Pas en
FORME

BERGIT KORSCHAN-KUHLE

MISE À JOUR DE L'ÉDITION FRANÇAISE 2023

Je suis reconnaissante qu'après les versions en allemand et en anglais, les patients français atteints de SMD et leurs familles aient enfin la possibilité de lire mon histoire. Rétrospectivement, le fait d'avoir pu aller dans des lieux comme les Bahamas, Hawaï ou l'Australie, m'ont fait croire que j'avais réussi à mettre le doigt sur la plaie.

Je suis dans ma 18e année de SMD et j'ai reçu plus de 860 transfusions sanguines depuis 2010. Je ne suis pas greffée. En attendant, je suis consciente que je ne le serai jamais, souffrant maintenant de trop de comorbidités. D'une manière ou d'une autre, j'ai raté le point de retour. En fait, je n'ai jamais reçu de recommandation de greffe à 100 %. Je peux toujours profiter de la vie dans mes limites, sans être un modèle pour faire face au SMD. C'est mon voyage SMD qui m'est propre et qui est aussi très spécial.

J'ai écrit la version allemande de « Pas en forme » au printemps 2020, lorsque la pandémie du COVID était toute nouvelle et menaçante. Je n'ai pas encore attrapé le virus, j'ai été vaccinée quatre fois. Ces jours-ci, j'ai appelé mon médecin généraliste pour me faire prescrire du Nirmatrelvir à prendre dans les 48 heures en cas d'infection par COVID. Il est censé aider à rendre l'évolution de la maladie moins sévère. De nombreux amis et membres de la famille sont actuellement infectés. Je suis une patiente à risque et juste au cas où… il pourrait être sage d'avoir les pilules à la maison. De plus, je me protège tout le temps. Après presque trois ans, le COVID est toujours un risque pour les patients atteints de maladie hématologique, en plus de tous les autres problèmes que le SMD a en stock.

Depuis la première édition de mon livre en 2020, où je déplorais le manque de thérapies efficaces pour les SMD, malgré la mise sur le marché du Luspatercept qui permet à certains patients de repousser le besoin en transfusion sanguine, il n'y a encore eu aucune percée pour les patients à faible risque et intermédiaires.

À la lumière de ma longue expérience, permettez-moi de vous donner le conseil de lire et d'apprendre autant que vous le pouvez sur cette maladie. Séparez les sources non sérieuses des sources sérieuses. Tenez-vous au courant des dernières

recherches dans le domaine des cancers hématologiques, des résultats des essais en cours et des nouveaux médicaments. C'est votre santé qui est en jeu, alors faites de votre mieux et si ce n'est pas vous, faites participer un membre de votre famille. Un groupe de soutien aux patients pourrait éventuellement être d'une grande aide. Enfin et surtout, veuillez vous faire soigner dans un centre d'excellence, où les spécialistes SMD disposent d'une variété de thérapies ciblées.

PRÉFACE

Bergit Korschan-Kuhle est une femme courageuse. Elle vit avec son diagnostic de SMD depuis 2006. Dans « Pas en Forme », elle emmène le lecteur dans son parcours de vie, depuis ses premiers symptômes, il y a plus de dix ans, jusqu'à aujourd'hui.

Cet ouvrage va aider les personnes atteintes de SMD, car ce que l'auteure y livre est honnête et authentique, et les aspects encourageants qu'elle évoque ne sont ni inventés ni construits, mais convaincants et pleins d'espoir malgré la maladie.

Bergit parle très ouvertement de ses peurs, du chaos émotionnel que la maladie provoque en elle et de l'incertitude de ce qui l'attend. Elle ne cache pas non plus la perte d'amis qui ne parviennent pas à se faire à sa maladie, ou des amis rencontrés en raison des SMD, puis perdus en raison des SMD. Elle partage avec les patients souffrant de SMD et leurs familles sa connaissance de la maladie et la perception qu'elle en a. À mon avis, ce livre est une contribution de grande valeur à la réflexion médicale et peut aider les patients à mieux surmonter leur maladie.

Au fil des années, Bergit a transformé sa lutte contre la myélodysplasie en une vie avec la myélodysplasie. Elle aide le lecteur à participer à cette évolution. Elle raconte son engagement dans la lutte pour les droits des patients, ce qui devient ensuite un soutien pour elle-même. Elle est aussi capable de reconnaître le bonheur à travers certains aspects de la maladie et de l'accepter pour elle-même. Elle s'associe à juste titre à la revendication « les patients dedans et non dehors », avec laquelle elle appelle à l'implication des patients dans tous les domaines et avec tous les acteurs du système de santé. Son histoire nous donne un aperçu de ce qui se passe à l'intérieur des groupes Facebook fermés traitant

des SMD en Allemagne, ce qui est aussi très intéressant pour les familles. Ces groupes encouragent les patients à travailler sur leur propre développement, à accepter les informations mais aussi à les demander activement.

Avec ce livre, Bergit offre aux autres patients et à leurs familles une merveilleuse occasion de tirer parti de son expérience précieuse, notamment en ce qui concerne les problèmes habituels des SMD tels que l'anémie, la fatigue, les transfusions, les ponctions de moelle osseuse ou les accès veineux et l'excès de fer. Bergit rend sa propre progression – son changement de perspective, comme elle l'appelle – compréhensible. Ainsi, elle crée une très forte transparence, et c'est cette transparence qui écarte la peur et permet l'acceptation de ce que l'on ne peut changer, sans abandonner ni se résigner.

Dans « Pas en forme », l'auteure nous fournit une approche réaliste aux espoirs et attentes qui surviennent lorsqu'on participe à des essais cliniques. Elle appelle à une implication plus forte des patients dans l'élaboration de ces études et à un net renforcement de la qualité de vie en tant qu'objectif thérapeutique.

Bergit aborde également avec franchise la question de la greffe de cellules-souches. À partir de sa propre expérience, elle décrit ses sensations lorsqu'on attend pendant des années le bon moment pour une transplantation, sans pour autant se décourager.

Avec réalisme, une bonne dose d'émotions et parfois un humour modéré, Bergit regarde à l'intérieur d'elle-même, mais aussi vers l'extérieur, vers sa famille, ses amis, les personnes qui prennent soin d'elle, leurs inquiétudes, les difficultés et limitations d'un côté, sa dépendance à elles de l'autre.

Il faut faire preuve de force pour lire ce récit, mais il nous donne beaucoup en retour ; en particulier parce que l'auteure s'y livre et révèle énormément d'expériences personnelles.

Prof. Dr. Detlef Haase
Cliniques d'hématologie et oncologie médicale
Centre Universitaire Médical de Göttingen, Allemagne.

REMERCIEMENTS PARTICULIERS

Reiner Hoffmann
TRAITEMENT DES PHOTOGRAPHIES

Antonie Schneider
RÉVISION DE L'ALLEMAND

Illyea Hawke
TRADUCTION ANGLAISE

Annie Kolb, Jacqueline Dubow
TRADUCTION FRANÇAISE

Je souhaite remercier la fondation MDS et en particulier Tracey Iraca et Audrey Hassan pour leur traduction en anglais et dont le travail d'équipe si constructif a abouti à la merveilleuse concrétisation de mon livre.

TABLE DES MATIÈRES

MISE À JOUR DE L'ÉDITION FRANÇAISE 2023 5

PRÉFACE 7

REMERCIEMENTS PARTICULIERS 9

1. CE QUI NE PEUT PAS ARRIVER, NE DOIT PAS ARRIVER 13
2. PENSER DÉTRUIT L'ILLUSION 17
3. ÉPREUVE DE FORCE 21
4. MAUVAISES FORMES, PAS DU TOUT EN FORME 25
5. RIEN N'EST PLUS PAREIL 27
6. L'USINE EST EN PANNE 31
7. LA VALEUR DU TRAVAIL 33
8. TRISTESSE ET ESPOIR 37
9. JE T'APPELLERAI 41
10. REGARDER PLUS LOIN QUE L'HORIZON 45
11. MON JUGE SUPRÊME 49
12. HIER, J'ARRIVAIS À MARCHER JUSQU'ICI 53
13. LE PIÈGE DU WEEK-END 55
14. OBSTACLES 59
15. FATIGUE 61
16. LE FRISSON DE L'ENGAGEMENT 65

17. AIGUILLES ET ÉPINGLES **71**
18. LES PATIENTS AU CENTRE **75**
19. UNE SOCIÉTÉ FERMÉE **81**
20. LA TÊTE DANS LE SABLE OU LE DROIT DE SAVOIR **87**
21. *CARPE DIEM* **91**
22. JE VAIS DÉPOSER MON FARDEAU **95**
23. ÇA VAUT LE COUP D'ESSAYER **99**
24. SUIS-JE HYSTÉRIQUE ? **103**
25. GREFFE **109**
26. MALADE CHRONIQUE **113**
27. JEUNE. BELLE. CANCER. **117**
28. L'HÉROÏSME MALGRÉ NOUS **119**
29. TOMBER DANS LES ESCALIERS DE LA CAVE **123**
30. CHANGEMENT DE PROGRAMME **127**
31. JE VEUX M'AMUSER ! **131**
32. ATTENTES FUTURES DU POINT DE VUE DES PATIENTS **133**
33. TU ES TOUJOURS EN VIE ? **137**
34. SMD ET COVID : UNE DOUBLE MENACE ! **141**
BIOGRAPHIE : BERGIT KORSCHAN-KUHLE **145**
GLOSSAIRE **147**

1. CE QUI NE PEUT PAS ARRIVER, NE DOIT PAS ARRIVER

Le médecin de famille dit « Il n'y a rien. »

L'échographie ne montre rien.

Les palpations ne donnent rien.

Pourtant, la légère douleur sous la cage thoracique, du côté droit, est là pendant des heures, presque tous les jours.

Peut-être une légère inflammation de la muqueuse gastrique ?

« Est-ce que vous êtes très stressée ? »

Au début, je suis calme, jusqu'à cette consultation avec un spécialiste de médecine interne étranger, qui est très rigoureux et vérifie tout.

On fait une prise de sang. J'avale une sonde pour une gastroscopie. Ma glande thyroïde est examinée…

Ensuite, je peux me détendre.

« Il n'y a rien, » dit le médecin, juste une légère rougeur sur la paroi de l'estomac et deux bosses anodines sur la glande thyroïde.

Est-ce que vous êtes disponible le 16 février dans l'après-midi pour parler de vos résultats d'analyses sanguines ?

Ce sera mon 49e anniversaire.

« Je suis désolée de devoir vous parler de cela le jour de votre anniversaire, mais je soupçonne une maladie sanguine systémique » dit le médecin sans reprendre son souffle.

Il a l'air d'un perfectionniste.

Quant à moi, je panique : *« C'est grave ? »*

« Eh bien… »

Je dis le nom de la seule maladie du sang que je connais : leucémie.

« Non, probablement pas. Il y a plusieurs possibilités. »

Je commence à avoir chaud.

« Comment pouvez-vous ne pas être sûr ? Il y a peut-être une explication plus simple ? »

Il m'explique qu'il a déjà fait les tests de B12 et d'acide folique. Leurs niveaux sont normaux, et ne peuvent expliquer mes faibles taux d'hémoglobine. Je ne comprends pas pourquoi, donc je suggère : *« Je devrais prendre des comprimés de fer. »*

Depuis mes grossesses, j'avais appris qu'un faible taux d'hémoglobine voulait dire carence en fer, ce qui pouvait être corrigé grâce à un traitement oral de comprimés de fer.

Le docteur rit jaune et secoue la tête. Je ne trouve pas ça drôle, et je ne l'aime pas beaucoup non plus.

