Association Pemphigus Pemphigoïde France
22 rue des Boulangers 75005 PARIS
Téléphone : 01 43 25 42 88 ou 06 24 24 81 01

Lettre d'information N°26– Mai 2018

Sommaire

Une association, pourquoi ? p.2

Vivre avec une maladie bulleuse auto-immune (MBAI)
Par le Professeur Pascal Joly p.3

Qu'est-ce qui rend vulnérable un malade atteint de pemphigus ? Par
de Yannick Le Henaff (YLH) et Stéphane Héas (SH), sociologues p.20

Dessin par Dominique Gilliet p.36

Rappel sur le fonctionnement de l'association p.37

A vos Agendas ! p.37

Conditions et bulletin d'adhésion ou de don à l'APPF p.38

Une association pourquoi ?

Cette association (loi de 1901) a été créée par des malades et leurs familles en mars 2005.

Buts de l'association :

1. **Fournir informations, contacts et soutien aux personnes atteintes** de pemphigus ou pemphigoïdes, dermatose à IGA linéaire, épidermolyse bulleuse acquise, à leurs parents, à leurs amis et aux personnes qui les aident, afin de mieux vivre avec ces maladies et d'essayer de compenser les effets secondaires des médicaments.

2. **Informer le public, les médecins, les dentistes, les administrations, ...** sur ces maladies « rares », pour éviter les diagnostics erronés ou tardifs augmentant la gravité de la maladie et les non prises en charge des traitements.

3. **Pousser les recherches** relatives aux mécanismes de ces maladies et à de nouveaux traitements, afin de trouver des médicaments plus ciblés et moins agressifs.

4. **Faire connaître les résultats** de ces recherches.

5. **Etre une source d'information** pour les médecins, les chercheurs et tous les professionnels de santé qui soignent ces malades ou s'intéressent à ces maladies, pour mieux faire prendre en compte les handicaps qu'elles entraînent.

6. **Se faire connaître du grand public, des pouvoirs publics** et établir des liaisons avec d'autres groupes, réseaux d'associations, fondations… poursuivant les mêmes buts en France et hors de France ainsi qu'avec les groupements qui rassemblent d'autres malades atteints d'autres maladies auto-immunes ou maladies rares.

7. Pour atteindre ses objectifs, l'association réalise :

- un ***site Internet*** (www.pemphigus.asso.fr),
- une *« **Lettre d'information** »* de liaison et d'échanges, comportant des conférences questions-discussions avec des professionnels de la santé invités, des témoignages,…
- **« *Les nouvelles de l'association* »** dans lesquelles elle tient les personnes qui ont pris contact au courant de leurs droits, des colloques, congrès, rencontres, recherches qui peuvent les intéresser ainsi que des actions de leur association.

L'APPF a participé, avec les centres de références, à l'établissement de : ***fiches d'informations*** surnoms maladies pour les patients et le public, et à l'élaboration des ***Protocoles Nationaux de Diagnostics et de Soins*** **(PNDS) pour nos maladies, publiés sur le site de la Haute Autorité de Santé.**
Elle diffuse un ***tract*** pour alerter le public, les médecins et dentistes sur les symptômes de nos maladies et faciliter le diagnostic, des ***brochures adaptées*** à différents publics et un ***dépliant*** sur l'association et ses activités, un **livret sur les « soins de la peau et des muqueuses** », un livret sur «Les Maladies bulleuses auto-immunes», diagnostic, traitements...

Documents à demander à l'APPF :
Association Pemphigus Pemphigoïde France, 22 rue des Boulangers 75005 PARIS
Téléphone : 01 43 25 42 88 ou 06 24 81 01 ou par mail : pemphigus.asso77@laposte.net
www.pemphigus.asso.fr

Ecoute téléphonique auprès d'Hélène : 06 87 11 40 26, de Bernadette pour le Sud Ouest: 06 83 39 53 20 et de Jenny pour l'Est, au 06 34 68 74 57.

Vivre avec une maladie bulleuse auto-immune (MBAI)

Conférence du Professeur Pascal Joly, responsable du Centre de référence Des maladies bulleuses auto-immunes de l'hôpital Charles Nicolle à Rouen, prononcée à l'Association Pemphigus Pemphigoïde France - APPF

Présentée à la Rencontre de l'APPF du 18 novembre 2017

Validation de deux questionnaires évaluant la qualité de vie dans les maladies bulleuses auto immunes.

1- But de l'étude

Ces questionnaires de qualité de vie visent à évaluer le ressenti personnel d'un patient vis-à-vis de sa maladie ce qui n'est pas forcément parfaitement corrélé à l'étendue des lésions cutanées ou des érosions muqueuses visibles par le médecin. Parce qu'habituellement, les médecins se basent sur ce qu'ils voient pour fixer le traitement, et lorsque ce qu'ils voient ne correspond pas à ce que ressentent les malades, alors on a une espèce de dissociation entre la perception du malade et la perception du médecin.

Ce travail consiste à identifier ce qui est divergent en termes de symptômes et de ressenti, à l'objectiver et à le quantifier, pour que le médecin ait une vision la plus proche possible de ce que ressent et perçoit le malade, en tenant compte de dimensions autres que la simple étendue des lésions. C'est le but de l'étude.

2- Modalités de l'étude

Cette étude a représenté cinq ans de travail, la recherche de financements notamment. Ce travail n'est pas encore achevé, notamment la partie correspondant aux tests psychologiques qui n'a pas encore été abordée. Ce travail a requis la participation : de patients, à travers de nombreux entretiens, de l'association APPF, de plusieurs équipes de cliniciens et de sociologues (qui sont présents dans la salle et vous parleront de leur travail), et de psychologues.

3- Définition de la qualité de vie

Mesurer la qualité de vie consiste à chercher à obtenir une mesure, si possible objective, du retentissement d'une maladie, quelle qu'elle soit, sur les différentes composantes de la vie du patient. Grosso modo, en matière de mesure de qualité de vie, on retient trois grandes dimensions :

- Le retentissement physique (la maladie handicape-t-elle le malade ?) ;
- Le retentissement psychique (en quoi la maladie affecte-t-elle le malade ?) ;
- Le retentissement sur la vie relationnelle et affective, avec l'entourage du malade.

Ces composantes ne sont évidemment pas prises en comptes dans les scores de sévérité objective d'une maladie. Par exemple, les scores de sévérité d'une polyarthrite consistent à regarder le nombre d'articulations atteintes, si elles sont très inflammatoires ou pas, douloureuses ou pas, et c'est tout. Par exemple, dans le psoriasis, on va regarder l'étendue des lésions sur la peau, si elles sont

inflammatoires ou pas, si elles sont épaisses ou pas, et c'est tout. Et dans les maladies bulleuses, on va regarder l'étendue des lésions et comment elles sont.

L'intérêt de ces scores de qualité de vie est d'apprécier d'autres dimensions de la maladie que simplement sa sévérité objective. Ce que l'on cherche à appréhender à travers ces questionnaires est le retentissement personnel de la maladie.

La qualité de vie est une dimension de plus en plus prise en compte par les agences d'enregistrement des médicaments. Et maintenant, pratiquement dans tous les dossiers de demande d'enregistrement de médicament, il est demandé – en particulier dans les maladies chroniques – que les études regardent, certes pas encore à titre de critère de jugement principal, l'amélioration que le médicament apporte en matière de qualité de vie.

Ces études ont également un intérêt en matière de santé publique, du fait que cela permet de comparer les maladies, et par exemple, de répondre à la question « est-ce que la Pemphigoïde cicatricielle impacte plus la vie du malade que le diabète ou l'asthme ? ». Pour les pouvoirs publics, c'est important également, notamment pour la fixation du prix du médicament. Cette évaluation est complémentaire de la sévérité de la maladie.

4- Pourquoi ces scores de qualité de vie ?

Le retentissement d'une maladie sur la qualité de vie n'évolue pas forcément de façon parallèle à la mesure de la sévérité objective de la maladie. Par exemple, dans le cas du psoriasis, on peut se dire que plus le Psoriasis est étendu plus le malade va avoir une qualité de vie altérée. Globalement, cela se vérifie.

A l'inverse on peut avoir un Psoriasis qui est très limité, c'est-à-dire très bas sur les échelles de sévérité, mais qui va impacter de façon importante la qualité de vie, du fait par exemple de localisations très affichantes, au niveau des mains, ou au niveau du visage. Cela a beau ne représenter que 1 à 2% de la surface corporelle, du fait que ces parties du corps sont visibles, c'est très ennuyeux. Ou ce sont des localisations gênante, comme par exemple le Psoriasis des organes génitaux, ou au niveau du cuir chevelu ou des ongles. Ces exemples montrent qu'on peut avoir une maladie qui est limitée objectivement, mais impacte de façon importante la qualité de vie.

5- Maladies bulleuses et qualité de vie

Dans le cas des maladies bulleuses, on peut avoir une maladie qui est peu étendue objectivement, qui va avoir un « score » de sévérité relativement bas, mais des localisations particulièrement douloureuses, notamment les localisations muqueuses, ou bien des localisations « affichantes », qui se voient, parce qu'on a par exemple une atteinte de tout le cuir chevelu ou du visage, ou bien une localisation qui est grave sur le plan fonctionnel : on n'a pas d'atteinte pratiquement de la peau ou des muqueuses, mais on a une atteinte des yeux, qui fait qu'on ne voit plus.

Alternativement, et il s'agit alors d'un autre aspect des questionnaires de qualité de vie, on peut ne plus avoir aucune lésion, mais au prix d'un traitement qui va « pourrir la vie » du malade. Finalement, du fait des contraintes du traitement et de ses effets secondaires, la qualité de vie du malade n'est pas bonne, même s'il n'y a plus de lésion. Et même lorsque tout va bien et que la personne n'a plus de traitement quand sa maladie s'est éteinte, elle peut avoir peur de rechuter. Cela peut envahir la personne, dont la qualité de vie n'est alors pas revenue à la normale. Ce sont ces dimensions que ces questionnaires cherchent à appréhender.

6- Critères que les questionnaires doivent remplir

Les questionnaires doivent avoir les qualités suivantes :

- Etre simple et **facile à comprendre**, pour n'importe qui. N'importe qui doit pouvoir comprendre très facilement les questions posées ;

- La version française du questionnaire doit être **préalablement validée**, c'est-à-dire que beaucoup de questionnaires ont été élaborés et publiés en anglais, du fait que l'anglais est la langue internationale scientifique. Il faut donc les traduire en français, et ensuite s'assurer que la traduction en français du questionnaire correspond bien à ce que l'auteur a voulu poser comme question. On réalise ce qu'on appelle une « back-translation », qui consiste à faire une retro-traduction vers l'anglais du questionnaire traduit en français, en confiant cette traduction à un anglais qui parle français. On donne alors à l'auteur du questionnaire la « retro-traduction » en anglais, pour qu'il vérifie si les questions du questionnaire en français correspondent bien aux questions qu'il a voulu poser.

  Par exemple, lorsque ce travail a été fait pour les maladies bulleuses, il y avait une question où on demandait aux malades s'il y avait ce qu'on appelle en anglais « a swealling », qui désigne le gonflement, et correspond à ce que l'on entend habituellement par des œdèmes. On avait donc traduit le questionnaire en demandant aux malades s'ils avaient des œdèmes. Concernant des malades sous cortisone, il était normal de leur demander s'ils avaient des œdèmes. Lorsque la « retro-traduction » en anglais a été faite, le traducteur de langue maternelle anglaise a retraduit le terme non pas par « swealling », sachant qu'on ne leur montre pas le questionnaire initial pour ce travail et ne leur communique que la version traduite en français, le traducteur a traduit par « oedema » en anglais, et la collègue médecin (australienne) qui a élaboré le questionnaire a alors indiqué que ce n'était pas du tout la question qu'elle souhaitait poser dans le questionnaire initial en anglais, du fait qu'elle entendait par « swealling » des gonflements / ballonnements abdominaux. Elle voulait savoir si le patient avait des ballonnements à l'abdomen. C'est pour cela qu'une étape, très précise, de validation de la version française du questionnaire est requise.

- Le questionnaire doit pouvoir être **rapidement rempli**. La difficulté est d'arriver à couvrir toutes les dimensions de la qualité de vie avec un questionnaire comportant au maximum 15 à 20 questions. En effet, remplir un questionnaire comportant trop de questions (50 par exemple) est trop long à remplir. Ceci nécessite de limiter le nombre de questions. Ce nombre limité de questions doit permettre d'explorer globalement toutes les dimensions, à savoir le retentissement physique, psychique, émotionnel et relationnel. Avec 15 à 20 questions, il faut arriver à couvrir toutes ces dimensions du ressenti du malade.

- Le questionnaire doit pouvoir être **reproductible**, c'est-à-dire que lorsqu'un même patient, dont l'état est à peu près stable, auquel on fait passer le questionnaire à 2, 3 ou 4 semaines d'écart, on doit alors obtenir un résultat « stable », à savoir que si il y a trois points de différence, à quelques semaines d'intervalle, ceci signifie que le questionnaire n'est pas « stable »
- Le questionnaire doit pouvoir être **sensible**, c'est-à-dire qu'il doit pouvoir permettre de distinguer par ces 15 à 20 questions les malades qui ont une forte altération de la qualité de vie de ceux dont la qualité de vie est pas ou peu altérée. Si le questionnaire ne permet pas de différencier les malades sur ce point, il ne sert à rien.

- Enfin, le questionnaire doit avoir une **bonne sensibilité au changement,** c'est-à-dire qu'en cas d'amélioration de l'état psychique, émotionnel,… etc., le score évalué par le questionnaire doit s'améliorer également. Si dans ce cas le score reste à peu près stable, ceci signifie que le questionnaire n'est pas bon.

Ainsi, à travers ces 15 à 20 questions soumises aux malades, il y a beaucoup de travail théorique en amont sur la façon de construire un bon questionnaire comportant les qualités requises.

Parmi les questionnaires de qualité de vie, il y a :

- d'une part des questionnaires généralistes qui s'appliquent à toutes les maladies (diabète, asthme, pemphigoïde…etc.). Ces questionnaires s'appliquent à toutes les maladies et sont peu sensibles, puisqu'ils ne sont pas adaptés spécifiquement à votre maladie. En revanche, ils vont permettre de comparer l'altération de la qualité de vie, entre des patients qui ont des maladies très différentes (par ex quelqu'un qui a un infarctus du myocarde et quelqu'un qui a un psoriasis) ;

- d'autre part des questionnaires adaptés à un ensemble de maladies. On a globalement les questionnaires qui concernent les maladies de peau (il y en a trois en France : le SF36, le DLQI et le Skindex). Ces questionnaires vont avoir des items (des questions) plus pertinentes pour es maladies de peau (par exemple avez-vous des démangeaisons, le fait que vos lésions se voient affecte-t- il vos relation sociales ou professionnelles ? En revanche, certains points ne vont pas être couverts par ces questionnaires. Par exemple, pour les personnes qui ont une pelade, qui est une atteinte uniquement localisée au cuir chevelu, les questions concernant « leur peau » ne vont pas être pertinentes, puisqu'ils n'ont d'atteinte qu'au cuir chevelu. De la même façon, pour les personnes qui ont une maladie bulleuse avec des localisations dans les muqueuses, les questionnaires posant des questions sur « la peau » ne vont pas être pertinents. Il en est de même pour les personnes avec une maladie des ongles.

