



**Appel à projets de recherche
en Sciences humaines et sociales
dans le contexte des maladies rares**

Rapport final

Joly – SHS1

Ce document a pour objectif de restituer les travaux de recherche menés et leurs résultats, conformément à l'article 5 de la convention de subvention de recherche.

Ce rapport final pourra être mis en ligne par la Fondation maladies rares, sur un site accessible au public, à des fins de communication.

Identification du Projet

Titre du projet	Facteurs et moments de vulnérabilité dans la trajectoire des patients atteints de pemphigus
NOM	Joly
Prénom	Pascal
Laboratoire	CHU de Rouen Centre de référence maladies Bulleuses auto-immunes INSERM U 905 76031 Rouen
Adresse mail	Pascal.Joly@chu-rouen.fr
N° convention	SHS2012 - H20130609
Aide accordée	40 000 €
Organisme bénéficiaire	CHU Rouen
Date de signature	29/07/2014
Durée de la convention	24 mois

Synthèse du Projet

Rappel des objectifs, des méthodes et des modalités d'inclusion

Merci de rappeler ici les objectifs, les méthodes employées et les modalités d'inclusion (critères et nombre), tels que décrits dans le projet de recherche sélectionné (cf. annexe 1 de la convention) – 2 pages

Notre démarche d'enquête, et les hypothèses qui en découlaient ont été co-construites entre les sociologues, les médecins et l'association (Association Pemphigus Pemphigoïde France).

Pour rappel, notre hypothèse de départ était que les épisodes de vulnérabilité pouvaient être sous tendus par 4 ordres de facteurs, générant une inégalité dans la gestion et le « travail » autour de cette maladie :

- i) une inégalité des patient.e.s devant l'errance diagnostique,
- ii) un sentiment d'isolement lié à des difficultés à parler de leur maladie avec leurs proches,
- iii) une différence d'appréciation de la sévérité de la maladie entre les patient.e.s et les différents intervenants médicaux,
- iv) une inégalité entre les patient.e.s dans la façon de vivre leur maladie et dans la gestion des changements que celle-ci implique.

Il s'agissait donc d'analyser les facteurs concourant à la vulnérabilité des patient.e.s atteints de pemphigus au moment du diagnostic, puis au cours de leur maladie.

Population de l'étude : 50 patients ayant un pemphigus vulgaire diagnostiqué sur les critères cliniques, histologiques et immunologiques standards seront recrutés par les 2 centres de référence, 4 centres de compétence et 3 centres de proximité. Vingt cas incidents seront recrutés consécutivement la 1^{ère} année et suivis pendant 12 mois, permettant d'évaluer longitudinalement les paramètres étudiés (3 évaluations par malade : au moment du diagnostic, à 6 mois et à 12 mois). Trente cas prévalents permettront d'évaluer les différents paramètres dans des phases plus tardives de la maladie.

Parmi les 20 cas incidents, 10 patients seront recrutés par les 2 centres de référence (programme d'intervention +) et comparés à 10 patients recrutés par les centres de compétence et de proximité (programme d'intervention -) ;

Les 30 cas prévalents correspondront à des « anciens » malades suivis dans les 2 centres de référence (15 malades) et dans les centres de compétence et de proximité (15 malades). Ces patients seront évalués de façon transversale (une seule fois). On s'attachera à ce que la répartition de ces cas prévalents corresponde aux différentes périodes de la maladie (moins de 3 ans d'évolution *versus* plus de 3 ans d'évolution).

Méthodes:

Des entretiens de type récits de vie et entretiens compréhensifs seront réalisés par les membres des 2 équipes de sociologie participant au projet. La trajectoire de vie des patient.e.s depuis le diagnostic de leur maladie sera analysée lors de ces entretiens. On déterminera si des épisodes de vulnérabilité psychologique et/ou sociale survenus depuis la maladie, ont occasionné entre autres des problèmes d'observance thérapeutique. On analysera le sens que donne le/la patient.e à ces conduites de résistance, alternatives voire même oppositives.

Des entretiens avec les différents intervenants médicaux, para médicaux et associatifs étudieront les relations entre les différents acteurs.

Rappel du calendrier prévisionnel et description des étapes-clés

Merci de rappeler ici le calendrier prévisionnel et les étapes-clés du projet de recherche tels que décrits dans le projet de recherche sélectionné - *1 page*

Restitution scientifique

Méthodologie

Merci de décrire la méthodologie utilisée dans le projet de recherche – 2 pages

Notre enquête s'appuie sur une masse substantielle de données, décrites succinctement ci-dessous. La démarche est qualitative, et ambitionne de préciser les périodes de vulnérabilité des malades, non dans l'objectif de rendre compte de leurs difficultés telles qu'ils les vivent et les négocient, des adaptations-solutions qu'ils apportent en termes d'hygiène de vie, de relations sociales, conjugales, etc.

Des entretiens semi-directifs

62 entretiens ont été réalisés, avec 36 femmes atteintes du pemphigus et 18 hommes, et 6 femmes aidantes pour 2 hommes. La moyenne d'âge de ces Personnes Vivant avec un Pemphigus (PVP) est de 55 ans¹ (allant de 22 à 90 ans). Une partie du recrutement (N=35) s'est effectuée par le biais des services de dermatologie de 8 centres de compétences sur les maladies bulleuses auto-immunes, et surtout des deux centres de référence, de Rouen en premier lieu et d'Avicenne. Afin de diversifier notre population et les situations d'entretien, un deuxième mode de recrutement a été mis en place, avec l'aide de l'*Association Pemphigus Pemphigoïde France* (APPF, créée en 2005). Nous avons exposé notre recherche et fait appel aux candidat.e.s à l'entretien dans une de leurs lettres d'informations et au cours de plusieurs réunions. Cette double source de recrutement offre une variété de profils, tant du point de vue sociologique qu'en termes d'expériences face à la maladie et de prise en charge.

Les entretiens, menés entre 2014 et 2016, ont duré entre une heure et une heure et demi. Les contacts avec certaines PVP ont pu se prolonger ensuite par téléphone, par courriel et lors des rencontres de l'APPF. Tous ont été enregistrés et retranscrits. Selon une approche inductive, aucune question de recherche n'était imposée. Néanmoins, plusieurs thématiques avaient au préalable été identifiées comme potentiellement pertinentes. L'expérience des PVP était ainsi considérée comme un terrain à explorer (Glaser et Strauss, 2012) à partir de leurs préoccupations, de leurs espoirs, de leurs revendications éventuellement.

L'enquêté.e était d'abord invité.e à décrire le chemin parcouru depuis ses premiers symptômes jusqu'à aujourd'hui, puis une discussion s'ensuivait sur sa trajectoire, et plus largement sur son histoire de vie, avec et sans la maladie. Plusieurs thèmes devaient néanmoins être traités, parmi lesquels la trajectoire diagnostique, les traitements, les rapports aux médecins, à l'information, à l'entourage et aux aménagements qu'impliquait la maladie.

Modalités d'analyse

Une première analyse des entretiens visait à identifier les similarités dans les parcours, avec un codage ouvert sous la forme de thèmes et sous-thèmes. Ceux-ci ont été élaborés par un processus de comparaison constant entre les entretiens. Les thèmes isolés ont été systématiquement analysés à l'aune de la trajectoire de la PVP, et cela afin de garder la cohérence de l'expérience singulière. Ainsi, les questionnements étaient soulevés à partir des données du terrain (*Grounded Theory Method*), et bien moins des cadres théoriques, sollicités dans un deuxième temps.

¹ Dans la littérature biomédicale, la Personne Vivant avec un Pemphigus (PVP) est indistinctement un homme ou une femme, entre 50 et 60 ans (Joly, Sin, 2011).

Des observations

Nous avons également assisté à la plupart des réunions biannuelles de l'APPF pendant 3 ans, mais aussi à des séances d'Education Thérapeutique du Patient réalisées au service de dermatologie de Rouen.

En raison du faible nombre de PVP en France, aucune indication (géographique, socioprofessionnelle, etc.) n'est ici proposée pour les caractériser, et ceci afin de garantir au mieux l'anonymat des enquêtés.

Résultats

Décrire ici les étapes-clés réalisées et les résultats obtenus – 6 pages

En s'attachant aux histoires de vie dans une approche inductive, de nombreux éléments ont émergé au cours de cette enquête ; ils ne pourront être traités exhaustivement ici. En léger décalage avec les questionnements initiaux (sur les rapports médecins-patients, la prise d'informations, etc.), les cinq parties que nous présentons ici correspondent aux principaux espaces de vulnérabilité, non pas tels qu'ils ont été préconstruits en amont de cette recherche, mais tels qu'ils sont décrits et vécus par les malades et leurs proches.

Les trajectoires diagnostiques

Cette dimension s'est imposée comme un point central dans les difficultés que rencontrent les malades.

Parmi les enquêtés, l'errance déclarée est d'un peu plus de 7 mois, et de deux mois et moins pour près d'un tiers des Personnes Vivant avec un Pemphigus, ce qui tranche assez radicalement avec d'autres résultats, qui indiquent une trajectoire diagnostique deux fois plus importante (Joly, *en cours*).

Trois profils ont été dégagés². Les PVP *épargnées* représentent un peu plus du quart de la population enquêtée de notre corpus. Elles ont bénéficié d'un diagnostic qu'elles estiment rapide, caractérisé par le faible nombre de médecins rencontrés. Le travail médical est faiblement remis en cause, et peu de liens sont tissés entre leur trajectoire, la rareté statistique de leur maladie et la difficulté à poser un diagnostic. Ces PVP critiquent peu les pratiques médicales. Les PVP *vulnérabilisées* (la moitié de la population enquêtée ici) se distinguent de la catégorie suivante par le fait de ne pas avoir connu de période de résignation (*infra*), ce qui n'empêche pas certains d'entre eux de remettre en cause la pratique médicale. Enfin, les *écorchés vifs* (un quart de la population enquêtée) se caractérisent par une forte déchéance physique et un parcours ponctué de remise en cause de l'ordre médical, voire des compétences médicales. Ces PVP estiment avoir été malmenées par un certain nombre de professionnels de santé, et ont connu une période plus ou moins longue où leurs repères (corporels, professionnels, familiaux) étaient suspendus.

La construction du patient

² Nous nous sommes ici inspirés de la typologie de profils établie par l'Alliance Maladies Rares (2016), en donnant toutefois moins d'importance aux indicateurs objectivant (préjudices physiques et durée) et davantage au sens que ces PVP donnent à leur trajectoire diagnostique.

Avant la confirmation de l'atteinte par le pemphigus, les diagnostics erronés les plus fréquemment délivrés sont : aphtes, maladie de Behçet, psoriasis, trachéite, mycose et herpès. Et les spécialistes les plus fréquemment consultés sont les oto-rhino-laryngologistes, stomatologues, dermatologues et dentistes.

Durant cette trajectoire diagnostique, la période entre deux rendez-vous médicaux est fréquemment présentée comme un temps mort. C'est le médecin qui imprime sa temporalité, *via* un calendrier dicté par le délai d'action supposé des molécules médicamenteuses, par la disponibilité de certains tests diagnostiques, etc. Chaque nouveau traitement constitue ainsi une forme de promesse - et donc une injonction à l'attente.

Nous constatons qu'il est difficile pour la plupart des PVP, voire même inenvisageable, de multiplier parallèlement ou de précipiter les rendez-vous médicaux. Changer de médecin sans y avoir été autorisé engage dans tous les cas des coûts pluriels (psychiques, matériels, voire financiers). Il faut reprendre à zéro son parcours, égrener les symptômes, et parfois justifier ce changement. Le parcours de soin est, ainsi, pour beaucoup subi, dans un premier temps au moins. Les dégradations corporelles visibles, notamment les nouvelles bulles, autorisent à bousculer cette temporalité imposée, et justifient une consultation parfois en urgence et aux urgences.