« Je vais appeler mon collègue hématologue et il va vérifier tout le reste avec vous. »

Il regarde sa montre. *« Peut-être est-il toujours à la clinique. »*

Il l'est. Le spécialiste de médecine interne prend rendez-vous pour une discussion ultérieure entre collègues. Mon médecin est très méticuleux et il a l'air satisfait, mais à présent il en a fini avec moi.

Je n'ai plus rien à lui dire et ne veux plus jamais le revoir.

Quand j'arrive chez moi, je me faufile par la terrasse comme un fantôme dans le noir. Mon mari me dira plus tard qu'il m'a vue par la fenêtre du jardin d'hiver me glisser sur la terrasse par l'extérieur et qu'il s'est douté que quelque chose clochait.

Le médecin a dit à l'hématologue au téléphone : *« La patiente n'a pas de symptômes B. »*

Je trouve les symptômes B sur Google : sueurs nocturnes, manque d'appétit, perte de poids, pâleur, épuisement.

Non, je n'ai rien de tout ça.

Et je n'ai plus mal à la partie supérieure droite de mon abdomen.

Retour chez le médecin de famille, qui jette un coup d'œil aux résultats des analyses sanguines que le spécialiste de médecine interne m'a faxés.

Je les lui tends avec des mots pleins de reproches : *« Me feriez-vous le plaisir de m'expliquer ces résultats ? »*

Le spécialiste dit que j'ai une hémopathie maligne, comme si c'était la faute de mon médecin de famille. Face à mes sous-entendus, le docteur semble indécis pendant un bref instant, puis il dit ce que je veux entendre :

« Oh, ce n'est rien, en tout cas rien de grave. »

Mon mari me regarde d'un air rassurant.

Tous les trois, nous sommes soudés contre les mauvais résultats de ma prise de sang. Le médecin de famille conclut avec un argument convaincant contre les jeunes spécialistes qui, sans qu'on ne leur ait rien demandé, déversent toutes leurs connaissances spécialisées sur les patients et les paniquent inutilement.

Malgré tout, je pourrais rendre visite à l'hématologue, un ami à lui, en passant.

Le hic, c'est que si on va voir un hématologue ou un oncologue, ça veut dire qu'on n'a pas juste un rhume.

Est-ce que les secrétaires de ces cabinets ont le devoir d'être particulièrement joviales en raison des diagnostics tristes qui doivent être affrontés ?

Le feuillet bleu avec la tumeur, que certains patients ont entre les mains, me rappelle le livret de grossesse dans lequel les taux d'hémoglobine étaient inscrits à chaque visite chez le médecin, en plus de la prise de poids.

L'hématologue apparaît pour la consultation, il est radiant d'un charisme qui inspire confiance.

Dans mes yeux et dans ma voix, il y a tant de peur – comment peut-il en savoir autant sur autant de patients ?

Il ne s'attarde pas sur les résultats.

Il m'explique qu'il va regarder mes cellules sanguines au microscope. Il est plutôt satisfait des résultats de mes analyses. Toutes les valeurs en question – et elles sont toutes liées aux globules rouges – sont nettement meilleures que celles du spécialiste de médecine interne. Mon taux d'hémoglobine est de 11 g/dl, sachant que la norme est de 12 à 14 g/dl.

S'il détecte des anomalies au microscope – il fait une pause pour s'éclaircir la gorge – alors il réalisera une ponction ici, demain, et on aura des réponses claires.

Aucune maladie n'est nommée.

En attendant, je fais des recherches sur ce qu'est une ponction de moelle osseuse.

Dans de nombreuses maladies du sang, l'hémogramme seul n'est pas suffisant pour faire le diagnostic, une ponction de la moelle osseuse est donc nécessaire. Celle-ci permet d'obtenir un prélèvement (biopsie). La moelle osseuse est aspirée avec une aiguille creuse spéciale. Soit la moelle osseuse est aspirée par une seringue (« myélogramme »), soit un petit cylindre contenant un fragment d'os et de la moelle osseuse est extraite (« biopsie »). Le prélèvement est examiné au microscope dans le laboratoire.

Le lendemain, les secrétaires sont aussi joviales que la veille.

L'une d'elles est si joyeuse qu'elle m'interpelle de l'autre côté de la pièce : *« Alors vous êtes revenue pour une ponction aujourd'hui ? »*

J'arrive à peine à émettre un son.

« Mais je ne m'attendais pas à faire de ponction aujourd'hui. »

« Oh, ce n'est pas si terrible. »

Je vais aux toilettes réservées aux patients, je me tiens debout devant le miroir et me regarde pleurer dans la glace.

Pendant ce temps, mon mari cherche toujours une place de stationnement. Je reprends mes esprits et ressors au même moment qu'on informe mon mari, qui vient juste d'arriver, que je vais avoir une ponction immédiatement. Puisque la salle d'attente est bondée, nous pouvons à peine en parler pendant que nous attendons et passons un long moment assis et pétrifiés. Au bout d'une demi-heure, nous sommes appelés en salle de consultation.

Pendant quelques minutes, nous sommes seuls dans le cabinet, assez loin l'un de l'autre et je dis sans crier gare : *« Peut-être qu'il faudra vendre la maison si je ne peux plus travailler. »*

Le docteur entre d'un pas rapide et lance un *« Bonjour »* dynamique.

Nous sommes irrités. Il ne donne même pas l'impression qu'il a quelque chose de sérieux à nous dire.

D'ailleurs, ce n'est pas le cas. Tout va bien.

« Les globules ont l'air normal au microscope. Il y a une légère anémie, sûrement l'effet d'une maladie virale, mais ça arrive et peut s'en ressentir à l'hémogramme, même si vous ne remarquez rien. »

« Mais la ponction, je n'ai pas de ponction à faire maintenant ? »

« Je n'en ai pas prescrit. »

La secrétaire se fait réprimander ; elle s'est emmêlé les pinceaux.

Il s'avère qu'une autre femme née la même année que moi était assise dans la salle d'attente, se berçant d'un faux sentiment de satisfaction, persuadée qu'elle n'avait pas besoin d'une ponction – alors que c'est elle qui doit en faire une, pas moi.

Pas moi !

L'hématologue ajoute : *« Et si vous reveniez faire des analyses sanguines de temps en temps ? »* La tête haute, nous repassons devant le guichet. Nous n'avons plus rien à faire ici. Je suis en bonne santé.

À ma fête d'anniversaire, je raconte l'anecdote d'un ton prétentieux et avec l'arrogance d'une personne en bonne santé : *« C'est comme ça que ça se passe parfois. Je veux dire, théoriquement on le sait toujours, mais maintenant j'ai compris que ça peut arriver à n'importe qui, à n'importe quel moment. J'ai eu de la chance, encore une fois. »*

Très vite, je replonge dans ma vie de tous les jours entre le travail, la famille, les petites et grandes joies et les agacements.

Les semaines et mois suivants, je me rappellerai souvent ces terribles semaines pleines d'insécurité et de peur, mais je m'en souviens comme de quelque chose qui est terminé et qui n'a plus rien à voir avec moi.

2. PENSER DÉTRUIT L'ILLUSION

L'année 2006 venait de commencer. Autour de mon anniversaire en février, j'avais subi le choc d'être peut-être atteinte d'une maladie fatale. Je m'étais penchée au-dessus de l'abîme ; j'avais regardé dedans et j'avais eu le droit de m'en écarter. J'avais de la chance !

J'ai décidé de retourner chez l'hématologue, absolument, faire les analyses sanguines qu'il m'avait demandé de faire, en été ou au plus tard en automne.

Pendant les vacances de Pâques, mon mari et moi nous envolons pour deux semaines à Ténérife. Pendant les vacances d'été, je réserve deux semaines de « randonnée à Gomera » pour moi, sans mon mari ; la randonnée, ce n'est pas sa tasse de thé.

À Ténérife, nous louons une voiture, car nous voulons explorer l'île au-delà de ses monstrueux complexes hôteliers. Notre virée la plus spectaculaire nous mène directement au Pico del Teide.

À 3718 mètres, Pico del Teide est la plus haute montagne d'Espagne. Nous commençons à 0 mètre d'altitude. On peut monter jusqu'à la station aval grâce à un téléphérique, avec un restaurant situé à 2356 mètres.

De là, un autre téléphérique monte 1200 mètres de plus en sept minutes, et les 150 derniers mètres se font à pied.

Nous garons la voiture sur le parking et nous dirigeons vers la station de téléphérique, qui est à environ 200 mètres du parking.

Je commence à ma vitesse habituelle mais après quelques mètres, je dois m'arrêter. J'arrive à peine à respirer et mes jambes me font mal. Je suis prise de court, alors que les autres personnes visitant le lieu remontent le chemin assez facilement, tout comme mon mari, qui est plutôt costaud et fume beaucoup. Il me donne quelques gouttes d'huile végétale cardiotoniques, sur le dos de mes mains. Ça aide. Il les a toujours avec lui, au cas où…

Nous faisons une pause, puis nous nous mettons à marcher très lentement, et un peu plus tard nous arrivons au centre. Sur le bâtiment il y a plusieurs panneaux qui indiquent en plusieurs langues que 2356 mètres est déjà une altitude assez haute et que l'air y est rare ; il ne faut pas faire trop d'efforts car, dans certaines circonstances, cela peut causer un essoufflement. En redescendant, je marche plus doucement et sans douleur aux jambes. J'ai déjà oublié l'incident.

En août 2006 je suis à nouveau à Ténérife, seule cette fois.

Nous commençons à Los Cristianos et prenons le ferry pour San Sebastian de la Gomera. J'y retrouve la guide de randonnée et mes huit camarades de randonnée. Nous allons randonner autour de Gomera pendant huit jours, avec des randonnées de quatre à six heures – puis nous profiterons de la deuxième semaine à Valle Gran Rey pour un séjour de baignade, comme l'indique la description de la réservation.

Notre guide de randonnée est une femme petite et sèche, elle a autour de 35 ans, une carrure musclée et des mollets bien entraînés. Elle ne nous laisse aucun doute qu'elle est compétente et qu'elle a certaines attentes quant à notre forme physique. Dans les escaliers, alors que nous rejoignons nos chambres après notre premier repas ensemble, nous essayons de vérifier les unes avec les autres si nous sommes suffisamment en forme pour ce trekking à Gomera. La plupart des personnes du groupe disent qu'elles ne sont en fait pas très entraînées, qu'elles ne font pas beaucoup de sport, et qu'elles ont déjà fait de la randonnée mais sur du plat. Cependant, si on ne tient pas le coup, on peut prendre un taxi pour prendre de l'avance, ou rentrer plus tôt en taxi. Il n'y a aucun mal à cela. Du moins c'est ce que disent les documents de voyage.

Gomera est un paradis de la randonnée, mais randonner à La Gomera signifie presque exclusivement de la randonnée en montagne. Presque toujours, ça monte et ça descend : 500 mètres en montée, 500 mètres en descente, 300 mètres en montée… Quand j'ai réservé, je ne m'en rendais pas bien compte, et les autres non plus.

Nous commençons notre premier jour de randonnée avec un voyage en bus qui nous amène à notre point de départ à 900 mètres d'altitude.

Notre guide de randonnée s'assure que nous buvons suffisamment ; nous devons aussi manger des casse-croûte de notre panier repas à intervalles réguliers, et elle nous fait faire des pauses. Je ne suis pas très stressée par la chaleur, mais j'aimerais avoir plus de pauses, et plus longues. Je remarque aussi que je suis toujours légèrement en deçà en termes de vitesse. Mais c'est le premier jour, et je dois m'habituer au rythme de la marche. La descente vers le sud et la mer jusqu'à Playa de Santiago prend des heures. Bien que cinq heures de marche aient été indiquées, nous mettons plus de sept heures. La plupart d'entre nous plongent dans la mer le soir pour se rafraîchir. C'est trop épuisant pour moi, mais je ne perds pas de temps à y penser à deux fois.