7- Exemple de questionnaire pour les maladies de peau

Par exemple, le questionnaire DLQI (concernant toutes les maladies de peau en général) comporte une question sur la sensation de brulure au niveau de la peau, qui ne concernera pas la personne qui a une maladie des ongles ; De même avec une question visant à savoir si la personne s'est sentie complexée ou gênée par ses problèmes de peau, il s'agit d'une dimension relationnelle qui peut parler à tout le monde, parce qu'une gêne résultant d'un problème d'ongles peut gêner dans les relations avec les autres personnes. Des questions « votre problème de peau vous a-t-il gêné pour faire des courses ou vous occuper de votre logement ? » ou « pour jardiner ? » ou « dans le choix de vos vêtements » parlent à quelqu'un qui a un psoriasis, mais pas à quelqu'un qui n'a que des lésions dans la bouche. Autre question : « Est-ce que cela vous a gêné dans vos loisirs ou pour faire du sport ? » ou « dans vos relations avec votre conjoint, vos amis, votre famille ? ». « Est-ce que cela a rendu votre vie sexuelle difficile ? ». « Le traitement prescrit pour votre maladie de peau a-t-il été un problème ? ». « Le traitement est-il salissant ? ». Ce sont des questionnaires pour les maladies de peau.

8- Questionnaires adaptés à une maladie particulière

Il y a par ailleurs les questionnaires adaptés spécifiquement à une maladie, qui vont explorer une maladie en particulier. L'avantage est que les items (questions posées) vont être très pertinents pour cette maladie. En revanche, on ne pourra pas comparer avec les autres maladies.

Il y a également pour les maladies bulleuses un questionnaire qui a été spécifiquement adapté au suivi des patients sous traitement. On va lui demander de capter l'amélioration des symptômes de la maladie, mais également d'objectiver la gêne qui est liée au traitement, par exemple le fait qu'il y ait des perfusions à l'hôpital ou des injections à faire, des éventuels effets secondaires du traitement (nausées, fatigue… etc.).

Les questionnaires vus précédemment n'abordent pas tellement ce type de problème.

9- Questionnaires adaptés aux maladies bulleuses en particulier

Il y a des questionnaires spécifiques dédiés aux maladies bulleuses, parce que ces maladies comportent certaines spécificités, par exemple il y a :

- L'atteinte muqueuse, non prise en compte par les autres questionnaires de qualité de vie ;
- Le caractère douloureux des lésions, qui n'est pas tellement pris en compte ;
- Les démangeaisons, dans certaines maladies bulleuses, notamment la Pemphigoïde ;
- Les troubles de l'alimentation, qui résultent des douleurs dans la bouche ;
- Les séquelles possibles (savoir que dans un psoriasis qui est guéri, il n'y a pas de séquelle ; mais dans une maladie bulleuse qui a guéri, il peut y avoir des séquelles) ;
- La confusion, fréquente de la part des malades, entre les symptômes liés à la maladie et les séquelles ou effets secondaires du traitement, c'est-à-dire que les effets secondaires du traitement sont pris comme un symptôme persistant de la maladie ;
- La pénibilité et les effets secondaires du traitement, qui sont particulièrement « relevant » [pertinents] dans ces maladies bulleuses, dans lesquelles globalement de nombreux patients sont traités par de la cortisone, ce qui est moins de cas dans des maladies autres, par exemple l'infarctus, qui demande de prendre des médicaments en comprimés, sans effets secondaires, alors que la cortisone donne des effets secondaires.

10- Etapes de construction de la version française du questionnaire en anglais

Il y a les questionnaires « ABQL », pour « Autoimmun Bullous Quality of Life », et « TABQL », pour « Treatment of Autoimmun Bullous Quality of Life ». Il y a donc successivement :

- une première traduction du questionnaire en anglais vers le français,
- puis une « retro-traduction » de la version française vers l'anglais (effectuée par un anglo-saxon qui parle français), qui a abouti à l'ajustement de certaines questions,
- puis la vérification par un panel d'une dizaine de personnes de la bonne compréhension de chacune des questions du questionnaire.

Le résultat a été l'ensemble de questions suivantes :

- des questions présentes dans les questionnaires généralistes de dermatologie :
    - « ressentez-vous des brûlures ou des picotements sur votre peau en rapport avec votre maladie bulleuse ? » ;
    - « avez-vous des démangeaisons ? » ;
    - « votre maladie bulleuse influence-t-elle le choix de vos vêtements ? » ;

- des questions spécifiques que l'on ne trouve pas dans les questionnaires généralistes et dont certaines explorent spécifiquement l'atteinte muqueuse :
    - « Avez-vous remarqué que votre peau mettait plus de temps à cicatriser qu'à l'ordinaire ? » ;

- « Votre maladie bulleuse vous gêne-t-elle pour prendre des bains ou des douches ? » ;
- « Avez-vous des douleurs dans la bouche du fait des lésions érosives ou bien liées à votre maladie bulleuse ? » ;
- « Vos gencives saignent-t-elles facilement ? » ;
- « Avez-vous dû supprimer certains aliments que vous aimez du fait de votre maladie ? » ;

- Des questions qui vont aborder le relationnel :
  - « Etes-vous gêné par votre apparence extérieure ? » ;
  - « Vous sentez-vous déprimé ou en colère à cause de votre maladie ? » ;
  - « Vous sentez-vous anxieux ou incapable de vous détendre ? » ;
  - « Avez-vous peur que vos amis ou votre famille vous trouve pénible depuis votre maladie bulleuse? », question qui est très « relevant » [pertinente] ; à de nombreuses reprises, et notamment au cours de l'éducation thérapeutique, des patients nous ont dit qu'ils se sentaient seuls, parce que après avoir parlé de leur maladie à leur conjoint ou enfants, rapidement la personne a l'impression d'embêter tout le monde et de se répéter ; ils signalent qu'il y a d'abord une écoute polie puis qu'ils voient qu'ils embêtent leur entourage ;en conséquence, la personne signale ne plus parler de sa maladie ; Ainsi, paradoxalement, alors que l'entourage est plutôt bienveillant, les malades n'osent plus parler de leur maladie ; il y a aussi l'aspect, important, du traitement à base de cortisone, qui peut parfois avoir pour effet de déprimer les malades ou bien de les rendre irritables et particulièrement pénibles ;

Question d'une responsable de l'APPF : « Pouvez-vous préciser ce que vous entendez lorsque vous utilisez le terme de « relevant » ? ».

Réponse du Prof. Joly : le terme « relevant », est effectivement un anglicisme. Il signifie « s'appliquant particulièrement à ».

- des questions plus classiques :

  - « Votre maladie bulleuse a-t-elle rendu difficile vos relations avec vos amis et les personnes que vous aimez ? » ;
  - « Votre maladie a-t-elle rendu difficile votre vie sociale ? » ;
  - « Votre maladie bulleuse vous a-t-elle gênée dans votre travail ou dans vos études ?» ;
  - « Avez-vous ressenti une discrimination envers vous de la part de votre employeur à cause de votre maladie bulleuse ? », en effet, certaines personnes, ont des arrêts de travail successifs et/ou sont obligés de s'arrêter de travailler et au bout d'un moment cela peut poser des difficultés auprès de l'employeur ;

Ainsi en 17 questions, les différents aspects de la qualité de vie sont abordés.

- Puis, il y a des questions sur l'évolution du traitement :

  - « Avez-vous remarqué que vous saignez ou avez tendance à avoir des « bleus » assez facilement depuis le traitement de votre maladie ? » ; en effet pour les patients sous cortisone, la peau devient plus fine et ils peuvent avoir des « bleus » ;
  - « Avez-vous des démangeaisons en rapport avec votre maladie ? » ;
  - « Votre maladie influence-t-elle le choix des vêtements que vous portez ? » ;
  - « Avez-vous remarqué que votre peau met plus de temps à cicatriser qu'à l'ordinaire ? » ;

Cette série de questions s'intéresse à l'évolution des symptômes de la maladie. Et il y a d'autres questions qui regardent plutôt le traitement.

- « Votre maladie bulleuse vous gêne-t-elle pour prendre des bains ou des douches ? » ;
- « Avez-vous des douleurs dans la bouche ? » ;
- « Vos gencives saignent-t-elles facilement ? » ;
- « Avez-vous dû éviter ou supprimer certains aliments ? » ;
- « Etes-vous gênés par votre apparence extérieure ? » ;
- « Vous sentez-vous déprimé ou en colère à cause de votre maladie ? » ;
- « Vous sentez-vous anxieux ? » ;
- « Avez-vous peur que vos amis vous trouvent pénibles ? » ;
- « Craignez-vous de tomber malade à cause du traitement immunosuppresseur prescrit pour votre maladie bulleuse ? » ;
- « Avez-vous dû limiter votre activité, de crainte de tomber malade à cause de votre traitement ? » ;
- « Avez-vous des idées noires ou faites-vous des cauchemars depuis votre traitement ? » ;
- « Votre maladie bulleuse vous gêne-t-elle pour vos vacances ? » ;
- « Le traitement de votre maladie bulleuse vous-a-t-il posé des difficultés financières ? » ;

Ainsi, il y a certaines questions communes entre les deux questionnaires, pour capter l'amélioration des symptômes, et d'autres questions qui vont regarder plus spécifiquement l'altération éventuelle de la qualité de vie, liée au traitement.

11- <u>Etape de validation de ce type de questionnaire</u>

Il y a d'abord la validation linguistique, évoquée précédemment.

Il y a aussi une validation qu'on appelle psychométrique, qui consiste à vérifier que le contenu du questionnaire mesure bien ce qu'il prétend mesurer, au moyen d'un questionnaire de compréhension. C'est-à-dire qu'il faut que les personnes comprennent facilement les items ou questions du questionnaire. Il y a également le point de la validité de la construction du questionnaire. Les différentes questions vont aborder globalement : la gêne liée à la maladie, les douleurs physiques (brulures, picotements, …etc.), la gêne dans la relation aux autres personnes, la gêne dans les relations sexuelles. Il convient de vérifier que pour les personnes qui répondent au questionnaire, celles-ci ont bien compris que ces items abordent bien ces points spécifiques et non pas autre chose.

On va regarder ce qu'on appelle la validité concurrente : on va regarder ce questionnaire de maladie bulleuse par rapport à d'autres questionnaires qui existent et aussi par rapport aux questionnaires de sévérité objective, et regarder en quoi ils divergent et en quoi ils convergent.

On va regarder la reproductibilité et la stabilité du questionnaire. Il s'agit de l'épreuve « test » puis « re-test », qui consiste à vérifier que quand une personne remplit le questionnaire à deux semaines d'intervalle, les deux réponses vont donner le même score ou nombre de points.

Enfin, on va vérifier la sensibilité au changement, c'est-à-dire que globalement dans un questionnaire de qualité de vie on s'attend à ce que quelqu'un qui guérit voit sa qualité de vie s'améliorer. Ce qui est intéressant est que dans les questionnaires qui abordent l'altération de la qualité de vie liée au traitement, il faut regarder quels sont les items du questionnaire qui s'améliorent et ceux qui ne s'améliorent pas. Par exemple, une personne qui a suivi une chimiothérapie peut voir son cancer guérir. Il doit y avoir des items qui s'améliorent, mais si la chimiothérapie « pourrit la vie » de la

personne, les items qui vont regarder la gêne liée au traitement vont mesurer cette gêne. Ainsi ce questionnaire qui aborde les traitements peut ne pas s'améliorer aussi rapidement que l'amélioration de la maladie, si le traitement entraine une gêne. On s'attend globalement à ce que les deux questionnaires de qualité de vie n'évoluent pas de façon parallèle.

12- Modalités pratiques de conduite de ces travaux

Un certain nombre de centres ont été mobilisés pour cela, en associant des patients adultes, soit ayant été nouvellement diagnostiqués, soit ayant une maladie plus ancienne, en faisant en sorte d'avoir un panel représentant toutes les maladies bulleuses, de façon à avoir un résultat précis.

Il était demandé aux patients dans le panel de remplir les quatre questionnaires : les deux questionnaires de qualité de vie spécifiques aux maladies bulleuses et deux questionnaires pour les maladies de peau en général, le DLQI et le Skindex.

On demandait aux personnes ayant une maladie récente de remplir les questionnaires au moment où ils tombaient malade (à J0) et puis aussi au cours de l'évolution, à 6 mois (M6) et à 12 mois (M12), pour voir quels items s'amélioraient ou non.

En revanche, pour les personnes ayant une maladie depuis un certain temps (un an, deux ans, ou cinq ans), on leur demandait de remplir une seule fois le questionnaire, du fait que ces personnes ont une maladie à priori beaucoup plus stable qu'au stade aigüe, pour lequel on pense qu'il va s'améliorer ou peut-être guérir dans l'année qui suit cette phase aigüe.

Enfin on a corrélé l'évolution de ces questionnaires avec les scores de sévérité objective de chacune des maladies, puisque des scores permettent de dire objectivement si la maladie va mieux ou pas.

13- Résultats de cette étude

Le résultat est que pour les 164 patients qui ont accepté de participer à cette étude, dont 24 avaient une maladie nouvelle et ont pu être suivis :

- le délai diagnostique était long, de l'ordre de 14 mois, d'autant plus que pour les Pemphigoïdes bulleuses le délai est beaucoup plus court, ce qui veut dire que pour les autres maladies (Pemphigus, Pemphigoïde cicatricielle… etc.) on est au-delà des 14 mois en termes de délai diagnostique ;
- Le score moyen de l'ABQL était de 10 points sur 17 questions ; il va de 0 à 30 points, avec une bonne corrélation au « test » « post-test » ; mais ce n'est pas du 100%, mais 80%, ce qui veut dire que les personnes ont 80% des questions auxquelles ils répondent la même chose mais 20% des questions auxquelles ils répondent différemment à quelques jours d'intervalle ;
- Globalement l'ABQL, le questionnaire de qualité de vie, a un résultat lié au sexe : les femmes ont un score significativement plus élevé que les hommes ; comme il n'y a pas de raison de penser qu'elles aient une maladie plus sévère que les hommes, ceci signifie qu'elles ont une altération de la qualité de vie qui est plus importante que les hommes ;
- Les dimensions cutanées et muqueuses étaient très peu corrélées entre elles, c'est-à-dire que l'altération de la qualité de vie, liée aux lésions sur la peau versus aux lésions muqueuses, évolue de façon indépendante, le plus souvent ;
- Les dimensions psychosociales étaient moyennement corrélées aux items qui vont regarder l'atteinte muqueuse et l'atteinte cutanée, et ceci est typiquement ce qu'on attend d'un questionnaire de qualité de vie, c'est-à-dire regarder le retentissement psycho-social en se disant qu'on regarde autre chose que les lésions sur la peau et les muqueuses ; en effet il y a

des personnes qui peuvent avoir assez peu de lésions et un fort retentissement ; On voit ainsi que cette dimension évolue de façon indépendante, et c'est typiquement ce que l'on demande à ce type de questionnaire ;

- La sous-échelle muqueuse avait une validité particulièrement bonne, car c'est celle qui évolue le plus de façon indépendante, seule ;
- On voit que le score du questionnaire ABQL a une bonne sensibilité au changement, puisqu'il passe de 10 à 6, à 6 mois, donc globalement il suit l'amélioration des symptômes ;
- Par ailleurs le score du questionnaire est plus bas chez les personnes qui ont une maladie en rémission que chez ceux qui ne sont pas en rémission, donc il capte bien le fait que globalement la qualité de vie est meilleure chez les personnes en rémission ;

Globalement, ce questionnaire discrimine bien la gêne liée aux atteintes cutanées, aux atteintes muqueuses et au retentissement psycho-social de la maladie, est stable et sensible au changement. Il a donc de bonnes qualités.

