



ASHAM

*Analyse sociologique des habitudes de vie des adultes atteints de
Dystrophie myotonique de type 1 ou maladie de Steinert.*

Rapport de recherche dans le cadre du premier appel à projets de recherche 2012
Sciences humaines et sociales et maladies rares
*Étude financée par la Fondation Maladies Rares, avec le soutien de la Direction
Générale de la Santé (DGS) et la Caisse Nationale pour la Solidarité et
l'Autonomie (CNSA)*



Maison des Sciences de l'Homme Ange-Guépin
Anne-Chantal Hardy, DR CNRS (UMR CNRS 6297 Droit et changement social)
Didier Lecordier, ingénieur d'études CNRS
Adeline Perrot, ingénieur d'études CNRS

Centre de référence des maladies neuromusculaires rares Nantes Angers
Yann Péréon, PUPH
Aleksandra Nadaj Pakleza, PH
Armelle Magot, PH
Raphaële Chasserieu, ARC infirmière

Nantes, Septembre 2016

Remerciements

Nous tenons à remercier toutes les personnes qui ont accepté de participer à cette étude, en nous accordant un entretien, en nous recevant chez eux, en nous accueillant auprès d'eux lors des consultations. Personnes atteintes de la maladie de Steinert, accompagnants, soignants, tous nous ont reçus avec bienveillance et nous espérons que notre travail sera à la hauteur de la confiance qu'ils nous ont accordée.

Merci également aux membres du groupe de pilotage qui ont pris de leur temps pour nous accompagner dans notre démarche et notre réflexion, nous ont éclairé par leurs observations et leurs questionnements et sont à nos côtés pour la valorisation et la diffusion de nos résultats.

Cette étude a bénéficié d'un financement dans le cadre du premier appel d'offres SHS de la Fondation Maladies Rares. Nous nous réjouissons de cet appel d'offres et sommes très heureux de la confiance qui nous a été faite et qui nous a permis de réaliser cette étude, avec l'aide de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA) et la Direction générale de la santé (DGS).

Nous remercions également toute l'équipe de la Fondation Maladies Rares pour son écoute, son attention et son soutien à la bonne réalisation de l'étude. Nous y associons les personnes qui, dans l'ombre de nos institutions gestionnaires, contribuent au bon déroulement des recherches.

Sommaire

Introduction	4
1 Présentation de l'étude	6
1.1 Le contexte de la maladie de Steinert	6
1.2 Problématique	7
1.3 Méthodologie.....	8
1.4 Présentation du rapport.....	9
2 Avoir la maladie de Steinert	11
2.1 Le diagnostic.....	11
2.2 Les effets du diagnostic.....	19
Conclusion de la deuxième partie	31
3 Être malade de Steinert.....	34
3.1 Usage quotidien du corps : astuces et tactiques	34
3.2 Atteintes des muscles, atteintes des genres.....	44
3.3 Limites du corps et limites du travail	50
Conclusion de la troisième partie	63
4 Accompagner les malades de Steinert.....	66
4.1 La maladie de Steinert de la théorie aux pratiques.....	66
4.2 Devenir « soignant de Steinert » : la DM1 comme objet du travail	76
4.3 Entre soignants et patients : la maladie comme interaction.....	82
Conclusion de la quatrième partie.....	106
Conclusion générale	108
Table des matières.....	115

« Tout y est vrai, seul y manque l'essentiel. Il me décrit, mais sans parvenir jusqu'à mon être. Il parle de moi sans révéler ce que je suis. »

Stefan Zweig, *La confusion des sentiments*.

Introduction

Ni les chercheurs en sciences humaines et sociales, ni les biologistes, ni les soignants, ne sont en mesure d'objectiver correctement l'expérience de la maladie. Il n'y a pas de vérité de la maladie parce qu'il n'y a pas de maladie si personne ne l'éprouve. Cette posture a guidé l'équipe réalisant cette recherche, à toutes les étapes de son déroulement et jusqu'à la mise en forme de ce rapport.

Pourtant, nous étions entrés dans le sujet en adoptant un point de vue soignant, car c'est chez l'un d'entre nous, à la fois soignant et chercheur en sciences sociales, que les premières questions ont émergé pour se transformer progressivement en projet de recherche. Rassemblant autour de lui des chercheurs en sciences sociales qui n'avaient jamais entendu parler de la maladie de Steinert d'une part, et des soignants la côtoyant dans leur quotidien de travail d'autre part, le projet s'est articulé autour de questions à la fois naïves (pourquoi ces patients posent-ils des problèmes aux soignants ?), classiques (comment ces patients s'adaptent-ils à leur handicap ?) ou expertes (qu'est-ce qui fait la particularité de ces patients au sein des maladies neuromusculaires ?). Autrement dit, ce projet a d'abord rassemblé les questions des uns et des autres.

La bonne idée de l'initiateur de cette étude fut de proposer d'emblée d'adopter une démarche qualitative, inductive¹, en s'appuyant sur le modèle de la théorisation ancrée. Celle-ci nous a incité à nous plonger tôt sur le terrain pour chercher à voir avant de savoir. Cette posture nous a conduit à découvrir la maladie de Steinert simultanément selon quatre entrées : celle des interactions entre professionnels et patients lors des consultations dans le cadre des consultations multidisciplinaires (CMD), celle des personnes qui nous recevaient pour nous parler de ce qu'elles vivaient ; celle des professionnels que nous rencontrions lors d'entretiens

¹ La démarche inductive est une démarche qui ne part pas de rien, mais d'hypothèses suffisamment souples pour qu'elles évoluent au gré des données récoltées. Nous avons été, sur ce plan, copieusement servis car nous n'avons cessé de reformuler nos questions, d'hésiter sur nos interprétations et de buter sur nos analyses. Notre recherche poursuit l'objectif ambitieux de contribuer à alimenter la réflexion de l'ensemble des acteurs impliqués dans l'accompagnement des malades de Steinert (malades et proches inclus) et de permettre d'avancer dans de nouvelles formes d'approche des problèmes rencontrés par les personnes atteintes et leur entourage.

ou d'échanges informels ; celle des données formelles recueillies sur des documents papier ou des pages internet, voire des vidéos. A ces différentes sources, il faut ajouter les échanges réguliers que nous avons eus avec les membres du groupe de pilotage, qui nous proposaient ainsi un retour efficace sur ce que nous rapportions au fil de nos investigations.

Ce préambule a l'objectif d'explicitier nos choix dans l'exposé de nos résultats. Ceux-ci peuvent être résumés par deux principes. Le premier consiste à ne pas privilégier la définition médicale de la maladie dans l'explication des phénomènes rencontrés. Selon notre point de vue, ce que dit une personne est aussi « vrai » que ce qui est écrit dans les livres ou affirmé par son médecin. Le deuxième principe consiste ne pas partir de propositions théoriques, mais seulement du terrain et d'histoires singulières, à partir desquelles nous proposons, à différents moments du texte, des modèles de généralisation.

1 Présentation de l'étude

1.1 Le contexte de la maladie de Steinert

La dystrophie myotonique de type 1 est une maladie qui fut décrite en 1909 par Hans Steinert, médecin travaillant à l'hôpital universitaire de Leipzig. Considérée très rapidement comme une maladie héréditaire, l'anomalie génétique responsable de cette maladie ne fut identifiée qu'en 1992.

La particularité de cette maladie neuromusculaire, chronique, évolutive et génétique est de toucher à la fois le système neuromusculaire et un ensemble plus vaste d'organes ou de fonctions : cardiaques, ophtalmiques, digestives, endocriniennes, cognitives etc. La transmission autosomique dominante la place au niveau de la maladie neuromusculaire la plus fréquente, bien qu'entrant dans la catégorie des maladies rares. Mais la grande variabilité de son expression, le manque de visibilité de l'aggravation au gré des générations et l'absence de traitements disponibles, en a fait une maladie relativement invisible car les patients étaient encore récemment, peu ou pas diagnostiqués.

A l'occasion de la découverte du gène² et de l'intérêt grandissant pour les maladies génétiques rares, autant qu'à la faveur de la dynamique scientifique provoquée par l'AFM-Telethon, un certain nombre d'initiatives ont été mises en place en France afin de permettre un meilleur accompagnement de ces patients, tant au regard des risques vitaux que représentent les dysfonctions cardiaques et respiratoires que de la nécessaire adaptation aux déficits moteurs qu'elle entraîne. Le dépistage génétique devenant possible, un champ de la recherche s'est également ouvert, nécessitant une meilleure connaissance de la maladie. Dans ces conditions ont débuté autour des années 2000 les premières consultations multidisciplinaires à destination des personnes atteintes de maladies neuromusculaires, dont certaines dédiées à la plus fréquente d'entre elles, la maladie de Steinert.

Le projet de cette recherche est né au sein de la consultation multidisciplinaire de Nantes, menée dans les centres de références pour les maladies neuromusculaires rares de Nantes et Angers (CRMNRNA). L'un des membres de notre équipe, qui fut cadre de santé dans cette équipe, avait constaté que la prise en charge de ces patients était problématique, que les

² La maladie de Steinert est due à une anomalie du gène DMPK localisé sur le chromosome 19. Le gène responsable de la maladie possède une région dans laquelle une séquence de trois bases (CTG) est répétée plusieurs fois. Le gène anormal comporte une augmentation du nombre de ces répétitions. Le triplet CTG est répété de 50 à plus de 3000 fois chez la personne malade alors qu'il ne l'est que de 5 à 37 fois chez le sujet sain. De façon générale, plus le nombre de répétitions est élevé plus la maladie est sévère, sans qu'il existe un parallélisme parfait entre ce nombre de répétitions et la sévérité de la maladie. Ce nombre de répétitions a tendance à augmenter au fil des générations par phénomène d'anticipation expliquant l'aggravation de la maladie au sein d'une même famille. Les formes graves du nouveau-né sont toujours transmises par la mère. (1)

soignants se posaient des questions sur le comportement de cette population, manifestaient leur difficultés à leur proposer des solutions adaptées. Il semblait que les connaissances sur les modes d'adaptation de ces patients à cette maladie si particulière manquaient et qu'une meilleure compréhension de leur fonctionnement était susceptible d'améliorer les relations entre soignants et soignés et donc, l'efficacité des prises en charges. Un projet de recherche a alors émergé et fut travaillé avec une sociologue.

1.2 Problématique

La problématique centrale de notre projet était organisée autour de la question de l'adaptation des malades de Steinert à leur handicap, par l'intermédiaire de leurs habitudes de vie. Cette problématique s'est largement nourrie d'un ensemble de travaux réalisés autour de cette maladie ou de maladies proches, portant sur l'impact de la maladie sur la qualité de vie(2)(3), la participation sociale(4) et plus généralement sur le lien entre le déficit musculaire et l'adaptation des personnes à leur environnement(5)(6)(7). Ces travaux ont montré également que l'on ne disposait que de très peu d'études qualitatives, plus inductives, qui ne visaient pas à mesurer un phénomène déjà établi, mais qui étaient susceptibles de laisser émerger des problématiques nouvelles, propres à ces patients. Par ailleurs, nous faisons le constat que l'offre de soins, bien que diversifiée, restait relativement limitée et sa pertinence et son efficacité n'étaient pas réellement étudiées.

Ces constats nous ont conduit à élaborer une problématique de recherche visant à mieux comprendre le changement des habitudes de vie des personnes à capacité réduite par la DM1 et les problèmes posés par leur prise en charge. Pour l'étayer, nous nous sommes appuyés en premier lieu sur un cadre théorique classique dans ce domaine. D'une part, le modèle de processus de production du handicap développé par Fougeyrollas (8) nous a permis d'approfondir notre question en mettant en lien un ensemble de facteurs personnels et environnementaux dont l'interaction influe sur les habitudes de vie des patients. D'autre part, les concepts plus classiques en sociologie, de disposition incorporée ou d'habitus (9), sont venus alimenter ce schéma : le social, y compris dans la maladie, se lit dans le corps. Notre étude a donc démarré sur les questions suivantes : **comment les habitudes de vie évoluent avec l'augmentation des déficiences ? Comment les dispositions culturelles influencent-elles la modification des habitudes de vie liée à la maladie ? Comment s'exprime la cohérence des choix des personnes limitées dans leurs capacités corporelles ?**

1.3 Méthodologie

La méthodologie retenue pour cette étude est exclusivement qualitative et vise à la compréhension des processus et des interactions et non à leur évaluation et leur mesure. Les concepts et modèles théoriques à partir desquels nous avons élaboré notre problématique et proposé des hypothèses étaient donc susceptibles d'évoluer, voire de se transformer, à toutes les étapes de la recherche. C'est le principe du travail inductif, guidé par le terrain, tel qu'il est élaboré dans la méthodologie de la théorie enracinée, par Glaser et Strauss(10)³.

Nous avons recueilli, tout au long de l'étude, des matériaux de trois types :

- Des entretiens non directifs menés auprès des patients et de leurs proches, soit seuls, soit à plusieurs (parent/enfant, couple), au domicile des personnes. 23 personnes ont été rencontrées entre décembre 2013 et mai 2015. Les caractéristiques générales de cet échantillon figurent à l'annexe III. Notre étude porte exclusivement sur des personnes présentant la forme adulte de la maladie, à savoir dont les symptômes apparaissent à l'âge adulte. elles sont âgées de 34 à 73 ans et ont été diagnostiquées entre 27 et 57 ans.
- Des entretiens semi-directifs menés auprès de 10 soignants, appartenant ou non aux équipes impliquées dans l'étude. Ceux-ci ont été réalisés sur les lieux de travail et concernent 10 praticiens de disciplines différentes : médecine (neurologie, médecine physique et de réadaptation, génétique médicale), soins infirmiers, psychologie.
- Des observations de consultations réalisées dans le cadre de consultations multidisciplinaires dans deux centres de références différents. Au total, ce sont une quinzaine de CMD qui ont été observées, par un ou deux observateurs de l'équipe, représentant environ une centaine de consultations de patients. Les observations se faisaient soit en se postant dans une des consultations, soit en suivant une personne dans l'ensemble de la matinée ou la journée, lors de ses propres consultations.

Tous les entretiens ont été intégralement retranscrits et ont fait l'objet d'une analyse approfondie par un ou deux chercheurs. L'analyse a été thématique et structurale et a veillé à respecter le cours du récit tel qu'il était élaboré par les enquêtés.

Parallèlement à ce travail de terrain, nous avons réalisé des études de documents portant sur la maladie de Steinert, sur support papier ou internet. Cela nous a permis de réaliser de façon

³ Cette méthodologie devait nous permettre de produire un modèle explicatif du changement des habitudes de vie des adultes atteints de DM1 d'une manière dialectique entre le recueil des données sur le terrain et l'analyse réalisée en six étapes selon le schéma suivant : la thématisation, la catégorisation, la mise en relation par la mise en perspective des premiers résultats, l'intégration par la mise en forme du problème principal, la modélisation, la théorisation par la consolidation et la validation des résultats.

continue, tout au long de l'étude, des mises en lien entre les représentations médicales de la maladie et leur diffusion, d'une part et les pratiques et expériences concrètes vécues par les patients et les soignants, d'autre part. Nous avons également consulté quelques forums traitant de cette maladie⁴.

1.4 Présentation du rapport

Après ce premier chapitre présentant l'étude, les résultats sont présentés à partir de trois grandes parties, dont la logique de l'exposé vise à refléter notre démarche. Afin de rompre avec les représentations habituelles de « la maladie », nous n'avons pas voulu aborder en premier le point de vue médical, mais partir du point de vue des patients. C'est la maladie expérientielle et vécue des personnes atteintes de DM1 qui est étudiée dans le deuxième et le troisième chapitre. Le deuxième montre que la maladie de Steinert n'est pas un attribut qui tombe sur l'individu mais un processus qui est constitutif de lui-même et avec lequel il s'est inscrit dans un ensemble complexe de rapports sociaux, professionnels, affectifs. Toutes les personnes rencontrées étaient diagnostiquées mais selon des formes très diverses et à des moments différents de leur vie, ils revisitent alors leur histoire à la lumière de cette information qui leur est arrivée via une analyse génétique : ils « ont » la maladie. Cette annonce ne les « rend » pas malades pour autant, mais enclenche chez eux et chez leurs proches une recomposition des rôles et des places, y compris lorsqu'il s'agit de revisiter le passé.

Progressivement et selon des étapes qui varient en fonction de leurs dispositions sociales, ces personnes qui « ont » la maladie, vont « devenir » malades. L'objet du troisième chapitre est de rendre compte de ce que cela signifie concrètement pour ces personnes : développer des compétences particulières pour tenter de conserver une autonomie corporelle, sociale, affective mais aussi entamer une redistribution des rôles impliquant l'ensemble de son environnement : professionnel, familial, relationnel. « Être » malade de Steinert représente un processus ontologique bouleversant l'ensemble des rôles sociaux jusqu'à l'obtention, dans le meilleur des cas, d'un nouvel équilibre.

Le quatrième chapitre tente de comprendre les logiques qui président à la représentation médicale de la maladie et sa mise en pratique à travers l'organisation des consultations multidisciplinaires. On y comprend qu'il n'est pas plus aisé ni plus spontané de « devenir » soignant de patients atteints de maladie de Steinert que pour les personnes concernées de « devenir » malades. Chacun bricole ainsi avec les objets de son propre travail pour tenter de

⁴ Nous détaillons les conditions de réalisation de l'étude dans l'annexe 1.

l'adapter à une représentation opérationnelle de la maladie. Cette double approche, via les patients et via les soignants, nous éclaire pour tenter de comprendre ce qui se joue lors des interactions se déroulant au cours des consultations. À l'évidence, patients et soignants ne partent pas du même endroit et les points de rencontre peuvent devenir ouvertement problématiques.

2 Avoir la maladie de Steinert

Les personnes rencontrées découvrent leur maladie quand le diagnostic médical est posé. Au moment où les soignants nomment et associent la DM1 à une personne, celle-ci devient à leurs yeux « malade de Steinert » ou « patient » et cet étiquetage (11) marque pour eux le début de l'entrée dans la maladie de Steinert. Le diagnostic ainsi posé entraîne des conséquences sur l'identité de la personne mais également sur tout son environnement et en particulier, l'annonce déclenche des recompositions familiales complexes. Nous voyons alors se distinguer une importante différence entre « avoir une maladie » qui correspond à un étiquetage en lien avec un diagnostic médical(12) et « être malade » manière subjective de vivre les modifications de son schéma corporel et de ses rôles sociaux.

2.1 Le diagnostic

Il existe différentes façons d'apprendre que l'on « a » la maladie de Steinert. Le diagnostic peut être recherché directement à l'initiative de la personne ou de son entourage proche qui remarque des troubles, des limitations, des signes qui lui paraissent anormaux. Commence alors une longue enquête marquée par des hésitations, des tâtonnements entraînant parfois l'intervention de multiples personnels de santé. Mais le diagnostic peut également être imposé plus soudainement, voire brutalement, à la suite d'une enquête familiale parfois longue et insoupçonnée.

2.1.1 Diagnostic recherché

Quand la personne raconte son histoire, elle témoigne d'une première période de sa vie sans que la maladie ne soit connue. À ce moment, la maladie n'existe pour personne, sa réalité se cache dans le secret d'une anomalie génétique non révélée. Objectivement aucun symptôme n'est relevé comme signe d'une quelconque pathologie. Subjectivement les caractéristiques du corps sont intériorisées par l'individu depuis son très jeune âge. À travers ses propres sensations dans l'activité quotidienne, la personne s'est construite son schéma corporel. Il existe deux manières d'interpréter ces anomalies pour des individus qui ne sont pas encore identifiés « malade ». La première consiste à rationaliser ces gênes ou ces malaises. Ils sont contextualisés en rapport avec les conditions de vie : difficulté à ouvrir la porte d'entrée à cause du froid, fatigue liée au surmenage, diminution de la force physique avec l'âge. La seconde est l'emploi du registre de l'étrange pour qualifier ces moments d'intrigue, de surprise et d'étonnement face aux situations anecdotiques dont ils se souviennent : avoir la main qui reste accrochée dans celle de son médecin au moment de le saluer, croquer dans un

sandwich et se bloquer la mâchoire, ne pas réussir à monter à la corde lors des cours d'éducation physique à l'école, se servir du majeur plutôt que l'index pour tirer au fusil au cours du service militaire, appréhender la promenade dominicale en famille, etc. Ces premières interprétations qui préexistent au diagnostic sont généralement élaborées au regard de ce qui est perçu comme une « normalité » sociale.

Puis, lorsqu'elles persistent et deviennent perceptibles, les manifestations deviennent gênantes et apparaissent anormales. La fonte musculaire, la diminution de la force, les problèmes de concentration ou la fatigue apparaissent de façon très hétérogène, avec plus ou moins d'importance, plus ou moins de rapidité, parfois par période, parfois d'une façon plus régulière. Le regard sur soi se modifie, les questions naissent jusqu'au jour où des investigations médicales pour troubles mineurs (voire majeurs) ou une enquête familiale établissent le diagnostic. Nous nous intéresserons ici aux personnes pour qui le diagnostic a été direct, qu'il ait été établi à l'issue de recherches longues et compliquées ou au contraire rapide.

➤ **A partir de soi**

Le diagnostic « par voie directe » relève de circonstances où les personnes présentent des troubles les conduisant à consulter pour finalement donner leur consentement pour une recherche génétique. Trois schémas sont possibles. Soit les individus évoquent directement des problèmes neuromusculaires (fonte des muscles, baisse des performances, chutes, blocages, ...), soit ils font état d'autres atteintes en lien avec la DM1 (cataracte, fatigabilité, pathologie cardiaque ...), soit enfin, une consultation *a priori* éloignée des maladies neuromusculaires (opération des dents de sagesse, pneumopathie, accouchement...) se transforme en une nouvelle scène d'investigation.

À l'exception de ce troisième cas, la plupart de ces personnes sont en attente d'une explication. Elles définissent alors leur situation de façon problématique et cherchent à comprendre un état qu'ils jugent « anormal ». Elles sont prêtes à recueillir plusieurs avis et font en sorte qu'une interprétation « satisfaisante » leur soit donnée. En général, la première personne consultée est le médecin généraliste à qui sont exposées des sensations « anormales » : la main qui coince, des douleurs dans les doigts, la marche difficile, des chutes fréquentes, etc.

« C'est un problème musculaire »⁵

En 2008, Philippe a 31 ans, son genou se dérobe en marchant et provoque des chutes à répétition. Il s'est rendu chez son médecin généraliste qui lui a fourni une première explication en termes de « problème musculaire ». Il passe donc une radio et une IRM qui ne donne rien. Les chutes se poursuivent. Philippe retourne donc voir son généraliste :

« Bon mais je vais vous mettre 10 séances de kiné », c'est un problème musculaire c'est-à-dire que plus ça allait, plus les séances me faisaient plus de mal que de bien...

C'est-à-dire plus de mal que de bien ?

Eh bien je tombais tout le temps, des fois en sortant du kiné, je tombais. J'arrivais ici, je tombais. Et un jour, j'ai dit à mon médecin, "ça ne va pas mieux", il me remet une séance, je dis "non vous n'allez pas mettre de séance, vous allez m'envoyer où vous voulez, chez qui vous voulez, quand vous voulez, mais vous trouvez ce que j'ai. Ce n'est pas normal !". Il me dit, "je ne vous enverrai pas voir un grand spécialiste" alors que j'ai rien du tout. "Eh bien si j'ai rien du tout tant mieux" mais je dis : "ce n'est quand même pas normal que mes genoux se débloquent".

Parce que lui il n'y croyait pas ?

Ah bah lui il dit que c'est du... (Inaudible à la retranscription).

C'est du stress ?

Pour lui c'est du stress, du stress...(...). Il était à la limite de la retraite, lui il a fait ce qu'il fallait faire, le kinésithérapeute me mettait 1 kg au bout des jambes, "soulève ça hein", il avait des poids de un kilo, premièrement je ne pouvais pas les soulever, deuxièmement (inaudible), alors il m'a dit, "bon ben je vais vous envoyer voir Monsieur Neuro". Mais il dit, "il ne trouvera rien"...j'dis, "tant mieux, tant mieux" mais je dis, "je vais aller voir", j'ai été voir (...). Il m'a fait toute une batterie de tests, "rhabillez-vous et asseyez-vous". Je lui ai dit, "pourquoi ?". Bon, il dit "à première vue vous êtes atteint d'une maladie neuromusculaire rare" (silence). ».

Certains font preuve de beaucoup d'obstination pour que le diagnostic de la maladie de Steinert finisse par être posé. Si la mobilité n'est pas la première fonction explorée, le diagnostic est souvent encore plus tardif car les spécialistes de la vue, de l'appareil digestif, du cœur, des poumons etc. sont moins sensibilisés à cette maladie « neuromusculaire » dite rare. C'est donc parfois au bout d'une longue insistance auprès des soignants que les liens vont être faits et que tous les signes vont concourir vers un tableau clinique conduisant à évoquer la maladie de Steinert. Les interprétations provisoires viennent souvent s'intercaler entre ces différents temps de consultation et le dénouement final. Elles participent au phénomène dit de l'errance diagnostique fréquemment mentionné par les enquêtés. Dans ces parcours, il a pu être question de sclérose en plaques, de fibromyalgie, de « maladie des nerfs », d'anxiété ou d'alcoolisme, avant que la DM1 ne vienne corriger cette interprétation préalable. Lors de ses bilans sanguins, une enquêtée nous raconte comment son frère a pu être étiqueté « alcoolique » en raison de son taux de gamma-GT, anormalement élevé. Il s'agit d'une conséquence connue de la maladie qui a poussé cet homme à devenir abstinent, avant

⁵ Nous présentons des situations concrètes dans les encadrés, étayés d'extraits d'entretiens, en italique, où les questions de l'enquêteur figurent en gras.

que son taux soit finalement expliqué autrement que par une consommation excessive d'alcool. Trouver une explication aux troubles a un côté salvateur pour les personnes qui portent ces questions non résolues et des inquiétudes durant un certain temps. Quand la maladie est enfin nommée, les sensations subjectives sont enfin reconnues, partagées, expliquées par le diagnostic.

Certaines situations deviennent complexes lorsque le suivi médical est déjà engagé sur d'autres problématiques de santé : cancer, infirmité moteur-cérébrale, polio, opération du pancréas, etc. Il est alors difficile de faire admettre de nouveaux troubles qui ne rentrent pas dans la nosologie habituelle. Les personnes se mettent à chercher les raisons de ces nouvelles manifestations, au risque d'être perçues comme « hypocondriaques » se faisant beaucoup de soucis pour leur santé.

Il est donc rare que le médecin généraliste fasse directement le lien avec la maladie de Steinert. La succession des avis de spécialistes finit souvent chez un neurologue, par qui la maladie a plus de chances d'être nommée. Un simple examen clinique suffit alors à orienter la recherche génétique⁶ permettant d'établir rapidement et définitivement le diagnostic.

➤ **Via un très proche de soi**

Le corps change, imperceptiblement au départ, et nous avons vu comment certains pouvaient rationaliser les signes anormaux par un contexte donnant du sens à l'étrangeté de leurs manifestations physiques. Alors parfois l'anomalie est perçue par les proches qui manifestent leur étonnement.

« C'est pas normal »

Lorsqu'il était jeune, Jérôme (plus de 40 ans) pratiquait un ensemble de sports (athlétisme en compétition, planche à voile, skim board, speed sail, etc.) au point qu'il intègre une école de culture physique pour assouvir sa passion. Au retour de sa mère, absente durant un long séjour à l'étranger, celle-ci remarque chez lui une inquiétante fonte musculaire. Il fait du sport quotidiennement et pourtant, elle le trouve amaigri au niveau des bras. *« À ce moment-là, ma mère elle s'est rendue compte que (incompréhensible)...que c'était pas normal...parce que ma mère vivant à l'étranger, elle ne m'avait pas vu depuis un an, donc quand elle est revenue...elle était revenue en été, elle me dit « tu fais une école de sport et t'as perdu des bras, c'est pas normal » »*. La mère de Jérôme l'incite donc à voir un médecin pour comprendre ce paradoxe. Finalement, les investigations vont révéler la présence de la maladie génétique, transmise par son père décédé.

Le diagnostic ici apparaît à la suite d'investigations initiées par un proche du patient mais, par effet de ricochet, il vient en même temps éclairer le diagnostic jusque-là inconnu d'un parent.

⁶ L'arrêté du 27 mai 2013, « définissant les règles de bonnes pratiques applicables à l'examen des caractéristiques génétiques d'une personne à des fins médicales », prévoit que l'accord écrit de l'individu soit recueilli préalablement à la réalisation de l'examen et avec la proposition d'un « *délai raisonnable* » entre les deux. « *Le consentement mentionne la finalité de l'examen. Il est révocable sans forme et à tout moment.* ».

L'affaire commence à devenir familiale. Cette situation devient cruciale quand le parent est à la fois acteur de la recherche diagnostique des troubles de l'enfant et par là même acteur de la recherche de son propre diagnostic qu'il ne soupçonne pas. Lorsqu'un parent, en observant son enfant, cherche une explication médicale aux retards ou dysfonctionnements de son développement et que se révèle le diagnostic de DM1, par ricochet, le regard sur lui-même se transforme. Le lien est rapidement établi avec la mère ou le père dès le diagnostic de l'enfant évoqué. L'atteinte, souvent plus importante pour l'enfant⁷, entraîne une investigation rapide qui pose le diagnostic et provoque une enquête chez le parent pour qui les signes jusque-là passaient inaperçus. Pour la mère, le moment de la naissance est particulièrement marquant. En effet, parallèlement aux inquiétudes liées à l'enfant, les difficultés de l'accouchement s'expliquent à la lumière du diagnostic posé.

« Je l'ai su qu'à la naissance de ma fille »

« ... non je l'ai su qu'à la naissance de... de ma fille et j'avais 34 ans quand ma fille est née... »

Comment elle est née ?

Enfin c'était une poupée de chiffon, elle est née enfin y a eu des problèmes au niveau de l'accouchement.... Et euh parce que j'avais du mal à pousser automatiquement donc j'ai eu des forceps [...] ils m'ont endormi et j'ai pu rien vu après, parce qu'ils me disaient de pousser mais je (pr avec la bouche) la tête comment... ils voyaient les cheveux mais bon j'pouvais pas...

Vous donniez tout ce que vous pouviez mais ce n'était pas efficace.

J'étais fatiguée parce que toute la nuit j'ai galéré euh j'avais des contractions toute la nuit euh assez, répétées et puis ça... enfin depuis euh j'étais rentrée le lundi euh... pour accoucher un peu prématurément... ils ont jamais trop su la date à laquelle c'était puisque j'avais un problème... j'avais des problèmes hormonaux donc les règles venaient quand elles avaient le temps quoi donc euh c'était pas... pas évident d'avoir euh d'avoir un enfant.

Et c'est à ce moment-là que vous avez euh découvert votre maladie ?

Ben disons que quand ma fille est née euh elle a été tout de suite en réanimation... donc ben ils ne savaient pas ce qu'elle avait... moi je m'inquiétais parce que j'dis m'enfin... déjà l'instinct maternel s'était pas développé parce que j'ai tellement souffert que ma fille, j'ai dû l'ignorer un peu... et euh comme elle était pas avec moi... donc au bout d'une semaine ils me l'ont amenée enfin ils l'ont débranchée pour voir ce que ça donnait quoi, il lui ont donné un bain, elle s'est réveillée... le bain l'a réveillée. et ils me l'ont amenée bon elle était enfin... à partir de ce moment-là ils l'ont mise en néonatalogie où elle est restée en tout 3 semaines avant que je la récupère quoi...

Vous ne l'avez pas vu beaucoup pendant ces 3 semaines.

Non j'allais tous les jours la voir mais elle pleurait, elle faisait que pleurer et euh... elle sentait qu'elle n'était pas bien quoi (silence) mais ils ne savaient pas trop pourquoi elle pleurait euh une fois enfin... ici euh c'est sûr que j'ai eu du mal à m'en occuper parce que (silence) parce que euh je voyais bien qu'enfin... on guettait le moindre petit mouvement qu'elle faisait c'était... dès qu'elle faisait quelque chose euh c'était un évènement quoi... La première fois où elle a bougé le petit doigt c'était tout un (silence) ma plus grande joie c'est quand elle a posé ses pieds par terre elle a poussé sur ses pieds [...] Elle devait avoir 18 mois quand elle a commencé à pousser sur ses jambes quelque chose comme ça oui à peu près mais bon après elle a marché qu'à 3 ans quand même....

Mais ce retard il a été expliqué, on vous a donné des explications....

Ben oui c'était la maladie de Steinert...

⁷ La maladie se transmet le plus souvent à la génération suivante sous une forme aggravée. Le nombre de triplets augmentent et le phénotype atteste de déficits plus importants.

Elle était diagnostiquée déjà.

Oui c'était diagnostiqué... euh disons que oui euh... j'ai oublié un passage donc j'suis restée une semaine à l'hôpital euh... et à la sortie de l'hôpital donc y a eu un euh... on m'a demandé si j'avais du mal avec mes mains ? J leur ai dit oui. Donc ils ont diagnostiqué tout de suite que c'était ça...

Pour les parents l'épreuve est difficile et en particulier pour la mère qui, séparée de son enfant hospitalisé dans un autre service, éprouve de la difficulté à s'approprier son nouveau rôle de mère et à s'attacher à l'enfant au vu des circonstances de son arrivée. La situation génère l'inquiétude de l'avenir pour son enfant et pour soi.

La recherche autour de la filiation se fait principalement dans le sens ascendant, avec la remontée du diagnostic de l'enfant vers le parent (ou grand-parent) également atteint. Mais l'enquête familiale peut commencer à un niveau généalogique beaucoup plus éloigné et l'annonce du diagnostic devient alors tardive.

2.1.2 Diagnostic imposé

Le diagnostic s'impose parfois dans la vie des personnes alors que tout semble aller bien, par le biais d'enquêtes familiales partant d'un membre plus ou moins proche de la famille. La maladie, qui n'est alors qu'une hypothèse, commence à circuler et à provoquer ses surprises et ses bouleversements, auxquels les personnes ne s'attendent pas toujours.

➤ **À partir d'un proche**

Le diagnostic devance ici la perception des atteintes du corps et c'est l'enquête menée par un membre de la famille au sein du cercle familial qui débouche sur la révélation d'une maladie partagée entraînant des diagnostics en chaîne. Les membres proches d'une famille, même s'ils ne vivent pas sous le même toit, se donnent régulièrement des nouvelles. Quand il arrive un problème de santé à l'un des leurs, même s'il veut cacher l'information, les soupçons et les rumeurs circulent, entraînant la recherche de relations avec les troubles des autres membres de la famille. S'ensuit une enquête familiale en interne. L'hypothèse d'une maladie génétique partagée conduit à la consultation avec un neurologue qui ne tarde pas à faire le diagnostic pour d'autres membres de la famille. Nous avons rencontré des personnes qui ont pu accomplir leur activité professionnelle jusqu'à la retraite, portant de faibles atteintes corporelles. Un homme a par exemple pu réaliser par lui-même les travaux de construction de sa maison de plain-pied lui permettant d'accueillir son fils en fauteuil. Mais c'est après de lourds soupçons sur son propre frère qu'il fait le rapprochement avec l'état de santé de son fils handicapé et que la consultation avec le neurologue déclenche le diagnostic.

Ça pouvait pas être autrement puisque c'était ton frère !**Donc c'est un peu par la force des choses que vous avez appris la maladie ?***Lui : Oui, on aurait peut-être appris après.**Elle : Ouais parce que ton frère nous en avait jamais parlé, jamais parlé, c'est une de tes autres sœurs qui n'avait pas la maladie qui a dit « oui ton frère a une maladie grave heu, tu l'as peut-être, moi je sais que je l'ai pas », qu'elle nous a dit comme ça, mais sans nous dire ce que c'était.**Lui : Enfin en voyant les enfants chez nous, elle a bien dit que vous, tu dois l'avoir aussi parce que vous voyez Christian bon ben...**[...]**Lui : Pour savoir c'est quand on a pris rendez-vous avec le neurologue, alors là, quand on est rentré dans la salle et les gars étaient avec moi, tu vois, et puis il a regardé mes deux gars, il a dit ben, lui l'a, lui l'a, mais de nous deux il savait pas. Moi c'est pas pareil, je porte pas les symptômes comme les autres, alors ben, c'est bien moi, effectivement (rires).**Elle : Ça pouvait pas être autrement puisque c'était ton frère ! (elle rit).**[...]**Lui : Enfin on l'a appris comme ça !**Elle : Voilà. Le début de l'histoire !*

Nous reviendrons sur les problématiques familiales engendrées par la maladie. Mais ici nous constatons que la famille est le premier lieu où se jouent les intrigues liées au diagnostic qui se partage de façons très différentes : parfois les personnes enquêtent elles-mêmes au sein de la famille pour éclaircir les rumeurs mais il peut arriver également que de façon inattendu, fortuite et improbable, le diagnostic soit évoqué au hasard des rencontres où l'innocence de l'enfant court-circuite les voies habituelles.

« Tu as la maladie ! »

Bastien a consulté pour la première fois son médecin généraliste en 1984 pour des sensations de grande fatigue. Il a été orienté vers un neurologue qui l'a « déclaré Steinert » à partir d'un électromyogramme. Avant la naissance de Noémie, Bastien et sa femme ont réalisé une amniocentèse qui a seulement ciblé la recherche autour de la trisomie 21. Le gène de la DM1 venait tout juste d'être découvert (1992) et le diagnostic prénatal en était encore à ses balbutiements. Ses filles ont connu leur diagnostic quelques années plus tard, en grandissant. C'est d'abord Emilie 17 ans, jumelle la plus atteinte, qui a présenté des signes de la maladie à travers ses mains. Dès lors, Bastien et son épouse ont donné leur accord pour qu'elle passe le test génétique. Suite à cet examen, Emilie a eu connaissance de son diagnostic et du nombre de triplets associés. A cette période, ses sœurs, Julie et Noémie n'étaient pas encore au courant de leurs atteintes respectives. Un an plus tard, Noémie âgée de 10 ans serre la main à sa grande sœur Emilie. Voyant comment elle s'y prend, Emilie lui rétorque « tu as la maladie ! ». « Elle avait dix ans ! Voyez un peu le choc ! » (Bastien).

Le diagnostic s'impose donc au hasard des rencontres, des recoupements d'informations plus ou moins maîtrisées dans la proximité des familles. Mais il peut aussi être volontairement annoncé à la descendance au moment où les parents décident de rechercher le diagnostic de leur enfant.

➤ **À distance**

Le diagnostic réalisé auprès de membres plus éloignés de la famille, peut se révéler après une suite d'annonces en cascade. Il vient alors bousculer, renverser, chambouler les projets en cours, voire générer des inquiétudes et des incertitudes face à l'avenir et, en particulier, la naissance proche d'un enfant et la crainte de la transmission :

« Merci beaucoup... »

Martine raconte le caractère récent de l'annonce. La nouvelle est venue de la fille d'une cousine. Tout l'arbre généalogique a été parcouru avant que son tour n'arrive. Elle a attendu la confirmation du diagnostic de la sœur de son père car celui-ci est décédé, sans avoir eu connaissance de la maladie de Steinert. Par la suite, sa fille enceinte de huit mois a appris qu'elle était porteuse du gène : « *Qu'est-ce qu'on peut faire, elle était déjà enceinte de 8 mois (...) le bébé était déjà enclenché, c'était trop tard* ». Si Martine ne ressent pas les effets de la maladie, elle redoute le fait de se savoir malade. (extrait d'observation en CMD)

Un certain temps peut s'écouler avant que l'information circule et parvienne jusqu'aux oreilles des petits cousins, à leur tour alertés. Nous reviendrons plus tard sur la tension existante entre le secret et la révélation, qui entoure parfois ces annonces et impacte la communauté familiale en recomposition. Les personnes interrogées évoquent volontiers le choc de l'annonce qui s'est imposée brutalement à elles, sans réelle préparation. Certaines auraient souhaité ne pas savoir et que l'enquête familiale, alors « inarrêtable », ne parvienne pas jusqu'à elles.

Il est plus rare qu'un diagnostic soit fait par hasard. Mais ce fut pourtant le cas de cet homme dont la cousine fut interpellée par un neurologue qui venait voir sa voisine de chambre, lors d'une hospitalisation pour une opération bénigne. Interpellée par son visage, le médecin lui a proposé un rendez-vous. De même, une jeune femme raconte avoir interrogé ses proches sur son visage supposé « figé » et ce qu'il révélerait de la maladie de Steinert, après que son généticien ait eu l'intuition du diagnostic à partir de son apparence faciale. Elle suscite donc dans certains cas, le plus grand étonnement et presque une impossibilité de croire ce diagnostic reposant sur une caractéristique physique originelle de la personne. Un décalage important peut se former entre le regard du médecin initié aux moindres signes et le patient pour qui son visage, sa façon de tenir les objets, sa démarche, le ton de sa voix, constituent des caractéristiques « normales » et reflétant ce qu'elle est. Il ne s'agit pas d'une maladie aiguë dans ses formes de déclenchement et elle peut donc se fondre discrètement dans la vie des personnes, au point que seul un médecin spécialiste puisse la reconnaître immédiatement.