Au dîner, nous parlons du lendemain, et la guide de randonnée suggère que celles et ceux qui veulent randonner un peu moins intensément peuvent être amenés en taxi à la première étape dans un petit village, pendant que les autres font cette raide ascension d'environ une heure. La partie suivante de la randonnée, plus longue, se fera avec tout le groupe.

Une autre femme et moi prenons le taxi.

Après avoir retrouvé le reste du groupe, nous grimpons une côte qui n'a pas réellement de sentier et qui est pleine de rochers, nous sommes parfois à quatre pattes, il faut s'accrocher à la végétation. Afin de mieux monter la pente, il faut marcher en serpentant. Sur nos épaules, nous portons autour de quatre ou cinq kilos de bagages pour la journée.

Après quelques minutes, je suis en bout de file, tout le monde m'a dépassée, et bientôt je ne vois plus personne et je suis coincée sur cette montagne. Avec mon sac à dos, je parviens à monter cinq ou six pas plus haut, puis je dois faire une pause avant de continuer mon chemin tant bien que mal. Je me retourne plusieurs fois, je vois l'île de Ténérife et Teide au loin, de grands vergers d'orangers, citronniers et amandiers en contrebas. La vue est indescriptiblement belle. J'arrive toujours à entendre les voix de mes camarades de randonnée qui font une pause sur une corniche rocheuse, qu'elle ait été prévue ou imposée par mon absence, je ne sais pas. Deux personnes du groupe fument une cigarette. Quand j'arrive enfin, tout le monde se lève pour partir puisque je suis là. À présent, je suis la seule qui n'a eu aucune pause. Je me sens épuisée.

Quand nous arrivons en haut, il n'y a plus qu'une petite étendue de route à parcourir avant le déjeuner à l'ombre des arbres du Parc National de Garajonay, et la pente n'est même pas raide,. Le soleil brille. Juste avant les deux ou trois derniers pas menant à une petite pente, je m'arrête soudain. Je ne peux presque plus bouger. Il y a des voix inquiètes, on m'aide, je dois m'asseoir, boire et manger quelque chose. Je ne peux pas parler, je ne peux pas poser mon sac seule. Mes batteries sont complètement vides. Même pendant la pause déjeuner, elles ne se rechargent pas complètement.

Pendant que je redescends, je suis très lente et quand je vois la nouvelle pente que nous allons devoir gravir, je prends peur et demande à la guide de me commander un taxi, bien qu'il ne nous reste environ qu'une heure de marche. Elle est brusque ; de son point de vue, elle m'a identifiée comme un facteur perturbateur. Je n'aurais pas dû m'inscrire pour ce genre de voyage dans une telle condition physique. Pour elle, rien n'est plus néfaste à sa réputation que quand des touristes se surestiment et risquent de devoir se faire récupérer en hélicoptère à cause d'une syncope en pleine montagne. Plus personne ne voudra randonner avec elle, et puisqu'elle vient d'émigrer à Gomera, elle dépend de ce revenu.

Pour le reste des vacances, je prends bien plus de taxis, mais malgré tout je repars ravie de mes vacances, en particulier du temps passé à Gomera.

De retour à la maison, je signale mes problèmes de forme, mais je n'en fais pas un drame ; par la suite, je l'accepte sans y réfléchir à deux fois.

Le reste de l'année 2006 se déroule « sans problème ». Je me sens capable de travailler et de profiter de mon temps libre. Je pense à peine aux turbulences ponctuelles du début de l'année et de ce que mes vacances à Ténérife et Gomera m'ont fait subir.

3. ÉPREUVE DE FORCE

L'avant-dernier jour de l'année 2006, je suis allée voir mon médecin de famille et j'ai fait une prise de sang pour une visite de contrôle, comme prévu. Bien que les résultats soient disponibles dès le lendemain, c'est-à-dire la Saint- Sylvestre, je n'ai pas appelé le cabinet avant début janvier 2007, très détendue.

« Oui, m'a dit la sympathique secrétaire, je voudrais vous en dire plus mais le médecin a renvoyé les analyses au laboratoire pour examen, car l'une des valeurs était un peu basses. »

« Laquelle ? » ai-je demandé, mais j'avais deviné immédiatement la réponse.

« Le taux d'hémoglobine, il me semble. Le docteur l'a noté – merci de vérifier la vitamine B12 et l'acide folique – on aura les résultats demain. »

L'abîme était de retour, et cette fois j'y suis tombée.

Le spécialiste de médecine interne l'avait déjà découvert un an plus tôt : *« Une carence en vitamine B12 et en acide folique ne peut pas être la raison pour laquelle votre taux d'hémoglobine est si faible. »* Je n'ai pas posé plus de questions à la secrétaire. Ensuite, j'ai pleuré pendant longtemps.

Comment notre esprit peut-il être parfois si immunisé contre des signes physiques clairs ? Mais y penser aurait détruit mon illusion d'être en bonne santé.

Il ne s'agissait pas seulement d'un taux « un peu bas ». Tous les taux liés aux érythrocytes, les globules rouges, étaient hors norme – tous.

Je ne sais comment, j'espérais que la secrétaire de l'hématologue – à qui j'avais jeté un regard dévastateur en partant l'année dernière après qu'elle m'ait confondue avec une autre patiente – ne me reconnaîtrait pas. Peut-être qu'elle ne travaillait même plus au cabinet. Mais dès que j'ai passé la porte d'entrée, je l'ai vue derrière le guichet.

Je ne crois pas qu'elle se souvenait de moi et elle a été très sympathique. Elle est devenue mon « assistante médicale préférée » chez l'hématologue.

Mes globules rouges ne semblaient plus si normaux au microscope. *« J'en ai trouvé plusieurs trop grands »* dit l'hématologue sur un ton solennel, ajoutant *« j'aimerais réaliser une biopsie. »*

Je craignais la biopsie.

J'ai pris du Midazolam et j'ai dormi pendant l'opération elle-même, qui a duré environ 15 minutes. Le Midazolam empêche de se souvenir de quoi que ce soit après coup, donc je ne savais pas si on avait pris les escaliers ou l'ascenseur pour descendre, et je ne me rappelais pas non plus le trajet en voiture. J'étais juste soulagée d'avoir mis ça derrière moi. Le lendemain, je suis retournée au travail.

J'ai fait ce que l'hématologue m'avait fortement recommandé de ne pas faire : j'ai surfé sur Internet. J'ai comparé les valeurs des prises de sang, en cas de ponction normale, symptômes, formes d'anémie, et j'en ai tiré une conclusion. J'ai trouvé un nom. J'ai trouvé ce que ça pouvait être. Le nom d'une hémopathie maligne :

Syndrome Myélodysplasique ou « SMD », aussi connus sous le nom obsolète de « pré-leucémie ». À de nombreuses reprises, j'ai rencontré l'expression « une forme de cancer du sang ».

Aucune personne à qui j'ai mentionné ce diagnostic n'en avait entendu parler.

Les statistiques montraient qu'à mon âge, seulement 4 sur 100 000 personnes par an souffrent de SMD. Le risque de développer un SMD est incroyablement faible. Vous avez plus de chance de gagner à la loterie. Peut-être que j'avais en fait quelque chose de beaucoup plus inoffensif ?

Encore une fois, j'avais un vague espoir d'en réchapper, puisque comme l'hématologue l'avait dit : *« Peut-être que la ponction ne donnera rien. »*

Il a fallu plus de 14 jours pour que les résultats de la ponction me reviennent. Les échantillons prélevés avaient été envoyés à des laboratoires spéciaux à Göttingen et à Kiel.

Quelques jours avant mon cinquantième anniversaire, mon mari et moi sommes assis dans le cabinet de l'hématologue.

Après un échange initial, il se tourne vers son écran et lit. Il a un air très professionnel. Ensuite, il se tourne vers moi : *« Mes collègues ont trouvé des signes de syndrome myélodysplasique. »*

J'avais compris au mieux la moitié de ce que j'avais lu à ce sujet sur Internet, et cela m'avait effrayée.

L'hématologue s'est vraiment efforcé de dire tout ce qu'il y avait de positif : *« Vous avez le meilleur SMD qu'on puisse avoir. Seulement 6 % de chances que cela se transforme en leucémie. Si je pouvais choisir un SMD, je choisirais le vôtre. Vous n'avez pas de blastes »* – il regarde à nouveau, de très près – *« à l'évidence, seuls les globules rouges sont affectés, les leucocytes et thrombocytes vont bien. Cependant, une anomalie chromosomique s'est développée sur le chromosome*

8, ce qui est assez courant en cas de SMD. On appelle ça la trisomie 8, un type de SMD avec un risque intermédiaire. En termes de pronostic, ce n'est ni favorable, ni défavorable ; c'est entre les deux. »

C'était donc ça. C'était donc le diagnostic : il était posé sur la table, laid, nu et fripé comme un petit embryon d'oiseau. Il grandirait et deviendrait un oiseau de proie aux griffes acérées et au bec pointu. Dans mes rêves des semaines suivantes, cet oiseau me lacérerait le visage encore et encore, et ensuite me regarderait avec ses yeux sans expression, impassible et vicieux.

Le spécialiste en hématologie de la clinique a fait le commentaire suivant sur mon pronostic :

« Vous voyez, habituellement on est beaucoup plus âgé quand on développe un SMD : 60 ans, 70 ans, ou plus. Si je vous classe dans le groupe des patients SMD plus âgés qui, en raison de leur âge, présentent toutes les comorbidités préexistantes possibles, alors votre pronostic statistiquement sera évidemment faible, même si dans votre cas, le pronostic est beaucoup plus favorable. Les pronostics sont très relatifs et en disent peu sur les cas individuels. »

La seule chose que l'on comprend en tant que patiente dans cette situation, c'est *« votre pronostic est mauvais » ;* vous restez bloquée sur ce point et toutes les explications que le docteur pourra donner après cela finiront par s'évaporer de votre cerveau.

Il y a la question de « l'espérance de vie médiane » ; c'était ce chiffre qui m'avait toujours effrayée le plus au début. L'espérance de vie médiane avec mon SMD de type RARS était de 60 mois. La trisomie 8 me mettait dans cette catégorie de score IPSS 1 et ne me donnait que 39 mois. Voici comment ça fonctionne : l'espérance de vie médiane signifie que statistiquement, 50 % des patients de score 1 meurent au bout de 39 mois, les 50 % restants vivent plus longtemps. Mais combien de temps ?

Voici comment fonctionne le système de pronostic des SMD.

Je commence ma quinzième année de maladie. Si j'insère mes paramètres actuels dans les grilles de pronostic, j'aurais toujours environ trois ans. Cependant, les statistiques sont faites pour de grands groupes et ne sont pas adaptées à représenter le cas par cas. Parvenir à le comprendre m'a coûté de nombreuses nuits sans sommeil, et ma méfiance envers cette idée m'est toujours restée.

« Peut-être que votre taux d'hémoglobine restera entre 10 et 11 g/dl pendant quelque temps, et ainsi nous n'aurons pas besoin de faire quoi que ce soit. Vous continuerez à vivre comme avant. Sinon, on pourra essayer différentes choses. Il y a des médicaments en projet et des transfusions sanguines. Mais nous n'en sommes pas encore là. Vous vous en sortez bien. Et s'il vous plaît, ne pensez même pas à une greffe ; vous ne devriez même pas y songer. Ça, c'est réservé aux patients qui sont entre la vie et la mort. »

Mon hématologue derrière son bureau était bien décidé à minimiser la situation. Il voulait m'aider et me montrer que mon état actuel de maladie n'était pas une

cause d'inquiétude. Vu le contexte que je connaissais déjà, et les attentes pour le futur, c'était une entreprise plutôt sans espoir. J'étais vraiment inquiète. J'étais la personnification de l'inquiétude et du désespoir.

