

## ENJEUX PSYCHOLOGIQUES ACTUELS DE LA MUCOVISCIDOSE : Expériences et vécus des CRCM

Travail collectif préparé et présenté par Elodie Amasse , Catherine Auffret, Aurore Boxus, Elisabeth Crespeau, , Albane Doucet , Véronique Grognard , Anne-brigitte Lambert , Phanie Lasne,, , Isabelle Plumail , Laetitia Thuault,, julie Quere .

### INTRODUCTION

Le psychique a ceci de particulier qu'il est invisible, et difficile parfois à nommer, il peut s'exprimer par le comportement, les rêves, les angoisses, une manière de dire les choses ou de ne pas les dire, etc. ... et qu'il est toujours singulier.

Il n'y a pas de profil psychologique de l'enfant ou de l'adulte atteint de mucoviscidose ni de son entourage, pas plus que d'une autre maladie ou particularité, mais il y a toujours une manière, particulière, subjective de vivre sa maladie, ses symptômes, ses soins, à travers le prisme du vivant, de l'histoire, des mots dits et non-dits qui se sont inscrits en chacun.

Si la maladie a ses temps logiques, ses protocoles, ses mécanismes, ses traitements, il n'y a pas de prévisibilité du côté du patient, enfant, adolescent ou adulte à les vivre de telle ou telle manière. Et pour nous, psychologues, l'enjeu consiste à maintenir cet écart ouvert. Il n'y a pas un(e) malade de la mucoviscidose, il n'y a pas une manière unique ou systématique de réagir à un traitement, aussi prometteur soit-il, surtout psychologiquement. C'est une histoire de rencontre, on ne sait jamais trop à l'avance ce que cela va donner ...

Les enjeux psychiques dans la mucoviscidose ne se résument pas bien entendu à la manière dont ces nouvelles molécules sont venues bousculer la donne, mais la rencontre entre ces molécules et les malades, les familles, les équipes, les associations, etc ... témoigne qu'il y a de l'imprévisible, et là on est au cœur de la vie psychique et de ses aléas.

Le kaftrio nous fait beaucoup parler. En son temps, la greffe aussi, plus tôt, de nombreux colloques sur l'annonce du diagnostic, plus récemment le covid et d'autres encore... Notre actualité c'est le kaftrio et elle est particulière car elle déstabilise, elle bouge les lignes, grossit les choses à la loupe. Même si dans un grand nombre de cas, les patients répondent favorablement au kaftrio, pour un certain nombre d'autres, comment par exemple peut-on penser les réticences à ce qui est supposé être bon, ou à ce que cela débouche sur un mal être ? Mais bon pour qui ? A quel prix peut-être ? Et puis est-on toujours préparé à aller bien ou mieux ? C'est comme l'histoire paradigmatique de cette femme qui a des enfants en bonne santé, un mari aimant, une belle maison, mais qui est en dépression, n'a-t-elle a priori « pas tout pour être heureuse ? » Comment entendre cela ?

L'arrivée du kaftrio dans le paysage de la mucoviscidose a des effets de réaménagement du rapport du patient à sa maladie, du médecin ou de l'équipe à son

patient, du patient à sa vie, corporelle, psychique, amoureuse, professionnelle etc. ...  
ce que nous allons développer ...  
Qui nous rappellent que toujours, il y a du psychique en jeu.

Ouvrons la discussion

## I : Contexte

Tout d'abord, parlons du contexte, des contextes, métacadres, dans lesquels la trithérapie est arrivée pour les patients et pour les équipes.

### A : Le contexte Covid

L'arrivée de la trithérapie a coïncidé peu ou prou avec l'arrivée du Covid en France, son déploiement s'est étalé des premiers confinements à la situation actuelle du "vivre avec".

Pendant la période du confinement : la plupart des patients étaient rassurés par la mise à l'abri admise du confinement et par le sentiment que les autres "non muco" faisaient l'expérience de ce qu'ils vivent quotidiennement. Certains patients ont pu aussi être indignés des conduites négligentes et de la non prise en compte de leur vulnérabilité. Dans les périodes d'entre-deux avec des consignes moins claires, l'incertitude et une protection sociale plus aléatoire ont pu générer des manifestations d'angoisse et un questionnement dans leur rapport aux autres : « à qui je peux faire confiance ? » D'autres ont vu leur état de santé s'améliorer de façon exceptionnelle, ouvrant un monde de possibilités... à un moment où rien n'était possible « c'est tellement frustrant de perdre encore du temps, j'ai l'impression que tout joue toujours contre moi, même ce merveilleux traitement est un peu gâché... »

Côté CRCM pédiatriques, des familles appellent, inquiètes pour certaines, en recherche d'être conseillées, guidées, pour savoir jusqu'où limiter la vie sociale de leur enfant, école ? activités de loisirs ? Avec quelles conséquences ? Le port du masque est-il suffisant ? Des familles demandent des arrêts pour rester à domicile avec leur enfant. Personne n'a beaucoup de recul, et les équipes ont besoin de temps pour construire une position s'il en est une. D'autres familles opteront pour le maintien de leurs habitudes. Il y aura beaucoup d'échanges et d'appels téléphoniques les premiers mois où seront privilégiés des conseils au cas par cas et la recherche d'équilibre pour l'enfant dans son quotidien. Nous constaterons des effets non négligeables de la diminution de la participation sociale des enfants sur leur humeur et l'apparition ou la majoration de conflits parents enfants, moins d'ouverture et moins de relais possibles dans l'organisation des familles, comme dans la population générale.