Concernant le questionnaire qui regarde la qualité de vie sous traitement :

- Ce questionnaire a lui aussi un score moyen autour de 10 ;
- il a une assez bonne corrélation au « test » « re-test », soit 0,78;
- il n'est que faiblement lié au statut de maladie nouvellement diagnostiquée ou plus ancienne, ce qui est intéressant ;

On voit que ce questionnaire, par les items qui vont regarder la gêne liée au traitement, fait qu'on peut avoir un score à peu près identique alors même qu'on est en rémission ou qu'on est malade, parce que le poids des items qui vont regarder la gêne liée au traitement est important. C'est ce qu'on demande à ce questionnaire, à savoir de regarder quelque chose de différent de l'autre questionnaire avec lequel on regarde simplement les symptômes de la maladie. En effet, dans la comparaison entre J0, lorsque les personnes sont malades, et M6, à six mois, lorsqu'ils vont mieux, avec le premier questionnaire il y a amélioration, alors qu'avec celui-ci qui prend en compte les données liées au traitement l'amélioration est plus faible (on passe d'un score de 8 à un score de 6,9 c'est- à-dire qu'il ne s'améliore que d'un point).

La raison en est que les items liés à la gêne procurée par le traitement pèsent et diminuent l'amélioration des symptômes. D'ailleurs dans ce questionnaire ABQL, la dimension majeure n'est plus l'atteinte muqueuse, mais c'est la dimension psycho-sociale, parce que cette dernière persiste. Ainsi ce questionnaire ne va pas tellement regarder l'amélioration de la maladie, mais surtout les facteurs liés au traitement et les traits liés aux facteurs psycho-sociaux qui sont étudiés par les différentes questions. Ceci explique de ce fait la faible sensibilité de ce questionnaire au changement de l'état du patient.

En revanche, et c'est une bonne chose, ces deux questionnaires semblent peu différer selon le type de maladie, c'est-à-dire qu'ils évoluent parallèlement, ce qui est bien parce que ce sont donc des outils qu'il est possible d'utiliser quelle que soit la maladie.

Les items cotés les plus sévèrement c'est-à-dire dont se plaignent le plus les personnes et qui apportent le plus de points dans les questionnaires sont, indistinctement :

- les douleurs et les brulures ;
- les démangeaisons ;

- le retard de cicatrisation ;
- une dépression et/ou la colère ;
- la crainte d'une rechute après diminution de la dose de traitement ;
- la dangerosité des traitements ;
- la fatigue causée par les traitements.

Question du Prof. JOLY : « ceci correspond-il à ce que vous ressentez ? » Réponse unanime de la salle : « Oui, tout à fait ».

Précision d'une responsable APPF : « Effectivement les questions posées à l'association, par téléphone ou par mail, sont très souvent sur ces thématiques ».

Ce qui est très intéressant est que dans ces éléments il n'y a aucun item qui concerne l'étendue des lésions. C'est typiquement ce que l'on demande à un questionnaire de qualité de vie, à savoir de regarder autre chose que les éléments objectifs que le médecin, lui, observe.

Ensuite, on s'est intéressé à la « validité convergente », c'est-à-dire les relations entre ce que ce questionnaire regarde et la sévérité objective ou les autres questionnaires. On voit que la corrélation entre ce questionnaire spécifique aux maladies bulleuses et les questionnaires de qualité de vie, comme le DLQI, est forte (=0,7), ce qui est un peu décevant parce que cela signifie, s'ils sont très corrélés à ce qui existe, que ce questionnaire apporte moins que ce que l'on pouvait espérer, alors même qu'il y a des questions qui regardent spécifiquement certains items comme l'atteinte muqueuse, les démangeaisons… etc.

14- <u>Conclusion</u>

En conclusion**, ces questionnaires** sont des outils d'évaluation qui sont complémentaires de l'observation des lésions. Ils **sont d'ailleurs faiblement corrélés aux scores de sévérité**. Les deux questionnaires regardent des « plaintes » différentes :

L'ABQL est fortement influencé par les items cutanés et regardent aussi les items muqueux ;

Le questionnaire de traitement est fortement influencé par les items psycho-sociaux et a un score de sévérité assez élevé même chez les malades en rémission : **c'est typiquement ce que disent les patients qui observent que même s'ils n'ont plus de symptôme, la maladie est encore présente chez eux, ce qui est source d'incompréhension de la part des patients**.

Ce point a été observé lors des séances d'éducation thérapeutique : un des moments cruciaux et souvent difficile pour les patients est lorsque le traitement est arrêté : les médecins ont l'impression d'annoncer une bonne nouvelle du fait de l'absence de symptôme et de la possibilité d'arrêter enfin la cortisone, ce qui est une bonne chose du fait de ses effets secondaires; c' est perçu, souvent mais pas toujours, négativement **; l'arrêt du traitement est un moment où les patients sont particulièrement fragiles** ; c'est ce qui est reflété par le fait que le score du questionnaire de traitement ne baissent pas et cela traduit la persistance de plaintes, d'angoisses, et fait que les personnes ont **le sentiment que la maladie n'est pas effacée, même si elle n'est plus visible cliniquement et ce sans traitement ;** ce sont des dimensions qui sont captées par ces questionnaires, et qui ont été également captées par l'approche qualitative. Cela semble anodin de répondre aux quelques questions d'un questionnaire, mais il faut prendre conscience du travail de réflexion et de validation, nécessaire à la construction de ces questionnaires et du fait que cela aide les médecins.

15- Présentation d'une autre étude

Je suis frappé, depuis que je viens à l'APPF et que je rencontre des malades, par l'appréciation différente de la sévérité, selon les personnes. Autant au début de la maladie on voit bien que les personnes se considèrent malade, les médecins les considèrent également malade, et les médecins comme les malades ont une évaluation assez proche de la maladie.

Lorsque les patients n'ont plus de symptôme, un certain nombre de personnes continuent de penser et dire qu'elles ont des lésions par exemple dans la bouche, qu'elles ne peuvent s'alimenter normalement.
Alors, que lorsque le médecin regarde la bouche, il n'y a, en fait, aucune lésion dans la bouche. Le médecin est alors plutôt content et dit au patient qu'il n'a pas de rechute, le rassure, lui dit qu'il n'y a pas de raison objective de s'inquiéter ni d'augmenter la dose de cortisone. Ce message est reçu à l'inverse, de façon négative, par le patient, qui ne comprend pas et pense le contraire. A ce moment-là, il y a une dissociation entre le patient et le médecin. C'est ce phénomène que j'ai voulu étudier.

Globalement, dans l'esprit des patients, les médecins sous-estiment la sévérité des symptômes des malades et c'est probablement souvent vrai dans un certain nombre de cas, mais pas toujours, alors que les patients se concentrent davantage sur l'impact psychologique de la maladie. Même si c'est un peu caricatural, c'est globalement vrai.

Cette différence d'évaluation peut être à l'origine de décisions thérapeutiques inappropriées ou à minima de désaccords entre les praticiens et les patients qui pensent que le médecin n'évalue pas du tout leur état comme la réalité.

L'objectif de l'étude était de développer un questionnaire qui évalue la perception comparée de la sévérité, mais aussi de l'efficacité et de la tolérance du traitement, c'est-à-dire deux volets d'un questionnaire, entre les patients et les dermatologues, ceci pour essayer d'objectiver les divergences pressenties au départ dans l'appréciation de la sévérité, et en particulier d'aller étudier celles des sous-dimensions du questionnaire où on va voir apparaître des divergences, et aussi de regarder notre questionnaire par rapport aux questionnaires de qualité de vie et de sévérité objective.

Pour cette étude, on a pris des personnes ayant une maladie bulleuse soit nouvellement diagnostiquée soit à un certain stade d'évolution de la maladie. Parmi les patients « recrutés », il y avait des personnes ayant une maladie nouvelle, personnes que l'on a suivies longitudinalement dans l'évolution de celle-ci, à 6 mois et 12 mois, et des personnes ayant une maladie plus ancienne.

Pour construire le questionnaire, ce qui constitue un travail en soi, nous avons conduit une série d'entretiens avec huit patients ayant un Pemphigus. A ce stade, nous n'avons considéré que le Pemphigus. Nous leur avons demandé : « Qu'est-ce que la sévérité de votre maladie pour vous ? ». Il s'agissait d'entretiens de durée 1h à 1h30 et les personnes ont répondu à cette question.

La même démarche a été suivie avec des dermatologues qui connaissant bien les maladies bulleuses et nous leur avons posé la même question : « Qu'est-ce qu'un Pemphigus sévère pour vous ? ».

Ces entretiens qu'on appelle de type « DELPHI » ont permis de recueillir un certain nombre d'éléments. Lorsque l'on conduit cette démarche, au bout d'un moment, le questionnaire est dit « saturé », c'est-à-dire qu'en rajoutant d'autres patients ou d'autres médecins, on récolte les mêmes réponses déjà collectées auprès des personnes précédemment interrogées. Ainsi, ce n'est pas nécessaire de continuer en interrogeant plus de personnes, parce que cela n'apporte rien de plus.

Ainsi, pour les patients, il n'y a eu que huit personnes interrogées, ce qui veut dire que les personnes atteintes de pemphigus disent globalement toutes la même chose. Concernant les médecins, cela a été encore plus rapide, et il a suffi d'interroger quatre dermatologues.

Globalement, les items ont été regroupés en deux catégories : la sévérité de la maladie d'une part et l'efficacité et la tolérance du traitement d'autre part.

Ainsi, à partir de ces entretiens, **on a construit un questionnaire de sévérité, avec deux versions en miroir de la même question, l'une qui s'adresse aux patients et l'autre aux médecins, de façon à voir si avec ces questions les médecins et les malades apprécient pareillement la sévérité ou pas.** En particulier, l'idée était de regarder quelles questions obtenaient des réponses divergentes.

16- <u>Items couverts par ces questionnaires</u>

Les questions suivantes ont émergé de ces entretiens et traduisent ce que les personnes considèrent comme le plus sévère de leur maladie :

- « Concernant vos douleurs buccales, diriez-vous qu'elles surviennent : spontanément, à l'alimentation solide, à l'alimentation liquide, ou au brossage des dents ? » ;
- « Etes-vous gêné(e) pour vous alimenter ? » ;
- « Le brossage des dents est-il douloureux ? » ;
- « Avez-vous des modifications de votre voix ? si oui, ces modifications sont-elles majeures et pénibles ? mineures et permanentes ? mineures et intermittentes ? » ;

Certaines des questions sont proches des questions que l'on trouve dans les questionnaires de qualité de vie et d'autres sont plus spécifiques ; en effet, les questionnaires de qualité de vie sont eux aussi été construits à partir des entretiens menés avant auprès de malades.

Il y a deux items sur la vie sexuelle :

- « Si vous avez des douleurs génitales, diriez-vous qu'elles surviennent : spontanément, ou en urinant, ou au moment des rapports sexuels, ou vous n'êtes pas concerné(e) ? » ;
- « La maladie a-t-elle rendu difficile votre vie sexuelle ? » ;

Il y a un item sur la fatigue, qu'on ne retrouve pas du tout dans les autres questionnaires :

- « Comment qualifieriez-vous votre fatigue ? intense ? modérée ? minime ? ou nulle ? » ;

Il y a un item sur l'état général :

- « Avez-vous maigri avant que l'on fasse le diagnostic de votre maladie? » ;
- « Avez-vous des troubles du sommeil en relation avec votre maladie ? » ;
- « Comment qualifieriez-vous vos démangeaisons ? permanentes ? fréquentes ? occasionnelles ? ou nulles ? » ;
- « Comment qualifieriez-vous vos douleurs ou brûlures ? « ;
- « Quelle est la fréquence de vos douleurs ou brulures ? » ;

Il y a deux questions sur les douleurs ou brulures, parce que c'est un item qui revient souvent.

Il y a un item sur la surface cutanée ;

- « Comment jugez-vous actuellement votre surface de peau atteinte ? très étendue ? moyennement étendue ? minime ? ou faiblement étendue ? » ;

Cet item diffère fortement entre les médecins et les malades, qui n'ont pas la même appréciation sur cet item, ce qui est d'une certaine façon logique, parce que en cas d'atteinte cutanée pas très importante, le médecin va dire que l'atteinte n'est pas très importante alors que pour le patient qui est effrayé de se voir ainsi, il considère lui que cette atteinte est importante.

- « Avez-vous des lésions sur les parties du corps suivantes : visage, bouche, parties génitales, paume et plante, plis et zones de friction, fesses, cuir chevelu ? » ;

Il s'agit en effet des localisations qui sont ressorties comme les plus gênantes, lors des entretiens.