Le docteur essaya de me traiter avec gentillesse, et j'appréciais ses efforts. Bien que la salle d'attente fût en effervescence, il prit plus d'une heure pour mon mari et moi. Seulement, au bout d'un petit moment, je me sentais déconnectée et je n'arrivais plus du tout à absorber ou digérer une seule information, parce que je devais continuer de fixer cette espèce d'oiseau ressemblant à une grimace qui avait été posée sur la table en guise de diagnostic.

Sur le chemin du retour à la maison, mon mari se mit à pleurer. Je suis restée assise, rigide et tendue, à côté de lui.

À présent, c'était ma responsabilité de faire en sorte que mes niveaux sanguins soient suivis de près, au moins toutes les quatre semaines. Le médecin de famille faxerait les résultats d'analyses sanguines au cabinet d'hématologie. À des intervalles plus longs, je devrais avoir une conversation avec l'hématologue.

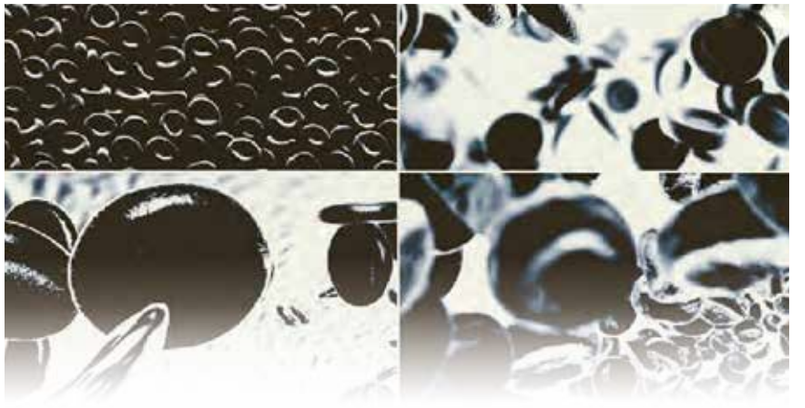
Une nouvelle ère avait commencé.

À partir de là, la gaieté de cœur était rarement au rendez-vous et les prises de sang prirent une énorme importance. Je rendis mon bien-être et ma survie dépendant de chiffres – une typique erreur de débutante.

Seulement un mois plus tard, j'ai fêté mon cinquantième anniversaire. Cette fois, les invités étaient divisés en deux : les quelques personnes qui savaient, et celles qui ne savaient pas. À la différence de l'année précédente, la maladie n'était pas un sujet problématique. Ce fût une merveilleuse soirée et j'étais heureuse que l'on m'ait persuadée de faire une fête et de fonctionner normalement.

Que ce serait-il passé si j'avais reçu les résultats d'analyses plus tôt, bien plus tôt, peut-être un mois après ma première visite chez l'hématologue, au lieu de presque un an plus tard ?

Peut-être qu'il aurait remarqué que mon anémie n'était pas bénigne mais qu'elle avait une origine maligne. J'aurais perdu toute une année pendant laquelle je me suis sentie en bonne santé, à part quelques limitations sur les îles Canaries. En rétrospective, on m'avait donné une année d'insouciance, car savoir que j'étais malade n'aurait entraîné absolument aucune conséquence thérapeutique. Il y a des maladies pour lesquelles un diagnostic précoce ne résout pas tout, et surtout pas ces maladies pour lesquelles il n'y a aucun médicament spécifique pour la phase initiale.



4. MAUVAISES FORMES PAS DU TOUT EN FORME

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des cancers du sang – une maladie caractérisée par la déformation ou modification de l'apparence, de la taille, et du nombre de globules. Chacun des trois types de globules peut être affecté. Par exemple, les globules rouges (érythrocytes) cessent d'être des disques lisses, ronds, concaves et de tailles similaires ; à la place, ils deviennent des cellules bizarres en forme de croissant ou de nuage, qui sont clairement malformées lorsqu'on les observe sous un microscope puissant. Les spécialistes médicaux se réfèrent à ces globules comme « dysplasiques ». Les cellules déformées présentent souvent des anomalies supplémentaires. Certains chromosomes peuvent être défectueux. Des morceaux de matériel génétique peuvent venir à manquer, ou être insérés ou réorganisés. D'autres anomalies peuvent aussi être présentes. La trisomie 8, par exemple, est l'une des malformations les plus courantes. Avec la trisomie 8, le huitième chromosome forme un troisième « bras » au lieu des deux « bras » habituels. Pendant la division des cellules, cette erreur est copiée car elle n'est plus éliminée par le processus normal de destruction des cellules. Enfin, certains gènes des chromosomes peuvent muter.

En fonction du stade de la maladie, la quantité et la qualité de ces malformations et dérèglements peuvent varier en sévérité et dangerosité, surtout si les globules blancs (leucocytes) et les plaquettes (thrombocytes) présentent des perturbations à maturité. En ce qui concerne les globules rouges, le miracle du renouvellement continu du sang et du transport d'oxygène aux tissus et organes est définitivement dégradé.

Diagnostiquer les SMD n'est pas facile, car d'autres maladies du sang ont des hémogrammes similaires. La phase de diagnostic peut prendre plus longtemps, et de ce fait est très stressante pour la personne concernée. Une fois que le

diagnostic « syndrome myélodysplasique » a été fait, il devient toutefois clair que la personne est gravement malade.

La Personne est à présent devenue un Patient, et ce probablement pour longtemps. Le diagnostic est un choc ; une blessure profonde pour le patient et pour ses proches.

Le cours de la maladie ne se révèle pas seulement dans les changements internes aux globules ; il change toute la vie et toute l'identité du patient dès le moment du diagnostic, et l'étendue de ce changement dépend de la durée et la gravité de la maladie.

La philosophie de vie, la perception de soi, la capacité à gérer les crises, à apprendre, et à prendre les décisions, les relations avec les autres, la spiritualité et enfin les questions de la vie quotidienne sont inévitablement mises à l'épreuve. À partir de ce moment, le sujet de la qualité de vie va jouer un rôle fondamental et surtout extrêmement conscient. En plus du stress émotionnel, surviennent des problèmes physiques liés à l'alimentation, l'excrétion, l'exercice physique, le sommeil, et la gestion de la douleur.

L'objectif est d'intégrer la maladie à la vie, et pour ce faire certaines vieilles habitudes ou manières de penser doivent être abandonnées. C'est difficile, mais il n'y a pas d'autre choix que d'accepter, par exemple, la perte partielle de la mobilité physique et les restrictions du bien-être global à court ou à long terme, selon les approches thérapeutiques nécessaires. La joie de vivre et les satisfactions du quotidien doivent être redéfinies, parfois complètement. On entreprend d'endurer les changements et à les intégrer dans notre vie quotidienne. C'est un processus long, plein de victoires et d'obstacles.

Après de nombreuses années de vie avec une maladie chronique, on oublie la sensation d'être en bonne santé. « Tu te rappelles comment c'était de se réveiller le matin sans douleur ? » Quand des amies nous racontent de manière un peu trop insistante leurs merveilleuses et longues randonnées, combien de kilomètres ont été parcourus et comme elles se sont senties en contact avec elles-mêmes et avec la nature malgré l'ampleur de l'effort, alors vous vous rappelez très intensément ces moments de santé appartenant au passé. C'est très douloureux.

5. RIEN N'EST PLUS PAREIL

À chaque fois, c'était un défi de savoir à quelle vitesse j'arrivais à grimper, et avec combien de pauses. À chaque fois, il s'agissait de la montagne ; le reste était simple, mais parfois la montagne paraissait se fermer. Je n'étais jamais sûre des capacités que j'allais avoir. Quand j'arrivais au sommet, j'appréciais toujours la vue, mais en réalité je devais reprendre mon souffle.

Le chemin à travers les champs de colza offrait une merveilleuse vue sur des villages, des collines et des étendues de champs, puis il y avait une deuxième ascension dans la forêt, plus courte, et enfin une nouvelle descente et des routes de campagne qui nous ramenaient au point de départ derrière le village. Tout cela représentait une distance d'environ huit kilomètres.

Notre groupe de marche à pied était composé de moi-même et de trois à quatre femmes de mon âge, avec de temps en temps d'autres personnes qui nous rejoignaient, puis disparaissaient. Nous emmenions des bâtons de marche, de bonnes chaussures, des moniteurs de fréquence cardiaque – et nous sommes devenues des marcheuses motivées et ambitieuses qui se voyaient deux, parfois même trois fois par semaine pour marcher. Les fermiers qui conduisaient leurs tracteurs le long des champs nous regardaient en secouant la tête, et nous avons entendu une ou deux remarques stupides de la part de passants. Nous ne nous en soucions pas.

Avec le temps, nous somme parvenues à faire la montée sans une pause. Même au sommet, à l'orée de la forêt, nous ne nous arrêtions plus et finissions le trajet en bien moins d'une heure. Nous étions d'excellente humeur pendant la randonnée et d'encore meilleure humeur ensuite.

Pour moi, les effets de la marche sur ma santé étaient les bienvenus. Mes maux de têtes de tension et douleurs de dos ont disparu, et je me sentais en forme toute la semaine. En termes d'effort, c'était exactement le bon équilibre et c'était facile

à faire. Nous marchions aussi dans le froid, la pluie et le vent. Nous nous sommes promis que nous continuerions toujours de marcher. C'était en 2003. Nous pensions que nous marcherions toujours ensemble 20 ans plus tard. Marcher est une fontaine de jouvence.

À part les effets physiques, un autre effet notoire de la marche était celui de la « purification mentale ». Quand nous marchions, nous parlions facilement et librement. Il n'y avait pratiquement aucun sujet, aussi intime soit-il, que nous n'examinions en détail. Nous savions exactement où chacune en était dans sa vie, nous connaissions les biographies et histoires médicales de toute la famille, les conflits de voisinage, problèmes au sein du couple et désirs secrets de chacune. Nous marchions côte à côte et parlions, tout simplement. Les mots sortaient d'eux-mêmes et nous libéraient de nos fardeaux.

La première fois que j'ai reçu comme une claque la suspicion d'une « maladie maligne du sang » en février 2006, j'en avais évidemment parlé un peu à mes amies. Pendant que nous marchions, mon problème avait été ausculté de toutes parts et disséqué verbalement jusqu'à ce qu'il n'en reste qu'une petite chose inoffensive. Ça enlevait de la pression. Avec la nouvelle que j'étais tirée d'affaire, le sujet avait été archivé. Plus rien ne se dressait comme obstacle à notre motivation pour marcher.

Quand je suis revenue de mes vacances en randonnée à Gomera, le consensus était que j'étais en excellente forme. J'ai évoqué mes problèmes d'endurance, mais mes amies ne parvenaient pas vraiment à se les représenter.

Après mon diagnostic en février 2007, j'ai continué, mais la montagne est progressivement devenue mon adversaire. J'aurais aimé faire une courte pause à la moitié, ou au moins sur le point de vue le plus haut. Je n'étais plus sûre d'arriver au sommet sans problème à chaque fois. Mes mollets me faisaient souvent très mal et j'étais complètement essoufflée quand j'arrivais en haut. J'ai commencé à craindre la montagne, mais je n'étais pas prête à laisser tomber. L'intensité de l'effort physique que je ressentais m'empêchait d'avoir des conversations détendues. J'avais besoin de toutes mes forces pour maîtriser la montagne. Et, comme à Gomera, je prenais du retard. C'était nouveau. Jusqu'à présent, nous avions toujours marché en groupes de trois ou quatre, ou par deux les unes à côté des autres. À présent, je ne les rattrapais que si le chemin était plat ou en descente.