L'arrivée du Kafrio dans ce contexte a pu démultiplier l'effet « traitement sauveur », déjà très présent du fait de la mise en place d'abord pour les patients les plus menacés.

### B : Le contexte général de l'hôpital public

Certains patients ont pu témoigner de leur perception très nette d'un hôpital précaire, qui maltraite tant les soignés que les soignants avec des vécus difficiles, de déshumanisation des soins, de la relation.

Cette perception peut créer un surinvestissement du CRCM "bouée de sauvetage" pour certains, une demande accrue de prise en charge globale de la part du CRCM, alors que pour d'autres, cela génère plutôt un désinvestissement, commencent à vivre et utiliser le CRCM comme une spécialité parmi d'autres, ne le considèrent plus comme un recours global et ne souhaitent donc pas "tout" régler au CRCM.

C : Le contexte personnel

Tout cela est à articuler bien sûr avec la ligne de vie des patients (où en sont-ils dans leur vie, à quel moment de leur vie le Kaftrio est-il introduit ?) et avec leur état de santé (grave ? peu de symptômes ?.)

## II : Les patients non éligibles

La non éligibilité est vécue de façon diverse :

- certains patients se sentent mis à l'écart, témoignent d'un sentiment d'injustice, d'une remise en question de leur façon de penser le soin (prévention/curatif, à cause du fait qu'il faille aller très mal pour avoir le droit de déroger aux règles d'éligibilité)
- d'autres bénéficient par procuration des bienfaits de ce traitement, se trouvent relancer dans un espoir vers l'avenir, que ce n'est qu'un début et que d'autres nouveaux traitements suivront.

L'arrivée du Kaftrio a également eu des effets pour certains patients greffés :

- l'impression d'être passé à côté d'une autre possibilité que la greffe, impression qui ne respecte pas forcément la temporalité réelle (propos recueillis chez des greffés quelques mois/semains avant l'arrivée du Kaftrio mais aussi greffés depuis plusieurs années...)
- l'évocation des patients greffés décédés ou qui n'ont pas pu avoir recours à la greffe, nouveau sentiment d'injustice, leur mort aurait pu être évitée peut-être ?
- plusieurs patients ont dû dans ce contexte faire un travail de réinterrogation du sens de leur greffe, avec ces nouveaux éléments

## III : Kaftrio et changements corporels

### A : Manque de préparation aux changements corporels.

Comment se préparer psychiquement à des changements corporels si soudains, très variables, et difficiles à anticiper ?

Le mode de délivrance et de prise de ce traitement par voie orale, en dehors du contexte hospitalier, contraste bien sûr très nettement avec le lourd parcours requis avant d'accéder à une greffe pulmonaire, par exemple. Et si l'on ne peut que se réjouir de l'extraordinaire avancée médicale que représente ce traitement, on peut toutefois se questionner sur la fonction d'un parcours préopératoire sur la préparation psychique des patients s'appêtant à vivre des changements corporels importants.

En effet, outre les nécessités d'ordre médical, pour s'assurer de la faisabilité d'une opération, d'une greffe, le parcours préopératoire est un temps dans lequel le patient entre, un temps pour se préparer aussi psychiquement à ce qui peut l'attendre. Même si l'on ne peut qu'essayer de se représenter. De même, les suites opératoires constituent une étape d'apprivoisement des effets dans le corps, des nouveaux éprouvés. Arrêtons-nous là pour la comparaison, car la greffe recouvre et génère bien d'autres enjeux au niveau subjectif.

« Je n'ai pas été préparé à ce changement rapide », témoigne un patient.  
« Pour la greffe, il y avait tout un travail de préparation ».

### B : modification des perceptions, des limites..

Ces changements aussi variés, impossibles à anticiper, sont venus modifier la perception que les patients ont de leur corps, de ses limites, de ses possibilités. L'image du corps est modifiée, certains de nos patients témoignent du grand trouble que cela a pu générer pour eux. Et si le corps va mieux, sur le plan psychique les bouleversements peuvent s'avérer complexes pour certains. Le décalage entre la temporalité du corps et la temporalité psychique est aussi très variable d'un sujet à l'autre.

- « Mon corps reste très fatigué, mais mon cerveau est plus disponible, il va plus vite ». "Mon corps, mon esprit sont moins pris par la toux et l'anxiété »
- « Je vais bien, mais pas autant que ce que je le pensais dans ma tête »
- « Je suis encore essoufflé. Je vais mieux qu'avant mais je ne suis pas au même point que les autres. Ça m'a perturbé. Ça m'a renfermé pour aller vers les autres. J'étais concentré sur ce qui se passait dans ma tête. J'ai encore des limites. Jusque-là, j'avais moins cette limite dans ma tête. J'avais moins cette sensation de limite dans mon corps ».

### C : troubles de l'identité, anxiété et ambivalence par rapport à la perte des symptômes.

Plusieurs patients ont pu également témoigner de leur difficulté à voir disparaître des signes cliniques qui ont toujours été là, les accompagnant dans leur quotidien, parfois depuis l'enfance. Des symptômes qui "faisaient corps" avec eux, d'ailleurs peut-on parler de symptômes du point de vue du patient lorsque, dans l'histoire du sujet et son corps ils ont toujours été là ?