2.2 Les effets du diagnostic

Comprendre l'origine des troubles que l'on ressent, pour la population étudiée, est source de satisfaction, tout en générant de l'inquiétude. La satisfaction est doublée d'une crainte liée à l'irréversibilité de l'atteinte puisque, désormais et pour toujours, la personne est considérée « malade ». Les signes identifiés, l'avenir et les complications évoquées font écho à son histoire, à une nouvelle lecture de la perception de son corps, à son identité sociale. En même temps que se joue un remaniement identitaire, l'annonce du diagnostic peut engendrer des reconfigurations familiales ou faire resurgir des histoires jusque-là neutralisées par le temps ou l'éloignement.

2.2.1 Remaniement identitaire.

L'individu construit son schéma corporel à partir des expériences sensibles du corps en même temps que se développe sa vie sociale. La personne décrit parfois une jeunesse ordinaire où elle a mené à bien ses études tout en réalisant des petits boulots et des projets de voyage. Elle a connu des expériences sportives ou artistiques, parfois de haut niveau. Elle s'est mariée, a fondé une famille. Son parcours professionnel est en partie derrière elle et elle s'est illustrée sur des niveaux de compétences qui ne pouvaient laisser présager la présence d'une maladie, dont le diagnostic précède la survenue de symptômes. L'identité sociale s'est ainsi façonnée en interaction avec l'entourage qui renvoyait les qualités et les défauts perçus à la capacité à « coller » aux normes du milieu. Se joue à ce moment-là une normalisation des indices sociaux et corporels, qui peuvent conduire sur la piste du diagnostic mais qui sont majoritairement compris comme des manières d'être ou des traits de personnalité. Une fois le diagnostic posé, les personnes étudiées réinterrogent leur vie à la lumière de la maladie révélée.

➤ **Relire son passé**

Partant de leur enfance, les personnes se remémorent des instants précis de leur existence, ils revisitent en quelque sorte les événements familiaux, (extra)-scolaires ou l'entrée dans le monde du travail. L'analyse rétrospective de leur histoire, une fois la maladie connue, éclaire non seulement les faiblesses inexplicables mais aussi les incapacités jusque-là inexplicables.

En parallèle à l'évolution clinique des symptômes, la maladie suit un itinéraire social et se fonde dans les expériences de l'individu. Les personnes que nous avons rencontrées ont été diagnostiquées tardivement, elles ont donc développé au préalable des interprétations de leur comportement et en particulier des jugements moraux qu'elles n'abandonnent pas systématiquement après le diagnostic. Lorsque l'on s'attarde sur le versant négatif de ces

appréciations morales, il n'est pas rare que les malades de Steinert aient été caractérisés comme des êtres « paresseux » ou « fainéants », très tôt dans leur vie.

« Bon j'étais fainéante... »

D'accord, mais jusqu'à présent vous n'aviez pas consulté de médecin vous ne vous étiez pas interrogée sur... vous n'aviez pas de signe qui...

Ben j'me disais que j'étais fainéante c'est tout, les gens me traitaient de fainéante, bon j'étais fainéante...

D'accord...

Mais c'était gênant quand même hein... parce que... euh.... (silence) moi je sentais bien que je... J'aurai voulu faire mais euh... y avait quelque chose qui m'en empêchait quoi mais quoi euh.... ?

C'est la force qui manquait ?

(sourir) je sais pas...

C'était trop difficile la tâche à faire ?

Non parce que j'ai marché, j'ai fait.. je suis... j'ai fait... je suis allée marcher... j'ai fait de la montagne un peu... je suis allée, je suis allée avec des amis en vacances, je marchais comme eux..

Pareil ?

Disons que je marchais peut-être moins vite mais je veux dire si eux ils sont capables donc moi aussi je suis capable de l'faire, je savais pas que j'avais cette maladie-là donc évidemment j'étais peut-être plus fatigable qu'eux et puis bon ce.. ce... truc d'avoir toujours envie de dormir c'est pénible c'est pesant... souvent où ça me gênait, j'étais interne j'étais en pension pendant... de la sixième jusqu'à la jusqu'à la seconde après j'avais une chambre en ville euh j'étais interne et je vois... je voulais travailler le soir après dîner y'en a beaucoup qui bossaient le soir après dîner, j'allais et j pouvais pas j'm'endormais...

Ces stigmatisations ne sont pas toujours négatives, elles peuvent aussi venir illustrer des qualités positives, du moins interprétées comme telles dans un premier temps.

Une prédisposition au soin ?

Lorsqu'elle était lycéenne, Nolwenn a exprimé le souhait de devenir un jour ergothérapeute. Perçue de manière « lymphatique » par ses professeurs, elle a été encouragée à réaliser ce métier, car elle avait un tempérament proche des compétences attendues : *« mais c'est parfait, il faut être calme, il faut être doux comme elle est, c'est très bien ! Ça lui correspond très bien ! »*.

Ici, le ralentissement physique est perçu comme une aubaine pour l'accomplissement d'une profession requérant douceur et calme dans les contacts humains.

La relecture du passé permet ainsi de traduire les capacités physiques et cognitives des personnes en qualités, aptitudes, dispositions mobilisées dans leur parcours de vie. En occupant une place dans la vie ordinaire conforme aux normes du milieu, se joue leur identité sociale fondée sur la construction de soi et l'occupation des rôles sociaux. Le diagnostic de DM1 vient bousculer inégalement cette stabilité en introduisant une réinterprétation souvent partielle de la personnalité.

➤ Devenir malade

Pour certaines personnes, la découverte du gène ne signifie pas pour autant un changement très important dans leur vie, justement parce que la vie se maintient. Le rapport au statut de malade de Steinert fait alors l'objet d'une mise à distance parce que le diagnostic ne vient pas modifier ce qu'ils sont, d'autant plus lorsque la découverte est tardive et la vie déjà construite. Si des occasions se présentent de rencontrer des personnes atteintes de la même maladie, la comparaison aux autres plus atteints ne génère pas de sentiment d'appartenance au groupe des « malades ».

« Je ne suis pas malade »

Et puis il y a quelques années-là j'ai connu une association qui fait partie de l'AFM et qui m'ont incité à aller à Paris, journée de famille, donc j'y suis allé deux fois... quand je suis allé là-bas une première fois, je m'suis dit « j'suis pas malade », avec ce qu'on voit là-bas c'est qu'on voyait une cinquantaine de cars avec aucun siège à l'intérieur que des fauteuils roulants, mais heu... c'est vrai moi je me suis dit, « j'suis pas malade » quoi par rapport à ce qu'on voit les... les maladies et donc je suis allé au stand des... de ma maladie là, j'ai rencontré une personne qui était comme moi et on avait les mêmes symptômes quoi et par contre lui il avait un fils qu'était en fauteuil roulant... parce que moi j'ai mon deuxième des fils qui est atteint...

D'accord, vous avez deux enfants

Oui j'ai deux enfants mais le premier il l'a pas mais le deuxième... alors lui par contre il fait du sport euh il bouge euh j'lui dit vas-y vas-y euh t'occupe pas de la maladie il faut y aller hein, tant que tu peux faire du sport euh justement il faisait du moto cross et puis quand on est allé à N. là-bas bon ils ne lui ont pas interdit donc il était content mais euh (silence) enfin il n'a pas de gêne lui pour le moment. On le voit un peu à sa bouche quoi quand il parle mais euh... donc euh la journée de famille ça s'est passé comme ça et puis après bon il y a un débat avec des chercheurs tout ça mais bon ils sont... heu... ils sont bien gentils mais j'y suis allé la deuxième année et je me suis dit je retournerai plus parce que heu... ils sont là les chercheurs, bon ils cherchent, ils cherchent mais ils ont encore jamais décelé une maladie bon ben s'ils le font j'aimerais bien pour mon fils mais euh c'est c'est ... moi j'trouvais que ça avançait pas quoi pis d'être là-bas voir ces gens-là ces enfants-là qui sont dans des fauteuils roulants avec des minerves tout mais c'est (fffft soupire) de toute façon j'ai jamais amené mon fils je veux pas qu'il voit ça... Et euh sincèrement moi j'me suis dit euh « je suis pas malade » à côté de ça parce que bon parce que là au quotidien j'arrive quand même à me débrouiller...

Affirmer ne pas être malade dans ce cas ce n'est pas nier la maladie mais dire que l'on refuse la catégorisation imposée par l'énoncée du diagnostic ne prenant pas en compte la manière dont la vie est vécue réellement. Comme nous l'avons vu précédemment, les personnes cherchent à expliquer les sensations « anormales » de leur corps mais en même temps quand le diagnostic s'annonce, toutes les sensations ne rentrent pas, pour l'individu, dans le tableau clinique, certaines restent très ancrées dans la personnalité du sujet. Il n'est pas facile de faire la part des choses entre soi et la maladie, les caractéristiques identitaires construites depuis l'enfance ne peuvent pas toutes se convertir en signes ou symptômes de la maladie. L'extrait

d'entretien qui suit montre l'établissement d'un diagnostic posé à la suite de la plainte d'un patient qui s'interrogeait sur la « normalité » de ses douleurs, mais quand le diagnostic fut posé, certains signes qui ont toujours été vécus comme « normaux », comme le sommeil, restent évalués en fonction de sa propre normalité.

« Mais j'ai toujours beaucoup dormi »

Marc, âgé de 42 ans, est diagnostiqué depuis trois ans, à la suite d'une plainte ressentie alors qu'il avait beaucoup sollicité ses articulations, mais qu'il a jugé lui-même disproportionnée au regard de son âge. Il engage alors une recherche d'explication :

« J'ai commencé à avoir mal aux doigts... Je venais de faire construire la maison donc l'âge approchant... Enfin, j'approchais 40 ans et je me suis dit « mais c'est normal d'avoir des douleurs ? », et on a mis 6 mois à trouver ce que j'avais. Et c'est un neurologue qui a trouvé...ce que j'avais, en faisant des examens avec les aiguilles... [...] »

Et alors les 6 mois comment ils se sont... Qu'est-ce qui s'est produit pendant cette période de recherche du diagnostic ?

[Hésite] J'ai vu plusieurs spécialistes, j'ai vu... Mon généraliste m'a envoyé vers un espèce de médecin qui me faisait des piqûres dans les articulations...

D'accord...

Et qui m'a dit que j'avais strictement rien et que c'était dans ma tête... Alors que j'avais toujours mal... Après j'ai été voir un rhumatologue, qui là m'a dit « c'est pas du rhumatisme, c'est une neuropathie ou une myopathie », alors j'ai dit « ça c'est pas possible », et donc j'ai été consulter un neurologue.

Oui ! Et... Chez vous ça s'est donc déclaré surtout par les mains ?

Les doigts ! Les doigts au départ.

C'est ce qui vous a alerté et vous a fait chercher... ?

Ben j'avais mal, donc au bout d'un moment... J'ai dit « ça sert à rien d'avoir mal ».

Oui ! Pour vous ça vous semblait anormal...

Donc j'ai été voir voilà mon généraliste qui m'a dit « on va regarder ce qu'il y a ».

Oui ! Sauf qu'au début le généraliste il... Il vous a pas tout de suite évoqué cette piste ? Il pensait plutôt...

Ah pas du tout...ouais

A dire que c'était l'avancement de l'âge...

Plus des problèmes d'articulations...

D'accord...

Après il me connaît oui depuis une dizaine d'années donc... Moi j'ai, jamais été arrêté de ma vie, donc il me dit... On va regarder...

Vous êtes en bonne santé... D'accord... Parce que jusque-là au niveau de votre expérience, votre parcours médical, il y avait pas eu d'autres... Pistes ou signes... ?

Non !

De l'arrivée de la maladie... Vous aviez c'est ça un parcours de personne en bonne santé ?

Ouais, ouais ! Je dormais beaucoup mais j'ai toujours beaucoup dormi. »

Ici la fatigue chronique connue comme un symptôme typique de la maladie de Steinert est décrite comme un élément propre à soi. Dans la dernière phrase, le « mais » vient rectifier le « beaucoup » pour indiquer qu'il ne place pas cette particularité au registre de la pathologie mais de son identité (« toujours »). C'est une particularité avec laquelle Marc a toujours composé sans qu'elle ne paraisse un signe d'alerte qui amène à consulter. On voit alors que ce qui est repéré comme constitutif de soi est difficilement assimilable à une maladie, c'est la survenue d'autres troubles qui conduit Marc à rechercher une cause médicale.

Nous observons que les personnes étiquetées médicalement ne se reconnaissent pas immédiatement dans cette assignation à être malade, et quand le diagnostic arrive brutalement, se concevoir atteint d'une maladie incurable avec un diagnostic sans symptôme peut devenir extrêmement difficile. L'objectivation médicale est alors recherchée par certains pour s'approprier cette nouvelle identité qui se profile. Avoir un corps malade ou devenir malade ne va pas de soi, cet écart à la norme et ce nouveau statut s'apprennent au contact des soignants, c'est ce qui se joue dans les premières consultations :

« Imaginez, vous savez que vous êtes malade »

Avant de faire entrer Martine en salle de consultation, le médecin parcourt son dossier. C'est une nouvelle patiente. Il découvre l'annotation d'un confrère : « *un peu dans l'opposition* ». Il invite Martine à pénétrer dans la pièce. A son arrivée, la femme décrit sa situation dans ces termes, « *Ça a été dur d'apprendre le diagnostic, ça fait changer de regard sur soi. Le problème, c'est maintenant que je le sais. Je ne ressens rien mais ça modifie mon regard. C'est un problème de le savoir. Imaginez, vous savez que vous êtes malade* ». Blessée à l'épaule, elle a arrêté le tennis. En l'absence de rééducation, son bras n'est toujours pas rétabli. D'après elle, cette blessure n'a pas grand-chose à voir avec la maladie, ce que lui confirme le médecin. Actuellement, elle fait de l'équitation à un haut niveau. Le médecin lui demande si ses performances ont diminuées ? « *Non, non* ». Face à ce constat, il conclut qu'il va effectuer un bilan de la tendinite d'épaule plutôt qu'un bilan musculaire. A cette remarque, Martine réagit en disant « *je suis venue jusqu'ici, j'ai quand même fait un effort !* », exprimant son souhait d'avoir le bilan complet en lien avec la maladie de Steinert. Le médecin démarre l'exploration fonctionnelle et la prévient qu'il n'envisage pas de tester tous ses membres car elle paraît en forme. Elle rétorque alors « *faites-le car je suis là pour ça !* ». Le médecin poursuit les manipulations corporelles pour étudier sa force musculaire. Il retourne s'asseoir à son bureau et déclare, « *moi ce que je peux voir sur votre maladie musculaire* », elle le coupe « *on ne peut rien voir !* ». Il enchaîne, « *si en dehors des muscles fléchisseurs de votre cou, tout est normal* ». Martine donne le mot de la fin en quittant la salle de consultation, « *je verrai quand j'aurais mal, quand je tomberai, merci beaucoup* ».

Dans l'interaction entre la personne qui consulte et le médecin se joue l'apprentissage de la maladie. Connaître son statut de malade à l'annonce du diagnostic ne suffit pas, il faut faire vivre la maladie, c'est-à-dire dans ce lieu de soin, tenter d'établir le lien entre la maladie énoncée, l'objectivation demandée par des mesures de la force musculaire, l'expérience des sensation corporelles et de ses capacités dans la vie quotidienne.

Ainsi, chez les sportifs de haut niveau, être malade est inimaginable, sinon au prix d'un bouleversement identitaire important soutenue par l'objectivation de la diminution des performances sportives.

« Vous avez vu mes muscles ? »

Claude raconte l'annonce familiale du diagnostic de la maladie et ses effets paradoxaux...
« *On nous a pas expliqué à quel point cette maladie était j'allais dire contagieuse entre guillemets, comme elle pouvait se transmettre facilement, heu et à quel point heu le...la dégradation physique liée à la maladie allait pouvoir être – je vous donne un exemple mon frère donc qui a été diagnostiqué comme les autres en 87 heu...il était militaire, il avait fait une école militaire, il faisait des courses de cent kilomètres. Quand on lui a appris qu'il avait une maladie*

neuromusculaire, il a dit « heu vous avez vu mes muscles ? » - il avait des muscles énormes - et le médecin qui avait détecté la maladie, il lui a répondu « oh ben peut-être que vous aurez une canne à quatre-vingts ans ». Voilà. Mon frère, bon là il va mieux, mais à un moment donné il avait cinquante mètres d'autonomie de marche. Voilà. Et il n'a pas quatre-vingt ans, hein. Donc une méconnaissance de cette maladie quand on l'a appris, une très mauvaise annonce du diagnostic, donc il y a vraiment des progrès à faire hein sur ces sujets-là... »

Devenir malade est difficile tant que la maladie, même identifiée et nommée, ne prend pas une réalité concrète dans la vie de tous les jours. Mais à l'inverse, elle peut servir de support aux maux attribués à d'autres causes. Dans certains cas, la maladie de Steinert est centrale et devient une référence automatique pour le patient qui n'hésite pas à se caractériser comme tel, au cours de ses interactions sociales. Il s'identifie pleinement à ce nouveau statut qui offre une relecture de la vie menée jusqu'à présent et peut même, comme l'extrait d'entretien suivant le montre, devenir une sorte de paravent des signes de la vieillesse.

Vieux ou malade ?

Pour Mélanie, 60 ans, la découverte de la maladie représente un bouleversement puisqu'elle signifie la transmission à sa fille et sa mise en invalidité professionnelle, quelques années avant l'âge de la retraite. En revanche, pour sa mère de 80 ans qui montre des signes de vieillesse, l'annonce constitue une possibilité d'expliquer toutes ses faiblesses sous le prisme d'une maladie génétique. Dorénavant, le statut de Steinert occupe une place prédominante dans ses conversations avec la famille et les médecins, auprès de qui elle se plaint à régulièrement :

« Et si je remonte un petit peu autour de la famille, votre maman elle, elle a réagi comment en apprenant sa maladie ?

Alors elle a un taux très faible, pas significatif du tout mais alors, elle se gargarise avec sa maladie. Elle en parle tout le temps, tout le temps, tout le temps.... Bon, elle avait 72 ans quand, non un peu plus, quand ça a été déclaré quoi, mais tout ce qu'elle a c'est la maladie. Dès qu'elle va chez un médecin, elle raconte en long, en large, en travers... que sa fille elle l'a, que sa petite-fille l'a, enfin elle gave les médecins avec ça. »

L'identification au statut de malade de Steinert n'est pas nécessairement liée au degré d'atteinte et au type d'apparition du diagnostic mais plutôt à l'usage qui en est fait pour donner du sens au rôle joué tous les jours et en particulier dans le champ de la santé. Ici, la maladie est soudainement investie par cette femme âgée connaissant une forme mineure par rapport à l'atteinte plus importante de ses descendants.

A contrario, l'annonce de la maladie peut avoir un impact faible au quotidien, chez des personnes préoccupées par un autre problème de santé (cancer, paraplégie). La DM1 apparaît alors comme un phénomène minime, secondaire, à côté des enjeux vitaux que rencontrent ces individus déjà catégorisés « patients ».

Nous pourrions imaginer que la pose du diagnostic remanie en profondeur les premières expériences de défaillances, les caractéristiques individuelles ou l'identité sociale construite au cours des interactions avec l'entourage. Or ce n'est jamais vraiment le cas, il existe plutôt

de multiples arrangements avec la signification de la maladie avant de se vivre réellement « malade de Steinert » voire développer un nouveau sentiment d'appartenance à un groupe identifié « Steinert ». En revanche ce chemin vers l'appropriation de cet état de malade ne se fait jamais seul, il intervient au sein des familles, imposant alors de réels bouleversements.

2.2.2 Les recompositions familiales.

Au sein d'une même famille, personne n'est atteint de façon similaire, que ce soit au niveau pathologique (gravité, organes et fonctions touchés) ou identitaire. La période diagnostique inaugure l'arrivée d'un nouveau statut qui va faire l'objet d'un retentissement familial et d'une exploration parmi les membres potentiellement concernés. À cette occasion, se produit une recomposition des identités communautaires : dissociation de la famille entre ceux qui sont atteints et ceux qui ne sont pas atteints, recherche de repères de comparaison entre les porteurs et élaboration de normes communes. Derrière la technicité de l'identification génétique, pour les patients, se joue d'abord et avant tout une histoire de famille. Désormais, trois groupes se distinguent : ceux qui sont porteurs, ceux qui ne sont pas porteurs et ceux dont on ignore le statut, qu'ils aient refusé le dépistage ou que celui-ci ne leur ait pas été proposé, selon la progression de l'enquête familiale. A travers les entretiens, on perçoit à quel point le diagnostic n'a pas qu'une fonction informationnelle.

Le malade repéré en premier dans la famille devient en quelque sorte un vecteur de mauvaise nouvelle, c'est lui qui « porte » la maladie dans la famille, qui va dévoiler l'information, voire recommander à ses proches un dépistage. Au niveau législatif, il est maintenant contraint de porter à leur connaissance la nouvelle. En cas de résistance de la part du patient à révéler par lui-même la présence de la maladie, l'équipe médicale peut se faire le relais de l'information par le biais d'un courrier⁸, adressé aux membres de la parentèle, susceptibles d'être atteints.

On comprend que l'appréhension du diagnostic par voie directe produit une toute autre configuration que d'être destinataire du message par voie indirecte.

Le diagnostic par voie indirecte suppose une recherche génétique d'abord effectuée auprès d'un membre de la famille, descendant (enfant, neveux, nièce) ou collatéral (frère, sœur, cousin(e)), plus rarement ascendant, avant que la personne n'apprenne sa maladie. L'enquête familiale se déplace et peut finir par révéler tous les membres porteurs, dans le cas par

⁸ L'arrêté du 20 juin 2013, pris par le Ministère des affaires sociales et de la santé, fixe le modèle de lettre adressée par le médecin aux membres de la famille. Il s'agit d'un courrier qui formule la présence d'une anomalie génétique dans la famille, sans la nommer précisément, sans indiquer les effets associés et sans révéler l'identité du(des) membre(s) porteur(s), initialement diagnostiqué(s). L'envoi de ce courrier est soumis à l'autorisation écrite de ce dernier.

exemple où les grands-parents, relativement « asymptomatiques » et encore en vie, acceptent le test. La « branche » atteinte de la famille peut alors être révélée.

➤ Les histoires de famille

Le diagnostic produit des changements au sein de la communauté de parenté et vient renforcer les configurations déjà existantes, de proximité, de distance ou de conflit entre ses différents membres. Des enjeux moraux circulent qui mettent en évidence différentes logiques d'action face à la nouvelle d'une maladie, irrémédiablement présente au sein de la famille : énoncer sans retenue, dire à certains, cacher à d'autres, garder le silence, attendre le résultat d'un proche, etc. Des critères président au choix de partager la nouvelle. Quoiqu'il en résulte, les personnes réalisent ce choix en situation, selon ce qu'elles jugent être bien ou mal pour l'intérêt de la communauté familiale et la préservation d'intérêts individuels.

Toutefois, l'information suit un itinéraire approximatif. Il peut s'écouler plusieurs années avant qu'elle soit diffusée aux principaux concernés, espérant apprendre la nouvelle plus tôt. Nombre de récits recueillis font état du difficile partage de l'information et de la persistance du secret, lourd de conséquences relationnelles. Pour saisir les enjeux autour de la parole, mettons en parallèle deux postures. Dans un premier temps, les postures de ceux qui ont été destinataires du message tardivement et parfois au bout d'insistances répétées, nous les désignons ici les « *mis au courant tardifs* » ; dans un second temps, la perspective de ceux qui ont hésité et se sont retenus de partager la nouvelle, appelés les « *informateurs hésitants* ».

1) Premier cas de figure : les « mis au courant tardifs »

« C'était tellement loin dans la famille »

Une fois le diagnostic posé (IMG à sept mois et demi de grossesse), Sarah a appris que la maladie était déjà repérée et connue dans la famille éloignée, sans que l'information n'ait pu lui parvenir. A l'époque, sa tante avec qui elle était très peu en contact a reçu un mail sur la maladie de Steinert, (tante) « *si tu m'avais dit ce que tu avais comme souci, j'aurais pu dire dès le début qu'il y avait cette maladie dans la famille* ». Elle a alors transmis ce mail à la mère de Sarah qui n'a pas prêté attention au message et au nom de la pathologie, (mère) « *c'était tellement loin dans la famille que j'ai dû lire et puis supprimer* ». Sarah suppose également que sa grand-mère était au courant, mais qu'elle n'a jamais abordé le sujet de son vivant.

« Qu'est-ce que c'est cette maladie qu'y a dans la famille ? »

Léa, la fille de David, a été diagnostiquée cliniquement Steinert, de manière inopinée, lors d'une opération des dents de sagesse. Un neurologue en visite dans sa chambre pour la patiente voisine a regardé son visage et lui a déclaré « *faut faire attention avec l'anesthésie* ». A l'issue de cette alerte, David le père a connu son diagnostic. Plus d'une année après, Nicole (la sœur) suggère la chose à Gérard au cours d'une discussion : « *de toute façon, heu, oui, ton frère (David) il a une maladie grave, moi je sais que je l'ai pas mais t'as vu ta sœur (Francine), heu...* ». Gérard et son épouse ont cherché plusieurs fois à connaître le nom de la maladie car ils se doutaient qu'au moins un de leur fils (Christian) pouvait en être atteint, « *Qu'est-ce que c'est cette maladie qu'y a dans la famille ? Ben oui parce qu'on avait l'impression que tout le monde* ».

savait mais personne voulait aborder...On s'était dit avant, il y a cette réunion bon ben, de toute façon on va poser la question, parce que nous ça commençait quand même à nous tracasser de savoir qu'est-ce qu'il y avait, qu'est-ce que c'était ? ». Nicole a fini par céder aux questions pressantes de Gérard, seulement après qu'ils soient entrés en conflit. Il déplore par la suite ne jamais avoir eu d'échange avec David et Francine qui refusaient catégoriquement d'aborder le sujet, y compris du vivant de leur mère. Au vu du silence qui pesait alors sur la famille, Gérard s'est tourné vers ses neveux, les quatre enfants d'Yvette, pour leur apprendre l'éventualité du diagnostic et le risque de transmissions à leurs enfants, « Mais on m'a remercié après parce qu'on m'a dit « ben heureusement que tu l'as dit, heureusement que... », ben c'est vrai, c'était à eux de le dire mais ils ont jamais voulu le dire. Alors moi, j'ai pris la responsabilité d'aller les voir ». Gérard et son épouse regrettent qu'il ait fallu quatre tests plutôt qu'un seul, celui d'Yvette, pour écarter l'hypothèse de la maladie dans cette filiation.

Dans ce premier cas de figure, la trajectoire du message est ralentie par différents types de blocages. D'abord, il semble difficile pour les personnes placées en position d'informateur de prendre au sérieux la teneur du message, parce qu'elles peinent à y croire elles-mêmes, à se sentir concernées par la maladie ou penser qu'elle puisse atteindre des membres aussi éloignés de leur famille. Ensuite, l'information relève de l'indicible.

L'exemple ci-dessous concerne un homme qui présentait des déficiences attribuées à sa naissance prématurée et pour lesquelles la recherche d'une cause a été retardée.

De la faute individuelle à l'opprobre familial

Christian, la quarantaine est né prématuré et ses difficultés pendant l'enfance ont été attribuées à l'accouchement difficile de sa mère. Après sa scolarité, il s'est trouvé un moment sans emploi pour finalement réussir à intégrer une entreprise adaptée⁹ dans laquelle il a exercé pendant 15 ans en tant que « travailleur handicapé ». Ce fut un soulagement pour Christian d'apprendre son diagnostic. Lui-même s'apercevait qu'il ne pouvait pas faire les choses comme tout le monde mais au moins, ce n'était pas « de sa faute ». Mais en allant voir sa grand-mère, ravi de lui apprendre la nouvelle, celle-ci a reçu l'annonce en niant le diagnostic et en affirmant que dans la famille, personne ne tombe malade.

Chez Christian, la reconnaissance du statut de personne handicapée avait déjà eu lieu sans que la maladie ne soit expressément nommée. Il n'avait donc plus rien à craindre en termes de ré-affiliation sociale, seulement espérer connaître un jour la raison de ses difficultés. Or c'est à un risque de désaffiliation familiale qu'il a dû alors faire face.

Présente en arrière-plan dans les rapports familiaux, elle reste non formulée jusqu'à ce qu'un évènement provoque son apparition dans les discours. Le délai d'annonce est questionné comme un élément crucial qui peut influencer sur les choix de la vie ou sur l'identité en cours de construction. Le temps est compté. Il s'agit par exemple de réaliser un projet d'enfant et

⁹ « Une EA est une entreprise en milieu ordinaire qui emploie majoritairement des personnes handicapées. Elle permet à tout travailleur handicapé d'exercer une activité salariée dans des conditions adaptées à leurs possibilités » (site du service-public.fr : <http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/F1653.xhtml>).

d'avoir accès au diagnostic préimplantatoire, réservé aux couples chez qui une anomalie génétique est repérée. Dans cette configuration, la découverte est en quelque sorte la bienvenue et devient même pressante, pour des couples à court de solutions, après de multiples tentatives d'engendrement. En clair, ce sont les rapports familiaux qui sont revisités dans leur ensemble, non seulement ceux qui unissent les « Steinert » et les « non Steinert », mais également ceux qui les lient aux générations futures.

2) Second cas de figure : les « informateurs hésitants »

Un secret bien gardé

Chantal a appris son diagnostic en 1987, à l'âge de 29 ans, à la suite du décès de son bébé. Quelques années plus tard, son frère, ses deux sœurs et ses parents ont été convoqués à réaliser des examens (électromyogramme, analyse de sang) à l'hôpital où a eu lieu l'autopsie du bébé. Alors qu'ils étaient tous majeurs, mariés avec enfants, un courrier de confirmation a été adressé aux seuls parents pour indiquer qui était déclaré malade (le père, Chantal, Charlotte et Patrick) et qui ne l'était pas (la mère et Claudette). Si la probabilité du diagnostic a été abordée au cours des électromyogrammes de chacun - « *vous a priori oui (Patrick), vous pfff non (Claudette)...* » - le courrier officiel n'a pas été transmis aux principaux concernés. Seule la mère a réceptionné le document. Il est resté confidentiel entre elle et sa fille Claudette, toutes deux épargnées par la maladie. Souhaitant éviter que son mari apprenne sa maladie, la mère a confié secrètement le courrier à Claudette, « *voilà, ce document c'est à toi de le garder* ». D'ailleurs à cette époque, elle sortait appeler Claudette d'une cabine téléphonique pour pleurer en toute discrétion. La maladie a été pleinement occultée par la maman pour qui la maladie représentait un fait honteux. Elle n'envisageait pas que ses enfants puissent être reconnus malades. Au final, le courrier est resté caché près de 4 ans, jusqu'à la naissance d'une nièce atteinte. Courrier à l'appui, Claudette a alors annoncé à sa sœur Charlotte qu'elle était officiellement déclarée malade de Steinert. Ce dévoilement a eu de fortes répercussions, au point que Charlotte réclame un enfant à sa sœur Claudette non atteinte, mère de cinq filles en bonne santé : « *Tu me dois un enfant, tu dois porter un enfant pour moi...* ».

« Je vivais avec et voilà »

Cela fait 32 ans que le diagnostic clinique a été posé, d'abord chez son frère préoccupé par sa santé puis chez elle, incitée par son frère à consulter. Encore aujourd'hui, leurs cousins éloignés n'ont pas été mis au courant de la maladie car ils ne se côtoient pas. Françoise se dit prête à transmettre au corps médical les adresses postales qu'elle détient. Mais, elle ne souhaite pas reprendre contact avec eux pour annoncer le risque génétique. Retraçant la chaîne de transmissions initiales, elle suppose que son grand-père était touché car il avait des difficultés à marcher. A cette époque, elle croyait que la transmission génétique sautait une génération, c'est-à-dire que son père n'était pas atteint et que sa fille Karine (20 ans environ) ne serait pas porteuse de la maladie. Au cours de l'entretien à trois, Karine également présente apprend que sa mère était au courant de la maladie bien avant sa naissance :

« *Il y a 30 ans donc ça...*

Mère, (Françoise) : *Ouais, non mais le docteur je veux dire il a...il a diagnostiqué en l'espace de...je ne sais pas moi, peut-être deux rencontres...*

Fille, (Karine) *Il n'y a pas 30 ans...(Silence). Ça veut dire que tu avais 10 ans quand lui (son frère) il l'a su mais tu ne le savais pas quand tu étais enceinte de moi ! Donc il y a moins de 30 ans...*

Françoise : *Si je le savais*

Karine : *Non tu m'as dit que tu ne le savais pas...*

Françoise : *Oui mais non ce qui s'est passé...Ce qui s'est passé c'est que en fait, je savais que je l'avais, mais je ne m'en suis pas occupée (pause). C'est-à-dire que je vivais avec et voilà...Je ne*

m'en occupais pas, et c'est vrai que quand j'ai attendu...j'ai pas fait ce qu'il fallait pour savoir si elle (Karine) avait la maladie ou pas »

Karine a connu son diagnostic quelques mois avant la réalisation de l'entretien en 2014. A cette même période, elle est tombée enceinte et a réalisé une amniocentèse, lui apprenant que son futur enfant n'était pas porteur. Françoise et son époux s'étaient concertés pour ne pas lui révéler la maladie et la laisser grandir sans cette identité de malade.

Plusieurs années peuvent se succéder avant que le message circule. Dérangeant, inavouable, tabou, il tend à être évacué par ceux qui en sont détenteurs, évitant soigneusement de véhiculer la « mauvaise » nouvelle parmi leur entourage. Dans ces circonstances, le maintien du secret peut coïncider avec des naissances qui ne feront pas l'objet d'une recherche génétique. Ces naissances apparaissent de manière sous-jacente, rarement formulées au cours des entretiens car elles renvoient à la question morale de l'engendrement et des usages de la génétique.

Quoiqu'il en soit, le non-dit occupe une place prédominante dans ce type de récits. Il y a une relecture du passé où chacun mesure ce que l'autre savait et a gardé pour soi. Avant la généralisation du diagnostic à l'échelle familiale, l'information est appréhendée avec prudence et peut conduire à des incidents, lors de sa révélation brutale voire conflictuelle, en dehors des salles de consultation. C'est alors que les « *mis au courant tardifs* » peuvent considérer ce silence comme une offense et exiger réparation de la part des « *informateurs hésitants* ».

Concernant la génération des grands-parents, il se trouve que le test est loin d'être systématique. D'un côté, les enfants et petits-enfants ne souhaitent pas imposer ce test d'envergure à leurs ascendants « trop âgés », connaissant parfois des problèmes de santé. De l'autre côté, les anciens peuvent tout simplement refuser le test car ils ne se reconnaissent pas dans la description de la maladie et supposent qu'elle ne vient pas de leur « côté ». Le diagnostic se réalise alors par supposition/déduction de qui l'a ou ne l'a pas, en fonction des indices connus chez les ascendants. Les cas de « mort suspects » (décès précoces en lien avec des problèmes cardiaques, respiratoires) ou les symptômes qui s'apparentent à la maladie de Steinert (cataracte, calvitie, difficultés de marche, fausses routes, troubles du rythme cardiaque) sont retracés au sein de l'histoire familiale. Parfois, le pronostic peut s'établir à partir de signes plus ténus, lorsque les personnes déjà diagnostiquées s'interrogent sur les éventuelles manifestations de leurs proches situés aux extrémités de la branche (enfants/vieux). Il importe parfois de savoir lequel des grands-parents est transmetteur du gène mais surtout, les regards sont tournés vers les enfants pour qui les aînés développent des inquiétudes.

➤ La famille, les institutions et le cadre réglementaire

L'institution médicale fait récemment office de tiers. Depuis l'arrêté (précité) du 20 juin 2013, elle prévoit de diffuser un courrier d'information à la parenté, en cas de refus initial du patient de l'informer par lui-même. Désormais, les enjeux autour de la parole semblent être revus et répartis entre davantage d'acteurs. En effet, il n'appartient plus strictement aux malades de mettre au courant les membres de leur famille. En dernier ressort, ils ont néanmoins pour obligation légale d'autoriser les soignants à rédiger un courrier à partir des adresses françaises qu'ils acceptent de délivrer. D'après le cadre réglementaire, leur responsabilité pourrait être engagée en cas de refus catégorique de transmettre les adresses. S'établit alors une nécessaire connexion, plus ou moins médiatisée médicalement, entre les apparentés des différentes branches et générations. Les liens sont remobilisés, y compris lorsque les individus ne se côtoyaient pas/plus. Que les rapports familiaux soient ou non désirés, une histoire génétique commune s'impose. Il est rare qu'un individu soit l'unique « diagnostiqué » de sa famille. Une fois l'arbre généalogique dessiné, il apparaît donc une transmission qui dépasse le simple caractère génétique et la comptabilisation de triplets. Des ressemblances, des valeurs communes se font jour et traversent les histoires de vie autour des liens de parenté.

« Vous vous rendez compte de ce que vous me demandez »

Sarah a appris son diagnostic juste avant son interruption médicale de grossesse (IMG) et suite à une recherche de plusieurs semaines sur l'état de santé du fœtus, jugé inquiétant (menace d'accouchement prématuré, liquide amniotique élevé, pieds bots, hématome au visage). En l'absence de résultats à l'amniocentèse, elle a finalement été orientée vers un médecin généticien. Il a rendu un premier avis clinique à partir de l'observation de son visage. Une fois la maladie confirmée, Sarah a connu une IMG à sept mois et demi de grossesse. Déjà mère de deux jeunes enfants (4 et 6 ans), elle a demandé à ce que la recherche génétique soit étendue auprès d'eux :

« Donc après moi j'ai demandé à faire la recherche sur mes deux filles.

A partir de quel âge ?

Alors il y a 5 ans donc elles avaient 11, 10, euh... 11 ans. Donc oui elle avait 6 ans. 6 ans et 4 ans à peu près. Ils m'ont dit non parce qu'il y a une loi qui existe c'est le choix de ne pas vouloir savoir qu'on est malade. Ils m'ont dit, si vous demandez si elles sont porteuses ou pas, elles n'ont plus le choix de cette loi. Donc vous pourrez le savoir à 18 ans. Je dis : « vous vous rendez compte de ce que vous me demandez, 18 ans... ». Donc je suis retournée à Nantes voir un généticien qui a fait la prise de sang, il m'a dit « vous aurez les résultats, on vous appellera, vous viendrez et on vous dira ». Parce que j'ai vraiment insisté. Et euh...trois semaines après je crois, j'ai reçu un courrier dans la boîte aux lettres, donc j'ai vu que ça venait de là-bas. J'ai dit « je vais attendre mon mari, parce que je ne me sentais pas trop capable », du coup j'ai ouvert et dedans, c'était marqué que mes deux filles n'étaient pas atteintes. »

Les jugements moraux peuvent même toucher l'ensemble de la famille et déclencher des hostilités que la connaissance de la maladie ne suffit pas toujours à combattre.

Avant que le cadrage médical intervienne, les malades de Steinert ou leurs parents ont pu endurer des moments de forte pénalisation qui rendent d'autant plus pressante l'arrivée du diagnostic et le soulagement en demi-teinte éprouvé à son annonce.

Diagnostic génétique, jugement moral et signalement social

Véronique a découvert qu'elle était porteuse de la maladie de Steinert après la naissance de son fils Julien, également atteint. A la suite du décès de son neveu à l'âge d'un mois, le diagnostic a été proposé à tous les membres de la famille, répartis aux quatre coins de la France. C'est là que le diagnostic est remonté jusqu'à elle et Julien, âgé alors de 5 ans. Quelques temps après sa naissance, Véronique développait déjà des inquiétudes à son sujet : *« Je me suis aperçue qu'en le laissant dans un coin, trois heures après, il était toujours dans le même coin, qu'il ne bougeait pas, il était trop sage, voilà c'est ça (...), ça n'est pas normal un enfant qui ne crie pas, qui ne dit rien »*. Julien a connu des acquisitions tardives du langage, de la marche et de la motricité fine. En l'absence de diagnostic médical avant l'âge de 5 ans et même encore après, certains professionnels de l'enfance ont été déconcertés par le mutisme et l'air impassible de Julien, qui a pu être qualifié de « mort-vivant », *« Il a la maladie de Steinert, on ne sait jamais s'il est content ou pas content. Les expressions se lisent moins facilement ? Le visage... Le visage est très, très, plus figé, donc forcément... »*. Malgré leurs tentatives d'expliquer la maladie auprès des institutions scolaires et sociales, Véronique et son mari ont fait l'objet d'un signalement auprès du Procureur de la République pour mauvais traitements de leur enfant. Ils ont finalement reçu un classement sans suite l'année qui a suivie.