Les formes de la renonciation à la quête diagnostique

Entre un quart et un tiers des enquêtés.e.s a, à un moment donné de sa trajectoire, renoncé à rechercher un diagnostic, et s'est ainsi résigné. L'individu ne mobilise plus, ou peu, de nouvelles consultations médicales. Cette renonciation prend principalement deux formes :

Le doute quant à la réalité physique des symptômes

Les difficultés à obtenir un diagnostic sont génératrices de doute quant à la réalité et aux contours des symptômes, en particulier quand les discours des médecins suggèrent l'hypothèse psychosomatique. L'individu est alors amené à remettre en question ses propres perceptions physiques. Le caractère singulier des symptômes, sans précédent comparable sur lequel s'appuyer, restreint les repères et donc les arguments face à l'autorité médicale.

Le sentiment d'impuissance face à un diagnostic qui apparaît introuvable

La lassitude, accentuée par le sentiment de vacuité des actions entreprises jusque lors et la diminution des capacités physiques et psychiques à faire face peuvent alors conduire à une vulnérabilisation importante de la PVP.

Ce processus de résignation est, dans tous les cas, provoqué par la non-reconnaissance par les professionnel.le.s de santé des symptômes et de leur gravité. Ce processus n'est ainsi pas seulement le fruit de l'échec diagnostique, mais également le produit des rencontres désobligeantes ou vécues comme telles avec le monde médical. Les différentes formes de refus, d'affronts et de remises en question que subissent ces personnes en souffrance avivent le sentiment d'impuissance, et réfrène leurs actions. Les appuis sociaux que constituent les médecins, se fragilisent et ne jouent plus leur rôle protecteur, portant le risque d'un processus d'(auto-)exclusion des instances sanitaires et sociales. On rencontre alors, chez certaines de ces PVP en quête de diagnostic, une forme de désocialisation et de désinstitutionalisation. Ces PVP sont reléguées à la marge d'un système médical incapable de les intégrer, *a fortiori* de les comprendre.

Les dimensions de genre dans les expériences de la maladie

La survenue d'une maladie, en particulier chronique, n'impacte pas uniquement la personne affectée ; elle altère également les relations à l'entourage, et en premier lieu à la famille. Les rôles et les tâches au sein du foyer sont alors, et au moins partiellement, reconfigurés.

L'expérimentation de ces changements n'est pas sans lien avec les rôles sociaux masculins et féminins.

Les aidant.e.s et le genre

L'investissement des proches auprès des Personnes Vivant avec un Pemphigus (PVP) se révèle d'emblée inégal, et apparaît davantage l'œuvre des femmes. Les mères, les amies, les sœurs ou les filles sont ainsi désignées comme les personnes ressources privilégiées. Ce déséquilibre genré est peu ou pas du tout remis en cause par les PVP comme par leurs proches. Ce constat laisse apparaître l'évidence socialement acceptée et même « naturalisée » de la figure de la « femme aidante », reflet de la division du travail domestique traditionnel (Bouchard et *al.*, 1999, 64). Certaines PVP justifient le moindre engagement et soutien des hommes sur la base de caractéristiques « naturelles » qui leur seraient supposément propres.

Ce soutien féminin est parfois associé ou renforcé par la profession exercée par le *caregiver* ou par son cursus universitaire où, dans les deux cas, les femmes sont statistiquement surreprésentées. Les compétences professionnelles des infirmières ou des aides-soignantes notamment, socialement construites comme féminines, ou des études de psychologie avec la valorisation d'une écoute empathique, viennent alors conforter les attentes – et probablement les dispositions – genrées en termes de *care*.

Hommes et femmes malades, aidants et aidantes : des attentes et des engagements différenciés, source de malentendus

De nombreuses femmes malades pointent le faible soutien de leur conjoint (difficulté également largement pointée par l'APPF). Or, les entretiens effectués avec les conjoints invitent à nuancer cet aspect. Il semblerait que ce soit sur les modalités de ce soutien que porte la mésentente : les compagnons sont en réalité nombreux à s'investir de manière pratique auprès de leur compagne qui, elles, regrettent un manque de soutien émotionnel. Il semble ainsi pertinent de distinguer, comme le suggèrent Richardson et *al.* (2007), les soutiens émotionnel (*caring about*) et pratique (*caring for*). Dans notre corpus, le premier semble l'apanage des femmes, quand le second est davantage mixte.

De fait, cette maladie chronique impacte la vie de couple. Lors des périodes de flambées, le pemphigus peut transformer la cohabitation conjugale en une véritable épreuve. L'intimité est largement mise à mal par les douleurs, les bulles, parfois situés au niveau des parties génitales, etc. Le toucher est fortement altéré et les sensations de contact peuvent, dans les situations extrêmes, devenir tout à fait intolérables. Les changements de comportements (nervosité, insomnie, etc.), voire de « caractère » selon les propos même de nombreuses PVP, changements attribués à la consommation massive de corticoïdes, sont largement déplorés. Pour autant, ces perturbations affectent différemment la vie de couple, selon que l'on soit homme ou femme. De nombreuses femmes malades (un tiers de notre corpus) déclarent ainsi regretter une dégradation de leur vie de couple. Sans nécessairement faire état de transformations relationnelles profondes, elles se plaignent au contraire d'un manque d'écoute ou de soutien moral. Moins radicalement, quelques femmes, minoritaires dans notre corpus, font état d'un délai dans la prise de conscience de leur compagnon de la gravité de leurs symptômes. Les hommes interrogés évoquent tout au plus la complexification de leur vie de couple. Les unes regrettent l'incompréhension, voire l'indifférence de leur compagnon pour ce qu'elles endurent, quand les autres reconnaissent quasi unanimement avoir bénéficié du soutien de leur compagne (pour ceux, très majoritaires, qui étaient en couple).

Ce sentiment de délaissement chez de nombreuses femmes apparaît clairement dans sa dimension subjective puisqu'il touche paradoxalement bien moins les femmes célibataires, qui s'estiment relativement bien entourées ; vraisemblablement, car elles attendent moins de leurs proches.

La délégation des tâches ménagères : un support négligé dans l'expérience de la maladie

La survenue du pemphigus ne permet pas ou peu à la PVP de se décharger de ces activités domestiques, et en particulier quand, préalablement, la femme s'en occupait majoritairement. Malgré l'importante fatigue générée par le traitement et la maladie, la poursuite de l'activité domestique s'organise *via* un aménagement du temps quotidien. Il est ainsi fréquent d'observer un réinvestissement du temps de travail mais aussi de loisirs chez les femmes atteintes de pemphigus, au profit des tâches ménagères. L'énergie disponible est en quelque sorte redéployée pour la bonne marche du foyer dont elles se sentent et sont, le plus souvent, responsables.

Mais cette non redistribution des tâches est peu vécue par les femmes comme une contrainte, et n'engendre ainsi pas de mise en accusation du conjoint ou des enfants. Attention, toutefois à ne pas forcer le trait : des PVP réaménagent et délèguent des tâches ménagères à leur conjoint, vraisemblablement en lien avec des formes de socialisation moins inégalitaire. Ces couples apparaissent en général plus jeunes - mais ce n'est pas une condition *sine qua none*. Il faut également noter que ces configurations n'ont rien d'immuables, et peuvent même et au contraire varier avec le temps. Notons en outre que les femmes les plus affaiblies, contraintes à la réorganisation du travail domestique et à la délégation de certaines tâches à leur conjoint, enfant ou à une aide extérieure, peuvent vivre un sentiment d'inutilité, de manque d'autonomie et de défaillance physique. Quand la dégradation physique est trop importante, il s'agit alors de conserver certaines tâches symboliques.

Le désir de « *rester mère* » est également exprimé à plusieurs reprises, davantage que celui de rester père, ou au moins il s'exprime de manière différente. Dans cette logique, il s'agit alors, et malgré les aléas de la maladie, de conserver ce point d'identification centrale. Des tâches sont abandonnées quand d'autres que ces femmes estiment imparties à leur rôle sont surinvesties. Continuer à prendre soin de ses enfants, voire de son foyer plus généralement, renforce le sentiment de vivre une continuité des relations avec et pour les autres, mais aussi pour soi. Ce qui pourrait apparaître préjudiciable d'un point de vue physique (fatigue accrue par ces tâches) est ici essentiel pour l'identité de la personne malade. Pour ces PVP au moins ce *care* auprès des proches devient une pratique de normalisation.

Les repas et l'alimentation comme révélateurs des relations de couple et de genre

L'alimentation et la préparation du repas sont des vecteurs d'analyse sociologique intéressants. D'abord, la femme, le plus souvent, se charge de cette tâche, et des aspects diététiques qui lui sont associés. Ensuite, cette activité est au centre de la vie de famille. Enfin, la médication associée à cette maladie impose un régime, plus ou moins strict, qui amène à revoir les types d'aliments, la manière de les cuisiner et finalement de les apprécier.

Dans le cadre de notre enquête, trois configurations sont observées.

Un changement d'alimentation pour la famille

Dans le cas d'un changement d'alimentation de toute ou partie de la famille, une configuration est propice : quand la femme, malade, préparait majoritairement les repas ou qu'une sensibilisation à une alimentation « *saine* » était déjà présente au sein du foyer.

Si l'accompagnement dans ce changement de régime par toute ou partie de la famille est visible chez les hommes comme chez les femmes, il apparaît beaucoup plus fréquent quand c'est l'homme qui tombe malade. Cette occasion peut alors être saisie pour entamer un régime ou garder sa ligne chez la femme aidante. Dans les cas, fréquents, où c'est la femme (non malade) qui s'occupait de la préparation des repas, le changement pour tous est en outre présenté comme « *une question de facilité, afin d'éviter de faire deux repas* ». Retenons un indicateur intéressant : très fréquemment, lorsque les hommes atteints de pemphigus consultent un diététicien/nutritionniste, leur compagne les accompagne, ce qui est bien moins le cas lorsqu'il s'agit d'un autre professionnel de santé. Cette présence l'engage de fait dans la maladie de son compagnon et dans sa gestion quotidienne dont elle peut se sentir au moins en partie responsable.

Suivre le régime, parfois contraignant, de l'autre, c'est aussi l'accompagner et le soutenir dans cette épreuve - changer d'alimentation n'a rien d'évident - et donc témoigner de sa solidarité. Plus avant, cette démarche témoigne d'une prise en charge familiale de la maladie.

Une adaptation de l'alimentation : un régime à faible contrainte

Dans la deuxième configuration, les plats sont adaptés, de manière plus ou moins importante. Il y a donc évolution des pratiques alimentaires, mais pas de conversion totale. Cette adaptation est vécue, malgré tout, comme un signe de soutien, notamment car il allège la charge mentale liée à la difficulté à combiner plusieurs plats à chaque repas.

Dans le cadre de cette adaptation se lit également la volonté de préserver l'autre, et par extension la possibilité de ne pas faire peser la culpabilité sur l'individu malade. Dans cette configuration familiale, le repas est ainsi présenté comme un espace ne présentant pas de contrainte.

Ne pas suivre le régime de l'autre

Dans quelques rares cas - toujours quand la femme tombe malade dans notre enquête -, deux régimes distincts sont mis en place au sein de la famille. De manière intéressante, la PVP (femme en l'occurrence) ne considère jamais cette non-évolution sous l'aspect de la faute morale ; mais davantage sur le sacrifice qu'elle imposerait à son compagnon s'il changeait de régime. Il s'agit pour les femmes de ne pas faire subir à l'autre les conséquences de leur maladie. Le déséquilibre genré est frappant entre ces manières de vivre le changement alimentaire induit par le traitement.