Après que sa toux ait presque disparu, un patient expliquait cette perte de repères : « la toux c'est notre marque de fabrique, on se reconnaît entre mucos rien qu'à s'entendre tousser ». On entend là aussi l'identification à un groupe, à une communauté.

Un autre patient décrivait les bruits de ses poumons avant le Kafrio, comme un bruit rassurant. Mais aussi, dans les moments d'infection pulmonaire, ces impressions de se noyer, d'étouffer, aussi insupportables soient-elles, participaient au familier, au connu.

- « Mon corps n'est plus un champ de bataille. Je suis moins en conflit avec lui. Il est plus silencieux. C'est bizarre. Il me manque des douleurs ! Je ne suis pas habitué à ne rien sentir ! »

A ce propos, une patiente expliquait son arrêt momentané du traitement dans les premières semaines de la prise. Dès lors que l'encombrement a commencé à revenir, que ses bronches se sont de nouveau faites entendre bruyamment, elle s'est rassurée et a pu reprendre le traitement. Ce qu'elle a eu besoin de constater, c'est que la maladie était toujours bien là, qu'elle ne la quitterait pas. C'est finalement au bout de plusieurs mois, dans le silence d'abord angoissant de ses organes, qu'elle a pu se mettre à l'écoute autrement de son corps, s'apercevoir qu'il n'était en fait jamais tout à fait silencieux, qu'elle était toujours bien en vie, avec sa maladie.

Ce que ces remaniements viennent mettre à jour, de manière plus ou moins explicite selon les patients, c'est aussi le rapport de chaque sujet à sa maladie, à son statut de malade, et comment cela peut se révéler constitutif de leur identité.

- « Je suis mieux avec le Kaftrio, mais ça ne guérit pas » / « Même si je vais mieux, j'ai encore la maladie » / un autre : "quand j'étais malade"... / ou bien encore : « Je suis Muco, alors qui suis-je avec le Kaftrio ? »
- Un autre patient confiait avoir ressenti "un soulagement" lorsque son pneumologue lui expliquait que ce qui était trop altéré de ses bronches, au vue de son âge, le resterait, malgré le traitement. Ce patient s'est alors rassuré "d'avoir encore la muco".
- Un autre pensait avoir toujours tenu la maladie à distance : « j'ai toujours fait en sorte que la maladie ne prenne pas de place dans ma vie, qu'elle n'ait pas le dessus ». Chez ce patient tout ce qui concerne la maladie est tenu hors de la vue (médicaments, matériel, oxygène rangés dans des placards). De manière surprenante, depuis qu'il va mieux, ce patient a l'impression que c'est justement à cette occasion que la maladie vient prendre toute la place dans sa vie, dans sa tête. Il découvre aussi comment, s'étant toujours défendu contre cette place de "malade de service" au sein de sa famille, cela s'est pour autant révélé être un appui pour sa construction psychique.

#### D : modification de sa place dans la constellation familiale , du rôle et des désirs de chaque membre de la famille

Aller mieux, ne plus être *le membre malade* au sein de la famille, voilà qui peut soulager un grand nombre. Et pourtant, cela peut venir toucher à un certain statut d'exception au sein de la famille. Notamment quand la maladie est ce qui réunit ses membres autour d'un enfant, autour d'une cause à défendre...

Pour ceux qui témoignent de cette perte de repères, faire face à tout symptôme peut s'avérer aussi désormais une expérience très déstabilisante. Une patiente se décrivait ainsi « démunie et très angoissée face à la survenue d'un simple rhume », expérience dès lors inédite dans ce "nouveau corps". Cela ouvre pour elle sur une

crainte de ne plus être en mesure d'alerter l'équipe en cas de dégradation de son état.

- « Je ne sais plus comment je me sens, si j'ai une infection ou pas... je crois avoir repéré des nouveaux signes, mais je ne sais pas, ça peut aussi être dû à autre chose, je ne me fais plus confiance ».

#### E : L'incertitude à propos des effets et de la durabilité des traitements.

La panique peut aussi être repérée plus massive lorsque l'amélioration ne suit pas son cours - la 1ère cure sous Kaftrio par exemple-, ou lors du surgissement d'épisodes imprévus, comme la survenue d'une hémoptysie après 2 ans de traitement chez cette patiente ayant vécu une nette amélioration générale de son état de santé lui "ayant permis de se projeter". Le gain d'énergie était tel qu'il lui avait permis d'augmenter son temps de travail, de se réinvestir "dans de nouveaux challenges", d'intensifier son activité sportive. Elle exprime pour la première fois avoir eu "la peur de sa vie", ce qu'elle n'avait jamais ressenti auparavant même en ayant un état de santé globalement plus dégradé.

Nous constatons pour certains l'effet « d'après-coup » lié à ces bouleversements, occasionnant une relecture, une prise de conscience nouvelle concernant leur état précédent la mise sous traitement.

Un patient disait : « la toux, ça masquait tout. Je pensais découvrir un corps moins en souffrance (avec le Kaftrio). En fait, c'est comme Tchernobyl, une fois terminé, on va voir ce qui reste, où on en est ». Une autre patiente exprimait avoir pris soudainement conscience « d'avoir été au goulag pendant des années » avec la mucosité, alors même qu'auparavant elle n'avait « pas conscience » qu'elle était malade : « je ne me soignais pas (...) je n'avais pas conscience de la gravité, de m'aggraver, et mes parents non plus ».