Conclusion de la deuxième partie

Les multiples chemins par lesquels la maladie devient visible, prend place dans la vie des patients, s'installe en tant que composante identitaire, montrent à quel point le corps est socialisé et même, dit le social. Georges Canguilhem (13) a bien montré comment le pathologique se définit à partir des incapacités de normalisation de chaque individu, dans des contextes particuliers. La normalisation, c'est la capacité pour chacun de compenser des difficultés, des gênes, des dysfonctionnements, en déplaçant ses propres normes. La santé n'est alors que le résultat de remaniements normatifs continuels, dépendant à la fois des dispositions sociales, psychiques et physiologiques de chacun, mais aussi des normes collectives. Car ces normes sont celles des rapports sociaux qui se jouent dans l'interaction à l'intérieur d'un « monde social » mais également entre « mondes sociaux » différents (famille, entreprise, santé, justice, économie...). Telle personne se rendra compte qu'elle a un « problème » et ira consulter son médecin lorsque ce qu'elle pouvait faire jusque-là, ne lui est plus possible, y compris en « bricolant » son propre environnement autant que son propre corps. Mais une autre ira « avant » ou « après » puisque, dans sa vie, l'impossibilité de normalisation se manifestera d'une autre façon. Jusqu'à la demande médicale formelle, les multiples arrangements et bricolages quotidiens ont permis à chacun d'instaurer ses propres normes, à l'intérieur desquelles ses faiblesses ont trouvé leur place sans pour autant être classées au registre de la pathologie. De ce fait, la « demande » qui arrive vers les médecins

est toujours subjective puisqu'elle émane d'un sujet qui ne peut que dire qu'il ne fait plus « comme avant » ce qu'il faisait avant et qu'il juge cet état « anormal ». Cette subjectivation de la situation « pathologique » dans une situation où aucun événement particulier ne vient l'objectiver, contribue parfois à un délai rallongé avant que le diagnostic ne soit établi.

L'étiquetage médical n'est pas pour autant, signe de soulagement. En effet, contrairement à d'autres maladies, le traitement qui se met en place est plus celui du malade que de la maladie. La gêne n'est pas curable, elle ira même en s'empirant. Mais surtout, cette maladie a immédiatement des répercussions à deux niveaux : au niveau ontologique, elle porte atteinte à une représentation de soi : qui suis-je, porteur d'une « mauvaise copie » ou d'une « anomalie génétique » ? Mon « caractère » serait-il une pathologie génétique ? Comment faire la différence entre ce que je suis et ce que je ne devrais pas être ? La maladie génétique est une sorte d'impensable au regard des représentations habituelles de la maladie : « mal » qui vous arrive de l'extérieur et que l'on demande à la médecine de supprimer. Ici, qui supprimer ?

C'est là qu'intervient le deuxième niveau de répercussion, qui est celui d'une atteinte familiale autant qu'individuelle. Il y a désormais dans la famille ceux qui la portent et ceux qui en sont exempts, une « branche » nouvelle se dessine dans l'arbre généalogique, celle des « fautifs », de ceux par qui le malheur est arrivé et se propage jusqu'à toucher durement les petits-enfants. A défaut de supprimer la maladie, faut-il supprimer cette « branche pourrie », pour reprendre l'expression d'un de nos interlocuteurs ?

Avoir la maladie ne signifie pas être malade, c'est-à-dire revêtir ce statut qui place l'individu dans un espace social particulier et volontiers disqualifiant. Ce statut peut être accepté durant un temps limité lors de consultations médicales ou d'examens qui incitent à endosser un rôle de malade avant que la vie « ordinaire » ne reprenne sa place. Il ne devient aussi acceptable d'être malade que lorsque la maladie empêche de rester dans le monde des bien-portants. Dès lors que la disqualification sociale, professionnelle, économique, relationnelle etc. guette, lorsque toutes les stratégies sont épuisées ou qu'elles donnent des signes de moindre efficacité, la question se pose d'une alternative : l'exclusion ou non de son groupe ou encore l'inclusion dans un autre groupe ; quitter ou rester dans « son monde » ou rejoindre un « autre monde » ? Ce moment, qui peut s'étaler sur plusieurs années pour certains comme être assez brutal pour d'autres, est celui du basculement où le statut de malade devient un nouveau moyen d'évitement de l'exclusion. S'il est inutile de le revendiquer trop tôt, il est parfois disqualifiant de l'accepter trop tard. Les ressources sociales, économiques, familiales, relationnelles autant que professionnelles, sont alors décisives pour permettre ce virage dans des conditions optimales et les moins pénalisantes possible.

Ce processus apprend beaucoup sur les liens complexes entre le social, le psychique et le médical. Peut-être même ne s'agit-il pas tant de liens, mais d'un seul et même phénomène, dont l'expression est toujours multifactorielle. Le nombre de triplets CTG ne permet pas (et ne permettra peut-être jamais) de prédire le moment de l'incapacité de travailler ni même sans doute ses répercussions sur un certain nombre de fonctions et d'organes. La maladie de Steinert apparaît alors comme un bel exemple de combinaison entre le social et l'organique qui permet de poser fondamentalement les bases d'une réflexion sur les conditions de l'élaboration des frontières entre le normal et le pathologique.

3 Être malade de Steinert

Être malade de Steinert, est un interminable travail de socialisation rythmé par les modifications de son corps. Il s'agit de « faire société » avec d'autres le plus normalement et le plus longtemps possible en évitant la stigmatisation (14) par des astuces, des techniques, des tactiques qui tiennent compte des limites du corps. Les relations sociales liées au genre ou dans le travail sont profondément modifiées, entraînant des choix où se mêlent en particulier les orientations professionnelles et familiales.

3.1 Usage quotidien du corps : astuces et tactiques

Les limites corporelles¹⁰ peuvent prendre plusieurs formes : pertes de la force physique, malhabileté, fatigue, déficit visuel, perte de mémoire, manque de concentration. Tant que ces limites ne sont pas identifiées comme des symptômes de la maladie de Steinert, elles sont généralement vécues comme un trait de la personnalité, comme nous l'avons vu précédemment. Les déficits ne sont pas toujours perceptibles dans les manières de vivre, soit parce qu'ils reposent sur des astuces ou tactiques individuelles permettant de masquer les difficultés, soit parce que ces déficits sont intériorisés par l'entourage et s'intègrent dans une organisation « familière » constituée d'habitudes de vie. En évoquant leur vie quotidienne, les personnes enquêtées révèlent un usage particulier de leur corps. Elles dépensent de l'énergie et de l'ingéniosité à entretenir une image de soi, à être autonome, à conserver ou développer des relations et un rôle social.

3.1.1 *Les astuces et techniques du corps dans l'espace familial*

Les astuces et techniques utilisées pour affronter ou contourner les difficultés rencontrées dans l'usage quotidien d'un corps limité, révèlent une recherche d'efficacité à la fois fonctionnelle et symbolique, c'est-à-dire permettant une présentation acceptable pour soi et pour l'entourage.

L'habillement est choisi en fonction de la force des mains et de la dextérité des doigts. Les personnes évitent le laçage des chaussures et le boutonnage des chemises pour rester autonomes lors de l'habillage. Si les chaussures recouvrant les chevilles sont recherchées pour assurer la marche, le passage aux chaussures orthopédiques est repoussé le plus longtemps possible pour éviter la stigmatisation du handicap. Les vêtements servent également à masquer les techniques de correction d'un déficit telle l'orthèse relevant le pied de cet homme, cachée sous le pantalon. Il s'agit de montrer une image de soi la plus « normale »

¹⁰ Nous entendons ici les faiblesses musculaires et les troubles cognitifs qui se mêlent parfois pour constituer une sensation générale de fatigue.

possible par la recherche du confort, de l'efficacité mais aussi de l'élégance ou de la mode. Les normes sociales, pointées ici, conditionnent ces choix à maintenir une manière d'être et de se tenir devant les autres. Mais ces efforts, parfois ces échecs, restent souvent insoupçonnables, comme cette femme se résignant à abandonner les talons hauts ou cet homme expliquant son supplice à ouvrir et fermer sa braguette plusieurs fois par jour.

Au niveau de l'alimentation, les personnes les plus atteintes ont évoqué la recherche d'une bonne texture des plats pour éviter les « fausses routes ». La plupart nous ont davantage parlé des astuces quotidiennes pour détourner la faiblesse de la mastication en utilisant un petit *mixer* ou pour accéder aux produits alimentaires en contournant la faiblesse musculaire des mains. Dans ce cas, elles utilisent du matériel plus ou moins sophistiqué pour ouvrir les boîtes de conserve, les bouteilles d'eau ou de lait : ustensiles électro-ménager, pince spécifique pour couvercle ou bouchon à dévisser, maniques en silicone, décapsuleur pour l'ouverture d'une capsule qui se dévisse, utilisation de casseroles ou poêles moins lourdes.

A la maison, cet aspect fonctionnel apparaît en premier, là où les déficiences sont déjà acceptées et intériorisées par l'entourage, les équipements et les organisations ne sont pas cachés. Mais en comparant les différentes manières de faire, des normes sociales apparaissent également dans le choix de ces matériels et les contraintes que les personnes s'imposent. Par exemple, une cafetière à filtre est moins difficile à utiliser qu'une machine expresso obligeant à « enlacer » la cafetière pour dévisser le porte-filtre. Mais le résultat attendu n'est pas le même si l'on veut conserver un certain standing. On retrouvera la pince multiprise et le tournevis toujours à portée de main dans la maison du bricoleur remplaçant avantageusement l'équipement spécifique et plus sophistiqué dans la cuisine plus moderne, car ces outils détournés ne sont pas toujours compatibles avec l'esthétique de la maison. Les personnes utilisent l'aspect fonctionnel des ustensiles, mais ces derniers sont aussi des outils de socialisation et des indices de style et de niveau de vie. Par exemple, pour cet homme en arrêt de travail qui réinvestit l'espace domestique, « bien recevoir » devient une façon de ne pas sombrer dans la disqualification sociale.

« Bien recevoir », un réinvestissement de l'espace domestique

Pierre, la cinquantaine, nous reçoit dans sa maison qu'il nous fait visiter. Les équipements de la cuisine de Pierre montrent un intérêt pour la gastronomie et l'envie de recevoir selon un certain standing, déclenchant la question de l'enquêteur :

« Vous aimez recevoir ? (rires) »

J'aime bien (rires)... J'aime bien recevoir bien, j'aime pas la médiocrité enfin c'est pas la médiocrité mais j'aime pas la médiocrité chez moi, chez les autres à la limite, ils font ce qu'ils veulent. Chez moi j'aime pas trop la médiocrité et j'aime bien que ce soit bien achalandé, quand la personne demande quelque chose qu'elle soit servie de ce qu'elle a envie de faire, de ce qu'elle envie de boire, manger. Dans la mesure où je les invite j'essaye de faire quelque chose d'intéressant et voilà quoi. Non j'aime pas la médiocrité, recevoir avec médiocrité. Que

l'avis des gens après divergent, après je m'en fiche, mais je les ai reçu de bon cœur maintenant ils font ce qu'ils veulent. Mais bon voilà, la médiocrité... Chez moi non.... Je ne suis pas le vice-président ni le président de la république non plus, mais je n'aime pas la médiocrité. (inaudible) Médiocrité non ! »

Voulant illustrer son goût pour les belles (et bonnes) choses, Pierre nous vante la qualité des vins de sa cave en désignant le tirebouchon moderne fixé au mur. Tel autre enquêté en revanche ne verra aucun problème à nous offrir une bière en la décapsulant avec un tournevis. La bienséance est aussi interrogée quand les personnes, malgré leurs efforts, conservent une mastication bruyante insupportable pour l'entourage.

L'intimité du corps est difficile à évoquer spontanément sauf par le détour d'anecdotes comme la dureté du bouton de la douche difficile à tourner, renforcé par son design rond et lisse. Peu de personnes abordent les détails de l'intimité de la toilette, de l'hygiène ou encore des pratiques sexuelles. Néanmoins certains évoquent leur gêne à être propre après avoir déféqué, trouvant des astuces avec un linge humide pour se laver et s'essuyer la région périnéale. De même, un homme évoque la recherche rapide de l'orgasme au cours de relations sexuelles aussi courtes que possible pour éviter l'épuisement ou des postures incompatibles avec sa force musculaire. Il souligne alors l'insatisfaction de sa partenaire. Sans doute est-ce la petite partie de l'iceberg qui émerge, car certains évoquent avec gêne les problèmes d'incontinence sans s'y attarder. Et lorsque les difficultés de déplacement se conjuguent à l'isolement, la question de l'hygiène corporelle, de l'alimentation et de l'entretien de la maison se posent de façon brutale et dramatique.

Se déplacer, porter, desserrer le frein à main d'une voiture, tourner un bouton de porte, autant de gestes répétés quotidiennement lors de déplacements, réputés pénibles s'ils ne sont pas soutenus par des techniques ou équipements spécifiques. Les cannes et les béquilles sont utilisées pour leur aide technique mais leur évitement révèle leur caractère symbolique stigmatisant. Par exemple au supermarché, le caddie se substituera aux cannes pour garder une allure normale et masquer une claudication. Le passage au fauteuil roulant est particulièrement marquant. Il se réalise de façon progressive, les premières fois sont négociées avec l'entourage proche lorsqu'il faut sortir dans des lieux inhabituels (tourisme par exemple), elles sont difficilement acceptées car passer des béquilles au fauteuil signe le passage à un nouveau stade de handicap.

Le fauteuil : aide au déplacement ou stigmatisme de la maladie ?

Françoise, 47 ans, sort moins, elle appréhende les difficultés dans les lieux inconnus. « *C'est pas que ça m'intéresse plus mais je sais que ça va me porter des difficultés supplémentaires donc voilà, je n'y vais pas... alors que je pourrais hein, je veux dire je pourrais avec de l'aide des béquilles ou un truc comme ça... La dernière fois qu'on a fait une longue marche... c'était à la*

foire-expo et j'étais en fauteuil parce que je n'ai pas pu marcher alors qu'avant je marchais bien quoi, en même temps vu le monde qu'il y a ce n'est pas étonnant aussi... Mais sans parler du monde je veux dire... C'est piétiner, c'est... C'est toutes ces circonstances là et la manière dont ça va se passer du coup... On ne va pas y aller ? [...] moi c'est les regards, les regards qui me dérangent.

Q : Vous n'en avez pas envie en fait de rencontrer ces gens ? Vous avez peur de rencontrer des gens et de croiser des gens ?

Non je n'ai pas peur, j'ai pas peur parce que quand j'ai quelque chose à dire, je veux dire, je le dis. Si vraiment ça me gonfle, je vais le dire. Je suis quelqu'un d'assez direct on va dire. mais euh... ben déjà je suis en fauteuil, on me voit en fauteuil, on va dire déjà il y a un souci. Mais de là à dire bon qu'est ce t'as euh... Non, faudrait, faudrait en fait c'est con mais euh... pardon, mais il faudrait que... voilà je suis en fauteuil, je suis en fauteuil et puis ça s'arrête là et qu'ils ne soient pas : « oh ben qu'est-ce que t'as ? » faudrait dire bonjour, être normal quoi, être comme d'habitude. Sans : « mais qu'est-ce qu'il t'arrive ?... Mon beau-frère, je le croise, j'étais en fauteuil, il me dit « ah, je ne croyais pas que tu en étais à ce stade »

Le fauteuil est ici la solution pour les déplacements difficiles, il devient un obstacle à la vie sociale à travers son effet stigmatisant, « le regard des autres » porte sur une comparaison : soit avec la majorité considérée comme « normale », soit avec un état antérieur et qui finit par sortir de l'ordinaire. Mais d'autres moyens de locomotion jusque-là marginaux deviennent plus communs et leur usage plus habituel, ils permettent d'éviter la stigmatisation et de conserver des activités sociales ordinaires.

La voiture sert à assurer les tâches familiales à l'extérieur de la maison : faire les courses du ménage, conduire les enfants à l'école ou au sport, trouver du travail ou réaliser ses déplacements professionnels. La voiture est tellement importante que les adaptations sont rapidement envisagées pour conserve son autonomie. La boîte automatique remplace le pénible levier de vitesse et la voiture sans permis est une bonne solution pour les déplacements limités. La voiture évite également l'isolement et permet, là encore, de soigner son image. Ce qui est remarquable c'est son usage très adapté à son standing et à sa façon de vivre. Ce cadre changera sa voiture de fonction pour un véhicule automatique suffisamment confortable pour y travailler toute la journée mais également conservera l'allure haut de gamme du véhicule conforme à son statut dans l'entreprise. Tandis que cette femme de milieu modeste, tant qu'elle ne sera pas opérée de la cataracte, conservera sa vieille voiture cabossée en acceptant la réputation de « mauvaise conductrice ». Mieux vaut être mauvaise conductrice mais rester conductrice que de ne plus être autonome et rejoindre le groupe plutôt marginal (pour ne pas dire déviant) de ceux qui sont privés de voiture. Ce couple en revanche choisira une voiture neuve d'allure sportive qui ne la rend pas reconnaissable parmi les voitures sans permis. Elle permettra à l'épouse au foyer d'adopter une conduite prudente, lente, évitant le centre des grandes villes ou les voies expresses, soit un périmètre limité mais suffisant à

l'autonomie de la vie quotidienne. Tous ces usages de la voiture sont adaptés aux déficits et défendent l'idée d'être autonome et de servir son image au sein du quartier ou de l'entreprise. L'objectif est donc de garder cet usage le plus longtemps possible au risque de passer pour irresponsable quand l'entourage doute des capacités du conducteur. Se joue ici la difficulté d'appréciation de part et d'autre des risques réels de la conduite.

Les astuces et techniques du corps sont utilisées avec plus ou moins de succès ou de bonheur. Elles visent le prolongement du corps ou la substitution des déficits par des outils qui permettent le déplacement, l'habillement, l'hygiène, l'alimentation. Elles demandent des énergies importantes pour contourner, éviter, cacher, anticiper, compenser, maîtriser les déficits ou développer de nouvelles capacités ou habiletés et conserver ou défendre un « soi » autonome. Mais ces astuces, nous le voyons, dépassent l'aspect purement technique et fonctionnel, elles évitent la stigmatisation et permettent de rester normal. Alors que chez soi les astuces sont intégrées dans l'organisation quotidienne et incorporées par l'entourage proche à l'extérieur, les tactiques demandent à être davantage élaborées pour passer inaperçues.

3.1.2 Les tactiques et la vie en groupe

Les tactiques se définissent par une ou des actions centrées sur un objectif limité et dans un périmètre restreint. Il ne s'agit plus de repérer les astuces matérielles centrées sur la résolution d'un problème technique individuel mais de percevoir les manières de penser et d'agir en interaction avec d'autres dans un espace et un temps limités.

Faire du sport, avoir des loisirs fondés sur l'usage du corps est souvent évoqué avec deux croyances opposées : soit garder une activité physique soutenue permet d'entretenir son capital musculaire et ralentir l'évolution péjorative de la force, soit diminuer l'activité évite l'usure prématurée des muscles. Quelles que soient ces croyances, elles se rejoignent dans deux objectifs communs : conserver le plus longtemps ses capacités musculaires et faire des rencontres. Les sportifs de haut niveau (tennis, natation, athlétisme, foot, course de fond) quittent l'élite des séniors en exerçant une activité plus douce réservée aux vétérans dont la catégorie commence à 35 ans. Il s'agit d'être encore performant dans une activité au sein d'un même groupe d'appartenance (la même spécialité sportive, la même classe d'âge). Les tactiques développées visent à garder son statut de sportif dans le groupe en réalisant une activité dégagée des compétitions mais en montrant une certaine aisance (la souplesse, l'esthétique du geste remplace la force) dans un sport individuel (tennis) ou en prenant un poste moins mobile dans un sport collectif (goal). Cette évolution est évoquée avec une

certaine nostalgie des heures de gloire. Quand le corps ne supporte plus l'entraînement ou les matchs, les personnes développent d'autres manières de rester « sportif ». Elles assistent aux matchs sur le bord du terrain ou dans les tribunes avec ceux qui ont arrêté la compétition pour d'autres raisons. Elles accompagnent les enfants au stade, suivent et discutent les résultats des amateurs de la région sur le bord du terrain. Puis lorsque se déplacer sur les stades devient difficile, elles alimentent les conversations lors de rencontres plus épisodiques en commentant les infos locales ou les événements sportifs nationaux. Ceux qui ne font pas de sport en club aménagent, par nécessité, leurs activités physiques avec la famille ou les amis. L'équilibre peu assuré sur le vélo et la force insuffisante pour serrer les poignées de frein ont vite raison de cette activité si des équipements ne sont pas réalisés (freins à rétropédalage ou manettes sensibles qui représentent un coût). Alors les personnes cherchent à conserver une activité physique de marche avec leurs relations, en choisissant les amis promeneurs plutôt que les randonneurs, en préférant des parcours avec des stations pour s'asseoir, en évitant les groupes de séniors stigmatisant la vieillesse et qui peuvent aussi réaliser de meilleures performances. Les tactiques pour rester dans le groupe sont basées sur l'anticipation de la performance du groupe par rapport à ses propres capacités.

Faire du sport et rester dans le groupe

Claire, la soixantaine, qui plus jeune nageait en club, décide de s'inscrire à une activité d'aquagym pour continuer une activité sportive et faire des rencontres. Elle peine à suivre les exercices et le rythme imposé par le groupe. Elle développe toute une tactique pour rester dans « la course » : *« quand je voyais que je pouvais pas faire la même chose que les autres enfin... j'avais prévenu le moniteur quand même... mais bon j'étais derrière tout le monde (pour ne pas être vue) et je faisais pas la même chose que les autres, j'arrivais pas à faire ce qu'elles faisaient... je pouvais pas suivre, quand elles faisaient le tour de la piscine ben j'essayais de me mettre en premier (elle montre qu'elle prenait un peu d'avance) et puis après j'arrivais en dernier (elle montre qu'elle avait pris quelques mètres de retard), mais après je me suis reculée de la piscine puis je faisais les trucs... oui à coté mais je faisais ce que je pouvais... »*

En s'appuyant sur ces performances passées, la valorisation et la reconnaissance dans le groupe permettent de tenir... jusqu'à la rupture : *« j'avais déjà fait de la natation... enfin j'étais un peu plus... euh comment dirai-je... à l'aise dans l'eau qu'eux... donc déjà je me sentais mieux, je préfère être au-dessus qu'en dessous peut-être que je suis... comment dirai-je euh... orgueilleuse j'sais pas comment on dit, mais donc là c'est vrai que l'année où j'ai fait mes cours de natation ça me pesait pas pour y aller... »*

Après la natation, l'aquagym. Claire essaiera les séances de musculation en réalisant les mêmes gestes que les autres mais avec des poids, des tensions adaptées à sa force. Mais malgré tout, le rythme des mouvements plus lents et la visibilité des masses qu'elle juge ridicules sur le banc de musculation, auront raison de cette activité en salle. Elle testera le vélo, puis la peur de tomber l'orientera plutôt vers la marche. Après avoir testé un club de randonnée où certains « séniors de plus de 60 ans » sont plus performants qu'elle, elle se résignera à des promenades avec d'anciennes collègues.

Enfin l'usage du corps dans l'organisation de l'ensemble des tâches quotidiennes et la gestion du capital musculaire peut faire l'objet de tactiques élaborées. Le cas le plus typique est illustré par cet homme qui gère ses activités en veillant à une répartition des efforts dans la journée et sur la semaine. Il établit un véritable protocole de gestion des efforts en fonction des régions du corps sollicitées et des temps de repos nécessaires. Plus qu'une tactique, on observe ici s'élaborer une véritable stratégie de gestion des capacités musculaires. L'enjeu est de gérer sa fatigue et il conviendrait sans doute d'explorer cette expérimentation d'avantage.

Quand le périmètre de déplacement se réduit, la volonté de rompre l'isolement passe alors par des activités de loisirs en ligne avec plus ou moins de succès. Mais le risque de ces activités exclusives autour des jeux en ligne, des vidéos ou de la télévision, c'est l'isolement des plus vulnérables.

Au travail se développent également des tactiques plus ou moins visibles et des accords plus ou moins implicites pour garder son poste, faire reconnaître ses compétences ou ses aptitudes. Le corps dans son usage mécanique (la force, la rapidité), cognitif (la concentration, la mémoire) ou symbolique (son image) ou les deux à la fois (le dynamisme, l'adresse, la fatigue) est au cœur de l'interaction avec l'entourage professionnel. Ces tactiques prennent des formes différentes selon les circonstances de l'emploi : finir de décharger le camion quand le personnel a débauché pour ne pas laisser paraître sa faiblesse quand on est patron, forcer son sourire sans être sûr de son efficacité lors d'un entretien d'embauche, utiliser son propre couteau pourtant interdit dans l'atelier pour ouvrir les emballages, faire des heures supplémentaires dans la discrétion, s'isoler dans son bureau quand la fatigue gagne et repousser le travail à plus tard, utiliser judicieusement les RTT, faire connaître sa maladie uniquement aux parents d'un enfant atteint d'une maladie génétique pour en obtenir la garde. Ces tactiques demandent une attention et des efforts insoupçonnés pour éviter la visibilité de la transgression des règles ou des normes. Les collègues feignent parfois d'ignorer ces usages pour permettre la réalisation des tâches sans que les conditions de leur réalisation en dehors du cadre réglementaire ne soient révélées. Malgré les codes, les règlements, voire le marché du travail qui paraissent fermés, les interactions ouvrent des espaces qui accueillent (dans une certaine limite) la baisse des performances, comme l'exemple de pôle-emploi qui envoie cet ouvrier répondre à une entreprise de plasturgie, supposant le poste plus adapté à ses capacités physiques. L'enjeu des tactiques développées ici est de s'appuyer sur les interactions pour jouer avec les règles afin de garder son travail, défendre son rôle dans l'entreprise jusqu'à un certain point d'acceptabilité avant que le dévoilement de la maladie plonge le travailleur dans l'incertitude de son avenir professionnel.

Rester un cadre performant

Quentin, la trentaine passée, est cadre dans une grande entreprise. Il constate que ses muscles de la mâchoire et la langue sont suffisamment ankylosés pour limiter sa prise de parole immédiate. Dans ses relations dans l'entreprise, il lui faut développer plusieurs astuces et tactiques pour contourner cette difficulté. Quentin mâche alors régulièrement du chewing-gum pour garder les muscles de la bouche « chauds » afin de pouvoir intervenir rapidement dans l'échange. En réunion de direction, il anticipe sa prise de parole et mobilisant imperceptiblement sa langue dans sa bouche. Il doit se concentrer non seulement sur le contenu de son intervention mais également sur le moment où il pourra intervenir rapidement dans l'échange sans que ces difficultés paraissent : « *à l'époque ça suffisait le chewing-gum, mais heu... pour dire que c'est quelque chose qui évolue, maintenant ça suffit plus. C'est-à-dire que vraiment en réunion j'ai au moins besoin d'une minute pour bien me préparer, même des fois je parle sans (silence), comment dire sans émettre de sons, pour vraiment me préparer parce que sinon, sinon ben sinon ça se bloque, et ça m'est arrivé plusieurs fois en réunion de... du coup, j'essaye d'interrompre ce que je vais dire, sans que ça paraisse trop bizarre - genre pourquoi y s'arrête au milieu de sa phrase, enfin, c'est pas toujours évident ça - parce que je sentais que ça se bloquait et que je pouvais plus ... en réunion j'anticipais la fin de la phrase parce qu'il y a un moment donné - enfin, une fois j'avais pas anticipé et c'était une réunion où il y avait pas mal de monde autour de la table... le directeur général, enfin des gens assez importants... du coup je me suis dit ouh là zut, je suis pris là, je ne vais pas arriver à finir, donc du coup j'ai dit « excusez-moi », j'ai fait semblant de tousser pour m'arrêter enfin... mais en même temps c'est quelque chose qui prend du temps, donc il y avait quelqu'un à côté de moi qui m'a dit « ben tu veux que je commence la suite à ta place et tout » j'ai dit « non, non » j'ai encore attendu et puis après j'ai repris, et puis après tout content de pouvoir heu redire tout ce que je voulais dire ! Mais je sais qu'il y a deux trois personnes qui sont revenues me dire « ben dis donc, qu'est-ce qui t'es arrivé là ? T'avais du mal à parler, c'était bizarre ». Je fais « non ouais », enfin j'ai écarté le truc... Enfin c'est quelque chose que j'ai vraiment jamais voulu évoquer dans ma vie professionnelle donc... »*

Quentin témoignera de nombreux épisodes gênants dans sa vie quotidienne au travail : on lui fait remarquer qu'il est mal vu de mâcher du chewing-gum lors d'un entretien d'embauche ; lors d'un séminaire il gardera la bouche sèche ne pouvant dévisser un bouchon, il attendra que le voisin ouvre sa bouteille d'eau pour approcher son gobelet et demander « *tu payes ton coup* » ? Ou encore pendant les réunions de cadres en fin de journée, il se pincera de douleur pour rester éveillé et ne pas montrer sa fatigue.

À la maison, les personnes cachent peu leurs déficits, hormis les circonstances particulières comme lors de la procédure de divorce qui oblige cette femme à ne pas utiliser une canne devant le conjoint pour ne pas montrer ses faiblesses, craignant de perdre la garde de ses enfants. Dans la sphère privée, la vie de couple et les relations sociales sont particulièrement marquées par l'apathie. Ce sentiment est difficile à comprendre et à accepter même par l'entourage proche. Les conjoints expriment, au cours de l'évolution de la maladie, leurs difficultés à évaluer la capacité des personnes et leur fatigabilité. Il se produit alors deux écueils : soit le conjoint prend l'initiative de faire « à la place » de la personne qui se sent alors dévalorisée, soit le conjoint demande (voire exige) une action au-delà de ce que la personne s'estime capable de réaliser. La piste qui consiste à attendre la formulation de la demande d'aide par la personne en difficultés et l'accueil de cette demande par la personne valide reste étroite et peu usitée.

L'objectivation de la fatigue ou des capacités fonctionnelles est impossible et d'inévitables conflits prennent leur source ici. Ils sont majorés par le sens moral et le rapport à la norme donnés à l'inactivité. La fainéantise, le manque de motivation sont sans cesse sous-jacents aux interactions et alimentent les débats. Lorsque le conjoint rentre le soir après un rythme soutenu à l'extérieur du foyer, le décalage est saisissant avec celui imposé par la maladie. Le rythme des activités physiques, l'endurance voire le sommeil posent problème et entraînent des disputes. Conflits et négociations débouchent parfois sur des tactiques permettant le difficile équilibre entre la demande de participation à l'activité domestique et ce que les personnes fatiguées peuvent réellement offrir. Les listes de tâches à réaliser sont négociées, les commandes par internet sont développées, le circuit dans les rayons des magasins est préparé, parent et enfant non valides s'entraident dans une même famille, le temps des siestes et l'heure du coucher sont examinés, l'usage de la télévision est discutée... Le couple s'organise pour éviter que la charge du ménage ne repose que sur le plus valide qui finirait par « craquer », mais il vise aussi à préserver des activités communes. Quand celles-ci s'amenuisent progressivement et que la monotonie remplace le dynamisme caractérisant jusque-là la relation de couple, chacun engage des activités individuelles qui peuvent conduire à des vies parallèles pouvant dans les cas les plus difficiles amener au divorce. Les vacances sont vraisemblablement le cas typique où se réaménagent le temps et l'espace de façon « idéale » ou espérée dans la famille. Des conditions sont alors trouvées pour se délester au maximum de la logistique, permettre à chacun de vivre à son rythme tout en continuant à vivre ensemble. Notons que les ressources financières, patrimoniales ou sociales ouvrent ou ferment alors les possibilités : partir régulièrement en voyage, disposer d'une maison de famille sur la côte, se faire offrir exceptionnellement une croisière, etc.

3.1.3 L'intériorisation des limites de l'autre

Certaines situations sont remarquables car les limites du corps ne sont pas perceptibles, elles semblent exemptes de problèmes, de conflits. Il existe des situations où la maladie s'estompe dans l'interaction avec l'entourage proche. Elles reposent sur des astuces, tactiques ou stratégies portées par l'entourage pour adapter l'environnement aux limites de l'autre. Les habitudes et les organisations sont pensées et anticipées pour faciliter la vie quotidienne de l'ensemble. Telle la compagne de ce jeune homme qui ouvre systématiquement les bouteilles et les bocaux, sans qu'il lui demande, pour lui faciliter la vie sur plusieurs jours en son absence ; ou encore cet homme qui vit sur son lieu de travail et qui intègre dans son organisation une surveillance constante sur son épouse lui permettant par ces passages

rassurants une certaine autonomie ; cette sœur qui prépare l'arrivée de son frère en « protocolisant » l'organisation avant son arrivée pour qu'aucun effort inutile ou obstacle ne vienne entraver le séjour ; ces temps de vacances particulièrement adaptés aux capacités et envies de chacun. Dans certaines circonstances, les personnes ne se posent plus de questions, les habitudes sont prises et la répartition des tâches intègre les capacités physiques de chacun : les courses réalisées par la mère et la fille atteintes par la maladie et le déchargement de la voiture, le rangement dans les placards en hauteur (ou encore sortir les poubelles) réalisées par le père et la fille valides. Même les loisirs en famille sont organisés en groupe de cette manière : sport et vélo pour les valides, TV au lit pour les non valides. Ou encore le mari qui organise son activité personnelle le samedi matin très tôt pour laisser son épouse dormir et se retrouver ensemble le samedi midi. L'entourage cherche alors l'organisation la plus fluide en contournant les difficultés, en recherchant une certaine rationalisation de l'organisation qui, lorsqu'elle convient à tous, rentre pour un temps dans les habitudes.

Il arrive même que le handicap soit intériorisé très tôt. L'exemple est donné par cet homme pompier qui conçoit sa maison accessible pour tous après avoir vu ses parents quitter leur maison en devenant invalides. Il rencontre sa nouvelle compagne atteinte de la maladie de Steinert et l'accompagne à être autonome dans la maison, mais aussi dans ses déplacements par l'usage d'une voiture sans permis. On le sent investi dans l'organisation du foyer cherchant à créer l'environnement favorable et fluide de la vie commune, pour qu'elle assure son rôle de mère et d'épouse lui laissant de son côté davantage de liberté dans sa vie professionnelle.

3.1.4 Conclusion

Nous avons décrit comment les personnes étudiées cherchaient à garder les déficits invisibles par des astuces ou tenter, par des tactiques, de rester dans le groupe et créer du jeu dans les cadres réglementaires et les conventions avec une complicité plus ou moins implicite de l'entourage. Il s'agit pour elles de jouer avec les règles formelles, les modes et les usages pour continuer à assurer leurs rôles de père ou de mère, d'époux ou d'épouse dans l'espace familial ; d'employé, de cadre, de collègue, de chef d'entreprise dans l'espace professionnel ; de voisin, d'amis, de partenaire dans le quartier, le sport ou les loisirs. Il s'agit de contenir la tension qui éloigne du normal le plus longtemps possible. Le rapport au monde privé ou public est différent, le soir en rentrant les personnes atteintes de la DM1 se lâchent, se relâchent et la fatigue s'exprime plus facilement, les signes ne se cachent plus devant le conjoint qui est confronté aux difficultés plus tôt que les autres. En dehors du foyer, il

convient de contenir les forces extérieures qui emmènent la personne sur le terrain de la vie normale sur lequel il est difficile de jouer avec un corps affaibli. Dans la sphère publique il faut alors prendre un avantage, une avance ou donner à l'autre un handicap comme pour certaines compétitions sportives.

Gérer ses capacités corporelles consiste à dépenser l'énergie disponible là où c'est le plus utile, le plus rentable, le plus efficace pour continuer à vivre le plus normalement et le plus longtemps possible. Il s'agit d'occuper ses rôles de père, de mère, de voisin, d'employé, de sportif, de conseiller syndical... au sein des espaces sociaux dans lesquels la personne vit avec plus ou moins d'aisance et de réussite. Les capacités dépendent beaucoup des ressources financières, patrimoniales, sociales, culturelles disponibles dans l'environnement de la personne. Ici, dans la gestion de la vie quotidienne et des habitudes de vie, l'entourage de proximité semble essentiel et en particulier quand il a intériorisé les limites corporelles de l'autre, voire quand il a développé des dispositions à intégrer le handicap dans les habitudes de vie et l'environnement quotidien. Tout ceci témoigne de situations où peut s'estomper la maladie en créant des conditions pour que se jouent des rôles sociaux de façon « ordinaire ». Tout semble tenir jusqu'au moment où il faut envisager des conditions nouvelles d'existences, de nouveaux rôles (au sein de l'entreprise, au sein du foyer), des changements de statuts (l'invalidité, le handicap).

3.2 Atteintes des muscles, atteintes des genres

Nous avons vu à quel point la maladie de Steinert est dépendante des normes sociales, communautaires, économiques, familiales, qui déterminent le « bon » rythme et le « bon » rendement. La maladie s'exprime à travers l'impossibilité de tenir ses rôles sociaux, rôles domestiques, familiaux, amicaux, relationnels, professionnels. Dans cet panoplie de redéfinition des rôles, le genre est, lui aussi, « mis à mal ».

En société, les individus intègrent une forme d'« arrière-plan routinisé » (15) qui leur permet d'agir selon leur statut sexuel, sans avoir à s'interroger. Dès lors, les représentations naturelles d'homme et de femme définissent un partage assez rigoureux entre ce qu'ils sont censés être à l'origine et ce qu'ils doivent exprimer par leur comportement, conformément aux attendus sociaux. Cette réalité « naturelle » d'être femme ou homme se fonde à travers des signes, reconnus nécessaires à respecter par les gens dits « normaux ». Chaque événement social présente un risque de bouleversement de cette norme et la maladie en fait partie.

Ce fut un des résultats non attendus de cette recherche, à de multiples niveaux : recompositions familiales, expérimentations différenciées de la « transmission », troubles de

la sexualité, vécu des infertilités etc. Ces expressions de la maladie divergent chez les hommes et les femmes et nous l'aborderons à différents moments de ce rapport. Dans ce chapitre, nous voudrions surtout aborder la façon dont les rapports sociaux de sexe sont atteints par la maladie, constituant un des effets directs de celle-ci et nécessitant des redistributions des rôles féminins et masculins, accompagnés de remaniements identitaires.

Nous allons donc illustrer cette analyse par deux entrées particulières, là encore non exhaustives, mais à notre avis significatives. La première est celle du corps, où nous interrogerons la signification des atteintes corporelles dans le cadre de la représentation sexuée de soi. La seconde est celle de l'espace domestique, où nous interrogerons le rapport entre extérieur et intérieur en montrant comment les places masculines et féminines se réorganisent (ou pas) pour tenter de conserver (ou pas) une position sexuée à chaque membre du couple, celui qui est malade comme celui qui ne l'est pas.

3.2.1 Perceptions genrées du corps

C'est souvent par l'affaiblissement du corps au niveau musculaire que cette maladie se manifeste. Nos choix de recrutement nous ont conduit à ne rencontrer que des personnes diagnostiquées à l'âge adulte, et pour la plupart, vivant (ou ayant vécu) en couple¹¹. Les identités de genre étaient alors formées, mais pour certains elles ont intégré des déficiences non qualifiées médicalement. Les dysfonctions corporelles prennent sens au regard de ces identités genrées.

➤ **La performance virile**

Nous en avons eu de multiples exemples, les hommes accusent une perte de leur masse musculaire qu'ils constatent directement dans la métamorphose du corps (amaigrissement, formes longilignes). Ils prennent conscience de ces transformations, observables à l'œil nu, par un sentiment d'étrangeté lié à la nouvelle silhouette qui se dessine. Ainsi ce cadre, sportif de haut niveau, qui constate dans le miroir que ses muscles fondent, alors qu'il poursuit l'entraînement et alerte les médecins de ce phénomène qu'il peut d'ailleurs décrire assez précisément. Ce sentiment de trouble est également redoublé d'une impuissance à agir sur leur apparence physique malgré la pratique d'une activité sportive. Le maintien de leur inscription dans un milieu masculin devient un enjeu car il s'agit d'une des occasions de socialisation sur laquelle encore compter après la perte de l'emploi.

¹¹ Nous n'avons pas rencontré de couples ou de personnes homosexuelles.

Ce rapport au corps comme marque virile diffère évidemment en fonction des milieux sociaux et de la place du corps dans les processus de reconnaissance sociale, via le travail en particulier. Chez les travailleurs manuels, le corps est plus investi et sa défaillance peut conduire à la disqualification sociale : Ce qui pourrait être un signe (de maladie) devient un stigmate (de faiblesse) (14). C'est d'ailleurs assez fréquemment, et après le diagnostic, que cette faiblesse peut être dite et réintégrée comme une pathologie et non plus comme un défaut personnel.