Les changements biographiques pluriels des vies avec pemphigus

Comprendre l'impact de la maladie sur la trajectoire de vie questionne les ruptures ou au contraire les continuités, objectives mais aussi subjectives, telles qu'elles font sens pour la PVP. Ces changements éclairent les espaces et les moments de vulnérabilité et apparaissent très variables d'un individu à l'autre, même sur une population enquêtée circonscrite. Deux manières principales de vivre l'impact d'une telle maladie peuvent être identifiées. Elles s'étalonnent, suivant les PVP, de la rupture à la continuité.

Les ruptures : une affirmation importante aux formes variées

Les ruptures biographiques marquent une scission avec la vie d'avant, et celle-ci peut prendre des formes variées. La rupture n'est d'ailleurs pas nécessairement brutale ni nécessairement lié à des pertes fonctionnelles importantes. Elle peut se traduire sur le temps long de la dégradation (Taghizadeh, Grassman, 2012), et doit être entendue comme un ensemble complexe d'expériences et d'atteintes plus ou moins anticipées.

Ces ruptures dans leur trajectoire de vie sont affirmées par près de la moitié des PVP rencontrées, et apparaissent surreprésentées chez les hommes. Ceux-ci, plus que les femmes, regrettent les difficultés que la maladie impose dans leur activité professionnelle, qui n'est, dans tous les cas, que rarement le seul indicateur pour définir la rupture. Et pour cause : près du quart des PVP de ce sous-groupe a été frappé par le pemphigus alors qu'elles étaient déjà en retraite ou sans profession.

Parmi les différents éléments participant à cette rupture, l'isolement, dont nous avons déjà analysé les différentes formes, apparaît central. Ce sentiment de rupture apparaît cristallisé quand l'individu est atteint jeune.

Deux formes d'atteintes corporelles sont également et très largement mises en avant dans ce processus de rupture. D'une part la fatigue, qui ralentit la vie et le champ des activités possibles. D'autre part, la prise de poids, induite par l'application ou la consommation de corticoïdes à forte dose ; cette transformation pondérale, souvent rapide, s'oppose aux normes sociales valorisant les corps longilignes.

Même s'il s'agit de rester prudent, cette insistance sur la rupture semble d'autant plus présente que les PVP associent l'avènement de leur maladie à un traumatisme. Près du quart des enquêtés avancent cette idée à partir de la mort ou de la maladie grave d'un ou de plusieurs proches, de problèmes familiaux ou conjugaux graves et même d'un viol.

Le choc de la maladie intervient aussi dans la transformation de leurs conceptions de la vie, voire dans un changement de tempérament. Ces PVP mobilisent ce changement en valorisant un *carpe diem*... paradoxal étant donné les contraintes médicamenteuses, alimentaires, etc. Est observée également la sensation de « *ne plus être soi-même* », qui fait écho au « *re-thinking of the person's biography and self-concept* » (Bury, 1982, 169). Une partie des PVP évoquant ce changement de perspective sur la vie personnelle, professionnelle ou sociale, exprime ce travail de réflexion sur soi, sur ses propres actions et celles des autres. Cette posture réflexive est en lien à la fois avec les difficultés nouvelles auxquelles les PVP sont confrontées, mais aussi plus fondamentalement au sentiment beaucoup plus vif désormais d'une vulnérabilité. C'est d'autant plus le cas avec cet ensemble de maladies auto-immunes caractérisées par un dysfonctionnement intime qui « attaque » les propres défenses immunitaires des PVP. Cette vulnérabilité peut être renforcée par le fait de côtoyer dans les salles d'attente de CHU des personnes avec une forme de pemphigus particulièrement affichante, ce qui renforce un sentiment de fragilité.

La continuité biographique fréquente

Contrairement à nos présupposés initiaux, le nombre de PVP arguant d'une continuité biographique est presque aussi important que celui exprimant la rupture. Cette impression de continuité est exprimée plus souvent et logiquement par les PVP qui ont déclaré avoir été en mauvaise santé avant l'avènement du pemphigus dans leur vie. Cette continuité biographique a donc pour toile de fond l'ensemble de leurs difficultés de santé, et le pemphigus prend alors les allures d'un évènement sanitaire parmi d'autres. Reste qu'un quart des PVP se déclarant en bonne santé avant le pemphigus ont l'impression d'une continuité. Preuve que la trajectoire biographique est influencée par d'autres évènements que l'irruption du pemphigus dans leur vie.

Mais là encore, si nous focalisons sur la continuité biographique, elle prend des formes variées.

La possibilité d'une continuité biographique n'est pas sans lien avec un travail psychosociologique de relativisation, qui prend ici deux formes. D'une part, cette relativisation correspond aux personnes pour qui le pemphigus intervient tardivement dans le

cours de vie. Les PVP âgées semblent plus à même d'accepter des difficultés de santé, surtout dans la mesure où elles sont en lien avec des personnes qui, elles aussi, connaissent des soucis de santé parfois lourds. D'autre part, les personnes ayant vécu d'autres épisodes de maladies auparavant sont plus à même de s'inscrire dans une continuité biographique : l'advenue du pemphigus ne bousculerait pas fondamentalement une vie déjà marquée par d'autres pathologies. C'est le cas de Christine dont la vie a été ponctuée par un diabète et une polyarthrite sans parler du lourd handicap de son mari dont elle s'est occupée pendant des années. La souffrance parcourant sa vie, le pemphigus devient presque un épiphénomène. Cette relativisation est une première forme de normalisation.

Nous avons dégagé une seconde forme de relativisation : le travail sur soi. Il s'agit alors de vivre avec le pemphigus, sans se plaindre (près d'une personne sur cinq dans notre population). Cette continuité biographique prend les formes d'un « *ascétisme intramondain* » pour reprendre une catégorie proposée par M. Weber (1963). Il s'agit d'avancer dans la vie avec la maladie auto-immune, de « ne pas trop s'écouter ». Cet ascétisme permet une force d'action et d'engagement dans le monde. Cet activisme, voire cette hyperactivité, sont présentés parfois par les PVP concernées comme un effet induit de la consommation prolongée de cortisone, mais apparaît plus largement comme une éthique de l'action. Ne pas se plaindre permet un travail de relativisation des soucis sanitaires, des siens mais aussi des autres. Les PVP mettent alors souvent en parallèle l'avènement du pemphigus avec d'autres difficultés, notamment d'ordre affectif (avec les parents, le conjoint ou la conjointe, etc.). Ne pas se plaindre semble concourir à un gouvernement de soi pour pouvoir continuer à tenir son rôle social. Ce rôle est parfois celui du tuteur familial ou conjugal, le rôle d'une personne quasi-irremplaçable. Il y a dans quelques discours recueillis une forme d'héroïsation manifeste. Tout se passe comme si, sans elles, tout s'effondrerait. Ce rôle de soutien de famille ou de couple, comporte un coût humain important en termes de charges mentales.

La continuité biographique est également facilitée par l'impact moindre de la maladie chez les PVP où les manifestations corporelles sont, parfois, à peine visibles, doublé d'une prise en charge rapide. Dans ce cadre optimal, l'efficacité de la prise en charge médicale intervient comme un élément central d'adaptation à la fois physique, psychique et social, et confirme le sentiment de continuité de la vie avec pemphigus.

Perturbations biographiques et évolution de l'engagement dans les loisirs : des trajectoires diverses

Les loisirs constituent une forme éclairante des changements qu'impose la maladie. Dès le diagnostic, l'épreuve de l'affection agit à plusieurs niveaux. Au premier chef, le corps est impacté d'autant qu'il s'agit de ses parties visibles ou intimes. Surtout, l'expérience de la fragilité qui accompagne la maladie s'accommode au moins pour une partie des PVP d'un temps réorganisé autour de la prise en charge médicale et sociale et des rythmes qu'elle impose.

Une baisse des activités physiques et ludiques socialement située ?

Les atteintes cutanées confrontent la PVP aux regards et aux interrogations des autres, et peut donc limiter l'engagement dans certaines activités. La gestion des informations sur soi devient alors un élément fondamental d'un *self control*. Les loisirs collectifs peuvent en ce sens constituer un espace dangereux qu'il s'agit de maîtriser au mieux, quitte à l'éviter. Certains insistent ainsi sur la visibilité des atteintes dermatologiques, parfois à l'origine de l'arrêt des Activités Physiques et Sportives (APS), en particulier quand celles-ci induisent d'être partiellement dénudé (piscine, salle de sport, etc.). Cette difficulté est accentuée par des

limitations discriminantes : sous prétexte de mesures d'hygiène, certaines PVP se sont par exemple vues refuser l'accès à une piscine publique. S'ajoutent les limites symboliques d'un corps différent de la norme, en raison de gonflements ou de prise de poids, qui comptent parmi les effets secondaires de la corticothérapie.

Pour certaines PVP, la baisse ou l'arrêt des loisirs apparaît momentanée. La visibilité de la maladie, la fatigue qu'elle engendre, ne permet plus de s'engager « *comme avant* ». Dans les premiers mois, il s'agit en quelque sorte de digérer ces difficultés nouvelles, et l'individu apparaît par trop mobilisé par la maladie. Ensuite, une normalisation du quotidien peut intervenir. Cette reprise peut prendre des contours tout à fait singuliers et s'avérer fragile ; en particulier quand les traitements par immunosuppresseur invitent à limiter les rencontres. Un enfermement peut alors s'opérer, au sens propre comme au sens figuré, la personne ne sortant plus de chez elle. Les loisirs à l'extérieur de la maison, y compris les vacances, peuvent ainsi, se réduire à peau de chagrin. La fragilisation des PVP n'est d'ailleurs pas sans répercussions psychologiques, qui limitent l'engagement et le désir même d'engagement dans les loisirs. Certains PVP évoquent ainsi leur « *manque de motivation* », parfois associée à une dépression diagnostiquée.

Pour nombre de PVP, la diminution des loisirs est directement liée au pemphigus et à son traitement médicamenteux. Ce peut être la fatigue, présentée comme le premier facteur limitant les loisirs, ou les nombreux effets secondaires du traitement, qui peuvent conduire à des incapacités durables, voire permanentes. Les difficultés à poursuivre une activité peuvent être cumulatives, ou au contraire contrebalancées, combinant des difficultés physiques à des ressources sociales et économiques plus ou moins importantes. On observe d'ailleurs une inégalité sociale forte dans la perpétuation de ces activités : plus la Personne Vivant avec un Pemphigus (PVP) appartient à une classe privilégiée, et plus l'arrêt de l'activité s'apparente à une suspension, voire à une évolution ; plus elle est issue d'un milieu populaire, et plus cet arrêt perdure.

Maintenir l'activité : des logiques salutaires

Le maintien d'une activité de loisirs est exprimé, lui, une fois sur huit dans notre population d'enquête, et s'apparente à une pratique de normalisation. Pour beaucoup, et en particulier pour ceux qui avaient une pratique physique avant l'arrivée de la maladie, la poursuite se fait fréquemment après avis d'un professionnel de santé, qui fonctionne comme une prescription médicale. Le maintien de l'activité physique est d'ailleurs fréquemment exprimé aussi dans une logique globale de santé, mais aussi de bien-être, voire en termes de contact avec les autres.

En outre, des logiques salutaires peuvent être pointées, en particulier chez les PVP issues de classes populaires. Le loisir, parfois présenté comme une passion, permet alors de « *tenir* » ou de « *rester à flot* », et se présente donc comme une planche de salut. Il peut alors agir comme une échappatoire aux difficultés, dans des activités qui apparaissent dans leur banalité : bricolage, jardinage, collection ; soit des activités qui demandent peu de moyens, ou peu d'aménagements, et qui se présentent dès lors comme une solution pour les plus désarmés socialement et financièrement.