De plus, nous avions une nouvelle recrue qui maintenait un rythme élevé et qui parvenait à s'imposer.

Ce changement a poussé les autres à aborder ce rythme plus soutenu avec ambition. Tout-à-coup, la durée totale de notre circuit était mesurée et nous essayions de la réduire à chaque fois. Parfois, je pleurais en route vers la maison après la marche.

J'avais essayé de communiquer clairement que je ne pouvais pas aller plus vite à cause de ma maladie, mais c'était une cause perdue : je ne pouvais pas

attendre des autres qu'elles suivent un rythme fixé par mon état de santé. Elles voulaient des résultats physiques, et je n'arrivais tout bonnement plus à suivre. Bien sûr, elles ne le disaient pas en ces termes. Elles n'en parlaient pas vraiment ; qu'auraient-elles pu dire ? J'avais sérieusement pensé à leur demander de partir avec une longueur d'avance. Aussi idiot que ça puisse paraître, j'avais honte de mon échec. J'aurais dû dire « J'arrête ». Mais je n'étais pas encore prête.

Le « Moment de Vérité » est venu de lui-même, par une chaude journée d'avril 2007. Après environ 350 mètres de montée – à peu près à la moitié de la montagne – je me suis arrêtée. Je ne pouvais pas continuer. J'étais prise de vertiges, j'avais extrêmement chaud et je faisais de la tachycardie. C'était la Fin. Gomera 2.0. Les autres marcheuses ont disparu dans la forêt. Notre ère était parvenue à sa fin. Lentement, je suis rentrée chez moi.

Personne ne m'a appelée cet après-midi-là pour me demander comment j'allais.

J'ai mis très longtemps à surmonter cette fin forcée.

L'ascension de la montagne était un symbole pour moi. Il était devenu évident que même ma plus forte volonté ne pourrait forcer mon corps à produire plus de puissance. Je devais m'adapter à cette maladie et à ses symptômes. La montagne me l'avait montré, de manière irréfutable et catégorique.

À intervalles réguliers, je continuais de gravir la montagne à mon propre rythme. Parfois j'y parvenais sans faire de pause, ce qui était extrêmement rare. J'essayais de garder la joie de la marche, mais je n'y arrivais pas. Le groupe de marche s'était divisé ; il ne s'était pas remis de mon départ en retraite. Rien ne reste inchangé.

Le cancer est impitoyable et fréquent. Sur les quatre femmes de notre groupe qui ont marché ensemble pendant quatre ans, deux autres ont contracté un cancer dans les 11 années qui ont suivi. La seule différence, c'est que… les deux autres s'en sont remises.

6. L'USINE EST EN PANNE

Ce n'est pas une tâche facile que d'expliquer aux autres mon cancer du sang, complexe et obscur. La leucémie est généralement le seul terme bien connu parmi les nombreux différents types de cancers du sang. Le terme sème immédiatement la terreur, et a un impact si négatif sur la personne qui l'entend que c'est une chance si elle continue d'écouter quoi que ce soit, une fois qu'il a été prononcé. Je ne dis pas que j'ai une leucémie, mais je me limite souvent à utiliser l'expression « similaire à une leucémie. » On me demande rarement ce que cela veut dire. D'un autre côté, on me regarde souvent avec irritation.

En 2007, j'étais à Heidelberg pour ma première journée des personnes atteintes de « Syndrome Myélodysplasique ». Un orateur y a décrit la moelle osseuse comme une usine à globules. Il m'a inspiré l'idée suivante :

Imaginez que la moelle osseuse de vos larges os pelviens est une usine, une usine qui produit depuis des dizaines d'années des globules en bonne santé et fonctionnant bien ; des produits de haute qualité, que ce soit en termes de taille, de forme, ou de fonction.

Sans crier gare, un événement imprévisible survient dans le processus de production, qui peut être provoqué par l'influence de l'environnement par exemple, ou tout simplement par le fait que les machines (les cellules-souches) sont vieilles et usées. Dans tous les cas, en plus des produits de haute qualité, des produits défectueux surgissent à présent de temps à autre de la ligne de production. Cela signifie que certains produits sont de qualité inférieure, défectueux, et ne peuvent plus être utilisés par la suite.

Au début, le système de contrôle interne de l'usine fonctionne plutôt bien ; il parvient à corriger les erreurs et à éradiquer partiellement les produits défectueux. En outre, il y a toujours suffisamment de produits de qualité pour compenser,

c'est pourquoi personne ne se rend vraiment compte du dysfonctionnement grandissant, ni de l'augmentation du nombre de produits défectueux.

Au fil du temps, cependant, le système de réparation de l'usine est dépassé et le propriétaire de l'usine (le patient) remarque que quelque chose ne va pas.

Après une longue phase d'analyse des erreurs, une action immédiate est requise, sinon l'existence de l'usine sera en danger. Le directeur de l'usine (l'hématologue) envoie ses meilleurs ingénieurs (les équipes médicales, les professionnels de laboratoires et les équipes techniques) pour résoudre le problème. Certains optent pour une approche plus généraliste, alors que d'autres se spécialisent dans des domaines spécifiques et y travaillent sélectivement.

Au début, les stratégies semblent fonctionner, bien qu'on ne sache pas exactement quel spécialiste a permis le retour à une production sans défaut ; mais ce n'est pas important, toutes les parties impliquées sont valorisées.

Cependant, le directeur de l'usine (l'hématologue) reste très prudent, et n'accepte pas facilement que ce succès soit permanent. Il explique qu'une fois qu'elles existent, certaines erreurs de ces machines hautement complexes ne peuvent être corrigées, et qu'il est très probable qu'il y aura à nouveau d'autres défauts de production et ce, très bientôt. Et malheureusement, il a raison ! Après une courte période de succès, la production recommence à faiblir.

Après une analyse détaillée et une évaluation de la situation, et après de longues discussions entre le propriétaire de l'usine (le patient) et le directeur (l'hématologue), on décide de détruire la vieille usine mal en point et de l'équiper de nouvelles machines à la pointe de la technologie (la greffe de cellules-souches), promettant ainsi une production de haute qualité de globules avec une longue durée de vie.

Une décision risquée et coûteuse, mais probablement la seule qui permette de ne pas mettre la clé sous la porte.

7. LA VALEUR DU TRAVAIL

Pendant la période de diagnostic et l'année suivante, j'étais heureuse de travailler à plein temps. J'arrivais à alterner entre « être en bonne santé » et « ne pas être en bonne santé » en fonction des besoins. De plus, le travail me permettait de penser à autre chose et m'aidait à oublier temporairement mes soucis puisque je devais consacrer toute ma concentration à mes activités professionnelles. Qui plus est, mon corps s'était habitué aux valeurs sanguines plus basses et continuait, pour le moment, de fonctionner assez bien. En même temps, le traitement avait commencé à stabiliser temporairement les paramètres sanguins et prévenir la progression de la maladie.

Ma situation a changé lorsque la détérioration de mes paramètres sanguins a rendu nécessaires les transfusions sanguines. Ma moelle osseuse ne produisait plus assez de globules rouges, j'avais donc besoin d'un don de sang de temps à autre. Un an après le diagnostic, j'étais déjà à un rythme d'une transfusion toutes les six semaines.

Une fois dans cet état de dépendance, je n'ai plus réussi à échapper au besoin transfusionnel sur des durées plus longues, et à l'été 2020 j'avais reçu plus de 650 transfusions sanguines, notamment tous les 10 à 14 jours à partir de 2010.

La dépendance croissante aux transfusions a progressivement pris le dessus, en termes de capacité de travail, d'endurance et de concentration. Le processus a été lent, et j'avais de plus en plus souvent des crises de fatigue sévère et d'épuisement. Elles semblaient surgir de nulle part et disparaître tout aussi soudainement, si j'avais de la chance. Mais cela devenait de plus en plus difficile de cacher ma maladie à mes collègues et au personnel. Les gens ont commencé à parler. En tant que chef de service, j'aurais dû être la première arrivée et la dernière partie. J'arrivais la dernière et j'étais la première à partir. Mon absentéisme devint de plus en plus fréquent. À ce stade, le directeur fut mis au courant.

J'avais bien conscience que les autres faisaient une partie de mon travail. Ils remarquaient sûrement que j'étais plus lente qu'avant. Je vieillissais en accéléré, le nouveau sang s'usait plus vite. Même conduire sur de plus longues distances devint un véritable effort. En dehors du travail, je n'arrivais plus à me consacrer aux activités de loisir destinées à améliorer mon humeur, car j'étais constamment épuisée. Cela m'a un peu isolée, puisque la plupart de mes interactions sociales se faisaient au théâtre, à la chorale et par le sport. La maladie signifiait que ces activités devaient être abandonnées. C'était douloureux.

J'ai continué à travailler « sur les rotules » et après le travail je me reposais jusqu'à ce qu'il soit à nouveau l'heure d'aller travailler. Globalement, ce n'était pas une solution satisfaisante, et surtout ma famille me regardait les sourcils froncés. Cela ne pouvait pas continuer ainsi.

Entretemps, on m'avait attribué officiellement un degré de handicap sévère de 70 %, ce qui était censé réduire mon volume de travail d'un certain nombre d'heures. Cela paraissait bien en théorie, mais parfois dès dix heures et demie du matin, j'aurais aimé rentrer à la maison pour m'allonger sur le canapé. La volonté nécessaire pour continuer à travailler jusqu'à 16 ou 17 heures et peut-être même pour participer à un événement officiel le soir est excessivement épuisante, et la seule chose que vous souhaitez est de passer le reste de la journée en position horizontale, seulement pour être capable de vous lever le lendemain matin. J'étais constamment en attente des prochaines vacances : cahin-caha jusqu'à Noël, jusqu'à Pâques, jusque-là je pouvais tenir. Pendant les vacances, à mesure que la reprise du travail se rapprochait, l'abattement et la peur d'être surmenée revenaient. J'avais besoin de soutien psychologique.

De plus, les visites constantes chez le médecin, qui devaient être annoncées à mon chef à l'avance, impliquait de faire 30 kilomètres après plusieurs heures de travail, d'attendre le médecin pendant 30 à 60 minutes, de faire une prise de sang avec la possibilité d'avoir de mauvais résultats ou de devoir me soumettre à un nouvel examen, puis de digérer psychologiquement les résultats, la consultation médicale elle-même, et enfin de faire les 30 kilomètres du retour. Cela exigeait aussi une réintégration sans à-coups dans le monde du travail ; sortir du monde en bonne santé, entrer dans le monde de la maladie puis rentrer à nouveau dans le monde en bonne santé, le tout en accéléré. Tout cela dans un laps de temps pendant lequel mes collègues pouvaient brièvement régénérer leur énergie, ou simplement « juste » travailler. De plus, il fallait compenser les réunions reportées, et le contenu à retravailler. J'ai tenu bon ainsi pendant trois ans.

Les courts arrêts de maladie ne sont pas d'une grande aide, puisque tout le travail à faire est simplement déposé sur votre bureau. Trois mois sont plus utiles, car ainsi des remplaçants peuvent être formés pour les projets en cours. Pendant la phase de réintégration qui suit l'absence, cependant, il devient évident que les choses ont été décidées différemment de ce qu'il en aurait été si vous aviez mené le processus de décision vous-même. Les collègues qui voulaient que les choses soient différentes ont profité de l'intervalle pour s'imposer. Cela n'a pas

forcément d'impact sur le cadre global, mais cela influence les petites choses, et vous montre à quel point vous êtes remplaçable. Certaines choses fonctionnent différemment et le soutien de certains employés se fait moindre. Vous êtes sur le côté, plus vraiment au cœur du processus de travail et pas encore complètement dehors. Et vous êtes toujours malade.