Mais ces baisses de performance se retrouvent également dans le quotidien : il est plus aisé pour une femme de demander de l'aide pour ouvrir un bocal que pour un homme. Ainsi cet ouvrier qui va user de nombreux stratagèmes pour ne pas demander à ses collègues hommes une aide physique, demandera à sa compagne de dévisser à l'avance les bocalaux dont il aura besoin dans les jours à venir alors qu'il sera seul.

Ainsi, sur de nombreux points, les hommes sont d'abord atteints dans les performances qui mettent en jeu une virilité qui s'expriment par le corps, y compris dans les relations sexuelles.

➤ **Le flegme féminin**

Du côté des femmes, les déficiences physiques s'inscrivent différemment dans leur identité genrée. Souvent, elles se construisent une représentation négative de leurs capacités dès leur plus jeune âge. Rapidement étiquetées comme « fainéante », « paresseuse » ou « lente », elles intègrent ce jugement comme une composante d'elles-mêmes, y compris lorsqu'elles font preuve d'une endurance et d'une persévérance honorables. Elles compensent alors une moindre réussite par une empathie pour autrui et convertissent ce « défaut » en « qualité » genrée. Leur lenteur les féminise, en étant, par exemple, interprétée comme une aptitude à l'écoute et à l'aide aux plus fragiles. D'ailleurs, elles occupent volontiers des métiers relevant de l'aide ou du soin. À atteintes égales, le corps affecté entrave moins leur identité de genre : une fille peut avoir des difficultés sportives sans se voir jugée en tant que « fille », ce qui ne signifie pas que les femmes ne souffrent pas des risques d'exclusion liés à la maladie, ou qu'elles ne souffrent pas de stigmates qui les enferment.

Par ailleurs, les femmes occupant des métiers de soin (aide-soignante, agent de service hospitalier, assistante maternelle, éducatrice, infirmière etc.), semblent connaître des exclusions du travail parfois plus brutales que celles des hommes une fois leur maladie connue, puisqu'alors elles deviennent potentiellement dangereuses pour autrui et sont rapidement jugées inaptes à leur travail.

Par la pratique d'un sport (marche, vélo, aquagym), les femmes tentent de conserver une forme physique, non pas pour maintenir une performance, mais dans un souci d'hygiène de vie et d'entretien du corps. Même si celui-ci se dégrade, elles continuent de s'accrocher à certains signes de leur féminité : porter des chaussures à talon, aller danser, soigner son apparence...

Pour synthétiser cette première approche, nous pourrions dire que, même si les hommes et les femmes sont pareillement atteints dans leur corps, les hommes sont plus directement dépossédés de leur masculinité que les femmes de leur féminité, au regard des rôles et qualités attendus de l'un et l'autre genre. Les hommes sont atteints dans l'affaiblissement de leurs performances, tant physiques que sociales, alors que les femmes se voient surdotées d'une qualité dont pourtant elles se passeraient bien parfois, à travers une certaine forme de « flegme bien féminin ».

3.2.2 L'espace domestique

Les remaniements nécessaires des positions de genre sont particulièrement visibles dans le rapport à l'espace domestique. Cet espace est d'abord celui où l'on trouve refuge lorsque les autres (en particulier professionnels) vous sont désormais interdits. C'est aussi celui où les luttes pour conserver une certaine prestance ou garder la face peuvent s'atténuer. Mais les reconfigurations identitaires ne concernent plus seulement la personne atteinte, elles s'étendent à son conjoint et ses enfants : ces remaniements de genre concernent l'ensemble de l'espace domestique. Nous l'aborderons à travers deux types de reconfigurations : celle du partage entre l'intérieur et l'extérieur et celle de l'équilibre entre dépendance et indépendance.

➤ **Intérieur/extérieur**

L'homme à l'extérieur et la femme à l'intérieur, voilà ce qui pourrait schématiser les positions confiées plus ou moins spontanément à chacun des deux sexes (16). Et même dans une société où les femmes travaillent majoritairement, elles sont toujours plus présentes à la maison, s'acquittent de l'essentiel des tâches domestiques, etc. Ce rapport de chacun des membres du couple entre l'extérieur et l'intérieur se retrouve donc aussi parmi les personnes atteintes de cette maladie. Pour autant, lorsque l'homme ou la femme perd son emploi, il/elle se retrouve à la maison et doit y trouver sa place. Comme cette maladie évolue, là encore, nous pouvons discerner plusieurs étapes de reconfiguration domestique.

Le plus compliqué, à l'évidence, est constitué par la période au cours de laquelle l'homme, souvent par paliers, est fragilisé dans son travail et doit envisager durablement de l'abandonner. A ce moment-là, le remaniement identitaire nécessaire aux hommes est

beaucoup plus important que celui des femmes, y compris lorsqu'elles étaient investies dans leur travail et déploraient d'avoir à le quitter. En effet, cette perte-là n'était pas pour autant accompagnée d'une perte de repères à l'intérieur de la maison, ce qui, en revanche, peut être le cas pour les hommes. Souvent d'ailleurs, et surtout lorsqu'il s'agit de personnes pleinement actives, voire avec des jeunes enfants, cette installation du mari à la maison s'accompagne d'une réorganisation de l'ensemble des tâches et rôles des deux conjoints. L'épouse à son tour sort, va travailler plus ou s'investit dans la vie sociale, comme cette femme qui s'engage lors des élections municipales en même temps qu'elle développe son activité professionnelle dans l'enseignement au moment où son mari perd son emploi. L'homme se retrouve à occuper le rôle de « l'homme au foyer » qu'il n'avait pourtant rarement désiré et le contraint à occuper la place qui était précédemment dévolue à son épouse ou à une employée de service. Il doit donc se distinguer, dans cette fonction, des femmes de la même « catégorie ». Sa baisse d'activité, la perte d'un des deux salaires, le surplus de temps à disposition rime souvent avec une attente d'investissement dans l'éducation des enfants, les tâches ménagères ou encore l'entretien de la maison. Ce moment est fragilisant pour tous et il peut être aussi l'occasion de ruptures. Pour ceux qui y arrivent cependant, on constate que cette position « d'homme au foyer » n'est pas l'équivalent de la « femme au foyer ». Il aura par exemple à cœur de s'occuper davantage du jardin que de la décoration intérieure, son « bricolage » restera pour lui l'occasion d'entrer en contact avec d'autres personnes du voisinage, à l'extérieur de la maison. Chez lui, faire la cuisine peut être reconverti en relations sociales et le plaisir de bien recevoir, plus qu'une activité investie quotidiennement. Les épouses non plus n'abandonnent pas pour autant toute l'intendance à leur époux, ayant une attention toute particulière à ce qu'il garde des « activités à l'extérieur » et à ce qu'elles restent un référent parental pour les enfants. Ainsi, l'équilibre ne se trouve que si les hommes comme les femmes recomposent leur espace et retrouvent, au sein d'une répartition rééquilibrée, de quoi s'identifier à nouveau, tant à leur égard qu'à celui d'autrui, sur des références clairement sexuées.

Si elles sont tout autant attachées à leur carrière, avortée avant l'heure, les femmes malades connaissent un recentrement brusque vers le domicile qui relève de l'évidence. Cependant, cet allant de soi peut également agir à leur encontre car elles vivent une situation paradoxale de manque d'accès au chez soi ou de difficulté à « tenir leur maison ». Sans être complètement en mesure d'assumer certaines tâches ou d'accomplir de façon satisfaisante leur fonction de mère ou d'épouse, les femmes sont parfois dépossédées du rôle domestique qui leur incombe et vivent comme une pression supplémentaire cette défaillance dans l'espace de la maisonnée. Elles peuvent ainsi tenter de maintenir ce rôle le plus longtemps possible, comme cette femme

qui passe la serpillère chez elle à même sur le sol, mais ne le fait que lorsque son mari est présent, afin qu'il l'aide à se relever. Si leur implication est normalisée et déjà connue par le couple, le renforcement de cette contrainte est vécu de façon nouvelle par la femme qui ne voit pas d'autre échappatoire que cette situation de « femme à la maison », pleinement légitimée par l'avancée de la maladie. Sans être complètement en échec dans le fait d'assumer ce rôle acquis, elles réinvestissent l'affectif auprès de leur mari et insistent sur leurs capacités relationnelles à maintenir le couple lié dans l'épreuve. On observe chez elles une défense des valeurs familiales, d'autant plus essentielles qu'elles constituent principalement leur quotidien.

L'intérieur devient alors, à l'instar de l'extérieur pour les hommes, le lieu où les femmes sont « attendues » en capacité d'accomplir leur rôle. Certaines d'ailleurs font part de leur angoisse à l'idée que leurs enfants perçoivent leur faiblesse, comme si cela risquait de remettre en cause leur position de maman. Ce qu'une d'entre elles dit clairement puisque divorcée, elle craint que son ex-mari obtienne la garde des enfants si elle perd l'usage de ses jambes.

➤ **Dépendance/indépendance**

Le dernier point que nous allons aborder concerne le rapport à la dépendance qui s'installe très progressivement dans cette maladie et qui entraîne, entre autres, deux répercussions sur les remaniements de genre : la dépendance nécessite la présence d'un valide d'une part, et implique une relation de soin (*care*), d'autre part.

Alors que dans un premier mouvement, le retour à la maison du conjoint malade conduit le conjoint valide à se tourner un peu plus vers l'extérieur, comme par compensation, au fur et à mesure, l'invalidité grandissante du premier, ajouté souvent aussi à l'âge avançant des deux, voire l'arrivée à la retraite, entraîne une plus grande présence du conjoint valide à la maison. Il n'est pas rare alors de rencontrer des hommes devenus les « maîtres des lieux » et prenant en charge l'organisation domestique dans sa totalité ainsi qu'une partie des soins de son épouse malade. On constate cependant que, même dans cette configuration, le rapport à la dépendance n'est pas qu'une contrainte physique, il met également en jeu les espaces d'autonomie qui reviennent à chacun.

De même, ce lien de dépendance agit également en sens inverse. Il s'exprime chez le conjoint valide sous la forme de besoin, parfois non assouvi, que le conjoint malade soit un référent du couple, un compagnon solide sur qui compter et avec qui partager les moments de la vie ordinaire. Ce désir de dynamisme et de participation active à la conjugalité fait parfois défaut comme le témoigne ces propos recueillis : « *Ben j'aurais bien aimé que tu viennes parce que*

ça m'aurait fait plaisir qu'on partage ça ensemble, voilà qu'on aille se balader, j'ai toujours l'impression d'être une femme célibataire ». Ici, la dépendance se manifeste dès lors que la maladie est vécue comme une privation de l'autre, inapte à suivre les activités partagées. Un sentiment de perte du conjoint surgit et fait apparaître le besoin réciproque qu'il ne soit pas seulement pris soin du conjoint malade mais également du valide en nécessité de présence.

En définitive, c'est une codification nouvelle que propose la maladie neuromusculaire autour des appartenances de sexe. Il n'est plus question d'une séparation stricte entre un sexe fragile et un sexe fort (17) puisque l'homme considéré comme un « sexe fort » peut se retrouver en situation de « faiblesse », et pas seulement d'un point de vue musculaire. Nous avons cherché à comprendre les accommodations que doivent élaborer les personnes pour affirmer leur appartenance au genre et convaincre de leur bon droit à y occuper encore une place. Au jour le jour, elles mettent en acte la préoccupation pratique de rester une femme ou un homme malgré l'arrivée de la maladie neuromusculaire.

3.3 Limites du corps et limites du travail

La maladie, en tant que telle, n'interfère pas dans les choix d'orientation professionnelle chez les personnes qui découvrent tardivement la maladie de Steinert. Les aptitudes « naturalisées », les préférences familiales, les opportunités orientent très tôt les choix d'études et de profession. La carrière se déroule alors « normalement ». Quand les forces diminuent, la fatigue augmente, la concentration ou la mémorisation baissent, les capacités à occuper son rôle dans l'entreprise, la société ou l'institution posent problème. La maladie devient incontournable : faut-il la révéler ou la dissimuler sur son lieu de travail ? Comment gérer sa carrière et son avenir professionnel ? Les deux questions sont imbriquées. L'avenir professionnel se joue dans les interactions entre la personne atteinte de Steinert et son employeur, sa hiérarchie et ses collègues de travail. Mais il convient également de considérer le milieu professionnel qui expose l'individu à des conditions de travail plus ou moins supportables, qui lui accorde plus ou moins de marge de manœuvre, qui lui apporte plus ou moins de droits et de protection sociale. Révéler sa maladie et gérer sa carrière entraînent une situation plus complexe qu'il n'y paraît.

3.3.1 Révéler ou non sa maladie au travail

Alors que les professionnels de santé ou du secteur social encouragent les malades à déclencher rapidement leurs droits, la question se pose inmanquablement à tous sur leur lieu de travail : faut-il révéler le diagnostic de la maladie à son entourage professionnel ?

Suivie immédiatement de questions plus pragmatiques : que dire ? Quand, pourquoi, comment, à qui le dire ?

Il s'agit ici de rendre compte des circonstances qui poussent à révéler ou qui incitent à cacher sa maladie à l'employeur ou aux collègues de travail. Les manières de la rendre publique sont diverses et révèlent non seulement des enjeux de carrière mais également des dispositions à affronter la hiérarchie, à valoriser son image et ses capacités, à décrypter les règles, à bousculer les normes.

La relation établie avec la hiérarchie et les collègues, le statut et le poste occupé, la place de la médecine du travail, les droits sociaux conditionnent la manière de garder pour soi ou rendre publiques les informations sur sa santé. Une fois connu, le statut d'invalidé ou de malade confère des droits et des aménagements de poste modifiant les relations sociales dans l'entreprise. Notons de grandes différences de situations pour les travailleurs indépendants, les salariés travaillant dans des petites entreprises, des grands groupes privés ou encore dans le secteur public.

➤ **L'impossibilité de révéler sa maladie**

Plus l'entreprise est petite, plus la baisse de rendement de l'employé est rapidement repérable. Si ce problème est lié à la santé, il ne peut être caché longtemps et pousse l'employé à justifier ses difficultés avec plus ou moins de facilité en fonction du contexte de travail. Dans une petite entreprise, le rapport au patron devient rapidement central.

Employés subalternes : ne rien dire au patron

Boris est déjà repéré par la baisse de son rendement et sa difficulté à porter des charges lourdes. Le médecin l'arrête successivement deux fois après des malaises pouvant s'expliquer par des problèmes cardiaques liés à la DM1. Ces deux arrêts de travail à proximité de congés annuels ne sont pas bien vus par le patron qui manifeste son mécontentement. « *ouais... vous êtes malades du cœur moi aussi je suis malade du cœur...* » Le jour où il se fracture l'orteil, Boris refuse l'arrêt de travail pour éviter le conflit direct avec le patron « *Il a bien vu que j'avais mal au pied, je lui ai dit, j'ai été passer une radio, j'ai quand même été travailler même avec l'orteil cassé, c'est pas grave. Et je lui ai dit que j'avais l'orteil cassé boh rien à foutre. Non faut que tu bosses et c'est tout...* ». Ce climat ne favorise pas la reconnaissance des limites de l'état de santé au travail. Progressivement, la situation se dégrade et, soutenu par l'assistante sociale, Boris finit par négocier une rupture conventionnelle. La maladie qui explique les difficultés au travail n'est même pas évoquée, elle est devenue indicible dans cet espace conflictuel où le rapport de force est déséquilibré.

Les salariés exécutants (employés) tentent de répondre aux objectifs de production de l'entreprise à court terme, par la rapidité, tant que le corps le permet. Pour masquer la maladie quand le corps faiblit, la stratégie consiste à intégrer les difficultés physiques dans des problèmes de santé plus collectifs liés au poste de travail tels les troubles musculo-squelettiques. Il s'agit ici de faire accepter les limites du corps comme une conséquence de

l'activité professionnelle dont tout le personnel pourrait être victime. Se construisent alors des solidarités avec les collègues pour gérer les arrêts de travail, obtenir des aménagements pour tous comme par exemple le mobilier à la caisse. Jusqu'au jour où le poste de travail n'est plus tenable parce que la baisse de productivité devient problématique, les arrêts de travail trop nombreux. Se pose alors la question de nommer la maladie de Steinert.

Je ne leur dirai pas

Au travail de Valérie, le conflit direct est manifeste : *« Non, non, non, encore avec la patronne ça va, mais lui, lui, il est infect... »* C'est le conflit « de classe » avec le patron qui pousse cette employée de la grande distribution à ne pas demander de reconnaissance de son handicap, *« ça je ne leur ai pas dit car j'ai dit « eux ils vont en tirer des avantages et moi non », donc j'ai dit... Comme je sais qu'ils ne feront pas plus pour un travailleur handicapé, donc c'est pas la peine, je ne leur dirais pas. Ils savent que je suis malade, que j'ai quelque chose mais c'est tout »*. Pour supporter le rythme de travail, elle prendra un temps partiel pour convenance personnelle et intégrera ses douleurs musculaires liées à la DM1 dans le cadre de problèmes musculo-squelettiques partagés avec ses collègues lors d'actions pour l'amélioration du poste de travail.

C'est au patron que l'employé doit rendre des comptes des conséquences des difficultés liées à la santé. Les conflits antérieurs portant sur les conditions de travail, la manière d'animer et de diriger l'équipe, vont orienter l'action de l'employé vis-à-vis de sa santé au travail qui va le plus souvent, cacher la maladie. Garder son travail le plus longtemps possible est l'enjeu de révéler ou non le diagnostic de DM1 et il dépend directement du patron. Dans cette proximité, lorsque les problèmes de santé sont devenus indicibles, les personnes sous contrat à durée déterminée ou en mission intérim deviennent les plus exposés à la rupture de l'emploi. Dans le contexte du chômage, révéler ou non sa maladie à l'employeur se discute aussi à pôle emploi entre travailleurs handicapés. Les expériences ne plaident pas en faveur de la transparence sur la santé où la question est davantage vue comme un obstacle supplémentaire à l'embauche.

➤ **La crainte de révéler la maladie**

Dans une grande entreprise, nous avons vu qu'il est plus facile de rester caché longtemps. Par exemple, un cadre en difficulté peut jouer un temps avec le *turn-over* des directeurs. Mais le capital de confiance et de compétences reconnu un temps, peut fondre rapidement devant l'échec des objectifs non atteints. Toutefois, le cadre dans une grande entreprise cherchera à garder la maîtrise de sa carrière. Rendre publics ou non ses problèmes de santé s'intègre dans une stratégie de gestion de son avenir. Les informations et les conseils relatifs aux droits des personnes malades ou handicapées sont collectés d'abord en dehors de l'entreprise, soit dans les relations sociales privées, soit dans les lieux et moments de suivi spécifique de la DM1. A

l'AFM, dans les structures sociales ou sanitaires, militants et professionnels incitent les patients à revendiquer leurs droits liés au statut de malade ou de handicapé. Mais cela ne suffit pas à passer à l'acte et à révéler son diagnostic, faut-il encore trouver les garanties d'un avenir satisfaisant dans l'entreprise.

Garder la maîtrise

Christian, cadre de 45 ans, sait qu'il est moins performant. Pour le moment personne ne s'en rend compte mais il sait qu'un jour ça va coïncider :

« C'est pas visible ? »

Pour l'instant non mais heu je préfère prévenir que guérir

Et comment vous prévenez ?

Alors pour l'instant personne n'est au courant, j'ai rencontré l'AFM... alors elle (la responsable) me dit « ce serait bien que vous fassiez un dossier que vous montiez un dossier de travailleur handicapé. Pour vous, et vis à vis de l'entreprise. » Bon pour l'instant j'ai pas bougé mais ça fait pas longtemps que je l'ai rencontrée. Elle me dit ça vous protégerait peut-être un peu plus de l'entreprise et l'entreprise a un intérêt à avoir des travailleurs handicapés. Mais à partir du moment où je fais ce dossier-là, l'entreprise va être au courant (silence)... heu, j'ai pas envie qu'ils me proposent un poste ailleurs, je suis pas mobile....

C'est ce qui risque de vous arriver comme proposition vous pensez si vous engagiez cette procédure ?

Ouais, et d'une. Et si je laisse trop filer le ... le truc. Heu

Vous avez envie de prendre la main là-dessus, quoi ?

Ouais ben oui oui, je préfère prévenir que guérir. Heu, je suis dans un gros groupe hein puisque maintenant on est GROUPE¹². Il faut que je reprenne le truc, que je trouve ça mais dans les ... je cherche le mot, dans l'environnement, je dirais la prise en charge médicale, les conventions collectives, je crois qu'ils prennent le salaire à quatre vingt sept ou quatre vingt huit pour cent du salaire brut... Donc ce qu'il faut que je vois ... et là, à partir de là, j'ai une copine qui est assez pointue là-dessus heu, auprès des entreprises...

Il y a des gens dans l'entreprise avec qui vous pensez à un moment en discuter (de la maladie) ou ce sera plus clairement une fois que vous aurez fait votre choix pour engager une procédure (de reconnaissance d'invalidité) ?

Oui, voilà, non non... ouais, non, je.. pas... Nous on est dans des grosses boîtes. Heu l'idée du GROUPE c'est d'être très ouvert, heu c'est multi-ethniques, du... tout ce qui est socialement responsable, ils sont très ouverts là-dessus, maintenant face à ça, je sais pas.

Faudra voir ?

Faut voir. Je sais pas hein mais bon. Non et puis on est qu'une filiale du GROUPE. On est à cent pour cent du GROUPE mais heu on est qu'une filiale donc, je suis hyper- méfiant. »

Ce cadre se dit « hyper-méfiant » en évoquant l'incertitude de retrouver, dans une petite filiale d'un grand groupe réputé « social », les mêmes garanties que celles annoncées au personnel fragilisé par des problèmes de santé.

Une fois les informations collectées, les hypothèses sont envisagées pour garder un avenir professionnel dans la société. Les négociations deviennent alors possibles avec la médecine du travail et la direction de l'entreprise avec laquelle des complicités ont pu se nouer. Mais il persiste toujours des incertitudes et des craintes. Crainte d'être « mis au placard », crainte d'un déplacement géographique imposé, incertitude de la pérennité d'un poste nouvellement

¹² « GROUPE » anonymise ici le nom du groupe dans lequel travaille l'interviewé.

créé... L'axe central de la négociation reste la recherche d'un poste valorisant les compétences acquises depuis plusieurs années dans l'entreprise et compatible avec les capacités physiques visibles. Mais la crainte, plus discrètement évoquée, réside dans les capacités cognitives et la fatigue qui pourrait mettre en péril ce dispositif. Dire ou ne pas dire est toujours difficile car cette posture comporte le risque du passage d'un statut ou d'un rôle différent dans l'entreprise engageant un avenir incertain. Tout repose à la fois sur le contexte de la firme et sa politique sociale en particulier, mais aussi sur les dispositions du cadre à négocier avec le médecin du travail le taux d'invalidité, à mobiliser ses relations, à préparer des propositions crédibles à la direction, à se rendre indispensable sur des postes stratégiques ou à contourner les règles. Ainsi, un autre interviewé, responsable financier, conseille à ses enfants d'éviter la recherche de diagnostic tant que cela n'est pas nécessaire, pour ne pas avoir à mentir lors d'un questionnaire à l'occasion d'une négociation d'emprunt immobilier. Dans un cadre normatif contraignant, il s'agit ici de se laisser des portes entre-ouvertes et de garder la maîtrise des situations sans trahir ses propres valeurs.

➤ **La gestion de la révélation de la maladie**

Quand le soutien des associations, des personnels de santé, des acteurs sociaux rencontrent des personnes employées en CDI ou dans la fonction publique, la révélation de la maladie s'inscrit directement dans la gestion de l'emploi au sein de l'établissement avec, en particulier, l'engagement de la médecine du travail. Là peut débuter une étude d'aménagement de poste de travail. MDPH, médecine du travail et patron de l'entreprise ou cadre des ressources humaines peuvent envisager la diminution du temps de travail et l'acquisition de matériel permettant à la fois à l'employé de garder son poste mais également à l'entreprise d'investir dans de nouveaux équipements qui le rendent rentable. Une fois la maladie révélée, il faut gérer ce nouveau poste aménagé au sein de l'entreprise. Le *turn-over* des directions et des cadres est à la fois commode pour cacher ses difficultés pendant un temps mais il se transforme en obstacle quand les difficultés sont identifiées, reconnues et les aménagements personnels acceptés. Le nouveau directeur qui prend ses fonctions ne connaît ni l'histoire, ni les spécificités d'un poste ou d'une organisation particulière qui nécessitent d'être explicitées et défendues à chaque fois. Mais la hiérarchie n'est pas la seule à convaincre, il faut aussi affronter les réflexions des collègues. Si l'ensemble accepte les absences répétées ou la nouvelle organisation fondée sur un poste aménagé, certains le considèrent comme un privilège entraînant des discussions conflictuelles.

Prends ma place

Pierre relève ce qu'un collègue lui adresse au décours d'une conversation : « *Oh ben t'es bien content de ne pas travailler* »... Il répond : « *Je lui dis d'accord... Je prends ta place, tu prends la mienne mais tu prends tout aussi (rires) sauf ma femme et les enfants (rires) tu prends tout quoi. Tu prends le handicap... Il me dit « non non non non... » Tu prends tout hein... Je suis prêt à tout te laisser... Ah ben là il a dit non... (Rires) c'est pas possible non plus (rires) non bon autrement... non moi là je n'abuse pas... par exemple j'ai des passe-droits avec ma carte handicapée, j'en n'abuse pas* »

L'organisation spécifique dont bénéficie Pierre provoque des jalousies et entraînent des conflits avec les collègues. Il s'agit pour Pierre de défendre son statut de handicapé et la reconnaissance de ses droits qu'il utilise modérément, permettant une certaine régulation avec les collègues pour que la situation soit acceptée.

Une fois reconnue, la protection de l'individu porteur d'une maladie invalidante est acquise et les étapes peuvent s'enchaîner en fonction de l'évolution de ses capacités physiques et cognitives : organiser progressivement le travail par un aménagement de poste, obtenir un mi-temps thérapeutique, déclencher un arrêt longue maladie ou accepter une retraite anticipée pour invalidité.

3.3.2 *Parcours et reconversions*

Toutes les personnes rencontrées avaient démarré une carrière professionnelle dans un contexte hors maladie. Cela ne signifie pas qu'elles ne présentaient pas certaines caractéristiques de cette maladie, mais comme dans leur vie courante, elles faisaient avec, comme des éléments les caractérisant. Le travail, comme activité collective et sociale soumise à des formes de normalisation relativement puissantes, fait exister la maladie, en ce sens qu'il confronte l'individu à des critères de performance qu'il ne pourra, progressivement, tenir de moins en moins. Être malade c'est aussi ne pas pouvoir continuer à remplir son rôle social tel que les autres sont censés le faire. Tous sont confrontés à cette question et tous, également, vont d'abord tenter de « faire face » avec leurs propres moyens, sans modifier leur statut. Différents moyens sont mobilisés : travailler plus longtemps que les autres ; se munir d'outils « non autorisés » par le règlement pour faciliter les opérations ; réduire les pauses ; cacher les incidents ; tenir grâce aux arrêts de travail etc. Dans un premier temps, et comme pour le reste de leur vie, ces personnes font « avec », mais la limite au-delà de laquelle ils n'y arriveront plus n'est pas la même. Celle-ci en effet varie d'une part, en fonction des dispositions et ressources de chacun et, d'autre part, des milieux et des niveaux de travail dans lesquels ils exercent. Chacun perçoit suffisamment en amont et rapidement ce qu'il peut être en mesure d'espérer, de négocier, de remanier. Ainsi, on a pu déterminer trois types de situations au sein desquels les parcours de « sortie de l'emploi » se déroulent dans des conditions différentes : la perte brute, l'autre travail et l'emploi prolongé.

➤ L'impossibilité de travailler : la perte brute

Pour certaines personnes, la révélation des limitations de la performance au travail se solde par une exclusion, souvent brutale et rapide, de l'emploi. Si le/la salarié(e) a vu les choses venir et a cherché à faire tenir sa position dans l'emploi le plus longtemps possible et souvent sans rien dire, c'est qu'il sait, plus ou moins clairement, que l'exclusion est au bout et qu'il a peu de moyens d'imaginer d'autres solutions.

Les facteurs favorisant ces exclusions relèvent d'abord du type d'emploi occupé. Celui-ci est toujours salarié, subordonné, et pour lequel la performance n'est pas négociable. Cela concerne pourtant plusieurs types de situations, car on peut trouver aussi bien des ouvriers de l'industrie ou de la grande distribution, souvent dans des situations précaires, et dont la rentabilité est strictement contrôlée, que des femmes occupant des métiers d'aide et dont la capacité à assumer une responsabilité humaine est immédiatement mise en cause après le dévoilement de la maladie.

De même, si l'on peut « cacher » plus longtemps son handicap au sein d'une grande entreprise, il est difficile d'espérer trouver un aménagement au sein d'une petite. Les ruptures, là aussi, risquent d'être plus brutales car c'est l'ensemble de l'équipe qui est « menacé » par la baisse de rendement d'un de ses membres.

Fallait pas d'arrêt

« Où que j'ai fait 8 ans c'était euh Là là l'entreprise (inaudible) là ça faisait un an que je savais que j'avais la maladie et là on m'a dit attention si vous prenez la pièce, faudrait pas un lâchement de pièces. Alors ils m'ont mis un boulot comment dire un boulot, boulot d'arabes qui ne sait plus faire tourner les machines...

Ils vous ont fait un boulot aménagé ?

Même pas non non non, ben en fait un truc ou y a pas besoin de porter les pièces... (Inaudible) j'y arrivais très bien, porter les pièces c'était pas un problème, mais ils m'ont dit non maintenant tu arrêtes de faire ça, tu te mets là et puis bon après ce... après y'a eu un problème... [...]

Et c'est là que vous avez fait vos problèmes de malaise

Oui c'est là que j'ai vu aussi que la maladie y'avait.... parce que c'est quand même beaucoup de pièces assez lourdes, des pièces qui étaient portables même que j'avais pas de muscles tellement mais j'avais déjà du mal à...

Mais vous connaissiez déjà la maladie ?

Là oui

Et c'est là que le patron avec ces événements-là après des vacances vous a dit ça va bien

Oui il fallait bosser fallait pas s'arrêter... pour le patron ne fallait pas d'arrêt voilà c'est ça. »

Cet extrait d'entretien montre le décalage existant entre une autoévaluation de ses capacités et le jugement basé sur une normalisation des performances. Pour cet ouvrier, certaines activités étaient tout à fait faisables, mais évidemment, dans des conditions qui n'étaient pas celles de son entreprise où l'adaptation est impossible. C'est par le changement de poste, non considéré comme un « poste aménagé » mais au contraire comme un poste dégradant (« un poste

d'arabe », nous dit-il, ce qui signifie un poste sans qualification) qu'on lui signifie sa baisse de performance.

On retrouve le même type de sentiment de dégradation et d'écart dans l'évaluation de ses compétences chez cette travailleuse sociale qui se voit exclue immédiatement de son travail après avoir fait une syncope, alors que cela faisait des années qu'elle l'occupait malgré ses difficultés :

Je ne veux pas m'arrêter !

« Votre ancien emploi, l'emploi que vous occupiez c'était ?

J'étais travailleuse sociale. Travailleuse sociale et puis, après cette syncope, j'étais arrêtée pendant deux, trois mois, avec un pacemaker. J'étais convoquée à la sécu. Et là, sans hésitation, le médecin de la sécu a dit « ben je vous mets en invalidité, catégorie 2 ».

D'accord.

Ça m'a vraiment fait un coup de... J'aimais mon boulot moi. Et puis penser qu'à 57 ans, bah ça y est, c'est fini quoi. Ah je n'ai pas supporté.

Sans que vous ne l'ayez demandé, c'est survenu un peu...

Non, j'ai, j'ai... Ben vous savez quand on travaille, on retourne voir le médecin du travail avant de... enfin, on reprend le travail et on est convoqué par le médecin du travail. Et elle, elle trouvait que j'étais dans un état catastrophique, elle a appelé mon médecin en disant « mais c'est n'importe quoi. Madame Darrois n'était pas du tout en état de reprendre » et là elle m'a dit « ce serait bien de faire un dossier d'invalidité, vous l'utilisez, vous ne l'utilisez pas ». Et je suis allée voir le médecin et il me dit « mais moi je le fais et je l'envoie ». Bon c'était pas vraiment... j'ai rien demandé moi !

Où ça vous est venu un peu comme ça.

Ça m'est venu un peu dessus, je n'ai jamais pensé que l'invalidité allait... ou alors un mi-temps. Jamais, j'ai pensé que ça... alors le jour où je suis allée, j'ai eu un an avant de m'en remettre hein. Dépression... [...]

Pour la maladie de Steinert, ils étaient au courant ?

Oui, oui, oui, oui, oui.

Ça pouvait jouer sur le regard qu'ils avaient au travail de vous ?

Ah non. Non, non. Très compétente ! (Elle rit). Un peu trop, je crois que je suis allée jusqu'au bout, j'étais perfectionniste et quand les choses n'étaient pas faites parce qu'on travaille en groupe, en équipe... Et en fait, moi le soir, j'en faisais plus, j'allais dans les maisons parce que c'était en hébergement quoi. Donc j'allais voir ce qui se passait, j'allais... J'en ai fait, j'en ai fait plus. [...]

Alors que oui peut être vous auriez aimé réduire en temps de travail ?

Oui catégorie 2, tout de suite... (Elle souffle). Mais moi je pense qu'elle n'est pas tellement connue la maladie. De plus en plus hein, de plus en plus. Donc c'est quelqu'un qui ne connaissait pas la maladie génétique, syncope, pacemaker. On ne peut plus travailler, surtout dans le cadre de mon travail quoi. Il me dit « ben vous accompagnez des jeunes ? », « oui, oui, j'accompagne des jeunes »...

Ça a pu être impressionnant pour lui et de ce fait là, il aurait mis directement le... il aurait classé directement en invalidité ?

Oui je me rassure comme ça quoi. Je me dis que c'est ça quoi !

Non mais c'est vos propres explications c'est intéressant de les avoir aussi, comment vous avez vécu la chose ?

J'ai vécu ça en me disant « c'est un peu fort quoi ». Parce que j'aurais pu continuer à travailler. Et je lui dis « mais moi je ne veux pas m'arrêter, je ne veux pas m'arrêter !! ». Je pleurais, je pleurais. « Je ne veux pas m'arrêter, je ne veux pas m'arrêter !! ». Alors, il me dit « en principe, quand il y a un début d'invalidité, si on veut retourner au travail, il y a une

commission qui se réuni » et il dit « de toute façon, ils ne vous donneront pas le feu vert, donc ce n'est pas la peine ». Voilà. »

On le voit, pour un certain nombre de personnes, il n'y a pas d'interrogation autour d'un aménagement ou d'une adaptation du poste. D'emblée, elles sont retirées du poste, sur lequel subitement, elles ne font pas l'affaire. Cette brutalité est d'autant plus compliquée à vivre que, de leur côté, elles avaient, parfois des années durant, décuplé leurs efforts pour conserver leur poste, montrant en fait, une sur-adaptabilité à celui-ci.

➤ **Accommoder¹³ son travail : l'emploi prolongé**

Lorsque les efforts pour rester performant sur son poste de travail ne sont plus suffisants, certains trouvent les moyens d'adapter celui-ci à leurs déficiences. Dans les exemples précédents, il s'agissait de personnes qui se sont vues imposer leur « incapacité » à travailler, à partir de repères qui n'étaient pas les leur mais sur lesquels elles n'avaient pas de pouvoir. Certaines personnes, en revanche, disposent d'une suffisante autonomie dans leur travail pour pouvoir modifier ces normes et donc transformer leur propre emploi afin qu'il leur corresponde mieux. C'est le cas, globalement, des travailleurs indépendants, artisans ou agriculteurs par exemple, mais aussi de certains postes qualifiés au sein desquels la performance du corps est moins surveillée et où une certaine liberté dans l'organisation du temps est possible.

Par exemple, dans les secteurs indépendants de production agricole ou artisanale, où les choix de gestion reposent sur la personne responsable et atteinte de DM1, les stratégies d'adaptation sont visibles en observant l'organisation de l'entreprise. Quand les capacités physiques du chef d'entreprise diminuent, il faut alors réorganiser l'activité, redimensionner les équipements, planifier les investissements pour pérenniser l'activité et assurer l'avenir de l'entreprise. Il faut repenser toute la production et la gestion dans un ensemble, ces actions sont réfléchies sur un long terme, en considérant la concurrence locale, en préservant le patrimoine et en mobilisant les ressources familiales engagées historiquement dans l'entreprise. Envisager une reconversion ou une réorientation professionnelle est quasiment impossible dans ces conditions. Il faudra tenir jusqu'à la vente de l'entreprise ou de l'exploitation.

Le problème se pose différemment quand la production de l'exploitation repose essentiellement sur l'activité physique du propriétaire. Dans ce cas, les problèmes de gestion

¹³ *Littér.* [Une entité abstr. des domaines relig., moral, sc., esthétique, etc.] **Accommoder qqc. à.** L'adapter à, la mettre en correspondance avec quelque chose ou plus rarement avec quelqu'un. CNRTL.

sont directement liés à la réalisation de tâches productives. Le moindre déficit de force musculaire entraîne une baisse de rendement et de productivité, comme par exemple dans le milieu agricole. Arrêter de travailler est impensable dans ce milieu où le travail ne s'arrête jamais et où le patrimoine se transmet entre générations. Il faut alors trouver le juste équilibre entre la production et son coût. Les marges de manœuvre sont parfois étroites quand elles consistent à diminuer le cheptel (donc la capacité de production) pour diminuer la charge de travail, à s'équiper de matériel de manutention couteux pour réduire la charge physique ou encore solliciter la solidarité familiale de la génération précédente à la retraite et le voisinage pour baisser les charges salariales.

Même si les marges de manœuvre sont plus importantes dans des milieux indépendants, l'accommodation de l'organisation du travail a des limites, car l'évolution de la maladie n'est pas calquée sur la durée de la carrière. La perspective de la retraite permet de se motiver sur ces dernières années, à mettre en place une équipe capable de seconder et susceptible de continuer à gérer l'entreprise si le patron devait arrêter son activité. D'ailleurs, quand les limites de l'accommodation de l'organisation coïncident avec l'approche de l'âge de 60 ans, la retraite est évoquée avec la sérieuse option de vendre l'entreprise si une opportunité se présentait. En revanche si l'heure de la retraite n'a pas sonné et la succession n'est pas préparée, diminuer ou arrêter son activité professionnelle pour raison de santé est impossible. L'accommodation du travail à ses capacités est différemment vécue par les cadres d'une grande entreprise. Dans les situations rencontrées, certains préparent cet instant où il faut révéler la cause des difficultés. Dans le meilleur des cas la révélation permet d'envisager un poste que l'on a préparé ou négocié. Parfois la maîtrise de l'entreprise, l'innovation dans l'informatique ou les techniques de vente par internet ouvrent des marges de manœuvres et permettent de garder l'initiative en reconfigurant son poste.

En développant la vente en ligne

Marc est un acharné du travail, commercial dans une grande entreprise française, il réalisait 50000 kms par an sur la route, il travaillait 50h à 55h par semaine six jours sur sept. Sitôt le diagnostic posé, Marc est suivi régulièrement dans un centre de rééducation fonctionnel où il est encouragé à déclarer son invalidité. Six mois plus tard, il est déclaré travailleur handicapé. Fort d'une ancienneté dans l'entreprise, il jouit d'une certaine réputation : son activité professionnelle est reconnue, son secteur fait des envieux. Il maîtrise l'entreprise et l'ensemble des secteurs ce qui lui permet d'analyser son organisation, son développement et de créer une nouvelle activité.

