalence et nous amène à soulever quelques paradoxes. On pourra également se demander si ces paradoxes sont une spécificité des personnes atteintes de DCP ou si ceux-ci peuvent également concerner tous les malades chroniques connaissant, entre autres, un dysfonctionnement des fonctions respiratoires, peu importe la cause.

#### **III.1 Pour une approche systémique de la maladie : questionnement centré sur l'impact de la maladie dans la construction des dynamiques relationnelles et réciproquement**

Au-delà de voir ce que les soins et traitements font de nous, demandons-nous d'abord ce que la maladie fait de nous et comment elle interagit avec nous et avec notre entourage ? Qu'est-ce que nous en faisons, que nous soyons concernés par elle directement (en tant que malades chronique) ou indirectement (lorsqu'elle touche nos familles de vie d'enfants

et adulte) ? Qu'active-t-elle en nous et autour de nous, que vient-elle mettre au travail, bouleverser et jusqu'à quel point contribue-t-elle à nous transformer psychiquement, socialement, professionnellement ?

Et surtout, quelles dynamiques relationnelles s'installent entre la personne atteinte de DCP et son entourage et dans quelle mesure celles-ci jouent-elles rôle dans le mieux-être ou le mal être des uns et des autres dans ce « portage » ou héritage familial ?

C'est à partir d'une approche systémique (Palo alto, 1952) et interactionniste (Ecole de Chicago, 1889) qu'il sera judicieux de mettre en lumière certains mécanismes afin d'en améliorer l'accompagnement tant des familles que des personnes atteintes de DCP. L'école de Palo alto dont Bateson et Watzlawick ont été pionniers, a donné naissance à la thérapie familiale et thérapie brève (systémique), qui entre les années 50 et 60 ont été innovantes dans le monde thérapeutique et de la psychiatrie. Bien que cela date de plus d'1/2 siècle déjà, la thérapie brève reste insuffisamment connue et/ou exploitée par les secteurs SMSS. Il est très rare de voir en France des praticiens systémiques exercer dans des structures SMSS ou développer des partenariats ensemble. Pourtant, il existe bien une ou plusieurs Ecoles en France (IGB, Ecole Grégory Bateson à Paris) et en Belgique réputée pour ce type de formation.

Il s'agit à l'origine, d'un consortium de chercheurs interdisciplinaires et thérapeutes qui "faisant" école en Californie (de façon informelle) et initiant ainsi des recherches et des thérapies importantes, notamment sur la schizophrénie, et dont les résultats sont notables.

Mais précisons qu'elles sont complémentaires à l'approche clinique et orientent leurs observations et actions dans les interactions sociales (exemple : interactions entre le malade et sa famille, les institutions...). S'intéressant plus spécifiquement aux interactions qui font systèmes (constructivisme), elle étudie les troubles de la communication comme symptôme d'un environnement pathogène pour le malade.

Or, dans le cadre des malades atteintes de DCP (et pas uniquement !) il nous semble aujourd'hui plus qu'indispensable de comprendre ces dynamiques relationnelles créant un système qui prédisposera le malade à développer plus ou moins bien son pouvoir d'agir, sa capacité à se prendre en main et mobiliser autour de lui d'autres ressources pour entretenir cette dynamique vertueuse. L'approche systémique d'un point de vue thérapeutique autant que comme cadre théorique nous semble donc pertinente.

Les expériences sont ici utilisées comme des données subjectives qui ouvriront vers une meilleure compréhension des effets du malade (état intérieur, psyché, perception) sur la maladie et inversement, des effets de la maladie sur les liens à son entourage et toutes les autres sphères (sociale, scolaire, professionnelle, sociale, médico-sociale et sanitaire), toujours dans une dynamique de réciprocité (*Feed-Back*, emprunté à la systémie Palo altienne). Mais pas seulement, ces expériences peuvent également devenir un « outil » d'accompagnement à la transformation et à l'*empowerment* (pouvoir d'agir).

Lorsque nous arrivons aux antibiothérapies et à des surinfections, ces temps de crise deviennent une lutte CONTRE la maladie. Pourtant, toutes les personnes adultes atteintes de DCP et ayant participé à cette enquête exploratoire parlaient naturellement de « MA maladie ».

Ce qui va donc nous intéresser dans la partie qui va suivre c'est comment nous faisons pour vivre AVEC la maladie dans une recherche constante d'équilibre, de dialogue et d'écoute de notre corps dans ses besoins, ses limites, ainsi que dans le respect ou non, de nos aspirations. Il s'agit d'une esquisse plutôt que d'une analyse aboutie et qui, au regard des constats émergents, apportera quelques éléments d'éclairage conceptuels. Une invitation à y réfléchir en complémentarité avec l'approche clinique et médicale.

