

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES
Laboratoire d'Éthique Médicale
et de Médecine Légale

Directeur : *Professeur Christian HERVÉ*

**MASTER 2
RECHERCHE EN ETHIQUE**

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2010-2011

**LE TRAITEMENT DE LA DOULEUR CHRONIQUE DE
L'ENFANT DANS LES MALADIES LYSOSOMALES
PAR DES METHODES NON-MEDICAMENTEUSES**

ENJEUX ETHIQUES

Présenté et soutenu par **Anne-Sophie Lapointe**

Le 28 juin 2011

Directeur du mémoire : *Docteur Grégoire Moutel*

Je remercie tout particulièrement l'équipe enseignante et les étudiants du laboratoire d'éthique pour leur soutien constant durant cette année.

Je suis très reconnaissante aux personnes qui ont bien voulu répondre aux entretiens et ainsi améliorer la connaissance de ces méthodes non-médicamenteuses encore trop mal connues.

Merci à Martin, Marguerite et Alban pour leur patience...

Merci enfin à Thibault, Vianney et Théophile, tous trois à l'origine de cette réflexion éthique enracinée dans les événements vécus.

RESUME

Face à un échec thérapeutique du tout curatif, de plus en plus de familles se tournent vers les méthodes non médicamenteuses pour soulager la douleur chronique. Ce choix personnel des familles permet ainsi d'avoir une méthode adaptée qui répond à leurs attentes. Ces pratiques qui agissent en synergie avec les traitements classiques vont accompagner l'enfant malade en lui permettant de trouver un point d'équilibre où il se sent bien, lui donnant alors les moyens de dépasser la douleur physique.

Dans les maladies lysosomales, les familles peuvent vivre longtemps avec la maladie à partir du moment où le diagnostic est posé modifiant peu à peu **la relation de soin** avec les équipes médicales. Ce temps de la maladie transforme les comportements de tous les acteurs, **l'écoute** et **la confiance** devenant indispensables pour replacer le soigné au centre de la décision médicale.

Ces approches non pharmacologiques vont permettre d'appréhender la personne dans sa **globalité** faisant le lien entre son corps et son esprit. Elles agissent en intégrant l'environnement social et la famille. Elles restent connectées aux réalités de la personne malade apportant **bien-être, confort et estime de soi**.

Dans les maladies lysosomales qui sont des maladies rares, le patient devient **expert** de la maladie, son savoir peut participer à améliorer les compétences du médecin. Le **dialogue** et **l'ouverture d'esprit** sont indispensables pour faire évoluer les pratiques médicales. Le médecin doit alors accepter de se laisser déplacer par de nouvelles pratiques dans une **alliance thérapeutique transformée**.

Intégrer ces pratiques suffisamment tôt dans l'histoire de la maladie facilite la mise en place de la **prévention** et empêche que la douleur s'installe durablement. C'est un travail **en amont** pour prévenir les conséquences de la douleur qu'elle soit physique ou psychique. Cette prise en charge se fait dans une approche **pluridisciplinaire** pour permettre une **justesse** dans l'accompagnement.

Trop souvent ces méthodes sont proposées tardivement alors qu'il n'existe plus d'autres alternatives pour soigner. Il ne faut pas opposer **le préventif au curatif** en ne privilégiant que la dimension de guérison. Ces approches complémentaires vont ouvrir une nouvelle dimension car il ne s'agit plus de vaincre la maladie mais d'apprendre à vivre avec. C'est l'approche du *care*, le soin va être repensé sur le long terme dans une globalité qui conduit à un nouveau chemin de vie, cohérent, où chacun est à sa juste place.

Les **valeurs éthiques de la santé** : autonomie de la personne, respect, responsabilité, bienfaisance, non-malfaisance, bientraitance, compétence, justice, équité donnent alors du **sens** à la relation de soin.

SOMMAIRE

	<u>Page</u>
<u>INTRODUCTION</u>	7
<u>Première partie</u> <u>CONTEXTE</u>	9
1. <u>Les maladies lysosomales : des maladies complexes</u>	9
1.1. <u>Caractéristiques</u>	9
1.2. <u>Des maladies de surcharge</u>	9
2. <u>Les Maladies rares</u>	10
2.1. <u>Epidémiologie</u>	10
2.2. <u>Historique des plans maladies rares</u>	11
2.2.1. Plan National Maladies Rares 1 (PNMR 1).....	11
2.2.2. Année 2010, bilan du PNMR 1.....	13
2.2.3. Plan National Maladies Rares 2.....	15
3. <u>Comment vivre avec une maladie lysosomale ? Quelle est la prise en charge de la douleur chronique de l'enfant ?</u>	19
3.1 <u>Des prises en charge différentes en fonction du temps</u>	19
3.2. <u>L'amélioration de la qualité de vie des familles et de l'enfant atteint d'une maladie lysosomale passe par le soulagement de la douleur</u>	23
3.2.1. La prise en charge de la douleur : une volonté politique.....	24
3.2.2. La douleur de l'enfant atteint d'une maladie lysosomale.....	25
<u>Définitions et évaluation de la douleur</u>	25
<u>L'enfant atteint d'une maladie lysosomale et polyhandicapé</u>	27
<u>A/ Définition du handicap</u>	27
<u>B/ Les origines multiples de la douleur dans les maladies lysosomales</u>	28
<u>C/ La communication</u>	29
3.3. <u>Questionnaire « confort de vie »</u>	30

3.3.1. Les définitions pour le « confort de vie ».....	31
<u>A/ La disponibilité</u>	31
<u>B/ Les liens avec les autres : quelle vie sociale ?</u>	32
<u>C/ Les familles actrices de leur évolution</u>	33
<u>D/ La douleur</u>	34
3.3.2. Quels sont les habitudes des familles des approches complémentaires ?.....	35
<u>Deuxième partie</u>	<u>PROBLEMATIQUE</u>
	38
<u>Troisième partie</u>	<u>METHODOLOGIE</u>
	41
1. <u>L'ENQUÊTE</u>	41
1.1. <u>La population</u>	41
1.2. <u>La prise de contact avec les interviewés</u>	42
1.3. <u>Le plan d'entretien</u>	42
2. <u>L'ELABORATION DES ENTRETIENS</u>	43
2.1. <u>Les éléments de l'entretien</u>	43
2.2. <u>Le cadre : détermination des enjeux et des objectifs des entretiens</u>	43
<u>Quatrième partie</u>	<u>ANALYSE DES RESULTATS</u>
	45
1. <u>EVALUATION DES PRATIQUES</u>	45
1.1. <u>L'évaluation de la douleur</u>	46
1.1.1. Comment évaluer la douleur ?.....	46
1.1.2. Les limites de l'évaluation de la douleur.....	47
1.2. <u>L'évaluation des traitements non médicamenteux</u>	48
1.2.1. <u>Quelles méthodes existent pour valider les traitements non pharmacologiques ?</u> <u>Quelle place occupent les méthodes médicamenteuses et non-médicamenteuses ?</u> <u>Comment mesurer leur bénéfice/risque et garder son libre arbitre ?</u>	48

1.2.2. <u>Quel bénéfice/risque pour le patient ?</u>	51
Un changement pour soi.....	51
Un changement de société.....	52
2. <u>INFORMATION ET FORMATION</u>	53
2.1. <u>L'information des familles</u>	54
2.1.1. L'expérience personnelle : partage et limites.....	54
2.1.2. Internet et la presse.....	55
2.1.3. Les Comités d'Evaluation et de Traitement de la Douleur (CETD) et les centres de Référence.....	55
2.2. <u>La formation du personnel médical</u>	56
2.2.1. Quelle formation de la part des familles vers les thérapeutes?.....	56
De la famille vers le médecin.....	56
Un partenariat à construire.....	57
2.2.2. Quelle formation par les « institutionnels » ?.....	58
La relation médecin-paramédical.....	58
Les CETD, le CLUD et les réseaux douleurs.....	59
3. <u>QUEL ACCES A CES METHODES : JUSTICE SOCIALE ET EQUITE ?</u>	60
3.1. Où s'exercent ces méthodes et quels remboursements?.....	60
3.2. Comment garantir les compétences du thérapeute ?.....	61
3.3. Des différences entre les hommes et les femmes.....	61
3.4. Quelques pistes pour une plus grande justice sociale.....	62
<u>Cinquième partie</u> <u>DISCUSSION</u>	63
<u>CONCLUSION</u>	80
Notes bibliographiques	82

INTRODUCTION

Les associations de patients dans les maladies rares fédèrent ceux qui le désirent dans une action commune afin d'agir concrètement sur leurs conditions de vie et d'aider à la connaissance de ces maladies. Puisque les interactions entre l'environnement familial, social et médical ont des conséquences directes sur la qualité de vie des patients, il est important de repérer les domaines qui pourraient bénéficier d'une amélioration. Quand la maladie devient chronique et que la réponse curative n'existe pas, il faut alors repenser le soin.

Afin d'apporter un soulagement dans le quotidien des familles, c'est à partir de l'aménagement de cet environnement que des amorces de solutions pour un meilleur confort de vie pourront être trouvées. L'association Vaincre les Maladies Lysosomales (VML) par sa démarche dynamique depuis vingt ans apporte, via ses actions, une aide et un soutien aux familles, une amélioration de la pratique des soins et un financement de la recherche.

C'est pourquoi depuis plusieurs mois, une réflexion autour des méthodes non médicamenteuses est menée au sein de l'association. En tant que responsable de la commission familles et avec les autres membres, nous avons voulu savoir quelles étaient les méthodes pratiquées et ce qu'elles apportaient aux familles. Les réponses ont clairement montré leur intérêt et leur bénéfice mais ont aussi permis de prendre conscience que la douleur chronique et son traitement étaient une préoccupation majeure des familles.

Le travail de recherche de ce mémoire a été de savoir pourquoi ces pratiques pouvaient être bonnes pour les familles dans le traitement de la douleur chronique. Leur évaluation, l'information et la formation de tous les acteurs et leur accès peuvent être étudiés sous le prisme de l'éthique : bénéfice/risque, autonomie, responsabilité, bientraitance... Il ne s'agit pas de faire la liste des techniques et de les comparer, mais plutôt de voir ce qui va se passer pour l'enfant atteint d'une maladie lysosomale et son entourage quand ces méthodes complémentaires sont utilisées.

L'approche retenue permet de dégager des éléments communs et de donner du sens à des pratiques individuelles souvent sous-estimées. Finalement, ce qui va apparaître comme « bon » pour une famille pourra alors être élargi à un plus grand nombre.

C'est bien le cœur de l'action de VML, permettre à des initiatives personnelles de pouvoir servir à d'autres. C'est une nouvelle solidarité qui se dessine avec un patient et son entourage, acteur et décideur de sa propre vie.

1. Les maladies lysosomales : des maladies complexes

1.1 Caractéristiques

En France, les maladies lysosomales concernent près de 2500 personnes. Il en existe cinquante-trois différentes qui touchent une naissance sur 6000, 140 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année. Du fait de cette prévalence, elles font parties des maladies rares.

Ce sont des maladies **génétiques** autosomiques récessives pour la plupart (les deux parents sont porteurs sains du gène de la maladie) mais il existe également des mutations sur le chromosome X (maladie de Hunter et de Fabry). Elles se traduisent par une accumulation à l'intérieur des cellules de métabolites de nature variée (mucopolysaccharides, sphingolipides, lipides « neutres », oligosaccharides, protéines...)¹ et par **des pathologies avec de grandes hétérogénéités dans leur expression.**

Les maladies lysosomales peuvent être plus ou moins sévères avec de grandes différences dans leurs symptômes et leur expression ; cette variabilité complique souvent un diagnostic précoce. Il peut y avoir une errance dans ce diagnostic et une perte de chance quand existent des traitements spécifiques à mettre en place. Ces moments d'incertitude peuvent être source de grandes souffrances pour le malade et son entourage.

1.2 Des maladies de surcharge

Le plus souvent, la raison de la surcharge est due à un déficit enzymatique car il y a une altération du gène codant cette enzyme. Plus rarement, cette anomalie correspond au

¹ Levade T., physiopathologie cellulaire des maladies lysosomales, ATLAS des MALADIES LYSOSOMALES-VML.

dysfonctionnement d'au moins deux enzymes (galactosialidose, mucopolidose I et II) ou d'un défaut de fonctionnement de la protéine qui est l'activateur de l'enzyme (GM2-gangliosidose).

Ainsi, il y a accumulation de substrats en amont de la voie métabolique de l'enzyme déficiente perturbant le fonctionnement de la cellule et infiltrant tous les organes. Ce sont bien **des maladies dites de surcharges (MSL, Maladies de Surcharge Lysosomales)**.

Cette surcharge se fera progressivement, ce sont donc **des maladies évolutives**.

Ces maladies entrent dans la catégorie des maladies rares ou très rares (entre 1/40 000 et 1/100 000 naissances) mais pour trois d'entre elles (Gaucher, Tay-Sachs, mucopolidose de type IV), la prévalence est plus importante chez les juifs ashkénazes. Les cinquante-trois maladies lysosomales regroupées représentent une part importante des maladies héréditaires de métabolisme.

Etudions quelles ont été, ces dernières années, les évolutions dans l'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares.

2. Les Maladies rares

2.1. Epidémiologie

Il existe au moins 7000 maladies rares dont 80%² sont d'origine génétique. Ce sont, en général, des maladies graves, chroniques, invalidantes et évolutives. Le pronostic vital est engagé à court ou moyen terme.

50% des maladies rares se déclarent très vite après la naissance et ont pour conséquence, un tiers de décès avant 1 an, 10% entre 1 et 5 ans et 12% entre 5 et 15 ans. Plus de 3 millions de Français sont concernés.

² www.alliance-maladies-rares.org/cms/page/, accédé le 16 mai 2011.

2.2. Historique des plans maladies rares

L'article 2 de la loi du 9 août 2004³ met en avant la responsabilité de l'Etat en matière de santé publique.

« Dans le domaine de la prévention, les fonctions essentielles de santé publique nous semblent orientées plus nettement vers la promotion de la santé au sens large (incluant par exemple la participation sociale et « l'empowerment ») alors que la loi relative à la politique de santé publique insiste sur la prévention par l'information et l'éducation à la santé »⁴.

Historiquement, la santé publique s'occupait d'hygiène mais son champ d'application s'est développé dans la lutte contre les maladies non-transmissibles, la qualité de l'environnement, la mise en place de politiques ciblées, la promotion de la santé et l'accès à des soins de qualité.

C'est dans la redéfinition de cette action que s'inscrit la prise en compte de la spécificité des maladies rares.

- Loi du 9 août 2004 : les maladies rares font partie des cinq priorités de santé publique. Faisant très rapidement suite à cette loi un plan national maladies rares est mis en œuvre afin de mieux répondre à leur spécificité.

2.2.1 Plan National Maladies Rares 1 (PNMR 1)

« Assurer l'équité pour l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge » :

C'est une conséquence de la loi du 9 août 2004, la particularité des maladies rares y est reconnue. Ce plan 2005-2008 met en place une filière de soins spécifique aux maladies rares.

3 Loi n°2004-806 du 9 Août 2004 relative à la politique de santé publique.

4 Pommier J. et Grimaud O., Les fonctions essentielles de santé publique : histoire, définition et applications possibles, Santé publique 2007/0, N) 19, p.9-14.

Les trois principes du premier plan maladies rares :

-A/ Les maladies rares : une priorité de santé publique.

Ces pathologies sont le plus souvent sévères, entraînant un mauvais pronostic pour la santé du patient. Elles sont peu connues, ont un diagnostic tardif et n'ont souvent pas de traitement.

-B/ Les maladies rares : identification d'un enjeu social par une égalité d'accès aux soins et de meilleures qualités de prise en charge et d'accompagnement⁵.

Leur prise en charge est souvent mal adaptée en raison de la méconnaissance qui les entoure. La difficulté d'accès aux soins vient également du moindre intérêt de l'industrie pharmaceutique pour des traitements qui ne concernent que très peu de personnes.

-C/ Les maladies rares : la place des associations.

En 2002, un colloque s'est tenu à Besançon sur « la responsabilité sociale des facultés de médecine », celui-ci a montré la nécessité d'un travail de partenariat entre les responsables universitaires et les associations de patients. Ces dernières ont à apprendre du corps médical mais la réciproque existe également. Les médecins ont besoin, pour parfaire leur formation, de l'expérience et des compétences qu'ont pu acquérir les malades et leur entourage dans leur gestion au quotidien de la maladie.

Cela est d'autant plus vrai pour les maladies rares où ce savoir du patient est indispensable à reconnaître. La place des associations de patients dans les maladies rares est nécessaire pour mieux relayer ce savoir auprès des professionnels.

Ce premier plan maladies rares a permis la création des centres de référence qui coordonnent au niveau national la prise en charge des patients et garantissent l'homogénéité et la qualité des pratiques. Ces centres diffusent plus efficacement l'information aux patients mais également aux professionnels. Entre les centres de référence et les centres de compétence qui les complètent, un maillage est fait sur le territoire afin de lutter plus efficacement contre l'errance diagnostique. Un

⁵ Faurisson.F, www.eurordis.org, 2009.

meilleur suivi avec les hôpitaux de proximité se met en place grâce à la formation des professionnels à ces maladies rares.

Les centres de référence mettent en place des consultations pluridisciplinaires avec le médecin spécialiste de la maladie accompagné d'autres médecins, notamment ceux de la consultation douleur, des paramédicaux (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychologues). Une coordination entre centres de référence se développe favorisant ainsi la mise en place des recommandations de « bonnes pratiques »⁶.

La dimension sociale est également prise en compte avec le rôle essentiel que jouent les assistantes sociales et les psychologues dans l'accompagnement des patients. L'évaluation sociale est essentielle afin de diagnostiquer un possible isolement des familles⁷.

Depuis près de dix ans, les associations dans les maladies rares se sont regroupées pour plus de deux cents d'entre elles au sein de l'Alliance des Maladies Rares dont l'une des missions est « d'améliorer la qualité et l'espérance de vie des personnes atteintes par un meilleur accès à l'information, au diagnostic, aux soins, aux droits, à la prise en charge et à l'insertion »⁸. Ces associations de patients participent à l'évaluation des centres de référence par la Haute Autorité de Santé (HAS).

2.2.2. Année 2010, bilan du PNMR 1⁹ :

L'évaluation a été menée par le Haut Conseil de la Santé Publique. Le plan fut globalement une réussite dans l'amélioration de la connaissance des maladies rares.

⁶ Huart G, Le rôle dévolu aux centres de référence dans le plan national maladies rares, Réanimation 16(2007) 334-336.

⁷ Dufresne h, et al. Prévention de l'isolement social : une place dans le projet de soin ? Médecin palliative- Soins de support- Accompagnement- Ethique(2011), doi : 10.1016/j.medpal.2010.12.005.

⁸ Alliance Maladies Rares, « 10 ans d'action », rapport d'activité 2000-2010.

⁹ Ségolène Aymé, premier forum maladies rares en Alsace, 26 février 2009.