La hiérarchie voulait réattribuer le poste de direction et m'a envoyé des signaux clairs, qu'on souhaiterait m'envoyer en retraite anticipée. Mon chef m'a demandé un pronostic pour ma maladie, que les médecins étaient incapables de fournir. J'étais épuisée. Je suis partie en 2011. En même temps, je me demandais si nous, en tant que famille avec deux enfants, nous nous en sortirions avec des revenus en moins ? J'avais 54 ans. Ce n'est pas l'âge habituel de départ en retraite. Mais je n'avais pas le choix.

Ma psychologue m'a dit : *« J'avais peur que cela vous prenne encore plus longtemps de lâcher prise. »* Elle était visiblement contente de moi. J'ai bientôt remarqué que toute la pression qui avait pesé sur mes épaules baissait à vue d'œil. J'étais soulagée. Au moment de se dire au revoir, j'ai reçu beaucoup de reconnaissance sincère et de sympathie de la part de mes collègues et des employés.

C'était la bonne décision, non seulement pour moi mais pour toute la famille. À la maison, j'étais toujours occupée à me reposer pour pouvoir retourner travailler. Mon mari était le seul à s'occuper des enfants et de la maison. Je n'étais plus là pour qui que ce soit. Même pour moi.

8. TRISTESSE ET ESPOIR

Une petite femme avec les épaules affaissées et la tête baissée traîne les pieds le long d'une route poussiéreuse sans fin, quelque part au milieu de nulle part. Sa tête est couverte de chiffons, son visage parsemé de larmes à moitié séchées. À mesure que sa marche devient de plus en plus épuisante, elle s'accroupit sur un rocher sur le bord de la route pour se reposer un peu. Après un certain temps, elle voit – à contre-jour – une silhouette qui marche vers elle, et qui au début lui ressemble. Mais plus elle approche, plus la vieille dame voit que l'autre femme, bien qu'elle ne soit pas jeune non plus, a le pas léger, le dos droit et le regard fier. La petite femme, dans son état pitoyable, se recroqueville sur elle-même et souhaite disparaître.

L'autre se penche sur elle avec un sourire chaleureux et lui demande *« Qui êtes-vous ? » « Je, je suis la Tristesse »* mais sa voix est frêle et hésitante, presque incompréhensible. *« Vous savez, je suis si fatiguée et découragée car je suis constamment confrontée à des personnes qui ont des maladies incurables. Ma sœur, Peur, et moi accompagnons ces personnes pendant de nombreuses années. Et parce qu'il y en a tellement et qu'elles veulent toutes parler si peu de leur souffrance, le fardeau est très lourd à porter pour nous. Ma sœur est un peu plus loin sur le chemin, mais je crois qu'elle non plus ne peut presque plus marcher, elle est épuisée. »* Sa voix se brise dans un sanglot réprimé.

« Oh, bonjour ma petite Tristesse, je suis ravie de te rencontrer » répond l'autre femme comme si elle retrouvait une vieille amie. *« Tu me connais ? »* demande Tristesse avec méfiance. *« Bien sûr que je te connais, très bien, même. Je suis toujours près de toi et de ta sœur Peur pendant que vous parcourez vos chemins laborieux. C'est juste que vous ne me voyiez pas. Si vous étiez plus attentives, nous nous serions rencontrées plus souvent. »*

Tristesse demande, incrédule *« Comment se fait-il que tu ne nous fuies pas ? Ce n'est pas une joie de nous voir. Tu n'as pas peur de moi ? »*

« Pourquoi devrais-je m'enfuir, tu sais très bien que – si tu le veux – tu peux rattraper n'importe qui, que l'on soit lente et faible ou rapide et forte. Mais dis-moi une chose – même si la question te paraît incompréhensible : pourquoi, réellement, es-tu si triste ? »

La réponse vient immédiatement : *« Eh bien, n'est-ce pas normal que les personnes deviennent tristes et anxieuses lorsqu'elles sont gravement malades ? »*

L'autre femme s'assoit près de cette pauvre petite créature et l'enlace de son bras.

Tristesse soupire profondément, contente d'avoir rencontré quelqu'un qui l'écoute, et elle continue *« Je suis triste car personne ne m'aime. Quand les personnes me voient, elles sont toujours très effrayées, et encore plus quand elles voient que Peur m'accompagne. Elles essaient de nous bannir et de faire comme si je n'étais pas là, en se ressaisissant et en essayant de faire preuve de courage. Elles répriment leurs larmes et souffrent de toutes sortes de maux jusqu'à ne plus pouvoir respirer. Beaucoup d'entre elles prennent des médicaments et boivent de l'alcool pour ne pas me ressentir. C'est mon rôle d'être là pour elles et de les guider dans leur maladie. C'est seulement si elles me laissent faire qu'elles peuvent regarder leur vie et leur futur. Elles verront plus clairement et renonceront plus facilement à ce que la maladie leur refuse et sauront apprécier ce qui leur reste.*

Si elles pouvaient m'accepter comme une amie qui va et vient, je pourrais les aider sur ce chemin. Mais trop de gens ne voient pas ça, et personne ne me veut. Trop d'entre elles deviennent aigries, ou abandonnent. Seules celles qui laissent place à la tristesse et à la douleur de ce qu'elles ont perdu, et pleurent ces larmes refoulées, auront enfin la force de regarder la maladie en face. Je n'en peux plus d'être incomprise et maltraitée comme ça » conclut Tristesse. Épuisée, elle se tait et sanglote bruyamment.

L'autre femme, qui l'avait écoutée en silence, la prend dans ses bras et la réconforte doucement : *« Pleure si tu en as besoin et repose-toi si tu veux reprendre des forces »* murmure la femme avec tendresse. *« À partir de maintenant, toi et ta sœur n'êtes plus seules. Je vais vous accompagner sur tous vos chemins. »*

Tristesse cesse de pleurer, essaye d'essuyer ses larmes et bégaye de surprise : *« Mais qui es-tu ? Dis-moi. »* Et en regardant droit dans les yeux de sa nouvelle compagne, elle se rend compte qu'elle a grandi et qu'elle est devenue plus belle. *« Oh »* répond l'autre en souriant *« je m'appelle Espoir. »*

L'idée de cette parabole m'a été donnée par Inge Wuthe « Das Märchen von der traurigen Traurigkeit » dans Körner, Heinz (Ed.) et al. « Alle Farben dieser Welt », 1995.

9. JE T'APPELLERAI

Récemment, une amie m'a « quittée » alors que nous nous connaissions depuis plus de 10 ans. Honnêtement, ça n'avait jamais vraiment marché entre nous. J'avais juste toujours essayé de l'ignorer. Cela faisait longtemps que je ne me sentais plus à l'aise en sa présence. Elle ne s'est jamais montrée disponible pour accepter et comprendre ma maladie, et elle a toujours été concentrée avant tout sur ses propres problèmes, qui ne pourraient guère être plus dramatiques. Son retrait n'a pas été précédé d'une dispute entre nous, seulement d'une distanciation grandissante.

C'était la troisième fois, depuis que j'avais un cancer du sang, que les personnes me disaient au revoir de la sorte. Bien que chaque cas soit différent, j'y voyais un motif récurrent. La rupture n'était pas évoquée ouvertement, on faisait plutôt semblant que tout allait bien – au début, elles me contactaient de moins en moins souvent, et au bout d'un moment plus du tout. Si on abordait directement les causes, elles évitaient le sujet.

Ma première amie m'a quittée en 2007 – peu de temps après mon diagnostic de SMD – lorsque, juste après le début de ma maladie, je n'arrivais plus à tenir le rythme de marche rapide en montagne. Je n'étais plus capable d'assurer la performance physique nécessaire au sein du groupe et j'étais toujours derrière. Peu de temps après, elle a complètement coupé les ponts, plus d'appels, plus de visites, rien. Le second cas marquant concerne un bon ami qui paraissait être intensément investi dans ma maladie, il était plein de compassion et son soutien était très important pour moi. Il était lui-même dans une phase où il avait besoin de beaucoup de réconfort, puisque sa mère souffrait elle aussi d'un cancer. Quand elle a à nouveau été en bonne santé, il ne m'a plus guère contactée. Ce fût le début de la fin entre nous. J'avais été proche de ces deux amis pendant des années et nous avions passé beaucoup de temps ensemble avant ma maladie.

Vous pouvez essayer de vous faciliter la tâche et vous dire qu'il ne s'agissait pas de vraies amitiés. Mais ce n'est pas vrai. J'ai vécu avec chacun de merveilleuses expériences, une sympathie mutuelle évidente et de l'entraide désintéressée pendant des années. C'est ça, l'amitié, non ?

Mon erreur a été de changer les « règles du jeu » sans prévenir : je n'y pouvais rien, mais soudain j'ai asséné à mes amis un coup de massue avec cette maladie. D'une certaine manière, ça ne faisait pas partie de notre accord préalable. L'attente que ma maladie s'intègre dans notre amitié n'était visiblement pas juste envers eux. Le cancer a un énorme pouvoir d'intimidation. Une partie de moi comprend que s'éloigner puisse être la chose la plus évidente à faire.

Je sais, même les personnes en bonne santé se font larguer ! Et pourtant c'est un sujet récurrent chez celles qui ont des maladies chroniques. Elles doivent souvent faire le deuil d'amitiés perdues. Une de mes tantes, une thérapeute alternative sensible ayant un large cercle d'amis, plus large que le mien ne l'a jamais été, était gravement malade des poumons pendant des années avant sa mort et a perdu presque tous ses amis pendant ce laps de temps. Elle a vécu ses deux dernières années seule avec sa machine à oxygène. C'est de ce type de perte dont je parle.

Psychologiquement, le comportement de ces amis est compréhensible : ils nous quittent parce que c'est épuisant d'être avec des gens malades, parce qu'ils sont souvent peu fiables, parce qu'il y a peu de choses qu'on puisse faire ensemble, parce qu'ils pensent qu'ils ont besoin d'être réconfortés et que ce n'est apparemment pas possible, parce qu'ils pensent qu'ils ne peuvent plus partager leurs propres soucis par manque de considération, parce qu'ils ont une peur diffuse que quelque chose de similaire et menaçant puisse leur arriver un jour. Ainsi, ils posent leurs limites à la situation et le contact normal entre deux anciens amis est bloqué.

Personne n'a l'intention de partir dès le départ. Mais d'une manière ou d'une autre – et c'est proportionnel à la durée de la maladie – il arrive un moment où certains amis deviennent moins attentifs et finissent par s'éloigner. La plupart du temps, le manque de temps ou vos propres problèmes de santé en sont les raisons principales, mais tout le monde sait que c'est juste un prétexte, parce que c'est toujours possible de passer un coup de téléphone rapide, de prévoir de se voir, d'envoyer un gentil message WhatsApp ou un court email, si le cœur y est.

Les fuyards ne se sentent pas à l'aise avec la « fuite », et la sympathie pour celle qui souffre continue d'exister en principe, mais les nombreux défis de la vie quotidienne de chacun finissent par faire disparaître de plus en plus les contacts et l'amitié. Délibérément, d'autres priorités sont établies et jalousement gardées.

Comme les retrouvailles accidentelles peuvent être gênantes après des semaines ou des mois de silence… L'ancien ami n'a rien d'autre en tête que de s'éloigner aussi vite que possible, mais fait comme si tout était parfaitement normal, et prononce parfois même un péremptoire *« Je t'appellerai. »* À la prochaine

rencontre fortuite, il peut même arriver que la personne en question vous passe devant sans dire bonjour.