Aucune étude psychosociologique dans la littérature francophone ne semble exister à ce jour. En revanche, nous pouvons trouver quelques rares études sociologiques ou anthropologiques sur la mucoviscidose<sup>12</sup> qui peuvent être précieuses et alimenter une recherche commune d'envergure sur les maladies respiratoires rares.

Même si cela peut- être encore évident chez les personnes atteintes de mucoviscidoses dont l'angoisse de la mort est peut-être encore plus présente, l'auteure, Anita Hotte, conclut dans son article :

*« [que] pour vivre, tout individu ressent l'impérieuse nécessité d'avoir un but dans l'existence, de se construire un avenir, de tenter d'accéder à des lendemains meilleurs. Les projets sont*

---

<sup>12</sup> <https://www.cairn.info/revue-pensee-plurielle-2004-2-page-119.htm>

Exemple d'un article pertinent datant toutefois de 2004 d'Anita HOTTE, « Entre souffrance et projet de vie : les patients atteints de la mucoviscidose ». Aussi, cette brève référence pour partager également toute notre sollicitude envers les personnes atteintes de mucoviscidose et pour ce qu'ils affrontent au quotidien..

*porteurs de vie, de dynamisme, d'énergie. Les malades rencontrés n'échappent pas à cette règle universelle.*

*Ils se construisent, comme nous tous, en tant que parents, que professionnels, que couple...*

*L'important, c'est d'abord de les encourager à faire des projets et de les aider à les adapter à leur handicap. »*

Encore, faut-il que le malade prenne conscience dans son environnement, dans ses relations aux autres, des schémas se mettent en place et peuvent, le pousser ou encore le freiner dans ses projets de vie, voire activer la maladie et réduire ses défenses.

« *Mon père m'avait limitée* » (entretien 1)

### **III.2 Processus de coopération avec la maladie et caractérisation psychosociologique des personnes atteintes de DCP<sup>13</sup>**

Les personnes qui ont été interrogées ont toutes montrées quels que soient leur âge, sexe, origines sociale et professionnelle, certaines qualités similaires qui semblent être des aptitudes ou traits qui ont pu se développer « grâce » à l'expérience de la maladie. Ces expériences racontent des situations vécues, teintées de rebondissements et d'adaptation. Nous savons que l'adaptation fait partie du processus même de créativité telle que définie par exemple par Theresa Amabile (USA) ou Todd Lubart (France) : « *Capacité à réaliser une production qui soit à la fois nouvelle et adaptée au contexte dans lequel elle se manifeste* ».

On a souvent tendance à décrire la créativité dans la sphère organisationnelle à des fins instrumentales, mais elle est d'autant plus intéressante quand on l'observe chez des personnes atteintes d'une maladie chronique et qui vont répondre à leur instinct de vie (et non pas que de survie) dans ces situations-là et réinventer de nouvelles façons de vivre leur vie *avec* leur maladie.

La récurrence et/ou l'intensité des temps d'effondrement liés à la maladie a pu leur permettre de développer une certaine acuité adaptative, ce malgré la présence d'un stress ou d'une exigence accrue dans ce qu'ils entreprennent.

---

<sup>13</sup> Cela se limite à notre échantillon, mais il pourrait être intéressant de comparer avec un échantillon plus important ainsi que des critères et indicateurs précis de ces 1ères caractéristiques qui ont été dégagées.

Il est évident que cela amène à porter un nouveau regard sur la maladie. Paradoxalement, elle devient l'opportunité de vivre pleinement sa vie, d'accepter les temps d'arrêts imposés par la maladie (pneumopathie, surinfection bronchique, fatigue) et en faire quelque chose : être pleinement à soi, dans ces moments-là et aux maux de son corps.

C'est une invitation parfois un peu brutale pour nous (ré)apprendre à nous écouter, mais aussi, lorsqu'il n'y ni déni, ni résistance, à percevoir dans cette « pause » un temps de reconnaissance de sa vulnérabilité. C'est en cela que dialoguer avec elle en fait une force.

Il y a deux phases qui peuvent ponctuellement être interchangeables selon les moments, même si globalement, quand l'acceptation est totalement-là, on se prend en main (et non en charge ! car la charge reste une contrainte coûteuse et subie) sans autant de souffrance et on développe plus encore, une capacité adaptative, proche de la résilience, définie par B. Cyrulnik pour des personnes qui ont vécu d'importants traumatismes de vie.