Il y a des items sur va vie relationnelle :

- « Avez-vous besoin de quelqu'un pour vous aider dans la réalisation de vos soins ? » ;
- « Etes-vous gêné(e)s par votre maladie dans vos activités quotidiennes ? par exemple les courses, la cuisine, le ménage, le soin des enfants ? » ;
- « Votre maladie vous empêche-t-elle de travailler ou d'étudier ? » ;
- « Avez-vous du mal à faire du sport ? » ;
- « Avez-vous des difficultés relationnelles avec votre conjoint, vos amis, vos proches ou votre famille ? » ;

Pour ce qui concerne le questionnaire d'efficacité et de tolérance, il y a les items suivants :

- « Comment qualifieriez-vous l'efficacité globale de votre traitement ? très efficace ? moyennement efficace ? peu efficace ? pas efficace ? » ;
- « Diriez-vous de votre traitement qu'il a été rapidement efficace ? efficace lentement ? efficace très lentement ? ou que celui-ci n'a pas été efficace ? » ;
- « Comment évaluez-vous l'efficacité de votre traitement sur les démangeaisons ? » ;
- « Comment évaluez-vous l'efficacité de votre traitement sur vos brulures ou sur vos douleurs ? » ;

Un autre volet regarde les contraintes liées au traitement ;

- « Que diriez-vous du rythme des examens et visites nécessaires à votre suivi ? il est très difficile de se plier à ce rythme ? c'est un peu difficile ? ou cela ne pose pas de problème ? » ;
- « Est-ce que les prises de sang réalisées pour votre maladie bulleuse vous ennuient ? Réponses possibles : oui, je les redoute ; oui, je les appréhende parfois ; non, cela ne me dérange pas « « Est-ce que vous prenez beaucoup de médicaments pour votre maladie bulleuse ? Réponses possibles : oui, c'est très pénible ; oui, c'est embêtant ; oui, mais cela ne me gêne pas ; non, je n'en prends pas beaucoup » ;
- « Est-ce que le traitement de votre maladie vous fatigue ? Réponses possibles : oui, en permanence ; oui, souvent ; oui, parfois ; non » ;
- 'Craigniez-vous de tomber malade à cause de votre traitement ? » ;
- « Avez-vous pris du poids à cause du traitement de votre maladie ? » ;
- « Votre maladie vous a-t-elle contraint à modifier votre régime ? Réponses possibles : oui, c'est très difficile et contraignant ; oui, c'est difficile dans certaines situation par exemple : restaurant ou invitations ; oui, mais cela ne me gêne pas ; non, je n'ai rien modifié» ;
- « Avez-vous le sentiment que le traitement de votre maladie vous rend irritable ? réponses possibles : oui, souvent ; oui, parfois ; non « ;
- « Avez-vous présenté des effets secondaires du traitement prescrit pour votre maladie ? Réponses possibles : oui, plusieurs dont certains sévères ; oui, plusieurs mais aucun sévère ; oui, quelques-uns, mais aucun sévère » ;

- « Avez-vous des troubles du sommeil depuis que vous êtes sous traitement ? Réponses possibles : oui, j'ai beaucoup de mal à dormir ; oui, j'ai occasionnellement du mal à dormir ; non, je dors bien » ;
- « Depuis que vous êtes sous traitement pour votre maladie, comment est votre activité physique ? « Réponses possibles : je ne peux pratiquement plus rien faire ; j'ai dû renoncer à certaines de mes activités ; j'ai pu reprendre mes activités mais je suis moins performant qu'avant ; j'ai pu reprendre mes activités comme avant » ;
- « Depuis que vous êtes sous traitement pour votre maladie, comment est votre activité professionnelle ? Réponses possibles : J'ai repris mon activité professionnelle comme avant et sans difficulté ; J'ai repris mon activité professionnelle comme avant mais c'est plus difficile qu'avant ; J'ai dû changer ou adapter mon travail ; Je n'ai pas pu retravailler ».

Ce sont les différentes questions qui sont ressorties des entretiens, comme éléments permettant de caractériser ce qui ennuie le plus les malades dans leur maladie.

On a alors regardé la corrélation entre les réponses des médecins et les réponses des malades dans l'appréciation des items mesurés par ces questions.

Les grandes catégories d'items que l'on regarde sont : l'efficacité thérapeutique, les contraintes liées au traitement, la fatigue, les effets secondaires et le retentissement sur la vie quotidienne.

Pour les autres, les items regardés sont : la fatigue, les symptômes, la surface cutanée, l'état général, la vie relationnelle, et le retentissement des atteintes muqueuses.

On voit que le questionnaire de sévérité sur la maladie et le questionnaire sur le traitement ne regarde pas exactement la même chose et qu'ils ne se chevauchent pas complètement.

17- <u>Résultats obtenus</u>

Globalement, il y a une assez bonne corrélation de l'appréciation de la sévérité de la maladie entre celle par les médecins et celle par les patients (=0,54), alors qu'à partir d'une corrélation de 0,6 on considère qu'il s'agit vraiment d'une très bonne corrélation. C'est donc une assez bonne corrélation entre l'appréciation des médecins et celle des malades.

En revanche, l'appréciation de l'efficacité de la tolérance (=0,83) est très bonne. C'est-à-dire que les médecins et les malades ont la même appréciation sur l'efficacité et la tolérance du traitement.

Ce qui est intéressant est que lorsqu'on regarde les malades nouvellement diagnostiqués, l'appréciation de la sévérité comparée entre les médecins et les malades devient très bonne, que ce soit à J0 ou bien au cours de l'évolution (cf. coefficient de corrélation = 0,90, ce qui veut dire que les médecins et les malades disent exactement la même chose). Ceci veut dire que **lorsqu'on a une maladie aigüe, les médecins et les malades ont la même appréciation** et l'évolution sous traitement, avec le volant du questionnaire sur l'efficacité ou non du traitement et la bonne tolérance et les contraintes de celui-ci, est évalué de la même façon par les médecins et les patients.

Ceci fait que globalement pour l'ensemble des malades la sévérité comparée entre médecin et patients est bonne (corrélation=0,54), mais pas très bonne (corrélation=0,8 ou 0,9), ceci est dû aux **patients qui ont une maladie depuis un certain temps. On retrouve le fait que l'appréciation de la sévérité va être différente entre les patients et les médecins**, les médecins disant qu'il n'y a plus de symptôme

de la maladie et que la maladie n'est pas sévère, alors que les patients vont dire qu'ils ont encore des symptômes. On retrouve le même résultat.

On voit que parmi les patients dits « prévalent », c'est-à-dire qui ont **une maladie ancienne, la corrélation est de 0,54 versus 0,8 ou 0,9 pour les malades nouvellement diagnostiqués.**

Quand on regarde les dimensions qui divergent, il y a :

- Le retentissement des atteintes muqueuses qui est apprécié assez différemment (cf. corrélation=0,36, c'est ce que j'évoquais précédemment du fait que de nombreuses personnes **disent avoir encore des symptômes dans la bouche,** alors que les médecins ne voient rien ;
- **La fatigue** est citée, alors que le médecin n'attribue pas forcément la fatigue à la maladie ;
- **La surface cutanée** (cf. corrélation=0,3, très faible), car globalement les patients considèrent que leur surface cutanée est importante ou très importante, alors que les médecins apprécient que la surface cutanée est peu importante.

En revanche, l'état général est apprécié de façon similaire par les patients et les médecins. La vie relationnelle est, également, appréciée de façon assez similaire.

Sont appréciés de façon très différente : la surface cutanée et également l'étendue muqueuse, et ce surtout chez les patients qui ont une maladie depuis un certain temps.

Par ailleurs, l'efficacité et la tolérance du traitement restent évaluées de façon similaire par les médecins et les patients (corrélation=0,83, signifiant qu'ils évaluent de la même manière).

Lorsqu'on regarde ce qu'il en est pour les pemphigus qui n'ont que des lésions muqueuses, on voit que le retentissement des atteintes muqueuses est apprécié assez différemment par les médecins et les malades, en effet :

- Pour la surface muqueuse (corrélation = 0,18), c'est une corrélation très faible ;
- Pour l'état général (corrélation = 0,8), c'est une bonne corrélation ;
- Pour la vie relationnelle (corrélation = 0,7), c'est une bonne corrélation.

On voit que les items appréciés différemment (médecins vs malades) sont toujours les mêmes.

Lorsqu'on regarde la corrélation avec les scores de sévérité objective, on s'attend là à obtenir le même résultat, et on a une corrélation qui n'est pas très bonne avec les scores de sévérité, c'est-à-dire que **la sévérité ressentie par les patients n'est pas corrélée avec la sévérité objective**. On retombe donc sur le même résultat, c'est-à-dire qu'objectivement il n'y a pas de signe et la maladie n'est pas sévère, alors que les patients affirment qu'ils ont encore des signes de la maladie. Le coefficient de corrélation est égal à 0,4, ce qui veut dire une corrélation faible.

En revanche, avec le questionnaire de qualité de vie qui regarde l'efficacité du traitement, la corrélation est égale à 0,7, c'est-à-dire que l'appréciation de l'efficacité et de la tolérance du traitement est bonne, ce qui veut dire convergente entre médecins et malades.

18- <u>Conclusion</u>

Finalement, on observe à partir de ces scores de sévérité que chez les patients nouvellement diagnostiqués, l'évaluation est très corrélée entre les médecins et les patients ; alors que chez les patients qui ont une maladie qui évolue depuis un certain temps, la corrélation est nettement moindre, et notamment il y a une très grande divergence pour ce qui concerne les patients qui souffrent **de**

Pemphigus muqueux , à savoir pour 30 des 37 patients de l'étude on a une mauvaise corrélation de la sévérité évaluée par les patients vs par les médecins.

Les sous-dimensions dans lesquelles cela diffère, entre patients et médecins, sont : l'évaluation des atteintes muqueuses, la fatigue, les symptômes, et la surface cutanée.

Cette étude, dont le résultat se comprend assez bien, a le mérite d'objectiver ce que l'on pressentait.

Concernant l'évaluation muqueuse, la divergence résulte du fait que les patients mentionnent des symptômes, alors que les médecins ne voient rien.

Concernant la fatigue, la divergence résulte probablement du fait que les médecins n'y prêtent pas suffisamment attention (en effet, tout le monde se plaint d'être fatigué, en général).

Concernant les symptômes, la divergence résulte du fait que les médecins n'y prêtent probablement pas suffisamment attention, ou considèrent que les patients surestiment leurs symptômes.

Concernant la surface cutanée, je pense à l'inverse que pour ce point l'évaluation des médecins est très objective, alors que les patients sont effrayés et ressentent la gêne liée à leur maladie et considèrent donc qu'ils ont une atteinte beaucoup plus sévère par rapport à l'évaluation du médecin.

En conclusion, l'appréciation de la sévérité, entre médecins et malades, était :

- Faiblement corrélée chez les malades avec une maladie ancienne ;
- Très bien corrélée chez les malades avec une maladie récente ;
- Ce qui est très mal corrélé, entre médecins et patients, ce sont : l'appréciation de la surface cutanée d'une part et l'appréciation de l'atteinte muqueuse d'autre part.

Cette étude est intéressante, car elle a objectivé un certain nombre de points que l'on pressentait, et qui sont intéressant pour améliorer la communication et la relation entre médecin et malade, afin que les médecins prennent en compte un certain nombre de choses qui ne sont pas forcément visibles objectivement.

Il s'agit là du versant quantitatif de cette approche, qui a été complétée par une approche qualitative, conduite avec le concours de sociologues, qui va vous être exposée.

FIN DE LA CONFERENCE

[Applaudissements nourris]

Une responsable de l'APPF :

Le chemin parcouru par les médecins de nos centres de référence est formidable.
Merci beaucoup d'avoir pris le temps de faire ces enquêtes qui mettent des chiffres sur un ressenti!
C'est très utile d'avoir pu bénéficier d'une étude comme celle-ci objectivant une différence entre la sévérité objective (cf. comptage du nombre de nouvelles lésions ou bulles apparues dans un intervalle de temps) et le fait que le patient peut avoir beaucoup de difficultés à vivre sa vie de malades même après l'annonce d'une rémission.

Reste maintenant

1°) à comprendre les causes, les raisons de ces différences d'appréciation et à voir comment on peut les prendre en compte.

Car cette différence d'appréciation, nous, à l'association, nous la vivons depuis longtemps. Nous constatons sur nous-mêmes, et les malades « en rémission » nous disent : « Ce n'est plus comme avant la maladie ». « La bouche reste ultra-sensible, il y a des aliments courants que je ne peux plus manger car ils réactivent immédiatement les douleurs dans la bouche », « Je suis sans arrêt fatiguée, j'ai pris 15 ans de plus depuis la maladie », « Il me reste de la maladie et du traitement une atteinte cardiaque, des problèmes de dos, une myopathie cortisonique… j'ai du mal à accepter qu'on me dise joyeusement : vous êtes guéri ! », « Je ne supporte plus le soleil, je prends des coups de soleil sans même être au soleil, des taches brunes apparaissent dès que la peau est à l'air, j'ai la peau qui reste si fine qu'elle est douloureuse et se couvre de bleus au moindre frottement » ; « Je saigne du nez à la moindre occasion , la muqueuse est restée hyper-fragile »…

2°) à voir comment peuvent être diffusées les conclusions de cette étude effectuée par le centre de référence MBAI de Rouen

- *aux autres centres de référence et centres de compétence MBAI*
- *aux dermatologues ville, en dehors des centres de référence.*

Merci infiniment au Prof. JOLY pour cette étude qui constitue une avancée et dont on se doute qu'elle n'a pas été facile à mener.

Nous allons maintenant entendre les conclusions des 2 sociologues qui ont mené, sur le même thème mais pas avec les mêmes méthodes, une analyse de nos « vulnérabilités » de malades.

Applaudissements nourris dans la salle et remerciements au conférencier.

Qu'est ce qui rend vulnérable un malade atteint de pemphigus ?
Intervention à l'APPF
de Yannick Le Henaff (YLH) et Stéphane Héas (SH), sociologues
+ réponses et commentaires du Prof. Joly

Présentée lors de la Rencontre APPF du 18 novembre 2017

***Une responsable de l'APPF**: Nous donnons la parole à Stéphane Héas et Yannick Le Henaff.*

Merci à ces deux sociologues qui nous ont suivis pendant presque deux ans, en assistant aux Rencontres APPF comme celle-ci et en écoutant de nombreuses personnes parmi nous. Ils travaillent sur le volet qualitatif de l'étude dont le Prof. JOLY vient de vous présenter le volet quantitatif.

SH : Nous avons souhaité intentionnellement ne pas faire de présentation diaporama, mais souhaité vous présenter notre exposé, de façon souple.

YLH : Cela va être une intervention à deux voix. Nous avons un grand défi, qui est de présenter notre travail en très peu de temps. Nous allons essayer d'y répondre. Les questionnements que nous posons sont du registre qualitatif, ce qui demande plus de temps car nous devons entrer dans des détails.

Nous allons brosser, à grands traits, quelques résultats de notre travail. Si vous avez des observations ou si ce n'est pas clair, nous vous invitons à venir nous solliciter, parce que nous sommes en train d'écrire sur ce travail, qui a été assez conséquent. Quelques chapitres ont déjà été envoyés aux responsables de l'APPF, qui nous ont fait quelques retours. Nous nous étions engagés à communiquer ces chapitres aux personnes que nous avions rencontrées, ainsi qu'à l'APPF. Donc, sollicitez-nous pendant la pause, si besoin, et nous vous enverrons par mail ce que nous avons écrit.

Pour rappel, nous avons commencé ce travail, sur la sollicitation du Prof. Pascal JOLY, il y a quelques années déjà. Nous nous sommes associés, Stéphane et moi, du fait des complémentarités entre nous, Stéphane avec une approche plus sur la sociologie du corps, et moi avec une approche plus sur la sociologie de la santé. Concernant des maladies bulleuses, cela semblait assez pertinent.