Jusque-là chaque commercial avait un secteur géographique de vente et une partie de son activité de vente en ligne. Chacun vendait entre six et dix machines par mois. En développant la vente en ligne, Christian en vendait 20 à 25. Il se spécialise sur cette activité et démontre qu'un nouveau segment de vente est possible. Puis le patron réorganise l'activité de l'entreprise : « *Il m'a pris un soir à 16h, il m'a dit « à partir de demain matin t'arrêtes la route ! ».* Ouais, ouais, c'était un truc un peu bizarre. C'est parce qu'il était copain avec un vendeur et qu'il voulait

prendre... mon secteur, mon poste, qui fonctionnait très bien... Le poste a été créé, et on a embauché un vendeur en plus. » A ce moment la maladie est révélée plus largement dans l'entreprise : « Ça a surpris, parce que je faisais le travail comme les autres et les patrons ont été assez conciliants, pour l'instant. En fait je suis rentré de vacances au mois de septembre, ça allait à peu près mais j'avais du mal à remonter la pente... Au mois d'octobre j'étais crevé... donc (soutenu par le centre de rééducation) j'ai envoyé un courrier par le biais de mon médecin traitant à la sécu début novembre... j'ai été mis en invalidité début novembre... ils voulaient même me mettre en catégorie 2 et puis... Travailler à mi-temps... mais je suis en catégorie Un ! Et à 80%... Pour l'instant je vais voir hein... Je vais voir déjà avec le nouveau chef, avec la nouvelle organisation... Financièrement c'est une catastrophe... »

En général, le cadre est un expert reconnu dans son métier et compétitif, c'est l'efficacité de la technique, la gestion d'un projet ou les résultats financiers qui priment. Le cadre place ici son autorité sur la maîtrise des produits et des processus de production, l'efficacité des relations clients-fournisseurs, sa crédibilité auprès de la direction. Le jour où ces compétences sont remises en causes, la question de l'autorité se pose très vite. Si le cadre ne se voit pas posséder le charisme d'un leader, le doute de ses collaborateurs et la perte de confiance de sa direction ne lui permettent plus d'occuper son poste. Ne pas anticiper ni maîtriser son avenir professionnel au sein de l'entreprise c'est risquer de se retrouver « au placard » dans un milieu où les possibilités d'être reclassé restent incertaines. Nous touchons, ici encore, les limites de l'accommodation, un autre poste où une reconversion engage alors un autre processus d'adaptation. Le passage entre les aménagements du travail, le basculement vers un nouveau poste, voire une complète réorientation professionnelle est toujours délicat et difficile.

Une reconversion

Après être arrivé aux limites de différentes tactiques permettant garder la face au sein du directoire, Quentin finit par dire ses difficultés et révéler sa maladie à son supérieur qui lui répond : « ben écoute ce que je peux te proposer, on va essayer de te trouver un autre poste dans la boîte, où en tout cas il faudra pas que tu fasses du management parce que... parce que le management, t'en viens à perdre un peu ta crédibilité » Quentin commente : « Parce que où je travaillais avant, en fait, j'étais vraiment reconnu pour mes compétences, donc j'avais pas besoin de faire un gros effort pour m'imposer..... je pense que même avec la maladie, si j'avais un autre tempérament, je pense que j'aurais pu encore faire illusion pendant quelques années et heu... mais donc, c'est pas dans mon tempérament de m'imposer quand je maîtrise pas bien les choses, quoi... (la maîtrise du produit) et du process, ouais, c'est exactement ça, ouais, j'ai pas le ... charisme... J'ai pas le charisme pour prendre... enfin voilà en entretien on fait illusion un peu là-dessus, mais j'ai pas le charisme pour aller m'imposer auprès des gens... » Les relations créées durant les années antérieures, les solidarités du directoire permettent des ouvertures à l'initiative de la direction : « ben écoute on... il y a plusieurs solutions, on peut essayer de te trouver un autre poste, voilà ou alors on peut te proposer une rupture conventionnelle (silence) mais voilà en tout cas je veux vraiment que ça se passe bien, enfin j'ai pas envie de... » A partir de cette proposition Quentin commence un travail réflexif : « Et donc du coup ça m'a amené un peu heu... à réfléchir à ce que je voulais faire. Et puis donc moi qu'est-ce que je voulais faire quand j'étais plus jeune ? Je voulais être professeur (rires).... peut-être instit ou professeur de maths par exemple, et quand j'avais dit ça à l'âge de quinze seize ans, mes parents (père

ingénieur) avaient dit ben non on aimerait bien que tu vises un peu plus haut que ça, quoi, c'est pour ça que je suis parti dans ces études et que j'ai fait ce métier-là ».

Ce processus de reconversion entamé par Quentin est loin d'être finalisé, mais il montre bien la volonté de continuer à maîtriser son parcours professionnel et d'en trouver la cohérence avec sa trajectoire personnelle et les autres secteurs de sa vie puisque ce début de travail ne se fera pas sans prendre en compte le couple et l'avenir familial.

L'adaptation à un nouveau poste se profile, mais l'accommodation du milieu de travail n'est jamais pour autant très éloignée, les ajustements et les aménagements continuent sans cesse.

➤ Adapter¹⁴ un nouveau poste : l'autre travail

Envisager un autre poste dans l'entreprise ne peut se faire sans l'accord du médecin du travail et du patron ou du directeur des ressources humaines. Parfois des structures comme la MDPH sont sollicitées. Ces dispositifs permettent à cet ouvrier d'occuper un poste adapté lui permettant de trouver sa place dans une chaîne de production semi-automatisée qui lui permet de ne plus manipuler les charges lourdes et d'ajuster la vitesse à sa mesure. Une fois adapté à ce nouveau poste, il accommodera, en toute discrétion avec ses collègues, certaines règles qui lui semblent trop contraignantes dans son périmètre de travail. La stabilité est toute relative car une incertitude pèse sur la durée d'occupation de ce poste, s'il perd la cadence il sait que le patron ne le gardera pas. Cet autre employé de la fonction publique qui occupe un nouveau poste réputé plus adapté à son handicap découvre des tâches difficiles à réaliser, le poste proposé n'est pas parfaitement conforme à ses capacités, il accommodera son organisation en réalisant des heures supplémentaires pour répondre à la demande des clients et des collègues. L'un et l'autre auront à cœur à la fois de se former et de s'adapter à une nouvelle organisation et au matériel tout en accommodant en même temps le poste pour accomplir sa mission et être reconnus, en particulier par les collègues de travail. Dans certaines entreprises, les possibilités sont limitées et les postes accordés se transforment en reconversions quasi imposées et difficilement acceptable pour ceux qui sont très attachés à leur métier. Ainsi, le travail administratif est considéré comme un déclassement qui restera, pour cette infirmière, la seule alternative à l'arrêt complet de travail.

La réorientation professionnelle en revanche se pense aussi, en dehors de l'entreprise. Chez certaines femmes rencontrées durant l'étude, le travail domestique ou la reconversion dans le service à la personne devient une possibilité de réaliser un nouveau métier compatible avec le rythme de vie familiale et les capacités physiques. Le cas typique est la garde d'enfants à

¹⁴ L'adaptation équivaut à une économie d'efforts qui, une fois réalisée, assure à chaque être, à moins de frais, l'accomplissement paisible et régulier de ses fonctions. P. Vidal de La Blache, *Principes de géographie humaine*, 1921, p. 106-107. CNRTL.

domicile. Après une formation courte et accessible, elle permet de concilier une activité professionnelle souple assurant la rentrée d'un salaire et une présence à la maison auprès de ses propres enfants.

Faire une formation au cas où...

Sarah 36 ans diagnostiqué en 2009 à 31 ans : « (après un licenciement économique) je me suis dit, je vais faire une formation d'assistante maternelle au cas où. Je me suis dit comme j'aime bien les enfants, je vais faire ça. Si jamais, je ne trouve pas de boulot, j'aurais toujours cette échappatoire. Et du coup... (après la grossesse) je ne suis pas retournée en secrétariat. Je me suis dit, « bon, je vais essayer, on verra bien ». Et c'est comme ça que je suis rentrée en tant qu'assistante maternelle et je savais que les filles (ses enfants) avaient beaucoup besoin de moi... donc je me suis dit « il faut que je sois aussi à un métier où je peux les accompagner ». Enfin, je les gardais le matin, elles rentraient manger le midi et je les avais le soir. Et j'avais mes mercredis pour les emmener... c'est aussi pour être présente. Ça leur a évité d'avoir une nourrice, donc voilà... »

Chercher un nouveau métier indépendant, c'est tout l'enjeu de trouver un travail permettant d'avantage d'autonomie et de souplesse compatibles également avec son environnement extra professionnel. Ici, la personne échappe à la médecine du travail au sein de l'entreprise, elle reste juge de ses capacités conciliables avec un nouvel emploi, elle garde la liberté de s'engager à conduire un véhicule, par exemple, comme cet homme nouvellement reconverti en conducteur de taxi malgré les doutes et le scepticisme des médecins. Le travail de nuit est aussi une activité envisagée car elle permet non seulement une activité professionnelle mais aussi de s'occuper des enfants le matin au réveil et le soir au coucher et de dormir tout le reste de la journée. C'est également une solution qui permet d'occuper un emploi à temps partiel, mieux rémunéré la nuit que le jour, avec peu de journées de travail dans la semaine.

Enfin, quand le marché de l'emploi ne permet pas ces réorientations libres, c'est au sein des structures du handicap que se formalise l'emploi dans les milieux protégés (ESAT). Là, souvent les mêmes mécanismes se reproduisent car, comme la maladie est évolutive, et les exigences de performance, même moindres, existent, il y aura donc toujours un moment où l'exclusion devient inévitable.

Il existe donc une différence importante entre l'autoévaluation subjective des capacités de travail en situations réelles et les représentations (des médecins, des employeurs) des capacités théoriques (des salariés) à partir des connaissances (ou méconnaissances) générales de la maladie et du poste de travail. Les actions d'adaptabilité, de continuité ou de rupture au travail se jouent dans l'interaction de ces deux manières de concevoir l'activité professionnelle, l'une portant sur des compétences issues de l'expérience d'adaptations multiples depuis l'enfance et l'autre, sur une connaissance plus théorique de la maladie et des

processus de production. Sur une durée plus ou moins longue, c'est toujours d'une manière très pragmatique en fonction des rapports de force, de la maîtrise des environnements, des marges de manœuvre et d'autonomie, que se réalisent les choix privilégiant l'une ou l'autre vision ayant pour conséquences des orientations professionnelles imposées, négociées ou autonomes.

Conclusion de la troisième partie

Très rapidement, nous avons dû revoir notre problématique initiale afin de reformuler des hypothèses plus cohérentes avec nos premiers résultats. En effet, nous avons formulé l'hypothèse que les personnes atteintes de la DM1 s'adaptent à leur maladie et nous avons le projet d'étudier ce processus d'adaptation au quotidien. Nous nous appuyons en particulier sur le modèle de développement humain et processus de production du handicap, proposé par Fougeyrollas. Pourtant, nos résultats ne concordaient pas avec cette approche : les personnes rencontrées ne s'adaptent pas à leur maladie, pour deux raisons. La première a été développée dans la partie précédente : la maladie de Steinert n'est pas un événement qui « arrive » à un moment donné pour nécessiter une adaptation. La deuxième raison réside dans l'ambiguïté de l'objet de l'adaptation : Est-ce la personne ? Son environnement ? Sa maladie ? Pourquoi ne pas inverser la proposition : comment les personnes adaptent-elles leur environnement à ce qu'elles sont/deviennent ? Car ce n'est pas s'adapter à la maladie que de choisir une maison de plain-pied alors que l'on a du mal à marcher, c'est adapter sa maison à ses propres capacités afin de conserver un maximum d'autonomie et donc de rester autant que possible ce que l'on est.

La comparaison des situations professionnelles, familiales, sportives ou militantes etc. rencontrées, montre à quel point le milieu d'origine et les conditions d'existences influencent la réalisation de ces différentes formes d'adaptation. La possibilité de conserver sa (ou au moins une) place dans ces champs de la vie sociale le plus longtemps possible dépend autant des capacités physiques et cognitives à accomplir les tâches demandées, que du niveau d'exigence morale ou de performance du milieu, de la capacité à maîtriser les codes ou manipuler les règles, des ressources externes et des réseaux de connaissances disponibles... Il se joue là des formes de passage du « normal » au « malade » dépendantes des dispositions physiologiques et sociales que chacun est en mesure de déployer dans chacun de ces espaces sociaux.

Le modèle de Fougeyrollas aborde en partie ces variables pour décrire les « facteurs personnels » qui interagissent sans cesse dans le temps avec les « facteurs

environnementaux » et qui influencent les activités courantes et les rôles sociaux rassemblées dans une seule catégorie intitulée « habitudes de vie ». Sans doute pourrions-nous discuter de cet assemblage. Mais ce n'est peut-être pas là l'essentiel ici. Même si l'on peut analyser les situations rencontrées à l'aide de ce modèle, il semble se dégager deux points aveugles.

Le premier porte sur l'absence de représentation de l'équilibre qui se joue entre les différents rôles sociaux qu'occupe la personne. Ces derniers ne peuvent être représentés de façon isolée, ils évoluent dans le temps et interagissent entre eux. Nous avons été témoin de diminutions de l'activité professionnelle au profit d'un investissement dans la vie de famille et de quartier. Ce déplacement s'accompagnait de changements de rôles dans tous les domaines de la vie et d'ajustement avec les autres membres de la famille, le voisinage, les anciens collègues etc. Ainsi, il peut y avoir une compensation des pertes identitaires professionnelles par un renforcement d'autres rôles sociaux. Mais il peut aussi y avoir une succession de pertes en un temps trop court pour réinvestir d'autres secteurs de sa vie : la perte d'emploi, un divorce et l'isolement qu'il entraîne, la réduction du périmètre de vie à la maison peuvent se cumuler et renforcer l'isolement et la vulnérabilité.

C'est pas que je me laissais dépérir, mais...

Boris, 42 ans, a toujours été ouvrier en intérim depuis le début de son activité professionnelle il y a 20 ans. Face aux exigences de rentabilité de son patron, son dernier contrat n'est pas renouvelé. La recherche d'emploi est aujourd'hui compliquée par ses capacités physiques et les déplacements difficiles. La situation de l'emploi dans le secteur n'est pas favorable et le chômage dure. Pendant ces quelques mois, la relation de couple se dégrade. La fatigue l'oblige à rester le soir dans son canapé quand son épouse éprouve le besoin de sortir et faire la fête « *c'est ce que ma femme elle me reprochait que je dormais souvent quoi* ». La vie commune se fragilise jusqu'à la rupture, bousculant en même temps les relations amicales qui se distendent dans un contexte de conflit matrimonial. La tenue de la maison est de plus en plus difficile « ... *Et la maison a été classée insalubre quand on était (inaudible) par encombrement, c'est vrai que moi au bout d'un moment, faire le ménage le soir je ne pouvais pas...* » et la vie de Boris se concentre sur ce périmètre intérieur restreint. La fatigue et la faiblesse musculaire renforce l'isolement au point que tout paraît insurmontable, la vie se rétracte par ce double phénomène : les contacts avec l'extérieur diminuent et le monde extérieur ne s'intéresse plus à cette vie restreinte au périmètre de la maison. Boris se retrouve sans ressource, il reproche à sa femme de profiter de sa vulnérabilité pour vider le compte. Les huissiers exigent le remboursement des mensualités de la maison qui dans un état d'insalubrité ne peut être vendue. Petit à petit, le manque d'approvisionnement ne permet plus à Boris de se nourrir correctement, les moyens ne lui permettent plus de communiquer : plus le carburant dans la voiture, ni d'accès à internet et ni de carte de téléphone. « *Mais je ne pouvais plus bouger disons que, c'est pas que je me laissais dépérir mais c'est vraiment que je ne pouvais plus bouger et je ne pouvais plus donner de nouvelles ni rien du tout...* »

Mais parce que au moment où elle (son épouse) est partie vous étiez tellement déprimé que vous vous êtes... ?

Non, non j'étais très bien, mais c'est je n'avais pas d'sou du tout du tout du tout... » La fatigue le pousse au lit à regarder passivement la tv et attendre que le temps passe, que quelqu'un se manifeste... ce sont les parents de Boris qui, inquiets de ne plus avoir de nouvelles, vont alerter in extremis les secours et permettre une hospitalisation salutaire. A son retour de l'hôpital, la maison est vide, il se retrouve sans meuble ni matériel électroménager.

Ces ruptures successives peuvent devenir dramatiques au point de menacer l'équilibre de la vie entière, voire d'engager un processus mortifère. Nous pourrions utiliser cette métaphore : plus l'occupation des rôles sociaux est large, diversifiée et repose sur de solides statuts, plus le centre de gravité et le polygone de sustentation assurent l'équilibre. En revanche, si les activités s'affaiblissent, les rôles se fragilisent et les statuts disparaissent, l'équilibre peut se rompre entraînant une chute fatale. Il semble donc que l'on pourrait considérer plus explicitement les liens entre les rôles sociaux et les environnements dans un ensemble d'espaces sociaux, pensé sous une forme plus dynamique, dans la recherche d'un fragile équilibre.

Le deuxième point aveugle qui est lié au premier, porte sur l'absence de visibilité des ruptures au profit de nouveaux espaces sociaux jusqu'alors inconnus. Lorsque les équilibres sont trop précaires, nous avons observé des personnes atteintes de la DM1 découvrir et s'inscrire dans un nouveau monde (jusque-là inconnu ou méconnu) qui leur est proposé, celui du handicap. Nous avons observé comment ces personnes se positionnent et réinvestissent ce nouvel espace social avec de nouvelles normes, de nouvelles règles sociales, de nouvelles valeurs, de nouveaux codes, de nouveaux réseaux, etc. Ces passages d'un état à un autre connaissent de très fortes variations, aussi bien temporelles que qualitatives. Certains basculent d'un coup, sans aucune préparation et souvent en pleine disqualification sociale. D'autres mobilisent des capitaux sociaux, familiaux, relationnels etc. leur permettant de procéder par étapes successives et évitant les pertes ou les ruptures brutales. Là encore les dispositions sociales ne sont pas étrangères à la faculté des uns et des autres à rebondir dans de nouveaux territoires ou les refuser.

4 Accompagner les malades de Steinert

L'accompagnement des personnes atteintes de la maladie de Steinert n'est pas une évidence, et les problèmes inhérents à cet accompagnement ne peuvent être résolus sur des questions théoriques ou de principe. Il s'agit en effet essentiellement d'un rapport d'interactions entre des individus inscrits dans des représentations et des pratiques différentes et parfois même opposées. Pour bien montrer cet effet d'interactions, nous partirons de la théorie de la maladie et de ses variantes pour décrire une pratique fortement inspirée de cette théorie. Dans un second temps, nous montrerons comment chaque soignant, à partir de son propre objet du travail, « devient » un soignant de « malades de Steinert » dans la mesure où il fait entrer, à partir de son propre métier, les particularités de cette maladie. Enfin, nous mettrons en relation ces analyses avec celles réalisées auprès des patients, et qui éclairent ce qui se passe concrètement, lors des interactions de soin. Celles-ci sont dites problématiques depuis que la maladie a été décrite, mais comment ces problèmes se manifestent-ils concrètement ?

4.1 La maladie de Steinert de la théorie aux pratiques

En présentant la maladie de Steinert comme un processus qui varie selon chaque personne en fonction de son mode de vie, de ses dispositions, de ses projets, de son environnement social et familial, nous nous sommes éloignés d'une représentation de la maladie désincarnée et neutre, telle qu'elle apparaît dans la littérature scientifique. L'approche sociologique de la maladie consiste à l'inscrire dans l'ensemble des rapports sociaux qui implique ses acteurs, en dehors desquels elle n'existe pas. Les acteurs de la maladie ne sont pas que les malades, il faut y ajouter les intervenants, médicaux, paramédicaux et sociaux, mais aussi les scientifiques, dont la capacité d'identification peut être décisive dans le processus de classification de la maladie, ou les producteurs de traitements. Tous ces acteurs contribuent à faire exister une « maladie » dans un contexte historique, économique et politique donné.

Concernant la maladie de Steinert, il n'est pas anodin de rapporter l'histoire des patients à l'évolution des connaissances et des prises en charge. La description de la maladie elle-même en tant que syndrome indépendant par Hans Steinert en 1909 a contribué à faire exister cette maladie comme une entité présentant ses propres caractéristiques. Cependant, la découverte du gène responsable en 1992, si elle ne change pas réellement la description clinique de la maladie, modifie la façon dont elle est présentée. Demain, s'il devient possible, au moins partiellement, d'intervenir sur l'action de ce gène pour combattre son effet délétère sur les muscles, cette maladie ne se dira sans doute plus de la même manière car les interactions de soin seront modifiées.

La maladie de Steinert présente en outre cette caractéristique particulière d'être à la fois systémique et variable. Cela est décisif pour les patients et nous avons vu que la maladie s'invite selon divers modes dans la vie des personnes atteintes, selon qu'il s'agit de femmes ou d'hommes, de personnes plus ou moins âgées, avec ou non une famille, exerçant une activité professionnelle particulière etc. On n'« est » pas malade de Steinert, on le devient, la plupart du temps, du moins dans les formes dites « adultes ». Pour les soignants, nous pourrions dire la même chose, car il n'existe pas une spécialité médicale consacrée à la DM1. Les patients sont confiés aux neurologues parce que la maladie est décrite aujourd'hui comme une maladie neuromusculaire, mais elle est aussi susceptible d'atteindre, selon des mécanismes différents, d'autres organes et fonctions du corps. Nous rendrons donc compte dans un premier temps de la façon dont la maladie de Steinert se décline à travers une organisation des pratiques directement issue de la théorie. Dans un second temps, nous étudierons les divers chemins par lesquels la maladie de Steinert devient l'objet d'un travail soignant. En mettant en regard ces résultats avec ceux des deux premières parties, nous nous intéresserons enfin à l'interaction qui se joue lors des consultations, mettant en scène la « maladie des malades » face à la « maladie des médecins.

4.1.1 Devenir soignant de Steinert

Si l'on prend en compte la façon dont chaque professionnel élabore sans cesse les objets de son travail, ceux-ci sont constamment redéfinis en fonction des situations rencontrées. Les soignants ne sont pas formés uniquement dans des universités ou des écoles, ils sont aussi formés au quotidien par le contact avec les patients, dans un contexte de renégociation quotidienne de leurs rôles et de leurs fonctions. Le cadre de la maladie de Steinert n'échappe pas à ces redéfinitions, d'autant plus qu'il s'agit d'un cadre relativement mouvant, sensible aux évolutions tant soignantes que scientifiques.

➤ **La maladie de Steinert : une définition théorique marquée par la diversité**

« *Myotonic dystrophy, [...] is a disorder that is highly distinctive in many of its features, yet difficult to define or classify satisfactorily.*¹⁵ » On ne saurait mieux dire que Peter S. Harper, en introduction de son ouvrage *Myotonic Dystrophy* paru en 1979, la complexité de cette maladie, si typique et si variable à la fois. Il serait vain de prétendre que les choses sont plus simples en 2017, si l'on en croit la documentation accessible via les sites internet. Une étude

¹⁵ « La dystrophie myotonique, [...] est un trouble très spécifique par beaucoup de ses caractéristiques, mais pourtant difficile à définir ou classer d'une manière satisfaisante ».

comparative de ces sources d'information¹⁶ — certaines visant prioritairement les soignants et d'autres les patients — témoigne de la grande diversité des façons de définir la DM1. Nous avons tenté de varier ces sources tout en retenant les plus centrales, car nombre de sites de santé reprennent des informations puisées dans d'autres sites. Par ailleurs, l'inclusion de sources non françaises nous a permis de prendre la mesure de la dimension culturelle et sociétale des formes de présentation de la maladie.

Tout d'abord, il y a plusieurs façons différentes de nommer la maladie de Steinert. Nous avons pu en compter neuf : maladie de Steinert, dystrophie myotonique de type 1, DM1, dystrophia myotonica, myotonia dystrophica, atrophia mytonica, syndrome de Curschmann-Batten-Steinert, myopathie de Steinert, dystrophie musculaire myotonique. Cette diversité reflète à elle seule l'étendue des approches de cette « maladie », qui est parfois donc aussi un « syndrome », définie par son découvreur (Steinert) ou par le signe privilégié : tantôt la dystrophie, tantôt la myotonie ou l'atrophie. Cette dénomination qui se réfère d'abord à un symptôme musculaire, la classe d'emblée au registre des myopathies, définition évidemment restrictive au regard de son caractère systémique. Notons que parfois, les sources proposent deux appellations différentes, deux d'entre elles en déclinent plusieurs, pour éviter les confusions. Cette polysémie n'est pas anecdotique : les personnes concernées sont attentives à la diversité des dénominations et un changement infime dans celle-ci peut entraîner des confusions.

Cette diversité est corrélée aux premières définitions de la maladie, qui lui donnent sa qualification. Définie comme une « dystrophie myotonique » dans la quasi totalité des cas, on relève quatre façons différentes de la caractériser en première intention : par la spécificité myotonique, décrite plus précisément ; par sa prévalence (la plus fréquente des maladies neuromusculaires...) ; par son caractère génétique/héréditaire ; par son caractère systémique. Toutes ces informations sont « vraies », il ne s'agit donc pas là de les discuter, mais de montrer que les choix de présentation de cette maladie offre des objets susceptibles de s'adapter à des pratiques et des configurations de soins différentes.

L'analyse plus détaillée de ces formes montre qu'elles varient, non pas en fonction de la maladie elle-même, mais de l'usage supposé de l'information délivrée, guidant l'intervention. On repère alors plusieurs logiques descriptives, non exclusives systématiquement les unes des

¹⁶ Les principales sources étudiées sont : Orphanet, AFM, le portail d'information sur la maladie de Steinert, la plaquette éditée par les CHU de Nantes et Angers à l'attention des médecins généralistes, pour les sources françaises, mais aussi la traduction française de « The Facts », sous la direction de Peter S. Harper, à destination des patients et de leur famille et la version française du Guide Pratique édité par la Myotonic Dystrophy Fondation (<http://www.myotonic.org/>) dans ses deux volets à l'attention des patients ou à l'attention des professionnels de santé, pour des sources internationales.

autres, structurant cette connaissance et contribuant ainsi, de fait, à l'élaboration d'un objet du travail soignant.

➤ **La théorie de la maladie**

La définition théorique de la maladie se présente selon une logique d'exposition liée à la façon dont la science la définit *hic et nunc*¹⁷. Il s'agit d'une conceptualisation de la maladie, autrement dit du modèle à partir duquel elle est médicalement pensée. Cette définition théorique est dominante dans la mesure où elle s'appuie sur une légitimité savante.

Par exemple, sur le portail Orphanet, la première définition de la maladie est celle-ci : « La dystrophie myotonique de Steinert ou myotonie de Steinert ou encore maladie de Steinert est une affection génétique et héréditaire qui atteint principalement les muscles, entraînant une difficulté au relâchement après la contraction (myotonie) et un affaiblissement musculaire progressif avec diminution du volume musculaire (atrophie) ». Cette définition fait passer au premier plan l'affection « génétique et héréditaire » et au second plan l'affection musculaire, selon un schéma qui est celui de la cause vers l'effet : la cause est génétique et l'effet musculaire.

La maladie de Steinert peut en outre être classée dans plusieurs ensembles de maladies : les maladies génétiques, mais aussi les maladies neuromusculaires et, plus généralement, les myopathies. Cette classification reste la seule possible pour la retrouver à partir des dictionnaires médicaux les plus classiques¹⁸. Mais il s'agit aussi d'une maladie dite systémique et surtout, chronique et évolutive. Le repère classificatoire ici n'est pas anodin dans un contexte d'hyperspécialisation médicale. On pourrait alors s'interroger sur le glissement des classifications, dans la mesure où l'identification de cette maladie au registre des maladies génétiques ou des maladies chroniques permet d'éviter la restriction sémiologique que représente sa définition comme myopathie.

➤ **Les symptômes de la maladie**

La définition fonctionnelle, adaptée à l'action soignante et organisée essentiellement autour de ce qui « fait symptôme » dans la maladie, devient ce qui peut/doit contribuer à son diagnostic, mais aussi à son traitement spécifique. Il s'agit donc de la façon de « voir » la maladie.

¹⁷ Et donc relatif à un contexte (de lieu et de temps) donné.

¹⁸ Dans la classification internationale (CIM 10) nous retrouvons la maladie de Steinert dans le chapitre VI [Maladie du système nerveux/ G71: affections musculaires primitives/ G71.1 Affections myotoniques] et non dans le chapitre XVII [malformation congénitales et anomalies génétiques (trisomies, monosomies...)] (18).

Les symptômes de la maladie sont classés à partir de la nosographie médicale. Ainsi, la maladie de Steinert est aujourd'hui d'abord une maladie « neuromusculaire » et donc les symptômes premiers décrits seront ceux du muscle. La dénomination (dystrophie myotonique) organise la pensée de ces symptômes et conduit à les faire apparaître en priorité. Les autres symptômes sont plus aléatoires. Certaines définitions les décrivent peu, d'autres entrent dans le détail, listant les différents organes et les différentes fonctions. Certains symptômes apparaissent plus volontiers dans la littérature étrangère (en particulier ceux liés aux dysfonctions sexuelles et reproductives) que dans la littérature française. La place faite aux douleurs est très inégale, elle est plus importante lorsque les patients participent à la description de la maladie. Le caractère systémique de la maladie, quasiment toujours mentionné mais rarement explicité, est illustré par une compilation d'organes et de fonctions touchées, mais il reste difficile de comprendre en quoi cet ensemble fait « système » et à quoi se réfère cette définition. Il faut reconnaître que la notion de « maladie systémique » entretient le flou, puisqu'elle concerne parfois des maladies inflammatoires, d'autres fois des maladies auto-immunes etc. Ici, il devient difficile de savoir ce dont il s'agit.

➤ **La représentation de l'expérience de la maladie**

Cette approche de la maladie part, ou cherche à partir, de ses manifestations vécues et ressenties, telles qu'elles se présentent pour le malade. C'est la façon de vivre la maladie.

Dans les textes, cette expérience est relatée sous la forme, le plus souvent, d'une transposition des symptômes, et en lien avec la théorie. De ce point de vue, cette approche expérientielle est assez différente, tant du point de vue chronologique que du point de vue sémiologique, des récits que nous avons recueillis auprès des patients eux-mêmes. On voit à quel point la théorie de la maladie structure le regard médicalisé, même si ces approches témoignent d'une réelle volonté de se placer au plus près des patients. Mais la transposition se réalise en fait sur le mode de la traduction symptomatique en conservant *a minima* le support théorique sur lequel se fonde la maladie elle-même en tant qu'ensemble de manifestations cohérentes¹⁹.

4.1.2 La pratique de la théorie : le schéma de l'intervention médicalisée

L'espace dessiné par les intervenants professionnels de santé autour de la « prise en charge » de la maladie de Steinert témoigne de la hiérarchie des prises en compte et des principes de coordination mis en œuvre dans le cadre d'une consultation multidisciplinaire. Nous allons

¹⁹ Par exemple, la myotonie est décrite comme une difficulté à relâcher les muscles, voire par une lenteur à ouvrir le poing, ce qui reste toujours lié aux signes repérés lors d'un examen clinique et moins liés aux problèmes que pourraient décrire une personne dans sa vie quotidienne.

tenter de le décrire à partir du centre, afin de décliner les différentes formes d'interventions susceptibles d'améliorer la vie des personnes atteintes de DM1.

Au centre de cet espace se trouve le neurologue. C'est lui qui « détient » la maladie puisqu'elle relève de sa discipline. Cela ne signifie pas qu'il dispose de l'ensemble des compétences nécessaires à sa prise en charge, mais celle-ci étant d'abord identifiée comme une maladie neuromusculaire, il en hérite, de ce fait, de la (prise en) charge. Conformément aux définitions de la maladie, dont nous avons vu qu'elles avaient tendance aujourd'hui à mettre en avant sa cause, la génétique est largement convoquée dans sa prise en charge. Elle l'est de façon décisive dans le diagnostic, car il semble bien qu'il n'y ait pas aujourd'hui de neurologues qui se risqueraient à annoncer un diagnostic sans avoir établi la « preuve » génétique. Mais la génétique est aussi présente sur le terrain des conseils et sur celui de la recherche. Selon les situations, le généticien est ou non impliqué dans les consultations multidisciplinaires, mais sa présence aux côtés du neurologue dans la première consultation dédiée aux malades de Steinert que nous avons observée, le place au centre du dispositif.

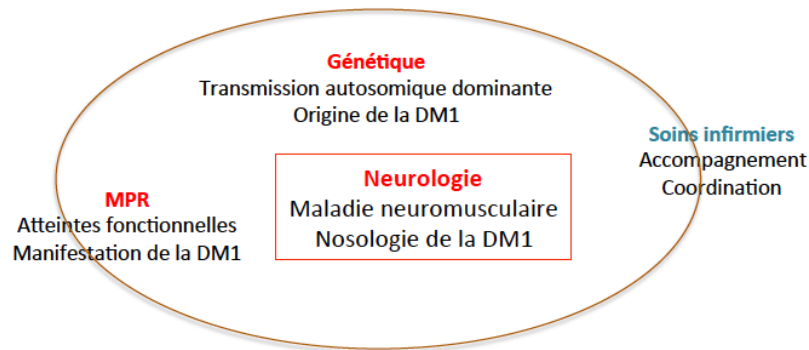
Génétique
Transmission autosomique dominante
Origine de la DM1

Neurologie
Maladie neuromusculaire
Nosologie de la DM1

Si le généticien n'est pas présent dans la deuxième CMD observée, c'est le médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR) qui consulte avec le neurologue. Dans les deux cas, ce dernier n'est pas seul et il n'est pas non plus accompagné d'un spécialiste d'organe mais d'un spécialiste de système. Alors que le généticien s'occupe de l'origine de la maladie, le MPR s'intéresse à ses manifestations, sur le plan essentiellement fonctionnel. Dans ce premier noyau central d'approche de la maladie de Steinert et tissant les coopérations étroites, se résume l'essentiel de ce qui définit médicalement la maladie : la cause, le domaine, les effets.

À la frontière de ce premier noyau, on voit apparaître les infirmières, dont les fonctions sont diverses selon les organisations, mais aussi les moments. Coordinatrices des parcours de soin, techniciennes, accompagnatrices des patients, spécialistes de l'éducation thérapeutique, intermédiaires entre les professionnels, elles occupent des fonctions clé sur lesquelles nous reviendrons plus loin. Celles-ci, dans les situations que nous avons rencontrées, ne sont pas spécifiques à la maladie de Steinert, mais relèvent plutôt de l'organisation de la prise en

charge des maladies neuromusculaires dans les centres de référence d'une part, et des conditions de création, de définition et de pérennisation de leurs postes d'autre part.



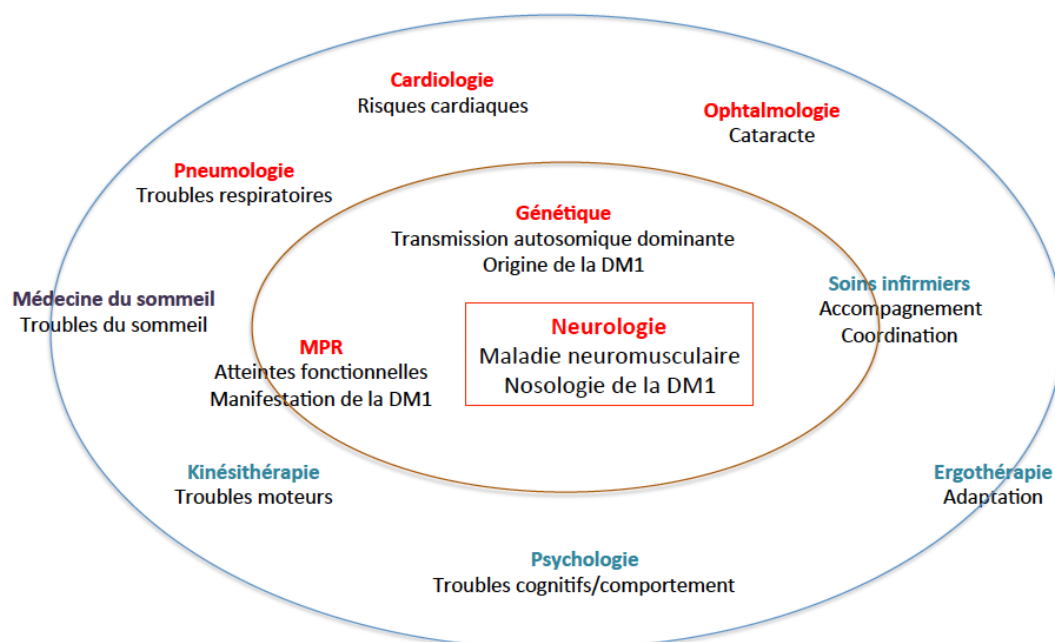
Gravitent autour de ce premier cercle un deuxième ensemble de professionnels impliqués dans les consultations multidisciplinaires de façon plus ou moins systématique. On peut ainsi repérer ceux que nous avons appelé les « incontournables » puisqu'ils se retrouvent systématiquement présents, de façon plus ou moins directe, et les « optionnels » selon les choix réalisés dans les structures.

Chez les médecins, les « incontournables » sont les cardiologues, les pneumologues et les ophtalmologues. Ces derniers ne sont pas directement associés à la CMD mais ils sont systématiquement proposés et présents dans l'hôpital. Les cardiologues et les pneumologues font en revanche partie du parcours quasi systématique de la CMD, sauf circonstances particulières²⁰. Ces deux spécialités représentent les risques vitaux principaux de la maladie : la mort subite et l'insuffisance respiratoire. Étayées par des mesures systématiques, qu'il s'agisse d'électrocardiogramme, d'échographie cardiaque ou d'exploration du faisceau de His en cardiologie ou d'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) ou de radiographie pulmonaire en pneumologie, ces disciplines sont fortement équipées d'un point de vue technique et proposent des protocoles de prévention et/ou de correction. Dans ces disciplines, la frontière entre les traitements curatifs et les traitements préventifs n'est jamais très stable, dans la mesure où l'appareillage est de plus en plus souvent proposé en amont des signes morbides, et précède souvent la plainte du patient.

Du côté des professions non médicales, les deux disciplines toujours présentes sont la kinésithérapie et la psychologie. La première s'inscrit dans un programme d'élaboration de soins pratiqués en général en ambulatoire et la seconde intervient selon des modes différents selon les services, mais toujours en combinant le systématique (la proposition et le premier contact) et le facultatif (sur démarche volontaire).

²⁰ Par exemple un suivi récent cardiologique par exemple.

Non systématiquement intégrées aux CMD, on trouve sur un mode « facultatif », la médecine du sommeil et l'ergothérapie, plutôt proposées dans les consultations centrées sur l'adaptation fonctionnelle de personnes lourdement handicapées. Ce deuxième cercle d'intervention trace les limites de ce que l'on pourrait considérer comme une combinaison de base de surveillance médicale et de propositions de soins.



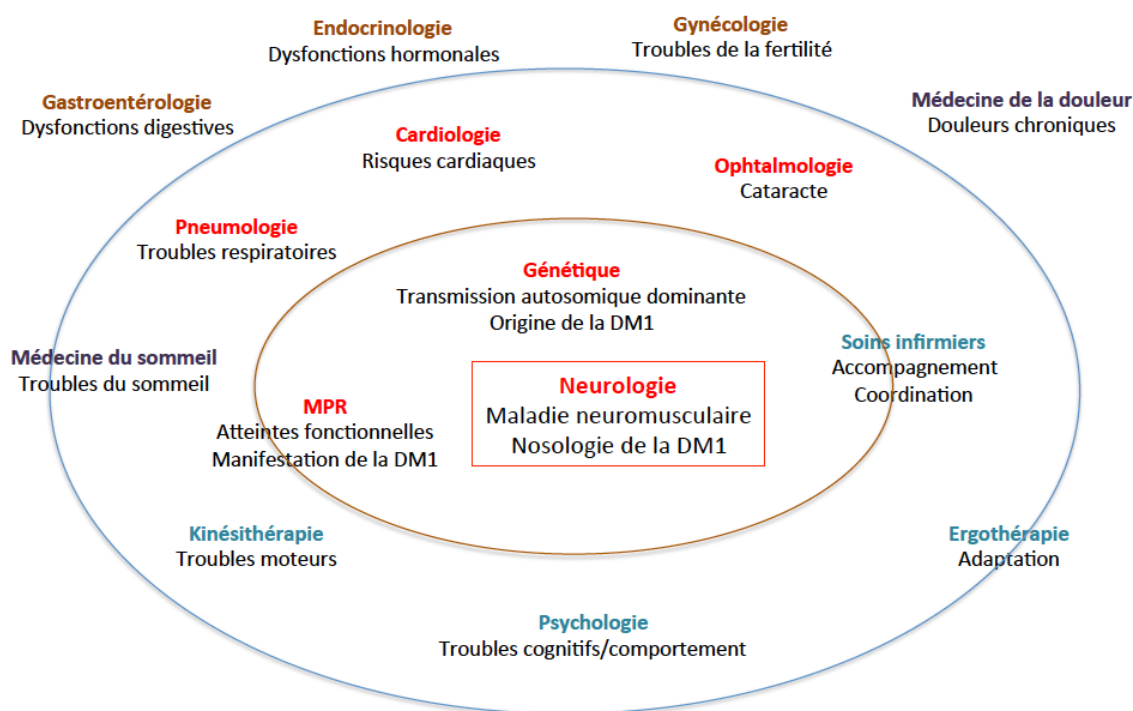
Ce schéma montre l'implication, à des niveaux différents, de professionnels de santé qui sont, d'une façon ou d'une autre, et dans le meilleur des cas dans le cadre d'un espace-temps dédié, mis en relation les uns avec les autres. Ils contribuent, chacun de sa place, à faire exister, en pratiques, la maladie de Steinert, mais à partir de son schéma théorique.