Les formes de changements dans les loisirs

La reprise d'une activité apparaît comme une victoire sur la maladie. L'engagement est moins important, souvent, et subordonné à une reprise « *en douceur* » et loin des regards des autres, dans un premier temps au moins. Chez certains, la logique sanitaire et plus encore esthétique prime, et la pratique sportive permet de compenser des pertes physiques. Le sport est alors

utilisé pour lutter contre les difformités du corps, engendrées par la corticothérapie. Il s'agit de regagner de la masse musculaire ou de limiter la prise de poids. Celles et ceux qui investissent de nouvelles pratiques sportives se dirigent, sans trop de surprise, vers les activités qui se présentent comme « douces », supposément bénéfiques à un corps désormais fragilisé. Ces méthodes psychocorporelles tiennent d'ailleurs le haut du pavé des recommandations sanitaires. Elles sont présentées à l'aune d'un temps pour soi, pour contrer les stress ambiants. A ce titre, on peut noter un lien entre ces pratiques (taï chi, qi gong, sophrologie, etc.) et la mobilisation de recours médicaux alternatifs.

Nous avons remarqué également des logiques d'adaptation à la maladie, voire de compensation par d'autres activités quand les loisirs initiaux ne sont plus possibles. C'est le cas lorsque les pratiques physiques doivent être réduites ou abandonnées, et qui peuvent alors être remplacées par un engagement associatif ou par des activités moins contraignantes, comme la peinture. De nouveaux espaces d'expression sont ainsi investis. Notons là encore l'importance des ressources socioéconomiques dans cette logique, car elle est exclusivement le fait, dans notre corpus au moins, de catégories privilégiées.

Interprétation

Interprétation des résultats et discussion – 4 pages

Une trajectoire diagnostique différenciée socialement ?

L'expérience des trajectoires diagnostiques apparaît socialement située. Les *épargnés* se retrouvent davantage chez les catégories les plus populaires, alors que les catégories moyennes et supérieures se retrouvent davantage parmi les *vulnérabilisés* et les *écorchés*. Considérer que ces catégories plus privilégiées pourraient rencontrer davantage de difficultés à obtenir un diagnostic s'opposerait à la fois aux constats récurrents dans les pays du Nord et à la littérature scientifique largement établie depuis les années 1970. En outre, les classes populaires n'accèdent pas plus rapidement au bon diagnostic. Par conséquent, tout laisse à penser que les catégories sociales les plus privilégiées en tiennent davantage rigueur aux médecins et développent davantage de méfiance suite à ces expériences douloureuses. Les catégories populaires développent plutôt des formes de résilience. Elles semblent moins armées pour dénoncer ces expériences difficiles.

Des trajectoires de PVP sont marquées par la progressive mise en cause du pouvoir médical avec ses limites, parfois sa violence. Trois postures médicales sont particulièrement dénoncées :

- la négligence (le sentiment de ne pas être pris au sérieux est particulièrement perceptible parmi les femmes qui semblent davantage en faire l'expérience et l'exprimer),
- le défaut d'engagement des médecins,
- l'immodestie professionnelle (et notamment le fait de ne pas reconnaître ses difficultés face aux symptômes).

De manière assez remarquable, c'est moins l'incompétence que la manière dont les PVP peuvent être prises en charge et faiblement écoutées qui est le plus souvent dénoncée. Au centre des difficultés morales et psychologiques de ces PVP se trouve donc le manque de reconnaissance en tant que malade, et plus largement en tant que personne.

A l'issue de cette épreuve diagnostique, et malgré la dénonciation - pour nombre d'entre eux - de comportements professionnels déplacés, rares sont ceux qui cherchent réparation (au sens judiciaire), et même aucun à notre connaissance, comme s'il s'agissait d'une suite d'évènements à oublier. Pour la majorité, la critique est localisée, isolée, et ne peut être généralisée au monde médical, en particulier si les médecins qui les suivent aujourd'hui leur donnent satisfaction. En ce sens, cette série d'expériences ne semble affecter qu'à la marge les relations médecins-patients une fois le diagnostic posé. On relève toutefois des dispositions plus critiques chez les PVP à l'égard des médecins et du système public de prise en charge du pemphigus.

A la suite de cette expérience, les associations de malades ont un rôle essentiel. Elles permettent, en effet, de redéfinir comme injuste et immorale une situation précédemment perçue comme le résultat de l'infortune d'une trajectoire singulière. Dans cet environnement, l'expérience du mépris médical peut être partagée, et donc retraduite comme une forme d'injustice partagée. Le passage de l'expérience du mépris à la dénonciation de cette expérience est facilité par le constat d'une épreuve collective.

Les dimensions de genre dans l'expérience de la maladie

Dans notre enquête, les hommes sont moins enclins à faire part de leurs états d'âme autour d'eux, ce qui est ailleurs relevé dans la littérature (Seale et *al.*, 2006). Ils se focalisent davantage sur les aspects techniques de leur maladie, sur les informations qu'ils peuvent glaner. Une première piste d'analyse, classique, sous l'angle des masculinités et féminités hégémoniques³, se dessine. Les hommes vivant avec un pemphigus semblent ici plus à même de mettre à distance l'expression de leurs difficultés. Ils ne demandent pas explicitement de l'aide, mais la reçoivent fréquemment, notamment de leur conjointe. Les femmes au contraire sont davantage portées à valoriser l'expression du soutien émotionnel, et à rapporter parallèlement davantage d'attentes déçues. En rapport à leurs attentes, les femmes semblent également disposer d'un moindre espace d'attention : les *aidants* hommes apparaissent ainsi moins attentifs aux signes de la maladie de leur compagne. Les hommes malades apparaissent ici à la fois protégés (par les mécanismes classiques du *care*), mais également moins à même, pour certains au moins, d'évoquer leurs difficultés (par leur adhésion à une masculinité rejetant la plainte). Ces rapports au *care* doivent donc être associés tout à la fois à des attentes, elles-mêmes liées à des manières d'incarner les féminités et les masculinités, et aux manières de faire de l'entourage. Surtout, ces effets sont cumulatifs : les attentes, partiellement construites par les dimensions de genre, rencontrent des attitudes elles-mêmes partiellement déterminées par les dynamiques de genre.

L'expression traditionnelle du genre offre donc une première toile d'explication, mais sans doute partielle. Prendre en compte la perspective du proche offre de la richesse à l'analyse car, bien souvent, celui-ci s'engage, à sa manière. Ces proches expérimentent d'ailleurs le sentiment de se trouver sans soutien (*helplessness*), et composent avec les perturbations émotionnelles (Miller, Timson, 2004). Difficile pour eux de savoir comment se comporter. La plupart des compagnons se renseignent sur la maladie, montrant ainsi qu'ils ne s'en désintéressent pas, mais qu'ils l'expriment dans des cadres qui ne correspondent pas toujours aux attentes de leur compagne. Et c'est là, en creux, l'une des clés de ce processus d'isolement : les attentes ne sont pas toujours exprimées ou comprises, et peuvent même être refoulées par

³ *I.e.* qui dominant dans une aire culturelle, un espace géographique considéré.

une distribution minimaliste de l'information, alors même que le manque d'attention est source de frustrations.

Cette altération des relations conjugales et de la compréhension mutuelle, dont les femmes malades sont les principales victimes, est exacerbée quand elle ne se révèle pas dans le cadre de la maladie. La vie avec un pemphigus exige de construire un nouveau mode de communication, toujours à négocier avec le partenaire.

Dans le cadre de cette enquête, au niveau des relations aux proches, l'expérience la plus difficilement vécue est donc le manque de soutien émotionnel. La répartition et la redistribution des tâches domestiques font très peu l'objet de plaintes, quand bien même elles apparaissent largement inégalitaires au regard extérieur. Un nombre conséquent de femmes aménagent par exemple leur temps disponible - rognant sur leur temps de travail ou de loisirs -, afin de poursuivre l'activité domestique, et cela malgré la fatigue. L'énergie disponible est redéployée pour la pérennisation du foyer (Wilson, 2007), mais aussi pour la normalisation du quotidien, pour la personne malade comme pour les autres, et notamment les enfants. Globalement, les difficultés à l'égard du *care*, quand elles sont relevées, sont donc liées aux fondements de la relation conjugale et au défaut de soutien émotionnel du conjoint. Cette frustration n'est toutefois pas unanimement relevée chez les femmes vivant avec un pemphigus : la moitié de notre population n'en fait ainsi pas mention, et s'estiment même soutenues par leur entourage, et leur compagnon en particulier. Et certaines femmes malades - minoritaires il est vrai - considèrent que cette épreuve a même renforcé leur couple. Les configurations sont multiples, et évolutives dans le temps, et différencient radicalement les expériences de la maladie.

Nous constatons aussi que cet investissement largement féminin dans les activités du *care* est également associé à l'acquisition de dispositions et de connaissances en lien avec la prise en charge antérieure de proches malades. Tout se passe comme si l'investissement passé dans cet accompagnement était prédictif d'une action de soutien ensuite. L'expérience de la maladie d'un proche et son accompagnement, parfois jusqu'à la mort, semblent agir comme un « évènement sentinelle » (Thébaud-Mony, 2008, 243). S'être occupé directement d'une personne malade active en quelque sorte des compétences mobilisées lorsque la maladie frappe de nouveau et s'installe au long cours dans une famille. Ces mécanismes entretiennent une division du travail genrée qui, d'une certaine manière, s'auto-justifie : les tâches dont se sont investis certains membres de la famille créent des attentes. Il devient légitime de les reproduire.

Ainsi, qu'elles le vivent ou non comme une charge, les éléments qui pèsent sur les femmes *aidantes* sont multiples. Et ce rôle d'*aidant*, parfois gratifiant, n'en est pas moins enfermant, dès lors qu'il se présente comme un devoir moral, comme ici lorsqu'il touche la santé d'un proche. Fréquemment associé à un travail de compassion, les logiques le sous-tendant peuvent être davantage coercitives, mêlant sentiment de responsabilité, de dette ou même sens du devoir (Cresson, 2006). Surtout, le rôle de soutien s'accompagne d'une charge mentale importante (Røthing et al., 2015). Entre la légitimité à s'immiscer dans les problèmes de santé d'un proche, la volonté et le devoir moral de le faire, les frontières sont troubles. Elles sont négociables, parfois, mais de manière implicite le plus souvent.

La délégation des tâches ménagères : un support négligé dans l'expérience de la maladie

Les réticences à déléguer certaines tâches domestiques, en particulier en lien avec les enfants, sont à lire au croisement de deux faisceaux d'interprétation : le maintien de l'identité et de la vie d'avant, mais relève aussi de l'ordre de la contrainte et de la négociation à l'intérieur du

foyer. Le renversement des rôles n'est ainsi pas, loin s'en faut, acquis lorsque la femme tombe malade. Elles sont au contraire nombreuses à tenter de garder certaines responsabilités à la maison, même si elles doivent pour cela être aidées, ou aménager leur emploi du temps ou leurs manières de faire. Il faut répondre selon les jours au besoin, plus que de tout faire continuellement (Richardson et *al.*, 2007). Et cela est particulièrement visible dans les ménages où la répartition des tâches était traditionnelle avant la maladie.

Réaménager ses temps de loisirs et de travail permet de conserver son identité, et en particulier son identité de mère et de femme du foyer pour nombre de ces PVP. Comme le suggère Wilson (2007), les individus touchés par la maladie sont amenés à recentrer leurs activités sur ce qui fait sens, notamment quand d'autres types d'identité (au travail en particulier) sont en péril ou n'existent plus. Pour les hommes atteints de cette maladie rare, la normalisation semble pour beaucoup s'effectuer davantage par le travail (salarié). Le processus de normalisation par le travail vaut également pour quelques femmes, mais dans une moindre mesure. Cette normalisation par le travail est facilitée par le filet de sécurité dont bénéficie une partie de ces hommes. Les conjointes prennent, en effet, fréquemment en charge des tâches qui rendent possible la continuité de cette vie « comme avant ». Xavier en est un bon exemple, lui qui a limité au maximum les jours de congé pour poursuivre son activité professionnelle. La corticothérapie l'astreignant à un régime à très faible dose de sel et de sucre, c'est sa femme qui « *lui fai[sai]t [ses] gamelles* » et change même pour cela sa propre alimentation. Quand il se révèle trop faible physiquement, c'est elle encore qui le conduit et le soutient dans ses actions quotidiennes, lui permettant ainsi de poursuivre sa vie professionnelle, particulièrement intense, en adaptant à la marge son quotidien.