Notre questionnement initial était d'essayer de comprendre ce qui rend les personnes vulnérables, en tant que malades. A priori, les personnes malades, sont, de fait, vulnérables, **mais les vulnérabilités ou les moments difficiles sont finalement assez différents, selon les personnes**. Bien que les états de santé soient assez similaires

A titre d'exemples :

- Les femmes semblent, en termes de qualité de vie, vivre la maladie de façon différente des hommes. C'est un fait objectivé par des statistiques sur d'autres maladies que le pemphigus. On peut s'interroger sur ce qui fait que les femmes vivent la maladie différemment des hommes…

- A état de santé semblant assez similaire, qu'est-ce qui explique qu'il y ait des personnes qui soient capables d'aller travailler, et que des personnes qui sont visiblement assez proches en termes d'état de santé, elles, ne puissent pas aller travailler ?

Il s'agit de questionnements autour des difficultés et vulnérabilités que les malades peuvent rencontrer dans leurs relations avec les médecins, leurs proches, au travail, avec les traitements, etc. Stéphane va vous présenter la méthodologie, puis nous nous succéderons. Si je vais trop vite ou si j'utilise du jargon, n'hésitez pas à nous le dire [rire].

SH : Je vais commencer par quelques éléments de méthodologie. Dans les travaux qualitatifs, on accorde beaucoup d'importance aux variations des situations et des contextes, ainsi qu'à l'ancienneté de la maladie. L'échantillon que nous avons utilisé pour notre étude n'est pas un échantillon que l'on peut qualifier de « représentatif » en termes statistiques, mais qui au contraire tient compte de cette variation possible. L'association APPF nous a beaucoup aidés, ainsi que les centres de référence des hôpitaux ; mais nous avons aussi essayé d'identifier des personnes malades en dehors de ces zones de contact. Cela faisait partie de notre objectif. Notre démarche ne part pas d'une volonté de statistiques ou de généralisation, mais au contraire de préciser les situations singulières au regard les unes des autres. Ceci nous a posé un problème méthodologique.

Question de l'anonymat : Il y a d'une part l'évolution constatée dans le temps de la position des médecins, mais aussi l'évolution de la position des sociologues. Lors de colloques universitaires, nous avons réalisé que nous avions précédemment porté trop peu d'attention au respect de l'anonymat des personnes entrant dans nos échantillons. Par définition, pour une maladie rare, (terme qui constitue un « faux-ami » puisqu'elles sont très nombreuses et concernent dans l'ensemble de nombreuses personnes, voire chaque famille), il est assez facile de reconnaitre les personnes interrogées, du fait que les questions vont dans le détail de la vie des personnes. Cette précision constitue un problème, auquel nous avons réfléchi, Yannick et moi. Il y a des cas cliniques qui concernent très peu de personnes. Ainsi, si on va trop dans le détail, l'anonymat est tout de suite levé. Nous avons pu faire au début des erreurs d'appréciation, en n'étant pas suffisamment vigilant sur l'anonymat. Très récemment, nous avons revu nos travaux au regard de cette question de l'anonymat. Mais ceci complique la rédaction de notre rapport écrit, qui a vocation à être publié, du fait de son financement par la Fondation des maladies rares. Par exemple, si on parle d'une personne de 54 ans qui a 17 ans d'ancienneté dans la maladie, les personnes ou membres de l'association peuvent très facilement faire le tour des malades qu'ils connaissent et identifier la personne dont nous parlons, avec une faible marge d'erreur. Mais, nous tenons à l'anonymat.

Le protocole de cette étude a été construit pour intégrer ce point.

Méthodologie : Nous avons mené des entretiens :

- en direct, en face à face, formalisés, avec une grille pour conduire l'entretien ;
- informels, qui pouvaient se passer lors des rencontres à l'APPF, ou dans d'autres contextes : lors d'ateliers ou bien même par téléphone, avec certaines personnes qui nous ont contactées directement, d'autres avec des personnes qui ne veulent pas ou plus venir à l'association ; certaines personnes avaient des arguments qu'ils nous ont présentés, etc.

La variété des situations était un critère important, à prendre en compte dans nos travaux.

Nous avons fait des observations directes et pas seulement des entretiens ; mais il est vrai que notre rapport s'appuie beaucoup sur les enseignements des entretiens. Nous avons aussi utilisé d'autres

approches, comme ce que le Prof. Joly a indiqué, à savoir des tests psychologiques. Nous avions aussi proposé de faire un travail sur les pages Facebook des groupes Pemphigus à travers le monde, par exemple, et de les comparer, puisqu'il n'y a pas à ma connaissance de page Facebook pour l'APPF. Nous disposons donc de ces données, que nous n'avons pas encore exploitées à ce jour.

Objectif : **Notre objectif, finalement, est de comprendre la situation dans laquelle se trouvent les malades atteints de maladies bulleuses. Ce n'est pas d'expliquer mais de comprendre,** ce qui constitue une vraie différence, en sociologie. Il y a des sociologues qui travaillent avec une approche quantitative, alors que la nôtre est **une approche qualitative.**

Une précision ; Je précise, ce qui pourra expliquer nos rapports tant avec l'APPF qu'avec les médecins : nous devons « jouer » avec « la distance »tant avec les personnes malades qu'avec les soignants ; c'est-à-dire que nos relations avec les responsables de l'APPF comme avec les personnes de l'APPF sont parfois très amicales, nous sommes dans l'empathie, mais il faut que nous gardions une « distance » pour être en mesure d'objectiver la réalité que nous observons et à laquelle nous participons, peu ou prou. Qui dit démarche qualitative ne veut pas dire que l'on va enregistrer les paroles des personnes interrogées puis les croire sur parole, de même que vous ne devez pas nous croire sur parole (il ne faut croire personne sur parole, selon moi). Il nous faut gérer cette question de l'empathie. Ainsi, de la même manière que les médecins peuvent parfois être considérés comme « trop froids », nous avons pu, comme sociologues, être considérés parfois comme « très amical » et puis parfois « très distanciés ». Cela fait partie de notre protocole**. Nous ne devons pas être baignés dans l'affectif, sinon nous n'allons rien-moins comprendre (notamment les enjeux de pouvoir entre les différents acteurs)**.

Population étudiée : L'étude a porté sur **les malades vivant avec un Pemphigus**. Le Pemphigus vulgaire représente l'essentiel de la population étudiée, mais nous avons d'autres formes de Pemphigus, minoritaires numériquement dans notre population (quelques cas), et en conséquence nous pouvons avoir un problème pour comparer ces derniers avec d'autres, parce que les répercussions sont très différentes entre les différents types de Pemphigus.

Je comprends la frustration des malades d'autres maladies bulleuses, mais c'est un travail sur le Pemphigus (qui pourrait être dupliqué par la suite pour les autres maladies).

Modalités des entretiens : Nous avions prévu à l'origine entre 20 et 30 entretiens, mais nous en avons menés plus d'une soixantaine. A la fois essentiellement avec des **personnes vivant avec un Pemphigus**, mais aussi des cas d'autres types de Pemphigus, comme le Pemphigus superficiel, mais aussi une dizaine d'entretiens, formalisés enregistrés et retranscrits, avec des **proches des malades**, entretiens que nous gardons par devers nous pour l'instant.

Les analyses résultant de ces travaux vont être présentés, aujourd'hui à l'oral, puis par la suite par écrit de façon beaucoup plus précise. Vous verrez dans la restitution écrite que les choses sont exposées très précisément, même si nous devons « noyer le poisson » afin de garantir l'anonymat des personnes rencontrées dans le cadre de cette étude. **Notre approche qualitative s'intéresse aux relations avec tout l'entourage du malade.**

YLH : Pour préciser les choses, il faut que vous vous rendiez compte que c'est un travail assez conséquent, dont les analyses vont prendre du temps à être tirées. Mais retenez qu'une soixantaine d'entretien cela correspond, en quantité de travail, à un travail de thèse. Pratiquement, en termes

d'étude de ce qu'on appelle le « terrain », nous avons énormément de matériau à travailler, analyser, puis vous restituer.

I - Errance diagnostique

Je vais prendre la parole sur un aspect, l'errance diagnostique, que vous avez tous globalement connue. Elle est extrêmement différente d'une personne à l'autre, d'une maladie rare à l'autre. De nombreuses statistiques sont disponibles, qui à mon avis ne veulent pas dire grand-chose. Je viens de m'en rendre compte, puisque le Prof. Joly a des chiffres qui tournent autour d'une errance diagnostique d'une durée d'environ 14 mois. Nous avons, nous, des chiffres qui tournent autour de 7 mois, pour la même maladie. Ceci pose la question de nos manières de calculer cette errance. Finalement, le plus intéressant (pour nous sociologues) est peut-être, plutôt que de s'intéresser au temps que la malade a mis avant de trouver un médecin qui pose le diagnostic et propose un traitement, de **voir la manière dont cette errance a été vécue**. L'errance peut durer 14 mois, et certaines personnes le vivent très bien, de même que cela peut durer quelques semaines et être extrêmement compliqué à gérer.

Globalement, nous avons identifié plusieurs grands groupes, parmi les personnes rencontrées, avec des expériences très contrastées :

- **Un groupe que nous avons appelés des « épargnés »,** soit un quart environ des personnes rencontrées, avec un diagnostic présenté comme rapide, alors que le temps écoulé jusqu'au diagnostic, pour certains, peut durer assez longtemps ; mais ceux-ci le vivent comme un diagnostic assez rapide, avec peu de médecins rencontrés. Ces personnes, comparées aux prochains groupes, remettent très peu en cause la manière dont travaillent les médecins, a contrario des deux autres groupes qui ont vécu cette période beaucoup plus douloureusement. Et, pour eux, les rapports avec les médecins sont nécessairement un peu plus compliqués pendant le temps de l'errance diagnostique, mais aussi après.
- **Un groupe que nous avons appelés des « vulnérabilisés »,** soit la grande majorité puisqu'il représente la moitié des personnes rencontrées. Ces personnes n'ont pas connu ce que l'on appelle une « période de résignation » ;
- **Un groupe que nous avons appelés des « résignés »,** qui finissent par ne même plus aller voir les médecins et ne plus aller chercher le diagnostic de leur pathologie, ce qui peut durer plus ou moins longtemps, et dure en général quelques semaines seulement. Les raisons sont : le trop plein de remarques désobligeantes, de craintes d'être mal reçu(e) ; et finalement l'idée que ce dont le patient souffre, personne n'est en mesure de la comprendre ni de le diagnostiquer ;
- **Un dernier groupe que nous avons appelé les « écorchés à vif** », représentant un petit quart de la population, avec des personnes qui ont une dégradation physique importante, un fort temps d'errance diagnostique, de fortes difficultés dans les relations avec les médecins, et donc avec une résignation à un moment donné de leur errance à aller chercher un diagnostic. Ceci met en évidence un problème d'accompagnement.

La patience pendant l'errance : En matière d'errance, on remarque que les malades ont appris à être patient, dans le sens étymologique du terme [rire]. **Etre patient signifie être celui qui souffre, mais aussi celui qui est résigné** ; et on voit bien que c'est le processus que vous suivez. Pendant l'errance, la vie des malades est en partie structurée par les rendez-vous médicaux, sachant que pour beaucoup, ils sont définis par le médecin, et non par le patient, et entre deux rendez-vous médicaux il y a de l'attente pour le malade. Ainsi, c'est le médecin qui détermine la temporalité, avec des rendez-vous

fixés, des tests à passer pour lesquels il faut attendre qu'un créneau soit disponible. Les personnes ont également à guetter et finalement vivre, plus ou moins d'une manière pénible et handicapante, les effets mêmes des traitements.
Finalement, très peu de malades court-circuitent ce processus en prenant plusieurs rendez-vous en parallèle (démarche consistant à aller voir plusieurs médecins en même temps pour comparer les propos, les diagnostics, voire les traitements et les préconisations pour la vie quotidienne).
C'est comme si les patients entraient finalement dans ce « moule », comme si changer de médecin sans y avoir été autorisé engageait un « coût moral », du fait qu'il faut reprendre depuis le début et décrire son parcours devant un autre médecin et se justifier d'avoir changé de médecin : quelque chose d'extrêmement difficile. Ainsi le parcours de soin, pendant l'errance diagnostique, est extrêmement subi.

Ce qui permet au malade de court-circuiter ce parcours est une aggravation des symptômes de la maladie, qui permet au malade de justifier auprès du médecin une nouvelle prise en compte de son état.

Le cas de la renonciation : C'est un cas extrême, survenu tout de même dans un quart de la population. Il s'agit, non pas de la renonciation aux soins, mais de la **renonciation à trouver le diagnostic et le traitement de sa pathologie.** Elle prend deux formes :

- La première forme de renonciation : à un moment donné, il y a une forme de doute dans la réalité physique de vos symptômes. La personne doute et se demande si elle n'est pas en train de se tromper sur ce qu'elle a vraiment. Ceci est souvent entretenu par des médecins, qui suggèrent cette hypothèse, disent qu'il y a une dynamique psychosomatique, que c'est dans la tête que cela ne va pas et que c'est pour cela que la personne développe certaines choses.
  C'est particulièrement le cas dans les maladies de peau (*YLH lit un extrait d'un entretien avec un malade)*: **« Au bout d'un moment, on doute** aussi, et se dit ; **si cela se trouve, les médecins ont raison. Je n'ai rien. C'est dans ma tête**. Je suis en train de devenir fou (folle). Quand les médecins vous disent que vous n'avez rien et êtes douillet(te), au bout d'un moment on doute et commence à penser que l'on est douillet(te), alors qu'on ne le savait pas ».

- La deuxième forme de renonciation : il s'agit du **sentiment d'impuissance face à un diagnostic qui parait « introuvable ».** On trouve une forme de lassitude chez les individus, un sentiment d'être démuni, qui est cristallisé par une forme de non-reconnaissance par les professionnels de santé que la malade rencontre (qui peuvent être généraliste, ORL, dermatologues, etc.) de la gravité des symptômes du malade. Ce n'est pas simplement le résultat de l'échec diagnostique, mais également le produit de rencontres désobligeantes avec des professionnels de santé, qui avive ce sentiment d'impuissance qui amène le malade à se retirer de cette recherche de diagnostic.

Ceci nous amène à pointer le fait qu'**il faut trouver des solutions pour réduire l'errance diagnostique**. En particulier, la Fondation maladies rares pointe la **culture du doute et de la remise en cause**, qui devrait être importante chez les médecins, face à des symptômes dont on n'arrive pas à identifier la maladie. Il nous semble aussi qu'il faudrait **réfléchir à l'accompagnement de ces malades**, **informer les professionnels de santé** quand ils sont face à un diagnostic difficile, par rapport aux modalités de communication souhaitables, qui doivent **favoriser un sentiment de reconnaissance qui nous parait absolument essentiel.** Le malade se retire à un moment donné de cette recherche de diagnostic, parce qu'il ne se sent pas reconnu en tant que malade.