Pour d'autres, l'amélioration ou la disparition de certains signes sont l'occasion d'un « état des lieux » de ce qui reste, comme "les autres organes malades". Ce n'est que dans cet après-coup qu'une patiente mesure ainsi à quel point elle allait mal avant le Kaftrio.

#### F : Spécificité en pédiatrie

Chez un certain nombre d'enfants les changements suite à la prise du Kaftrio sont peu verbalisés.

Beaucoup diront « je tousse moins, je respire mieux » sans pouvoir en dire beaucoup plus sur les effets dans leur vie quotidienne ou se projeter sur les perspectives d'avenir différentes.

Pour certains peu symptomatiques, les modifications sont effectivement moins spectaculaires. Mais pour d'autres ayant des symptômes plus marqués avant le Kaftrio, les changements (aussi bien les effets positifs que les effets secondaires comme des prises de poids importantes) sont parfois tout aussi peu évoqués.

Ce sont souvent plus les parents qui en disent quelque chose et éclairent les nouvelles possibilités de leur enfant : « elle peut courir, jouer avec les autres enfants », « elle manquait beaucoup l'école ».

« Ma fille s'est vue pousser des ailes ! je ne l'avais jamais vue avec autant d'énergie. L'énergie dépensée dans la maladie et les soins, elle l'a mise dans ses études et ses sorties ! elle s'est fait plaisir »

C'est aussi dans l'après-coup que des bénéfices peuvent apparaître et parfois avec l'aide du support de l'entretien psychologique. Mettre des mots sur l'évolution des symptômes, de la qualité de vie permet parfois de prendre conscience de modifications dans les rapports aux autres, famille et amis, à la scolarité et aux projets de vie.

On peut se rendre compte aussi combien certains sont améliorés par le traitement sans qu'ils le disent quand ils refusent de l'arrêter quitte à avoir des effets indésirables.

### G : Kaftrio et effets secondaires

Suite à la prise du Kaftrio, certains patients se plaignent d'effets indésirables qui déconcertent et questionnent : fatigue, faiblesse et/ou douleurs musculaires, insomnies, trouble du rythme cardiaque, stress, affects dépressifs, prise de poids, ...

Ces situations sont très inconfortables pour les patients qui les vivent et génèrent beaucoup d'anxiété (pour leur entourage et leurs soignants aussi d'ailleurs). Ils sont perdus et ne savent plus très bien à quoi attribuer ces effets secondaires : au nouveau traitement ? au covid qu'ils ont eu quelques mois plus tôt ? au stress ? à la naissance d'une pathologie psychique ? ou à tout cela ensemble ?

Ne pas avoir beaucoup de recul sur ces nouveaux traitements alimente parfois l'angoisse.

Certains décident eux-mêmes d'arrêter au prix parfois d'une culpabilité importante et d'un sentiment de rejet de la part de leurs proches qui ne supportent plus par exemple de les entendre tousser ou de leur entourage médical qui ne comprend pas cette décision.

En pédiatrie, certains patients aussi peuvent présenter des effets indésirables dans les suites de la mise en place du Kaftrio, sur le plan somatique (douleurs abdo, prise de poids, trouble du comportement alimentaire, etc.) et/ou sur le plan psychique (expression d'un trouble anxieux ou dépressifs par exemple). Se pose alors également la question de l'origine de ces troubles : effets secondaires du traitement ou conséquences d'un mal-être en lien avec des événements difficiles et la période adolescente, mal-être parfois déjà présent avant la mise en place du traitement ?

Tout cela pose la question de l'administration du traitement chez des personnes fragiles ou instables psychologiquement.

### IV : kaftrio et l'entourage

#### A : En pédiatrie

Nous avons parfois observé un décalage entre la réaction de certains jeunes et celle de leurs parents chez qui l'émotion était beaucoup plus intense que chez le jeune lui-même.

Chez les parents rencontrés, l'annonce de ce nouveau traitement semble avoir été comme une véritable bouffée d'air pour eux, comme s'ils pouvaient enfin respirer après avoir retenu leur souffle pendant tant d'années par crainte que la muco ne l'emporte. Là où l'annonce de la maladie des années en arrière est venue les figer et fermer le champ des possibles, l'annonce du Kafrio est venue ouvrir et alléger les esprits de par son aspect rassurant mais aussi déculpabilisant.

L'annonce du Kafrio semble faire écho à l'annonce du diagnostic qu'aucun parent n'oublie. C'est l'annonce d'un changement qui va marquer un avant et un après, qui bouleverse, déstabilise et comporte son lot d'incertitudes (et si le traitement ne marchait pas sur mon enfant ? Et si ça lui donne des effets secondaires ? Et si ça n'a d'effets que sur du court terme?..). C'est un moment dont les parents vont sans doute aussi se souvenir toute leur vie.

Cette annonce va changer le regard posé sur l'enfant et son avenir. Certaines angoisses vont s'envoler avec le Kafrio mais aussi laisser place à d'autres, liées à la nouvelle trajectoire de vie de leur enfant ou encore à leurs envies de nouvelles expériences notamment au moment de l'adolescence.