Nous pouvons ainsi résumer ces 2 phases comme suit :

- (1) Phase du déni ou de la résistance. On ne veut pas voir on refuse, ou alors on se bat contre, on est en colère (éventuellement contre la terre entière), on se rebelle, on n'a plus envie de rien, tout devient contrainte, charge... On est épuisé. Ce sont ce que Boris Cyrulnik appelle des mécanismes de défense régressifs.
- (2) Acceptation, force adaptative ou résilience. Le malade s'inscrit dans un processus de transformation de la maladie en quelque chose d'autre, qui ressemblera au malade dans ce qu'il veut laisser voir de plus beau. Comme pour la blessure traumatique que le résilient va transformer en œuvre, témoignage etc.

Dans ce 2<sup>ème</sup> cas, nous pouvons dire que le malade va coopérer avec la maladie. Mais pour cela, un enjeu majeur, celui d'apprendre à prendre soin de soi (Care, Pascale Molinier).

Alors même qu'il est plutôt pris en charge dans une orientation à dominante curative (*Cure*), il ne va pas s'appuyer exclusivement sur l'approche médicale. Elle reste néanmoins une précieuse alliée, qui remédie et sécurise, mais qui ne suffit pas.

Le malade résilient adaptatif va emprunter un chemin alternatif et s'appuyer sur ses propres ressources. Pour ce faire, il va ainsi prendre conscience après un long processus de transformation, que pour s'appuyer sur ses propres ressources et apprendre à se prendre en main, il va falloir qu'il développe envers lui-même plus de soin et d'amour.

La résilience est elle-même une recherche d'affectivité et de sens dans l'écriture (et non de "réécriture" : on ne change pas certaines fatalités comme une maladie ou un traumatisme) d'un parcours à venir, post traumatique.

Ainsi, dans cette alliance tripartite (avec le milieu du Cure, celui du Care et le malade lui-même dans sa relation à sa maladie) va s'ouvrir tout un nouveau champ d'expérience nouvelles adaptative, créative et d'*empowerment*, mais aussi de préservation de son capitale santé.

Le malade échange, dialogue avec sa maladie et peut même se trouver à coopérer.

Cela rejoint la thèse de G. Canguilhem au début des années 40, dans le Normal et le pathologique. S'opposer à la pathologie, lutter contre, c'est menacer la vie en soi. Il faut au contraire faire alliance avec, pour développer de nouvelles façons de s'associer aux nouvelles contraintes. N'est-ce pas également le principe de certaines bactéries lorsqu'elles mutent ?

*Quelles caractéristiques psychosociologiques de ces personnes ?*

J'ai été en effet fascinée par la résilience (Boris Cyrulnik) des profils interrogés. Bien sûr, il s'agit-là uniquement des caractéristiques des personnes interviewées. Cela ressort en croisant les parcours, les raisonnements, les conceptions de la vie, la société et de sa place dans la société (ou avec son entourage), mais aussi par certains traits de personnalité :

- Besoin fort d'indépendance avec un modèle de fonctionnement professionnel très indépendant chez les personnes adultes. Le travail salarié peut ne pas être facile à vivre pour eux, mais cela dépendra des aménagements possibles et du niveau d'autonomie conféré dans l'entreprise.
- Il est très attaché à la/sa liberté.
- Il se renouvelle à travers un autre rythme, propre à lui, son corps, ses limites.
- Les questions existentielles et de sens sont souvent très importantes dans leur choix de vie et ce qu'ils entreprennent
- Ils ne semblent pas attirés par l'argent, tant que ce qu'ils font a du Sens.
- Quel que soit leur parcours scolaire ou encore statut social, ils sont plutôt ambitieux, travailleurs voire « workaholic » (addict au travail). C'est souvent là l'équilibre constant qui est à trouver entre leur besoin d'hyperactivité constructive/productive et les limites de leur corps qui les poussera à ralentir et prendre soin d'eux (exercices physiques, kinésithérapie, temps de repos,

ralentissement, plaisir, aménagement de son temps de travail, famille et contraintes autres...) Ils sont en effet vite enthousiastes, passionnés.

- Ils sont facilement stressés, voire angoissés
- Ils ont une sensibilité exacerbée
- Autodidactes ou qualifiés, ils peuvent être très inventifs, innovants voire anticonformistes (même si cela ne se voit pas dans l'apparence !) en marges ou bien intégrés.

Ce sont des points qui ressortent des portraits interrogés. Il serait intéressant de pouvoir comparer avec d'autres profils et sur un échantillon plus représentatif.