La réussite la plus importante est la création de 131 centres de référence et de 501 centres de compétence.

Il a permis également de **Développer une information pour les malades, les professionnels et le grand public** : en améliorant et adaptant l'information disponible en langue française en lien avec le portail internet des maladies rares (Orphanet). Les progrès sont apparus aussi par une amélioration de l'information disponible par téléphone en lien avec l'Institut National de Prévention et d'Education pour la Santé (INPES) et les associations de malades, une professionnalisation de « Maladies Rares Info Service », l'introduction d'un enseignement sur les maladies rares en troisième année de médecine, la création de modules optionnels sur les maladies rares et l'arrivée de conseillers en génétique qui, après l'annonce du diagnostic faite par le généticien, sont là pour soutenir la famille en continuant à la suivre, dans le temps, si elle le désire.

En ce qui concerne la recherche, l'Agence Nationale de la Recherche (ANR) a financé 140 projets, 101 ont pu être mis en place dans un cadre hospitalier de recherche clinique et 13 dans le cadre européen de « e-rare ». La Haute Autorité de Santé a pu élaborer 22 Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS) et la Direction Générale de la Santé du ministère (DGS) a établi 24 cartes de soins et d'urgence pour les personnes atteintes de maladies rares.

Mais ce bilan positif doit être légèrement nuancé : une meilleure connaissance de l'épidémiologie des maladies rares par la constitution et le suivi de bases de données n'a pu se faire, faute de moyens ; le dépistage, l'information grand public et la formation du monde médical restent à améliorer¹⁰.

Ce premier plan maladies rares a été largement porté par les associations de patients ; il n'a de sens que parce qu'il intègre le malade et son entourage au cœur de ses actions.

¹⁰ Tchernia G, Le Héanff G, Kremp-Roussey O, Le Plan Maladies Rares : bilan et perspectives. Table Ronde.

Nous avons pu voir que **la participation des responsables associatifs aux côtés d'experts dans son élaboration était déjà novatrice.**

Ce plan favorise l'émergence d'une filière de soins maladies rares, les associations restant très vigilantes dans sa mise en œuvre et son suivi.

Le 10 octobre 2008, le Président de la République décide le lancement d'un deuxième plan maladies rares. Celui-ci s'inscrit dans une même dynamique mais est orienté vers le développement des axes jusqu'à présent négligés.

La question **de la qualité de vie, de l'intégration sociale** présente de nouveaux défis. Les personnes atteintes d'une maladie rare souhaitent être toujours plus acteurs dans notre société. Il y a encore beaucoup à faire dans **la formation, l'information** du monde médical, paramédical et médico-social.

2.2.3. Plan National Maladies Rares 2¹¹ :

Le 28 février 2011, ce deuxième plan 2011-2014 a été présenté lors de la journée des maladies rares par Valérie Pécresse, Ministre de l'Enseignement supérieur et de la Recherche et Nora Berra, Secrétaire d'Etat chargée de la santé.

Trois actions spécifiques sont au cœur de ce plan :

- Progresser dans le recueil des données épidémiologiques relatives aux maladies rares.
- Simplifier, pour les augmenter, la rédaction des protocoles nationaux de diagnostic et de soins.
- Développer des liens avec les acteurs du champ médico-social.

¹¹ Deuxième Plan Maladies Rares 2011-2014, dossier de presse.

Le deuxième plan maladies rares s'articule selon trois axes :

Axe A : Améliorer la qualité de prise en charge du patient

- Améliorer l'accès au diagnostic et à la prise en charge du patient en structurant les centres de référence en filières, en favorisant le développement de la télémédecine et en améliorant le recueil de données épidémiologiques avec la création d'une banque nationale de maladies rares.
- Améliorer l'évaluation et le financement des centres de référence.
- Augmenter la rédaction de protocoles nationaux de diagnostic et de soins.
- Garantir la qualité de prise en charge médicamenteuse adaptée à chaque patient.
- Développer les liens entre les acteurs de la prise en charge et l'accompagnement : Intégrer la **qualité de vie** comme donnée importante dans l'évaluation des conséquences de la maladie pour la personne atteinte d'une maladie rare.
- Améliorer les pratiques des professionnels de santé : renforcer les connaissances sur les maladies rares.
- Rendre l'information sur les maladies rares plus accessible
- Orphanet : valoriser cet outil de référence de l'information et de la recherche.

Axe B : Développer la recherche sur les Maladies Rares

- Créer une structure nationale d'impulsion de la recherche : en intégrant les acteurs publics, privés et associatifs, afin de définir une stratégie commune, dans une fondation Maladies Rares. Par **une politique transversale**, elle permettra aux chercheurs dans les maladies rares d'accéder à la meilleure technologie possible et coordonnera les appels d'offres.
- Promouvoir les outils permettant d'augmenter les connaissances sur les maladies rares.
- Promouvoir le développement des essais thérapeutiques : en développant la recherche thérapeutique (préclinique et phases I/II) en partenariat avec l'industrie pharmaceutique. Il faut

une meilleure visibilité pour assurer le financement des essais et il est nécessaire qu'il y ait une continuité de la recherche fondamentale à la recherche clinique en passant par « la preuve de concept ».

- Favoriser la recherche clinique et thérapeutique translationnelle: rapprocher les Centres d'Investigation Clinique (CIC) et les Centres de Référence et de Compétence afin d'améliorer leurs interactions. Développer les projets de recherche **en sciences humaines et sociales** sur les maladies rares.

L'évaluation et la mesure de la qualité de vie des patients atteints d'une maladie rare restent très fragmentaires. C'est un problème de santé publique car ces maladies ont de graves conséquences sur le quotidien du malade et de ses proches.

Axe C : Amplifier les coopérations européennes et internationales

Cette coopération européenne doit intégrer l'expertise, l'expérience et les ressources disponibles pour les maladies rares et cela par une volonté de :

- Promouvoir le partage de l'expertise au niveau international via les réseaux européens de référence : Soutenir le développement du codage des maladies rares (nomenclature Orphanet) et la production d'indicateurs communs, ces maladies pourront ainsi être mieux évaluées.
- Mutualiser et standardiser la pratique des tests diagnostiques au niveau européen : les laboratoires de diagnostic biologique pour les maladies rares sont très peu nombreux. Une coopération au-delà des frontières est indispensable mais la prise en charge financière des examens, la responsabilité médicale et les réglementations diffèrent selon les pays de l'Union Européenne. Il est important d'assurer un diagnostic et un suivi équitable pour chaque malade de l'Union.

- Améliorer l'accès au diagnostic, aux soins et à la prise en charge, la recherche et l'information : poursuivre et améliorer le soutien à la collecte, la conservation, la duplication et la mise en réseau des échantillons biologiques.

Cette collecte peut permettre à des patients d'être inclus dans un essai thérapeutique.

Les Centres de Ressources Biologiques doivent pouvoir faire un diagnostic médical tout en participant à la recherche médicale.

Les Centres de Référence maladies rares français et européens doivent être soutenus dans leur mission de recherche. Leur expérience est grande dans **le suivi des cohortes** de malades, dans la conduite d'essais thérapeutiques et par leurs liens avec la recherche fondamentale.

Les maladies lysosomales, comme toutes les maladies rares, sont « complexes », cette complexité touche tous les acteurs : patient, famille, thérapeutes, chercheurs et pouvoirs publics.

Il existe une **singularité de chaque individu** conduisant à cette très grande hétérogénéité dans l'expression de la maladie.

Par ailleurs, un autre élément indispensable à prendre en compte est la prise en charge de la maladie sur **le temps long**. Pour l'instant seuls quelques cas de thérapies géniques ont pu guérir ces maladies.

Les patients et leur entourage vont avoir à **apprendre à vivre** avec une maladie chronique évolutive.

L'accompagnement sera différent selon la durée avant diagnostic, cette notion de temps est très importante. Nous verrons comment le patient s'ajuste par rapport à sa maladie et quelles « stratégies »¹² les familles mettent en place afin de mieux vivre avec une maladie chronique qui est source de douleurs.

¹² Irachabal S, Koleck M, Rasclé N, Bruchon-Schweitzer M, Stratégies de coping des patients douloureux : adaptation française du coping strategies questionnaire (CSQ-F), L'Encéphale(2008) 34, 47-53.

3. Comment vivre avec une maladie lysosomale ?

Quelle est la prise en charge de la douleur chronique de l'enfant ?

Les maladies lysosomales sont bien des maladies chroniques, évolutives et rares. Afin d'accompagner au mieux leur prise en charge, tous les acteurs (patient, entourage, équipe médicale, chercheurs et pouvoirs publics) ont un rôle indispensable. Si cette alliance fonctionne bien, des réponses aux attentes des familles seront plus facilement trouvées.

L'association VML (Vaincre les Maladies Lysosomales) peut être un facteur de cohésion entre tous les acteurs. Par son écoute des problématiques des familles, elle permet au corps médical de mieux les comprendre. En diffusant des informations et des recommandations des professionnels vers les familles, elle participe directement à une amélioration de la prise en charge. Elle est là comme un vecteur de transmission de l'information entre tous. De ce fait, elle participe à l'éducation thérapeutique.

Les origines sociales de la famille et l'hétérogénéité de la maladie complexifient cette prise en charge. L'écoute et les réponses doivent être individualisées et s'attacher à prendre en compte la personne dans sa globalité.

3.1 Des prises en charge différentes en fonction du temps

Il existe un cloisonnement entre le curatif et la prévention des conséquences de la maladie sur le malade et son entourage ; il ne faut pas séparer les soins préventifs des soins curatifs. Si l'accent n'est mis que sur le curatif, c'est une prise en charge à court terme et sans visibilité¹³. Il faut au contraire intégrer la prévention dans la prise en charge et cela d'autant plus, qu'avec les maladies lysosomales, nous sommes devant des maladies chroniques ; ce facteur temps sera déterminant pour accompagner au mieux les familles.

¹³ Deschamps Jean-Pierre, « Une « relecture » de la charte d'Ottawa », *Santé Publique*, 2003/3 Vol. 15, p. 313-325.

En tentant de vivre avec une maladie chronique, les familles s'engagent sur un chemin de vie fait d'embûches mais aussi de petites victoires face à ces maladies. La prise en charge varie en fonction du temps, ce **temps** plus ou moins long articulé autour de l'annonce du diagnostic.

À court terme

Après un temps parfois long d'errance du diagnostic marqué par un manque d'informations des professionnels sur ces maladies rares et la difficulté de poser un diagnostic en raison du peu de signes cliniques et de leurs variabilités, les familles doivent échanger avec les équipes médicales ; le pronostic reste délicat pour ces maladies évolutives dégénératives.

Cette annonce du diagnostic doit pouvoir se dérouler dans de bonnes conditions en tenant compte de la spécificité de chacun des parents et de leur structure familiale. Il est important de prendre le temps de les écouter et de pouvoir préparer les équipes pluri-disciplinaires à les accompagner¹⁴.

Ce diagnostic s'accompagne le plus souvent d'**une impasse** pour guérir ces maladies.

Seules neuf maladies lysosomales sur cinquante-trois disposent aujourd'hui d'un traitement qui est souvent plus palliatif que curatif. Les attentes des familles sont pourtant grandes pour connaître l'évolution de la maladie et les solutions d'une prise en charge médicale et sociale adaptée.

Malheureusement cet accompagnement nécessite de pouvoir prendre le temps de revoir la famille plusieurs fois après l'annonce, c'est dans cette dynamique qu'une relation de confiance va se tisser entre le malade, son entourage et le thérapeute¹⁵.

Le temps d'établissement d'un lien particulier avec les familles manque parfois cruellement aux équipes médicales qui ne disposent pas toujours de l'encadrement suffisant. Cela peut être source de découragement pour les équipes soignantes.

¹⁴ Aubert-Godard.A et al, Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence 56(2008).

¹⁵ Lefève.C et Mino.JC, Former de vrais thérapeutes : la place des sciences humaines et sociales dans les études de médecine, Etudes, février 2011-n°4142.

C'est pourtant cette **alliance thérapeutique** qui est nécessaire afin de réduire la solitude des familles dans ces moments terribles qui suivent l'annonce de la maladie.

Ce travail doit être tourné vers l'enfant malade et cela, dès qu'il peut comprendre ce qui se décide pour lui, ses parents et ses frères et sœurs.

C'est un énorme investissement en amont sur ce chemin qui va être dorénavant ponctué par la maladie. Ce travail est nécessaire pour construire le futur de l'enfant et de son entourage.

À moyen terme

Après la sidération, l'incompréhension face à la maladie, le temps passe. Certaines familles, pour rompre avec la solitude, vont souhaiter en rencontrer d'autres partageant la même histoire. Ces échanges peuvent leur permettre de redonner un sens à leur vie.

Elles se rendent compte qu'en étant plusieurs, leurs besoins, leurs attentes, leurs paroles auront plus de force.

Petit à petit, elles vont acquérir un savoir, c'est ce **savoir « d'expert »** partagé et enrichi de l'expérience de tous qui va contribuer à une amélioration de la prise en charge de ces maladies rares, ce que nous rencontrons dans la littérature sous le terme d'**empowerment**¹⁶. Ce terme n'a pas de traduction littérale en français, il signifie « prise de pouvoir personnel ».¹⁷ Les associations vont pouvoir faire remonter vers le corps médical ces connaissances, il est essentiel alors que le thérapeute puisse reconnaître le bien-fondé de nouvelles pratiques qui participent à une amélioration de la qualité de vie des familles.

Cela demande de sa part d'avoir une réelle empathie, une écoute bienveillante vis-à-vis des familles. Il doit être capable d'être remis en question dans sa pratique médicale en intégrant une

¹⁶ Aymé.S, Kole.A, Groft.S, Empowerment of patients: lessons from the rare diseases community, Lancet 2008; 371: 2048-51.

¹⁷ Klein Grace Harlow (Chickadonz) et Ducroux-Blass Françoise , « « L'empowerment » et Carl Rogers » Réflexions sur le concept d'empowerment et l'Approche centrée sur la personne en soins infirmiers, Approche Centrée sur la Personne. Pratique et recherche, 2009/2 n° 10, p. 52-67. DOI : 10.3917/acp.010.0052

thérapeutique individualisée. Il est indispensable d'accompagner le patient dans son unité et sa complexité¹⁸.

À long terme

Petit à petit les familles vont être amenées le plus souvent à faire le « deuil » de la guérison et de l'enfant parfait. Il arrive un moment où, compte-tenu des délais de la recherche, elles comprennent qu'elles pourront rarement en faire profiter leur enfant.

Elles continuent à espérer mais savent que ce sont les générations suivantes qui pourront bénéficier des avancées de cette recherche. Elles développent un côté altruiste et souhaitent que les générations futures n'aient plus à vivre ce par quoi elles sont passées : « plus jamais cela ».

En vivant avec une maladie chronique, le temps passant, les familles se rendent compte que ce qui leur reste, c'est leur capacité à agir au quotidien pour mieux vivre avec cette maladie. C'est une démarche **pro-active** qui va permettre de transformer la relation de soin. Le rapport entre le thérapeute, le patient et sa famille s'en trouve profondément modifié.

La maladie chronique rend vulnérable le patient et sa famille mais aussi les équipes médicales. Par l'alliance thérapeutique qui s'instaure au fil du temps, les interdépendances entre tous les acteurs sont de plus en plus grandes. De nouveaux chemins de guérison peuvent apparaître mettant une meilleure prise en compte de la vulnérabilité au centre des préoccupations de tous.

Dans cette relation de soin, chacun a sa place pour agir et c'est la somme de l'action des parents et des équipes médicales autour de l'enfant qui fait que l'on a une **justesse dans la prise en charge de la maladie**.

Mais cet ajustement doit s'accompagner d'une volonté de politique de bonne santé. Il est important que l'enfant, aidé par ses parents, puisse adopter des comportements qui soient « bons » pour lui. Mais il faut être attentif à ne pas culpabiliser la famille si elle n'a pas les

¹⁸ Lefève C, Mino J-C, Former de vrais thérapeutes, La place des sciences humaines et sociales dans les études de médecine, Etudes février 2011-n°4142, p.187-198.

ressources nécessaires pour adopter ces conduites adéquates, il faut veiller à s'assurer que des professionnels compétents puissent l'aider sur ce chemin.

C'est ce travail remarquable que l'on trouve déployé dans certains « Institut Médico-Educatif » (IME), lieux de vie pour les enfants trop atteints neurologiquement pour aller à l'école, ce qui concerne beaucoup d'enfants atteints de maladies lysosomales.

« Les personnes, en particulier les plus vulnérables et les plus fragiles, ont une énergie considérable à déployer pour vivre et assurer leur quotidien. N'ajoutons pas à leur fardeau en attendant d'elles des efforts supplémentaires là où il suffirait d'améliorer leur environnement » selon Jean-Pierre Deschamps dans sa « relecture » de la Charte d'Ottawa¹⁹.

3.2. L'amélioration de la qualité de vie des familles et de l'enfant atteint d'une maladie lysosomale passe par le soulagement de la douleur

L'amélioration de la qualité de vie est une préoccupation des associations de patients. Pour qu'un travail efficace puisse se faire, il est indispensable que les pouvoirs publics aient la volonté d'accompagner les changements dans les prises en charge. C'est par une collaboration étroite entre les associations et le politique que les choses peuvent évoluer.

En 2004, VML et les médecins référents ont souhaité mener une recherche afin de mesurer la douleur chez les enfants atteints de maladies lysosomales.

Nous étudierons dans une deuxième partie les résultats de cette étude prospective afin de mieux mesurer dans un troisième temps l'attente des familles atteintes de maladies lysosomales pour un meilleur de confort de vie. Par le retour d'un questionnaire qui leur a été adressé par l'association VML nous regarderons quels sont les signes d'une vie bonne pour le malade et son entourage,

¹⁹Deschamps J-P, « Une « Relecture » de la Charte d'Ottawa », Santé Publique, 2003/3 vol 15, p.313-325.

quelles pratiques les familles ont des méthodes non médicamenteuses et ce que ces approches leur apportent.

3.2.1. La prise en charge de la douleur : une volonté politique

Parallèlement à cette étude, la loi relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé du 4 mars 2002 reconnaît comme un droit fondamental des personnes que leur douleur puisse être soulagée. La loi relative à la santé publique du 9 août 2004 inscrit également des objectifs à atteindre dans le rapport annexé à cette loi.

Cette volonté politique pour améliorer la prise en charge de la douleur s'accompagne d'une meilleure information donnée au malade, de la nécessité de former les professionnels à une meilleure écoute et à une meilleure évaluation de cette douleur.

Ce soutien doit se faire sur un plan thérapeutique mais aussi psychologique. La comorbidité douleur chronique/dépression est près de trois fois plus importante par rapport à la population générale²⁰.

Ainsi, un plan d'amélioration de la prise en charge de la douleur 2006-2010 a vu le jour.