Dans ce cadre, on peut d'ailleurs supposer que la mise en place d'un double plat pour le repas est un risque, à terme, pour la perpétuation du régime alimentaire pour la PVP. Outre la tentation, c'est davantage la difficulté pratique et l'exclusion du « faire-famille » qui se joue. Et si nous avons peu de personnes mettant clairement en évidence cette causalité, elle nous semble toutefois une potentialité non négligeable. C'est le cas de Géraldine, qui a abandonné son régime : « *faire à manger pour les autres et puis vous, à côté, manger autre chose, vous ne pouvez pas faire ça.* »

Les changements biographiques pluriels des vies avec pemphigus

Les trajectoires des PVP prennent des formes très différentes, à la fois dans leurs réalités objectives, mais aussi subjectives. A atteintes similaires, le vécu de cette maladie peut différer drastiquement. Les éléments participant à la continuité biographique sont d'ordre différent, nous l'avons vu. Il croise, encore une fois, les solidarités familiales et amicales, parfois augmentée par l'épreuve de la maladie rare.

En focalisant sur la rupture ou au contraire sur la continuité biographique, nous avons pu saisir les variations des situations, et surtout les différentes manières de les vivre. L'absorption du choc des premiers symptômes et du diagnostic est plus ou moins aisée. Vivre avec une maladie rare auto-immune conduit ponctuellement ou plus durablement à des incapacités avec lesquelles il s'agit de s'accommoder. Ces nouveaux engagements, quand ils sont pris, cristallisent ce que des auteurs ont proposé d'appeler des « alternations » (Beauchez, 2014). La personne participe à transformer sa réalité subjective en opérant sur les principales blessures de son parcours. En prenant soin de ce corps malmené par l'atteinte de la maladie rare et de ses traitements, la personne panse/pense ses blessures, et restaure une capacité d'action à la fois d'un point de vue moteur (de nouveaux mouvements sont expérimentés, appris, intégrés...), à la fois d'un point de vue axiologique en adoptant de nouvelles valeurs (douceur, assurance, détente).

Si nous essayons de mettre en lien ce sentiment de rupture biographique avec d'autres caractéristiques des enquêtés, la situation apparaît complexe et parfois ambivalente. Le plus souvent les PVP de ce sous-groupe vivent avec un pemphigus depuis quelques années seulement et se situent dans la moyenne de temps de vie depuis le diagnostic de notre corpus. Tout se passe comme si l'avènement du pemphigus, plutôt récent, focalisait leur attention au point de le considérer comme un point de véritable bascule dans leur vie. Le choc de l'annonce semble perdurer que cette dernière soit « bien » ou « mal » menée et reçue par la PVP (Giraudet, 2006). Soit quelque chose comme une « vision » d'un choc à court et moyen termes. Deux exceptions sont notées dans ce sous-groupe avec des personnes qui, elles, vivent depuis beaucoup plus longtemps avec la maladie (presque deux décennies). Après presque deux décennies de vie avec le pemphigus, cette maladie n'intervient sans doute plus autant comme une mort annoncée. Le pemphigus a, en ce sens, perturbé leur quotidien, comme un événement malvenu qui a bouleversé la suite de leur vie, et continue de le faire (en raison des rechutes, des traitements supplémentaires et des conséquences iatrogènes des traitements qui se révèlent à plus long terme comme l'ostéoporose).

Notons en outre que réfléchir en termes de ruptures *versus* continuité ne permet pas d'appréhender toute la complexité de ces trajectoires. Pour certaines PVP, rares finalement, leur trajectoire biographique s'apparente davantage à une bifurcation suite à la maladie, comme une évolution différente, bien davantage qu'une rupture radicale. L'arrivée de la maladie peut alors engager à une remise en question de son rapport à la vie, sous ses différentes formes. Ce peut être le cas dans le monde du travail, lorsque des changements d'emploi sont envisagés, révélant par exemple des aspirations profondes. La bifurcation apparaît aussi aux détours des changements induits par le traitement ; certaines PVP ont accepté ce changement de vie imposé par le traitement initial, par exemple en adoptant un régime alimentaire spécifique, qui, au final, leur convient plutôt et qu'ils maintiennent une fois le traitement terminé.

Des inégalités sociales dans l'accès aux loisirs

De manière intéressante, nous avons pu noter une cristallisation des inégalités dans l'accès aux loisirs après la maladie, alors que ces inégalités, dans notre enquête, se révèlent avec moins d'acuité ailleurs. Rappelons que les activités physiques et sportives, et plus largement les loisirs, sont investis différemment selon les groupes sociaux, mais aussi selon l'âge, le genre, etc. Ensuite, les pratiques physiques sont fortement plébiscitées pour améliorer la santé des populations, en tous les cas sous une forme modérée ces dernières années⁴. Au final, la question de l'engagement dans les loisirs met à jour les contraintes et les ressources que les PVP mobilisent pour vivre mieux.

Or, loin d'être futile, les loisirs participent largement au sentiment de rupture mais aussi au sentiment d'inscription dans le monde environnant.

Notons pour conclure, deux autres grands types de difficultés que nous ne pourrions développer ici : les difficultés administratives, liées aux particularités des maladies rares, et

⁴ Les maladies chroniques sont à ce titre particulièrement ciblées avec des propositions d'activité physique ces dernières années pour améliorer la santé physique, psychique mais aussi sociale des personnes. En ce sens, les loisirs, et notamment les loisirs physiques sont proposés dans cette optique médicosociale spécifique. Notons à ce titre le développement, en France, d'activités physiques dites adaptées, et qui vise particulièrement les malades chroniques (avec des programmes spécifiques dédiés au diabète, insuffisance cardiaque, polytraumatisme, etc.).

du pemphigus en particulier ; les informations contradictoires quant à l'après maladie, et à l'éventualité d'une guérison, qui contribue largement à laisser la personne malade dans le doute, voire dans l'angoisse d'une rechute.

Écarts observés et justifications

Décrire et justifier les écarts observés par rapport au projet de recherche sélectionné – 2 pages

On note principalement deux types d'écart au projet initial.

Concernant le nombre d'entretiens tout d'abord : il a été revu à la hausse, devant l'intérêt et la volonté de l'association d'ouvrir les entretiens à des personnes qui ne sont plus pris en charge par les centres hospitaliers, et de ne pas rester cantonné aux files actives du monde hospitalo-universitaire. Nous renvoyons le lecteur à la partie méthodologique pour justifier de l'intérêt de cette position. Dans une veine similaire, nous nous sommes rapidement rendus compte de l'intérêt d'interroger les proches des PVP ; et cela, pour analyser plus finement les tensions qu'engendre l'arrivée de la maladie dans un couple, une famille, etc. Si l'approche s'est avérée riche, le faible nombre d'entretiens dans ce cadre doit davantage être considéré comme une enquête exploratoire, à ce titre concluante. Au-delà de la méthodologie initialement présentée sont venus se greffer des séquences d'observation qui, là encore, venaient enrichir l'analyse, qu'il s'agisse des réunions de l'APPF, de séquence d'ETP ou de formation « patient-relai ».

Concernant les hypothèses ensuite. Si un certain nombre d'hypothèses avaient été formulées, il s'est rapidement avéré que, pour rendre compte des vulnérabilités de ces PVP, il était nécessaire de se positionner dans une approche plus inductive, laissant un espace important à la parole du malade. Ce dispositif d'enquête a permis de se rapprocher au plus près de leurs réalités, et non pas de coller certains présupposés (de sociologues ou de médecins) à leurs difficultés.

Solutions mises en œuvre

Pour chaque écart identifié ci-dessus, quelles solutions ont été mises en œuvre ? 2 pages

L'outil principalement sollicité, l'entretien semi directif, est par définition adaptable. A la suite de l'enquête exploratoire (cinq entretiens et une séquence d'observation), une correction a été mise en œuvre quant à la grille d'entretien en ajoutant des questions relatives aux loisirs par exemple, ou bien aux ajustements de l'activité professionnelle.

Pour ce qui concerne les observations, elles ont d'abord été mises en place sous l'effet de l'opportunité. Un complément de terrain s'offrait aux chercheurs, leur permettant de croiser leurs données. Dans un premier temps, et fidèle à la démarche inductive, nous avons donc fait preuve d'une attention dite « flottante », attentifs aux difficultés qui faisaient sens pour cette population. Progressivement, de grandes catégories d'analyse se sont dégagées (cf. ci-dessus), et une grille d'observation s'est peu à peu dessinée.

Enfin, pour les proches, il faut distinguer deux procédures. Quand ils étaient présents pendant l'entretien de la PVP, ils étaient libres de participer à la discussion. Beaucoup se sont largement mis en retrait ; d'autres se sont autorisés à des remarques ponctuelles. D'autres

enfin, minoritaires, y ont participé activement, donnant alors à cet échange la forme d'un entretien collectif (Durif-Bruckert & Gonin, 2011). Loin d'être un obstacle, nous avons au contraire considéré ce dispositif comme une ressource, permettant de croiser les données et les expériences et de faciliter la prise de parole, des PVP comme des proches.

Quelques entretiens ont également été réalisés avec des proches de PVP. Ceux-ci ont été exclusivement recrutés *via* l'APPF, alors que la recherche était déjà bien avancée et qu'un paradoxe émergeait : de nombreuses femmes malades se plaignaient d'un manque de soutien de leur compagnon qui, eux, apparaissaient pourtant investis (cf. ci-dessus). Une grille d'entretien spécifique a donc été mise en œuvre pour rendre compte de leurs difficultés et de leurs engagements.

Communications et publications, valorisation

Merci de lister l'ensemble des actions de valorisation programmées ou réalisées, accompagnées des références et d'une copie des publications (articles, poster, etc.) – 2 pages

Présentation synthétique des résultats, 18 novembre, Journée de l'APPF, Paris.

Articles soumis en cours d'évaluation (2) :

Le Hénaff Y., Héas S., Gender and Care in the Context of Rare Diseases: a Cross Analysis of Emotional Support and the Division of Household Labor, *Sex Roles*.

Le Hénaff Y., Héas S., The Diagnostic Trajectories of Individuals with the Rare Disease Pemphigus: A Quest for Recognition, *Qualitative Health Research*.

Article en cours de publication (1) :

Héas S., Le Hénaff Y. (*en cours*). Ecologies sanitaires et maladies rares en France, l'exemple des pemphigus, *Corps. Revue interdisciplinaire*, n°17.

Chapitre d'ouvrage (2) :

Héas S., Ferez S., Le Hénaff Y., (2015). « Investiguer et objectiver le terrain des maladies « rares » avec l'exemple des Pemphigus et de l'infection au VIH », in : M. Mebtoul, *Les sciences sociales à l'épreuve du terrain*, 97-110.

Héas S., Le Hénaff Y., (2018, *en cours d'édition*). « Vivre avec une maladie rare : comprendre les changements biographiques pluriels », F. Chauvaud, M.J. Grihom, (dir.), *Corps Défaillants. Vivre et imaginer le corporel*, Editions IMAGO, 116-126.

Communication en congrès scientifique (9) :

Héas S., Le Hénaff Y. (2014). « Vivre avec un Pemphigus aujourd'hui », *22^{ème} forum de la SFSHP*, Centre Léon Bérard, Lyon.