--

## CONCLUSION

Je voudrais apporter quelques rapides préconisations dans une visée d'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de DCP avant de conclure véritablement sur cette étude exploratoire.

- (1) SYSTEMATISER, GENERALISER, AMELIORER ET RENFORCER LES ETP (Educations thérapeutiques patients). Les politiques de santé publique citées dans ce rapport et de manière très partielle sont favorables à ce type d'approche.
- (2) DEVELOPPER LA PAIREMULATION/PAIRAIDANCE AU SEIN MEME DE L'ASSOCIATION. Bien que ces dynamiques d'entraide soient davantage usitées dans le secteur du handicap, elles commencent à essaimer dans de nombreux autres secteurs, car elles ont montré toute leur efficacité. On peut notamment citer un exemple encore expérimental tel que « Un chez soi d'abord » pour des publics précaires, et porté par les politiques publiques.
- (3) PRIVILEGIER UNE APPROCHE SYSTEMIQUE ET THERAPEUTIQUE dans un cadre institutionnalisé, notamment au sein de l'ADCP. Cette approche complémentaire à l'approche clinique et médicale, répondrait de façon ciblée aux besoins des familles, considérant ainsi le patient dans son ensemble et tenant compte prioritairement de son environnement. Les résultats invitent à rompre avec un soin exclusivement orienté vers



le patient, sans la prise en compte de son entourage familial. Ce rapport fait ressortir l'importance de décroiser le soin et de tenir compte des dynamiques relationnelles qui se mettent en place et qui ont et auront "fatalement" un impact dans la santé et le bien-être des personnes atteintes de DCP, et *a fortiori* avec les familles où des « nœuds » s'inscrivent dans la relation.

Aussi, 6 principaux constats, que je ne rappellerai pas ici, émergent des entretiens et ont été croisés avec mon propre parcours de vie *avec* cette maladie. A la lumière de cette enquête, la maladie s'est révélée comme une épreuve sociale et une épreuve de famille (plutôt qu'exclusivement clinique), et plus encore par son « invisibilité » déguisée. Nombre de stratégies de masquages sont utilisées par les personnes atteintes de DCP au sein de leur famille et/ou aux travers de toutes les sphères de vie (familiale, scolaire, professionnelle, sociale, médicale/médico-sociale), et qui viennent accroître la fatigue, très présente chez tous en même temps qu'elle dévoile par là une non acceptation de sa différence. Cette fatigue réveillera néanmoins le sens d'un rythme autre, alternatif et qui devra faire preuve d'originalité pour se conformer au rythme de notre société contemporaine, elle-même conditionnée par le travail, ou négocier avec.

Pourtant, c'est au moment d'une alliance avec la maladie qu'un renouveau s'installe, et qu'une partie du fardeau se dépose. C'est paradoxalement là que se révèle, d'une maladie parfois « hideuse » et honteuse s'agissant du *mucus* (je repense au bout de chou de 4 ans qui le verbalise si bien avec ses mots, « *parce que c'est une maladie ridicule !* »), une certaine force, une originalité, une sensibilité chez la personne tantôt exclusivement considérée comme « malade » ou au contraire, comme parfaitement « normale ».

Elle n'est toutefois ni l'un, ni l'autre. La considérer avec cet entre-deux m'apparaît fondamental. Elle est les deux à la fois et comprend aussi bien la norme que cette expérience de la marge ou de l'a-normalité. C'est là aussi que la potentialité d'un mieux-être se fait jour, entre « *le normal et le pathologique* » si richement définit par Canguilhem et que nous réduisons ici à ces quelques lignes. La maladie dans cette alliance systémique favorise de nouvelles capacités et potentialités qui n'auraient été possibles de connaître sans l'EXPERIENCE de la maladie (elle devient expérience dans l'alliance ; et épreuve dans le combat) : une acuité de soi, de son environnement, une hypersensibilité et une sensibilité à la culture du *Care*. Autrement dit, se développe en chacune de ces personnes, toute une culture du « *prendre soin de soi* », unique, nécessitant inventivité afin de laisser

parfois s'évanouir, le pathologique et de s'efforcer à tendre vers cet équilibre avec soi et avec ce qui l'entoure.

Je me suis même amusé à en présenter une sorte de « profil type » (certes bien réducteur, mais pourquoi pas si cela trouve résonance chez d'autres ?) tout en indiquant précisément que la singularité et l'empreinte restaient uniques. Un paradoxe donc bien vivant ! Plusieurs se reconnaissent dans cette tentative de typologie et nous ouvre aujourd'hui à un nouveau regard sur la maladie perçue alors comme une expérience riche, nous apportant des enseignements dont nous essayons de tirer parti. Mais je ne fais que paraphraser en réalité Canguilhem ou plus récemment, Cynthia Fleury dans sa théorie sur la vulnérabilité : « *Le soin est un humanisme* ».