Il s'articule selon quatre axes :

- **Amélioration de la prise en charge des personnes les plus vulnérables ;**
- **Formation renforcée des professionnels de santé ;**
- **Meilleure utilisation des traitements médicamenteux et des méthodes non pharmacologiques ;**
- **Structuration de la filière de soins.**

Dans ce plan d'amélioration de la douleur 2006-2010, deux priorités²¹ illustrent bien l'importance d'une volonté politique pour améliorer la prise en charge de la douleur. La première concerne l'amélioration de la formation pratique initiale et continue des professionnels de santé

²⁰ Radat F, Koleck M. Douleur et dépression : les médiateurs cognitifs et comportementaux d'une association très fréquente. *Encephale*(2010), doi :10.1016/j.encep.2010.08.013.

²¹ Duclos R, Duquesne C, Protocoles contre la douleur : la loi nous aide-t-elle ?, *Médecine & Droit* 2010(2010) 62-66.

et la seconde, l'amélioration des modalités de traitements médicamenteux et des méthodes non pharmacologiques pour une prise en charge de la douleur de qualité.

Dans le programme de lutte contre la douleur, celle de l'enfant est devenue ces dernières années une priorité²², rompant ainsi avec des années où cette douleur était trop souvent niée. En juin 2009, l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS) a émis de nouvelles recommandations sur la prise en charge de la douleur chronique et aiguë de l'enfant en interaction avec le plan de lutte contre la douleur.

3.2.2. La douleur de l'enfant atteint d'une maladie lysosomale²³

À la naissance, l'enfant atteint d'une maladie lysosomale n'a, le plus souvent, pas de symptômes de la maladie. Mais petit à petit, des signes apparaissent : un retard psychomoteur, des lésions sur les organes vitaux (cœur, foie,...). Dans la majorité des cas, la dégradation de l'état général de l'enfant fait que l'on se dirige inexorablement vers un polyhandicap sévère.

Définitions et évaluation de la douleur

La prise en charge de la douleur est devenue un impératif par rapport à la loi du code de santé publique et l'article L110-5 mais par dessus ces obligations, c'est un devoir moral voire un engagement éthique des équipes de soins²⁴.

L'Association internationale pour l'étude de la douleur (IASP) donne la définition suivante pour la douleur : « expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou virtuel ou décrite en terme de dommage », la référence à une « expérience » s'applique plus aux adultes et aux grands enfants.

²² Cunin-Roy.C et al, Archives de pédiatrie 14 (2007) 1477-1480.

²³ Héron B, Thérapeutiques symptomatiques, Atlas de Maladies Lysosomales-VML.

²⁴ Vincent B., Horle B., Wood C., Evaluation de la douleur de l'enfant, Journal de pédiatrie et puériculture (2010) 23,349-357.

Pour le nouveau-né ou le jeune enfant, la douleur sera davantage perçue comme un signal d'alarme et ainsi que le précise la Haute Autorité de Santé (HAS) pour la douleur chronique, celle-ci est « susceptible d'affecter de façon péjorative le comportement ou le bien-être du patient ».

Pour B.Vincent et al. : « Une douleur prolongée, récurrente ou chronique ne peut être abordée comme une douleur aiguë qui persiste. Les activités habituelles comme bouger, jouer, parler, manger, dormir se réduisent peu à peu. Les modifications du comportement sont alors plus insidieuses, l'enfant devenant calme, triste, apathique. C'est ce que l'on appelle l'atonie psychomotrice. Il serait grave de considérer cet enfant *trop sage* comme un enfant soulagé. »

Chez l'enfant, la douleur peut être habituellement diagnostiquée par les équipes soignantes grâce à l'utilisation d'échelles validées. La douleur étant subjective, il est nécessaire de pouvoir avoir des critères objectifs pour l'évaluer. En fonction de l'âge, des échelles²⁵ différentes sont utilisées.

Citons en quelques-unes :

- **FLACC** (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability) pour les douleurs postopératoires ou liées aux soins pour des enfants de 4 à 18 ans,
- **EVENDOL** (évaluation enfant douleur aux urgences) de 0 à 6 ans,
- **DESS** les échelles d'hétéroévaluation pour enfants handicapés « Douleur Enfant San Salvador »
- **GED-DI** « Grille d'Evaluation de la Douleur - Déficience Intellectuelle » en cours de validation).

Il existe également des échelles d'autoévaluation comme l'échelle des visages (FPS-R : Faces Pain Scale-Revised) à partir de 4 ans, l'échelle visuelle analogique (EVA) et l'échelle numérique (EN) pour les enfants dès 6 ans.

²⁵ Vincent.B, Horle.B, Wood.C, Evaluation de la douleur de l'enfant, Journal de pédiatrie et de puériculture (2010) 23, 349-357.

L'utilisation de ces échelles améliore la bonne prise en charge de la douleur et aide à donner un traitement adapté en fonction du résultat trouvé.

La prise en charge de la douleur et son évaluation doivent être faites de façon systématique afin d'éviter que la douleur ne s'installe dans le temps.

Il est indispensable d'établir **une relation de confiance**²⁶ et cela demande à chaque soignant de s'impliquer pour être plus proche de l'enfant en utilisant, par exemple, le langage de celui-ci en fonction de son âge. Le soignant doit pouvoir connaître le développement cognitif de l'enfant.

Chez les enfants atteints neurologiquement, l'aide apportée par les parents est nécessaire afin de mieux **diagnostiquer, évaluer et traiter leur douleur**.

L'enfant atteint d'une maladie lysosomale et polyhandicapé

Le polyhandicap peut être défini comme « un handicap grave à expression multiple chez lequel la déficience mentale sévère est associée à des troubles moteurs entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation »²⁷.

Dans un premier temps, nous préciserons ce qu'est le handicap, pour ensuite voir comment dans les pathologies lysosomales la douleur existe et quelle connaissance l'entourage de l'enfant peut avoir de ces douleurs.

A/ Définition du handicap

Le Professeur Hamonet a proposé quatre composantes pour définir le handicap²⁸ :

- Le corps avec ses aspects biologiques et ses particularités morphologiques, anatomiques, physiologiques et génétiques,

²⁶ Wood C. et al, Prise en charge de la douleur de l'enfant, Revue du rhumatisme 70(2003) 537-543.

²⁷ Rondi et al, Echelles EDAAP 1. La douleur de la personne polyhandicapée : la comprendre et évaluer ses spécificités d'expression par une échelle, Motricité Cérébrale 29(2008) 45-52.

²⁸ Hamonet C., Magalhaes T., Système d'identification et de mesures des handicaps. Paris : ESKA, 2001.

- Les capacités comportant les fonctions physiques et mentales indépendamment de l'environnement,
- Les situations de vie pour l'enfant avec son environnement social, physique et culturel,
- Le vécu subjectif en intégrant les émotions liées à des situations vécues.

Selon Patrick Collignon, généticien et pédiatre faisant partie de l'espace éthique méditerranéen, c'est « l'interaction entre ces différents niveaux qui définit la situation du handicap et l'on conçoit que l'existence d'une douleur chronique, liée à une altération du corps, aura des conséquences sur les capacités et la subjectivité, avec des implications sur les situations de vie. Le schéma proposé par Hamonet fait clairement apparaître les interférences qui existent entre les expériences douloureuses et la situation de handicap ».

B/ Les origines multiples de la douleur dans les maladies lysosomales

La douleur dans les maladies lysosomales est **plurifactorielle** : chez l'enfant, le diagnostic de la douleur, son évaluation et la mise en place d'un traitement sont difficiles en raison d'un grand nombre d'interférences évoquées ci-dessus.

En plus de douleurs aiguës en raison de traumatismes ou d'infections récurrentes, des organes spécifiques peuvent être touchés avec une possible complication secondaire due à l'atteinte neurologique.

En 2006, l'association VML a financé une étude menée par Florence Reiter, psychologue. Le sujet étant :

« Incidence de la douleur chez 60 enfants atteints d'une maladie lysosomale²⁹ »

Par un travail prospectif sur une durée d'un an, l'évaluateur a pu participer aux Consultations Multidisciplinaires (CMD) de l'hôpital St Vincent de Paul à Paris et Edouard Herriot à Lyon.

²⁹ http://www.pediadol.org/IMG/pdf/Actes2006_157.pdf. Accédé le 17 mai 2011.

Résultats : 73,3% des enfants présentaient des douleurs quatre semaines avant la CMD et 70% d'entre eux ressentait des douleurs au moins une fois par semaine. Pour 75% des enfants, l'évaluation a été faite par l'échelle de San Salvador complétée par les parents. 63% des enfants recevaient un traitement antalgique mais seuls 10% d'entre eux en ressentait un soulagement. Au-delà des statistiques, ce qui a été remarqué par la psychologue, c'est qu'à partir du moment où il y a eu l'existence d'entretiens d'évaluation pour évaluer cette douleur, les parents ont mieux pris conscience de la place importante de celle-ci dans la vie de l'enfant. Ces entretiens ont permis aux familles de pouvoir parler, être entendues. Ils font ressortir la nécessité de pouvoir se « poser » pour évaluer et prendre du recul afin de toujours mieux adapter la prise en charge de la douleur par rapport à l'état réel du malade.

Grâce à cette étude, un médecin de l'unité douleur de Trousseau (hôpital ayant pris le relais à la suite de la fermeture de St Vincent de Paul) est désormais présent lors des CMD. Elle confirme bien l'importance d'avoir un échange **pluridisciplinaire** afin de mieux accompagner ces **maladies complexes**.

C/ La communication

La **communication** est difficile entraînant une difficulté à diagnostiquer la douleur, il faut donc pouvoir évaluer l'enfant par rapport à un état de base. Pour cela, les centres de référence aident à un meilleur suivi des malades, ils intègrent cette temporalité.

Il est indispensable qu' « **un projet thérapeutique coordonné** »³⁰ puisse exister. Pour ces douleurs chroniques, il faut pouvoir avoir des traitements en continu. La description et les changements de l'état de l'enfant doivent pouvoir être repérés, les effets secondaires des traitements antalgiques évalués en termes de bénéfice/risque pour le patient. Pour cela, le corps

³⁰ Héron B., Thérapeutiques symptomatiques, Douleur, Spasticité/Dystonie, Epilepsie, Atlas des maladies Lysosomales-VML.

médical doit pouvoir s'appuyer sur l'entourage familial. Il est nécessaire d'instaurer **une écoute attentive** afin de pouvoir mieux appréhender les changements.

La relation de soin doit être faite dans **un dialogue constant** et **une mutuelle bienveillance**.

Chacun a un rôle à jouer là où il est.

Suite à cette étude et afin de mieux connaître les habitudes de ses adhérents, l'association VML a élaboré un questionnaire pour les familles autour du **confort de vie**.

Nous étudierons dans le paragraphe suivant comment les pratiques non-médicamenteuses peuvent intervenir pour améliorer la **qualité de vie** du malade et de son entourage et son corollaire qui est un soulagement de la douleur chronique.

Nous nous situerons toujours dans des pratiques complémentaires et non pas alternatives, ces thérapies complétant les traitements conventionnels. Elles sont en effet souvent associées à des traitements médicamenteux antalgiques³¹.

3.3. Questionnaire « confort de vie »

Nous avons voulu savoir, tout d'abord, quelles étaient les définitions retenues par les familles pour qualifier ce confort, puis nous avons recensé des méthodes non-médicamenteuses qu'elles pouvaient pratiquer. Pour ensuite mieux cerner leurs attentes et connaître les limites qu'elles y voient. Nous nous attacherons à ce qu'il puisse y avoir des professionnels qualifiés que ce soit pour les traitements physiques (massages, kinésithérapie, ostéopathie, physiothérapie, balnéothérapie) et dans les méthodes psychocorporelles ou comportementales (relaxation, sophrologie). Nous évaluerons ces données par rapport à un retour de 51 questionnaires.

³¹ Cunin-Roy C et al, Archives de pédiatrie 14(2007) 1477-1480.

3.3.1. Les définitions pour le « confort de vie »

Quatre idées ressortent chez les familles pour améliorer ce confort de vie : être disponible, participer à une vie sociale et être acteur de sa propre destinée, tout en soulignant que cela n'est possible que si la douleur peut être maîtrisée.

A/ La disponibilité

Il y a une attente très nette par rapport **au quotidien**. Ce confort de vie doit s'inscrire au jour le jour. Dans les réponses, il y a clairement un rapport au temps paradoxal. L'avenir n'est jamais envisagé. Les familles ne se projettent pas dans le futur sans doute par peur de ce qu'il réserve.

Voici quelques phrases retenues :

- « Essayer de vivre le quotidien sans que tout tourne autour de la maladie »
- « Bien-être au quotidien »
- « Apporter de l'aide au quotidien »
- « Rester disponible pour son entourage et assurer le quotidien »
- « Faciliter le quotidien »
- « Une meilleure gestion du quotidien »
- « Ne pas être gêné dans les gestes quotidiens »

Les familles ont besoin de **soutien** au jour le jour. Pour les aider à mieux vivre ce quotidien, c'est à leur domicile qu'il faut pouvoir les aider. Il est essentiel de trouver un environnement « supportif », porteur. Les parents endurent beaucoup, c'est pourquoi il faut veiller à ce qu'ils ne s'épuisent pas. Il faut sans doute apaiser le présent pour pouvoir appréhender le futur. Une organisation de leur quotidien leur permettra d'être soulagés de tâches fatigantes et répétitives grâce à des aides humaines afin de redevenir disponible pour eux-mêmes et la fratrie quand elle existe.

Cette disponibilité peut-être source d'une forme d'apaisement.

La « relecture » de la charte d'Ottawa par J-P. Deschamps invite à « **veiller les uns sur les autres** ».

B/ Les liens avec les autres : quelle vie sociale ?

La maladie a des conséquences importantes au-delà de l'aspect médical. L'enfant va être touché dans son intégrité physique mais ses proches vont également être atteints indirectement ; leur vie sociale va être impactée par les contrecoups du polyhandicap.

Le souhait des familles est d'avoir la vie la plus **normale** possible grâce à du temps pour soi, de pouvoir pratiquer ses activités favorites le plus souvent possible. Ne pas vivre dans la peur constante de la maladie. Il est important de « ne pas se sentir différent » et « accéder à des services comme tout le monde ».

C'est toute la **dimension sociale** de l'existence qui est remise en question quand une personne ou son enfant est porteur d'une maladie lysosomale.

L'accès au travail ou aux loisirs est compliqué. Les familles recherchent des moments de partage, de convivialité, de temps libre. Même des choses simples comme des repas partagés avec des amis ou des vacances ne sont plus accessibles. La maladie va empêcher cet épanouissement de la relation aux autres en rendant complexe ce quotidien. Ce qui paraît simple pour la majorité de la population est en fait compliqué à mettre en œuvre dès que la maladie survient.

Il est vital pour l'entourage d'être suivi avec attention, s'il n'est pas traité lui aussi quand il en a besoin, cela aura des répercussions sur l'enfant malade.

Le handicap physique se prolonge alors en un handicap social qui peut transformer la famille et risque de l'altérer. **C'est un nouveau chemin de vie qu'il faut réinventer.**

C/ Les familles actrices de leur évolution

Pour pouvoir vivre de la manière la plus adaptée par rapport à leurs conditions de vie, les familles ont besoin d'un cadre de vie pratique. Pour cela elles doivent procéder à des ajustements. Elles peuvent agir sur leurs conditions de vie en y mettant les moyens matériels pour réaliser les adaptations nécessaires et bénéficier de bienveillance de la part de ceux qui les entourent.

- Les moyens matériels

Il est indispensable pour les familles de procéder à des aménagements de leur cadre de vie afin d'en faciliter les conditions. Le quotidien de l'enfant polyhandicapé nécessite un aménagement de l'environnement grâce à des appareillages spécifiques (fauteuil roulant, lit médicalisé, plan incliné, verticalisateur, barrière.....).

- « Des aides matérielles, médicales et humaines, des moyens techniques, médicaux, paramédicaux, psychologiques, corporels, matériels et humains » leur permettront d'« avoir un logement adapté » et d'« organiser leur cadre de vie en fonction de leur état ».

- Il ne faut pas non plus négliger les « loisirs adaptés » qui redonnent à la famille une nouvelle dimension en lui permettant de sortir de la maison.

Quand nous parlons de moyens, il ne faut pas oublier que beaucoup de familles vivent dans des situations très précaires et qu'elles n'ont pas la capacité financière pour engager ces travaux.

Les choses évoluent et depuis quelques années la prestation compensatrice du handicap (PCH) tente de gommer ces inégalités.

- Un changement de regard de la société

Pour bénéficier d'un meilleur confort de vie, il faut être dans une démarche « active ». Les familles ne peuvent passer à l'action que si la société évolue et les aide dans leur démarche en considérant qu'elles ont les mêmes droits que tous. Pour cela, il faut pouvoir avoir une « prise en charge globale de la pathologie » passant par « le respect des volontés des familles » et la

nécessité de « prévenir les besoins du malade ». Il faut pouvoir « réduire les effets de sa maladie et les effets secondaires du traitement » et « préserver la vitalité, l'énergie et la disponibilité de chacun ».

Les familles ont besoin « d'amour », de « moins de stress possible ». C'est cet environnement bienveillant qui doit se traduire par du respect, de la reconnaissance et de la considération.

Après avoir vu l'importance de la mobilisation des familles dans un environnement qui les porte, un dernier élément ressort très nettement dans les réponses du questionnaire : la prise en charge de la douleur pour un meilleur confort de vie.

D/ La douleur

Nous avons déjà étudié les conséquences douloureuses des atteintes dues aux maladies lysosomales. Regardons en fonction des mots choisis par les parents comment est vécue cette douleur. Les familles associent très clairement une amélioration de leur qualité de vie à des douleurs mieux traitées.

La douleur peut-être à la fois psychique et physique. Elle est subjective, il n'existe pas d'indicateurs (poids, température, pression artérielle...) et elle est propre à chaque individu. Les familles ont beaucoup insisté sur l'importance de son soulagement. Voyons dans les phrases suivantes quels sont leurs mots pour décrire le lien avec une meilleure qualité de vie : il s'agit d'atténuer le degré de douleur tolérable en souhaitant « souffrir le moins possible » et en agissant sur la capacité du malade à « mieux résister et vivre avec les douleurs ». C'est de l'ordre de l'apprentissage, les spécialistes de la douleur ont une mission de formation des familles et de l'enfant malade pour leur donner les moyens de pouvoir agir directement sur leur douleur en apprenant à la gérer.

Nous avons voulu savoir dans un deuxième temps quelles étaient les **actions** des familles et leurs **pratiques** des méthodes non-médicamenteuses. En effet, pour certaines d'entre elles « La

maladie et les douleurs passent obligatoirement par des séances de médecines parallèles ». Il est apparu important de recenser leurs habitudes afin de savoir exactement quelles places ces méthodes non médicamenteuses avaient dans la vie des familles et ce qu'elles leur apportaient.