Lorsqu'on pose la question, la réponse sera *« Oh, je ne t'avais pas vue. »* On évite de se regarder dans les yeux. C'est le moment où on touche le fond, et vous devez vous dépêtrer avec des pensées indignes et paranoïaques comme « Peut-être qu'il ou elle ne m'a pas vue ? » Le mieux, c'est de laisser ces questions derrière vous.

Et moi alors ? Est-ce que j'aurais dû être plus gentille, plus généreuse, plus aimable, plus tolérante, plus joyeuse, ou encore me couper en quatre pour empêcher les déserteurs de partir ? Certainement pas, j'avais déjà perdu la partie dès le moment où l'autre a commencé, lentement, à partir.

Ce qu'il y a de positif, c'est qu'il y a des amis qui restent. Parfois vous avez la chance de construire de nouvelles amitiés. Dans tous les cas, se cramponner n'est pas une bonne solution.

10. REGARDER PLUS LOIN QUE L'HORIZON

Il m'a fallu au moins un an avant de prendre assez de distance avec ma maladie pour pouvoir en parler à des personnes extérieures. Et encore plus longtemps avant de pouvoir utiliser les expériences d'autres patients pour moi-même, pour finalement atteindre le stade où je pouvais devenir un soutien pour d'autres patients, ce qui en même temps m'a aidée jusqu'à aujourd'hui.

De nombreux patients gravement malades n'ont même pas le temps de réellement regarder leur maladie en face pour l'accepter, car elle progresse rapidement et des traitements agressifs doivent être employés. Dans le cas de certains, ils ont à peine le temps de comprendre ce qui leur arrive, qu'ils sont déjà confrontés à la décision de subir une greffe de cellules-souches.

J'ai de la chance. Pour des raisons médicales qui me dépassent et – oui – qui dépassent mon équipe médicale, mon évolution est relativement lente et mon état est resté stable à bas risque pendant plusieurs années. Nous n'avons que des suppositions pour expliquer cela, aucune preuve. Malgré toutes les limitations, c'est un grand bonheur sans filet ni faux fond, mais n'est-ce pas là l'essence du bonheur ? À n'importe quel moment, une menace peut aussi apparaître pour mon pronostic vital. Il semblerait qu'une partie intégrante de mon destin était de rencontrer des patients qui s'en sortaient clairement beaucoup mieux que moi au moment de notre rencontre, mais dont l'état s'est soudainement ou même progressivement détérioré. Ils sont passés à côté de moi et ne sont plus parmi nous.

Le contact avec d'autres personnes malades prend un caractère différent sous l'influence de ma propre maladie chronique grave. Le cancer et la peur sont liés. Mais quand il s'agit de douleur et de tristesse profonde, chacun est seul, allongé sur son canapé, essayant tant bien que mal de s'en sortir.

La certitude de ne pas être seule peut amener un certain soulagement. Mais entendre quelqu'un dire *« J'ai une maladie aussi grave que la tienne »* ne réduit pas la peur. L'anxiété ne s'amenuise que si l'on parvient à ressentir le temps qui passe, chaque étape du traitement et la douleur en se disant *« Je peux le supporter, donc je vais continuer à l'endurer »*. Dépasser une partie de sa peur requiert d'avoir confiance en soi, en son propre chemin, et en les médecins. La peur ne disparaîtra jamais complètement. L'évidence d'être en bonne santé, en tellement bonne santé qu'on n'avait pas à penser au fait que cette condition pourrait un jour se terminer – cette évidence ne reviendra jamais. Je sais par de nombreux patients ayant reçu une greffe avec succès, que la peur de la rechute plane constamment au-dessus de leurs têtes, et surtout la crainte des visites de contrôle, la peur de devoir affronter la question de savoir si et combien de temps ils vont survivre.

Quand je travaillais toujours mais étais déjà malade, il m'est arrivé qu'un collègue assis devant moi ait raté une tâche professionnelle importante en raison d'une absence de plusieurs semaines pour cause de maladie. Ce fût une discussion personnelle délicate, puisqu'avec assez de travail de préparation en amont et surtout, si les autres employés avaient eu la possibilité d'accéder aux données nécessaires, il n'y aurait pas eu de problème du tout. Cependant, le collègue en question était dans un état mental au plus bas, au bord des larmes. Cela n'était pas une odeur de sueur : je sentais sa peur. Il lui était arrivé quelque chose de terrible à l'hôpital. Il était possible qu'il ait une leucémie, m'a-t-il avoué. Sérieusement effrayé, il avait subi un examen et je lui ai demandé ce qu'il en était. Non, le résultat n'était pas encore disponible. Il ne semblait pas surpris que je lui pose la question, car en tant que personne concernée, j'avais appris récemment que seul cet examen pouvait déterminer si une leucémie s'était déclarée ou non. Il était dans la situation dans laquelle j'avais été juste avant mon diagnostic, dans laquelle on ne peut guère cacher notre état psychologique, on se balade les larmes aux yeux, on en parle à la moindre personne qu'on rencontre avec un *« Comment ça va ? »* un peu insistant, une phase où on se sent menacé par une maladie mettant en cause notre survie, où on ressent pour la première fois notre propre finitude très intensément. Je savais exactement ce qu'il traversait, je connaissais exactement cette pression sur la poitrine qui parait insupportable et qui fait si mal.

J'ai inspiré profondément et j'ai brisé ma règle de rester dans un cadre strictement professionnel, et je lui ai parlé de moi. Il a reçu mes mots presque sans commentaire ; mon histoire n'avait aucun sens pour lui à ce moment, même si elle avait pour but de nous unir. Il s'est affaissé encore plus et a quitté mon bureau rapidement dès que nous avons clarifié le problème. À ma demande, il m'a promis de me tenir au courant.

À ma demande, il a aussi promis de me faire part de son diagnostic le moment venu et de le garder confidentiel.

Le résultat de son examen a finalement montré que ce n'était pas une leucémie, mais une maladie virale guérissable qui avait sévèrement mais temporairement affecté ses paramètres sanguins. En plus de la joie sincère que je lui ai exprimée, j'avais une sensation désagréable, une émotion dont on n'est généralement pas fier : de l'envie, une envie grasse et verte.

En avril 2010, une amie rencontrée sur Internet dans un petit forum consacré à la leucémie est morte. Elle avait eu un SMD pendant presque sept ans et n'avait que 51 ans, ce qui est jeune pour cette maladie. Jusqu'en décembre 2009, ses analyses sanguines avaient toujours été meilleures que les miennes. Je l'avais connue non seulement *via* nos conversations numériques mais aussi dans la vraie vie à l'occasion de plusieurs rencontres du forum. Il avait toujours été évident, pour elle comme pour moi, que je serai la prochaine à avoir besoin d'une greffe. Mais nous avions tort. À partir de l'automne 2009, son état s'est aggravé, non pas que cela se soit vu dans ses prises de sang mais parce qu'elle développait des infections, l'une après l'autre et qu'on lui prescrivait de nombreux antibiotiques. Autour de Noël, tout son système s'est soudain écroulé, ses résultats d'analyses se sont effondrés, un nombre élevé de blastes a été détecté dans sa moelle osseuse et son sang, et son état s'est transformé en une leucémie aiguë en l'espace de quelques semaines. Elle était en danger de mort. En quelques jours, elle a dû accepter – tout en luttant contre une pneumonie – que, dans l'immédiat, une greffe était la seule solution envisageable.

Sous une forte dose d'antidouleurs, elle a fêté Noël avec sa famille. Nous avons parlé au téléphone le 23 décembre. À la fin, elle n'arrivait plus à se débarrasser des infections et ses organes étaient complètement surchargés par les traitements médicamenteux permanents. La greffe de cellules-souches a eu lieu malgré tout, puisqu'il n'y avait pas d'alternative. La greffe a été effectuée avec succès, les cellules-souches ont bien pris, mais mon amie est morte après trois semaines de coma artificiel, de par la défaillance de nombreux organes.

Que s'était-il passé ? Est-ce que la greffe était arrivée trop tard, ou les médecins avaient-ils choisi le mauvais moment pour intervenir ? Des questions qui vous torturent. Ou est-ce qu'elle échappait tout simplement aux statistiques que l'on connaît, et à propos desquelles elle et moi avions si souvent spéculé, avec tout le respect nécessaire ? Avec un esprit combatif, de grands espoirs et le contre-argument des destins individuels, nous avions esquivé les statistiques à chaque fois. « Nous sommes jeunes et nos organes sont en bonne santé », nous rassurions-nous toujours, « cela ne nous arrivera pas en cas de greffe. » Cela lui est arrivé. Elle est morte.

Pour notre petit forum sur la leucémie, l'agonie de cette femme bien-aimée a été un coup très dur. Nous avons été paralysés pendant des semaines. Il était très difficile de trouver constamment de nouvelles paroles de compassion. À la fin, seul le mot « miracle » était utilisé, un miracle était censé se produire pour elle. Même lorsqu'elle a été mise en coma artificiel et que ses reins ont cessé de fonctionner, nous espérions toujours un miracle qui n'arriverait pas. Il advint que

sa souffrance fut présentée au forum par elle-même, puis par sa famille, avec force de détails choquants. Par exemple, il y était décrit comment elle devint temporairement aveugle sous de hautes doses de chimiothérapie. J'étais horrifiée et ne pouvais échapper à ces nouvelles ; c'était comme une avalanche.

Aujourd'hui, longtemps après la mort de mon amie, je trouve que le voyeurisme du deuil à la merci duquel nous étions dans ce cas, et que nous avons contribué à promouvoir, était éthiquement déplacé, mettait en cause sa dignité à elle et n'était ni nécessaire ni respectueux de nous ; c'est l'un des dangers des facilités numériques qui s'offrent à nous. Aujourd'hui, j'anime sur Internet un forum SMD fermé, et j'essaye de prévenir à tout prix les descriptions aussi frappantes de souffrance.

Il y a toujours une première fois où un tel impact se fait sentir et pendant un moment, il paralyse tout le quotidien. Cette première entaille est la plus profonde. Une telle mort, une telle perte, alimente la peur d'expériences similaires que l'on pourrait avoir soi-même. Les années suivantes et jusqu'à aujourd'hui, j'ai subi des pertes dans mon entourage qui m'étaient très proches.

Au début, regarder plus loin que le bout de son nez ne sert qu'à une chose, c'est-à-dire s'informer de nos propres chances de survie. On veut savoir, en tant que personne malade, depuis combien de temps la personne vit avec cette maladie, et on en tire des conclusions sur nos propres chances de survie. La question est d'autant plus urgente si c'est le même sous-type de SMD. On compare nos états personnels et on est très soulagé si l'autre personne vit avec la maladie depuis plus longtemps que nous. C'est donc une preuve que vous avez encore un peu plus de temps pour vous. C'est seulement avec le temps qu'on apprend à quel point les évolutions individuelles peuvent être différentes, et qu'il est souvent bien futile de comparer les cas individuels.

Bien sûr, il y a des patients que je connais bien qui pourraient être guéris par une greffe de cellules-souches, bien que beaucoup d'entre eux aient de sérieuses limitations.