A rebours malgré tout de la façon dont nous nous représentons la maladie jusqu'ici, nous dirions peut-être que la DCP nous dévoile l'art de la vie, l'art du soin, l'art de la liberté, l'art de se dépasser, l'art du normal et du pathologique. Car elle touche les voies respiratoires, les poumons et tout ce qui représente symboliquement l'inspiration (*pneuma*) et par là, la créativité.

Nous n'irons pas toutefois jusqu'à en faire l'apologie, même si cela en a déjà tout l'air (« il ne faut pas se fier aux apparences » répondrait un « malade » DCP). Car la médaille a son revers et dissimule tout son lot de souffrance. Aussi il n'en est pas moins que les parcours, les vécus, les traitements, demeurent très inégaux. Or, pour en tirer toute cette sagesse, il s'agit de faire du chemin et il n'est jamais acquis, puisque chaque fois mouvementé, bousculé.

Alors, à dire vrai, c'est la VIE que nous louons à travers son expérience, l'expérience de cette maladie. Parce que nous ressentons également cette chance d'être vivant, de pouvoir vivre malgré le sentiment d'une « épée de Damoclès » (recitant une des personnes interviewées) et surtout, cette chance d'avoir à disposition des traitements, des médecins, des institutions sanitaires qui nous suivent et nous accompagnent au mieux, lorsqu'ils sont au fait de la maladie, et idéalement, dès la naissance.

Merci et louange ainsi à la VIE.

# BIBLIOGRAPHIE & SITOGRAPHIE

## Ouvrages

- BECKER H., *Outsiders, Etude de la sociologie de la déviance*, Paris, Métailié, 2012
- BOURDIEU P., *Esquisse d'une théorie de la pratique*, Paris, Editions du Seuil, 2000
- BOURET J., HOARAU J., MAULEON F., *Le réflexe soft skills : Les compétences des leaders de demain*, Dunod, 2014
- CYRULNIK B. et Claude SERON C., *La résilience ou comment renaître de sa souffrance*, Fabert Eds, 2009
- CYRULNIK B., ELKAÏM M., MAESTRE M. (sous dir. de), *Entre résilience et résonance : A l'écoute des émotions ?* 2017
- FLEURY C., *Le soin est un humanisme*, Paris, Tract Gallimard, 2019
- LUBART T., MOUCHIROUD C., TORDJMAN S. et ZENASNI F., *Psychologie de la créativité*, Paris, Armand Colin, 2015
- MOLINIER P., *Le travail du Care*, Paris, édition La Dispute, 2020

## Articles en ligne

- HALPERN C., *Le Normal et le Pathologique, de Georges Canguilhem* (2013), Histoire et philosophie des sciences, p. 164 à 169 : <https://www.cairn.info/histoire-et-philosophie-des-sciences--9782361060398-page-164.htm>
- BACQUÉ M-H., BIEWENER C., *L'empowerment, un nouveau vocabulaire pour parler de participation ?*, Idée économiques et sociales, 2013/3 (n° 173), p. 25 à 32 : <https://www.cairn.info/revue-idees-economiques-et-sociales-2013-3-page-25.htm>
- HOTTE A., *Entre souffrance et projet de vie : les patients atteints de la mucoviscidose*, Pensée plurielle, 2004/2 (n°8), p. 119 à 135 : <https://www.cairn.info/revue-pensee-plurielle-2004-2-page-119.htm>

- CALVÈS A-E, « Empowerment » : *Généalogie d'un concept clé du discours contemporain sur le développement*, Revue Tiers Monde, 2009/4 (n°200), p.735 à 749 : <https://www.cairn.info/revue-tiers-monde-2009-4-page-735.htm>

## Textes législatifs

- Circulaire DHOS/DGS/O4/SD5D/2006/479 du 09/11/2006 relative à l'appel à projets auprès des centres hospitaliers universitaires en vue de l'obtention du label de « centre de référence pour une maladie ou un groupe de maladies rares ».