3.3.2. Quelles sont les habitudes des familles des approches complémentaires ?

- **Le questionnaire**

Nous avons choisi quelques méthodes non-pharmacologiques : l'ostéopathie, l'homéopathie, l'acupuncture, la musicothérapie, la relaxation, les massages, la balnéothérapie, la thalassothérapie, le shiatsu, le reiki, la sophrologie, l'équithérapie, l'art-thérapie mais il nous est apparu également important d'inclure les sorties, les ballades, les voyages et les vacances. Une question est également posée à propos de l'apport psychologique d'un animal de compagnie.

- **Les résultats**

Il y a eu **51** réponses.

- Ostéopathie : **14** familles pratiquent régulièrement et occasionnellement et 2 souhaiteraient l'expérimenter. Sur ces 14 personnes, il y a 4 enfants malades.

- Homéopathie : **22** ont une pratique régulière ou occasionnelle dont 8 enfants malades.

- Acupuncture : **8** familles pratiquent régulièrement ou occasionnellement dont 4 enfants malades.

- Musicothérapie : **5** pratiquants réguliers dont 4 enfants malades, 7 aimeraient pratiquer.

- Relaxation : **10** réguliers et occasionnels dont 4 enfants malades, 7 souhaitent l'expérimenter.

- Massages : **17** avec une pratique régulière et occasionnelle, 8 enfants malades ; 2 familles sont intéressées.

- Balnéothérapie : **9** avec une pratique régulière et occasionnelle comprenant 4 enfants malades, 4 aimeraient l'expérimenter.

- Sophrologie : **7** réguliers et occasionnels, 4 sont demandeurs.

- Sorties-ballades : **24** régulièrement et occasionnellement, 9 enfants sont concernés.
- Voyages-vacances : **24** régulièrement et occasionnellement, à noter que seuls 4 enfants sont inclus. **Seules 13 familles sur 51 partent régulièrement en vacances.**
- Animal de compagnie : **26** familles possèdent un animal de compagnie et 16 pensent qu'il participe au confort de vie.

Pour le reste des pratiques, cela reste plus anecdotique car elles ne concerneront qu'une à deux personnes.

- **Les attentes des familles**

- « mieux-être, bien-être, détente, soulager les douleurs, bien-être, physique sur le long terme, moment de plaisir.
- Une meilleure connaissance de soi, en savoir plus sur la maladie, apprendre des techniques utilisables à la maison.
- Prendre du recul par rapport au quotidien, ouverture au monde.
- Se valoriser, apaisement, apprendre à vivre dans le présent, penser à moi, s'occuper de soi... »

En comptabilisant toutes ces phrases positives, il apparaît qu'aucune famille n'attend une « guérison » ; elles sont bien, en revanche, dans le domaine de **l'accompagnement**.

Ces méthodes ont répondu aux attentes des familles, les familles étaient claires dans leurs objectifs. Ce sont des méthodes qui sont des **moyens** pour arriver à un confort de vie mais elles ne sont pas une fin en soi.

Les familles ont un comportement très mature et sont capables de juger de ce qui est bon pour elles.

Conclusion et questionnement

Nous avons vu dans les réponses que près de la moitié des familles pratiquaient des approches complémentaires dans le soulagement de la maladie lysosomale.

Elles étaient très satisfaites de leur utilisation et voyaient des retombées très positives en termes de qualité de vie. Ces méthodes leur permettent de se décentrer par rapport à la maladie grâce à une plus grande autonomie qui leur facilite aussi une prise de recul.

En tant qu'association, VML doit pouvoir accompagner au mieux le choix des familles. En étant capable de discerner ce qui peut être bon pour tous et en diffusant l'information. L'association est acteur de l'éducation thérapeutique du patient. Mais elle est aussi garante de l'intégrité des personnes et veille à ce qu'aucune dérive sectaire ne piège des familles déjà affaiblies par la maladie. Ce travail doit pouvoir s'appuyer sur la nécessité d'un partenariat important avec les équipes médicales. Le médecin doit pouvoir aider dans le choix de ces pratiques mais pour cela il est essentiel qu'il puisse mieux les connaître afin de bien pouvoir les conseiller.

C'est toute la **relation de soin** qui va ainsi être modifiée par l'intégration progressive de ces méthodes non-médicamenteuses.

En partant de l'hypothèse que des familles utilisent ces traitements complémentaires pour améliorer leur confort de vie, nous pouvons nous demander :

Comment l'intégration des méthodes non-médicamenteuses dans le soulagement de la douleur chronique de l'enfant dans les maladies lysosomales participe à l'amélioration du soin ?

Des familles d'enfants atteints de maladies lysosomales utilisent des méthodes non médicamenteuses pour améliorer leur qualité de vie en soulageant la douleur chronique. Elles sont très satisfaites des bénéfices pour l'ensemble de la famille. Nous pouvons déjà nous demander si les médecins intègrent ce savoir particulier du patient dans sa prise en charge médicale et quelles peuvent être les freins à leur utilisation ?

Les maladies lysosomales restent des maladies complexes dans leur prise en charge. Une complexité de la maladie qui a des répercussions sur toute la famille et son projet de vie qui s'en trouve alors très perturbé. C'est sans doute ce savoir thérapeutique incomplet qui pousse les parents à trouver d'autres moyens que les traitements pharmacologiques pour les aider à améliorer certains critères de leur qualité de vie.

Ce qui est intéressant, c'est cette dynamique positive qui va les pousser à trouver des traitements adaptés à leur cas particulier. L'intérêt de ces méthodes est donc à la fois dans leurs bienfaits mais aussi dans le fait qu'elles auront permis aux familles de se mobiliser contre la maladie.

Par leurs connaissances nouvelles, les familles participent à l'évolution de la relation de soin. Pour cela il faut un dialogue, une confiance et une écoute avec le thérapeute. La question de ce partage de connaissances est essentielle, notamment dans les maladies rares où chaque cas a sa particularité, fonction de l'environnement social, du patrimoine génétique ou d'un diagnostic précoce par exemple.

De plus, il existe une réelle volonté du politique d'accompagner le développement de ces méthodes. Mais il faut que cela passe par une coopération et une mobilisation de tous les acteurs afin de conserver une entière cohérence et d'assurer une continuité dans le soin. La vigilance sur de possibles dérives sectaires doit rester permanente sans être centrale.

Le choix de ces méthodes passe donc par une évaluation de leurs avantages mais aussi de leurs risques. Nous avons vu que les familles les connaissent et les utilisent. Comment sont-elles informées et qui peut les conseiller ?

Il s'agit de discerner ce qui est bon, d'accompagner le patient et son entourage au mieux. La famille rentre directement dans le processus de soins et va pouvoir participer à sa propre prise en charge de la maladie. Cette autonomie qu'elle acquiert progressivement va modifier l'alliance thérapeutique. Comment ces techniques redonnent-elles un espace de liberté à la famille ? Cette autonomie n'est-elle pas aussi un nouvel axe de soins ?

Le développement d'une médecine très spécialisée ne risque-t-elle pas de laisser de côté l'individu en ne s'attachant qu'à sa maladie ?

Les enjeux éthiques apparaissent quand on fait passer le respect des personnes en premier lieu, on passe alors à une éthique déontologique : il s'agit d'éclairer les choix dans les pratiques des méthodes complémentaires mais aussi de se laisser déplacer par les pratiques réelles dans une dynamique de réciprocité. Cela nécessite une prise en compte des souhaits des patients tout en ayant à cœur de chercher à toujours mieux les conseiller. C'est essayer de mettre du sens et aider à trouver de nouveaux repères. Passer d'une médecine occidentale qui a ses limites par rapport à la complexité de l'homme avec sa maladie pour essayer d'aborder le soin dans une prise en compte du malade comme une personne unique. Il est important de pouvoir rester cohérent en permettant à chacun d'être acteur pour améliorer la qualité de vie du patient, de son entourage mais aussi du thérapeute.

Mais il existe des limites à l'utilisation de ces méthodes, comme évoqué précédemment il faut pouvoir mesurer les risques par rapport aux bénéfices, il faut aussi se demander qui a accès à ces méthodes ? Et quels systèmes permettraient plus d'équité dans leur accès ? Ces droits des malades qui se sont développés ces dernières années ne doivent-ils pas s'accompagner d'un droit à l'amélioration de la qualité de vie afin de toujours mieux respecter la personne. Il y a le soin

mais cela va plus loin, c'est une politique de soutien, d'aide à la décision, d'accompagnement qui doit pouvoir être mise en œuvre. Essayons de dégager comment la prise en compte des enjeux éthiques dans le traitement de la douleur chronique des enfants atteints de maladies lysosomales va permettre d'inventer un nouveau chemin thérapeutique tout en améliorant la relation avec le médecin, le patient et sa famille.

Le travail de recherche s'est fait par une enquête par entretiens. Cette enquête va permettre de développer des axes de réflexion afin de nourrir la discussion qui porte sur l'émergence d'enjeux éthiques lors de l'intégration de traitements non-médicamenteux dans le soulagement de la douleur chronique chez l'enfant dans les maladies lysosomales.

1. L'ENQUÊTE

Il a fallu définir la population à interroger et déterminer comment conduire ces entretiens en laissant la possibilité à des ajustements au fil de l'enquête pour compléter la recherche.

1.1 La population

Il est apparu intéressant de pouvoir recueillir les avis des différents acteurs qui interviennent autour de l'enfant atteint d'une maladie lysosomale et plus largement ceux qui travaillent dans les maladies rares (associations de patients, malades, médecins et chercheurs), des médecins pédiatres travaillant dans des unités fonctionnelles de la douleur, une infirmière travaillant avec des enfants en fin de vie atteints de douleur chronique, des professionnels paramédicaux dont une musicothérapeute exerçant dans une maison de soins palliatifs et en dernier lieu un Institut Médico-Educatif (IME) habitués à traiter des douleurs chroniques chez l'enfant polyhandicapé.

Au total dix-sept personnes ont été rencontrées et un forum a été organisé avec les professionnels de l'établissement socio-éducatif.

Pour ces entretiens, il a donc été privilégié un corpus suffisamment diversifié afin de faire un état des lieux le plus juste possible.

1.2 La prise de contact avec les interviewés

Pour neuf personnes interrogées, le contact s'est fait via les réseaux de maladies rares par le monde associatif (responsable et chercheur) ou par le biais des centres de référence spécialisés dans les maladies rares (trois neuro-pédiatres, un pneumo-pédiatre, un interniste rhumatologue, deux spécialistes de la douleur). Quatre autres interviewés (deux kinés-ostéopathes, une psychomotricienne et une musicothérapeute) ont pu être rencontrés grâce à une bénévole travaillant dans une maison de soins palliatifs et quatre sont des amis dont deux sont atteints de maladies rares provoquant des douleurs chroniques, une autre est infirmière en oncologie pédiatrique et le dernier étiopathe.

Pour l'IME, l'interview s'est déroulée en groupe avec la présence d'un médecin, d'un psychologue, de deux psychomotriciennes, d'une éducatrice spécialisée, d'un ostéopathe et d'un chien thérapeutique....

Un biais existe par le fait que la plupart des personnes me connaissaient dans le cadre de l'association de patients VML ou comme parent d'un enfant porteur d'une maladie lysosomale.

Il n'y a pas eu de refus de rendez-vous de la part des personnes interrogées.

1.3 Le plan d'entretien

Il participe à une démarche d'objectivité afin de mener au mieux les entretiens et leurs analyses. Il permet de traduire les hypothèses de recherche en questions pour les interviewés. Nous nous situerons dans des entretiens peu structurés correspondant à des entretiens exploratoires. Ces entretiens vont enrichir le travail de recherche bibliographique en permettant de mieux percevoir ce que l'utilisation de ces traitements complémentaires apporte à tous les acteurs. Ce sont des récits de vie et comme l'analyse Thompson (1980, p254-255) : « le chercheur est préparé à recevoir l'inattendu, et, plus encore, que le cadre d'ensemble lui-même au sein duquel les informations sont recueillies n'est pas déterminé par le chercheur, mais par l'informateur ou

l'informatrice, plus exactement par la façon dont il/elle voit sa propre vie. C'est le questionnement du chercheur qui doit s'insérer dans ce cadre et non l'inverse ».

Chaque personne rencontrée a eu connaissance du thème abordé : le traitement de la douleur chronique chez l'enfant dans les maladies lysosomales par les méthodes non-médicamenteuses et l'énoncé d'axes thématiques.

2. L'ELABORATION DES ENTRETIENS

L'accent a été mis afin d'avoir un climat d'écoute et de bienveillance et en se gardant de juger, de critiquer ou de conseiller.

2.1 Les éléments de l'entretien

La durée a été comprise entre 1h et 1h30, les entretiens individuels ont été enregistrés avec l'accord des participants. Trois interviews ont été réalisées par téléphone en raison d'un trop grand éloignement pour aller rencontrer les personnes interrogées. En plus des enregistrements, des notes ont été prises. Les rencontres se sont déroulées sur le lieu de travail des intervenants et au domicile pour les deux personnes atteintes de maladies rares.

2.2 Le cadre : détermination des enjeux et des objectifs des entretiens

Les personnes interrogées ont pris connaissance de l'existence d'un questionnaire fait par l'association Vaincre les Maladies Lysosomales où il apparaît qu'un nombre important de familles utilisent des méthodes non-médicamenteuses pour améliorer leur confort de vie et soulager leur douleur.

Ils connaissent mon engagement associatif et cette recherche est conduite afin de dégager les enjeux éthiques qui résultent de l'utilisation de ces méthodes.

Ils ont été choisis pour diverses raisons : leurs connaissances du traitement de la douleur, leurs implications dans les maladies rares notamment lysosomales et leur travail en lien avec les soins palliatifs.

Ils prennent connaissance au début de l'entretien des axes thématiques afin de conduire l'entretien :

Quelle évaluation ont-ils des méthodes non médicamenteuses et quelles peuvent en être les limites ?

Comment les familles sont-elles informées de ces pratiques et y-a-t'il une évolution ces dernières années dans l'intérêt pour ces méthodes ?

Comment sont formés les professionnels de santé à ces méthodes ?

Quel est l'accès pour les populations défavorisées à ces pratiques ? Existe-t-il des solutions pour garantir une équité dans la prise en charge ?

A ce moment de la recherche, il faut maintenant analyser les discours recueillis. Le travail s'est fait en réécoutant les bandes audio et complétant les notes écrites afin de retranscrire de manière la plus fidèle possible ce qui a été échangé lors des entretiens. Je ne me suis pas attardée à analyser les formes linguistiques mais j'ai préféré étudier les contenus des entretiens afin de dégager les points d'attention communs issus des interviews.

Pour synthétiser ces résultats, nous reprendrons la grille soumise aux interlocuteurs : évaluation des pratiques, information des parents, formation des professionnels et accessibilité à ces méthodes. Il s'agit de faire une analyse thématique « horizontale »³².

1. EVALUATION DES PRATIQUES

Afin d'évaluer ces traitements non médicamenteux, le sentiment général repris par quasiment toutes les personnes interrogées est celui du **bon sens**, il est important de pouvoir avoir une approche la plus objective possible. Cette évaluation pose la question des objectifs à atteindre :

Pour quoi évalue-t-on ? Est-ce pour guérir ou pour assurer un traitement de confort ?

Nous verrons que pour bien évaluer ces méthodes il faut réfléchir aux méthodes d'évaluation de la douleur et observer leurs limites. Puis nous envisagerons comment évaluer ces méthodes pour ensuite voir quels sont les bénéfices pour la personne malade et son entourage.

³² Ghiglione R., Matalon B., Les Enquêtes sociologiques. Théories et pratiques, Paris, A.Colin, 1978.

1.1 L'évaluation de la douleur.

1.1.1 Comment évaluer la douleur ?

La douleur de l'enfant va être évaluée par l'**observation** du corps souffrant et grâce à l'utilisation des **échelles** existantes (ex : San Salvador) et de grilles la cotant. En observant l'enfant, ses positions montrant sa douleur sont très nettes. Le regard s'affine si le médecin connaît l'enfant et peut ainsi dégager des critères d'évaluation. Pour une bonne prise en charge, il est important que l'enfant puisse être vu par la même personne qui apporte alors une finesse de cadrage grâce à la **relation de confiance** qui se met en place. Les parents aident à faire la part des choses en cernant souvent mieux les origines de cette douleur.

Il faut pouvoir évaluer les scores obtenus en les adaptant à la pathologie de l'enfant, les centres de référence grâce à leurs registres travaillent sur des données objectives.

Afin de mieux évaluer cette douleur, les professionnels à l'hôpital travaillent en **interdisciplinarité**. Ce travail pluridisciplinaire a été considéré comme indispensable par les personnes interrogées qui parlent également de **complémentarité**. Il y a un besoin d'échanges afin de confronter les points de vue avant d'arriver à une prise en charge plus juste. Chaque personne apporte sa valeur ajoutée et participe ainsi à la réadaptation du projet thérapeutique. Des passerelles doivent exister entre le médecin référent et le centre antidouleur qui apporte le regard d'un tiers. Les consultations dans les maladies lysosomales se font régulièrement avec les comités d'évaluation et de traitement de la douleur qui peuvent conseiller des méthodes pour soulager cette douleur chronique.

Cette évaluation doit pouvoir être faite dans le **temps**, il est important d'avoir un avant et un après. Pour beaucoup il faut aussi prendre le temps d'écouter et d'avoir une attention, une parole. Malheureusement les soignants n'ont pas toujours les moyens de pouvoir être disponibles pour cela.

1.1.2 Les limites de l'évaluation de la douleur

L'évaluation et le traitement de la douleur sont des préoccupations récentes. Dans les maladies rares, le traitement de la douleur chronique est rendu plus complexe quand ces maladies sont évolutives : il est alors difficile de prouver que l'on a empêché une progression de la douleur puisque, de son côté, la maladie évolue. Il paraît plus facile de rentrer dans les grilles d'évaluation de la douleur pour un épisode aiguë que pour le phénomène de la douleur chronique. Le bénéfice peut être difficile à mesurer face à la lourdeur des traitements engagés qui peuvent avoir un effet nocébo.

Pour évaluer la douleur, une des limites évoquées par plusieurs a été celle des peurs du personnel médical notamment face à la douleur de l'enfant. Il peut être difficile d'affronter les parents, il peut exister du déni pour lutter contre la culpabilité. Le personnel médical doit pouvoir oser poser la question : « Où en es-tu de ta douleur ? », même si la parole du patient peut être difficile à entendre. Cette peur renvoie à la limite du tout curatif et à ses propres limites. La dimension de la qualité de vie doit être prise en compte dans l'interrogatoire médical, il faut essayer d'inventer des marqueurs qui évaluent la satisfaction et le sentiment de bien-être.

Une autre limite citée de nombreuses fois renvoie à la **subjectivité de la douleur et à la difficulté d'utiliser les échelles d'évaluation**. Chaque personne réagit différemment face à la douleur, il faut donc faire des évaluations au cas par cas. C'est toujours une évaluation par rapport à un individu donné. Il ne faut pas oublier également de prendre en compte le rapport entre le thérapeute et son environnement qui influencera la prise en compte de cette douleur.