Héas S., Le Hénaff Y., (2015). « Vivre avec un pemphigus aujourd'hui en France : une guérison indicible... impossible ? », Ce que guérir veut dire, *AMADES*, Marseille, 27 au 29 mai.

Héas S., Le Hénaff Y., Ferez S., (2015). « Chronic diseases tamed by sports and Physicals Activities? The cases of Pemphigus and HIV, nowadays in France », *ISSA*, 9-12 juin, Paris.

Héas S., Le Hénaff Y. (2015). « Maladies « rares » et ruptures biographiques plurielles », *Corps défaillants. Vivre et imaginer le corporel. Histoire et actualité*, Poitiers, 9-11 septembre.

Le Hénaff Y., Héas S., (2015) : L'expérience de la rareté chez les malades atteints de pemphigus : une épreuve paradoxale, Colloque Corps capacitaire/corps déficitaires, 28 mai, Rouen.

Héas S., Le Hénaff Y., (2015). « Ecologie sanitaire, maladie auto-immune et activités physiques adaptées ? », B. ANDRIEU (dir.) *GDRI 836, Body Ecology by Physical, Adapted and Sport Activities*, Paris, université Paris 5, 12-13 octobre

Le Hénaff Y., Héas S. (2016), « Le genre de l'isolement chez les Personnes Vivant avec un Pemphigus (PVP) : étude de cas en France », *journée d'étude de la Fondation des maladies rares*, collège de France, 20 octobre (poster).

Le Hénaff Y., Héas S., (2016). Gender experience in the context of rare disease : how the relatives play a role, ESHMS, Genève, 27-29 juin.

Héas S., Le Hénaff Y., (2017). « Vivre avec un Pemphigus aujourd'hui. Premiers éléments d'enquête qualitative », *25^{ème} forum de la SFSHP*, Centre quartz, 22 juin, Brest.

Intérêt social

Merci de décrire le bénéfice de la recherche pour les malades, la capacité du projet à influencer sur la santé à l'échelle de la population cible et les actions de santé publique envisagées – 2 pages

L'errance : préciser la notion, prendre en compte la reconnaissance sociale

Il nous faut noter, dans un premier temps, que les indicateurs objectivant l'« errance » diagnostique ne nous sont pas apparus pertinents dans cette enquête. Plus exactement, en utilisant ce seul indicateur, l'expérience de ces individus n'apparaît pas pleinement. En effet, cette expérience ne peut se réduire à des chiffres, qui ne rendent que très imparfaitement compte de cette épreuve. Sans négliger cette dimension, la durée d'une trajectoire ne peut être strictement associée ni à une quelconque forme de vulnérabilité, ni à un manque de ressource, ni même à une expérience difficile. Afin de mettre à distance ces présupposés, nous avons opté pour le concept de *trajectoire diagnostique*⁵. Ici, c'est moins la durée qui caractérise leur expérience que la souffrance physique et parfois psychique qu'elle implique, où le temps devient un facteur - parmi d'autres - de cette épreuve. Difficile en outre de donner des chiffres précis, comme en témoigne l'écart entre deux études, sur une population relativement proche. Encore une fois, l'indicateur de durée, s'il reste pertinent, ne peut donc être le seul utilisé.

Nos analyses dévoilent un autre enseignement à ce sujet. Si les solutions pour réduire cette trajectoire diagnostique relèvent d'un enjeu important dans le champ des maladies rares, il n'est pas le seul axe à travailler. Certes, « promouvoir une meilleure formation et information des professionnels de santé, et une meilleure communication entre eux, sans omettre la formation à la recherche » (Grunfeld, 2016, 4) est indispensable. Mais il faut également réfléchir à l'accompagnement et à l'information par les professionnels de santé des personnes en recherche de diagnostic, et aux modalités de communication favorisant le sentiment de reconnaissance. Dans cette perspective, il nous semble donc nécessaire de participer à la

⁵ Le Chaffotec (2014) utilise également cette expression, moins dans un sens sociologique que pour désigner cette période entre « l'apparition des symptômes et le moment où le diagnostic a été délivré » (p. 393).

sensibilisation des professionnels de santé face aux difficultés diagnostiques. Comme nous l'avons montré, la vulnérabilité des malades - et pour les cas les plus critiques, la résignation - est largement entretenue par le manque de reconnaissance de leurs symptômes.

Les liens avec les proches

L'irruption de la maladie impacte l'ensemble des proches, reconfigurant au moins partiellement les rôles. Ce bouleversement, s'il ne peut être anticipé, nous semble devoir être accompagné. Cet accompagnement, qui peut être psychologique, en lien avec l'ETP, ou par la sensibilisation des professionnels de santé, doit en outre prendre en compte certaines spécificités, déjà évoquées, des relations de genre.

Il ne s'agit en effet plus de prendre en compte la maladie à partir du seul malade mais d'intégrer les difficultés des proches et des dynamiques relationnelles qui se mettent en place avec l'avènement de la maladie. Il nous semble dès lors indispensable, par exemple, d'intégrer ces proches dans la prise en charge médicale, *via* les ETP, la prise en charge psychologique, etc. Rappelons que leur rôle est essentiel dans le sentiment de rupture chez le malade, et qu'en outre ces aidants peuvent subir cette charge.

Un ensemble de réflexions pour sensibiliser médecins, associations, et mettre en place des dispositifs

Tous ces éléments permettront d'améliorer la prise en charge des patients en la centrant en particulier sur la détection et la prise en charge des périodes de vulnérabilité et des publics vulnérabilisés identifiés (les femmes dans certaines conditions, les générations pivot, etc.).

Les attentes, mais aussi les difficultés, des malades sont, comme nous avons pu le montrer, différentes, selon leur sexe, leur âge, etc. Il est dès lors nécessaire de prendre en compte ces spécificités dans les différents dispositifs mis en place. On pense ici particulièrement aux séances d'Education Thérapeutique du Patient, mais aussi aux formations « patient-relai ».

Ces résultats, comme cela a déjà été fait récemment, seront en outre discutés au sein de l'Association Pemphigus Pemphigoïde France. Nous nous sommes engagés à une diffusion de nos résultats et de nos analyses auprès des PVP, afin qu'ils se réapproprient leurs difficultés, qu'ils leur donnent sens, et qu'ils soient plus à même d'en limiter l'impact.

Nous entrons en outre dans une phase d'intensification de la communication de ces résultats et analyses.

Enfin, nous avons déjà sensibiliser à nos analyses en participant à la *summer school* 2016 organisée par Eurordis. Durant cette semaine d'échanges, nous avons ainsi pu croiser nos réflexions avec des malades et des futurs représentants de malades, en premier lieu, mais également avec d'autres chercheurs et les membres d'Eurordis. Dans la même perspective, l'un d'entre nous a intégré le comité scientifique de *Eurordis rare barometer*.

Suite envisagée

Merci de décrire comment les résultats de la recherche seront mis en œuvre, ainsi que les nouveaux projets qui peuvent découler des résultats obtenus – 2 pages

Quatre pistes semblent particulièrement ressortir de cette enquête, et pouvoir engager des prolongements pertinents.

La trajectoire diagnostique : une problématique à faire évoluer

La trajectoire diagnostique - « l'errance » comme elle est dénommée par nombre de chercheurs et militants - s'impose comme une problématique centrale pour les malades rares, dans notre enquête comme ailleurs⁶. A la suite de notre recherche, nous suggérons deux espaces de recherche à poursuivre. Il est d'abord nécessaire de mieux comprendre, comme nous avons tenté de le faire ici, comment cette expérience est vécue par les malades, et les ressources qu'ils utilisent ou non pour accélérer l'accès au diagnostic ; et d'identifier quels sont les moments de vulnérabilité.

Il semble également important de s'intéresser aux pratiques médicales à cet égard. Les routines médicales, voire la perpétuation par certains professionnels de santé de diagnostics inadaptés face à une symptomatologie inhabituelle, sont fréquemment dénoncées par les associations de malades. Ces collectifs demandent aux médecins des postures plus modestes quant à leur diagnostic, doublées d'une écoute plus attentive des plaintes des malades, postures nommées désormais « culture de la prudence » ou « du doute » (Boucand, 2010 ; Le Chaffotec, 2014). S'il y a vraisemblablement une difficulté, nous suggérons de la questionner « en actes », et de comprendre comment, en consultation, un praticien réagit et réfléchit, prend ses décisions, en fonction de quels indicateurs, etc.

Les proches : des difficultés propres à prendre en compte

Récemment, les recherches se sont largement développées pour rendre compte la posture des aidants, notamment autour des malades du cancer, d'Alzheimer, etc. Largement oubliées par ailleurs, leurs difficultés ont été mises en évidence. Il nous apparaît désormais indispensable de comprendre les difficultés de ces proches, et l'évolution des relations avec les malades, dans le cadre particulier des maladies rares.

Les espaces de loisirs et de travail

En tant qu'espace de normalisation - limitant le sentiment de rupture -, ces activités nous semblent être un domaine de recherche, et donc d'action, particulièrement prometteur. Pourquoi et comment certains malades arrivent-ils à maintenir une activité de loisirs alors que d'autres non, à état physique équivalent ? Observe-t-on des processus de discrimination, ou des inégalités de ressource ? Ces mêmes problématiques pourraient se poser quant à la sphère professionnelle.

Comparaison avec d'autres maladies

Pour approfondir et identifier les limites de nos analyses, il est nécessaire de faire varier les contextes (maladies plus ou moins connues, disposant d'une association ou pas, d'un centre de référence ou non) et les affections.

Apports de la Fondation maladies rares

⁶ Voir par exemple l'enquête Eurordiscare3, 2009. *The voice of 12 000 patients, Experiences and expectations of rare disease patients on diagnosis and care in Europe*, Paris, Eurordis; mais aussi le premier Plan National Maladies Rares (2005-2008).

Merci de décrire comment l'AAP de la Fondation a représenté une innovation dans votre activité de recherche ; Quelle a été la valeur ajoutée de l'accompagnement proposé par l'équipe de la Fondation
– 1 page

Les apports de la Fondation Maladies Rares dans le cadre de cette enquête ont été de trois ordres. Le premier est d'avoir suscité ce « terrain d'enquête » que nous n'aurions pas investi sans le premier appel à projet. Celui-ci nous a ouvert une perspective originale, et nous a permis de mettre en évidence des problématiques d'un intérêt social dont nous ignorions partiellement la portée.

Le deuxième apport est les rencontres scientifiques, et en particulier le Colloque Recherche en Sciences Humaines et Sociales dans les maladies rares (20 octobre 2016). Le rassemblement des chercheurs en SHS travaillant sur ce terrain constitue de fait un espace d'échanges et de rencontres scientifiques extrêmement propices à l'élaboration de projets futurs, mais également à l'émulation intellectuelle.

Enfin, nous souhaitons pointer l'aide logistique de la référente région, à la fois dans l'accompagnement de la fin de projet, mais aussi dans les ressources qu'elle a pu nous fournir dans les périodes de difficultés.

Budget

Remplir le classeur annexe

Description grand public

Contexte, objectifs, résultats obtenus, intérêt social – 5 pages

Quelques éléments de contexte

Dans le champ des affections chroniques, les maladies rares révèlent nombre de caractéristiques endémiques : rareté des experts, difficulté à obtenir de l'information, isolement, segmentation des spécialités médicales qui complexifie une approche coordonnée des parcours, etc. Offrir une analyse approfondie des expériences et difficultés de l'ensemble de ces malades rares est une illusion. Et pour cause : il existe entre 6000 et 7000 maladies rares, aux symptômes variés, aux médications diverses et diversement abouties, et aux outils diagnostiques plus ou moins performants. Cette diversité explique, au moins pour partie, la disparité des expériences, et invite le sociologue à s'intéresser aux groupes de maladies, dans un premier temps au moins, plutôt qu'à l'ensemble des maladies.