II - Différence de vécu et relations entre les hommes et les femmes

L'association avait mis l'accent sur ce point. Le Prof. Joly l'a mise en évidence à travers des statistiques. Nous l'avons largement constatée lors de nos entretiens. Il y a de nombreux points à mentionner à ce sujet. Pointons notre attention sur la manière dont on mobilise les proches selon qu'on est homme ou femme. On remarque que l'approche est complètement différente :

- **On ne mobilise pas ses proches de la même manière selon que dans l'entourage il y a des hommes ou des femmes**. Globalement on mobilise les femmes de son entourage quand on est malade, que l'on soit un homme ou une femme. Ceci pose d'ailleurs des difficultés lorsque le malade est peu entouré de femmes. L'idée est que la femme est bienveillante, naturellement empathique, et le malade va naturellement aller plus volontiers vers une femme, en cas de difficulté. On se concentre ici sur les difficultés du malade, mais on pourrait aussi se concentrer sur les difficultés de l'aidant et en particulier de l'aidante (sujet non abordé ici) ;

- Une autre **idée** intéressante, que nous avions entendue au contact de l'APPF et **que nous voulions questionner**, était l'idée que le compagnon (conjoint), **homme, refusait la maladie que la malade pouvait avoir en tant que femme.**
  Schématiquement et de façon assez objective :
  - quand on interroge les hommes sur leur relation avec leur compagne, pour les hommes malades lorsqu'ils étaient en couple, on se rend compte que la plupart du temps ils identifient une complexification en lien avec la maladie dans leur relation avec leur compagne et que globalement la plupart d'entre eux ne considèrent pas qu'il y ait eu une « aggravation » ou plus grande difficulté dans leur relation avec leur couple ;
  - alors que la plupart ou une grande partie des femmes malades rencontrées, elles, pointaient cette difficulté avec leur conjoint lorsqu'elles étaient en couple.

En parallèle, lorsque nous avons rencontré les proches, homme, des malades, on s'est rendu compte qu'ils s'investissaient dans la maladie, notamment qu'ils allaient conduire les malades à leur rendez-vous, et ainsi qu'ils semblaient assez présents.

Il y avait ainsi un hiatus que nous n'arrivions pas trop à comprendre et il nous semble que c'est dans les investissements et les attentes, différentes, que s'inscrit ce hiatus. C'est-à-dire que **d'un côté il y a des femmes en attente de support émotionnel et de soutien affectif extrêmement important, et de l'autre côté il y a des hommes, aidants, qui sont plus dans un support pratique [rires dans la salle]. Les hommes ont l'impression d'aider et les femmes ont l'impression que leur compagnon n'aide pas.** Ceci pose des soucis relationnels.

[Une personne dans la salle : « Il va falloir qu'on forme les hommes »… rires].

YLH : Je suis obligé de présenter les résultats de notre travail à grands traits. Je vous invite à lire le document lorsqu'il sera disponible. Il ne s'agit pas non plus de « naturaliser » (i.e. de transformer incidemment ce qui relève d'une relation construite historiquement entre hommes et femmes en une forme de distinction (qui serait) naturelle entre justement hommes et femmes) la manière dont on fonctionne.

Il y a donc incompréhension, voire indifférence, **d'un côté pour les femmes qui vivent la maladie en tant que malade, et de l'autre côté des hommes malades qui sont quasi-unanimes à reconnaître le fait d'avoir un soutien de leur compagne.**

SH : C'est aussi le cas avec **les effets pervers des traitements**. Ces effets s'enregistrent notamment en termes de relations ambivalentes (donc qui peuvent paraître paradoxales, voire contradictoires). Nous avons rencontré des cas de malades hommes, qui pour faire simple ont « réussi à se mettre à dos » tout leur entourage, y compris leur femme, leurs enfants, leurs amis, et qui étaient quand même soutenus par leur femme. Le maintien des relations conjugales, familiales, etc., se réalise le plus souvent avec le maintien d'un soutien de la part des femmes. Ce soutien a bien sûr des conséquences positives (le couple, la famille reste soudée), mais aussi négatives, par exemple en termes de surcharge mentale pour les aidantes (qui ont l'impression de tout porter à bout de bras, donc avec des risques de burn out).

III – Le point sur la gestion des tâches ménagères avec l'arrivée de la maladie

YLH : On sait très bien, selon les statistiques disponibles, qu'en France les tâches ménagères sont largement effectuées par les femmes. On peut se dire qu'une femme qui tombe malade pourrait avoir le soutien de son compagnon pour finalement déléguer un certain nombre de tâches. Il ne s'agit pas de caricaturer, mais on se rend compte que **la maladie ne fait que peu changer la répartition des tâches au sein du foyer** [rires dans la salle], avec des différences à faire, notamment parmi les plus jeunes, et ce n'est pas fixe ; mais c'est une observation globale**. De manière assez simpliste on pourrait dire que c'est l'homme qui n'aide pas la femme dans ses tâches ménagères. On se rend compte qu'il y a aussi une résistance de la part des femmes à déléguer ces tâches ménagères.**

Par exemple, pendant une séance d'éducation thérapeutique (à Rouen), une femme (70 ans) arrive et explique qu'elle ne peut plus faire ses tâches ménagères et que c'est extrêmement douloureux. Son mari, à côté, explique qu'il voudrait en faire de plus en plus. Il y a ainsi des « négociations » et des résistances de la part de la femme, qui voudrait continuer ce qu'elle assurait comme tâches, aussi parce que cela lui permet de conserver sa vie antérieure, son identité de femme au foyer. Cela renvoie à un ensemble de choses qui ne sont pas si simples que cela, en particulier lorsque cette femme malade est mère et a des enfants au foyer. Il y a alors un gros travail de « dissimulation » et de normalisation de la vie quotidienne, pas pour la personne malade, mais pour les enfants, pour qu'ils puissent continuer de vivre comme c'était le cas par le passé avant la maladie. Il y a ainsi des nombreuses « charges mentales » qui s'appliquent à ces femmes.

On remarque **dans la répartition des tâches domestiques et la gestion des relations entre parents et enfants, il y a un redéploiement de l'énergie disponible, pour que le foyer poursuive sa vie comme avant**, ce qui signifie : moins de loisirs, travailler moins, les tâches que l'on faisait le week-end pendant les jours de repos est toujours fait, comme les tâches ménagères et s'occuper de ses enfants. Ceci nous a semblé assez important. C'est vécu comme un « devoir de rester mère », même avec la maladie.

La normalisation (soit les actions et réflexions réalisées pour maintenir une vie normale aux yeux de soi et des autres) de la vie quotidienne pour les femmes passe ainsi par la normalisation du foyer, alors que pour les hommes cela passe beaucoup par le travail. On remarque que la normalisation pour les hommes c'est le fait de travailler et de garder l'identité associée antérieure. Cela passe par le travail, ce qui est favorisé par les femmes aidantes.

On s'est rendu compte qu'il y avait des hommes qui tombaient malades, qui arrivaient à continuer de travailler, de manière plus ou moins difficile, parce qu'il y avait en quelque sorte un filet de sécurité qui s'organisait autour d'eux, à travers leur fille, leur mère, ou leur femme, qui préparaient leur repas, les conduisaient au travail, et leur rendaient ainsi la vie plus facile, pour que ces hommes puissent continuer de travailler.

IV - Le repas et l'alimentation

J'avais beaucoup de choses à dire sur le repas et l'alimentation, mais je vais passer, pour rester dans le timing. Nous pourrons en parler après.

SH : C'est intéressant, ce qui vient d'être dit là, concernant le repas et la gestion de l'alimentation au domicile. Il y a encore plus significatif comme des différences que l'on dit dans notre jargon « genrées », c'est-à-dire des différences entre les hommes et les femmes. Lorsque nous avons posé des **questions sur l'alimentation** aux personnes interrogées, nous ne les posions pas comme nutritionnistes mais bien comme sociologues, pour **comprendre la division du travail à l'intérieur de la cellule familiale**. C'est « gratiné » !

Un participant : « Allez-y. ! Développez ! Vous nous avez mis l'eau à la bouche… » [Rires].

SH : Vous verrez cela dans le document, lorsqu'il sera disponible.

Question dans la salle : Il y a la question du sel.

SH : Justement, à propos du sel, se pose la question de savoir jusqu'où on va dans la cellule familiale, concernant **l'élimination du sel. Fait-on un plat commun ? fait-on plusieurs plats (avec et sans sel) ?** Il y a une surcharge induite par le régime alimentaire, qui est très importante. Ce sont les femmes généralement qui doivent gérer cela, en plus.

YLH : En gros, il y a trois configurations possibles :

- La famille change radicalement et s'adapte en prenant des repas sans sel. Certaines familles, avec des caractéristiques très particulières, le font ;
- La famille cuisine sans sel, et ceux qui ne sont pas malade dans la famille ajoutent un peu de sel à leurs plats ;
- La famille prépare deux plats, un avec sel et un sans sel.

Dans chaque cas, les configurations sont assez particulières. J'ai encore beaucoup de choses à vous dire, et vais donc vite dans l'exposé.

V - Facteurs menant à l'isolement et au sentiment de solitude

On peut mentionner, d'emblée, que **le sentiment de solitude que le malade peut avoir, n'est pas lié au nombre de personnes dans son entourage**. On a par exemple des femmes, en couple et avec des enfants, et qui semblent assez entourées, qui ont un sentiment de solitude beaucoup plus important que des femmes célibataires et éloignées géographiquement de leurs proches.

Un point bien mis en évidence par le Prof. Joly est qu'**il y a de grandes difficultés à se faire reconnaître en tant que malade, au sein de son réseau relationnel propre (travail ou famille), dès lors que la maladie n'est plus visible.**

Une des particularités de cette maladie est qu'elle peut être en partie invisible. De ce fait, il est difficile de se faire reconnaître dans les difficultés associées à la maladie, **notamment dans le cas de fatigues, extrêmement importantes**. Comme le mentionnait le Prof. Joly, nous sommes tous un peu fatigués.

La question est : **qu'est-ce que la fatigue résultant de la maladie peut pouvoir dire et comment signifier aux autres que l'on est particulièrement fatigué**, ne peut pas se lever, faire les tâches du quotidien et aller travailler. La question de la fatigue est revenue assez souvent lors des entretiens et était assez centrale dans ce travail. C'est d'autant plus compliqué que **cela renvoie à l'aspect moral**. Lorsque quelqu'un dit qu'il est fatigué, il y a toujours un peu le soupçon du malade imaginaire. L'entourage se demande si c'est bien de fatigue qu'il s'agit, si ce n'est pas de la fainéantise, etc.

Un exemple est assez pertinent pour éclairer mon exposé. Une personne rencontrée m'a dit : « Le Pemphigus n'est pas une maladie qui vous alite. Avec cette maladie, on ne peut pas vraiment se plaindre. On ne peut pas exprimer ce que l'on ressent. Dès que l'on parle de cela avec les amis ou la famille, l'entourage finit par dire que l'on affabule. L'entourage pense que l'on dit des choses qui ne sont pas vraies, parce que quand l'entourage vient vous voir, il perçoit seulement que vous êtes bien ». Cette situation est extrêmement difficile pour beaucoup de malades, qui doivent aborder la question de la maladie, sans trop focaliser l'attention, **faire prendre conscience de la gravité de la maladie dans le réseau de leur entourage, faire prendre conscience du besoin de soutien, sans imposer ni passer pour un éternel insatisfait. Il y a vraiment un équilibre complexe, à trouver.**

Un point nous semble assez important : **la personne malade participe finalement à son isolement.** Cela peut sembler « violent » de dire cela ainsi à des personnes elles-mêmes malades. En fait, c'est le cas lorsque le malade s'autolimite dans les informations qu'il donne, par exemple aux enfants. Mais cela vaut aussi pour les parents. **Pour ne pas inquiéter ou brusquer les personnes de leur entourage, les malades ne leur disent pas toutes les difficultés qu'ils rencontrent** ; et en conséquence, c'est plus difficile pour les proches de s'investir dans un rôle d'aidant. La raison est que les malades considèrent souvent leur maladie comme un « fardeau », pour eux-mêmes comme pour leur entourage.

C'est assez paradoxal : c'est l'entourage du malade qu'il faudrait préserver, alors même que le ou la malade est dans une situation assez difficile. Le paradoxe est que la personne malade prend soin de ses proches et s'inquiète à leur sujet, alors que finalement c'est certainement le malade qui est le plus en difficulté, par comparaison avec l'entourage. Cela vaut pour les parents, même quand ils ne sont pas si âgés, mais aussi pour les enfants, même quand ils sont majeurs. Ceci nous a assez étonnés**. Il y a une tranche d'âge qui est particulièrement vulnérable, lorsqu'une personne tombe malade, c'est la tranche d'âge entre 40 et 60 ans ; parce que c'est la tranche d'âge ou une personne est pivot et est censée s'occuper encore de ses enfants, même s'ils sont majeurs, et à cet âge les personnes commencent aussi à s'occuper de leurs parents, qui rentrent dans le 3ème et 4ème âge.**

Il y a donc un vrai travail sur soi et sur les autres, de conviction, de dissimulation de certaines informations avec une normalisation du quotidien, pas pour soi mais pour les autres, avec l'idée qu'il ne faut pas se plaindre, qu'il ne faut pas montrer sa fatigue, avec des cas extrêmes. J'ai en tête des exemples de femmes, mères de famille avec des enfants jeunes, pour lesquelles c'est extrêmement compliqué à gérer.

Une des solutions que nous avons pu identifier chez certains malades était que **le palliatif de soutien reposait soit sur les professionnels de santé soit sur l'association de malades**. Le soutien émotionnel que ces malades n'arrivaient pas à trouver par ailleurs, était trouvé à l'association ou bien parmi les professionnels de santé, avec tout de même deux solutions qui ne sont pas « miracles ». En effet, on sait en sociologie de la santé que ce type de lieu comme une association de malades par exemple l'APPF est un lieu de compréhension mutuelle, où il est possible d'échanger sur des choses qui sont audibles et peuvent être partagées dans ce lieu, alors que c'est un peu moins le cas à l'extérieur. Ainsi, cela facilite la parole et l'expression des difficultés. Le bémol est que **ce type de lieu ne convient pas à tout le monde**. Nous avons rencontré des personnes malades, ici au sein de l'association, mais aussi des personnes via les Centres de compétence et les Centres de référence et nous avons ainsi pu confirmer que tout le monde ne souhaite pas aller à l'association. Un malade peut avoir les moyens de se rendre à l'association, mais il n'ira pas notamment simplement **parce qu'il y a cette volonté de mettre à distance la maladie, c'est-à-dire ne pas rencontrer d'autres personnes avec les mêmes pathologies.** Cela veut aussi dire ne pas se rendre aux séances d'éducation thérapeutique, pour ne pas être confronté à la maladie.