Cette annonce va également changer le regard posé sur l'enfant en tant que sujet. On sait combien ce regard est important dans la construction individuelle et subjective, dans la construction de l'identité. Là où les changements corporels vont modifier l'image corporelle, le regard porté sur l'enfant va lui modifier l'estime et l'image de soi. Un corps bien portant tout comme un regard empreint d'espoirs vont être plus aidants pour l'enfant en développement qu'un corps malmené par la maladie et qu'un regard empreint d'insécurité et d'inquiétudes.

Chez certains jeunes, si l'émotion se montre parfois moins intense que celle de leurs parents, est-ce par pudeur (surtout à cet âge) ou est-ce parce que finalement ce nouveau traitement est ce qui va leur permettre de vivre comme les autres ? Quoi de plus juste et plus normal finalement ? Alors pourquoi s'enthousiasmer autant ?

Les frères et sœurs vont peut-être aussi trouver des bénéfices à ce nouveau traitement. Le meilleur état de santé de leur frère ou sœur malade va sans doute modifier la disponibilité physique et psychique de leur parent, l'équilibre familial et la place de chacun.

### B : Chez les adultes

Dans l'entourage des patients adultes, le kafrio produit aussi du changement dans la vie de couple et de famille (meilleure qualité de sommeil, meilleur moral par exemples).

Certains patients ont pu être déçus de la réaction de leur entourage qui n'arrivait pas à se réjouir autant qu'eux et d'autres que leur entourage se réjouisse trop au point de ne plus pouvoir entendre que parfois les choses ne sont pas si simples.



Les perspectives auxquelles ouvre le Kaftrio ainsi que l'amélioration de la fertilité ont également permis à certains patients et à leur conjoint de lancer ou relancer la question de fonder ou agrandir la famille.

Certains patients évoquent également une libido plus présente et plus importante et ne savent pas comment en parler avec leur conjoint.

Le Kaftrio remet donc la question de la sexualité et du désir au cœur de la vie conjugale.

#### V : Kaftrio et relation au social: (travail , les autres...)

Lorsque la vie se normalise sous Kaftrio, que le corps se fait moins entendre, que l'état de santé s'améliore, le rapport à l'autre peut se trouver modifié, que ce soit sur le plan familial, amical, professionnel ou médical.

#### A : liens avec le CRCM

L'amélioration de l'état de santé a par exemple pour effet de réduire les liens avec les équipes soignantes qui peuvent être pourtant un véritable étayage psychique pour certains patients.

#### B : liens avec l'environnement familial et social

Certains expriment le regret d'une moindre attention de leur entourage, d'une moindre admiration face à une attitude combative de chaque jour.

D'autres réalisent qu'ils peuvent désormais vivre la mort de leurs parents, inenvisagée ou plus à distance jusqu'alors.

D'autres encore ressentent un sentiment d'isolement nouveau, d'être moins hospitalisés, moins soutenus, moins regardés.

Certains patients ont pu également décrire un après coup violent de la prise de Kaftrio car, symptomatiques de longue date, ils étaient isolés du monde social, et parfois amical, davantage préparés à la greffe ou à mourir qu'à vivre. Ce grand écart psychique a pu provoquer chez certain(e)s des vécus très douloureux. Comment nouer des liens et s'inscrire socialement, amicalement, affectivement, quand la maladie et ses conséquences diverses, ont pris tant de place jusque-là ?

On entend la notion de perte, perte de bénéfices secondaires, d'un regard, d'une place, d'une identité, la perte de quelque chose de connu, inscrit, familial, aussi insatisfaisant soit-il, et qui dit perte, dit processus de deuil, avec ses effets possibles de résonance avec d'autres vécus internes liés à l'histoire de tout un chacun, de l'ordre de la perte, de la séparation, voire de l'abandon. Cela peut prendre du temps et nécessiter pour certains, certaines, un accompagnement.

Parfois, les patients sont à un point de leur vie et cheminement où ils elles sont prêt(e)s à accueillir ce changement, à accueillir le temps et l'énergie libérés pour s'ouvrir à autre chose, aux autres, à des projets différents.

#### C : Environnement professionnel

Aller mieux peut aussi permettre de repenser sa place au travail et son projet professionnel, la levée de certaines contraintes laisse la place à quelque chose de parfois nouveau, s'autoriser à avoir des désirs, car des choix s'ouvrent, avec leur lot d'angoisse et ou d'envies qui se bousculent.

Le statut social et la considération par la société cette fois peuvent être différentes aussi. Avec parfois des conséquences très concrètes. Peut se poser par exemple la question du maintien des aides sociales et de la reconnaissance du handicap. A la suite du covid, certains patients se sont vu perdre leur télétravail : l'idée est que le télétravail est un droit pour tous maintenant, donc certains patients sont traités comme tous les salariés, et doivent fournir une attestation tous les 6 mois, alors qu'auparavant les arrangements étaient non formalisés. Ils ont dû mettre en place un dossier MDPH pour se garantir d'aménagements et craignent qu'en s'améliorant, leur statut ne soit plus pris en compte, un peu comme dans la greffe. Cela comporte le risque d'une plus grande incompréhension ou malentendu car s'il y a moins de stigmates de la maladie (la toux), il peut néanmoins y avoir une fatigabilité persistante.