La communication ou plutôt son absence dans le cas des maladies lysosomales est un facteur supplémentaire de difficulté pour permettre une bonne mesure de la douleur. C'est une communication non-verbale qui oblige le plus souvent le thérapeute mais aussi l'entourage à se mettre au niveau de la personne.

Dans l'évaluation de la douleur chronique de l'enfant, il ne faut pas négliger la douleur des parents face à cette réalité. Finalement c'est leur enfant qui ouvrira la voie de leur prise en charge. Il apparaît bien une singularité dans l'accompagnement qui est fonction de cette douleur toujours unique.

Dans un deuxième temps voyons comment les méthodes peuvent être évaluées et quels bénéfices et risques elles procurent à l'enfant malade et à son entourage. Ce qui conduit à se demander s'il existe une logique entre le bien individuel et le bien collectif ?

1.2 L'évaluation des traitements non-médicamenteux

Il s'agit de réfléchir aux moyens qui existent pour valider ces méthodes. Pour cela il est important de mesurer le plus justement le bénéfice et le risque pour le patient.

1.2.1 Quelles méthodes existent pour valider les traitements non pharmacologiques ?

Quelle place occupent les méthodes médicamenteuses et non-médicamenteuses ?

Comment mesurer leur bénéfice/risque et garder son libre arbitre ?

Clairement, l'ensemble des intervenants s'est positionné dans le cadre de méthodes **complémentaires**. Il y a deux univers : le médical et le non-médical et chacun est à sa juste place. Une question se pose : pourquoi, alors que nous ne sommes pas dans le cadre de l'évaluation d'un médicament, souhaitons-nous utiliser les mêmes règles ? Est-ce que ce sont les bons critères pour mesurer quelque chose qui n'est pas toujours curatif mais qui s'inscrit dans une démarche palliative ? Est-il possible de faire une étude scientifique de choses qui ne sont pas aisément quantifiables ?

Dans les entretiens, trois pistes sont ressorties : une évaluation à partir de la personne, une évaluation par rapport à un groupe de patients et une évaluation grâce au développement des neurosciences.

La personne

Ces méthodes non médicamenteuses doivent être différentes en fonction des personnalités, elles sont proposées en complément des médicaments. Elles permettent d'augmenter le seuil de tolérance de chacun. La musicothérapie, l'art-thérapie, l'expression corporelle vont faire penser à autre chose, c'est également le cas de l'hypnose³³ et plus largement des approches **cognitivo-comportementales**. L'esprit se détache de la douleur grâce à une attention qui se trouve détournée et accède ainsi à des ressources intérieures. La **distraction** a un rôle essentiel pour entamer un travail par rapport à la gestion de la douleur. Un des objectifs étant l'acquisition de stratégies d'adaptation appelées aussi **stratégies de « coping »**. Ces thérapies n'ont pas toutes été validées par « l'evidence-based medicine » mais elles le sont davantage par la clinique. Il ne s'agit pas d'étudier en double aveugle avec tirage au sort car, dans ce cas particulier, on évalue le bénéfice de la méthode par rapport à l'individu et non par rapport à un groupe. Cette différence de perspective est essentielle.

Un exemple d'évaluation positive d'une méthode non médicamenteuse : quand une séance se déroule juste avant un soin, celui-ci sera mieux vécu par la personne car elle aura pu être détendue juste avant en ayant pu « lâcher prise ». Il a été également constaté qu'en préopératoire, ces méthodes permettent d'utiliser moins d'antalgiques et moins d'anesthésiant.

C'est bien l'observation clinique qui valide le bienfait de la méthode. Il n'y a pas de lois des grands nombres. Il faut se dire que le patient est à même de juger ce qui est bon pour lui et ce pour quoi il a du goût. Finalement, pour savoir si une méthode est bonne, il faut la tester et voir

³³ Bioy A., Gautier J-M., Les thérapies non médicamenteuses, Douleurs Evaluation-Diagnostic-Traitement (2009) 10, S79-S82. Elsevier Masson SAS.

ensuite si elle convient à la personne. En psychomotricité, le travail se fait à partir d'un bilan que chaque professionnel adapte en fonction du patient. Le projet thérapeutique se modifie au fur et à mesure de la prise en charge. Ce qui compte, c'est de varier les approches et de ne pas privilégier une seule méthode, il faut pouvoir réfléchir à la **globalité du soin**.

Le corps médical doit évaluer avec les paramédicaux le bénéfice de ces pratiques en écoutant et comprenant le ressenti des familles. L'évaluation psychologique est importante pour mieux accompagner la personne.

Cette validation quasi-individuelle de ces méthodes au cas par cas peut sans doute être un frein à leur diffusion. Mais quels seraient les critères d'évaluation si nous intégrions un groupe de patients ?

Le groupe

Les cohortes de patients suivis dans les centres de référence peuvent permettre d'avoir un groupe important. Cela facilite une évaluation avec un nombre plus significatif de patients mais il faut, avant d'entreprendre une évaluation, bien définir les objectifs en amont.

Pour ces maladies rares, évolutives et mortelles, il faut davantage passer par une analyse de survie c'est-à-dire pouvoir mesurer cette quantité de survie d'un groupe « douloureux » donné par rapport à un autre groupe qui ne souffre pas. Et avoir deux sous-groupes pour comparer les méthodes médicamenteuses et non médicamenteuses. Cette approche est à mettre en parallèle avec ce qui est fait dans les évaluations d'un médicament où l'on comparera les effets d'un médicament sur un groupe traité par rapport à un groupe non-traité.

Travailler sur l'écrit et les registres des centres de référence permet d'avoir des données objectives.

Le rôle des associations de patients est ici fondamental car grâce au partenariat qui existe avec les médecins, elles peuvent apporter une expertise et faire remonter ce qui est reconnu et validé

par ses membres. A partir d'un plus grand nombre de patients, une pratique non médicamenteuse pourra être reconnue comme bénéfique dans le soulagement de la douleur.

Mais un dernier point reste à aborder : la place des neurosciences dans l'évaluation des méthodes

Les neurosciences

Ces dernières années grâce au développement des neurosciences, des recherches menées par différentes équipes ont permis d'évaluer le bénéfice de traitements non médicamenteux sur la douleur. Il a pu être démontré par une IRM fonctionnelle que ces méthodes permettaient d'augmenter le seuil de tolérance de la douleur. Ainsi, l'hypnose est reconnue pour ses capacités d'analgésie et n'est aujourd'hui plus remise en question.

1.2.2 Quel bénéfice/risque pour le patient ?

L'analyse des entretiens auprès de patients mais aussi des professions paramédicales et des pédiatres a pu montrer que finalement très peu de freins apparaissaient. Tous constatent un bienfait de ces méthodes, deux points se dégagent pour souligner les avantages : un changement pour soi et un changement pour la société.

Un changement pour soi

Ces techniques non médicamenteuses travaillent avec tout le corps. Nous avons vu dans l'évaluation sur la personne qu'il y avait une globalité du soin, il n'y avait pas une méthode mais plusieurs complémentaires. Celles-ci sont adaptables et évoluent pour être toujours au plus juste afin de répondre aux besoins du patient. Elles doivent convenir pour soi. Elles sont liées au fait qu'elles prennent en compte la personne dans sa **globalité**, la personne étant un être complet. Pour cela le thérapeute doit pouvoir prendre son **temps**.

Elles répondent à une **demande** des patients pour des thérapeutiques plus douces, ils peuvent avoir du goût pour une méthode particulière. Ils vont pouvoir choisir : le patient devient **proactif**. Dans les maladies lysosomales, cette volonté devient plus grande au fil du temps. Les familles réalisent que la maladie n'est pas curable, elles se tournent alors vers d'autres alternatives. Ces méthodes leur procurent de l'**apaisement**, elles agissent bien sur les douleurs dues aux angoisses.

Un travail va alors se faire afin de rétablir un lien entre la tête et le corps, cela permet de réinvestir une autre partie du corps par quelque chose d'agréable.

Le toucher thérapeutique procurera **du bien-être, du confort, de l'estime de soi**. Par ces méthodes quelque chose de nouveau est abordé : chercher ce qui peut faire du bien à la personne. Mais elles suscitent également une question : « **comment mettre de l'humanité dans la relation de soin ?** »

Un changement de société

Le partenariat personne malade/thérapeute fonctionne quand les acteurs avancent dans la même direction. Pour cela il faut qu'il y ait eu une communion pendant la séance, il faut prendre en compte l'humanité du corps. Une relation de **confiance** s'installe.

Des méthodes comme la musicothérapie vont permettre à une **communication** de s'installer grâce à un patient moins tendu. Des mots sur ce qui ne va pas seront dits, c'est un moyen d'**expression**. Le kinésithérapeute est parfois le seul à toucher la personne malade, à la rencontrer, à rompre sa solitude. Ces méthodes apportent du mieux-être et permettent de **mieux vivre ensemble**. Elles sensibilisent l'environnement et ont une fonction sociale.

Pour les parents démunis devant la douleur des enfants, ces méthodes leur redonnent une place. En effet, dans certaines cultures notamment en Afrique, les massages sont fréquents. C'est un

réel bénéfique pour l'enfant polyhandicapé et cela redonne une place à la mère. Celle-ci peut se réapproprier son rôle de maman.

Ces traitements non pharmacologiques peuvent être préventifs par une anticipation de la douleur, c'est le principe de la médecine chinoise. Le lien social sera mieux préservé.

On assiste à **une écologie de la relation : moins de médicaments pour plus d'humanité.**

Les risques sont plus présents autour des personnes qui diffusent ces méthodes. Si l'on promet la guérison, il y a une tendance au charlatanisme. Il est important également de travailler avec le corps. S'il y a absence de contact, c'est le monde de la croyance et cela peut conduire à de graves déséquilibres psycho-affectifs.

Ainsi, même si peu de ces méthodes sont scientifiquement validées, le personnel médical a un réel intérêt pour celles-ci. Cependant, que pense-t-il de l'information des familles à ce sujet ? Comment est-il formé pour promouvoir ces méthodes face aux familles afin de soulager leurs douleurs en complément des médicaments ?

2. INFORMATION ET FORMATION

Ces deux enjeux sont liés : comment les familles sont-elles informées de ces méthodes ? Quel est le rôle du médecin dans cette information et est-il au courant de leur utilisation par les familles ? Comme nous avons pu le voir, le médecin a désormais de plus en plus un a priori favorable sur ces pratiques mais les connaît-il véritablement ? Comment est-ce que le savoir des familles nourrit sa formation ?

Ainsi, il peut être intéressant de chercher comment l'expérience du thérapeute se construit.

2.1 L'information des familles

L'analyse des réponses aux entretiens permet de comprendre comment les familles recueillent des informations sur les pratiques non médicamenteuses et comment cette information circule entre les patients et le monde médical.

La source de l'information

Dans le cas de structures de soins, ce sont elles qui proposent les méthodes. Dans les soins palliatifs, quand il n'existe plus de traitement curatif, la prise en charge va passer par les soins de confort. Mais pour faire bouger les pratiques, seules les familles peuvent agir en testant et en voyant ensuite le bénéfice.

2.1.1 L'expérience personnelle : partage et limites

Les familles ont l'expérience de la maladie et savent ce qui soulage l'enfant, entre elles il y a des **échanges et du partage d'informations.**

Le **bouche à oreille** fonctionne très bien, les associations sont un lieu propice pour cela. Les journées organisées sont très souvent des moments où les familles vont rechercher de nouvelles méthodes afin de mieux accompagner leur enfant.

La créativité des parents peut être grande, ils apportent des informations et rien n'est figé. Dans les maladies rares, les patients connaissent mieux leur maladie que les médecins. Ils sont d'autant plus curieux quand le traitement n'existe pas. Les massages et l'homéopathie sont très pratiqués par les parents d'enfants atteints de maladies lysosomales.

Un élément qui contribue à ce meilleur partage d'informations est que ces méthodes plaisent de plus en plus aux tranches d'âge 25-40 ans. En complément de la découverte du bio, de la nature, de produits moins chimiques, il y a souvent une défiance de la toute puissance de la médecine classique. Cette dynamique présente un risque si le médecin est évincé des démarches de soin.

Il existe aussi une volonté de gérer sa vie dans toutes les dimensions. La famille devient plus autonome par cette information qu'elle détient et exerce davantage et mieux son libre arbitre.

Une des limites lorsque les parents s'informent par eux-mêmes est la nécessité de conserver une capacité de recul et de vigilance.

2.1.2 Internet et la presse

Internet représente une autre source très importante pour les familles. Il n'y a pas d'intermédiaire pour recevoir l'information, il peut donc y avoir un problème de distance par rapport à l'information reçue. La presse est également un autre moyen de diffusion de l'information.

Un dernier lieu où les familles trouvent de l'information est la relation avec les thérapeutes à l'hôpital et parfois avec les médecins généralistes mais de manière insuffisante car ceux-ci sont souvent débordés.

2.1.3 Les Comités d'Evaluation et de Traitement de la Douleur (CETD) et les centres de référence

Les CETD, comités se trouvant dans les hôpitaux, connaissent les méthodes non médicamenteuses et peuvent les conseiller. Parfois leurs informations viennent d'association de maladies rares qui font un inventaire des professions paramédicales travaillant pour soulager la douleur. Ces informations leur sont ensuite communiquées pour être données aux familles qui cherchent des thérapeutes, c'est le cas à la Pitié-Salpêtrière.

Les centres de référence travaillent avec les CETD et les intègrent très souvent aux consultations. Quelques spécialistes sont mieux formés pour donner des pistes aux familles : les rhumatologues, les neuropédiatres, les pédiatres et les médecins de la douleur.

Malheureusement, il peut y avoir une sectorisation du bien-être et les familles ne seront pas au courant de ce qui existe. Pour que ces pratiques complémentaires se développent, il faut que les

équipes médicales se forment et les connaissent mieux. Trop souvent, elles ne sont proposées qu'en fin de vie avec les soins de confort, ce qui est dommage car elles peuvent apporter du bien-être dès l'annonce du diagnostic. C'est encore plus vrai quand on se situe dans le cadre des maladies lysosomales car le pronostic vital est déjà engagé.

2.2. La formation du personnel médical

Ces dernières années, la place du médecin généraliste comme médecin de famille a été modifiée. Il ne se déplace plus que très rarement au domicile et n'accompagne plus une même personne de la naissance des enfants jusqu'au décès des parents. Historiquement, il était là à tous les moments clefs d'une vie. Ce recul s'est traduit notamment parce que l'intérêt pour ce service a diminué, les étudiants en médecine préférant se destiner à être des « spécialistes ». Face à ce vide laissé par leur absence, les professions paramédicales ont repris une partie de leurs fonctions.

Or les médecins ont toujours besoin d'être capable d'accompagner la personne qui souffre, pour cela, ils doivent se former. Les études de médecine doivent intégrer les pratiques non-médicamenteuses dans leur cursus mais un bon thérapeute doit constamment remettre en questions ses connaissances. C'est pourquoi le rôle des familles peut être important dans cette formation en parallèle de recommandations données par les « institutionnels ».

2.2.1 Quelle formation de la part des familles vers les thérapeutes?

De la famille vers le médecin

Le médecin doit prendre en compte l'expérience des familles mais celles-ci ne vont pas toujours oser lui dire ce qu'elles ont pu mettre en place en complément du traitement initial. Elles ont peur de casser une **relation de confiance**. Elles se tournent plus facilement vers les infirmières pour dire leur pratique, ces dernières vont alors faire remonter l'information. Pour cela, il est bon

que des groupes de paroles existent à l'hôpital allant du chef de service jusqu'à l'aide-soignante et puissent se réunir régulièrement. C'est là toute l'importance du **dialogue** et de la **confiance** au sein des équipes médicales nourris par une **écoute active** des parents et de la connaissance de leur histoire et de leur dépassement. Les thérapeutes rentrent par une petite porte. D'une certaine manière les familles aiment trouver par leur propre moyen, certaines ne parleront jamais de traitement complémentaire, d'autres s'excuseront en en parlant et quelques-unes seront davantage dans la provocation. Ce savoir est important pour la connaissance de la maladie et il est bon qu'il puisse être partagé par un plus grand nombre de familles atteintes. Pour les maladies lysosomales, un médecin spécialiste rencontré a choisi de proposer la méthode du chaud et du froid pour atténuer les douleurs après avoir pris connaissance de son bienfait par des parents. La place du père et de la mère se retrouve valorisée par cette reconnaissance de leur savoir. A tel point que le thérapeute peut craindre parfois que les rôles se renversent et qu'il perde son « autorité » historique.

Un partenariat à construire

Au contraire, le partenariat change tout et améliore la relation de soin par un dialogue porteur de sens pour faire progresser les connaissances sur les méthodes non-médicamenteuses. Ce n'est surtout pas de la compassion qui est insupportable pour les parents et « coûte » trop chère aux médecins. Ils doivent pouvoir se préserver. Ce n'est pas non plus du rejet car on ne veut pas entendre la douleur notamment celle de l'enfant. Il y a alors un risque de psychiatriser la maladie.

La rencontre avec la famille lors de la consultation est essentielle, il est indispensable que le médecin prenne le temps pour cela. Il serait même important d'intégrer dans la formation médicale un temps pour se former à la consultation et à l'interrogatoire médical ainsi qu'à l'accompagnement. Dans la formation à la douleur, des progrès ont été fait par la création de

Diplôme Universitaire, de Diplôme Interuniversitaires et de cours aux internes. Mais la formation pour accompagner la personne douloureuse reste plus individuelle, rien n'est alors vraiment organisé. Cela demande de la curiosité et de l'ouverture d'esprit. Ainsi, il est bon d'échanger entre collègues pour rebondir et pouvoir proposer davantage d'alternatives, le tâtonnement est indispensable pour trouver le chemin le plus juste. Les regards disciplinaires se complètent.

2.2.2 Quelle formation par les « institutionnels » ?

Après avoir vu la part de connaissance liée aux familles, voyons comment l'interdisciplinarité nourrit ce savoir et quelle est la place des Comités d'Evaluation et de Traitement de la Douleur pour épauler les médecins.

La relation médecin-paramédical

Il est important de pouvoir travailler entre les différents corps de métier et de réfléchir aux interconnexions entre les médecins et les paramédicaux pour se former.

Au Canada, la musicothérapie est proposée dans tous les établissements hospitaliers. En France, les traitements non médicamenteux seront proposés dans des disciplines bien précises : l'autisme, le polyhandicap, l'oncologie, la néonatalogie, la pédiatrie et les soins palliatifs. Pour les autres disciplines, les médecins seront moins à même de proposer ces traitements complémentaires car ils les connaissent trop peu. Il faut beaucoup de communication entre les intervenants. Dans l'établissement de soins palliatifs visité, il y a deux transmissions par jour entre les médecins, les infirmières, les professions paramédicales etc. En libéral, c'est plus compliqué de mettre en place cette alliance thérapeutique et cette interdisciplinarité.