Parmi les personnes rencontrées, de mémoire deux personnes sur 60 ont dit que les professionnels de santé avaient été un soutien affectif important. C'est extrêmement minoritaire et rare, notamment parce que les personnels soignants n'ont pas le temps, parce que les relations entre malade et soignant sont globalement assez techniques. On sait aussi qu'il y a des relations qui sont discriminées socialement : les populations les plus déshéritées d'un point vue économique, social ou culturel sont celles qui ont le moins de ressources pour agir d'une manière active auprès des médecins (comme de poser des questions, d'obtenir des réponses, d'utiliser des arguments qui peuvent être entendus par les soignants, etc.). En effet, cela touche une population extrêmement minoritaire.

VI - La question, classique en sociologie, de la rupture biographique

SH : C'est une question classique en sociologie. **Dans le cas des maladies chroniques, ou chronicisées, il y a chez les malades quelque chose qui survient et ressemble à un tournant dans leur vie.** Pour mémoire, dans notre démarche, nous avons accordé beaucoup d'importance à ce que les personnes malades nous disaient, à leur discours. Mais nous n'adhérons pas non plus complètement à leurs discours. Il y a bien une rupture biographique dans leur esprit, même s'ils n'utilisent pas ce terme, qui est un concept en sociologie.

Une responsable APPF : Il y a un avant et un après.

SH : Oui. C'est quelque chose de cet ordre-là, un bouleversement important. Il y a aussi des enjeux par rapport à la question de dire ou pas à son entourage qu'on a une maladie, et ce y compris vis-à-vis des sociologues, ce qui rend cela complexe : le malade peut-il tout dire à un sociologue ? Par exemple lors d'une entrée en retraite (fin de vie professionnelle), si un Pemphigus est diagnostiqué à ce moment-là, l'isolement et le fait de ne plus avoir de collègues de travail est amplifié par le fait que la personne s'isole du fait de sa maladie. C'est un exemple de situation très compliquée. Il s'agit de la question rencontrée le plus souvent, lors de notre étude.

Exemple 1 de rupture : **la question des changements alimentaires**

De façon marquante, pour deux personnes rencontrées, la rupture est liée à l'alimentation. Très clairement, la maladie a changé leur vie, du fait que les plaisirs associés à la nourriture ne sont plus possibles [rire dans la salle]. Ce n'est pas forcément négatif. De nombreuses personnes rencontrées nous ont parlé de la question de l'alimentation, mais pour deux personnes seulement le changement important dans leur vie est leur alimentation. Ceci est quasiment obsessionnel chez ces personnes, en positif, comme en négatif. Certaines personnes nous ont dit qu'elles avaient une meilleure hygiène alimentaire, d'autres nous ont dit que les changements alimentaires nécessaires étaient insupportables pour eux.

Exemple 2 : **les changements de tempérament**

Pour cette troisième catégorie, c'était plus difficile. Nous nous sommes demandés qui mettre dans cette troisième catégorie et nous l'avons appelée « changement de tempérament » parce que c'est l'expression utilisée par les personnes. Le changement de tempérament peut aller, pour certains des malades, jusqu'à ce qu'**ils nous disent qu'ils ne sont plus du tout la même personne, ont désormais une personnalité différente de celle qu'ils avaient avant**. Certaines de ces personnes mettaient cela sur le compte des traitements, mais pas tous. Certains sont allés jusqu'à parler d'une vraie rupture, d'une personnalité devenue différente. Ceci en particulier dans le cadre de leurs relations professionnelles. Une personne nous a expliqué que cela pouvait devenir compliqué à gérer dans le cadre de ses relations professionnelles parce que cette personne est devenue intransigeante avec des clients, avec lesquels elle avait des relations plus faciles auparavant. La maladie a ainsi exacerbé chez lui un trait de caractère, l'incitant à être proactif (anticiper les contraintes, et les dépasser en proposant immédiatement des solutions) et à arrêter de subir, alors que dans son contexte professionnel cela n'est pas bien vu. Je ne peux pas dire dans quel secteur professionnel cette personne travaille, mais si je vous le disais vous reconnaîtriez que ce n'est pas possible pour elle d'être ainsi. De ce fait, la personne est en difficulté professionnelle. Sa hiérarchie a un peu marginalisé cette personne, parce qu'elle commençait à devenir un peu « dangereuse » professionnellement et à avoir un comportement un peu trop brutal. Si cette personne avait été à un poste plus élevé dans la hiérarchie, ce serait alors valorisé. Mais au poste occupé, cela a été considéré comme un peu trop brutal [rires dans la salle].

Exemple 3 : **la bifurcation**

Les personnes pour lesquelles nous avons eu des difficultés à classer sont celles concernées par ce qu'on appelle en sociologie « la bifurcation ». Ce n'est pas une rupture ni un choc entre un avant et un après, mais cela « bifurque ». Nous avons deux ou trois personnes, à ce stade de nos travaux, pour au moins une d'entre elles de façon claire celle-ci dit que la maladie a changé sa vie et qu'elle a changé d'orientation dans sa vie, y compris en changeant radicalement d'activité professionnelle. Finalement, il s'agit d'une rupture pour ces personnes, mais elle n'est pas vécue comme un drame. Au contraire, c'est une opportunité ou un tremplin.

Exemple 4 : **la continuité**

Par opposition avec le groupe caractérisé par la rupture, il y a un autre groupe qui défend lui la continuité. Dans le groupe caractérisé par la continuité il y a plusieurs sous-groupes :

- Le groupe caractérisé par la « relativisation » : les hôpitaux et centres de référence sont très efficaces pour cela. Quand un malade est en salle d'attente à l'hôpital et voit alors des personnes très affectées par la maladie, il relativise immédiatement [rire dans la salle]. Le patient, qui était arrivé énervé, est finalement bien content d'être accueilli au sein de l'hôpital

et qu'on s'occupe encore de lui. Ceci peut d'ailleurs poser d'autres problèmes. La « relativisation » a plusieurs formes.

- Il y a la « figure » (terme utilisé en sociologie lorsqu'il s'agit de garder la « face ») qui consiste à ne pas se plaindre. C'est aussi une forme de relativisation. Il y a vraiment un groupe de personnes qui ont un discours consistant à dire qu'elles n'ont pas à se plaindre, qu'il y a des situations pires que la leur. Il y a là des valeurs, parfois d'origine religieuse (judéo-chrétienne) qui sous-tend cet argumentaire (tel qu'il est exprimé par les personnes rencontrées).

Ainsi, vous comprenez que nous avons essayé d'analyser les modifications des liens ordinaires de la vie quotidienne, qui peuvent avoir des répercutions statutaires (un changement par rapport au travail ou au couple, ce n'est pas rien).

Exemple5 : **la culpabilité**

SH : Il y a beaucoup de discours autour de cette culpabilité, même pour des personnes qui ne revendiquent pas explicitement une identité et des valeurs judéo-chrétiennes, mais qui valorisent d'autres religions. Ceci est intéressant. Mais nous, sociologues, avions une difficulté, qui est que nous ne sommes pas des psychologues, et encore moins des psychothérapeutes ou des psychiatres. Ce thème de la culpabilité est très présent et parfois très douloureux, mais la question pour nous a été de savoir jusqu'où on pouvait aller dans l'approfondissement de ce thème de la culpabilité. Dans certains cas, **il y a des personnes qui s'inscrivent dans une sorte de vertige, parce qu'elles n'ont pas les explications à leurs doutes, puisque scientifiquement l'origine des maladies auto-immunes n'est pas clairement établie**. Ici, je rebondis sur l'alimentation, quasiment personne dans la population rencontrée n'a évoqué ni la toxicité de certains aliments, alors que c'est dans la littérature scientifique, ni la toxicité des produits chimiques environnementaux. Ceci nous a un petit peu surpris, par exemple chez des personnes qui travaillent au contact de produits toxiques, mais qui attribuent l'origine de leur pemphigus à une autre cause-origine. Il y a aussi un facteur qui peut être très affectif, notamment le fait d'avoir mangé des gourmandises.

Une responsable de l'APPF : Souvent, des malades nous disent qu'ils sont passés au bio, par exemple comme démarche pour essayer de mettre de côté tous les produits chimiques.

SH : Le bio n'est pas sans pesticides. Le bio est produit dans le cadre d'un protocole avec moins de pesticides [rires dans la salle]. Il est vrai que c'est un thème sur lequel nous allons travailler. La question de l'iatrogénie, dans le jargon le fait de produire du mal, est couplée à celle de l'origine de la maladie: « d'où cela vient-il ? ». S'agit-il des relations toxiques qu'on a pu avoir avec des personnes, parents ou grands-parents ? S'agit-il de relations toxiques que nous avons eues avec des produits ? Finalement, nous avons peu analysé ce point, parce que c'était un thème qui nous paraissait central, il y a trois ans mais comme les personnes rencontrées ne soulignent pas ce thème, ce sujet est devenu très secondaire dans notre analyse.

VIII – Activité physique et sportive

Je parlerai, si j'ai un peu de temps, d'un autre point adjacent : nous avons été formés et intervenons, Yannick et moi-même, en sciences du sport, en sociologie du sport. Nous avons ainsi questionné l'engagement ou le désengagement dans les activités de loisir, notamment les activités physiques. Yannick organisait récemment à l'Université Paris-Descartes un colloque sur le monde du sport et le monde de la santé. Il y a une injonction très forte pour inciter à s'engager dans une activité physique,

faire attention à l'alimentation. Cette injonction impacte forcément les personnes. Nous avons essayé de comprendre cela. Schématiquement, pour un malade, il y a cinq manières de réagir :

- Maintenir son activité ;
- Diminuer son activité ;
- Transformer son activité ;
- Augmenter son activité ;
- Arrêter son activité.

Nous avons travaillé et rédigé une partie sur ce sujet, traitant notamment des influences et des suggestions des médecins, comme des proches, qui font des suggestions, par exemple « il faudrait que tu bouges » ou « tu as gonflé », et des personnes, même si c'est une minorité, qui se sont mises à faire énormément de sport, beaucoup plus que de raison. En particulier, une personne nous a dit qu'elle se considère « sauvée par le sport » (cf. dimension judéo-chrétienne que nous avons évoquée, le sport comme salut, comme sauveur). Pour cette personne, c'est l'hygiène alimentaire et physique qu'elle a mis en place qui l'a sauvée. Sans cela, elle serait morte. Ainsi il y a des comportements de ce type, très forts.

Question d'une responsable de l'APPF : Nous avons des personnes qui disent qu'elles aimeraient reprendre une activité, de la marche, un sport, etc., mais ne savent plus comment faire, il faudrait qu'elles soient aidées pour cela. Elles se demandent quelle activité reprendre compte tenu surtout des problèmes d'ostéoporose et de fatigue. Avez-vous eu ces observations ?

SH : En effet, nous avons parmi les personnes rencontrées, 7 ou 8 personnes dans ce cas. Parce qu'on leur dit que ce serait bien d'avoir une activité, elles se posent la question. Pour mémoire, il y a des activités physiques adaptées pour les maladies chroniques. Des activités sont organisées, mais malheureusement essentiellement pour les personnes qui ont du diabète, ou une pathologie cardiaque essentiellement, c'est-à-dire dans quelques types de maladies chroniques, massivement connues et répandues.

Ceci dit, pourquoi pas ? Il y a aussi des solutions avec ce qu'on appelle la « pairaidance » ou le « pair accompagnement », qui est le fait que les malades entre eux se donnent des « bonnes recettes », parfois en liaison avec les médecins. Si on ne considère que l'activité physique et sportive, il y a des « recettes » qui sont diffusées lorsque les malades ont l'occasion de se rencontrer. Il y a ainsi une amélioration possible d'accompagnement par l'entremise de ces recettes éprouvées par les autres malades. Pour certaines personnes, l'activité physique peut être par exemple le jardinage. Des personnes ont expliqué comment elles se sont organisées, parfois dans le couple, pour pouvoir garder leur maison avec leur jardin, malgré leur relative incapacité, en lien avec l'avancée en âge et avec les traitements. Il y a ainsi des solutions qui sont mises en œuvre et nous y avons été attentifs.

Nous avons avancé notre exposé avec beaucoup plus de détails que prévu initialement, alors que nous avions prévu d'être moins détaillé.

Questions venues de la salle

Q1 dans l'assistance : Ma question est simple. Comment arriver à trouver un médecin, qui s'intéresse à notre pathologie ? J'ai une Pemphigoïde bulleuse avec atteinte buccale. Les médecins n'arrivent pas

à me donner un traitement adapté. Le dermatologue, dans toute sa carrière, n'avait vu que deux cas. Mon médecin généraliste dans toute sa carrière n'en a vu que trois. Comment exiger de ces médecins qu'ils s'intéressent à vous et vous donnent des traitements adaptés ? Il faudrait sans doute s'adresser aux hôpitaux, mais j'avoue que sans contact, je ne suis pas encline à aller dans tous les hôpitaux de Paris. Je suis très âgée, ai 90 ans, me dis que pour les années qui me restent à vivre je garderai mes bulles.

Une responsable de l'APPF : Quelqu'un peut-il une répondre ? Y a-t-il quelqu'un qui a vécu ce problème ? [Absence de réponse]

Q2 dans l'assistance : Ma question concerne l'anonymat et la confidentialité, qu'il faut évidemment préserver, je le comprends. Mais n'a-t-on pas une difficulté à cerner l'ensemble, si la confidentialité et les limites associées constituent des barrières pour aller plus loin peut-être dans les analyses, pour le bien des malades ?

Une responsable de l'APPF : Je comprends que vous êtes favorable à ce qu'on ne s'attarde pas trop sur cette question de l'anonymat, parce que cela risque de limiter la recherche. Est-ce bien cela ?

Personne ayant posé la question Q2 : Oui, moi je le perçois comme cela.

Q3 dans l'assistance : Pourquoi ne peut-on pas signer une décharge, en ce qui concerne l'anonymat ? Pourquoi le malade ne peut-il pas dire qu'il est indifférent au fait qu'on puisse le retrouver (ou non) à partir des données médicales utilisées le concernant ?

Le Prof. Joly prend la parole

1°) sur l'anonymat

La réponse à cette question est simple. La législation française impose que les données utilisées dans le cadre de la recherche soient anonymes. Le comité d'éthique a accepté que la recherche soit effectuée, à la condition de garantir de façon stricte l'anonymat des patients, comme dans toutes les études médicales. Toute personne qui enfreindrait le respect de l'anonymat se trouverait de facto hors la loi et sévèrement punissable. Quoi qu'on en pense, c'est ainsi.