- Décret du 16 janvier 2009 relatif aux attributions du ministre de la santé et des sports

- Décret n° 2010-271 du 15 mars 2010 portant organisation de la direction générale de l'offre de soins remplace la DHOS, par la DGOS

## Sitographie et documents en ligne

- Document de synthèse sur les concepts-clés de Canguilhem par Bathélémy Durrive (Dr en philosophie & professeur agrégé à Lyon) : [http://ehvi.ens-lyon.fr/IMG/pdf/quelques\\_concepts\\_de\\_canguilhem.pdf](http://ehvi.ens-lyon.fr/IMG/pdf/quelques_concepts_de_canguilhem.pdf)

- Site officiel du Centre de référence des Maladies Pulmonaires Rares (CRMPR) et missions d'un CRMPR : [http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/centre-reference/missions\\_1](http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/centre-reference/missions_1)

- Circulaire DHOS/DGS/O4/SD5D/2006/479 du 09/11/2006 relative à l'appel à projets auprès des centres hospitaliers universitaires en vue de l'obtention du label de « centre de référence pour une maladie ou un groupe de maladies rares » : [http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/ckfinder/userfiles/files/CDC/circulaire\\_479\\_091106.pdf](http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/ckfinder/userfiles/files/CDC/circulaire_479_091106.pdf)

- DCP selon la Haute Autorité de Santé : [https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_2819338/fr/dyskinesies-ciliaires-primitives](https://www.has-sante.fr/jcms/c_2819338/fr/dyskinesies-ciliaires-primitives)

- pour consultation du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), DCP : [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-01/pnds-dcp\\_texte\\_version\\_2017\\_12\\_05.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-01/pnds-dcp_texte_version_2017_12_05.pdf)

# ANNEXES

## ANNEXE n°1 : Quelques brèves citations des malades pêle-mêle

### *Nota Bene :*

Dans le respect de la déontologie professionnelle et au vu de la taille modeste de l'échantillon, toutes les informations concernant les membres de la famille ne seront pas transmises afin d'éviter tout croisement ou toute identification possible. Il s'agit d'entretiens confidentiels et anonymes, c'est pourquoi, je ne limiterai les citations qu'aux malades atteints de DCP et je sélectionnerai également quelques rares passages en lien avec la famille.

Pour ces mêmes raisons évoquées, les citations seront mélangées.

Enfin, les extraits seront très courts et tous formulés au masculin. Seules, quelques citations de l'enfant de 4 ans seront stipulées pour les distinguer de l'adulte.

--

« Mon père m'avait limité »

« J'ai dû mettre une croix sur mes études »

« J'aurais pu aller loin [...] j'aurais été plus ambitieuse »

« un peu poussé à la sortie par la maladie, je suis partie en retraite anticipé. J'étais très fatigué »

« J'ai été très bien encadré avec mon copain mais avec mon pneumo. [...] Avant c'était différent. Aujourd'hui, ils répondent plus vite »

« Je voulais travailler, c'était important pour moi »

« Au travail j'étais à fond, fallait que ça avance »

« T'étais juste un poumon pour lui [médecin] »

« Je suis moi très autonome »

« J'ai besoin de gérer un peu seule »

« [dans le couple] nous, on est capables de dire "stop" »

« J'ai un grand soutien de mon mari »

« Dans la famille, on n'en parle pas [frères

« Au début les soins, j'y allais pas trop [le kiné]. Je préférais les copines ! Je refusais même pendant un moment »

« Pas de prise en charge dans mes débuts, un long parcours d'errance »

« ce qui nous manque ce sont nos droits sociaux »

« ce qui me fait du bien, c'est de prendre soin de moi avec des activités physiques, du Yoga, de la marche active, les amis... »

« aujourd'hui je me sens plus apaisé car il y a plus d'infos sur la maladie »

« je sais croire que j'allais bien »

« Ce qui est plus dur c'est de s'entretenir tout le temps »

« ce serait débile de dire que la maladie n'a pas d'importance. Elle joue un rôle à certains moments... »

« c'est une charge, ça demande toujours de l'énergie. C'est fatigant »

« Ma situation a pu se dégrader auparavant »

« J'ai fait une grosse dépression [en lien avec l'école] »

« [Ecole] C'était horrible [rire nerveux]

« je n'ai pas de problèmes à en parler aux potes »

« J'étais exclu [Ecole] » « La DCP ça m'a mis de côté et très exclu »  
« C'était socialement compliqué [avant] »  
« Je suis né avec, ça aurait été inimaginable de me voir différent »  
« Ma maladie ne m'empêche de rien faire »  
« Ce qui me fait du bien, ce sont les gens qui m'aiment »  
« Je crois que JE me fais du mal [...] quand je suis angoissé »  
« on l'appelait mucus »  
« il ne supportait pas d'échouer »  
« Il a une relation complice avec son kiné »  
« on n'a pas le choix que d'être confiants [...] Je vérifie quand même un peu ses médicaments »  
« Ce n'est pas quelque chose dont on parle beaucoup »