Les généralistes devraient être ouverts à ces méthodes, ils se forment d'ailleurs de plus en plus à l'ostéopathie et de nombreux généralistes homéopathes existent. Ils ont leur place au carrefour

des médecins spécialistes et du paramédical afin de mieux conseiller les familles et leur proposer des méthodes complémentaires à l'allopathie.

Afin de savoir comment les équipes médicales étaient formées à ces thérapies un dernier point qui est revenu souvent dans les entretiens est la place des CETD.

Les CETD, le CLUD et les réseaux douleurs

Les CETD sont des services spécialisés qui font partie de l'hôpital, ils interviennent dans les services et assistent les équipes de spécialistes et les familles lors de consultations douleurs ou pour des consultations multidisciplinaires. Ils prennent en charge les douleurs chroniques rebelles et peuvent parfois plus facilement parler de la douleur que le médecin spécialisé habituel.

Les médecins interrogés de quatre services de pédiatrie ont confirmé le lien avec les CETD dans l'évaluation et le traitement de la douleur. Un chef de service de pédiatrie interrogé travaille aussi avec le CLUD (Comité de LUTte contre la Douleur) en ayant des réunions trimestrielles auxquelles assistent les membres de son équipe. Un représentant du CLUD est présent dans la plupart des spécialités de l'hôpital.

Les services de l'hôpital peuvent être également en lien avec les réseaux de soins qui diffusent des recommandations de bonnes pratiques par le biais de brochures et de livrets.

Le site de PEDIADOL, les recommandations de l'AFSSAPS et les livrets de l'association « sparadrapp » sont là aussi pour former les équipes médicales à la prise en charge de la douleur.

Ainsi, après avoir étudié l'évaluation de la douleur et des traitements, l'information des familles et la formation des professionnels, voyons quelle est l'équité par rapport à l'accès à ces méthodes. Comment les familles peuvent-elles bénéficier de ces thérapies complémentaires ?

3. QUEL ACCES A CES METHODES : JUSTICE SOCIALE ET EQUITE ?

3.1 Où s'exercent ces méthodes et quels remboursements ?

Les institutions pour les enfants de type IME permettent aux familles de bénéficier de ces traitements non-médicamenteux, l'accès étant le même pour tous. La justice sociale s'exerce pleinement. En revanche dans les hôpitaux, les lits se réduisent, les hospitalisations sont moins longues. Le contact avec les ergothérapeutes, les psychomotriciens, les psychologues notamment est plus difficile à mettre en place car le temps pour les rencontrer est plus réduit. L'accompagnement social est trop ponctuel. L'hospitalisation à domicile peut pallier cette carence par la présence de paramédicaux dans les équipes.

De plus en plus, les parents doivent se tourner vers ceux qui exercent en libéral mais le remboursement des séances n'est pas pris en compte par l'assurance maladie en dehors de la kinésithérapie et depuis peu de l'ostéopathie. Les séances de psychologie en cabinet n'entrant par exemple pas dans les remboursements.

Dans la douleur chronique, la question de la reconnaissance du soutien financier est complexe. Elle passe par la reconnaissance de l'Affection Longue Durée (ALD) mais pour cela, la sécurité sociale demande des évaluations pratiques qui peuvent être compliquées dans le cadre de la maladie évolutive. Il existe également des aides mais avec des grilles très compartimentées parfois difficiles à comprendre. Il y a une trop grande sectorisation du soin. Le taux d'incapacité est un des éléments, son niveau conditionnera les remboursements de certaines dépenses non prises en compte par la sécurité sociale et prises en charge par la Prestation Compensatoire du Handicap (PCH). Ces cotations sont fonctions des Maisons Départementales Du Handicap, de grandes disparités existent encore aujourd'hui entre les départements. Cette situation n'est pas juste et équitable pour les familles. Un des risques est le manque de continuité de soins entre ce qui a pu être mis en place en structure hospitalière et le retour à la maison.

3.2. Comment garantir les compétences du thérapeute ?

Pour permettre un réel bénéfice pour la famille, il faut travailler avec un thérapeute ayant une « éthique personnelle », les personnes peu compétentes peuvent exercer sans contrôle car il n'existe pas de cadre comme les ordres professionnels qui garantissent de bonnes pratiques et peuvent sanctionner. La reconnaissance d'une thérapie entraîne une uniformisation de l'apprentissage qui présente des garanties pour les familles mais peut aussi enfermer par un contrôle trop strict. Parfois, les thérapeutes de ces méthodes non-médicamenteuses ne cherchent pas cette reconnaissance et préfèrent continuer à travailler d'une manière indépendante.

L'intérêt mercantile peut être au détriment de la personne, elle s'engage pour des thérapies très onéreuses sans être assurée d'un bénéfice. Dans certains pays comme la Suisse, lorsqu'une certaine forme d'efficacité a pu être prouvée, des remboursements peuvent être mis en place, aux Etats-Unis, lors des tournées de musiciens, un physiothérapeute est payé par les assurances, permettant ainsi un travail en amont afin de limiter le coût de la rééducation en cas de blessures. Il y a une logique économique dans cette prévention mais c'est la personne qui souffre qui en aura le plus de bénéfices car sa douleur aura pu être réduite grâce à ce travail en amont.

3.3. Des différences entre les hommes et les femmes

Selon une des personnes interrogées, dans les années 80 le mouvement de libération de la femme aux Etats-Unis démontra par une étude que la douleur des femmes n'était pas entendue tout de suite, très souvent, les médecins psychiatrisaient la maladie et conduisaient à ce que la douleur soit traitée plus tardivement pour elles. Il en est de même dans certaines cultures où les petites filles peuvent ne pas être soignées car elles subissent cette inégalité de traitement entre les hommes et les femmes, leur douleur n'est pas reconnue.

3.4. Quelques pistes pour une plus grande justice sociale

Par le plan antidouleur, il y a une reconnaissance de cette problématique de la douleur chronique mais cette prise en charge prend du temps ce qui pose un souci de « rentabilité » en raison du système de tarifications à l'acte (T2A).

Une des mesures est d'utiliser des missions d'intérêt général et à l'aide à la contractualisation (MIGAC) et permettre ainsi d'embaucher des gens afin de mieux accompagner les familles par une plus grande disponibilité.

Après avoir abordé avec les personnes interrogées ces quatre thèmes de notre étude, étudions maintenant les enjeux éthiques qui découlent de ces résultats.

Les lois de cette dernière décennie ont intégré le malade comme un acteur à part entière dans la décision de soin. Elles ont visé à mieux organiser et mieux encadrer les décisions thérapeutiques et ont tendu à rendre à la personne malade son autonomie. L'avis du patient devient prépondérant, il peut accepter ou refuser un traitement, il va mettre en place des stratégies de soin vis-à-vis de la maladie. Il est donc devenu nécessaire de savoir quels sont ses désirs et pour cela, être capable de lui donner une information éclairée. C'est une forme de respect de la part de l'équipe médicale. Dans les maladies complexes et évolutives comme les maladies lysosomales, cette information donnée, pour être la plus juste possible, est nourrie de discussions collégiales, chacun apportant ses propres convictions. Cette pluridisciplinarité conduit à affiner l'évaluation et le soulagement de la douleur grâce à la présence de l'unité douleur lors des consultations. Le traitement de la douleur doit répondre aux mêmes exigences de conseils éclairés.

Quels sont alors les enjeux éthiques qui apparaissent lorsque les méthodes non-médicamenteuses peuvent être une réponse au soulagement de la douleur ? Un questionnement éthique peut être déjà de comprendre et connaître ces méthodes afin d'évaluer leurs bienfaits pour les familles, ce questionnement contribue à une culture de l'humilité. Après les avoir évaluées, il est bon de reconnaître les avantages pour le patient et sa famille de leur utilisation et de voir pourquoi ces méthodes redonnent de l'autonomie à l'enfant et à ses parents. Pour évaluer, il faut pouvoir être formé, il y a une réelle éthique de bienfaisance lorsque le thérapeute s'intéresse à ces pratiques et peut ainsi accompagner les choix des parents. Dans un dernier point nous verrons le principe d'équité afin de réfléchir aux possibilités pour les familles d'accéder à ces traitements.

Nous verrons que cette complexité des maladies lysosomales entraîne un basculement dans le soin qui passe du curatif à une dimension beaucoup plus large qui intègre la globalité de la

personne malade, ses parents et les équipes soignantes. Cette relation triangulaire qui fonde le soin et l'éthique de la santé est le lien qui réunit ces trois dimensions.

L'évaluation des méthodes non-médicamenteuses et l'enjeu éthique de non-malfaisance sont liés dans l'intérêt du patient. Cette évaluation des méthodes pour le traitement de la douleur chronique passe par une évaluation de la douleur, le code de la santé publique précise bien qu'il y a une obligation de la part du praticien d'évaluer cette douleur afin de laisser une trace dans le dossier médical. Evaluer cette douleur renvoie à la capacité du soignant à se former à utiliser les échelles d'évaluation, le lien est alors l'éthique de la responsabilité conjugée à une obligation légale. Ce questionnement permanent des pratiques va permettre une justesse dans la prise en charge : c'est une vérité scientifique qui rencontre la vérité singulière de la personne soignée. Intégrer cette volonté d'évaluer permet alors d'être cohérent dans sa prise en charge de la douleur en participant à l'amélioration de la relation de soin.

Bien évaluer la douleur et mettre en place des protocoles pour la soulager relève de la bientraitance³⁴. Ce qui importe de la part des médecins est d'avoir ce désir de soulager le patient en le traitant. Evaluer la douleur chronique est le début d'un chemin long pour tenter de l'apaiser. Cette douleur à évaluer passe par des grilles, des échelles qu'il faut connaître mais qui limitent le rendu réel de la douleur. La subjectivité³⁵ de la douleur et son caractère singulier est difficilement compatible avec la loi des grands nombres. C'est donc un mouvement ambivalent qui anime tout ce qui touche à l'évaluation de la douleur. Cette évaluation est indispensable avant de rentrer dans un protocole de soins mais en évaluant, on standardise une douleur qui est pourtant unique. Pour réduire le risque d'une évaluation peu représentative de la réalité, la relation de soins doit être au plus proche du malade, le soignant doit connaître le soigné, il doit développer une capacité d'écoute et une sollicitude qui contribuera à ajuster les traitements

³⁴ Weber J-C. Douleur, éthique et « bientraitance ». *Ethique et santé* (2010), doi : 10.1016/j.etiqe.2010.10.002

³⁵ Vincent B., Horle B., Wood C., Evaluation de la douleur de l'enfant, *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2010) **23**, 349-357

médicamenteux et complémentaires au plus près de la réalité. L'éthique médicale est alors intégrée dans cette prise en charge car elle participe à l'amélioration du soin, elle balise un chemin de sens.

Cette éthique du personnel médical n'est pas figée, elle est action en vue de bien traiter. Au-delà de la bienfaisance et de la bienveillance qui animent tout thérapeute, il faut aussi avoir le souci de bien traiter. Cette bienveillance renvoie à la responsabilité du médecin de se former et de ne pas rester enfermé dans ses pratiques. Mais cette bienveillance ne doit pas correspondre à établir un cadre binaire pour savoir si la personne est bien ou mal traitée. La qualité du traitement n'est pas à l'image des grilles ou des échelles d'évaluation pour lesquelles il faut faire rentrer le soin dans une standardisation afin d'être sûr d'avoir été efficace. Car derrière cette volonté de bienveillance, légitime, peut exister celle de la rentabilité du soin obtenue grâce à cette bienveillance normalisée et figée. Ceci conduirait à un affaiblissement du lien entre le médecin et son patient et à un risque plus important de malfaisance pour le malade. Quand la maladie est complexe, l'ajustement des traitements se fait au cas par cas. Cela nécessite de déplacer cette notion de bienveillance du groupe vers la personne. C'est pourquoi les « bonnes pratiques » qui sont utiles quand on étudie une population donnée ne s'accordent pas avec une prise en charge personnelle. Pour être bienfaisante, l'équipe médicale doit être capable de prendre du recul par rapport à des recommandations données par les PNDS (Protocole national de diagnostic et de soins). Elles sont nécessaires mais elles ne doivent pas « standardiser » le soin car alors l'éthique médicale qui fonde le lien entre le patient et son médecin s'en trouvera affaibli. Le risque est que la relation de confiance disparaisse lorsque le malade et sa famille réaliseront que sa prise en charge correspond à des normes bien définies et ne lui est pas tout à fait adaptée.

La maladie ne s'embarrasse pas de rentrer dans des cases, la personne qui souffre se retrouve seule face à la douleur. Chaque personne est unique et sa maladie lui est propre, son expression ne sera jamais tout à fait la même que celle du voisin. L'évaluation de l'engagement (public

involvement)³⁶ dans l'appropriation de méthodes pour soulager la douleur par le patient et son entourage est souvent sous-estimée. Pourtant, cette capacité du patient à adhérer à un traitement contribue également à sa réussite.

Il faut une relation de soin qui se nourrisse d'un questionnement constant et qui se traduise par cette sollicitude, cette bienveillance et cet ajustement qui caractérisent le bon thérapeute. Cette empathie dans la relation est indispensable pour évaluer la douleur et son traitement. Les parents de l'enfant polyhandicapé sont des acteurs incontournables afin de mieux évaluer le bénéfice des traitements mis en place. Cette volonté de bien accompagner le patient et sa famille implique la responsabilité de se former. Ce travail pour apprendre à évaluer la douleur et évaluer les traitements non médicamenteux, c'est une médecine des faits³⁷ : l'EBM (« evidence based-medicine ») qui repose sur des recommandations des pratiques cliniques. Les traitements médicamenteux et certains non médicamenteux ont leur efficacité évaluée, les effets indésirables repérés et les modalités de traitement données. La fiabilité et le bénéfice-risque sont pris en compte, ces méthodes doivent pouvoir être adaptées à ceux qui les utilisent. Avoir des recettes toutes faites au niveau macro de la population peut induire un désinvestissement du professionnel qui se rassure derrière ces règles. Une autre limite des recommandations des pratiques cliniques et de l'« evidence based-medicine » est le fait que l'attente des malades n'est pas prise en compte. La prise en charge des maladies lysosomales dépasse le curatif et impacte les conditions de vie des familles. Ces dernières savent qu'elles n'auront pas de traitement qui les guériront dans un proche avenir. Le travail du médecin est de les accompagner et ne se limite plus à la guérison, la santé va au-delà de cela. La guérison n'existe pas. Il reste donc à travailler sur les conditions de vie. Répondre à leurs attentes, c'est leur redonner une dimension dans la prise en charge de la maladie en améliorant leur confort de vie. Les réponses à la douleur doivent

³⁶ Avard D., Stanton Jean M., Grégoire G., Page M., Public involvement in health genomics : the reality behind the policies, *International Journal of Consumer Studies* **34** (2010) 508-524

³⁷ Lombraïl P., inégalités de santé et d'accès secondaire aux soins, *Revue d'épidémiologie et de santé publique* (2007), doi : 10.1016/j.respe.2006.12.002

contribuer à considérer cette notion de la qualité de vie comme indispensable avant la mise en place de traitements. Cette qualité de vie devient un des critères d'évaluation des méthodes utilisées pour soulager la douleur afin de rendre mieux compte de la réalité et du bénéfice des traitements³⁸.

Pour cela, les thérapeutes doivent être capables d'entendre ce qui se dit et de respecter ses besoins³⁹, de donner du sens à ce qui se vit. Ils sont là pour accompagner les décisions thérapeutiques. Cette éthique de responsabilité se traduit par le soutien donné à l'enfant et à sa famille, sa responsabilité se mesure par rapport aux conséquences de ses décisions médicales prises, c'est la personne malade qui subira les conséquences du choix de traitement. Evaluer c'est reconnaître que la douleur existe, c'est comprendre les mécanismes qui la lient à la personne malade. Evaluer c'est aussi pouvoir conseiller le soigné dans son choix de traitement, c'est une éthique du savoir, une éthique de la connaissance. Pour que cette éthique soit dans le vrai, elle doit toujours partir de la personne douloureuse pour aller vers le médecin. Le patient est là pour donner du sens et de la cohérence aux décisions thérapeutiques.

Les traitements non médicamenteux en complément des traitements allopathiques commencent à être utilisés par un nombre de plus en plus important de thérapeutes qui reconnaissent leur bienfait⁴⁰. Mais par peurs et par manque d'études scientifiques les validant suffisamment, certains médecins ne pensent pas à les utiliser pour traiter la douleur chronique. Pourtant, elles tiennent compte du patient dans sa globalité, elles répondent ainsi à cette nécessité d'adapter les traitements à la singularité de chaque individu. Elles permettent de mieux prendre en compte l'avis du patient et de son entourage dans toutes les dimensions du soin. La loi du 4 mars 2002

³⁸ Brousse C., Reflexion sur la qualité de vie, *La Revue de médecine interne* **28** (2007) 441-442

³⁹ Cedraschi C. et al., Aspects psychologiques de la douleur chronique, *Revue du rhumatisme* **76** (2009) 587-592

⁴⁰ Cunin-Roy C. et al., les traitements non médicamenteux dans la prise en charge de la douleur de l'enfant et de l'adolescent, *Archives de Pédiatrie* **14** (2007) 1477-1480

souligne le rôle incontournable du patient dans l'évaluation du soin et de sa prise en charge globale⁴¹.

La prise en compte du patient et de ses désirs implique d'être attentif à ses choix et à ses actions pour soulager sa douleur. Cette « émancipation » de la relation de soin lui ouvre un espace de liberté. Cette autonomie apparaît quand on réalise que les méthodes non médicamenteuses sont des pratiques courantes pour les familles. Le plus souvent, c'est hors de la relation de soin que ces thérapies sont mises en place. Quelles sont les conséquences éthiques de cette autonomie ? Cette information des familles pour ces méthodes complémentaires ne peut-elle pas contribuer à améliorer l'alliance thérapeutique qui se noue entre les acteurs du champ médical et le patient et sa famille ?

L'adhésion des familles à ces méthodes complémentaires peut participer à la transformation de la prise en charge médicale. Quand l'enfant malade et son entourage sont reconnus pour leur savoir-faire, leur dignité est mieux prise en compte grâce à une éthique du dialogue qui contribue à une démocratie participative, en respectant la place de chacun. Mais cette autonomie n'implique pas forcément de laisser le patient seul face à la douleur. Au contraire, cette relation plus équilibrée entre le thérapeute et le patient peut permettre de mieux soigner quand la connaissance est partagée entre les acteurs. Le médecin va aider à poser des choix libres car éclairés. Une autonomie réelle se doit d'être accompagnée par une collaboration étroite avec le personnel médical. Elle s'appuie sur le savoir-faire du médecin qui aura le souci de ne pas nuire en laissant les familles seules face à la gestion de la douleur de l'enfant. Elle permettra à la famille de l'enfant malade d'agir directement sur ses conditions de vie et d'être acteur de santé⁴².