Nous nous sommes donc consacrés aux personnes vivant avec un pemphigus. Cette maladie auto-immune rare d'évolution chronique se caractérise par la survenue de décollements cutanés douloureux un peu similaires à ce qui est observé chez les brûlés, associés à des érosions des muqueuses buccales (entraînant une dysphagie et des difficultés d'alimentation) et des muqueuses génitales. Le traitement repose essentiellement sur la corticothérapie poursuivie pendant plusieurs années. Le pemphigus entraîne chez certains patients un retentissement psychologique et une vulnérabilité parfois majeure qui peuvent survenir non seulement lors du diagnostic, mais aussi à des stades tardifs de l'évolution de la maladie.

Le traitement repose sur la corticothérapie générale qui est initiée à fortes doses jusqu'à l'obtention d'une cicatrisation des lésions qui est généralement obtenue en quelques semaines. Les doses de corticoïdes sont ensuite progressivement diminuées sur une période d'environ deux ans. Des rechutes sont cependant fréquentes. La durée moyenne de traitement est de l'ordre de trois ans, mais certains patients peuvent nécessiter un traitement pendant 10 ans ou plus.

Il s'agit d'une maladie rare dans le sens où l'incidence du pemphigus est estimée entre un et deux cas par million d'habitants et par an (Joly, 2008).

Notre démarche d'enquête, et les hypothèses qui en découlaient ont été co-construites entre les sociologues, les médecins et l'association (Association Pemphigus Pemphigoïde France). Dans ce cadre, il s'agissait donc d'analyser les facteurs concourant à la vulnérabilité des patients atteints de pemphigus tout au long de leur maladie.

Quelques éléments de méthode

64 entretiens ont été réalisés, avec 36 femmes atteintes du pemphigus et 18 hommes, et 6 femmes aidantes pour 2 hommes. La moyenne d'âge de ces Personnes Vivant avec un Pemphigus (PVP) est de 55 ans (allant de 22 à 90 ans). Une partie du recrutement (N=35) s'est effectuée par le biais des services de dermatologie de 8 centres de compétences sur les maladies bulleuses auto-immunes, et surtout des deux centres de référence, de Rouen en premier lieu et d'Avicenne. Afin de diversifier notre population et les situations d'entretien, un deuxième mode de recrutement a été mis en place, avec l'aide de l'*Association Pemphigus Pemphigoïde France* (APPF, créée en 2005). Cette double source de recrutement offre une variété de profils, tant du point de vue sociologique qu'en termes d'expériences face à la maladie et de prise en charge.

Nous avons également assisté à la plupart des réunions biennuelles de l'APPF pendant 3 ans, mais aussi à des séances d'Education Thérapeutique du Patient réalisées au service de dermatologie de Rouen.

Résultats et interprétation

Les cinq parties que nous présentons ici correspondent aux principaux espaces de vulnérabilité, non pas tels qu'ils ont été préconstruits en amont de cette recherche, mais tels qu'ils sont décrits et vécus par les malades et leurs proches.

La trajectoire diagnostique

Cette dimension est largement présentée, par les malades rares, comme par bon nombre d'associations, comme une difficulté majeure. Parmi les enquêtés, l'errance déclarée est d'un peu plus de 7 mois, et de deux mois et moins pour près d'un tiers de ces PVP.

S'inspirant de la typologie élaborée par l'Alliance Maladies Rares (2016), trois profils se dégagent. Les PVP *épargnées*, représentant un peu plus du quart de la population enquêtée de notre corpus, ont bénéficié d'un diagnostic qu'elles estiment rapide, caractérisé par le faible

nombre de médecins rencontrés. Le travail médical est faiblement remis en cause, et peu de liens sont tissés entre leur trajectoire, la rareté statistique de leur maladie et la difficulté à poser un diagnostic. Ces PVP remettent ainsi peu en cause les conceptions du travail médical. Les PVP *vulnérabilisées* (la moitié de la population enquêtée) se distinguent de la catégorie suivante par le fait de ne pas avoir connu de période de résignation (voir ci-dessous), ce qui n'empêche pas certains d'entre eux de remettre en cause la pratique médicale. Enfin, les *écorchés vifs* (un quart de la population enquêtée) se caractérisent par une forte déchéance physique et un parcours ponctué de remise en cause de l'ordre médical, voire des compétences médicales. Ces PVP estiment avoir été malmenées par un certain nombre de professionnels de santé, et ont connu une période plus ou moins longue où leurs repères (professionnels, familiaux) étaient suspendus.

La construction du patient

Durant cette trajectoire diagnostique, la période entre deux rendez-vous médicaux est fréquemment présentée comme un temps mort. C'est le médecin qui imprime sa temporalité, via un calendrier dicté par le délai d'action supposé des molécules médicamenteuses, la disponibilité de certains tests diagnostiques. Chaque nouveau traitement constitue ainsi une forme de promesse - et donc d'injonction à l'attente.

Il est alors difficile pour la plupart des PVP, voire même inenvisageable, de multiplier parallèlement les rendez-vous médicaux, ou de précipiter une nouvelle rencontre. Changer de médecin sans y avoir été autorisé engage dans tous les cas un coût. Il faut reprendre à zéro son parcours, égrener les symptômes, et surtout justifier ce changement. Le parcours de soin est, ainsi, pour beaucoup subi, dans un premier temps au moins. Seules les dégradations corporelles visibles, qui plus est quand elles sont nouvelles, autorisent à bousculer cette temporalité imposée, et justifient une nouvelle consultation.

Les formes de la renonciation à la quête diagnostique

Entre un quart et un tiers des enquêtés a, à un moment donné de sa trajectoire, renoncé à rechercher un diagnostic, et s'est ainsi résigné. L'individu ne provoque plus, ou peu, de nouvelles consultations médicales. Cette renonciation prend deux formes distinctes :

Le doute quant à la réalité physique des symptômes

Les difficultés à obtenir un diagnostic sont génératrices de doute quant à la réalité et aux contours des symptômes, en particulier quand les discours des médecins suggèrent l'hypothèse psychosomatique. L'individu est alors amené à remettre en question ses propres perceptions physiques.

Le sentiment d'impuissance face à un diagnostic qui apparaît introuvable

La lassitude, accentuée par le sentiment de vacuité des actions entreprises jusque lors et la diminution physique peuvent alors conduire à des situations de vulnérabilité extrême.

Ce processus de résignation est, dans tous les cas, provoqué par la non-reconnaissance par les professionnels de santé de la gravité de leurs symptômes. Ce processus n'est ainsi pas seulement le fruit de l'échec diagnostique, mais également le produit des rencontres désobligeantes ou vécues comme telles avec le monde médical. Les différentes formes de refus, d'affronts et de remises en question que subissent ces personnes en souffrance avivent le sentiment d'impuissance, et annihile l'action. Les appuis sociaux que constituent notamment les médecins, se fragilisent et ne jouent plus leur rôle protecteur, portant le risque d'un processus d'(auto-)exclusion des instances sanitaires et sociales. On rencontre alors, chez certaines de ces PVP en quête de diagnostic, une forme de désocialisation et de désinstitutionnalisation, reléguées à la marge d'un système médical incapable de les intégrer.

De manière assez remarquable, c'est bien moins l'incompétence que la manière dont les PVP peuvent être prises en charge et écoutées qui est le plus souvent dénoncée. Au centre des difficultés morales et psychologiques de ces PVP se trouve donc le manque de reconnaissance.

A la suite de cette expérience, les associations de malades ont un rôle essentiel. Elles permettent en effet de redéfinir comme injuste et immorale une situation précédemment perçue comme le résultat de l'infortune personnelle, singulière. Dans cet environnement, l'expérience du mépris médical peut être partagée, et donc retraduite comme une forme d'injustice partagée. Le passage de l'expérience du mépris à la dénonciation de cette expérience est facilité par la conviction d'une épreuve collective.

Les dimensions de genre dans l'expérience de la maladie

La survenue d'une maladie, en particulier chronique, n'impacte pas uniquement la personne affectée ; elle altère également les relations à l'entourage, et en premier lieu à la famille.

Les aidants et le genre

L'expérimentation de ces changements n'est pas sans lien avec le genre. L'investissement des proches auprès des Personnes Vivant avec un Pemphigus (PVP) se révèle d'emblée inégal, et apparaît davantage l'œuvre des femmes, qui sont désignées comme les personnes ressources privilégiées. Ce déséquilibre genré est peu ou pas du tout remis en cause par les PVP comme par leurs proches, reflétant la division du travail domestique traditionnel.

Hommes et femmes malades, aidants et aidantes : des attentes et des engagements différenciés, source de malentendus

De nombreuses femmes malades pointent le faible soutien de leur conjoint. Or, les entretiens que nous avons effectués avec les conjoints invitent à nuancer cet aspect. Il semblerait que ce soit sur les modalités de ce soutien que porte la mésentente : les compagnons sont en réalité nombreux à s'investir de manière pratique auprès de leur compagne qui, elles, regrettent un manque de soutien émotionnel. Il semble ainsi pertinent de distinguer les soutiens émotionnel (*caring about*) et pratique (*caring for*) ; on remarque alors que le premier est davantage l'apanage des femmes, quand le second est plus mixte.

De fait, cette maladie chronique impacte la vie de couple. Lors des périodes de flambées, le pemphigus peut transformer la cohabitation conjugale en une véritable épreuve. Le toucher est fortement altéré et les sensations de contact peuvent, dans les situations extrêmes, devenir tout à fait intolérables. Les changements de comportements (nervosité, insomnie, etc.), voire de « *caractère* » selon les propos même de nombreuses PVP, attribués à la consommation massive et quotidienne de corticoïdes, sont largement déplorés. Pour autant, ces perturbations affectent différemment la vie de couple, selon que l'on soit homme ou femme. De nombreuses femmes malades (un tiers de notre corpus) déclarent ainsi regretter une dégradation de leur vie de couple. Sans nécessairement faire état de transformations relationnelles profondes, elles se plaignent au contraire d'un manque d'écoute ou de soutien moral. Les hommes interrogés évoquent tout au plus la complexification de leur vie de couple. Les unes regrettent l'incompréhension, voire l'indifférence de leur compagnon pour ce qu'elles endurent, quand les autres reconnaissent quasi unanimement avoir bénéficié du soutien de leur compagne (pour ceux très majoritaires qui étaient en couple).

Ce sentiment de délaissement apparaît clairement dans sa dimension subjective puisqu'il touche paradoxalement bien moins les femmes célibataires, qui s'estiment relativement bien entourées ; vraisemblablement car elles montrent moins d'attentes pour leurs proches.

La délégation des tâches ménagères : un support négligé dans l'expérience de la maladie

La survenue du pemphigus ne permet pas ou peu à la PVP de se décharger de ces activités domestiques, et en particulier quand, préalablement, la femme s'en occupait majoritairement. Malgré l'importante fatigue générée par le traitement et la maladie, la poursuite de l'activité domestique s'organise *via* un aménagement du temps quotidien. Il est ainsi fréquent d'observer un réinvestissement du temps, de travail mais aussi de loisirs, chez les femmes atteintes de pemphigus, au profit des tâches ménagères. L'énergie disponible est en quelque sorte redéployée pour la pérennisation de la bonne marche du foyer.

Mais cette non redistribution des tâches est peu vécue par les femmes comme une contrainte, et n'engendre ainsi pas de mise en accusation du conjoint ou des enfants. Attention, toutefois à ne pas forcer le trait : certaines femmes réaménagent et délèguent certaines tâches à leur conjoint. Ces couples apparaissent en général plus jeunes - mais ce n'est pas une condition *sine qua non*. Il faut également noter que ces configurations n'ont rien d'immuables, et peuvent même et au contraire varier avec le temps. Notons en outre que les femmes les plus affaiblies, contraintes à la réorganisation du travail domestique et à la délégation de certaines tâches à leur conjoint, enfant ou à une aide extérieure, peuvent vivre un sentiment d'inutilité, de manque d'autonomie et de défaillance physique. Quand la dégradation physique est trop importante, il s'agit alors de conserver certaines tâches symboliques.