En revanche certaines spécialités, pourtant mobilisables à partir de la sémiologie de cette maladie, n'apparaissent pas dans ce cercle. Il s'agit essentiellement de trois spécialités « plus une²¹ » : la gastroentérologie, pour les dysfonctions digestives, l'endocrinologie, pour les dysfonctions hormonales et la gynécologie pour les troubles de la fertilité, auxquelles il faut associer la médecine de la douleur, pour les douleurs chroniques et récidivantes. Bien que correspondant à des troubles largement renseignés et très courants dans cette maladie, ces spécialités ne sont pas intégrées au schéma de sa prise en charge, ce qui les relègue de fait, en cours de consultation comme dans les solutions proposées à l'occasion d'une plainte chez un patient, à un autre espace-temps. Non systématiques, elles se placent par rapport aux autres à un rang subalterne.

²¹ Car c'est une « médecine » qui n'est pas une « spécialité »...

Cette position interroge la notion « d'intérêt » dans la présence de ces différents spécialistes. Ici, l'intérêt qui prime est l'intérêt vital, c'est lui qui dicte la structuration de base de la CMD, les autres champs impliqués deviennent « facultatifs ». La sortie de ces spécialités du cercle de la coordination rend compte de la logique de celle-ci, qui ne se distingue pas fondamentalement d'une logique curative. En effet, elle est centrée sur l'évitement d'une mort prématurée du patient et l'amélioration de ses fonctions vitales. De ce fait, les fonctions correspondant aux spécialités « subalternes » sont évaluées plus ou moins précisément²², mais pas nécessairement prises en compte dans un objectif d'amélioration sur le long terme, comme s'il s'agissait d'emblée de « troubles mineurs ».

Les consultations en médecine de la douleur sont rarement proposées, alors que les douleurs chroniques sont souvent présentes et renseignées dans la littérature. Celles-ci sont secondaires, car la myotonie est décrite comme non douloureuse. Ce sont les effets de postures et l'affaiblissement musculaire qui provoquent, assez rapidement, des douleurs chroniques parfois résistantes mais qui restent assez peu considérées dans le cadre des CMD.



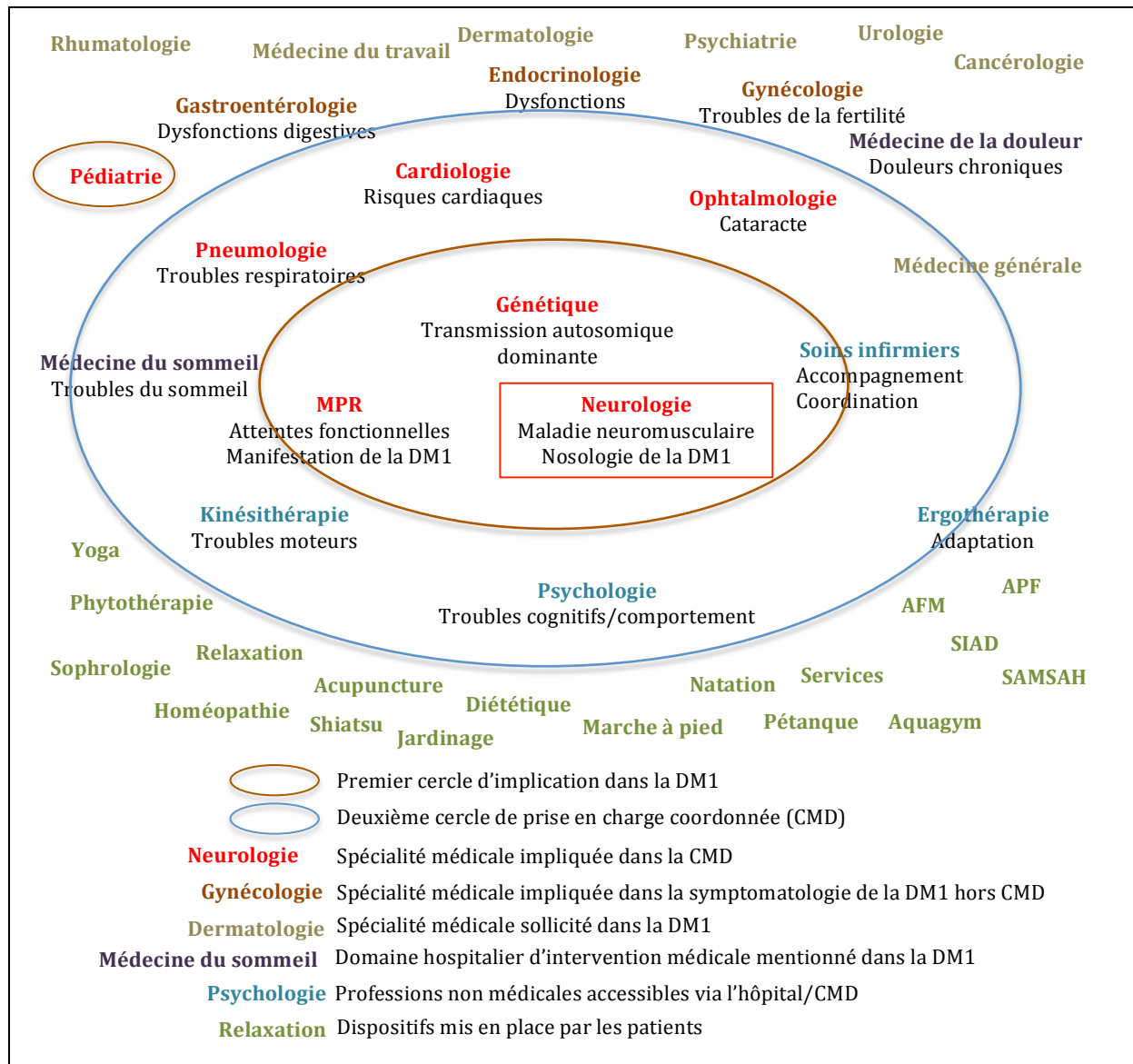
Ce schéma, arrivé à ce stade, reste toujours assez proche de la théorie et permet une corrélation directe entre la sémiologie de la maladie et sa prise en charge. Pourtant, dans la pratique, les « soignants » de la maladie de Steinert ne se limitent pas à ces configurations. Si

²² Elles sont globalement présentes dans le questionnaire pouvant servir de support à l'interrogatoire neurologique.

l'on s'appuie sur l'expérience des personnes, mais aussi sur l'étendue des effets de la maladie, on voit apparaître une configuration d'intervenants beaucoup plus large, mais cette fois très peu organisée. Du côté de la médecine, il y a l'ensemble des spécialités médicales et chirurgicales susceptibles d'être convoquées à un moment ou à un autre : rhumatologie, pédiatrie²³, dermatologie, psychiatrie, urologie, cancérologie, mais aussi la médecine du travail, très rapidement et spécifiquement sollicitée. À cet ensemble, il faut ajouter le médecin généraliste, à qui nous accordons une place intermédiaire. En effet, le généraliste est toujours destinataire d'un courrier à l'issue de la CMD et il reste, pour ces personnes, le médecin référent du quotidien. Pourtant, il est très peu intégré dans le schéma des prises en charges, les neurologues remplissant le rôle de coordination des principales spécialités et établissant un lien avec le médecin généraliste relevant plus de la continuité des soins que de la coopération. Cette dissociation entre médecine générale et médecine de spécialité, en particulier hospitalière, n'est pas exceptionnelle et elle est même moins importante que dans d'autres situations, puisque le médecin généraliste est l'interlocuteur de ville privilégié du neurologue hospitalier.

Mais l'aide qui peut être apportée aux personnes atteintes de la maladie de Steinert n'est pas seulement médicale, loin s'en faut, et elles disposent d'autres sources d'amélioration de leur état. Celles-ci peuvent être de trois ordres : celles préexistant au diagnostic de la maladie (le sport par exemple) ; celles trouvées par les réseaux spécialisés (services sociaux, AFM, etc.) et celles recherchées auprès d'autres disciplines relevant du « bien-être » : diététique, relaxation, yoga, médecines naturelles etc. Ces deux premières ressources sont souvent discutées en lien avec les ressources médicales. Les médecins peuvent conseiller une aide à domicile, ils donnent leur avis sur la poursuite du sport etc. En revanche, la troisième est très rarement abordée, soit parce que les patients d'eux-mêmes taisent ces initiatives, soit parce qu'elles ne sont pas prises en compte par les soignants « biomédicaux ».

²³ Il existe une consultation pluridisciplinaire réservée aux enfants atteints de la maladie de Steinert, en pédiatrie. C'est la raison pour laquelle la pédiatrie, bien que sortie des cercles de la CMD, est aussi représentée cerclée à son tour, car elle devient alors centrale, aux côtés du neurologue.



Le paysage est donc dressé : la maladie définie, sa prise en charge organisée. Cette organisation semble répondre à la définition théorique de l'affection, elle raconte une pratique de la théorie²⁴.

4.2 Devenir « soignant de Steinert » : la DM1 comme objet du travail

Nous avons montré que l'on n'**est (ne naît ?)** pas malade de Steinert mais qu'on le devient, à la suite de multiples ajustements face à ce que la maladie fait à ce que l'on est « dans la vie ». De la même manière, les professionnels de santé qui accompagnent ces patients le deviennent

²⁴ A l'opposé donc de ce que les sociologues définissent, dans la suite de Bourdieu comme une « théorie de la pratique », à savoir comme le résultat de l'incorporation des contraintes liées à une situation donnée. Or ici nous nous trouvons dans une situation où l'organisation des pratiques repose sur le modèle théorique de la maladie tel qu'il s'isole dans la nosographie médicale et se décline à travers ses différentes manifestations et ses effets directs et indirects.

en fonction de ce qu'ils sont en tant que professionnels et dont ils ont élaboré leur propre objet de travail, dans lequel la DM1 vient s'inscrire sous des formes à chaque fois différentes. A partir de ces définitions mouvantes qui font apparaître différents visages de la maladie de Steinert, les soignants se positionnent à des places témoignant de la façon dont ils se saisissent de certains traits de cette maladie pour définir l'objet de leur travail. À ce niveau, la typologie que nous allons proposer n'est pas une catégorisation des individus, mais une théorisation des pratiques rencontrées, mises en regard avec les objets sur lesquels reposent ces pratiques. Cette précaution est importante pour préciser que notre objectif est de proposer des logiques-types guidant les pratiques qui, le plus souvent, se combinent entre elles. Pour y arriver, nous partirons du concept d'objet du travail, à partir duquel nous avons questionné le sens de l'activité des professionnels rencontrés dans le cadre de la prise en charge de personnes atteintes de la DM1.

Qu'est-ce qu'un objet du travail ?(19)(20)

L'objet du travail peut être défini par le processus qui donne du sens à l'activité de travail, entendu à la fois par sa signification et sa direction. On peut, par exemple, considérer que la guérison, en tant que processus orientant et donnant du sens à l'activité médicale (et non pas comme un état), constitue un objet partagé du travail médical. Cependant, celui-ci prend des formes différentes en fonction des spécialités, mais aussi des conditions de son exercice. Il s'agit donc fondamentalement d'un objet mouvant, au sens où il peut se déplacer en fonction des organisations dans lesquelles s'exerce l'activité, mais aussi de la façon dont évoluent les métiers et les professions. Dans le cadre d'une maladie dite incurable, l'objet du travail médical ne s'organise pas autour d'une guérison de la maladie elle-même, mais plus spécifiquement autour d'objectifs définis ponctuellement et relevant d'un processus similaire car reposant sur le principe d'un combat contre ce qui est identifié comme le « mal ». La guérison devient alors un processus d'action visant à une rectification normalisatrice de l'état du patient.

Nos observations et entretiens nous conduisent ainsi à proposer quatre types d'objets en fonction de la façon dont les professionnels l'élaborent à partir de leur propre spécialité/discipline d'exercice :

4.2.1 La DM1 comme objet conceptuel

La maladie de Steinert peut être d'abord un concept, dans le sens où il est un signifiant avant d'être un signifié. Pour bien comprendre ce que cela représente, on peut comparer l'approche génétique et l'approche neuromusculaire de la maladie. Dans l'approche génétique, la maladie est symbolisée par la duplication des triplets CTG, qui peuvent être représentés de différentes manières, qu'il s'agisse d'une formule ou d'une image.

premier plan de son élaboration, comme l'objet originel. Car si cet objet du travail médical dans le cadre de la DM1 est évidemment central chez les généticiens, il est également présent chez nombre d'autres praticiens, dans des proportions et à des places différentes.

L'objet conceptuel n'est cependant pas uniquement celui de la génétique, il est aussi, par une autre entrée, celle de la neurologie, *via* son inscription au catalogue des maladies neuromusculaires. Cet objet prend forme dans l'opération diagnostique, pour laquelle le neurologue est quasi systématiquement convoqué, soit en aval des signes pour déterminer la nature des troubles (et ainsi faciliter la recherche génétique), soit en amont pour évaluer le niveau de développement de la maladie, lorsque celle-ci a été diagnostiquée²⁵.

Dans le vaste espace constitué par la maladie de Steinert, on repère ainsi un « centre » que l'on pourrait qualifier de stratégique et qui repose sur trois fondamentaux : le signifiant (le gène) et le signifié (les troubles neuromusculaires) qui font système et se conjuguent pour donner lieu à un ensemble de significations exprimées à travers les symptômes, divers et variables, de la maladie.

Ce schéma conceptuel, classique en médecine, soumet la prise en considération des signes évoqués, et donc leur interprétation, à l'état du signifié originel. Ce lien s'exprime par l'exigence d'imputabilité, que nous étudierons plus loin et qui conditionne en grande partie les moyens dont disposent les professionnels pour instaurer une relation thérapeutique avec les patients.

4.2.2 *La DM1 comme objet d'évaluation*

Conceptualisée comme une maladie évolutive qui atteint progressivement un certain nombre de fonctions, la maladie de Steinert est principalement saisie, pour certains professionnels, à travers la baisse de ces fonctions, qui deviennent objectivables. Ainsi, l'expertise professionnelle est-elle consacrée, pour une part non négligeable des rencontres entre soignants et patients, à évaluer l'état d'avancement de la maladie, son rythme d'évolution, par un certain nombre d'examens et de tests, mesurables²⁶ (bilan sanguin, EFR, électrocardiogramme, électromyogramme, vitesse de déglutition etc.) ou déclaratives²⁷ (nombre de chutes, difficultés à parler ou à marcher, mauvais sommeil etc.). Cette place prise par l'évaluation contribue à donner aux consultations une allure de « grand examen » dont les patients ne sortent en général pas gagnants, c'est en revanche la maladie qui gagne du terrain.

²⁵ Ce qui est le cas lors des enquêtes familiales.

²⁶ Mesurées par les soignants à l'aide de techniques appropriées.

²⁷ Évaluées à l'occasion de l'interrogatoire.

Notons enfin que dans le cadre de la maladie de Steinert, le travail d'évaluation peut être divisé en deux objets qui se distinguent selon leur finalité. D'un côté, se trouve l'ensemble des procédures d'évaluation visant à mesurer l'évolution de la maladie dans ses différents effets, tant qualitative (type de fonctions atteintes) que quantitative (ampleur de l'affection) inscrivant la maladie dans une temporalité propre. De l'autre côté, et parfois simultanément, l'évaluation vise à déterminer l'opportunité de mettre en place une intervention et guide alors une décision médicale.

4.2.3 La DM1 comme objet d'intervention

Il n'existe aucun moyen, aujourd'hui, d'intervention directe sur la maladie elle-même. Pour autant, il existe un ensemble d'interventions possibles sur les effets de cette maladie, ces interventions étant préventives (par exemple la pose d'un pacemaker), curatives (l'opération de la cataracte), ou palliatives (la prescription de chaussures orthopédiques). Ainsi, pour certains professionnels de santé, leur intervention est circonscrite à leur capacité d'intervention sur les effets de cette maladie. Il s'agit de ce qu'il y a à « faire ».

La DM1 comme objet d'intervention est relativement complexe, car elle résulte d'un ensemble variable de facteurs. Ceux-ci peuvent être déclinés à partir des pratiques médicales recommandées à un moment donné mais aussi en fonction des modes de vie des patients. La combinaison de ces facteurs aboutit à des décisions plus ou moins complexes. Par exemple, l'opération de la cataracte est en général décidée à l'issue d'une consultation déclenchée par une baisse de l'acuité visuelle du patient. Ce dernier ne discute alors pas la prescription médicale d'opérer, dans la mesure où il a directement perçu une gêne dans sa vie quotidienne. Mais les situations sont souvent plus compliquées. Par exemple, le moment où la VNI sera mise en place peut dépendre d'un ensemble très variable de facteurs, parmi lesquels peuvent s'imbriquer des essais cliniques de ventilation précoce et des choix individuels de vie. Cela peut être aussi le cas de la pose d'un pacemaker, pour laquelle la décision dépend de l'évaluation du cardiologue de troubles au registre desquels la subjectivité des patients et leur propre ressenti jouent un rôle non négligeable. Il en est de même pour les interventions palliatives, parmi lesquelles l'usage d'un fauteuil roulant est sans doute une des plus sensibles.

L'objet d'intervention dans la maladie de Steinert apparaît ainsi comme un objet parfois peu négociable et d'ailleurs peu négocié et, à d'autres moments, très dépendant des choix de vie des patients ou de l'actualité médicale et thérapeutique. Lors des consultations, nous avons pu remarquer à de nombreux moments que l'évaluation médicale conduisant à une

recommandation d'intervention n'était pas perçue par les patients comme une aide au maintien dans la vie, mais plutôt comme la sanction d'une perte de leur propre autonomie, dans un contexte, rappelons-le, où cette intervention n'est jamais proposée dans un objectif de guérison. En mettant en regard ces observations et les résultats de l'étude auprès des patients, nous prenons alors la mesure d'un champ de malentendus concernant le « bien » des consultants qui, s'ils sont ramenés à leur statut de « malades » au cours de la consultation, cherchent, dans leur vie quotidienne, à y échapper.

4.2.4 La DM1 comme non-objet

Enfin, pour certains professionnels, la maladie de Steinert n'est pas identifiée comme un objet spécifique de leur travail. Leur posture les conduit à considérer les patients rencontrés en fonction d'une catégorisation des troubles élaborée au regard de leur propre spécialité, en mettant au deuxième plan la maladie elle-même et sa symptomatologie particulière. C'est ce que l'on constate par exemple, dans la plupart des prises en charges paramédicales ou médicales fonctionnelles, où l'objet du travail du professionnel ne s'appuie pas sur une conceptualisation de la maladie de Steinert et de ses symptômes. Les catégories d'action sont alors rapportées à des plaintes, des signes, voire des maladies relevant d'un registre élaboré à partir de la discipline exercée par le soignant. Ainsi, la psychologie classe les troubles qu'elle traite à partir d'une nosologie indépendante de la nature de l'affection somatique du patient (anxiété, dépression, déni etc.). Mais il en est de même d'un certain nombre d'intervenants centrés sur l'adaptation motrice ou l'environnement de la personne, voire dans une dimension générale du soin, qu'il s'agisse de la réalisation d'actes routiniers (comme le prélèvement sanguin en vue d'un bilan) ou de la coordination des soins.

Ainsi, la DM1 n'est pas un objet en soi pour un certain nombre de professionnels, dont la place au sein de la consultation pluridisciplinaire tend à être assimilée à des « soins de support », à savoir portant plus sur les conditions de vie que sur la maladie elle-même. Cette distinction est pourtant purement théorique dans la mesure où il n'y a pas, a proprement parler, de traitement de la maladie elle-même, mais cette distinction témoigne de la tendance, dans notre système de santé, à faire une distinction entre la maladie, qui doit pouvoir être traitée de façon objective et autonome et le patient, facteur subjectivant et donc, selon une pensée issue des sciences expérimentales, perturbateur du traitement de « la maladie ». On assiste alors à une forme d'emboîtement des objets : dans celui de la DM1 comme objet d'intervention, s'emboîtent alors les « non-objets » relatifs à d'autres disciplines : la

psychologie, la rééducation, les sciences infirmières etc. qui « s'introduisent » dans le tableau clinique de la DM1.

Cette typologie des objets combinés du travail soignant dans la maladie de Steinert permet de donner du sens aux pratiques telles qu'elles se déroulent au cours des consultations, dans le contexte très particulier des consultations multidisciplinaires au sein d'un centre de référence. N'ayant observé que deux organisations différentes, il ne s'agit pas ici de proposer un schéma de prise en charge, mais plutôt une grille d'interrogation des principes guidant ce mode d'organisation, susceptible d'être mobilisable dans diverses situations²⁸.

4.3 Entre soignants et patients : la maladie comme interaction

Une étude sociologique ne peut prétendre à énoncer une vérité, mais plutôt à faire part des tensions existant entre les vérités des uns et celle des autres. En étudiant les interactions et leur impact sur la nature des relations entre les acteurs, en entendant les uns et les autres décrire et interpréter ce qu'ils « voient » dans la maladie, il nous est apparu que le contexte de la maladie de Steinert tend à exacerber un certain nombre de situations problématiques, mais assez souvent présentes entre soignants et soignés dans d'autres contextes pathologiques. C'est donc de ce point de vue que nous nous situerons, afin de décrypter, autant que cela nous est possible, dans une interaction de soin donc dans une situation sociale plutôt normative et relativement inégale, les facteurs susceptibles de distendre l'accord entre les acteurs et de provoquer des tensions.

4.3.1 Mettre en scène la maladie de Steinert : la CMD

Dans la pratique, les intervenants hospitaliers que nous avons rencontrés organisent leurs activités autour de quatre types d'actions : prévenir (éviter le désordre), traiter (corriger le désordre), suppléer (pallier le désordre) et conseiller (amoindrir les conséquences du désordre). Ces actions sont guidées par des systèmes d'évaluation sur lesquels ils tentent d'appuyer leurs décisions. De même que nous avons constaté que la maladie vécue par les patients s'adaptait à chaque mode de vie, à chaque expérience, à chaque contexte d'existence, la maladie travaillée par les professionnels s'adapte aussi à chaque discipline. Le contexte « théâtral »²⁹ contribue à la mise en scène de l'ensemble de ces objets se succédant au fil des

²⁸ Nous avons pris le soin d'élargir notre regard par diverses lectures et échanges avec des professionnels intervenant dans d'autres structures, nous conduisant à proposer une trame d'analyse de ces prises en charge plutôt qu'une description de cas particuliers difficilement généralisables.

²⁹ Selon le principe de l'unité de temps et de lieu caractérisant la CMD, que nous a rappelé un de nos interlocuteurs.

consultations. Ce contexte d'observation est particulièrement riche et exceptionnel pour l'observation sociologique car il permet de voir apparaître une grande diversité d'objets se combinant en un temps relativement court et autour d'une même personne.

➤ **Le lieu**

La seule véritable unité de lieu des consultations multidisciplinaires observées ou décrites, est l'hôpital. Car si parfois il s'agit de provoquer une succession de consultations dans un même service, il peut aussi s'agir de faire circuler le patient d'un service à un autre dans l'établissement, pas toujours le même jour. Dans tous les cas, le lieu est un lieu de consultation (parfois proche d'un lieu d'hospitalisation) mais la journée ou la demi-journée de CMD entraîne une hospitalisation de jour.

Même s'ils se retrouvent ensemble, ce lieu n'est pas le même pour les patients et pour les soignants. Et il faut donc prendre en compte ce que cette CMD signifie pour chacune des parties.

Pour les patients, ce lieu est donc d'abord, l'hôpital. Cela signifie que c'est un lieu de soin, mais aussi d'enseignement et de recherche, dont ils éprouvent la réalité via les étudiants parfois présents ou les propositions de participation à des recherches. Mais surtout, ce lieu est éloigné de leur quotidien. En effet, seul un petit nombre habite dans la commune du CHU, voire dans le département, donc le déplacement est important et il signe une rupture dans leurs habitudes. Ce lieu est donc un lieu d'exception, et ils s'y rendent d'ailleurs par des moyens d'exception, sollicitant souvent les transports sanitaires, y compris lorsqu'ils sont en mesure de se déplacer par eux-mêmes. Là, à l'hôpital, ils sont et se conduisent en malades. Dans le contexte d'une maladie chronique dont nous avons vu qu'elle ne définit pas le malade en continu, mais plutôt par intermittences, cette identité du lieu est particulièrement importante, d'autant plus que l'hôpital n'est pas un lieu choisi mais un lieu affecté. Même si certains patients choisissent « leur » hôpital, « leur » médecin, « leur » équipe, voire choisissent de ne pas participer à une CMD, cette manifestation d'autonomie reste très minoritaire et la plupart des personnes acceptent les modalités de prise en charge qu'on leur propose.

L'hôpital n'est pas « chez » les patients, mais c'est bien « chez » les soignants, médecins et non médecins. Ces derniers signent d'ailleurs cette appartenance par le port d'une blouse³⁰ ou d'un uniforme sur lequel est apposé leur nom. Ils y viennent tous les jours, leur présence n'est pas une exception et elle est même « normale ».

³⁰ A l'exception éventuellement des psychologues. Encouragés au port de la blouse dans un premier temps, nous (con)fondant avec les personnels de l'hôpital nous l'avons rapidement abandonné, ce qui nous a permis de nous distinguer du reste des intervenants.

Pour les patients, l'endroit est étranger, y compris lorsque, au fil des années, ils ont réussi à se familiariser un peu avec les lieux et quelques personnes (susceptibles de changer à chaque visite). Dans les endroits où nous sommes allés, il n'y avait pas vraiment non plus de lieu pour eux : pas de salle d'attente, d'endroit où échanger entre soi, où se restaurer entre deux consultations. Les patients attendent dans un couloir, « entre deux portes ». Curieusement, alors que le projet de ces consultations est de favoriser une prise en charge plus « globale » des patients, les lieux qui les accueillent le morcellent et ne leur préservent pas d'intimité. Ils vont alors rencontrer différentes personnes, la plupart de façon systématique, certaines plus « facultatives », seules ou en groupe, selon des logiques qui leur sont étrangères. Qu'est-ce qui justifie la présence de la psychologue auprès du rééducateur ? Ou du rééducateur avec le neurologue ? Ou du généticien avec le neurologue ? Ils sont étrangers à cette question, cette logique n'est pas la leur. A la fin de chaque « passage », ils présentent la « feuille de route » qu'on leur a donné en début de journée et demandent au professionnel de la valider. Marquer leur passage, voir ainsi les cases se cocher au fur et à mesure de la journée, ramener leur feuille remplie, symbolise ce parcours que représente pour eux la CMD.

Du côté des soignants, rassembler en un même lieu des professionnels médicaux et non médicaux de disciplines différentes pourrait relever de l'exploit, tant chacun semble fixé à son port d'attache. Du côté des logiques hospitalières, ce n'est pas une moindre chose que d'amener des professionnels à se rassembler en un même service pour recevoir des patients présentant une même maladie. Il y a bien tentative de réunification du corps du patient à travers cette multidisciplinarité et, du point de vue des soignants, celle-ci correspond bien à une sorte de rupture avec la logique hyperspécialisée qui prévaut habituellement à l'hôpital. Symboliquement, ce lieu de rassemblement est celui qui est investi en « temps normal » par les neurologues, signant ainsi le rattachement nosologique de la maladie.

D'emblée, les lieux témoignent du paradoxe : si, dans le meilleur des cas, les professionnels se déplacent car ils ne sont pas dans leur service de rattachement, pour les patients ce sont eux qui vont vers les professionnels. Que le bureau où ils rencontrent le rééducateur ou le cardiologue soit le « sien » ou qu'il n'y soit que de passage n'a pas grand sens pour les patients, le médecin est « chez lui » à l'hôpital et c'est le patient qui est « en visite ».

➤ **Le temps**

Comme ils en témoignent, les malades chroniques ne sont pas malades en continu, ce sont des « intermittents » de la maladie. Le jour de la CMD devient alors un temps de maladie. Un jour souvent long, toujours fatigant et éprouvant, surtout lorsque les déplacements sont importants.

Le temps, comme le lieu, est alors fractionné et divisé en consultations et divers examens que les plus aguerris connaissent bien.

L'observation répétée d'un certain nombre d'intervenants montre que le plus souvent, l'organisation de la consultation est routinisée : chaque professionnel déroule son propre schéma d'interrogations en suivant une logique correspondant à l'objet qui est le sien. Les consultations observées durent entre quinze minutes et une heure, selon les intervenants et selon les patients. Sur une journée de 10 heures, l'attente est plus longue que les consultations. Mais sur une demi-journée de 5 heures, il peut aussi y avoir jusqu'à deux heures passées à attendre. C'est d'ailleurs plus l'attente qui fatigue ces patients (qui portent ainsi bien leur nom) que les consultations elles-mêmes.

Il n'y a pas vraiment de logique du déroulé des consultations lors des CMD. Chaque professionnel mène la sienne et même lorsqu'il y a des staffs en fin de consultation, une minorité des intervenants est présente, ce qui s'explique assez aisément par la pluralité de leurs obligations. Mais du côté des patients, l'impression générale n'est pas la coordination et nous avons constaté qu'une bonne partie de chaque entretien reprenait des questions qui avaient déjà été posées par d'autres professionnels. En dehors des mesures et des examens spécifiques (par exemple en cardiologie ou pneumologie), un patient pouvait répondre au cours de la matinée trois ou quatre fois à une même question, ce qui entretient une impression de répétition contribuant à un affaiblissement du sens et de l'intérêt de la réponse.

➤ **Les rôles**

Nous avons déjà montré quels sont les métiers des intervenants dans le cadre de la prise en charge des personnes atteintes de DM1, en distinguant ceux qui sont mobilisés lors des CMD. Mais ici, nous ne les distinguerons plus en fonction de leur métier mais en fonction de la façon dont ils occupent leur « rôle », tant du côté des soignants que du côté des patients.

Du côté des soignants, on constate qu'il y a trois types d'acteurs :

Les « évaluateurs », mi-techniciens mi-opérateurs, qu'ils soient médecins ou non, ce sont eux qui maîtrisent la technique et procèdent aux évaluations. Peu d'échanges lorsqu'ils les rencontrent, leur rôle est associé à l'expression de la machine, ils rendent des verdicts peu commentés. Même s'il doivent soumettre les résultats à une interprétation, le support objectif d'un chiffre, d'une image, d'une courbe ou d'une valeur leur donne une place particulière dans la mise en forme de cette maladie vécue selon des formes si subjectives.

Les « intermédiaires », qui font le lien entre le monde des malades et celui des soignants. Parfois plus proche des premiers (comme les secrétaires) ou des seconds (comme les

infirmières), ce sont tous ceux qui fabriquent des ponts, qui expliquent « à côté », à qui l'on demande comment ça fonctionne, et qui savent à peu près où sont les patients et ce qui leur reste à faire.

Les « examinateurs », qui accordent plus de place à la parole, qu'ils soient médecins ou non (psychologue, ergothérapeute par exemple). Ces intervenants sont placés dans un rôle relativement complexe dans la mesure où ils reposent leur évaluation sur les informations fournies par l'échange avec le patient et celui-ci joue donc un rôle plus direct dans le résultat de la consultation.

Du côté des soignants, il y a les patients et les accompagnateurs, sachant que souvent la délimitation est floue, tant cette maladie est vécue par toute la famille. Parents et enfants peuvent ainsi venir ensemble, des enfants non malades accompagner leur parent malade et inversement, les conjoints sont aussi souvent là et ont parfois plus de questions que la personne malade elle-même.

4.3.2 L'intrigue

➤ **Le motif**

Le motif de la consultation est la maladie. Mais, au regard des chapitres précédents, nous percevons bien l'étendue de la diversité des acceptions de cet état du point de vue des patients. Du côté des soignants, la maladie de Steinert n'a pas la même réalité selon qu'elle est considérée comme un concept, un objet du travail médical, un contexte d'accompagnement ou de prise en charge, un risque ou un élément explicatif des dysfonctionnement du corps. Le moment des consultations est celui de la confrontation entre ces différentes façons de penser et de vivre la maladie, où ce que vivent les uns doit permettre aux autres d'évaluer une évolution (qui est en général rapportée à une progression) et de proposer des solutions.

La maladie se présente donc comme le point de ralliement et la source des discordances. Ainsi, « faire le point sur la maladie », motif affiché par les différents acteurs, patients et professionnels, ne constitue pas, pour tous, une même source de satisfaction. Cette consultation n'est donc pas en général un moment agréable pour les patients, qui en attendent « rien de bon », c'est-à-dire qu'ils savent qu'en général c'est l'aggravation de leur maladie qui sera objectivée. Or, cette objectivation va dans le sens contraire de leur propre fonctionnement. Nous l'avons vu dans les précédents chapitres, ces personnes tentent, le plus longtemps et en multipliant les stratégies, de rester avec les « bien-portants » et de mettre à l'écart leur maladie. Parfois, l'objectivation de l'avancée des dysfonctionnements agit comme

un verdict d'incapacité à poursuivre dans cette voie. Par exemple, les soignants ne vont pas les soutenir dans un projet de reconversion professionnelle pour laquelle ils anticipent une incapacité à court ou moyen terme. Plus généralement, c'est le chemin inverse de celui qu'ils font au quotidien qui leur est demandé : rapporter le nombre de chutes, faire état de gênes supplémentaires, contrôler les fonctions vitales, envisager une VNI, abandonner sa maison etc. Les médecins souvent proposent des solutions visant à prolonger la vie (physiologique) quand eux cherchent à maintenir leur vie (quotidienne). C'est pourquoi le motif des consultations est vraiment la maladie qui elle, progresse. Comme le dit un patient : « la maladie progresse et moi je régresse ».

Du côté des patients, deux motivations principales contribuent à donner un sens moins négatif à ces consultations. La première se trouve dans l'occasion qui leur est fournie de poser certaines questions qui les tourmentent. Celles-ci sont les leurs et elles diffèrent en général de celles que se posent les soignants, d'où de fréquents malentendus. Elles peuvent se traduire par des interrogations pronostiques, concernant certaines atteintes à venir, ou des désordres difficiles à exprimer, les concernant directement ou leurs proches. Souvent, les questions posées par les patients concernent la distinction entre le mal provoqué par la DM1 et d'autres souffrances. La grande difficulté réside dans la séparation des maux, de leurs origines et des thérapeutiques offertes.

Le second bénéfice que certains patients trouvent à ces consultations est associé à la recherche. Éventuellement pour eux, mais la plupart sont sans illusion à ce sujet, plus souvent pour les générations à venir. Participer à des études, même si elles n'ont pas pour objet de trouver un moyen de guérir leur maladie, est finalement le seul acte positif qui leur est proposé et qui leur donne un rôle actif dans la « lutte contre » la maladie.

Les soignants aussi, en particulier ceux que nous avons désigné comme les « examineurs », n'ayant que peu de solutions thérapeutiques à offrir à ces personnes, tablent souvent sur la recherche pour orienter positivement la consultation. Cette maladie les place dans une situation difficile, dans la mesure où ils ne sont pas toujours face à des personnes qui se disent malades et ne sont pas nécessairement demandeurs. Ces consultations « bilangent » autant « pour » le malade que pour « renseigner la maladie » qui reste finalement encore assez mal connue. Le motif soignant de la consultation est alors très fortement corrélé avec l'objet du travail de chaque soignant d'une part, et l'implication collective du service et de l'équipe dans un objectif de recueil de données et d'approfondissement des connaissances, d'autre part.

➤ Les interactions

Au registre des interactions, il est nécessaire de distinguer les interactions non verbales et les dialogues. Les uns et les autres contiennent leur lot d'implicite et d'explicite, à l'origine de nombreux malentendus et paradoxes.

Les interactions non verbales reposent sur un certain nombre de postures corporelles qui sont interprétées par l'interlocuteur comme des messages implicites. Sur ce registre, soignants comme patients communiquent bien au-delà des mots, c'est alors l'expression du visage, les gestes, les postures qui en disent long. La comparaison des deux consultations ci-dessous illustre bien cet effet.

La première consultation se déroule avec une patiente atteinte d'une dystrophie facio-scapulo-humérale, accompagnée de son mari. Au cours de la consultation le médecin lui parle de ses problèmes veineux et lui conseille des bas de contention :

Le médecin : *On vous a prescrit des bas de contention, mais je vois que vous les mettez pas.*

La patiente : *Oh non ! Je n'en veux pas !*

Le médecin : *Mais pourquoi, c'est important pour vous vous savez !*

La patiente (souriant avec coquetterie) : *Oui mais c'est vraiment pas beau, je préfère pas vous voyez.*

Le médecin : *Ah ! C'est une question d'esthétique, mais maintenant on en fait qui ne sont pas différents des bas opaques, noirs par exemple, vraiment ça ne fait pas de différence !*

La patiente : *Non non, je ne les mettrai pas de toute façon.*

Le médecin (en riant) : *Bon je vois que ce n'est pas la peine d'insister ! C'est à vous de voir hein !*

La patiente suivante est atteinte de la maladie de Steinert. Après les premières questions, le médecin l'interroge sur son suivi par le kinésithérapeute.

Le médecin : *Vous le voyez tous les combien le kiné ?*

La patiente : *Une fois par semaine.*

Le médecin : *C'est lui qui viens chez vous ou c'est vous qui y allez ?*

La patiente : *Non, j'y vais.*

Le médecin : *Je pense que ce serait peut-être mieux que vous le voyez deux fois non ? Je vous doublerais bien les séances.*

La patiente : *Vous croyez ?*

Le médecin : *Oui, vraiment, je pense que ça vous ferait du bien.*

La patiente : *Bon je vais voir.*

Le médecin : *Non, il faut vraiment y aller, vous allez y aller hein ?*

La patiente : *Bon oui, je vais le faire, mais bon, je suis pas malade !*

Le dialogue est tendu, la patiente a le visage fermé, elle est peu loquace. Lorsqu'elle sort, le médecin se retourne vers son collègue et dit : « je suis sûr qu'elle n'ira pas ! Elle y croyait pas ». Puis se tournant vers le sociologue : « c'est souvent comme ça avec les Steinert, ils font le déni de leur maladie. »

L'atonie relative du visage des personnes atteintes de DM1 ainsi que parfois une certaine raideur corporelle, contribue à une impression peu avenante de ces personnes. Cette impression est parfois renforcée par un habillement qui peut sembler « négligé » mais qui relève tout simplement du pragmatisme, comme le choix de venir en survêtements à l'hôpital,

pour réduire les difficultés liées à l'habillage et au déshabillage au cours des consultations. Les travaux réalisés par les sciences de la communication montrent qu'il n'existe pas d'énoncé discursif qui ne soit le produit d'une interaction non verbale : « L'interactivité signifie que les énoncés sont coproduits par les interactants : ils sont le résultat des activités conjointes de l'émetteur et du récepteur, et la multicanalité qu'ils sont un mélange à proportions variables de verbal et de non verbal, ce dernier comprenant à la fois le vocal et le mimogestuel »(21). Prendre en compte les conditions de l'énoncé revient à considérer qu'il n'existe pas de discours qui ne soit produit d'une interaction. Nos observations à ce sujet sont d'autant plus saisissantes que nous avons eu l'occasion d'entendre patients et soignants lorsqu'ils échangeaient entre eux et séparément, lors d'entretiens individuels. Les informations ne sont pas les mêmes, ni la façon de les verbaliser, surtout pour les patients qui font l'objet, à l'hôpital d'un « interrogatoire ».

Les consultations médicales placent deux individus dans une posture qui est en général fondamentalement inégale. Cette inégalité, classique en situation de soin, se manifeste par un certain nombre de signes (le port de la blouse qui protège le soignant, la distance représentée par le bureau, l'inégalité du nombre etc.) qui placent les soignants du côté dominant de l'interaction. Cette inégalité des positions est renforcée par le déroulé même des consultations (organisation en dehors des patients, parcours préparé à l'avance, feuille de suivi etc.) qui les place en position dominée, même s'ils le sont moins que des patients hospitalisés. Cette inégalité des positions est renforcée par le fait que la technique est toujours du côté des soignants : l'ordinateur, qui affiche des images ou des données que le patient ne voit pas, l'écran, la machine etc. La médiation technique produit ici son effet et contribue à reléguer la parole du patient à un second niveau (après que la machine ait parlé...). Les soignants, en particulier médicaux, manifestent ainsi d'autres centres d'intérêt que le patient lui-même : il regarde un écran, consulte un dossier, échange avec son collègue etc. *A contrario*, le patient est lui venu « les mains vides » et il est en général dans l'attente des questions qui lui sont posées, intervenant assez peu³¹.