⁴¹ Miquet J-M., De nouveaux indicateurs qualitatifs pour l'évaluation du système de santé : quand l'évaluation vient au service de l'éthique, *Ethique&Santé* (2007) **4** : 98-101

⁴² Rousset G., Les conditions d'intervention des associations de santé dans le processus décisionnel des instances hospitalières et de santé publique, *Ethique et santé* (2008) **5**, 45-49

Cette transformation va permettre d'agir sur sa vulnérabilité, c'est le passage « du principe d'autonomie à une éthique de la vulnérabilité »⁴³.

Les familles utilisent les méthodes non-médicamenteuses pour soulager la douleur chronique. Elles ne disent pas toujours leur pratique au médecin qui les suit⁴⁴. Cette autonomie peut-être un axe de soins mais il faut un cadre pour cela. Le dialogue avec l'équipe médicale permet un regard tiers. Sans juger, mais en prenant le temps de s'informer durant l'interrogatoire médical, le médecin peut, par sa bienveillance, guider le choix de méthodes appropriées. En France, la qualité de vie et son amélioration se font par l'éducation thérapeutique du patient et de sa famille. Cette éducation thérapeutique doit permettre aux familles d'acquérir par elles-mêmes un savoir-faire pour mieux vivre avec la maladie. C'est d'autant plus vrai que nous sommes dans le cadre des maladies chroniques. Elle permet aux parents de participer aux décisions concernant la santé de leur enfant. L'autonomie des parents se trouve renforcée, cette autonomie a pu être éclairée grâce à l'aide au discernement que le médecin a pu lui donner afin de choisir ce qui lui convient. C'est le parent qui reste décideur mais son choix aura été accompagné.

Les méthodes non médicamenteuses peuvent ainsi redonner une part d'autonomie à la famille et à l'enfant, elles redonnent une espérance quand la médecine conventionnelle n'a pu donner une réponse curative car elle n'existe pas. Elles ne nécessitent pas d'ordonnance, elles ont l'intérêt de pouvoir être mises en place de manière adaptée, elles répondent à la **singularité** de la prise en charge. Les méthodes complémentaires sont issues pour beaucoup des thérapies cognitives et comportementales de la douleur chronique, elles permettent de mettre en place des stratégies de « coping » afin d'améliorer la prise en charge de la douleur psychique liée à la présence d'une douleur chronique. Ces stratégies de « coping »⁴⁵ (modalités pour faire face à la douleur)

⁴³ Pelluchon C., Grandeur et leurres de l'autonomie : pour une prise en compte de la vulnérabilité, *Ethique* (2010) **156**, 83-102

⁴⁴ Pélissier-Simard L, Xhignesse M, les approches complémentaires en santé : comprendre pour bien conseiller, *Le médecin du Québec*, volume 43, numéro 1, janvier 2008

⁴⁵ Radat F, Koleck M. Douleurs et dépression : les médiateurs cognitifs et comportementaux d'une association très fréquente. *Encephale* (2010), doi : 10.1016/j.encep.2010.08.013

participent également à l'autonomie du patient. Celui-ci reconnaît sa capacité à mettre en place des méthodes pour faire baisser la douleur. Il devient acteur du soin en apprenant à repérer les facteurs pouvant être sources de souffrance et en cherchant des méthodes pour la réduire.

Il s'agit d'un agir « émancipatoire »⁴⁶, le médecin prend la mesure de l'autonomie du patient en le laissant décider seul de ses propres stratégies face à la maladie. Il y a du respect pour la singularité de chacun, c'est ce **regard croisé** qui va apporter une maturité dans la relation de soins. L'autonomie fonde une **éthique de la relation** faite d'**écoute mutuelle** et de **confiance**.

Cette information du patient, qui va au-delà de celle reçue par le médecin, permet aux familles d'enfants atteints de maladies chroniques d'être partie prenante de la décision médicale. Ce n'est pas l'autonomie de tous les acteurs par des actes indépendants les uns des autres mais au contraire un partenariat grâce à une collaboration toujours plus importante. C'est cette pluri-compétence qui permet d'améliorer la relation de soin. Par l'éthique de la discussion, les subjectivités de chacun sont intégrées. La capacité des familles à s'approprier les méthodes non médicamenteuses comme un élément les aidant à améliorer leur qualité de vie est reconnue. Elles se réapproprient leur destinée (empowerment) grâce à des choix personnels dans une démarche pro-active. C'est d'autant plus vrai dans les maladies lysosomales qui sont des maladies rares. Cette place du savoir « patientique » est nécessaire à une meilleure qualité du soin. Le prendre en compte, c'est savoir être bienfaisant en reconnaissant ce savoir, c'est **une éthique du respect de la personne**, une **éthique du tact**⁴⁷ et de ses choix.

Le principe d'autonomie va glisser vers celui de la vulnérabilité. Le thérapeute a le souci de son patient. Il s'agit pour lui de savoir comment bien agir⁴⁸. L'**éthique du care** (« la capacité de prendre soin d'autrui ») va alors s'articuler entre la **sollicitude** et le **soin**. Joan Tronto⁴⁹ définit le *care* ainsi : « Activité caractéristique de l'espèce humaine, qui recouvre tout ce que nous faisons

⁴⁶ Mercier M. Approche politico-sociale, psychosociale et communicationnelle de la promotion de la santé, *Santé publique* 2003/3, N°15, p.303-307.

⁴⁷ Weber J-C. Douleur, éthique et « bienveillance ». *Ethique et santé* (2010), doi : 10.1016/j.etiqe.2010.10.002

⁴⁸ Zielinski A. L'éthique du care : une nouvelle façon de prendre soin. *Etudes* (2010) n°4136, p.631-641

⁴⁹ Tronto J. Un monde vulnérable. Pour une politique du care, *Editions La découverte* (2009) p.13 et 143

dans le but de maintenir, de perpétuer et de réparer notre monde, afin que nous puissions y vivre aussi bien que possible. Ce monde comprend nos corps, nos personnes et notre environnement, tout ce que nous cherchons à relier en un réseau complexe en soutien à la vie ». Ce *care* peut aussi être de « la sagesse pratique »⁵⁰ quand l'action est intégrée avec vouloir le bien. Dans le cas de l'information des familles pour les méthodes non médicamenteuses, il s'agit de « recevoir le soin » (*care receiving*) et pour le médecin d'apprendre à discerner ce qui peut conduire à rendre le patient et sa famille acteur de leur vie. La vulnérabilité est celle du patient mais aussi celle de l'équipe médicale. La relation est nouée entre le soignant et le soigné. La vulnérabilité de l'un entraîne celle de l'autre. Le temps de la maladie chronique ouvre un chemin à construire ensemble pour arriver à dépasser les freins dus à la maladie. La part active des familles dans l'information pour les méthodes non médicamenteuses les aide à mieux traverser les épreuves. L'éthique de la vulnérabilité va se situer dans le rapport à l'autre, à ma responsabilité de l'autre et à ma façon d'être dans le monde. L'éthique de la vulnérabilité est là pour penser à une éthique de la responsabilité. La vulnérabilité permet de mieux prendre en compte le patient. Il est important pour le thérapeute d'être attentif à donner au patient les moyens de devenir une personne active afin qu'elle puisse adhérer à la démarche de soins. Reconnaître que je suis vulnérable, c'est pour moi reconnaître que j'ai besoin de l'autre pour avancer, pour le soigné mais aussi pour le soignant. Par la complexité de la maladie lysosomale, les familles sont déjà inscrites dans cette vulnérabilité, elles doivent pouvoir être soutenues par leur environnement. Très vite si elles veulent avancer, elles vont chercher des informations auprès de différents acteurs : médecins, familles, amis etc. Quand elles reconnaissent leur vulnérabilité, elles sont alors capables de pouvoir être aidées et ainsi d'acquérir plus d'autonomie dans un environnement « supportif ». Il en est de même pour le thérapeute s'il veut rester bienfaisant, il doit pouvoir reconnaître ses limites. Reconnaître ses propres limites permet de déterminer ce qui peut être

⁵⁰ Ricoeur P. Soi-même comme un autre, *Seuil*, 1990

amélioré. Cela améliore le soin car la prise en charge sera plus aboutie. Pour cela, les médecins ont besoin du regard croisé des leurs pairs mais aussi de l'expérience et du savoir des familles. Ce regard croisé doit nourrir un dialogue : celui-ci est plus difficile à partir du moment où la maladie demande un suivi par des « hypers spécialistes »⁵¹. La reconnaissance de cette vulnérabilité permet de dépasser ses propres certitudes et contribue à mieux soigner car il y a cette **pluri disciplinarité** dans la prise en charge et la reconnaissance de la place du malade. C'est là toute l'importance donnée à la **parole** et à l'**écoute**. Le soin est fait d'attentions portées à l'autre et en retour de ce que l'autre a à m'apporter. Le soin se constitue dans un mouvement continu qui part du médecin vers le patient et qui retourne ensuite vers le thérapeute. Plus la confiance sera grande et plus il y aura d'échanges entre le soignant et le soigné.

Cette vulnérabilité doit conduire le thérapeute à se former, quand il entend que les familles utilisent pour leur majorité des méthodes non médicamenteuses pour soulager la douleur chronique, cela doit l'interpeller.

Se former, c'est être responsable car le médecin doit pouvoir continuer à soutenir le patient dans son processus de soin.

Aujourd'hui dans ce contexte de complexité de la maladie, la responsabilité de transmettre un savoir au patient afin de le rendre acteur dépasse la relation médecin-patient et implique également les associations de personnes malades et les pouvoirs publics. La loi va donner un cadre pour cette nouvelle gouvernance afin d'améliorer les pratiques par une coordination des soins et le développement d'une éthique du care.

Dans le cas de la douleur, il y a une obligation de formation pour les professionnels de la santé mais aussi pour ceux qui travaillent dans le secteur médico-social gravitant autour du handicap (article L 1110-1-1 du code de la santé publique suite à la loi 2005-102 du 11 février 2005 pour

⁵¹ Michot-Casbas M., Automédication et libre accès aux médicaments, enjeux de la responsabilité et de l'éducation des patients. 2008. www.ethique.inserm.fr

l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées). Cette formation obligatoire constitue également une remise à niveau constante afin d'intégrer les nouvelles technologies et les innovations thérapeutiques⁵², il y a là une éthique de compétence.

Cette formation doit s'accompagner **d'une coordination des soins** efficaces grâce à des décisions médicales ayant été acceptées par tous les praticiens qui interviennent sur un même malade. Les lois, décrets, codes de bonnes pratiques ou professionnels peuvent devenir des outils d'aide pour une meilleure gouvernance, ils sont malheureusement le reflet d'une société où l'on pense que c'est par la loi que l'on obtient une coopération efficace entre les acteurs de santé.

La médecine de ces dernières années prend en compte la personne malade dans sa globalité, pour cela elle intègre **les sciences humaines et sociales**.

Il s'agit d'éveiller la curiosité, le discernement et le recul du médecin dans sa relation de soin⁵³.

La formation des professionnels de santé aux méthodes non médicamenteuses doit les inciter ensuite à former leurs patients à ces méthodes. Ainsi, ces derniers deviendront pleinement acteurs du système de santé. Par ce mouvement entre formation et information, la promotion de la santé devient le signe d'une éthique à la fois individuelle et collective⁵⁴. Ces méthodes complémentaires respectent la singularité de la personne tout en améliorant l'ensemble du système de soins par une meilleure prise en charge des patients.

Dans ce mouvement éthique entre le soignant et le soigné, l'autre est respecté comme une personne posant des choix qui lui sont propres. Il y a alors une éthique de la communication qui le rend plus libre. Avec les maladies lysosomales, la prise en charge se fait à long terme mobilisant la personne malade et son entourage ; c'est pourquoi il faut lui donner les moyens de pouvoir agir sur sa vie et lui permettre d'en améliorer sa qualité.

⁵² Siranyan V. et al., Gouvernance et éthiques cliniques : deux outils complémentaires pour une meilleure coordination des soins. *Médecine et Droit* 2010 (2010) 67-76.

⁵³ Lefève C., Mino J-C., Former de vrais thérapeutes : la place des sciences humaines et sociales dans les études de médecine. *Etudes*. 2011. N°4142

⁵⁴ Mercier M., Approche politico-sociale, psychosociale et communicationnelle de la promotion de la santé, *Santé publique* 2003, volume 15, n°3, pp.303-307

Les acteurs de la santé doivent en permanence se demander comment ils peuvent agir pour le bien du patient. C'est plus qu'un simple aspect moral, il faut savoir intégrer les situations singulières du soigné, la réponse adaptée à sa prise en charge en tenant compte du contexte de la situation où il se trouve.

« Cette capacité à prendre soin d'autrui », « ce souci prioritaire des rapports à autrui » évoqué par Gilligan conduit à une éthique du **care**. L'origine du care se trouve dans l'**attention** portée à autrui. Celle-ci se traduit par une éducation à développer pour mieux voir celui qui souffre. Pour cela le médecin doit également reconnaître ses propres faiblesses, il n'est pas tout puissant. Il est important qu'il y ait une réciprocité afin d'éviter toute approche paternaliste de la relation de soins. Ce décentrement par une attention plus grande aux autres va aider à mieux repérer les situations de souffrance. « Apprendre à voir » comme le préconise Merleau-Ponty et se laisser toucher par lui. Ensuite, le thérapeute doit passer à l'action afin de répondre à cette douleur. Cette action qui doit être responsable nécessite de la compétence. C'est cette compétence qui amène à donner une réponse juste au soigné. Mais cette réponse doit toujours intégrer la dignité de l'autre afin qu'il puisse retrouver l'estime de lui-même⁵⁵. Le soigné devient alors acteur de sa propre vie. La capacité de prendre soin d'autrui s'améliore par un chemin plus juste, toujours en construction, fondé sur une plus grande réciprocité dans la relation de soins. La société civile a un rôle à jouer, elle crée l'environnement favorable qui permettra aux familles d'accéder à une meilleure qualité de vie grâce à un accompagnement toujours plus adapté. Elle doit favoriser la communication entre tous les acteurs de la santé.

La mise en place d'un chemin plus juste pour tous va conduire à plus d'équité et de justice tout en garantissant l'intégrité des personnes malades.

⁵⁵Zielinski A., L'éthique du care : une nouvelle façon de prendre soin, *Etudes*, 2010 n°4136

Les méthodes non médicamenteuses améliorent la qualité de vie des enfants et des familles. Elles prennent en compte la personne malade dans sa **globalité**. Quand elles sont connues des thérapeutes, elles permettent plus de **communication** et de **dialogue** entre le médecin et son patient. Elles vont rééquilibrer ce duo grâce à une relation de **confiance** accrue. Elles permettent de construire une société plus juste car plus équilibrée. **L'accompagnement social** va accompagner ce rééquilibrage. Repérer les dysfonctionnements dans les prises en charge de la douleur va permettre de trouver des pistes afin qu'il existe davantage de **justice** et d'**équité** dans le soutien des familles.

L'entourage de la famille, son environnement professionnel, les associations de patients, l'Etat peuvent participer à un meilleur ajustement des comportements du malade et de ses parents face à la douleur. Ils vont lui permettre de lui donner les moyens de se mobiliser pour faire face à la souffrance. Ce soutien va dans un premier temps être **un soutien moral**, l'accompagnement permet à la famille de se sentir moins seule et lui évite de se sentir exclue de la société. Ce soutien doit être ni trop envahissant ni absent. Un « assistantat » n'est pas une bonne chose, nous avons vu toute l'importance pour les familles de pouvoir participer à la construction d'une véritable autonomie dans leur vie. Elles sont alors valorisées grâce à leurs propres décisions. Elles doivent pouvoir croire en leurs capacités à dépasser des événements douloureux. Elles s'engagent alors dans la démarche pluridisciplinaire de la prise en charge médicale. Les thérapies de « self-management »⁵⁶ vont aider le patient à changer ses comportements face à la maladie, il va apprendre à éviter des comportements qui peuvent être douloureux et il mettra en place des moyens pour lutter contre cette douleur. La maladie et la douleur chronique créent une injustice car elles empêchent la famille d'avoir une vie « comme tout le monde » : partir en vacances, avoir du temps pour soi, se divertir, se former, se cultiver, etc. C'est pourquoi le **soutien social** va être un des moyens pour construire davantage d'égalité entre les personnes car il remet la

⁵⁶Radat F, Koleck. Douleur et dépression : les médiateurs cognitifs et comportementaux d'une association très fréquente. *Encephale* (2010), doi : 10.1016/j.encep.2010.08.013

personne malade au centre de la société et lui donne les moyens d'être acteur des décisions qui le concernent. Elle ne renonce plus à vivre, bien au contraire, elle en connaît le prix. L'acceptation de sa vie protège alors le patient de la dépression.

Cette participation active des patients est souvent sous-estimée et pas assez valorisée. Malheureusement ce qui provoque le changement d'attitude de la personne malade en acteur de sa vie est peu étudié⁵⁷. Nous avons besoin de politique de santé publique faisant évoluer ce changement d'attitude de la personne malade et de son entourage. Dans le plan anti-douleur 2006-2010, la promotion des techniques non médicamenteuses est clairement inscrite dans une meilleure prise en charge de la douleur. Nous avons étudié qu'elles sont très valables pour faire face à la douleur chronique mais peu de moyens sont donnés par l'Etat pour en assurer la promotion en garantissant un accès égal pour tous. Le système de santé ne prend pas assez en compte les inégalités sociales avant de proposer des Recommandations de Pratiques Cliniques (RPC)⁵⁸. Ces RPC n'intègrent pas suffisamment les facteurs psychosociaux liés aux malades ni leurs attentes. Pourtant, les comportements des personnes malades et de leur entourage dépendent étroitement de leurs conditions de vie et de leur environnement. Les personnes malades sont rarement libres de faire ce qu'elles veulent.

Parfois quand les conditions de précarité et de vulnérabilité sont trop importantes, il est très violent de demander aux patients d'être autonomes, comme le rappelle le Comité Consultatif Nationale d'Ethique (CCNE) dans son avis 58. Il s'agit de viser : « une équité de la relation plutôt qu'une égalité ».

Cet accompagnement social doit donc être lié à une lutte contre la pauvreté. La mise en place de mesures afin de réduire les écarts de santé entre les populations⁵⁹ peut, grâce à un salaire décent, permettre à la famille d'avoir un logement, de s'habiller, de se nourrir, d'avoir une voiture mais

⁵⁷ Avar D. et al. *International Journal of Consumer Studies* **34** (2010) 508-524

⁵⁸ Lombrail P. Inégalités de santé et d'accès secondaire aux soins, *Revue d'Epidémiologie et de Santé Publique* **55** (2007) 23-30

⁵⁹ Morin R., Agir sur les environnements ou sur les individus : comparaisons France-Québec en promotion de la santé, *Santé publique* 2007/5, n°19, p.439-449.

aussi d'accéder à la culture et à l'éducation. Lutter contre la pauvreté c'est aussi vouloir donner une meilleure image de la personne, l'entourer par un soutien social et travailler contre l'exclusion.