« Il y a eu 2 phases dans ma vie, la 1<sup>ère</sup> était chaotique, on ne comprenait pas la maladie, pas de prise en charge.. Après le diagnostic, après ça allait mieux.. [...] mais j'ai d'abord fait une dépression. J'étais dans le déni »  
« J'ai fait d'abord un *burn out* »

« Quand j'ai accepté la maladie, j'ai repris mes études.. ça allait mieux ! J'adorais, je me passionnais ! »

« J'ai toujours su que je voulais être à mon compte. Maintenant, je travaille pour les handicapés ! C'est très gratifiant pour moi, quand je vois ce que je leur apporte ! [...] on n'arrive pas dans le handicap par hasard.. »

« c'est une pathologie invisible »  
« on me surnommait "blenni" en patois.. c'est un poisson dégueulasse qui bave »

« j'ai connu la maltraitance des médecins »  
« Mon ORL était très agressif [...] On m'engueulait "il fume !" »  
« Au sport, pour moi c'était surhumain. J'étais toujours le vilain petit canard »  
« Socialement, quand mes copains performaient moi je ne comprenais pas pourquoi je n'arrivais pas »  
« ça m'intéresse de savoir comment les autres vivent aussi la maladie »  
« Ma mère a fait beaucoup de sacrifices. Elle m'accompagnait tout le temps »

« Ma maladie a été une force finalement, après le déni ! »

« Je vois quand il est fatigué. [...] Il ne me montre pas... [...] Mais je ne le vois pas comme quelqu'un de malade. [...] Le seul moment où je l'ai vu c'est quand on voulait avoir des enfants. Là j'ai vu... »

« Il dit qu'il n'a pas beaucoup de temps, qu'il a une épée de Damoclès ! »

« Sa mère culpabilise je pense... et son père est dans le déni, comme si de rien n'était »

Entretien (X, 4 ans)

« Maladie très embêtante »

« Très embêtant, j'aime pas, parce qu'ils peuvent pas bouger le mucus. Parfois j'ai de la fièvre

« parfois j'ai du sang dans le nez »

« Je joue à la Légende du Roi Arthur, au chevalier G ! A stars Wars ! »

« Quand j'ai mal aux fesses je gigotte partout. J'aime pas qu'on me crie dessus... Farah l'animatrice de l'étude m'a crié dessus. [suite à des constipations sévères en lien avec la pathologie et le stockage du mucus dans l'estomac] »

« A l'école, je parle jamais de la maladie ! On se moque de ma maladie »

« Maladie RIDICULE pour les autres. Mais ils ne vont jamais comprendre »

« J'adore mon grand frère parce qu'il est trop intelligent ! »



## **ANNEXE N°2**

### **Rappel et détails des missions d'un Centre de Référence**

#### **Extrait du site Centre de Références des Maladies Pulmonaires Rares**

[http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/centre-reference/missions\\_1](http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/centre-reference/missions_1)

#### **Missions d'un Centre de Référence**

Les missions ont été définies dans la circulaire DHOS DGS du 27 mai 2004 :

1. Assurer au malade et à ses proches une prise en charge globale et cohérente :
  - en améliorant l'accès au diagnostic de la ou des maladies rares et en organisant l'accompagnement de son annonce ;
  - en définissant, en organisant et en réévaluant régulièrement la stratégie de prise en charge et le suivi interdisciplinaire des patients dans le cadre d'une filière de soins organisée et cohérente
  - en veillant à l'information et la formation des malades et de leur entourage.
2. Améliorer la prise en charge de proximité en lien avec les établissements et les professionnels de santé :
  - en identifiant des correspondants hospitaliers et des acteurs de proximité qui permettent d'assurer un suivi du malade au plus près de son domicile ;
  - en organisant une filière de soins ;
  - en formant et en informant les professionnels de santé non spécialistes sur les maladies rares.
3. Participer à l'amélioration des connaissances et des pratiques professionnelles dans le domaine des maladies rares :
  - en participant à la surveillance épidémiologique de la maladie ;
  - en réalisant des recherches et des essais thérapeutiques ;
  - en assurant la diffusion (indications et prescriptions) et le suivi des thérapeutiques et des dispositifs orphelins ;
  - en mettant en place des bonnes pratiques professionnelles concernant les pathologies, en liaison avec les équipes nationales et internationales travaillant dans le même domaine.