³¹ Nous avons réalisé plusieurs travaux visant à repérer les alternances de parole dans le cadre de consultations périnatales, donc dans une situation où le contexte pathologique est relativement faible et où l'implication de la consultante supposé élevé. Or, dans tous ces travaux, qu'ils reposent sur des consultations simulées ou sur des relevés systématiques, ce sont toujours les professionnels de santé (médecins et sages-femmes) qui parlent le plus, qui posent le plus de questions et même donnent le plus d'informations. Les patients parlent au final très peu, les thèmes abordés de leur fait sont rares et occupent une partie très minime de la consultation. Les consultations observées lors des CMD ne dérogent pas à cette règle.

Néanmoins, nous avons constaté que plus la consultation était standardisée, moins les patients avaient de possibilité d'intervenir avec leurs propres questions, alors que la moindre standardisation laissait plus de liberté d'intervention aux patients.

A ces déséquilibres inhérents à toute consultation médicale, il faut rajouter le contexte particulier de la maladie de Steinert, dont les signes physiques contribuent à modifier les interactions non verbales entre patients et soignants. Comme dans toute action de communication, s'opère un phénomène d'échoïsation au cours duquel chaque interlocuteur se cale sur le message non verbal de l'autre, afin d'aboutir à une « convergence communicative »(21). Cela signifie que face à une personne enjouée et souriante, son interlocuteur aura tendance à se déridier, jusqu'à aboutir à une sorte d'équilibre entre les communicants. L'atonie fréquente du visage chez les personnes atteintes de DM1 contribue à minimiser leurs expressions, en particulier souriantes. Il n'est alors pas étonnant que la convergence communicative à laquelle aboutissent les consultations produise chez les soignants des sentiments plutôt négatifs, allant de la lassitude à la tristesse en passant par le découragement, voire l'agressivité. Nous avons remarqué à de nombreuses reprises que le message non verbal prenait le pas sur le message verbal. Ainsi, une patiente dit qu'elle va suivre les conseils de son médecin en gardant un visage fermé, et ce dernier dira après la consultation qu'il n'y a pas cru un seul instant. Une autre patiente, non atteinte de la maladie de Steinert, refuse la prescription de kinésithérapie qu'on lui recommande, mais le fait en riant et en blaguant et son refus sera accepté avec gaité et sans trop de difficulté. Les traits d'humour, qui constituent une arme des patients atteints de DM1 sont parfois totalement incompris des soignants, voire mésinterprétés, dans la mesure où le message non verbal ne laisse pas passer d'indices de « second degré ».

La communication non verbale donne donc lieu à une tension relationnelle que vient alors accompagner des discours dont l'échange se déroule sous la forme d'une série de questions et réponses qui dépendent du champ d'intervention du professionnel. Les patients témoignent alors de leur plus ou moins grande familiarité avec le « jeu ». Ceux qui sont venus déjà plusieurs fois comprennent assez vite ce qui est attendu et s'adaptent à leurs interlocuteurs. Les consultants les plus récents et leur accompagnateurs tendent parfois à orienter les consultations vers leurs propres préoccupations, qui dépendent de la façon dont ils cèdent face à l'avancée de la maladie. La consultation dépend alors de là où se trouve chaque patient, au regard de sa propre histoire, personnelle, familiale ou professionnelle. Les priorités ne seront donc pas les mêmes et rejoignent plus ou moins facilement celles de leurs interlocuteurs. En effet, si l'objectif médical est d'évaluer l'avancée de la maladie, l'objectif du malade peut

être, au moment de la consultation, de la retarder. Par exemple, à la question classique visant à connaître le rythme des chutes, les réponses évasives des patients peuvent témoigner d'une volonté de leur part de minimiser ces chutes, et donc de les inscrire dans une routine quotidienne qu'ils cherchent éventuellement à minimiser, voire à cacher.

Un homme est en consultation. Il vient depuis plusieurs années, est âgé de 40 ans et travaille comme manutentionnaire dans une entreprise agroalimentaire. Le médecin tente d'évaluer la progression de sa maladie.

Le médecin : *Vous tombez ?*

Le patient : *Ca m'arrive...*

Le médecin : *Souvent ?*

Le patient : *Je sais pas, non pas souvent*

Le médecin : *Combien de fois par semaine ?*

Le patient : *Je sais pas, pas forcément autant, ça dépend*

Le médecin : *Une fois par mois ? Deux fois par mois ?*

Le patient (visiblement désireux d'en finir) : *Je compte pas, peut-être, vous n'avez qu'à mettre ça...*

Le médecin inscrit quelque chose sur son document en levant les sourcils, peu satisfait de la précision de l'information.

Si, pour les soignants, toutes ces personnes « sont » malades, certains d'entre eux tentent encore de ne pas le « devenir » trop rapidement. Or, comme nous l'avons vu concernant leur vie quotidienne, ils se munissent alors d'un ensemble de stratégies afin d'être étiquetés le plus tardivement possible « malades ».

➤ Le dénouement

Les consultations multidisciplinaires sont autant de microscènes au cours desquelles se déroule une intrigue propre. Que la synthèse soit faite avec les patients ou qu'elle donne lieu à un courrier qui leur sera envoyé ainsi qu'à leurs médecins, chaque interaction avec un soignant donne lieu à un dénouement particulier. Les travaux réalisés sur les consultations médicales, plus souvent d'ailleurs les consultations de médecins généralistes (22), montrent qu'elles se concluent en majorité par des prescriptions d'examens ou de médicaments, rarement uniquement par des conseils. Or, la spécificité de ces consultations est qu'elles ne se déroulent pas au cours d'un protocole thérapeutique donné, ni à l'occasion d'une demande particulière d'un patient. Le dénouement de la consultation est à la hauteur de son motif, il prend la forme d'un bilan, rarement favorable au patient. Il est surtout suspendu à la parole du professionnel sollicité. De ce point de vue, trois types d'actions sont alors entreprises par les professionnels à l'issue des consultations : les recommandations et conseils, les prescriptions et adressages et les injonctions.

Les conseils et les recommandations sont de loin les plus fréquents. En effet, le soignant n'a pas de prise sur la vie quotidienne des patients et son rôle se limite parfois à quelques conseils en lien plus ou moins direct avec sa propre spécialité et ses compétences. Ces recommandations portent sur plusieurs domaines différents : elles peuvent être médicales certes, mais aussi porter sur un ensemble large de domaines de la vie sociale et personnelle : le travail, les loisirs, les sorties, l'aménagement de la maison, les projets de vie etc. Tous les sujets (ou presque, nous le verrons plus loin...) peuvent être abordés au cours de ces consultations.

Il s'ensuit un phénomène que nous avons déjà eu l'occasion de constater lors d'autres observations relevant de champs différents de la médecine, et qui concerne le rapport entre le champ d'expertise du soignant impliqué dans la consultation et l'étendue des domaines sur lequel il élabore une recommandation. Tous les intervenants ou presque, sont sollicités, à un moment ou à un autre, pour donner leur avis sur un domaine qui n'est pas celui de leur propre expertise. Dans ces situations, les professionnels non médicaux sont, de façon classique, plus à l'aise que les professionnels médicaux. Ils ont en effet tendance à centrer leurs interventions et leurs conseils sur leur domaine de compétences, habitués à agir sur prescription médicale et ne s'autorisant que rarement à déborder sur le domaine d'un(e) collègue. Les médecins, en dehors des situations d'adressage, que nous verrons plus loin, où ils identifient plutôt clairement le champ concerné à une spécialité médicale ou un métier connexe, tentent en général de répondre aux questions et d'énoncer des recommandations, conseils ou autres indications plus ou moins formelles. Ainsi, plus le champ de la recommandation est éloigné de celui du professionnel, plus il s'appuie sur sa propre expérience et ses propres références profanes pour les étayer. Ce peut être le cas par exemple des recommandations concernant le travail, à propos de métiers pour lesquels la connaissance des prescripteurs est souvent très théorique et peu argumentée. Parfois, c'est à partir d'une défaillance somatique (par exemple l'hypersomnie) que les réticences des professionnels s'expriment, sans réellement explorer la façon dont les personnes s'en arrangent au quotidien et bricolent leurs solutions. Il s'en suit parfois un décalage entre le projet d'un patient et l'évaluation des médecins, souvent résolu par la pratique.

Monsieur Durant est bien connu de la CMD. Cela fait plusieurs années qu'il vient. Il était mécanicien mais a dû arrêter son travail car il n'arrivait plus à suivre le rythme. Au moment de la consultation, les médecins s'interrogent sur ce qu'il va faire car il n'est âgé que de 35 ans. Il entre dans la consultation avec une démarche claudicante.

Le médecin : *Vous en êtes où monsieur Durant, au niveau du travail ?*

Le patient : *Bien, je suis en reconversion, j'ai eu une formation par le Pôle Emploi.*

Le médecin : *Ah bon ? Vous faites quoi alors ?*

Le patient : *Je fais une formation de taxi. Comme ça je vais monter ma propre entreprise et je serai tranquille, je pourrai travailler comme je veux.*

Le médecin (étonné) : *Taxi ? Vraiment ? Vous êtes sûr que vous pouvez conduire ?*

Le patient : *Je passe une visite la semaine prochaine mais oui j'ai pas de problème pour conduire.*

Le médecin (sceptique) : *Et qui vous a conseillé de faire cette formation ?*

Le patient : *Personne, c'est moi qui l'ai demandé, j'ai envie de faire ça, je vais pas rester à rien faire.*

La consultation se poursuit et lorsque le patient est parti, les médecins commentent son projet en considérant que, vu l'état de sa maladie, il ne pourra sûrement pas passer la visite et ça vaut mieux, car il serait incapable de conduire un taxi toute la journée.

Un an plus tard, le même patient revient à la consultation. Quand on lui demande où il en est, il dit avec une certaine fierté qu'il est débordé de travail, il fait le taxi depuis presque un an et travaille 50 heures par semaine. Il exerce en campagne donc il a beaucoup de demandes de transport sanitaire pour les personnes âgées. Il projette de s'installer avec sa nouvelle amie.

Les médecins le félicitent et ne font plus de remarques sur l'irréalisme de son projet. On a même l'impression que devant cette évidence, ils ont oublié la consultation précédente.

Un autre exemple assez intéressant peut être fourni au sujet du sport. Lors des CMD, les recommandations concernant le sport peuvent s'avérer relativement contradictoires, car relevant de systèmes de justifications différents, y compris pour le même patient. Certains incitent à poursuivre le sport afin d'éviter une rupture de socialisation, d'autres pour conserver et entretenir la mobilité, d'autres encore conseillent d'arrêter le sport pour ne pas « brûler ses réserves », d'autres enfin peuvent conseiller de changer d'activité afin d'en trouver une autre, plus adaptée à sa pathologie. Ces recommandations peuvent même varier dans la journée en fonction des interlocuteurs et ce flou référentiel peut contribuer à décrédibiliser l'ensemble des recommandations d'un interlocuteur.

Certains patients aguerris et « experts » de la CMD, savent cependant comment gérer leurs interlocuteurs et trouvent des réponses adaptées à chacun lorsque, presque inévitablement, leur est posée la même question. Cette variabilité des réponses ne doit pas être comprise comme une inconstance ou un mensonge, au sens strict, mais plutôt comme le reflet de la subjectivité de toute information, qui n'a de sens que dans le contexte dans lequel il est recueilli. Ici finalement, pour un ensemble assez vaste de sujets abordés, on constate que c'est davantage le prétexte à l'échange qui compte pour les interlocuteurs une fois que chacun a glané l'information qui était importante pour lui et a fait son propre tri dans les conseils et informations qu'il venait éventuellement chercher.

Il y a peu de prescriptions médicamenteuses au décours des consultations. Celles-ci concernent en général des médications assez générales (par exemple des vitamines ou des anti-douleurs) et se font en lien avec les médecins généralistes. En revanche, les prescriptions peuvent concerner des actes non médicaux (par exemple la kinésithérapie) ou des recours à

des dispositifs spécifiques (par exemple la VNI, les chaussures orthopédiques, le fauteuil etc.). S'ouvre alors parfois un espace de négociation relevant des options thérapeutiques, lesquels signalent des virages dans la gestion quotidienne de la maladie. Sur ces questions, le champ s'ouvre très largement, car il ne s'agit pas seulement de mesures palliatives, mais de modifications qui touchent l'identité sociale des patients. La prescription d'un fauteuil n'est pas identique à la prescription d'un médicament, il signe un virage, l'arrivée de la VNI dans la maison signale une médicalisation de l'espace domestique etc.

Les CMD sont au carrefour, non seulement de plusieurs professionnels rencontrés durant la journée ou la demi-journée, mais aussi d'un réseau d'intervenants plus ou moins en lien les uns avec les autres, qui constituent des cibles d'adressage. Un grand nombre de spécialités hospitalières pourraient être sollicitées, ainsi que le schéma de la « pratique de la théorie » du paragraphe 4.2 le montre. Cependant, il n'y en a qu'un petit nombre prévu dans le cercle des intervenants quasi systématiques et quelques autres en « option ». Les consultations peuvent ainsi prendre la forme d'adressages multiples, où la réponse aux questions renvoie à une représentation cartographiée des spécialités médicales au sein du CHU. Le corps devient hospitalier, dont les organes et les fonctions se répartissent entre les établissements et les étages³². Cette représentation du corps du patient, éclaté à partir d'un endroit, fonctionne curieusement à l'inverse du projet de la CMD, qui vise au contraire à rassembler en un même lieu l'expertise nécessaire au suivi des patients. Parfois au contraire, l'adressage se concentre sur le médecin généraliste, convoqué alors dans son rôle d'orientation et de centralisation.

Mais l'adressage n'est pas seulement médical, il peut également concerner d'autres champs d'intervention : sociale (via les services sociaux territoriaux ou hospitaliers), professionnels (la médecine du travail), spécialisé (AFM, APF, MDPH) pour les principaux. Les liens sont tissés en général au sein du réseau constitué par les maladies neuromusculaires et institués au sein des centres de référence, mais du côté des patients également, chacun organise son réseau de recours selon ses nécessités et ses expériences antérieures. On a ainsi pu relever un certain nombre de malentendus lors des consultations, liés aux dynamiques contradictoires. Le patient vient dans l'idée d'une sollicitation précise s'inscrivant dans sa propre géographie des intervenants avec qui il a l'habitude de travailler et les médecins interviennent en puisant dans le réseau qu'ils ont l'habitude de solliciter de leur côté. Cela peut donner lieu à des circuits « en boucle » : le médecin de la CMD recommande au patient de se renseigner auprès de l'AFM. Comme le patient est suivi par une assistante sociale, c'est à elle qu'il s'adresse, et

³² Ce qui peut donner lieu à de curieux dialogues, du type : le patient « j'ai aussi des problèmes de peau, j'ai des plaques, parfois ». Le médecin : « la peau, c'est au quatrième ».

cette dernière le renvoie à nouveau vers son médecin généraliste, qui lui conseille de poser la question lors de la prochaine CMD...

Enfin, les injonctions, à la frontière des obligations, sont relativement peu fréquentes, contrairement aux consultations d'oncologie par exemple, où le programme thérapeutique est assez difficilement négociable et quasiment imposé. On peut à ce sujet distinguer les injonctions médicales et les injonctions légales. Les injonctions médicales relèvent de préconisations thérapeutiques déclenchées par une aggravation de l'état fonctionnel d'un patient, ou relevant de signes particuliers : installation d'une ventilation, pose d'un pacemaker³³, opération d'une cataracte etc. Elles ne diffèrent pas fondamentalement des injonctions médicales repérées dans d'autres situations pathologiques. Nous nous arrêterons ici sur les injonctions légales, provoquées d'une part par le caractère génétique de la maladie d'une part, et par la législation régulant le mécanisme informationnel à la parenté, d'autre part.

Les dispositions légales concernant les obligations d'information de la parentèle des personnes atteintes de maladie génétique, ont été précisées en 2013. Elles constituent un outil sur lequel s'appuient les personnels soignants, mais qui n'est pas dépourvu d'ambiguïté. Le Décret n° 2013-527 du 20 juin 2013 relatif aux conditions de mise en œuvre de l'information de la parentèle dans le cadre d'un examen des caractéristiques génétiques à finalité médicale décrit précisément les procédures selon lesquelles cette information doit être faite. Elle met en particulier en place une succession d'étapes, visant à formaliser plusieurs possibilités d'information : directe par le patient qui alerte sa famille, indirecte si le patient ne désire pas alerter lui-même tout ou partie de sa parentèle. Néanmoins, en cas de refus, les médecins ne peuvent informer la famille qu'avec le consentement du patient. Ainsi, nous avons assisté à plusieurs situations au cours desquelles cette information n'a pas pu se faire. Les cas les plus fréquents relèvent de deux situations différentes. La première est celle du refus d'informer un parent âgé et dont la santé n'est pas toujours bonne. Expérimentant par eux-mêmes la complexité des sentiments de culpabilité, voir de « honte » d'avoir transmis à leurs enfants une maladie, certains patients se refusent à faire porter à leurs parents ce fardeau et préfèrent les tenir dans l'ignorance du diagnostic.

³³ La taille des familles leur permet parfois des comparaisons les conduisant à s'interroger en partageant leurs expériences et les informations recueillies auprès de différentes équipes. En outre, les recherches semblent en effet montrer que le risque de mort subite est diminué par une stratégie invasive, mais pas supprimé, d'autres risques pouvant en outre survenir à l'occasion de cette intervention (23).

Ce patient, âgé de cinquante ans, a été dépisté il y a dix ans, quelques mois après son frère cadet qui présentait une symptomatologie importante. Depuis, il traine à prévenir sa famille, et les médecins reviennent régulièrement lui rappeler la nécessité de le faire.

Le médecin : *Et au niveau de votre famille, tout le monde est prévenu ?*

Le patient : *Oui oui, enfin je pense*

Le médecin : *Je vois pourtant que vos parents ne sont pas venus faire le test, ils ne veulent pas ?*

Le patient : *Non mes parents sont âgés, je préfère pas les embêter avec ça.*

Le médecin : *Ils ont quel âge ?*

Le patient : *Mon père il a quatre-vingt ans et ma mère elle en a soixante-douze.*

Le médecin : *C'est pas si vieux, surtout votre mère, ce serait bien qu'ils viennent parce qu'ils risquent des problèmes cardiaques quand même !*

Le patient : *Non non, ma mère elle veut pas, elle dit que c'est du côté de mon père et elle, elle a pas de problème dans sa famille.*

Le médecin : *Et votre père ?*

Le patient : *Non, on lui a pas dit, il est trop vieux et il râle toujours. Mon frère aussi il dit que c'est mieux comme ça.*

Le médecin : *Et votre père, il a de la famille ?*

Le patient : *Non, son frère et sa sœur, ils sont morts.*

Le médecin : *Et ils avaient des enfants ?*

Le patient : *Non pas sa sœur mais son frère oui.*

Le médecin : *Vous connaissez vos cousins ?*

Le patient : *Oui oui, j'ai appelé ma cousine mais elle m'a dit que ça la concernait pas. Mais nous on sait que sa fille elle a des problèmes, mais elle dit que c'est pas ça, donc on peut pas savoir.*

Cette situation a été rencontrée à plusieurs reprises et elle relève d'une logique qui est fortement contradictoire avec, d'une part la logique juridique et, d'autre part, la logique médicale, les deux se heurtant à la logique familiale. Toutes ces logiques finalement, visent à « protéger » les personnes : le législateur de l'ignorance de son état, le médecin de l'absence de soin et le patient d'une nouvelle traumatisante dont nous avons vu qu'elle avait des conséquences profondes sur la famille.

L'autre situation est davantage problématique, du moins elle crée plus de tensions au sein de l'interaction médecins-patients. Elle relève de situations où préexiste un conflit intrafamilial ou plus banalement, une non communication entre les membres d'une famille, voire une non connaissance de certains membres, aboutissant à l'impossibilité ou le refus du patient d'informer sa parentèle. Ces situations peuvent donner lieu à des injonctions fortes où l'on perçoit l'ambiguïté du statut du soignant, pris entre une obligation légale d'inciter à cette information et son rôle propre vis-à-vis d'un individu dont il se doit de respecter la décision. L'argumentation s'opère alors par paliers : le premier s'appuie sur le danger pour la santé de la personne non avertie, et celui-ci est justifié d'une part au regard du risque de mort subite et d'autre part au regard du risque de transmission intergénérationnelle. Si cet argument ne suffit

pas, un deuxième pallier peut être franchi en convoquant non pas l'obligation morale mais l'obligation légale, et en avertissant le patient que sa responsabilité civile (voire pénale) est engagée, si son parent, apprenant trop tard l'existence de cette maladie dans la famille, porte plainte. Nous avons rencontré quelques cas de non information de la parentèle, au cours des consultations ou au cours des entretiens. Ces derniers permettent d'aborder les choses en dehors de tout contexte légal et de laisser libre cours aux explications personnelles. Celles-ci sont aussi variées qu'il peut exister de formes relationnelles au sein de membres d'une même famille. Mais surtout, nous avons été frappés de deux choses. D'une part dans les cas étudiés lors des entretiens la non information n'était pas forcément associée à une malveillance, y compris pour ceux qui en étaient les victimes et d'autre part, si elle était associée à une « faute », celle-ci était toujours plus morale que légale. Conflits, malentendus et autres « inobservances »...

➤ Une mauvaise réputation

Il semblerait que, depuis « toujours », les personnes atteintes de la maladie de Steinert posent problème aux soignants. Différents auteurs s'appuient sur le fait que Steinert lui-même (5) (4) s'est interrogé sur les effets de celle-ci sur les comportements des patients. Pourtant, durant de nombreuses années, cette constatation n'était pas aussi évidente qu'elle ne paraissait. Harper lui-même s'interroge, dans son ouvrage, sur la grande variabilité selon laquelle les médecins ayant tenté d'objectiver cette observation, produisent des résultats (24). Il affirme même que, contrairement aux avis de certains confrères, ces personnes sont plutôt accueillantes lorsqu'il leur rend visite, alors qu'elles vivent souvent dans de mauvaises conditions. Mais surtout, il constate qu'il y a une telle variabilité dans la façon dont les médecins parlent de leurs patients, qu'il se demande si tout cela n'est pas plus significatif des médecins eux-mêmes que des patients...

Les études se sont ainsi succédées pour tenter d'évaluer, chez les personnes atteintes de maladie de Steinert, l'origine de ces « troubles » dont la première difficulté est bien de les qualifier. Troubles « cognitifs » pour les uns, de la « relation » pour les autres, troubles de la « personnalité » parfois, voire « du comportement », pathologies « psychiatriques » pour d'autres encore, on navigue, à ce sujet, dans des champs on ne peut plus vastes. Selon Gallais (4), les études réalisées jusqu'à la fin du XXe siècle sur ces questions produisent des données contradictoires, y compris lorsqu'elles tentent de coupler évaluations psychologiques et données d'imagerie médicale puis, à partir des années 90, le comptage des CTG. L'objectif reste toujours celui d'établir des corrélations entre les variables de différentes échelles

d'évaluation afin de trouver celles qui permettent d'établir une concordance entre des anomalies psychiques, génétiques et d'imagerie (en particulier relatives à la substance blanche). En fait, s'il reste assez aisé d'établir des corrélations lorsqu'il s'agit des formes infantiles et graves de la maladie, cela devient beaucoup plus compliqué pour les formes plus légères et plus tardives.

A partir des années 2000, les études se multiplient mais surtout les échelles s'internationalisent, permettant parfois une meilleure homogénéité des résultats. La principale discussion porte alors sur l'établissement d'un déficit franc, au regard de la norme, concernant un certain nombre de performances évaluées à l'aide des échelles à disposition de la psychologie de la santé. Mais ce qui frappe, c'est que l'ensemble de ces travaux vise essentiellement à mettre en évidence un déficit, à l'évaluer et le caractériser de façon objective, en le rapportant spécifiquement au patient et à ses caractéristiques biologiques. Autrement dit, l'imputabilité du problème est toujours rapportée au malade, mais jamais aux conditions de production des difficultés rencontrées compte-tenu des environnements dans lesquels il évolue. En outre, on remarque que l'évaluation est également toujours réalisée au regard d'une norme, étalonnée dans les différents systèmes sociaux, mais internationalisée, correspondant au comportement « normal » attendu d'un individu. Pour Gallais les études réalisées ces dernières années se rapportent aux catégorisations psychiatriques du DSM-IV, où les auteurs repèrent des pathologies relevant des groupes A (personnalités « psychotiques ») et des groupes C (personnalités « névrotiques »), mais pas du groupe B. Celui-ci, « qui inclut les personnalités antisociales, borderlines, histrioniques et narcissiques (traits caractérisant les sujets émotifs et d'apparence théâtrale), n'est pas représenté dans les types de personnalité observés dans les études sur la DM1 » (5 p.60). Pour autant, ce que la majorité de ces études relèvent, ce sont des difficultés de participation sociale et d'adaptation aux groupes, ainsi que des comportements d'évitement des collectifs. Ces mêmes résultats pourraient faire l'objet d'une analyse en termes de différentes formes de normativité sociale, intégrant les collectifs au sein desquels les individus sont intégrés. Nos travaux ont bien montré comment le fait d'être un homme ou une femme, un intellectuel ou un manuel, un urbain ou un rural, un riche ou un pauvre, contribuait à des processus de normativité différents qui permettaient d'accélérer ou au contraire de retarder les processus de désocialisation.

En nous plaçant volontairement en dehors de toute polémique visant à classer au registre de tel ou tel type nosologique ces « troubles », l'analyse sociologique a pour objectif de contextualiser les facteurs favorisant ou au contraire réduisant leur caractère pathologique.

Sans tomber dans les travers d'une sociologie ultra déterministe ou au contraire, uniquement interactionniste, nous proposons une double contextualisation du problème : sociétale d'une part et relationnelle d'autre part.

➤ **Un terrain « miné » ?**

Pour situer les questions qui se posent dans le cadre de la maladie de Steinert, il est utile de rappeler le contexte dans lequel peut être évaluée la bonne adhésion des malades aux prescriptions médicales. Un rapide aperçu des données disponibles sur le simple phénomène d'observance médicamenteuse, en général considérée comme supérieure au suivi des consignes d'hygiène et de mode de vie, permet de faire le constat que ces patients condensent à peu près tous les indicateurs caractérisant les populations dites peu observantes. En effet, on sait que si le taux d'observance est globalement estimé à 50% des prescriptions (25), il est diminué dans le cadre des maladies chroniques, mais aussi en fonction d'un certain nombre de facteurs. Par exemple, l'observance est augmentée dans les situation d'efficacité immédiate et directe du traitement, lorsque les effets secondaires sont faiblement perceptibles, si le patient a une bonne image de lui ou encore s'il perçoit sa maladie comme grave. Les maladies dites silencieuses et incurables sont donc celles pour lesquelles on remarque le taux le plus faible d'observance. Ainsi, les malades de Steinert présentent-ils toutes les caractéristiques de personnes pour lesquelles le suivi des prescriptions et recommandations médicales est, d'emblée, particulièrement problématique. Que souvent les soignants aient le sentiment que les personnes atteintes de la maladie de Steinert suivent peu leurs conseils, voire leurs prescriptions est explicable au regard des conditions requises pour une bonne adhésion des personnes aux traitements qui leur sont proposés. Pourtant, les explications avancées dans le cadre de cette pathologie sont rarement mises en relation avec les données générales concernant la « mauvaise compliance » des malades chroniques, mais quasi uniquement au regard de l'imputabilité de ce comportement à la maladie elle-même.

Par ailleurs, les travaux du CISS sur l'observance nous rappellent la nécessité de considérer ce phénomène - que l'association préfère désigner par le processus d'adhésion - comme le résultat d'un contexte particulier (26). Ils rejoignent les travaux menés par l'OMS(25), mettant en évidence que la complexité des facteurs intervenant dans ces processus.

Figure 3 The five dimensions of adherence

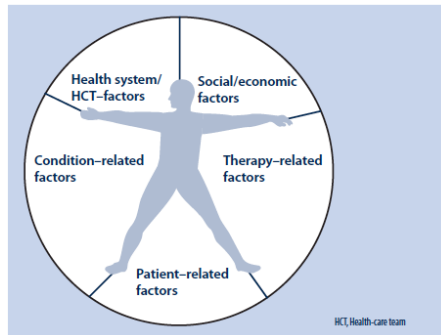


Schéma présentant les cinq dimensions de l'adhésion thérapeutique (27). p.2.

Il nous apparaît donc réducteur, et peu fécond en termes de pistes de solutions, de focaliser la réflexion concernant les problèmes relationnels repérés dans le cadre de la relation thérapeutique concernant des personnes atteintes de DM1 et leurs soignants, autour de la question de l'imputabilité de ces problèmes à la maladie, corrélée aux atteintes génétiques ou cérébrales. En replaçant cette question au cœur d'une interaction, nous évitons ainsi de focaliser le problème sur un des acteurs, mais plutôt sur les conditions dans lesquelles ces acteurs entrent en contact et disposent de capacités de négociations, chacun dans son propre contexte de vie et d'exercice de son métier.

➤ Un contexte problématique

Sur la base de cette approche contextualisée et moins individualisée, nous pouvons alors analyser les conditions dans lesquelles apparaissent des conflits, qu'ils soient ouverts (désaccords exprimés) ou plus souterrains, mais qui se manifestent par des impasses relationnelles ou par des insatisfactions exprimées hors consultation.

Nous avons ainsi tenté d'observer de quelles façons se manifestaient les désaccords entre soignants et patients, qu'il s'agisse d'un refus ouvert du patient, d'une désapprobation exprimée par le soignant face à un choix du patient, ou d'une impossibilité d'échanger autour d'une décision, en les comparant aux consultations réalisées auprès d'autres types de patients dans les mêmes conditions mais aussi au regard de nos observations. Nous avons alors repéré des problèmes qui nous semblent, sinon spécifiques à ce contexte, du moins combinés de façon assez particulière conduisant à un risque de désaccord ou d'insatisfactions entre les acteurs.

- La discordance des logiques. Cette discordance est observée de façon assez classique dans les consultations : la logique médicale suit un déroulé qui est celui de son action possible et souhaitable dans un cadre pathologique donné et la logique du patient est inscrite dans ses propres choix de vie, parmi lesquels les choix de santé ne représentent qu'une partie, plus ou moins importante selon les circonstances. Si l'on

met en regard les différentes façons d'avoir la maladie / d'être malade que nous avons étudiées, avec la maladie médicalement conceptualisée et traduite à travers les objets du travail de chaque professionnel, on comprend mieux cette discordance. Elle ne peut être résolue par un rapport de force, dans la mesure où personne ne détient la vérité, « LA » maladie n'est fondamentalement pas la même pour chacun. En revanche, la prise de conscience de cette discordance des logiques, permet une baisse des tensions et des aménagements réciproques permettant un apaisement relationnel. Une des manifestations les plus flagrantes de cette discordance apparaît lorsque les soignants interprètent le refus d'un patient de se considérer comme « malade » comme un « déni » de la maladie, tandis que les patients vivent l'injonction à se comporter comme « malade » comme une perte « normalité » qui leur est imposée par les médecins. Or les patients ne font pas de « déni » s'il s'agit de considérer le fait qu'ils portent le gène de la maladie et même qu'ils ont la maladie, mais ils peuvent refuser « d'être » malade, au sens d'une atteinte identitaire. De même, les médecins, qui ont une expérience multiple des formes d'expression et surtout d'évolution de la maladie, anticipent souvent les problèmes à venir, et même les voient souvent apparaître avant les patients eux-mêmes et tentent de convaincre ces derniers de procéder à des aménagements dans des objectifs de réduction des risques et de retardement des problèmes à venir.

- Une argumentation déséquilibrée. Les personnes atteintes de maladie de Steinert ont souvent besoin de plus de temps pour faire les mêmes actes que les autres, et cela vaut aussi bien pour les déplacements physiques que pour l'expression orale. Les consultations se déroulent sur des temps courts et rythmés par des successions de questions/réponses au cours desquelles les patients sont soumis à une pression qui leur convient assez peu. Nous avons ainsi remarqué qu'ils abandonnaient assez volontiers toute argumentation face à une proposition à laquelle ils n'adhéraient pas, et ce de plus en plus au cours de la journée ou de la matinée. En effet, ils sont en début de parcours moins fatigués et participent plus vivement aux échanges avec les soignants qu'en fin de journée, ce qui montre leur grande sensibilité aux conditions physiques et psychologiques de la rencontre. Le déséquilibre dans les argumentations, que l'on constate classiquement dans les consultations médicales, est ici accentué par des situations de repli plus importantes chez ces patients.
- Rationalité médicale versus autonomie décisionnelle. L'impossibilité dans lesquels se trouvent les professionnels de santé aujourd'hui, pour proposer des solutions curatives

à la maladie de Steinert, affaiblit leur légitimité et tend à relativiser le poids de leurs conseils. En outre, ceux-ci sont étayés par une logique médicalement rationnelle qui s'appuie sur une évaluation ponctuelle de l'évolution des troubles, couplée d'une littérature de portée générale. Or, du point de vue des patients, d'autres éléments interviennent dans leur décision : la comparaison avec d'autres formes de prise en charge au sein de leur famille, la volonté de garder la maîtrise de leurs choix de vie, voire des formes d'adaptation insoupçonnées parfois des professionnels de santé, comme nous en avons rendu compte. Il n'est alors pas rare qu'un projet jugé (en particulier professionnel) incompatible avec la maladie par les professionnels de santé soit finalement mené à bien avec succès, d'une part parce que les conditions de sa réalisation ne sont pas toujours bien connus des soignants, et d'autre part parce que les stratégies de contournement et d'adaptation, pas toujours explicites (ni même nécessairement conscientes chez les patients eux-mêmes) le rendent réalisables. Ces distorsions d'évaluation conduisent dans un certain nombre de cas, les patients à décider pour eux-mêmes et en dehors des avis médicaux en évitant ainsi de « médicaliser » l'ensemble de leurs choix de vie. Ainsi, ce qui peut être considéré « en général » bon pour le patient, peut être jugé autrement dans le contexte singulier de chaque histoire.

➤ **Taire, euphémiser, transformer...**

Si l'on parle beaucoup au cours des consultations, tout ne se dit pas. De part et d'autres, de nombreuses informations sont tues, les récits tronqués, les avis atténués, les réalités euphémisées(28). Les observateurs tiers que nous étions avons pu relever un ensemble d'informations ou d'avis tus, dits par ailleurs, hors présence de l'autre (patient comme soignant). Si le constat des omissions et reconstructions des faits est général à quasiment toutes les consultations médicales, quelle que soit la maladie concernée, les circonstances de chaque type de prise en charge déclenche ses propres zones d'ombre. Une bonne partie de ces éléments ont déjà été abordés et nous ne les développerons pas.

Du côté des patients, on peut rappeler un ensemble de facteurs contribuant à ce tronquage des informations :

- L'hôpital. Nous l'avons vu, les patients ne sont pas chez eux à l'hôpital et ils peuvent alors taire un certain nombre d'aspects de leur vie sur lesquels ils se racontent autrement lorsqu'on les rencontre à leur domicile. Par exemple, ils ne diront pas

certaines de leurs difficultés à se déplacer parce qu'ils ont mis en place des techniques d'accompagnement qui minimisent leur handicap au quotidien.

- La pression évaluatrice : le résultat souvent négatif des évaluations de l'avancée de la maladie au cours de la CMD peut conduire certains patients à chercher à minimiser ce qui relève du déclaratif afin de tenter de réduire la « mauvaise nouvelle ».
- Conserver la maîtrise du cours de sa vie. Dans la plupart des interactions entre soignants et soignés, des zones d'ombres sont conservées afin de réduire l'espace de médicalisation de la vie du patient, mais aussi pour lui ouvrir un champ d'autonomie dans ses choix thérapeutiques. Le plus souvent, les solutions alternatives à la médecine « classiques », qu'elles relèvent de soins (médecines alternatives, recours aux guérisseurs ou rebouteux) ou de pratiques liées plus généralement à l'amélioration des performances du corps (yoga, sophrologie, sport etc.) ne sont peu ou rapidement mentionnées. Tout se passe comme si, en l'absence de solution curative, les techniques apportant une amélioration deviennent une victoire individuelle de la personne « sur » une médecine qui condamne.

Du côté des soignants, on peut relever également des facteurs favorisant les silences :

- Réputation et imputation : la logique médicale est une logique qui envisage la maladie en dehors du malade, laquelle évolue « naturellement ». Ainsi, le médecin cherche à imputer tout signe à une dysfonction somatique, éventuellement psychique. Cette logique de lien de causalité, laisse peu de place à l'effet interactionnel ou social. Cela ne signifie pas que les soignants ne se remettent pas en cause dans la relation avec leurs patients, ni qu'ils ne cherchent pas les moyens d'améliorer leur prise en charge, mais la traduction clinique de chaque information conduit à transformer le discours des patients pour lui donner une signification médicale et parfois à passer sous silence l'information qui, pour eux, est pourtant la plus importante.
- Les dispositions législatives et réglementaires encadrant l'information aux patients dans le cadre de maladies génétiques, si elles offrent un cadre plus précis sur lequel les professionnels de santé peuvent s'appuyer, constituent également une pression supplémentaire avec laquelle chacun « bricole » en fonction de son interprétation des textes et des relations nouées avec les patients. Ainsi, on s'aperçoit que ce cadre juridique est mobilisé de différentes façons en fonction de l'objectif soignant recherché. Pour inciter à chercher l'information ou débiter une enquête familiale, le risque de mort subite peut être surévalué, mais s'il s'agit de refuser le dépistage d'un enfant, il ne sera pas mis en avant. Par ailleurs, les trois équipes que nous avons

interrogées au sujet de leur attitude face à une demande de dépistage des mineurs non symptomatiques nous ont fourni trois réponses différentes, toutes argumentées autour d'un respect de la législation...

- La difficile délimitation entre recherche et soins. Les CMD sont l'occasion de recueillir des données rassemblées dans un objectif qui est davantage celui de la recherche que celui du soin. Ainsi, le registre des patients atteints de DM1 est-il constitué à partir de données qui sont parfois recueillies en cours de consultation, l'interrogatoire clinique se calquant alors pour tout ou partie avec ce recueil de données. Ainsi, ce qui n'y figure pas est rapidement examiné et risque d'être considéré comme « non pertinent », parce qu'il ne l'est pas pour le registre. Or ce dernier vise d'abord à constituer un fichier de patients susceptibles d'entrer dans des essais cliniques et il n'est pas élaboré dans un but de prise en charge individualisée. De même, certaines propositions de participation à des études parfois sans rapport avec la maladie elle-même, sont présentées comme susceptibles d'améliorer la vie des patients. Cette confusion entre les données de la recherche et ceux de la clinique sont repérables dans de nombreuses situations et pas spécifiquement dans le cadre de ces CMD. En l'absence de protocole thérapeutique, il nous a semblé que les protocoles de recherche prenaient une dimension particulière parce que justement, l'objectif de recherche peut suppléer à l'absence d'objectifs curatifs.

Pour les soignants comme pour les patients, nous avons, enfin, repéré un certain nombre de sujets tabous, dont les plus manifestes sont les répercussions de la maladie sur la sexualité et, à un moindre niveau, sur l'incontinence.

Concernant l'incontinence, celle-ci est parfois abordée, mais surtout chez les femmes et concernant l'incontinence urinaire qui devient moins cachée qu'autrefois. Cependant, les problèmes d'incontinence anale, dont il nous a été rapporté les difficultés de gestion au quotidien, sont plus rarement abordés au cours des consultations, par les médecins comme par les patients. Par exemple, lors d'une consultation, un patient qui nous avait confié en entretien souffrir d'incontinence anale, a posé la question aux médecins sur un mode informatif : « *est-il possible que la maladie provoque une incontinence anale ?* ». Le médecin lui a alors demandé si c'était son cas, ce qu'il a nié en s'appuyant sur une logique médicale : « *c'est des muscles lisses, donc je me dis que ça pourrait* », ce que le médecin lui a confirmé. De manière générale, les patients demandent souvent si « éventuellement », la maladie peut provoquer telle ou telle chose, et les médecins répondent également de façon théorique, les uns et les autres évitant ainsi le sujet direct de l'interrogation. Au-delà de ces sujets sensibles, nous

avons remarqué, ici comme dans d'autres consultations, que la diffusion de l'information complète des « risques » de la maladie et de la symptomatologie qui peut lui être associée n'est pas, en dehors des risques vitaux, totalement réalisée, comme si le fait d'informer le patient de ce qui peut arriver présentait le risque de faire exister réellement le trouble.