Chez certains enfants très impactés dans leur scolarité par des absences liées aux symptômes de la mucoviscidose, la prise de Kaftrio a pu permettre une reprise de l'école à un rythme parfois normal. Cette scolarisation plus régulière peut s'accompagner de fatigue, de difficultés à supporter le rythme scolaire classique pour des enfants dont l'emploi du temps est aménagé de longue date. Là aussi, il y a à entendre, que cela ne va pas de soi de se réadapter, et que cela ne va pas de soi non plus pour l'extérieur, le corps enseignant par exemple, de faire la part des choses.

## VI : Kaftrio dans la relation soignants-soignés

A : la relation soignants -soignés

un grand enthousiasme du côté médical /grand changements pour les patients alors que orkambi etc étaient des traitements qui impliquaient une réserve quant aux résultats variables selon les patients. « j'ai l'impression d'être le père Noël » :

- Sortir d'une idée linéaire que si tout va bien physiquement, tout va bien psychologiquement
- Pas facile pour les patients de se plaindre ou pour les soignants,d'entendre la plainte.
- Pas facile d'entendre le refus quand on a un traitement « magique » ou presque...une patiente qui refusait parce que ce n'était que repousser l'échéance plus longtemps....
- Pas de reprendre le cadeau du père Noël quand des réalités médicales le demande : "deux fois malade"

B : La place et le rôle des professionnels

Des changements de rôle, de fonction : des questions nouvelles, dans les services de soins ou chez les libéraux, moins de cures, moins de greffes ? est-ce que cela signifie moins de travail ? Bouleversement dans le rôle des soignants, par ex la kiné respiratoire diminuant, place à d'autres dimensions de la kinésithérapie.

Egalement une perte de repère sur les soins nécessaires d'autant plus que les patients n'en ressentent pas le besoin et que parfois, il n'y a plus trop le repère pour évaluer : quel minimum de soin demander ?? la question du retour de certains symptômes ou l'apparition de nouveaux ou encore le cadeau de Noël qu'on reprend à cause des effets indésirables...

Dans une certaine mesure, les groupes de travail, nouvelles recherches qualité de vie ou autres en lien avec le Kafrio ne peuvent-ils pas être entendus comme une réponse à se donner du travail ? Compenser une peur du vide ? etc. ...mais aussi lutter contre l'incertitude également présente quant à cette avancée médicale, mieux comprendre.

C : En pédiatrie :

#### Vécu de Contrainte supplémentaire

Constat que dans certains CRCM pédiatriques les enfants suivis peuvent être majoritairement peu ou non symptomatique.

La proposition du Kafrio passe par le biais des parents et dépend souvent de leur adhésion ou non.

Ce n'est pas uniquement au patient concerné (l'enfant) que le traitement est proposé.

Chez les enfants peu ou pas symptomatiques la proposition du Kafrio peut être vécue comme un traitement en plus qui s'ajoute à la liste des autres soins. Il est parfois difficile pour les enfants et les parents de percevoir l'intérêt de ce traitement, vécu comme une contrainte supplémentaire alors que la maladie est peu présente dans leur vie.

L'évocation du Kafrio peut même venir rappeler que l'enfant est malade.

Cette nouvelle proposition de traitement peut inquiéter, faire surgir de l'anxiété et fait souvent l'objet de discussions avec le médecin concernant l'intérêt de le prendre.

#### Au moment du dépistage et de l'annonce du diagnostic

Les collègues médecins peuvent témoigner du fait que le Kafrio impacte aussi le moment d'annonce de la maladie. Avec deux cas de figures en fonction des mutations génétiques :

Les parents qui peuvent être rassurés du fait que leur enfant sera éligible de par ses mutations

Les parents dont l'enfant n'est pas éligible et pour lesquels l'annonce pèse toujours lourdement sur la façon dont la mucoviscidose va impacter sa vie (d'autant plus lorsqu'ils connaissent l'existence du Kafrio) une annonce reste un choc pour les parents et le risque serait de minimiser l'impact de cette annonce par le soignant qui, lui, se projette dans l'avenir dans ce temps immédiat. (défense possible pour éviter)

Refus de certains enfants et parents : déjà ces dernières années, nous avons vu augmenter les comportements de refus de soin chez les enfants bénéficiant de protocoles orkambi, améliorant globalement leur état de santé d'un côté, mais multipliant les venues en HJ et les prises de sang de l'autre. Plus de prises de sang, plus de réticences à venir en hôpital de jour, plus de manifestations d'angoisses voire de réactions phobiques. Quelle perception pour les enfants du mieux ?

Peut-être a-t-on à développer une certaine prudence / humilité sur les effets de cette nouvelle molécule, auprès de tous les publics, la manière ou le moment d'en parler. Une femme nouvellement maman d'un enfant atteint de mucoviscidose disait ceci : "qu'on arrête de me parler de ce médicament miracle, c'est insupportable, personne ne sait ce que je vis maintenant". Car le risque serait qu'en se projetant dans cet avenir meilleur on oublie qu'annoncer la mucoviscidose reste un choc, un possible trauma et que l'idée ou les représentations de la muco dans la société n'évolue pas comme dans les sociétés savantes et les milieux médicaux.