4. Développer des outils de coordination entre les différents acteurs et structures prenant en charge la même maladie ou groupe de maladies.
5. Apporter aux autorités administratives les connaissances essentielles pour évaluer et piloter la politique sanitaire dans le domaine des maladies rares
6. Être l'interlocuteur des associations de malades pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.

### ANNEXE N° 3

#### Gouvernance et détails des missions de la DGOS depuis le Décret 2010-271

Extrait du portail : infirmiers.com

<https://www.infirmiers.com/actualites/actualites/la-dhos-devient-la-dgos-direction-generale-de-loffre-de-soins.html>

**Le décret n° 2010-271 du 15 mars 2010 portant organisation de la direction générale de l'offre de soins remplace la DHOS, par la DGOS.** Le terme DHOS doit donc disparaître de notre langage. La DGOS est dirigée par un directeur général.

On retrouve dans les missions de la DGOS la plupart des missions de la DHOS (liste exhaustive en annexe 1) :

- élaboration et mise en œuvre de la politique de santé publique ;
- responsabilité de la régulation de l'offre de soins ;
- définition et évaluation des politiques relatives à l'accès aux soins de premier recours ;
- réglementation relative aux pharmacies et aux laboratoires de biologie médicale ;
- organisation de l'offre de soins au bénéfice des personnes détenues et retenues ;
- questions relatives à la déontologie, aux règles d'organisation et d'exercice et à la démographie des professions de santé ;
- organisation et animation du dialogue social avec les professionnels de santé et définition des modalités de leur représentation ;
- orientation et animation des politiques de ressources humaines des établissements publics de santé et des établissements sociaux et médico-sociaux ;
- conception, mise en œuvre et suivi des règles de tarification et de régulation financière des établissements de santé, publics et privés ;
- pilotage de la performance des acteurs de l'offre de soins, qu'ils exercent en cabinet ou en structure de soins, à titre libéral ou salarié, ou dans des établissements ;
- veille aux besoins d'information de l'ensemble des acteurs de l'offre de soins et à la définition des normes et des règles de gestion de l'information médicale ;
- définition des principes d'organisation permettant de garantir le haut niveau des activités de soins et de recherche associées aux activités de formation universitaire ;
- définition des priorités de la recherche ;

- tutelle d'établissements publics nationaux et d'organismes nationaux exerçant leur activité dans le domaine de l'offre de soins ;
- participation à la définition de la position française au sein des instances européennes et internationales pour les questions relatives à l'offre de soins.

**De plus est créé un comité stratégique présidé par le directeur général de l'offre de soins.**

« Ce comité assiste le directeur général dans la définition des orientations stratégiques de l'offre de soins et suit leur mise en œuvre. Il réunit les directeurs de l'Agence nationale d'appui à la performance des établissements de santé et médico-sociaux, de l'Agence technique de l'information sur l'hospitalisation, du Centre national de gestion, un directeur général d'agence régionale de santé et les membres de la direction générale désignés par le directeur général ainsi que, en tant que de besoin, le représentant de tout autre organisme concerné par l'offre de soins. »

**L'organisation de cette nouvelle DGOS est précisée dans l'arrêté du 15 mars 2010** portant organisation de la direction générale de l'offre de soins en sous-directions et en bureaux. (organisation exhaustive, voir annexe 2)

**La DGOS comprend :**

- un département « stratégie-ressources » ;

Trois sous-directions dénommées respectivement :

- la sous-direction de la régulation de l'offre de soins ;
- la sous-direction du pilotage de la performance des acteurs de l'offre de soins ;
- la sous-direction des ressources humaines du système de santé.

Le département « stratégie et ressources » est, entre autres, « responsable des relations de la direction générale avec les usagers et leurs associations. Il contribue à leur information et à la transparence de l'offre de soins. Il s'assure du concours de la direction à la conception et à l'évaluation des plans de santé publique, en lien avec la direction générale de la santé ».

**Le département « stratégie-ressources » comprend :**

- une mission chargée de la stratégie, de la veille, de la prospective, des relations internationales et du pilotage des opérateurs ;
- une mission chargée des usagers de l'offre de soins ;
- une mission de l'administration générale ;
- une mission chargée des affaires réservées et de la communication.

La sous-direction de la régulation de l'offre de soins propose, « en regard des besoins de soins à satisfaire et en cohérence avec l'offre médico-sociale, les objectifs des politiques d'offre de soins. Elle veille à la couverture territoriale, à la permanence des soins, à l'adaptation et à l'adéquation des parcours de soins. Elle garantit l'égalité d'accès aux soins et la réduction des inégalités territoriales ».