Le désir de « *rester mère* » se s'est également révélé à plusieurs reprises, et bien davantage que celle de rester père, ou au moins s'exprime de manière différente. Il s'agit alors, et malgré les aléas de la maladie, de conserver ce point d'identification centrale. Prendre soin de ses enfants, voire de son foyer plus généralement, permet une certaine continuité, pour les autres mais aussi pour soi. Ce qui pourrait apparaître préjudiciable d'un point de vue physique (fatigue accrue par ces tâches) est ici essentiel pour l'identité de la personne malade.

Les individus touchés par la maladie sont amenés à recentrer leurs activités sur ce qui fait sens, notamment quand d'autres types d'identité (au travail en particulier) sont en péril ou n'existent plus. Pour les hommes atteints de cette maladie rare, la normalisation semble pour beaucoup s'effectuer davantage par le travail (salariné). Le processus de normalisation par le travail vaut également pour quelques femmes, mais dans une moindre mesure. Cette normalisation par le travail est facilitée par le filet de sécurité dont bénéficie une partie de ces hommes. Les conjointes prennent en effet fréquemment en charge des tâches qui rendent possible la continuité de cette vie « comme avant ». Xavier en est un bon exemple, lui qui a limité au maximum les jours de congé pour poursuivre son activité professionnelle. La corticothérapie l'astreignant à un régime à très faible dose de sel et de sucre, c'est sa femme qui « *lui fai[sai]t [ses] gamelles* » et change même pour cela son alimentation. Quand il se révèle trop faible physiquement, c'est elle encore qui le conduit et le soutient dans ses actions quotidiennes, lui permettant ainsi de poursuivre sa vie professionnelle, particulièrement intense, en adaptant à la marge son quotidien.

Les inégalités de sexe se manifestent par le fait que les hommes ne demandent pas explicitement de l'aide, mais la reçoivent fréquemment, notamment de leur conjointe. Les femmes au contraire sont davantage portées à valoriser l'expression du soutien émotionnel, et à rapporter parallèlement davantage d'attentes déçues. En rapport à leurs attentes, les femmes semblent également disposer d'un moindre espace d'attention : les *aidants* hommes apparaissent ainsi moins attentifs aux signes de la maladie de leur compagne. Les hommes malades apparaissent ici à la fois protégés (par les mécanismes classiques du *care*), mais également moins à même, pour certains au moins, d'évoquer leurs difficultés (par leur adhésion à une masculinité rejetant la plainte).

En outre, prendre en compte la perspective du proche offre de la richesse à l'analyse car, bien souvent, celui-ci s'engage, à sa manière. Ces proches expérimentent d'ailleurs le sentiment de

se trouver sans soutien, et composent avec les perturbations émotionnelles. Difficile pour eux de savoir comment se comporter. La plupart des compagnons se renseignent sur la maladie, montrant ainsi qu'ils ne s'en désintéressent pas, mais qu'ils l'expriment dans des cadres qui ne correspondent pas toujours aux attentes de leur compagne. Et c'est là, en creux, l'une des clés de ce processus d'isolement : les attentes ne sont pas toujours exprimées ou comprises, et peuvent même être refoulées par une distribution minimaliste de l'information, alors même que le manque d'attention est source de frustrations.

Les repas et l'alimentation : un révélateur des relations de couple et de genre

L'alimentation et la préparation du repas sont des vecteurs d'analyse intéressants. D'abord car c'est la femme qui le plus souvent se charge de cette tâche, et des aspects diététiques qui lui sont associés ; mais aussi car cette activité est au centre de la vie de famille. Ensuite, la médication associée à cette maladie impose un régime, plus ou moins strict, qui amène à revoir la manière même de se procurer les aliments et de les cuisiner.

Dans le cadre de notre enquête, trois configurations sont observables.

Un changement d'alimentation pour toute la famille

Dans le cas d'un changement d'alimentation de tout ou partie de la famille, un terrain propice est observable lorsque c'est la femme qui tombe malade sous deux conditions : que ce soit elle qui, majoritairement, prépare les repas ; qu'une sensibilisation à une alimentation « saine » soit déjà présente au sein du foyer. Dans le deuxième cas, le changement vers un régime qualifié de plus sain avait en quelque sorte été préparé par la gestion antérieure des pratiques alimentaires.

Si l'accompagnement dans ce changement de régime par tout ou partie de la famille est visible chez les hommes comme chez les femmes, il apparaît beaucoup plus fréquent quand c'est l'homme qui tombe malade. Cette occasion peut alors être saisie pour entamer un régime ou garder sa ligne chez la femme aidante. Retenons un indicateur intéressant : très fréquemment, lorsque les hommes atteints de pemphigus consultent un diététicien/nutritionniste, leur compagne les accompagne, ce qui est bien moins le cas lorsqu'il s'agit d'un autre professionnel de santé.

Suivre le régime, parfois contraignant, de l'autre, c'est aussi l'accompagner et le soutenir dans cette épreuve - changer d'alimentation n'a rien d'évident - et donc témoigner de sa solidarité. Plus avant, cette démarche témoigne d'une prise en charge collective de la maladie.

Une adaptation de l'alimentation : un régime à faible contrainte

Dans la deuxième configuration, les plats sont adaptés, de manière plus ou moins importante. Il y a donc évolution des pratiques alimentaires, mais pas de conversion totale. Cette adaptation est vécue, malgré tout, comme un signe de soutien, notamment car il allège la charge mentale liée à la difficulté à combiner plusieurs plats.

Dans le cadre de cette adaptation se lit également la volonté de préserver l'autre, et par extension la possibilité de ne pas faire peser la culpabilité sur l'individu malade. Dans cette configuration familiale, le repas est ainsi présenté comme un espace ne présentant pas de contrainte.

Ne pas suivre le régime de l'autre

Dans quelques rares cas - toujours quand la femme tombe malade dans notre enquête -, deux régimes distincts sont mis en place au sein de la famille. De manière intéressante, que ce soit la femme malade ou son conjoint, la PVP (femme en l'occurrence) ne considère jamais cette non-évolution sous l'aspect de la faute morale ; mais davantage sur le sacrifice qu'elles

imposeraient à leur compagnon s'il changeait de régime. Il s'agit ainsi de ne pas faire subir à l'autre les conséquences de sa maladie.

Les changements biographiques pluriels des vies avec pemphigus

Les sentiments de changements (avant/après la maladie) apparaissent très variables d'un individu à l'autre, même sur une population enquêtée restreinte. Deux manières de vivre l'impact d'une telle maladie peuvent être identifiées.

Les ruptures : une affirmation importante aux formes variées

Les ruptures biographiques marquent une scission avec la vie d'avant, et celle-ci peut prendre des formes variées. La rupture n'est d'ailleurs pas nécessairement brutale ni nécessairement liée à des pertes fonctionnelles importantes. Elle peut se traduire également sur le temps long de la dégradation, et doit être entendue comme un ensemble complexe d'expériences et d'atteintes plus ou moins anticipées.

Ces ruptures dans leur trajectoire de vie sont affirmées par près de la moitié des PVP rencontrées, et apparaissent surreprésentées chez les hommes. Ceux-ci, et plus que les femmes d'ailleurs, regrettent les difficultés que la maladie impose dans leur activité professionnelle.

Parmi les différents éléments participant à cette rupture, l'isolement, que nous avons déjà évoqué, apparaît central. Cette rupture est en outre cristallisée quand l'individu est atteint jeune. Deux formes d'atteintes corporelles sont également et très largement mises en avant dans ce processus. Il s'agit tout d'abord de la fatigue, qui ralentit la vie et le champ des activités possibles. Il s'agit également de la prise de poids, induite par la prise de corticoïdes à forte dose, et qui s'oppose aux normes sociales qui valorisent les corps longilignes.

Même s'il s'agit de rester prudent, cette insistance sur la rupture semble d'autant plus présente que les PVP associent l'avènement de leur maladie à un traumatisme. Près du quart des enquêtés avancent cette idée à partir de la mort ou de la maladie grave d'un proche, de problèmes familiaux ou conjugaux grave, etc.

Le choc de la maladie intervient aussi dans la transformation de leurs conceptions de la vie, voire dans un changement de tempérament. Ces PVP mobilisent ce changement dans un paradoxal *carpe diem* ; paradoxal étant donné les contraintes médicamenteuses, alimentaires, etc. On observe également chez d'autres la sensation de « *ne plus être soi-même* », ce qui amène à se repenser en tant qu'individu. Une partie des PVP évoquant ce changement de perspective sur la vie personnelle, professionnelle ou sociale, exprime ce travail de réflexion sur soi, sur ses actions et celles de tous les autres. Cette posture réflexive est en lien à la fois avec les difficultés nouvelles auxquelles les PVP sont confrontées, mais aussi plus fondamentalement au sentiment beaucoup plus vif d'une vulnérabilité intrinsèque. C'est d'autant plus le cas avec les pemphigus, que ces maladies auto-immunes sont caractérisées par un dysfonctionnement intime qui semble « attaquer » leurs propres défenses immunitaires.

La continuité biographique fréquente

Contrairement à nos présupposés initiaux, le nombre de PVP arguant d'une continuité biographique apparaît aussi important que celui pâtissant d'une rupture. Et cela, alors même que la majeure partie des PVP interrogées déclare avoir été en bonne santé avant l'avènement du pemphigus dans leur vie.

Mais là encore, cette continuité biographique prend des formes très différentes. La possibilité d'une continuité biographique n'est pas sans lien avec un travail de relativisation, qui prend ici deux formes. D'une part, cette relativisation correspond aux personnes pour qui le pemphigus intervient tardivement dans le cours de vie. Les PVP âgées semblent plus à même

d'accepter des difficultés de santé, surtout dans la mesure où elles sont en lien avec des personnes, elles aussi, connaissent des soucis de santé parfois lourds. D'autre part, les personnes ayant vécu d'autres épisodes de maladies auparavant sont plus à même de s'inscrire dans une continuité biographique : l'advenue du pemphigus ne bousculerait pas fondamentalement une vie déjà marquée par d'autres pathologies.

Cette relativisation est une première forme de normalisation. Il faut également noter le travail, sur soi, afin de vivre avec, sans se plaindre (près d'une personne sur cinq dans notre population). Il s'agit d'avancer avec la maladie auto-immune, de « ne pas trop s'écouter ». Ne pas se plaindre semble concourir à un gouvernement de soi pour pouvoir continuer à tenir son rôle social. Ce rôle est parfois celui du tuteur familial ou conjugal, le rôle d'une personne quasi-irremplaçable. Il y a dans quelques discours recueillis une forme d'héroïsation. Tout se passe comme si, sans elles, tout s'effondrerait. Ce rôle de soutien de famille, de couple, comporte un coût humain important en termes de charges mentales.

Au-delà, la continuité biographique est bien sûr facilitée par l'impact moindre de la maladie et sa prise en charge rapide, avec des manifestations corporelles, parfois, à peine visibles. L'efficacité de la prise en charge médicale intervient comme un élément central d'adaptation et confirme le sentiment de continuité de la vie avec pemphigus.

Notons en outre que réfléchir en termes de ruptures *versus* continuité ne permet pas d'appréhender toute la complexité de ces trajectoires. Pour certaines PVP, rares finalement, leur trajectoire biographique s'apparente davantage à une bifurcation suite à la maladie, comme une évolution différente. L'arrivée de la maladie peut alors engager à une remise en question de son rapport à la vie, sous ses différentes formes. Ce peut être le cas dans le monde du travail, lorsque des changements d'emploi sont envisagés, révélant par exemple des aspirations profondes.