Cela nous conduit vers un tabou réel des consultations consacrées aux malades de Steinert, qui concerne les effets de la maladie sur la sexualité. Ceux-ci transparaissent, directement ou indirectement à de nombreuses reprises dans les entretiens, mais il faut convenir que les publications sur ces questions sont relativement rares et cet aspect n'est quasiment pas abordée tant dans la littérature scientifique que publique (29). Pourtant, alors que la reconstitution de la biographie et des dysfonctions quotidiennes s'opèrent au fil des années dès lors que le diagnostic est posé, induisant chez les patients une relecture de son propre fonctionnement corporel, les difficultés sexuelles, en restant dans l'ombre, continuent à se vivre, surtout dans la souffrance, dans le secret. Par exemple, une des personnes que nous avons interrogée nous a décrit sa désocialisation à l'occasion de l'aggravation de sa maladie, avec la perte de son travail et le départ de sa femme. Sans être totalement explicites, les désaccords avec celle-ci portaient sur ses difficultés à se montrer à la hauteur des désirs de cette jeune femme qui lui reprochait ses sommeils. Pourtant, elle était informée de sa maladie en le rencontrant, mais pour lui comme pour elle, les effets de celle-ci devaient se limiter à une certaine faiblesse musculaire dans les gestes quotidiens. L'impact sur la vie sexuelle n'a jamais été mentionné et même, mais on entend dans son discours le reproche d'une baisse de virilité chez cette jeune femme, à l'égard de son mari.

Les médecins n'abordent pas cette question, ni directement, en s'inquiétant de troubles éventuels, ni indirectement, en informant que ceux-ci peuvent survenir. Nous avons enfin repéré un autre sujet proche qui, sans faire l'objet d'un tabou, était curieusement renseigné, à savoir le risque d'infertilité. En fait, cette question est pensée, médicalement, en association avec le risque de transmission génétique. Or, la méthode qui aujourd'hui est le plus souvent proposée pour limiter ce risque est celle du diagnostic pré-implantatoire, nécessitant une fécondation in vitro (FIV). Dans ces conditions, la question de la stérilité, masculine comme féminine, est réglée dans la mesure où, à l'exception des cas d'hypogonadisme sévère, la technique de la FIV est d'abord une technique proposée en cas de stérilité. Cependant, cette mésinformation qui repose sur une logique médicoteknique, prive l'individu de la connaissance de sa propre fertilité (ou stérilité), ce qui est, tant d'un point de vue symbolique que pragmatique, une composante identitaire essentielle.

Conclusion de la quatrième partie

L'intervention médicale, sur laquelle est organisée l'ensemble des interventions soignantes, répond à un schéma théorique de la maladie telle qu'elle est rapportée par la littérature clinique. Ainsi, l'organisation de la prise en charge en CMD s'est-elle instituée à partir du modèle d'une pratique de la théorie. Celle-ci n'a quasiment rien à voir avec les schémas de la maladie vécue et expérimentée tels que les parties deux et trois nous les rapportent. Nous passons ici dans une autre dimension, où la maladie est séparée des individus qui la vivent, où elle est constituée en objet autonome et indépendant de ceux qui la portent.

On voit alors clairement, et ce n'est pas le propre de la DM1 mais plus généralement celui de l'intervention médicale, que cette maladie n'est pas globalisée, mais éclatée en plusieurs objets qui sont ceux de la mise en pratique de chaque théorie professionnelle, même si cette mise en pratique s'effectue dans des lieux et des temps rassemblés.

Nous avons pris le parti de présenter la « maladie des médecins » après la « maladie des malades », ce qui n'est pas spontanément le chemin habituel aujourd'hui, du moins dans les supports médiatiques, associatifs et professionnels que nous avons étudiés. Car c'est d'une toute autre manière que les personnes atteintes parlent d'elles et entre elles de leurs problèmes. Ici, le schéma est différent et nous avons volontairement voulu le faire apparaître non pas comme une « vérité » de la maladie mais comme une représentation particulière de celle-ci, qui n'a pas plus (ni moins) de valeur que la « vérité » des personnes concernées.

La confrontation entre ces deux (voire plus) mondes de la maladie au cours des consultations produit alors ses propres effets qu'ici encore nous ne traitons pas comme des dysfonctionnements ou des altérations de la rationalité des comportements des malades. Chacun a sa propre rationalité qu'il défend au sein d'un dialogue qui parfois, ressemble à un dialogue de sourds, tant chacun ne comprend pas l'autre. Ici encore, nous n'avons pas cherché à savoir si les malades de Steinert méritaient leur « mauvaise réputation », mais à comprendre ce qu'elle signifiait de part et d'autres, chez des acteurs qui, au quotidien, expriment ainsi l'étendue de leurs incompréhensions, voire de leur souffrance. Il n'est pas aisé non plus d'être un soignant face à des patients apparaissant passifs, voire récalcitrants à l'aide qu'on leur propose. Dans un contexte où déjà l'espoir de guérison ne peut pas soutenir l'action médicale, celui de la prévention devrait au moins lui donner du sens. Or, selon la logique médicale, en particulier celle qui s'occupe de la prévention des « risques », la priorité est accordée au « risque vital », qui concerne de ce que les grecs nommaient *Zoé* et qu'Agamben nomme la « vie nue », à savoir la vie animale, physiologique. C'est pour réduire les risques de décès ou d'évènements morbides que la prévention médicale s'active. Les patients quant à eux

cherchent à préserver la *Bios*, c'est-à-dire LEUR vie, inscrite dans une société donnée qui leur donne de la valeur dans un contexte donné. Choisir de refuser une mise en place précoce de la VNI pour sauver sa vie (nue) peut-être aussi un moyen de sauver sa vie (*bios*). Ne pas se comporter en « malade » peut exprimer le choix de ne pas vivre « en malade » dans une société où cette reconnaissance est d'abord celle d'une disqualification, et c'est donc avant tout, un choix de vie. A ce niveau, l'inégalité sociale n'est pas produite par l'inégalité d'accès à ces dispositifs de soin ou de prévention, mais l'inégalité des moyens et des dispositions individuelles et collectives, pour réaliser ses propres choix de vie, autrement dit ses capacités³⁴. Accepter un dispositif médical en mettant en place des moyens permettant de conserver sa vie (*bios*) d'avant, procède des mêmes logiques que de le refuser dès lors que l'on ne dispose pas de ces moyens. La logique consiste pour certains à préserver la *bios*, plus ou moins au détriment de la *zoé*, et c'est là que l'inégalité sociale se manifeste.

³⁴ Amartya Sen définit la capacité comme les moyens permettant à chacun de réaliser ses propres choix. Il va ainsi au-delà de la notion d'égalité et même de celle d'équité, puisqu'il prend en compte l'hypothèse selon laquelle ces choix ne sont pas nécessairement les mêmes pour tous et qu'ils ne relèvent pas systématiquement d'une rationalité individuelle (30).

Conclusion générale

À ce stade de notre étude, apparaissent des ensembles de résultats dont nous avons vu qu'ils permettaient de faire évoluer nos questions de départ et apportaient quelques éléments de réponse à notre problématique. Néanmoins, comme il est d'usage dans une recherche qualitative de ce type, ces résultats n'ont de pertinence que dans la mesure où ils permettent de supporter de nouvelles pistes d'interrogations permettant d'aller plus loin dans la connaissance, non seulement des modes de vie des personnes atteintes de la maladie de Steinert, mais aussi des propositions d'action permettant d'améliorer les soins qui leur sont proposés. Cet objectif passe par une nécessaire tentative de généralisation, non pas sur la forme d'un modèle transposable, mais en caractérisant l'expérience de cette maladie au regard d'une part, d'autres maladies, et des évolutions scientifiques, médicales, sociétales, d'autre part. Car la nosologie médicale ne peut fournir une théorisation sociologique. Ici, la maladie de Steinert ouvre des pistes pour interroger les effets de l'avancée de la médecine moléculaire ; là, les handicaps qu'elle provoque questionne les conditions de passage vers des statuts sociaux disqualifiants ; là encore, le contexte de son traitement médical questionne les concepts de compliance, d'observance ou d'adhésion thérapeutique. La maladie de Steinert est sociologiquement exemplaire, non pas des maladies rares, des maladies neuromusculaires ou des maladies chroniques, mais des rapports sociaux qu'elle révèle dans un contexte biomédical particulier.

Cette conclusion générale se présente comme un support à la discussion pluridisciplinaire, afin de mettre nos résultats au service de pistes de recherches d'une part, d'actions d'autre part, les deux étant intimement liées. Ces résultats peuvent ainsi se regrouper en trois grands ensembles problématiques issus de notre posture de recherche. Ils deviennent alors des supports pour penser de nouvelles pistes de recherche permettant d'en tester la pertinence mais aussi leur généralisation. Nous terminerons par l'ouverture de réflexions autour de pistes possibles d'actions discutées avec l'ensemble des acteurs impliqués dans cette recherche.

Porter le gène, avoir la maladie et être malade

Un premier ensemble de résultats regroupe des questions qui ont émergé tôt et qui ne nous ont pas quittées de toute l'étude. Elles pourraient se résumer par la question suivante : qu'entend-on par « malade de Steinert » ? Poser la question oblige à une déconstruction qui est en soi un résultat fondamental de cette étude. Nos résultats montrent la nécessité d'opérer une distinction, à la fois théorique et pratique entre le fait d'être « porteur » - expression qui elle-même mériterait réflexion – d'une maladie, « avoir » une maladie et « être malade ». Cette

distinction est expérientielle, c'est-à-dire qu'elle marque différents niveaux d'une même réalité biomédicale. Nous avons beaucoup insisté sur cette distinction dans la mesure où elle nous a forcé continuellement à penser le processus conduisant à « devenir » malade, non pas en fonction d'une évolution physiologique, mais en fonction d'un contexte conduisant à des modifications de statut. Nous y retrouvons l'analyse de Georges Canguilhem quant à la mouvance des frontières entre le normal et le pathologique, constamment rapportées à un ensemble de normes biologiques et sociales qui en font varier les conditions d'émergence. Mais surtout, le caractère génétique, objectivable en dehors de tout signe et même de toute plainte, modifie les conditions dans lesquelles s'élabore la définition de « l'être » malade.

Ces résultats nous ont conduit à repenser notre question de départ, qui était formulée autour des processus d'adaptation à la maladie. Or cette approche nous est apparue inadaptée à notre terrain. En effet, les personnes atteintes de DM1 ne s'adaptent pas à la maladie, du moins si l'on pense le processus d'adaptation comme une transformation de soi permettant de supporter un nouvel environnement. La maladie n'est pas quelque chose qui arrive ou s'impose de l'extérieur, à l'individu. Elle est constitutive de celui-ci et fait partie de sa personne. S'adapter à la maladie, concernant la maladie de Steinert, signifierait alors s'adapter à soi-même. Cela ne signifie pas qu'au cours de la vie, avec l'apparition des handicaps, il ne soit pas nécessaire de trouver de nouveaux ajustements, corporels, familiaux, professionnels, sociaux etc. Mais l'adaptation est alors plus complexe : c'est autant l'individu que son environnement qui s'adapte. Car lorsque l'on ne peut plus marcher, on s'adapte par exemple en acceptant d'utiliser un fauteuil afin de conserver son autonomie, mais on adapte son environnement aussi, en choisissant par exemple d'habiter dans une maison de plain-pied plutôt qu'à étages et enfin l'entourage proche s'adapte pour organiser une vie commune plus facile. L'adaptation est aussi fondamentalement sociale : il s'agit de cette période, plus ou moins longue et plus ou moins douloureuse, où un changement de statut est nécessaire pour ne pas risquer l'exclusion sociale. Et ce n'est pas, alors, à la « maladie » que la personne s'adapte, mais aux normes sociales qui lui sont imposées au sein des champs dans lesquels elle évoluait jusque-là.

Cette précision n'est pas rhétorique, elle indique un déplacement de perspective car pour bien comprendre ce qui se passe chez les personnes atteintes de DM1, il est nécessaire de prendre en compte la composante identitaire de cette maladie : qui sont-ils si on enlève l'anomalie génétique ?

De nombreuses pistes de recherches pourraient être ouvertes à l'issue de ces résultats. Mais dans le contexte particulier de cette maladie, et au regard des enjeux sociétaux qui traversent

aujourd'hui les maladies rares, génétiques et chroniques, il nous semble que deux grandes questions émergent particulièrement.

La première est celle des effets de la prédiction génétique sur les trajectoires individuelles et sociales des personnes atteintes. Cette question fut souvent soulevée par les personnes, soignants et patients, que nous avons rencontrées. Comment procéder pour les enfants ? Faut-il réaliser des diagnostics précoces ? Au-delà de l'évaluation des risques physiologiques (comme le risque cardiaque dans la maladie de Steinert), en quoi, pour qui et sous quelles conditions l'identification d'une anomalie génétique représente une chance ou au contraire un handicap pour les personnes concernées ? La question mérite d'autant plus d'être posée qu'elle nous semble difficile à résoudre à l'aide de bonnes pratiques standardisées. En effet, considérer qu'il y a « une » bonne conduite générale à adopter est peu cohérent avec nos résultats, où l'on voit assez clairement qu'une même information peut provoquer des effets délétères dans certaines situations et des effets réparateurs dans d'autres. Mais il faudrait alors en savoir plus sur des pratiques peu étudiées car encore relativement récentes mais suffisamment réalisées aujourd'hui pour tenter d'en saisir les effets.

La seconde piste de recherche concerne les inégalités de santé. Comme nous l'avons souligné, le problème ne réside pas seulement dans les questions d'accès aux soins, même si cet aspect n'est pas négligeable. Mais un pan moins investigué mériterait d'être soulevé, concernant les multiples façons dont on « devient » malade de Steinert et dont on dispose de moyens d'adapter son environnement à la baisse des performances corporelles et sociales. Jusqu'où la discordance des façons de penser la maladie conduit à une perte de chances de disposer d'information utiles (donc utilisables) et de réaliser des choix correspondant au mode de vie de chacun ?

Une maladie, des objets du travail soignant

Le deuxième ensemble de résultats permet une autre déconstruction, celle de « la maladie » en tant qu'objet unifié. L'éclatement de la DM1 en plusieurs objets de pratiques professionnelles va à l'encontre d'une représentation globalisée de cette pathologie et oblige à penser d'une manière plus ouverte les coopérations et les coordinations professionnelles entre professionnels (médicaux et non médicaux) impliqués. La mise en évidence d'objets du travail soignant peu coordonnés au sein d'une maladie rejoint des observations que nous avons déjà faites dans des situations très différentes, comme le cancer. Nous retrouvons cet éclatement des objets, mais dans un contexte différent, puisqu'il s'agit d'une situation où la coordination médicale ne se réalise pas (ou rarement) dans l'urgence et où l'objectif curatif n'est pas à l'ordre du jour. Cette situation accentue l'éclatement dans la mesure où les objets

ne sont pas reliés par un même but (la guérison) ni par une même nécessité. De façon paradoxale, cette multiplicité des objets n'augmente pas la surface éclairée mais au contraire, crée de nouvelles zones d'ombre tout en brouillant les pistes quant à la logique d'une éventuelle coordination : de qui et de quoi « relève » cette maladie ?

En tant que maladie chronique, génétique, mais aussi rare, la maladie de Steinert n'est-elle pas prototypique des maladies de demain ? Non que cette maladie s'étendrait, mais qu'elle propose un schéma d'intervention relativement proche de celui qui est imaginé dans le cadre de la médecine 4P (31) : préventive, prédictive, personnalisée et participative. On pourrait alors s'interroger sur les glissements de cadre qui orientent une catégorie nosologique d'une logique clinique à une logique thérapeutique, voire prédictive. Et si la maladie de Steinert n'était un jour plus une maladie neurologique mais une maladie génétique, qu'est-ce que cela changerait dans sa description clinique et qu'est-ce que cela induirait comme évolution des modalités de sa prise en charge médicale ?

Nos travaux nous ont également mis sur la piste des effets de la combinaison d'objectifs de soins et de recherches sur les pratiques thérapeutiques. Cette perméabilité des frontières entre la recherche et le soin devient visible dans le cas de maladies rares, où le recueil d'informations destinées à alimenter des bases de données suffisamment importantes pour élaborer d'éventuels protocoles de recherche, est précieux. On voit apparaître ici les prémises d'une pratique qui pourrait se généraliser en organisant l'action médicale à partir des objectifs de la recherche. Cette dilution des frontières entre recherche et soin pose des problèmes à de nombreux niveaux : juridiques et éthiques, économiques, sociétaux, démocratiques aussi, puisqu'elle interroge les capacités des individus à maîtriser le sens et l'usage des informations qu'ils livrent.

Prévenir, suivre, accompagner ?

Enfin nous ne sommes pas, dans la maladie de Steinert, devant un schéma de maladie qui « s'attrape » ou dans laquelle « on tombe ». Les personnes atteintes le sont génétiquement et de ce point de vue, ils « précèdent » tout soignant. Les interactions entre soignants et patients témoignent sans cesse des discordances spatiales et temporelles dans la situation de « la maladie ». Alors, devant, derrière ou à côté, comment penser le rôle des accompagnants, familiaux, associatifs, soignants, médicaux, voire scientifiques ? La mise en évidence de différents espaces pourrait-elle permettre d'imaginer des liens entre eux ?

Prévenir, c'est se placer avant. Prévenir la maladie de Steinert n'est pas possible car ce que l'on peut empêcher d'advenir c'est l'individu qui présente cette particularité génétique, ce n'est pas la particularité génétique elle-même. Suivre, c'est se placer derrière, voire juste

derrière pour suppléer les éventuelles déficiences. Mais peut-on « suivre » la maladie de Steinert ? Là non plus, ce n'est pas réaliste car elle est multiforme et ne se laisse pas si aisément pister. Au mieux, il est possible de suivre les performances des patients face à certains types d'évaluations de leurs fonctions. Accompagner alors ? Pas la maladie, mais les malades cette fois. Accompagner signifie « Se joindre à quelqu'un/pour aller où il va/en même temps que lui »(32). Ainsi, accompagner nécessite que les compagnons acceptent mutuellement de partager un même objectif sur une même temporalité.

Ici comme dans d'autres contextes pathologiques, c'est d'abord la discordance temporelle qui permet de poser les questions. Les temporalités des personnes atteintes ne sont jamais les mêmes que celles de soignants, lesquelles se modifient aussi en fonction des rôles professionnels de chacun. Difficile de se retrouver suffisamment de temps ensemble pour partager la même route. Mais si l'on regarde la temporalité sur le long terme, on constate que la description médicale de la maladie (par types et par étapes) correspond certes à une certaine vision de celle-ci mais pas aux temporalités vécues par les personnes elles-mêmes. Entrer dans un processus d'accompagnement (suivi ? prise en charge ?) médicalisé pour la « maladie de Steinert » est-ce possible tant les temporalités et les objectifs peuvent être différents ? D'abord il faudrait que la personne accepte d'être « malade », du moins le temps du compagnonnage et « le malade », dans ce cas, devra s'adapter (car il s'agit bien de l'imposition de nouvelles normes) aux temporalités soignantes et de l'autre il tentera aussi longtemps que possible de conserver les siennes. De même, accompagner demande au soignant de reconnaître certains traits « non malades » de la personne pour partager la même route au même moment et pendant une certaine période. Dans cette situation idéalisée, des deux compagnons, on ne sait plus très bien qui accompagne qui, mais à partir de notre étude, nous mesurons les difficultés à réunir les conditions pour rassembler les différentes logiques de penser et les manières de vivre la maladie afin de réduire l'écart qui existe entre cet idéal du compagnonnage et la réalité.

Nous étions alertés, tôt dans notre étude, par l'idée que les relations avec les personnes atteintes de DM1 étaient problématiques. Cela s'exprimait de façons très diverses : catégorisations comportementales, troubles cognitifs, jugements moraux parfois mais aussi à l'inverse refus d'une stigmatisation. La relation pourtant, et la littérature scientifique en témoigne, pose problème. Cette question est restée présente mais nous n'avons pas cherché à l'exploiter, encore moins à y répondre. Si nous la traitons à la fin du document, c'est qu'il nous a fallu passer par l'étude des postures de chaque acteur impliqué dans cette relation pour commencer à comprendre comment le problème se posait. Comme les questions

d'inobservance, nous avons montré que l'imputabilité d'un problème au patient, via sa pathologie ou son comportement, constituait une impasse. Car c'est dans l'interaction que les problèmes s'enclenchent et c'est donc dans l'interaction qu'ils doivent être traités, ce qui impose une contextualisation constante et une tentative d'explicitation concrète des problèmes. Le malentendu entre patients et soignants, souvent repéré dans les interactions thérapeutiques et presque constitutif de relations où dominant les approches biomédicales, est ici exacerbé, à la fois par le contexte de déroulement des CMD et à la fois par la discordance temporelle des représentations et des expériences de la maladie de Steinert.

Pistes de réflexion pour l'action

En quoi ces résultats peuvent éclairer la réflexion et fournir des outils permettant de penser ou de repenser des actions visant à l'amélioration de l'accompagnement médical et non médical des personnes atteintes de DM1 ? Cette réflexion ne nous appartient pas vraiment, dans la mesure où les sociologues ne sont pas intervenants et ils n'ont pas de compétences pour orienter l'action de professionnels plus experts qu'eux sur le sujet. En revanche, les travaux sociologiques apportent des contextualisations et une meilleure visibilité de la complexité des situations, sur lesquelles il pourrait être judicieux de s'appuyer pour penser concrètement des actions.

Ces pistes ne peuvent être élaborées qu'avec le comité de pilotage et lors d'échanges avec des acteurs, en particulier des patients, autour de nos résultats. Mais nous pouvons ici dégager quelques axes sur lesquels il nous semblerait intéressant de réfléchir collectivement.

- L'articulation entre « la maladie des malades » et « la maladie des médecins » est toujours complexe et elle pose ici des problèmes assez spécifiques. Comment cette articulation pourrait-elle s'améliorer ? Qui pourrait s'emparer de cette question et quelles compétences mériteraient alors d'être développées ? (sciences infirmières ? associations de patients ? etc.)
- Les CMD ont très certainement amélioré le suivi biomédical des patients, du moins nous pouvons le supposer dans la mesure où l'on partait de quasiment rien. Pour autant, elles nous ont semblé, sur de nombreux points, assez peu adaptées à eux, et en discontinuité avec leur quotidien. Comment les penser ? Qu'est-ce qui est prioritaire ? Comment articuler les différents objectifs cumulés dans ces dispositifs ? Qu'est-ce qu'une bonne coordination entre des intervenants d'origines professionnelles aussi éclatées ?

- Les discordances temporelles ne sont pas une fatalité, elles sont aggravées par les formes d'organisation des prises en charge (terme qui en lui-même fait peu cas de la dynamique propre aux patients). Pourtant, elles peuvent s'atténuer relativement facilement, pour peu que soit pensée autrement l'approche clinique. Les impératifs de recueil de données objectivées et permettant une évaluation de l'avancée de la maladie ne sont sans doute pas négociables, mais les conditions de ce recueil le sont, ainsi que leur appropriation par le patient en fonction de la période dans laquelle il se trouve.
- L'information nous a semblé, sur de nombreux points, problématique. Très calée sur la représentation médicale de la maladie et ses évolutions, elle oblige les patients à effectuer une conversion entre ce qu'ils vivent et ce qui est décrit. Par ailleurs, elle contient de fortes zones d'ombre, correspondant pourtant à des problèmes quotidiens.. Pourtant, si on ne dit rien, que deviennent ceux qui présentent des troubles dont ils ne pensent même pas qu'ils sont associés à leur maladie ? Comment ceux-ci pourraient-ils devenir acceptables pour leur entourage ? Ne pas poser de question ne signifie pas avoir tout compris : que savons-nous de ce que les patients comprennent des informations qui leur sont fournies ? Ces questions méritent tout particulièrement d'être traitées dans un contexte de maladie génétique, source de très gros malentendus et où l'on constate des écarts considérables entre les données médicales et les représentations profanes.

Table des matières

Introduction	4
1 Présentation de l'étude	6
1.1 Le contexte de la maladie de Steinert	6
1.2 Problématique	7
1.3 Méthodologie.....	8
1.4 Présentation du rapport.....	9
2 Avoir la maladie de Steinert	11
2.1 Le diagnostic.....	11
2.1.1 Diagnostic recherché.....	11
➤ A partir de soi.....	12
➤ Via un très proche de soi	14
2.1.2 Diagnostic imposé	16
➤ À partir d'un proche	16
➤ À distance	18
2.2 Les effets du diagnostic.....	19
2.2.1 Remaniement identitaire.	19
➤ Relire son passé.....	19
➤ Devenir malade.....	21
2.2.2 Les recompositions familiales.....	25
➤ Les histoires de famille.....	26
➤ La famille, les institutions et le cadre réglementaire	30
Conclusion de la deuxième partie	31

3 Être malade de Steinert.....	34
3.1 Usage quotidien du corps : astuces et tactiques	34
3.1.1 Les astuces et techniques du corps dans l'espace familial	34
3.1.2 Les tactiques et la vie en groupe	38
3.1.3 L'intériorisation des limites de l'autre	42
3.1.4 Conclusion	43
3.2 Atteintes des muscles, atteintes des genres.....	44
3.2.1 Perceptions genrées du corps	45
➤ La performance virile.....	45
➤ Le flegme féminin	46
3.2.2 L'espace domestique	47
➤ Intérieur/extérieur	47
➤ Dépendance/indépendance	49
3.3 Limites du corps et limites du travail	50
3.3.1 Révéler ou non sa maladie au travail.....	50
➤ L'impossibilité de révéler sa maladie	51
➤ La crainte de révéler la maladie	52
➤ La gestion de la révélation de la maladie	54
3.3.2 Parcours et reconversions.....	55
➤ L'impossibilité de travailler : la perte brute.....	56
➤ Accommoder son travail : l'emploi prolongé.....	58
➤ Adapter un nouveau poste : l'autre travail	61
Conclusion de la troisième partie	63
4 Accompagner les malades de Steinert.....	66
4.1 La maladie de Steinert de la théorie aux pratiques.....	66
4.1.1 Devenir soignant de Steinert.....	67
➤ La maladie de Steinert : une définition théorique marquée par la diversité	67
➤ La théorie de la maladie.....	69
➤ Les symptômes de la maladie.....	69
➤ La représentation de l'expérience de la maladie	70
4.1.2 La pratique de la théorie : le schéma de l'intervention médicalisée	70
4.2 Devenir « soignant de Steinert » : la DM1 comme objet du travail	76
4.2.1 La DM1 comme objet conceptuel.....	77
4.2.2 La DM1 comme objet d'évaluation.....	79
4.2.3 La DM1 comme objet d'intervention.....	80
4.2.4 La DM1 comme non-objet.....	81

4.3	Entre soignants et patients : la maladie comme interaction.....	82
4.3.1	Mettre en scène la maladie de Steinert : la CMD.....	82
➤	Le lieu.....	83
➤	Le temps.....	84
➤	Les rôles.....	85
4.3.2	L'intrigue.....	86
➤	Le motif.....	86
➤	Les interactions.....	88
➤	Le dénouement.....	91
➤	Une mauvaise réputation.....	97
➤	Un terrain « miné » ?.....	99
➤	Un contexte problématique.....	100
➤	Taire, euphémiser, transformer.....	102
	Conclusion de la quatrième partie.....	106
	Conclusion générale.....	108
	Table des matières.....	115

Références :

1. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. *Encycl Orphanet*. avr 2007;1-10.
2. Boström K, Ahlström G. Quality of life in patients with muscular dystrophy and their next of kin. *Int J Rehabil Res Int Z Für Rehabil Rev Int Rech Réadapt*. juin 2005;28(2):103-9.
3. Peric S, Vujnic M, Dobricic V, Marjanovic A, Basta I, Novakovic I, et al. Five-year study of quality of life in myotonic dystrophy. *Acta Neurol Scand*. décembre 2015;n/a - n/a.
4. Gagnon C. Conséquences fonctionnelles et sociales de la dystrophie myotonique: impacts des facteurs personnels et environnementaux sur la participation sociale. [Thèse]. [QUEBEC]: LAVAL; 2007.
5. Gallais B. Impact des facteurs génétiques, fonctionnels, psychopathologiques et neuropsychologiques dans l'adaptation a la dystrophie myotonique de steinert [Internet] [phdthesis]. Université Paris VIII Vincennes-Saint Denis; 2010 [cité 29 juill 2016]. Disponible sur: <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-00553480/document>
6. Serra L, Cercignani M, Bruschini M, Cipolotti L, Mancini M, Silvestri G, et al. « I Know that You Know that I Know »: Neural Substrates Associated with Social Cognition Deficits in DM1 Patients. *PloS One*. 2016;11(6):e0156901.
7. Kobayakawa M, Tsuruya N, Kawamura M. Theory of mind impairment in adult-onset myotonic dystrophy type 1. *Neurosci Res*. avr 2012;72(4):341-6.
8. Fougeyrollas P. La funambule, le fil et la toile. Transformations réciproques du sens du handicap. Les Presses de l'Université de Laval. 2010. 338 p. (Sociétés, culture et santé).
9. Bourdieu P. Ethos, habitus, hexis. *Questions de sociologie*. 1978;Le marché linguistique:pp.133-6.
10. Strauss AL, Glaser BG. La découverte de la théorie ancrée:Stratégies pour la recherche qualitative. Armand Colin; 2010.
11. Becker H, Briand J-P, Chapoulie J-M. Outsiders : Etudes de sociologie de la déviance. Paris: Editions Métailié; 2012. 247 p.
12. Freidson E. La profession médicale. Payot; 1984. 369 p.
13. Canguilhem G. Le normal et le pathologique. 10e éd. Presses Universitaires de France - PUF; 2005. 224 p.
14. Goffman E. Stigmate : Les usages sociaux des handicaps. Paris: Les Editions de Minuit; 1975. 180 p.
15. Garfinkel H. Recherches en ethnométhodologie. Presses Universitaires de France - PUF; 2007. 473 p.
16. Bourdieu P. La domination masculine. Éd. augm. d'une préface. Seuil; 2002.

17. Collectif, Vigarello G. Histoire de la virilité : Tome 1, l'invention de la virilité. De l'Antiquité aux Lumières. Paris: Points; 2015. 588 p.
18. Classification internationale des maladies et des problèmes de santé connexes CIM-10 FR à usage PMSI, bulletin officiel N° 2015/9bis Fascicule spécial [Internet]. Ministère des affaires sociales et de la santé; 2015. Disponible sur: http://www.atih.sante.fr/sites/default/files/public/content/2665/cim10_2015_final_0.pdf
19. Hardy A-C. Travailler à guérir. Sociologie de l'objet du travail médical [Internet]. Presses de l'EHESP. Rennes: Presses de l'EHESP; 2013 [cité 17 avr 2013]. 287 p. (Recherche santé social). Disponible sur: <http://lectures.revues.org/10996>
20. Hardy A-C. La formation de l'objet du travail médical. Trav Empl. 2015;(141):9-24.
21. Cosnier J. Les gestes du dialogue, la communication non verbale. Rev Psychologie de la motivation. 1996;(21):129-38.
22. Vega A. Positivisme et dépendance : les usages socioculturels du médicament chez les médecins généralistes français. Sci Soc Santé. 28 déc 2012;30(3):71-102.
23. Wahbi K, Meune C, Porcher R, Bécane HM, Lazarus A, Laforêt P, et al. Electrophysiological Study With Prophylactic Pacing and Survival in Adults With Myotonic Dystrophy and Conduction System Disease. JAMA. 28 mars 2012;307(12):1292-301.
24. Harper PS. Myotonic dystrophy. Saunders; 1979. 360 p.
25. OMS | L'observance des traitements prescrits pour les maladies chroniques pose problème dans le monde entier [Internet]. WHO. [cité 20 janv 2017]. Disponible sur: <http://www.who.int/mediacentre/news/releases/2003/pr54/fr/>
26. CISS - Collectif Interassociatif Sur la Santé. De l'observance à l'adhésion, par la décision partagée. Quatre groupes de recommandations de la conférence citoyenne des 1er et 2 juin 2015 [Internet]. 2015 [cité 9 févr 2017]. Disponible sur: <http://www.leciss.org/espace-presse/communiqu%C3%A9s-de-presse/l%E2%80%99observance-est-morte-vive-l%E2%80%99adh%C3%A9sion>
27. Who | adherence to long-term therapies: evidence for action [Internet]. WHO. [cité 20 janv 2017]. Disponible sur: http://www.who.int/chp/knowledge/publications/adherence_report/en/
28. Fainzang S. La relation médecins-malades : information et mensonge. Paris (6, avenue Reille 75685): Presses Universitaires de France - PUF; 2006. 159 p.
29. Areskoug-Josefsson K, Gard G. Physiotherapy as a promoter of sexual health. Physiother Theory Pract. 2015;31(6):390-5.
30. Amartya S. Repenser l'inégalité. Paris: Seuil; 2000. 281 p.

31. Picard R. Médecine personnalisée : de quoi parle-t-on ? une vision prospective. Ann Mines - Réal Ind. 19 déc 2014;Novembre 2014(4):99-106.
32. Paul M. L'accompagnement comme posture professionnelle spécifique. Rech Soins Infirm. N° 110(3):13-20.

ANNEXE 1 : Conditions de réalisation de l'étude

Le recueil des données de terrain

L'observation de consultations n'est pas chose simple. Sans doute, dans notre situation, avons-nous été aidés par le fait que la plupart des consultations observées se déroulaient en équipe, le praticien n'étant jamais seul avec le patient, et dans un contexte hospitalier où les observateurs étudiants sont fréquents. Cela a grandement facilité les choses, autant pour nous que pour les soignants, même si le statut du sociologue observateur hospitalier doit être négocié en permanence. En effet, sa fonction n'est pas définie, il ne s'intègre pas dans un parcours de soin où il ne joue pas de rôle actif et sa présence peut créer des malaises chez les professionnels. Nous avons bénéficié, dans le cadre de cette étude, d'un accueil bienveillant de la part de la plupart des professionnels, malgré l'inconfort de notre présence.

L'information auprès des patients s'est réalisée de façons différentes selon les CMD. Pour celle de Nantes, concernant plus spécifiquement les malades de Steinert et plus systématiquement observée, un courrier (cf. ci-dessous) était joint aux convocations des patients, leur indiquant la possibilité de nous rencontrer. Lorsque l'un(e) d'entre nous les rencontrait en consultation, nous nous assurons toujours qu'ils avaient bien eu le document et, au besoin, nous leur en donnions un autre, et confirmions avec eux leur accord pour notre présence. À plusieurs reprises, les patients ont manifesté de l'intérêt pour notre étude, certains ont demandé à nous rencontrer, voire nous attendaient de « pied ferme » (« ils sont où les sociologues ? »). Nous avons appris qu'un homme avait appelé le service un jour pour signaler qu'il ne souhaitait pas la présence des sociologues, mais nous ne l'avons pas rencontré. Chez toutes les autres personnes, l'accord a été spontané et l'accueil très positif.

À Angers, comme la plupart des patients ne souffrait pas de la maladie de Steinert et que les observations ont été moins régulières, un courrier était donné aux patients à leur arrivée dans le service en présence de l'infirmière et du chercheur, qui pouvaient ainsi en même temps présenter l'étude et demander l'accord des patients. Ils ont tous été accueillants et souvent très intéressés par nos travaux.

Lorsqu'à l'issue de la consultation, nous pensions que la personne pouvait entrer dans notre échantillon, nous la recontactons dans les zones d'attente pour lui proposer un entretien à domicile. Si elle était d'accord, ce qui a été quasiment toujours le cas, nous lui demandions de nous donner ses coordonnées et l'un(e) d'entre nous (pas toujours le chercheur présent à la consultation) la contactait pour un rendez-vous. Les entretiens auprès des patients étant réalisés par deux d'entre nous, d'âge et de sexe différent, nous avons tenté d'apparier le

couple enquêteur-enquêté afin de faciliter les échanges et de créer certaines complicités. Toutes les personnes nous ayant donné leur accord au cours de la consultation ont accepté ensuite de nous recevoir et d'être enregistrées. La plupart ont manifesté de l'intérêt pour notre étude et sont en attente d'une restitution des résultats. Nous avons souvent pu rencontrer également un ou plusieurs membres de la famille, soit au cours de l'entretien, soit lors d'un autre entretien, avec l'accord du patient.

Quelques patients ont été contactés en dehors des CMD, soit à l'issue d'une consultation simple, via un médecin (qui donnait le courrier au patient), soit via l'AFM.

Les entretiens réalisés auprès des soignants l'ont été sur la base du volontariat pour ceux qui nous rencontraient lors des CMD et nous avons contacté aussi quelques personnes à l'extérieur. L'accueil fut toujours chaleureux, même si certains entretiens n'ont finalement pas pu être réalisés et si nous avons eu un refus d'enregistrement.

Le groupe de pilotage

Les avancées de l'étude ont été suivies par un groupe de pilotage rassemblant, outre les chercheurs en sciences sociales, des membres de l'équipe soignante, un représentant de l'ARSI, de l'AFM, de la Fondation Maladies Rares et une coordinatrice de la recherche en soins du CHU de Nantes. La liste figure ci-dessous . Le groupe de pilotage s'est réuni 7 fois, à des moments clés de l'étude. Il a permis à chaque fois des échanges très riches et très instructifs. Il a contribué à notre réflexion sur l'avancée des travaux et sera mobilisé pour sa valorisation et pour envisager ensemble la diffusion des résultats auprès des soignants et des personnes concernés.

Lettre d'information à destination des patients (Nantes)



Madame, Monsieur,

La Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1 ou maladie de Steinert) marque votre vie quotidienne et modifie vos habitudes. Pour mieux comprendre comment les personnes atteintes vivent cette maladie et s'adaptent à son évolution, nous entreprenons une recherche sociologique, avec le soutien de la Fondation Maladies Rares. Cette étude est réalisée par une équipe de chercheurs rattachés à un laboratoire CNRS et en collaboration avec le Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires Rares de Nantes-Angers (CRMNMR). L'objectif est de mieux comprendre les difficultés que vous rencontrez afin d'améliorer la prise en charge des personnes atteintes de DM1.

Dans ce contexte, des sociologues sont susceptibles de vous rencontrer afin de recueillir votre avis et de s'entretenir avec vous. Par ailleurs, vous les rencontrerez parfois lors des consultations au CHU de Nantes. Si vous ne désirez pas participer à l'étude, vous pouvez, dans le mois qui suit la réception de cette lettre, le faire savoir en contactant les personnes indiquées au bas de ce courrier. Si vous désirez faire partie de l'étude et vous exprimer sur le sujet, il vous est également possible de le faire savoir. En l'absence d'indication contraire de votre part et si vous faites partie des personnes retenues pour l'étude, un sociologue prendra contact avec vous directement afin de vous rencontrer.

Votre participation éventuelle implique que :

- Vous pouvez à tout moment manifester votre volonté de ne pas participer à l'étude sans aucune conséquence dans votre suivi médical ou dans les soins.
- Les résultats vous seront communiqués à la fin de l'étude.
- Les sociologues s'engagent à garder confidentielles toutes les informations recueillies et les données seront systématiquement anonymisées.

Nous pensons que les résultats de cette étude seront très utiles pour vous aider dans votre façon de vivre avec la DM1 et aider les soignants à vous accompagner dans votre vie quotidienne.

Nous vous remercions de l'attention que vous avez portée au contenu de cette lettre et de votre participation prochaine à cette recherche.

Avec nos meilleures salutations.

Anne-Chantal Hardy, Didier Lecordier et
l'équipe de recherche du projet ASHAM.

Contact : Raphaële Chasserieau ou Christelle Peseux infirmières au CRMNMR :

tel : 0240087880

courriel à raphaele.chasserieau@chu-nantes.fr ou christelle.peseux@chu-nantes.fr

Courrier postal : Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires Rares, Hôtel Dieu RCH Ouest, CHU de Nantes Place Alexis Ricordeau, BP 035, NANTES cedex 01.

Composition du groupe de pilotage

Emmanuelle Cartron (CHU Nantes, Infirmière - Coordinatrice de la recherche paramédicale.)

Raphaële Chasserieu (Infirmière, Centre de référence des maladies neuromusculaires rares Nantes-Angers),

Françoise Guerin-Giacalone (Directrice Service Régional AFMTéléthon Pays de la Loire),

Anne-Chantal Hardy (sociologue, DR CNRS, Droit et changement social),

Nicolas Jan (Fondation maladies rares),

Ljiljana Jovic (Directeur des soins, Conseillère technique régionale ARS Ile de France, vice-présidente de l'ARSI),

Didier Lecordier (cadre infirmier et sociologue, ingénieur d'études CNRS, Droit et changement social).

Armelle Magot (PH neurologue, Centre de référence des maladies neuromusculaires rares Nantes-Angers),

Yann Péréon (PU-PH neurologue, responsable du Centre de référence des maladies neuromusculaires rares Nantes-Angers),

Adeline Perrot (sociologue, ingénieure d'études CNRS, CENS),

Christelle Peseux (Infirmière, Centre de référence des maladies neuromusculaires rares Nantes-Angers),