Les techniques non médicamenteuses doivent pouvoir être accessibles à tous mais il faut tenir compte du fait qu'elles ne sont pas remboursées par la Sécurité Sociale, les mutuelles participent à quelques séances dans l'année mais les personnes en situation précaire n'ont pas les moyens d'en souscrire une ou d'avoir une assurance complémentaire de santé. Heureusement, quelques initiatives existent grâce aux réseaux de soins qui proposent ces approches complémentaires à des populations qui n'auraient pas les moyens de payer les séances. Le réseau doit faire partie de la filière de soins, il est financé par une dotation du fonds d'intervention de la qualité et de la coordination des soins (FIQCS) afin d'assurer une bonne coordination de l'offre de soins. Il permet aux familles d'avoir une prise en charge de qualité assurée sur le long terme tout en leur garantissant une équité et une cohérence⁶⁰ dans l'accompagnement de la maladie. Dans ces réseaux les familles peuvent rencontrer des psychomotriciens, des psychologues, des ostéopathes et bien d'autres professionnels pratiquant ces méthodes. Les réseaux de soins apportent donc plus de justice grâce à leur existence mais leur pérennité n'est pas assurée à l'heure actuelle car ils suscitent des jalousies liées au déséquilibre financier que provoque leur arrivée sur un marché déjà concurrentiel.

Les associations de patients participent également à plus d'équité dans la prise en charge, elles redonnent une espérance aux familles, elles sont porteuses de **cohésion sociale**. Elles peuvent même être tuteurs de résilience car elles aident les familles à se retrouver après l'annonce de la maladie. Celles-ci vont essayer de trouver un nouveau chemin de vie. Elles développent des solidarités nouvelles, permettant un accès à la connaissance de méthodes pour soulager la douleur chronique. Leurs actions s'inscrivent également dans cette **pluridisciplinarité**, elles

⁶⁰ Devailly J.-P., Josse L. Organisation et financement de la réadaptation en France. Vers un « pacs » entre cure et care ? *Journal de réadaptation médicale* 2010 ; 30 :150-159

peuvent être un appui pour les médecins dans le soutien et la diffusion d'informations afin de bien prendre en charge la douleur chronique. Elles sont au cœur de **l'éducation thérapeutique du patient**. Elles s'inscrivent dans un partenariat avec le corps médical et les pouvoirs publics, elles participent à l'évolution du système de santé⁶¹. Elles facilitent la transmission d'informations vers les familles et vers les professionnels de santé en permettant une **communication** entre tous les intervenants.

Une autre option afin d'assurer une diffusion équitable des méthodes non médicamenteuses est que ces méthodes soient proposés à l'hôpital. Mais ce n'est pas dans la logique actuelle de réductions des coûts, car il existe une difficulté à savoir facturer l'acte « douleur ». La tarification à l'activité (T2A) n'est pas adaptée pour la maladie chronique, elle s'adapte plus pour les phases aiguës de la maladie et sa guérison. Des soins comme le « nursing » qui sont indispensables chez l'enfant polyhandicapé mais qui sont chronophages ne seront pas valorisés car ils n'entrent pas dans la T2A. Cet acte n'est pas pris en compte pour son remboursement. Cette tarification conduit à des situations extrêmes de non prise en charge de la douleur de l'enfant car l'hôpital refuse d'acheter du Kalinox ou du MEOPA qui sont des gaz « euphorisants » contenant un mélange d'azote et de protoxyde d'azote ayant une action anxiolytique et d'analgésie de surface. Pourtant, c'est une véritable aide pour les soignants de pouvoir le proposer pour des ponctions lombaires ou des drains à retirer par exemple. Ces gaz ont un grand intérêt car l'enfant n'aura pas la mémoire de la douleur.

Une dernière mesure afin d'avoir plus d'équité est de respecter l'égalité homme/femme. Il y a une inégalité des femmes dans le diagnostic de la douleur. Ce phénomène s'appelle le syndrome de YENTL, il concerne aussi les petites filles. Dans une étude sur l'asthme en 1995 sur 3500 enfants entre 13 et 14 ans, il s'est trouvé que le diagnostic d'asthme, alors que les symptômes étaient identiques, était plus souvent porté chez les garçons que chez les filles. En effet, les

⁶¹ Rousset G., Les conditions d'intervention des associations de santé dans le processus décisionnel des instances hospitalières et de santé publique. *Ethique et santé* (2008) **5**, 45-49

symptômes chez les garçons sont pris en compte plus rapidement par les parents. Aux États-Unis, il a été constaté qu'avec des symptômes identiques, les femmes avaient moins d'exams complémentaires. Pour le diagnostic de la douleur chronique, le médecin doit être attentif à cette réalité.

Ainsi l'équité et la justice sont deux principes éthiques indispensables à prendre en compte pour garantir une prise en charge juste de l'enfant souffrant d'une douleur chronique.

CONCLUSION

Dans les maladies lysosomales, la douleur chronique est un fait. Des traitements médicamenteux existent mais les familles vont, pour leur enfant, et pour elles également, en complément, utiliser des méthodes non médicamenteuses pour **soulager** cette souffrance physique et psychique. C'est une réalité que l'on retrouve dans toutes les maladies où la douleur chronique s'installe. La médecine occidentale arrive à une impasse thérapeutique, les familles ont besoin alors de se tourner vers des méthodes complémentaires afin de retrouver une espérance.

Souvent, elles choisissent la méthode qui leur convient le mieux, elles adhèrent à **un projet de soins** qu'elles ont pu construire. Mais il existe une grande variété de pratiques et de disciplines, plus de 4000⁶², et si certaines méthodes sont proches de la médecine scientifique occidentale (massothérapie, musicothérapie, suppléments alimentaires,...), d'autres sont des méthodes qui vont du diagnostic jusqu'au traitement (médecine chinoise) et certaines, enfin, agissent davantage en prévention de la douleur. Ces méthodes redonnent **une autonomie** aux familles car elles retrouvent alors un rôle à jouer dans l'**accompagnement** de l'enfant malade.

La réalité **complexe** de la maladie chronique nécessite de prendre en compte l'enfant dans sa globalité : le corps, l'esprit, l'énergie et le spirituel⁶³. L'esprit a un rôle clef dans l'appréhension de la maladie, joie et tristesse pouvant améliorer ou réduire les conditions de vie⁶⁴. La santé et le bien-être dépendront alors d'un équilibre lié aux interactions entre ces quatre niveaux. La santé des enfants malades et de leurs familles est dépendante de leur environnement, les méthodes

⁶² Pelissier-Simard Luce., Xhignesse M. Les approches complémentaires en santé : comprendre pour bien conseiller, *Le Médecin du Québec*, volume 43, numéro 1, janvier 2008

⁶³ Santé Canada. *Perspectives sur les approches complémentaires et parallèles en santé : recueil des textes préparés à l'intention de Santé Canada*. Ottawa ; 2001. pp.VII.95-VII.101. Site Internet : www.phac-aspc.gc/publicat/pcahc-pacps/index_f.html (Date de consultation: 20 mai 2011).

⁶⁴ Morin E., La voie : pour l'avenir de l'humanité, *Fayard* (2011) 3^{ème} partie, chapitre 1, p.172

complémentaires aident le malade à se sentir mieux car elles interagissent sur le confort et par là même sur la qualité de vie de tous.

Paradoxalement les médecins connaissent peu ces méthodes, ils ont appris à travailler presque uniquement avec des traitements pharmacologiques pour soulager la douleur. Les mentalités évoluent cependant et les médecins interrogés sont sensibles à l'idée que déjà, ces méthodes non médicamenteuses apportent du soulagement et une meilleure qualité de vie aux familles. Mais pour pouvoir les conseiller, les thérapeutes doivent d'abord apprendre à les connaître. Il est également utile pendant l'entretien avec le patient de pouvoir reconnaître sa pratique de ces méthodes dans le soulagement de la douleur. Le patient joue alors un rôle de formateur, cette relation plus équilibrée faite de confiance et d'écoute ne peut que renforcer l'alliance entre le médecin et son patient. La relation de soin est par là même plus harmonieuse. Le médecin dépasse ce pour quoi il a été formé : le tout curatif pour atteindre une autre dimension plus sociale.

La maladie lysosomale peut être très douloureuse et elle n'a pas de remèdes curatifs. Le traitement de la douleur chronique par les méthodes non médicamenteuses n'est-il pas un axe de soins déterminant pour mieux accompagner l'enfant malade ?

Par une amélioration de la qualité de vie due au soulagement de la douleur chronique, l'équilibre psychique s'en trouvera amélioré, une amélioration du psychisme ne va-t-elle pas également améliorer le traitement de la maladie ?

C'est un phénomène complexe où tout est lié : le soignant, le soigné et son entourage, l'environnement social, la douleur physique et la douleur psychique. Ce sont les liens et les interactions entre ces différentes sphères qui permettront d'améliorer la qualité de vie des enfants. Quand ces rencontres s'articulent entre elles, si le prisme de l'éthique nourrit la relation de soin, alors nous pouvons nous dire que le chemin est juste.

NOTES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1]. Levade T., physiopathologie cellulaire des maladies lysosomales, ATLAS des MALADIES LYSOSOMALES-VML.
- [2]. www.alliance-maladies-rares.org/cms/page/-, accédé le 16 mai 2011.
- [3]. Loi n°2004-806 du 9 Août 2004 relative à la politique de santé publique.
- [4]. Pommier J. et Grimaud O., Les fonctions essentielles de santé publique : histoire, définition et applications possibles, Santé publique 2007/0, N) 19, p.9-14.
- [5]. Faurisson.F, www.eurordis.org, 2009.
- [6]. Huart G, Le rôle dévolu aux centres de référence dans le plan national maladies rares, Réanimation 16(2007) 334-336.
- [7]. Dufresne h, et al. Prévention de l'isolement social : une place dans le projet de soin ? Médecin palliative- Soins de support- Accompagnement- Ethique(2011), doi : 10.1016/j.medpal.2010.12.005.
- [8]. Alliance Maladies Rares, « 10 ans d'action », rapport d'activité 2000-2010.
- [9]. Ségolène Aymé, premier forum maladies rares en Alsace, 26 février 2009.
- [10]. Tchernia G, Le Héanff G, Kremp-Roussey O, Le Plan Maladies Rares : bilan et perspectives. Table Ronde.
- [11]. Deuxième Plan Maladies Rares 2011-2014, dossier de presse.
- [12]. Irachabal S, Koleck M, Rasclé N, Bruchon-Schweitzer M, Stratégies de coping des patients douloureux : adaptation française du coping strategies questionnaire (CSQ-F), L'Encéphale(2008) 34, 47-53.
- [13]. Deschamps Jean-Pierre, « Une « relecture » de la charte d'Ottawa », *Santé Publique*, 2003/3 Vol. 15, p. 313-325.
- [14]. Aubert-Godard.A et al, *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 56(2008).
- [15]. Lefève.C et Mino.JC, Former de vrais thérapeutes : la place des sciences humaines et sociales dans les études de médecine, *Etudes*, février 2011-n°4142.
- [16]. Aymé.S, Kole.A, Groft.S, Empowerment of patients: lessons from the rare diseases community, *Lancet* 2008; 371: 2048-51.
- [17]. Klein Grace Harlow (Chickadonz) et Ducroux-Biass Françoise, « « L'empowerment » et Carl Rogers » Réflexions sur le concept d'empowerment et l'Approche centrée sur la personne en soins infirmiers, *Approche Centrée sur la Personne. Pratique et recherche*, 2009/2 n° 10, p. 52-67. DOI : 10.3917/acp.010.0052
- [18]. Lefève C, Mino J-C, Former de vrais thérapeutes, La place des sciences humaines et sociales dans les études de médecine, *Etudes* février 2011-n°4142, p.187-198.
- [19]. Deschamps J-P, « Une « Relecture » de la Charte d'Ottawa », *Santé Publique*, 2003/3 vol 15, p.313-325.
- [20]. Radat F, Koleck M. Douleur et dépression : les médiateurs cognitifs et comportementaux d'une association très fréquente. *Encephale*(2010), doi :10.1016/j.encep.2010.08.013.
- [21]. Duclos R, Duquesne C, Protocoles contre la douleur : la loi nous aide-t-elle ?, *Médecine & Droit* 2010(2010) 62-66.
- [22]. Cunin-Roy.C et al, *Archives de pédiatrie* 14 (2007) 1477-1480.
- [23]. Héron B, Thérapeutiques symptomatiques, Atlas de Maladies Lysosomales-VML.

- [24]. Vincent B., Horle B., Wood C., Evaluation de la douleur de l'enfant, *Journal de pédiatrie et puériculture* (2010) 23,349-357.
- [25]. Vincent.B, Horle.B, Wood.C, Evaluation de la douleur de l'enfant, *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2010) 23, 349-357.
- [26]. Wood C. et al, Prise en charge de la douleur de l'enfant, *Revue du rhumatisme* 70(2003) 537-543.
- [27]. Rondi et al, Echelles EDAAP 1. La douleur de la personne polyhandicapée : la comprendre et évaluer ses spécificités d'expression par une échelle, *Motricité Cérébrale* 29(2008) 45-52.
- [28]. Hamonet C., Magalhaes T., *Système d'identification et de mesures des handicaps*. Paris : ESKA, 2001.
- [29]. http://www.pediadol.org/IMG/pdf/Actes2006_157.pdf. Accédé le 17 mai 2011.
- [30]. Héron B., *Thérapeutiques symptomatiques, Douleur, Spasticité/Dystonie, Epilepsie, Atlas des maladies Lysosomales-VML*.
- [31]. Cunin-Roy C et al, *Archives de pédiatrie* 14(2007) 1477-1480.
- [32]. Ghiglione R., Matalon B., *Les Enquêtes sociologiques. Théories et pratiques*, Paris, A.Colin, 1978.
- [33]. Bioy A., Gautier J-M., *Les thérapies non médicamenteuses, Douleurs Evaluation-Diagnostic-Traitement* (2009) 10, S79-S82. Elsevier Masson SAS.
- [34]. Weber J-C. Douleur, éthique et « bientraitance ». *Ethique et santé* (2010), doi : 10.1016/j.etiqe.2010.10.002
- [35]. Vincent B., Horle B., Wood C., Evaluation de la douleur de l'enfant, *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2010) 23, 349-357
- [36]. Avard D., Stanton Jean M., Grégoire G., Page M., Public involvement in health genomics: the reality behind the policies, *International Journal of Consumer Studies* 34 (2010) 508-524
- [37]. Lombrail P., inégalités de santé et d'accès secondaire aux soins, *Revue d'épidémiologie et de santé publique* (2007), doi : 10.1016/j.respe.2006.12.002
- [38]. Brousse C., Reflexion sur la qualité de vie, *La Revue de médecine interne* 28 (2007) 441-442
- [39]. Cedraschi C. et al., Aspects psychologiques de la douleur chronique, *Revue du rhumatisme* 76 (2009) 587-592
- [40]. Cunin-Roy C. et al., les traitements non médicamenteux dans la prise en charge de la douleur de l'enfant et de l'adolescent, *Archives de Pédiatrie* 14 (2007) 1477-1480
- [41]. Miquet J-M., De nouveaux indicateurs qualitatifs pour l'évaluation du système de santé : quand l'évaluation vient au service de l'éthique, *Ethique&Santé* (2007) 4 : 98-101
- [42]. Rousset G., Les conditions d'intervention des associations de santé dans le processus décisionnel des instances hospitalières et de santé publique, *Ethique et santé* (2008) 5, 45-49
- [43]. Pelluchon C., Grandeur et leurres de l'autonomie : pour une prise en compte de la vulnérabilité, *Ethique* (2010) 156, 83-102
- [44]. Péliissier-Simard L, Xhignesse M, les approches complémentaires en santé : comprendre pour bien conseiller, *Le médecin du Québec*, volume 43, numéro 1, janvier 2008
- [45]. Radat F, Koleck M. Douleurs et dépression : les médiateurs cognitifs et comportementaux d'une association très fréquente. *Encephale* (2010), doi : 10.1016/j.encep.2010.08.013
- [46]. Mercier M. Approche politico-sociale, psychosociale et communicationnelle de la promotion de la santé, *Santé publique* 2003/3, N°15, p.303-307.
- [47]. Weber J-C. Douleur, éthique et « bientraitance ». *Ethique et santé* (2010), doi : 10.1016/j.etiqe.2010.10.002
- [48]. Zielinski A. L'éthique du care : une nouvelle façon de prendre soin. *Etudes* (2010) n°4136,p.631-641

- [49]. Tronto J. Un monde vulnérable. Pour une politique du care, *Editions La découverte* (2009) p.13 et 143
- [50]. Ricoeur P. Soi-même comme un autre, *Seuil*, 1990
- [51]. Michot-Casbas M., Automédication et libre accès aux médicaments, enjeux de la responsabilité et de l'éducation des patients. 2008. www.ethique.inserm.fr
- [52]. Siranyan V. et al., Gouvernance et éthiques cliniques : deux outils complémentaires pour une meilleure coordination des soins. *Médecine et Droit* 2010 (2010) 67-76.
- [53]. Lefève C., Mino J-C., Former de vrais thérapeutes : la place des sciences humaines et sociales dans les études de médecine. *Etudes*. 2011. N°4142
- [54]. Mercier M., Approche politico-sociale, psychosociale et communicationnelle de la promotion de la santé, *Santé publique* 2003, volume 15, n°3, pp.303-307
- [55]. Zielinski A., L'éthique du care : une nouvelle façon de prendre soin, *Etudes*, 2010 n°4136
- [56]. Radat F, Koleck. Douleur et dépression : les médiateurs cognitifs et comportementaux d'une association très fréquente. *Encephale* (2010), doi : 10.1016/j.encep.2010.08.013
- [57]. Avard D. et al. *International Journal of Consumer Studies* 34 (2010) 508-524
- [58]. Lombrail P. Inégalités de santé et d'accès secondaire aux soins, *Revue d'Epidémiologie et de Santé Publique* 55 (2007) 23-30
- [59]. Morin R., Agir sur les environnements ou sur les individus : comparaisons France-Québec en promotion de la santé, *Santé publique* 2007/5, n°19, p.439-449.
- [60]. Devailly J.-P., Josse L. Organisation et financement de la réadaptation en France. Vers un « pacs » entre cure et care ? *Journal de réadaptation médicale* 2010 ; 30 :150-159
- [61]. Rousset G., Les conditions d'intervention des associations de santé dans le processus décisionnel des instances hospitalières et de santé publique. *Ethique et santé* (2008) 5, 45-49
- [62]. Pelissier-Simard Luce., Xhignesse M. Les approches complémentaires en santé : comprendre pour bien conseiller, *Le Medecin du Quebec*, volume 43, numéro 1, janvier 2008
- [63]. Santé Canada. Perspectives sur les approches complémentaires et parallèles en santé : recueil des textes préparés à l'intention de Santé Canada. Ottawa ; 2001.pp.VII.95-VII.101. Site Internet : www.phac-aspc.gc/publicat/pcahc-pacps/index_f.html (Date de consultation: 20 mai 2011).
- [64]. Morin E., *La voie : pour l'avenir de l'humanité*, Fayard (2011) 3ème partie, chapitre 1, p.172