#### D : Echelles d'évaluation qualité de vie/questionnaires

Les patients rentrent dans des protocoles liés au Kaftrio non suivis à l'identique par tous les centres .Il y a beaucoup de sollicitations. Comment rester attentif à leur donner le choix , à éviter l'effet « objet d'expérience »

Points de vigilance : ce que ça induit chez le patient / effets de suggestion (items sur l'humeur, les idées suicidaires etc.)

Ex : certains items de la CES-D

Contexte de la passation, y être vigilant, afin de ne pas laisser le patient seul face à ce qui peut surgir.

Prudence à ramener de la subjectivité et à ne pas substituer le test à l'observation clinique et à la relation soignant-soigné.

Multiplie-t-on les évaluations ? Met- on l'accent sur la préparation en amont de l'administration et sur l'accompagnement à mesure ?

Exemple de l'étude sur la fibro ou sur la greffe...

#### E : Une belle opportunité d'innover dans la relation soignants-soignés

Le covid et kaftrio ont ouvert des échanges entre les patients et leurs soignants et sur leur suivi : comment, à quel rythme, pourquoi ? nous demande de réinterroger nos pratiques/ nos habitudes parfois un peu rigides...une nouvelle alliance à construire , une belle opportunité

En pédiatrie aussi, les enfants qui perçoivent une amélioration de leur capacité respiratoire en viennent assez rapidement questionner la pertinence de la poursuite de certains soins contraignants : aérosols, kiné.

Certains soins ne sont plus nécessaires ou moins lourds. Parents et enfants peuvent décrire une vie familiale plus allégée dans le rythme du quotidien.)

"ça me fait plaisir maintenant de venir au CRCM, on parle de choses positives alors que ces derniers temps, c'était tout le temps des mauvaises nouvelles, il y avait toujours quelque chose qui n'allait pas, c'était même angoissant de venir, j'avais plus envie

" je ne veux pas commencer le traitement tout de suite, alors que je ne me sens pas vraiment malade, je préfère le garder pour quand ça ira mal.... Il y a des effets secondaires quand même, et si le traitement me rendait malade ?"

Place du traitement par rapport aux autres traitements "c'est quand même un traitement à part", "oui bah c'est un traitement comme les autres"

Augmentation de l'attente des patients vis-à-vis du CRCM, de la disponibilité des soignants, d'avoir du temps en consultation avec leur médecin pour déployer une parole, partager quelque chose, parler d'eux ou l'inverse, des patients qui annulent leur rendez-vous car vont bien.

#### VII ; kafrio et projets de vie

A : Les changements liés au Kafrio ont pour beaucoup rouvert des questions déjà travaillées, par exemple "est-ce que je veux des enfants", "d'autres enfants" ? "quelle place pour le travail dans ma vie ?" :

B : Nous avons également constaté un effet après-coup certain : quelques patients ont pu parler en allant mieux de leur état d'avant, de ce qu'ils avaient traversé, de leurs angoisses, de leur tristesse, idées noires.... Possible d'en parler car plus à distance

D'autres ont évoqué leur passé plus lointain, les séances de kiné collectives, la peur du regard ...et tous ceux qui sont morts, qui n'ont pas pu attendre, un retour du passé parfois douloureux avec l'évocation des camarades de combat qui n'ont pas eu l'accès à ces médicaments et sont décédés...

C : Certains patients ont rapidement transformé l'amélioration physique par des changements dans le réel : indépendance dans un logement, reprise du travail, début d'une vie amoureuse... et ont parfois été rattrapé dans cet élan par un vertige, trop de possibles, trop de repères qui n'existent plus ou sont différents, il n'est pas si simple de repenser sa vie aussi rapidement, brutalement.

D ; Le rapport entretenu avec l'idée de la mort et au vieillissement a été aussi bouleversé pour nombre de patients.

Parmi les patients adultes que nous accompagnons un certain nombre rapporte s'être construit avec l'idée d'une mort survenant à un âge jeune, idée présente depuis toujours (dans le langage médical, le comportement familial etc.). Notamment pour nos patients les plus âgés, qui ont grandi avec l'idée d'une mort vers 20 ans, puis 30 ans, puis 40.

Ils ont ainsi grandi avec une pensée sur leur mort complètement dévoilée, contrairement au commun des mortels, aux “bien-portants”, qui n’en savent rien, et n’en veulent rien savoir.

Avec le traitement, ces patients se retrouvent donc avec une possible espérance de vie repoussée, un supplément de vie qui, s’il a été souhaité, n’en est pas moins vertigineux lorsqu’il se présente réellement.

Les témoignages de certains de patients sur leur jeunesse et leur vie de jeune adulte, confiant une tendance à la prise de risques, aux expériences “borderline”, à repousser toujours plus leurs limites, à vivre leur vie “à fond”, à parler sans tabous de la mort, cherchant presque à la côtoyer, semble évocateurs d’un certain sentiment d’immortalité, paradoxalement (un peu comme à l’adolescence). A être ainsi condamnés, c’est comme s’ils ne risquaient rien finalement, comme s’ils ne risquaient pas de la perdre, la vie.

Aller mieux réactive ainsi paradoxalement la peur de mourir, il y aurait finalement quelque chose à perdre...Il semble qu’il s’agit donc d’une peur de la vie en tant que (désormais) mortelle. Aussi paradoxal que cela puisse paraître, certains de ces patients semblent faire pour la première fois la rencontre avec l’angoisse de mort, mais aussi se découvrir un désir de vivre qui était jusque-là difficile à assumer.