2°) sur l'errance diagnostique

La question que vous posez est très difficile et cette question est fondamentale dans toutes les maladies rares. Elle est de savoir comment faire pour que mon généraliste, qui par définition ne connait pas ou pas beaucoup ces maladies-là, puisse faire le diagnostic. Il est frappant de voir que les personnes pour lesquelles un long délai s'est écoulé jusqu'au diagnostic de leur maladie, après avoir vu un stomatologue, un ophtalmologue, un ORL, un dermatologue, ont un certain ressentiment en disant qu'il a fallu entre 6 mois, 1 an, et 2 ans pour que le diagnostic soit effectué, Ils comprennent finalement qu'il s'agit d'une maladie rare et que leur médecin généraliste ne pouvait pas la connaitre. En revanche, ces malades ne pardonnent pas aux médecins, de leur avoir indiqué que « ce n'était rien », « ce sont des aphtes », « c'est psychologique… » Etc.

Une responsable de l'APPF : On entend parfois que c'est psychosomatique.

Prof. Joly : Autant les malades pardonnent à leur médecin de ne pas avoir su faire le diagnostic, autant la non prise en compte des symptômes par les médecins, est beaucoup plus mal acceptée et

« ressort » des années après. Quand on analyse un peu plus avant c'est difficile, parce que d'un côté les généralistes ne peuvent pas connaître ces maladies (moi-même, spécialiste en dermatologie, je ne connais pratiquement aucune maladie rare dans d'autres disciplines de la médecine, n'en ai même jamais entendu parler, et si je vois quelqu'un qui a une maladie que je ne connais pas, je ne ferai pas le diagnostic). On ne peut demander aux généralistes de faire le diagnostic d'une maladie rare qu'ils ne peuvent pas connaître. A l'inverse, les généralistes voient fréquemment des personnes qui leur expriment une sorte de malaise ou de mal-être, avec des plaintes diverses. Le fait est que les généralistes voient beaucoup de patients qui ont des maladies psychosomatiques, c'est leur quotidien. Donc, pour eux, différencier, le très faible pourcentage (peut-être l'ordre de 1%) de patients qui à travers leurs plaintes ont une vraie maladie (rare), alors que les 99% autre sont une sorte de mal-être, n'est pas facile pour eux et il n'y a pas de solution miracle.

Une responsable de l'APPF : Tout à fait, si ce n'est que ces médecins pourraient « passer la main » et adresser leur patient à un confrère, et ils ne le font pas toujours. C'est un reproche que nous faisons. Lorsque la pathologie prend des formes importantes, le médecin doit pouvoir adresser le patient à un confrère.

3°) Ne plus avoir de symptômes mais ne pas se sentir « guéri »

Prof. Joly : On rejoint ici ce que vous disiez à la suite de mon propos, en disant qu'enfin **on reconnait qu'on peut être guéri et ne pas avoir de symptôme, mais ne pas se sentir être guéri**. Sauf que nous sommes là à un point très délicat, à savoir qu'il faut à la fois prendre en compte avec une certaine empathie les symptômes résiduels des malades, mais à l'inverse **il ne faut pas enfoncer les personnes dans l'idée qu'ils sont malades définitivement quand ils ont eu une maladie, parce que nous savons que ceci est très mauvais.** Dire à quelqu'un « qu'il n'est pas guéri et reste malade et pourra toujours rechuter» a un côté négatif, surtout quand cette possibilité concerne une minorité de patients. Par ailleurs le fait **qu'un certain nombre de personnes garde des symptômes après avoir été malade est à prendre en compte, mais n'est pas une indication à modifier le traitement de la maladie en elle-même**. Si on dit au patient qu'il faut des traitements symptomatiques ou peut-être un soutien psychologique, les patients peuvent alors avoir l'impression d'être considérées comme des malades psychiques que le médecin envoie voir un psychologue. C'est un point qui est difficile, et qui rejoint le point à propos des médecins généralistes.

4°) sur l'association

Le troisième point que je trouvais difficile dans mon expérience, en particulier avec l'association, quand les sociologues ont dit qu'un certain nombre de **personnes ne veulent pas venir aux rencontres de l'association**, est que l'association est vécue comme un lieu d'information, ce qui est certain, et aussi un lieu d'écoute et de compassion, et notamment parce qu'elle est tenue par des femmes principalement, mais aussi un homme il est vrai, ce qui n'est pas anodin. Cette bienveillance des responsables de l'association vis-à-vis des patients est paradoxalement vécue différemment par certains patients, en particulier ceux dont la maladie n'a pas posé de problème par exemple parce qu'ils n'ont plus de symptômes au bout d'un mois ou deux, n'ont jamais rechuté ou n'ont plus de traitement au bout de six mois. Ainsi **l'association est vécue parfois comme un lieu « effrayant », parce que cela leur rappelle la maladie ou des mauvais souvenirs, parce qu'ils y voient des personnes qui ont les stigmates de la maladie ou des traitements, et dont la maladie est chronicisée**. Donc, plus les personnes ont une maladie évoluant bien, moins ils vont vouloir venir à l'association. Je passe mon temps à dire aux patients guéris de venir à l'association, même si tout va

bien. A l'inverse, les patients qui ont la maladie la plus chronique, comme dans toutes les maladies chroniques, vont plus avoir besoin d'un soutien. C'est un point difficile.

Je mesure bien en particulier le caractère frustrant et un peu décevant pour les responsables de l'association de donner beaucoup de leur temps pour rassurer des patients angoissés au début de leur maladie puis qui voient ensuite ces mêmes patients ne plus vouloir participer à l'association et ne pas vouloir donner un peu de leur temps en retour une fois qu'ils sont guéris.

Une autre responsable de l'association : Nous avons de nombreux appels de personnes qui n'ont pas forcément envie de participer à nos rencontres, mais qui nous demandent du soutien et une copie de nos documents.

Prof. Joly : Ce sont des points délicats, je trouve.

Une responsable de l'association: Vous avez tout à fait raison. Isabelle et moi nous nous rendons bien compte, au cours des années, que nous continuons à avoir deux sortes de publics à l'association :

- des personnes qui nous appellent dans l'urgence, dans l'angoisse parce qu'elles viennent d'être diagnostiquées. Elles veulent des informations, avoir des documents, en savoir plus sur les maladies mais aussi être rassurées, comprendre si elles sont en de bonnes mains, ou nous demander un spécialiste à proximité. Ces personnes, quand elles ont obtenu l'information et sont rassurées (et nous le faisons bien volontiers car c'est l'objet de l'association), restent rarement en contact par la suite. Elles sont accaparées par la maladie qu'elles essayeront d'oublier le plus vite possible. Ce qui est bien compréhensible.

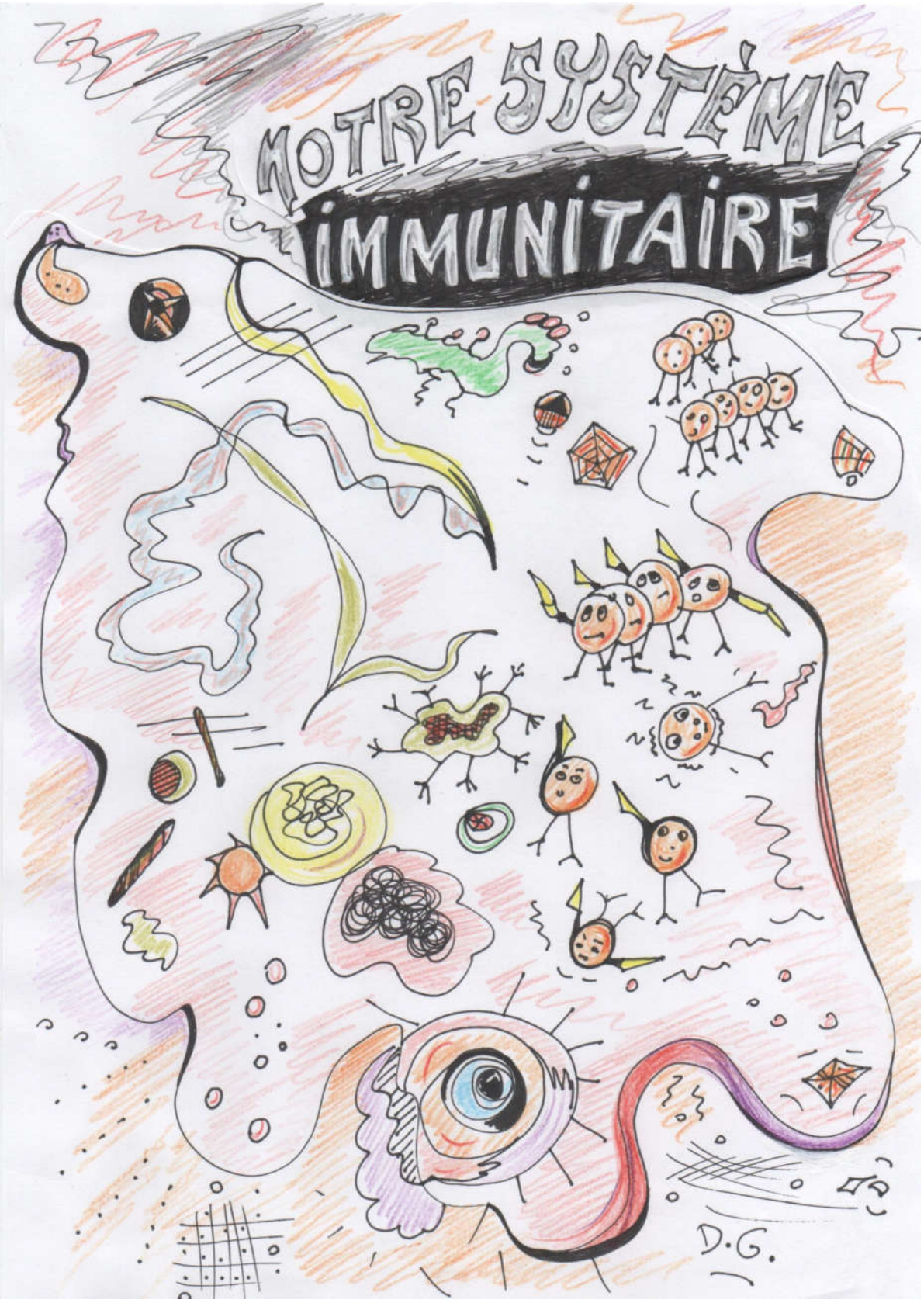
- d'autres personnes, qui souvent ont été plus touchées par la maladie, adhèrent à l'association, en comprennent l'intérêt et la soutiennent. A partager les mêmes soucis et à rechercher ensemble des solutions, beaucoup sont devenu(e)s des ami(es). Merci ! Ce sont souvent des personnes qui ont des effets non souhaités de leur traitement ou qui ont eu une rechute ou dont la maladie se complique ou traîne sans être bien contrôlée. Ces personnes-là, cherchent non seulement à être informées mis aussi à comprendre. Elles cherchent aussi à réduire la place de la maladie dans leur vie….

FIN DE LA CONFERENCE

Tous nos remerciements à Stéphane et Yannick qui nous aident à comprendre ce que nous vivons et comment nous le vivons. Quand nous recevrons leurs articles successifs sur les résultats de leurs analyses, nous vous les communiquerons.

[Applaudissements nourris dans la salle]

Dessin de Dominique



© Copyright 2018 D. Gilliet

Rappel…

L'association Pemphigus Pemphigoïde France est une association loi régie par la loi de 1901. Elle n'a pas les moyens d'avoir des locaux qui lui soient propres et tous ses **membres actifs sont bénévoles.**

L'APPF ne reçoit aucune subvention de l'Etat, son fonctionnement n'est assuré que par vos dons, adhésions et actions montées par des bénévoles au profit de l'association.

Ayant donné la priorité à l'information des malades et de leur famille, l'APPF envoie le plus largement possible les documents qui peuvent vous aider. Il n'est donc pas nécessaire d'être adhérent pour recevoir nos « Lettres d'information », nos « Nouvelles de l'association », nos fiches ou nos brochures.
Cependant **les frais postaux deviennent de plus en plus lourds pour l'APPF** et nous constatons que de nombreux courriers nous reviennent. C'est pourquoi, **il serait préférable**, si cela est possible pour vous, que vous nous fournissiez **une adresse mail** afin que nous puissions vous faire parvenir ces documents via internet.

L'adhésion à l'APPF est de 30euros.Pour**les personnes en grande difficultés financières**, le Bureau peut proposer au vote du Conseil d'Administration une **cotisation réduite. N'hésitez pas à nous contacter.**

A noter également que l'APPF est reconnue d'Intérêt Général par conséquent **66 % de votre cotisation d'adhésion et/ou de vos dons sont déductibles des impôts** sur le revenu.

A vos agendas !

La prochaine rencontre de l'APPF aura lieu **le 17 novembre 2018**, dans les locaux de l'Alliance des Maladies Rares Hôpital Broussais, 98 rue Didot 75014 Paris

Pensez à suivre la rubrique Actualité sur le site de l'APPF www.pemphigus.asso.fr/

Bulletin d'adhésion 2018

Association Pemphigus Pemphigoïde France

Merci de remplir le bulletin d'adhésion et de le retourner, accompagné de votre chèque, à l'ordre de Association Pemphigus*, à l'adresse suivante :*

Mme Isabelle GENTILE – APPF - 30 bis rue Alexandre Dumas
02600 VILLERS-COTTERÊTS

Qui souhaite adhérer à l'association ?
Le ou la malade….O / La famille de…….…….. O / Un ou une ami(e) de…….. O

La personne qui adhère accepte-t-elle que ses coordonnées soient communiquées à un(e) adhérent(e) de sa région ? Chaque fois après avoir été prévenue et avoir donné son accord. OUI O NON O

RENSEIGNEMENTS concernant l'adhérent (e)
NOM…….. PRENOM……..
Adresse……
……..
Téléphone (s)……
Email @

O Je souhaite devenir membre **adhérent** ou **ré adhérer**, je verse la cotisation 2018 de 30€ (ou plus si vous le souhaitez), je verse la somme de …….. euros.
O Je souhaite devenir membre **bienfaiteur**, je verse la cotisation 2018 de 100 € (ou plus), Je verse la somme de …….. euros.
O Je souhaite seulement faire **un don** à l'association, je verse la somme de …….. euros.

Chèque à libeller à l'ordre de : Association Pemphigus et à adresser à Isabelle Gentile dont l'adresse est indiquée en haut de cette feuille. Merci.

Par ailleurs, je souhaite recevoir de la documentation sur :
O les Pemphigus O les Pemphigoïdes O la maladie de Hailey Hailey ou de Darrier

Date et Signature

ATTENTION :
Nos documents sont systématiquement envoyés à tout adhérent ou donateur, **cochez** la case suivante **si vous NE désirez PAS ou PLUS les recevoir** :

O Je ne désire PAS ou PLUS les recevoir

Ces données sont inscrites dans notre fichier pour pouvoir vous communiquer des informations. Seule notre association est destinataire de ces données. Conformément à la loi « informatique et libertés » du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès, de rectification ou de suppression de ces données.