Tous ces mouvements psychiques s’inscrivent en toile de fond sur la notion d’incertitude quant aux effets du traitement : pour combien de temps ? une amélioration avant de se « re-dégrader » ? La plupart exprime une forte appréhension d’un retour à l’état antérieur, qui serait plus difficile à vivre après avoir été mieux. Cette appréhension est accentuée par la dé-subjectivation vécue par certains, le sentiment que tout ce qui est bien dans leur vie est lié au traitement, ce qui ouvre sur l’angoisse que le traitement prenne fin ou vienne à manquer (stocks, pétrochimie, guerre etc.).

### VIII ; Des questionnements, des problématiques, et des propositions

A : L’absence de règle, de prévisibilité parmi les exemples que nous venons de citer interpelle. Si nous nous réjouissons des avancées de la médecine et de la recherche, l’expérience de kafrio nous invite aussi à une certaine éthique, au sens d’une démarche qui laisserait la place au questionnement, la place à la surprise, la place à l’ambivalence, chez l’autre, chez soi, à comment le désir va se réaménager., chez les patients d’abord, mais aussi en conséquence pour leur environnement.

B : La vie psychique intrique des pulsions de vie et de mort, de liaison et de de déliaison, des éléments conscients et inconscients, c’est complexe. Dans la vie de tous les jours, une bonne nouvelle pour l’un peut être mauvaise ou neutre pour l’autre.

L’expérience de kafrio qui, comme nous le disions en introduction pose une loupe sur des processus plus discrets mais non absents de nos pratiques jusqu’alors, nous invite d’une certaine manière à prendre du recul par extension sur tout nouveau traitement, toute annonce, on ne sait jamais tout à fait d’avance comment il ou elle va être accueilli(e) psychiquement, sur le moment d’abord et puis dans l’après-coup : importance de la préparation à la proposition du traitement , inscrire la prescription dans la relation intersubjective+++.

### C : Concernant le champ de la mucoviscidose lui même

Jusqu'à quel point les modulateurs redéfinissent les limites de la mucoviscidose ? Nous avons l'expérience d'autres maladies pour lesquelles le risque mortel a été repoussé de la même façon comme le cancer du sein par exemple., avec la difficulté de garder quelque part l'idée du risque létal. Ainsi, comment faire pour en même temps soutenir l'enthousiasme de cette grande avancée ? La muco est-elle encore une maladie mortelle ?

Avec quelles conséquences sur le travail des équipes et l'organisation des CRCM ?

Comment faire avec l'allègement des soins jusqu'aux limites de l'observance parfois, aux demandes de sortir des files actives ? Réaccueillir les patients qui auraient besoin de prendre de la distance puis de revenir vers le CRCM ? De refuser, d'arrêter le traitement, éventuellement le demander plus tard ?

IL a aussi un retentissement pour les professionnels, y compris les libéraux ; moins de malades, dit moins de cures dans les services de soins ou à domicile, moins de séances de kinésithérapie, moins de travail. Cela interroge aussi l'inscription des soignants dans leur activité professionnelle.

### D : Concernant l'accompagnement des patients

- La temporalité semble importante à prendre en compte.

Le rapport à la mort bouge avons nous dit, donc le rapport au temps et au désir bouge. Urgence de vivre, ou au contraire anesthésie, ouverture des possibles, angoisses, injonctions à faire mais quoi ? Un travail, des enfants ? S'autoriser à désirer, même rien ... Vécus dépressifs d'avoir quitté trop brutalement un présent pour un saut dans un futur non pensé jusqu'alors, resubjectivation de sa vie et de ses choix, moins dictés par les contraintes ou les bénéfices secondaires désormais, passé revisité, futur réenvisagé ... Envie de se lancer freinée par la peur d'être déçu etc... Comportements à risque sous l'effet de l'angoisse générée, comme pour rechercher la confrontation à des limites devenues floues.

Tout cela nous invite à intégrer dans nos accompagnements la notion de préparation à l'introduction du kaftrio puis au cours du temps.

Idem chez les enfants depuis les protocoles orkambi qui améliorent l'état de santé mais multiplient les contraintes de soin, notamment les prises de sang, avec un plus grand nombre d'enfants qui développent des comportements de refus.

C'est à dire travailler à un équilibre tempéré et encourageant dans la proposition du Kaftrio ou autre modulateur, à développer une attention particulière aux êtres en construction, enfants, adolescents, au repérage souple et non dogmatique de facteurs de risque de réactions plus brutales (moments de rupture de la vie, fragilités psychiques ou psychiatriques, aggravation importante etc ...) et pour chacun, tenir compte de la manière dont ce traitement s'inscrit dans la vie du sujet. Nous pourrions parler de prescription sur mesure, d'accompagnement personnalisé.

*Pour tous ...*

En proposant des espaces d'expression libre régulièrement, qui permettraient de recueillir les éprouvés en évolution, mais aussi de s'appuyer sur leurs groupe de pairs, tant pour les patients (enfants, ados, adultes) que pour les accompagnants (parents, conjoints etc..) que pour nous les soignants.

*Et puis au sein du réseau*

Se donner des R-v pour en reparler, à distance, nous enrichir des expériences des uns et des autres, ...

Faire intervenir des philosophes, sociologues, psychanalystes pour nous aider à penser ces évolutions ?