Ce qui est vraiment tragique, cependant, c'est qu'au cours des 15 années de ma maladie, les statistiques de survie se sont à peine améliorées et que la greffe reste le seul remède. Les quelques traitements disponibles ne sont que temporairement efficaces et ce pour au plus deux tiers des patients, ou moins. Il reste à voir si cela va changer avec ce qu'on sait actuellement, que le cancer semble se diviser en de nombreuses maladies avec de nombreuses mutations génétiques des plus diverses. Nous traversons actuellement un changement de perspective profond. Il y a déjà des immunothérapies prometteuses pour certains types de cancer, basées sur des découvertes récentes. Ces traitements personnalisés ne sont pas seulement incroyablement chers, certains d'entre eux ont aussi des effets secondaires incontrôlables. Néanmoins, il y a une atmosphère de ruée vers l'or au sein de la communauté scientifique. En ce qui concerne les syndromes myélodysplasiques, il y a eu des avancées quant aux diagnostics, mais pas dans le domaine des traitements. Pas vraiment.

11. MON JUGE SUPRÊME

Je peux très bien imaginer ce qu'il en était autrefois, lorsque la médecine ne connaissait pas les différents constituants du sang, mais pensait qu'il était possible de déterminer que la force vitale – le sang – était malade chez certains patients et qu'il fallait donc le drainer, de la même façon que les tumeurs sont retirées des tissus sains. Pendant de nombreux siècles, la saignée a été l'une des principales procédures de la médecine. Aujourd'hui encore, la saignée est utilisée pour certaines indications, par exemple pour un excès de fer dans le sang. Cependant, pour ce faire, la production de sang doit fonctionner normalement, car le sang drainé doit être remplacé par l'organisme. Cela peut être le cas avec certains types de cancer du sang, notamment les dysfonctionnements de la moelle osseuse et/ou des globules, mais ce n'est plus toujours le cas.

Alors, que peut-on faire si le sang est malade et qu'il n'y a pas de médicaments efficaces pour le traiter ? On peut se procurer du sang étranger sain (transfusions sanguines) ou on doit renouveler le lieu de formation du sang (transplantation de moelle osseuse).

Au début, je ne comprenais pas grand-chose aux processus de formation du sang et à l'importance des globules rouges, mais en tant que nouvelle recrue dans les SMD, j'ai vite dû me familiariser avec le taux d'hémoglobine (en abrégé Hb). À partir de là, c'est devenu la principale ligne directrice de mon état général et de ma stabilité psychologique.

L'hémoglobine est le pigment sanguin rouge, celui qui fait que le sang est rouge. L'hémoglobine dans les globules rouges contient du fer et est donc capable de se lier à l'oxygène et de le transporter. Elle absorbe l'oxygène dans les poumons et le transporte *via* le système sanguin dans tout le corps : les cellules et tissus – en particulier les muscles et les organes – doivent être approvisionnés. Sur le

chemin du retour, l'hémoglobine assure le retrait du dioxyde de carbone, qui finit par être expiré par les poumons.

S'il y a trop peu de globules rouges, le taux d'hémoglobine est bas. Le corps n'est plus approvisionné en quantités suffisantes d'oxygène. On montre des signes évidents d'anémie, tels que la faiblesse, la fatigue, et l'essoufflement pendant l'effort physique.

Quand je fais une prise de sang et regarde la feuille avec mes résultats d'analyse, mon regard se porte toujours en premier sur le taux d'hémoglobine, qui détermine ensuite en grande partie mon humeur de la journée. Il y a de nombreux autres paramètres dans les hémogrammes (courts ou plus détaillés) qui reflètent l'état général et la tendance qui suit le cours de la maladie, mais depuis mon diagnostic, j'ai été conditionnée à me reposer sur mon taux d'hémoglobine. Pour moi, c'est un indicateur du niveau de ma forme physique, qui montre si j'ai accès à suffisamment d'air, si je peux marcher normalement ou même monter des escaliers. C'est le chiffre qui correspond à ma qualité de vie. Il détermine la date de mes transfusions sanguines.

Cependant, après tant d'années d'expérience avec l'anémie, c'est devenu une confirmation plutôt fiable de mon état actuel qui ne représente plus une surprise désagréable en soi. Dans la plupart des cas, j'arrive à prédire mon taux d'hémoglobine avec une marge de 0,3 g/dl avant la prise de sang. J'adore plaisanter avec les jeunes internes à ce sujet

Au début, quand j'étais accablée par toutes les nouvelles exigences de la maladie et continuellement à la merci de la valeur de référence de l'hémoglobine, je sortais en larmes du bureau de l'hématologue sans pouvoir me calmer. J'ai continué à pleurer pendant des heures une fois rentrée chez moi. J'avais lu mon taux d'hémoglobine sur l'écran de la machine dans le cabinet.

Il avait énormément chuté depuis la fois précédente. Dans mon état d'anxiété, cela ressemblait à une menace de mort ; j'étais perdue jusqu'à ce que mon mari appelle l'hématologue et découvre qu'il ne s'agissait pas de mon taux d'hémoglobine mais de celui de la personne qui était passée avant moi. La machine n'avait pas eu le temps d'ajuster ses valeurs. Mon taux d'hémoglobine était bien plus élevé. Le pouvoir d'un simple nombre peut être très grand.

Aujourd'hui, mon taux moyen d'hémoglobine est bien plus bas que celui que j'avais lu par erreur ce jour-là. Notre regard et notre sensation de sécurité changent au cours d'une longue période de maladie. Cependant, mon humeur est toujours moins bonne à 7,9 qu'à 8,1 ; une différence minime, qui peut ne dépendre que du moment de la journée ou du laboratoire, mais le 8 avant la virgule fait une différence fondamentale dans ma tête.

Quelle merveilleuse machine que notre corps ! Chez les personnes en bonne santé, le taux d'hémoglobine est d'environ 12-16 g/dl, mais lorsqu'il chute, le corps s'adapte et l'hémoglobine peut quand même effectuer son travail dans une certaine mesure. On doit simplement limiter les efforts que l'on exige de

notre corps. C'est seulement quand le taux descend en dessous de 6-8 g/dl que l'approvisionnement en oxygène devient critique. C'est un tampon, ou une marge de manœuvre extrêmement grande et ingénieuse que la nature a développé pour nous.

12. HIER, J'ARRIVAIS À MARCHER JUSQU'ICI

Le regard de mon amie était l'expression même de la panique avec un « P » majuscule. À cause de moi, nous étions si lentes que nous avons failli manquer le train pour rentrer de Berlin. Nous avons réussi à monter à bord au dernier moment, bien que « mon » ascenseur se soit refusé à fonctionner sur le quai. Mon amie a grimpé les escaliers au pas de course avec tous les bagages, les siens et les miens évidemment.

Je me sentais mal pour elle parce qu'elle craignait que je m'écroule d'un moment à l'autre, et malheureusement je partageais son inquiétude : maudite tachycardie et jambes en compote. Mais ensuite, tout s'est à nouveau bien passé.

J'ai passé trois jours à Berlin avec deux de mes plus vieux amis. Nous, deux femmes et un homme, nous connaissons depuis presque 50 ans et vivons dans trois villes différentes. Cela a été un week-end merveilleux, avec un ensoleillement et une chaleur inhabituels pour ce début du mois de novembre à Wannsee. J'ai enfin pu m'amuser à nouveau, partager de profondes réflexions, des fous rires et des conversations stimulantes, alliées à une rapide promenade à travers les 50 dernières années. Nous ne tarissions pas de paroles.

Mes amis étaient au courant de ma maladie : *« Tu arrives à tenir ? » « Est-ce qu'on s'assied ? » « Veux-tu te reposer ? » « Donne-moi ton sac. » « Et si on prenait un taxi pour rentrer ? »* Ils me sondaient avec affection, touchant presque aux limites de mon intimité. Pourquoi me sentais-je « honteuse », pourquoi ne suis-je toujours pas capable d'accepter que l'on me propose de l'aide alors que j'en ai besoin ?

À Berlin, se déplacer est toujours un effort. Bien sûr, nous avons pris des taxis, des bus, et la S-Bahn, et non la U-Bahn à cause des nombreux escalators en panne. Mais j'avais du mal à admettre que le simple fait de passer d'un moyen de transport à l'autre m'épuisait.

Je me sentais comme la petite sirène avec sa queue de poisson dans le conte d'Andersen. On lui avait donné des jambes pour qu'elle puisse rejoindre son amour humain, mais au prix d'une douleur indicible à chaque pas. Elle l'endure et sourit. Je devais m'arrêter, sinon j'allais devoir retourner à l'hôtel pendant des heures ou même jusqu'au lendemain matin. Après tout, je me suis reposée pendant trois heures l'après-midi du deuxième jour, mais malheureusement ça n'avait pas été suffisant pour récupérer.

Laissez-moi vous expliquer : j'ai emporté 50 cuillers pour mon voyage à Berlin, chaque cuiller correspondant à une unité d'énergie. Quinze cuillers par jour plus cinq cuillers de supplément de fer. J'aurais dû mieux gérer, mais l'aurais-je pu ? Prendre une douche me coûtait déjà deux cuillers, marcher pendant 15 minutes en valait au moins cinq, et une longue conversation impliquant de l'écoute active et concentrée m'en prenait certainement trois. La veille au soir du voyage de retour, après une promenade autour du lac de Wannsee, le train de banlieue aller-retour, dîner au restaurant, des conversations sans cesse animées, le cinéma et le bar jusqu'à une heure du matin avec deux Campari Orange, et il ne me restait plus que deux cuillers. Trop peu pour marcher de l'hôtel à la gare le lendemain matin, plus les escaliers de la gare, une marche qui ne prend d'ailleurs que dix minutes aux personnes en bonne santé et qui est dépourvue d'inclinaison. Je me doutais déjà que mon corps allait me montrer un carton rouge la veille, le soir de cette journée épuisante, mais j'avais toujours l'espoir de réussir à gérer les circonstances du voyage.

« Hier tu étais capable de marcher beaucoup plus longtemps et plus vite » s'est étonnée mon ami avec stupeur. *« Oui, et c'est exactement pour ça que je n'y arrive pas aujourd'hui. »*

La théorie originale des cuillers est tirée du livre *« La Théorie des Cuillers »* de Christine Miserandino. Christine a un lupus, une maladie auto-immune. Elle a inventé cette ingénieuse comparaison avec les cuillers pour décrire cette maladie chronique débilitante à son ami. Le simple nom du site web de Christine m'a fait sourire : www.butyoudontlooksick.com, *« mais tu n'as pas l'air malade »* point com. Cette femme en sait long. Tu n'as pas l'air malade, mais tu l'es.

13. LE PIÈGE DU WEEK-END

C'est vendredi après-midi et je suis assise dans le train ICE sur le retour de F. à G. avec un taux d'hémoglobine de 7,8 g/dl. J'ai failli rater le train : épuisée, mon pouls beaucoup trop rapide, tout le chemin a été laborieux, l'air me manque et mes muscles me lancent. Heureusement, je n'avais que mon sac à main pour seul bagage, car porter quoi que ce soit de plus lourd aurait été impossible.

À cause du carnaval prévu pour le week-end, le train est bondé et je parviens *in extremis* à m'assurer un siège dans le wagon-restaurant. C'est impossible de réserver un siège pour mes voyages à la clinique, qui se trouve à 300 kilomètres de distance, pour le traitement avec un médicament actuellement à l'étude, car je ne connais jamais à l'avance le temps d'attente, ni la durée du traitement.

Je m'accroche à ma tasse de café et espère que le voyage sera bientôt terminé pour que je puisse retrouver mon canapé à la maison.

Vendredi. Je devrai attendre lundi pour recevoir une transfusion sanguine à G., ce qui veut dire qu'il reste deux jours et beaucoup d'heures. Pour moi, ça représente beaucoup de temps, à moins d'aller aux urgences, ce qui me coûterait de nombreuses heures d'attentes avant de faire un seul pas vers mon but. Je n'ai pas la force de le faire.

Mon taux d'hémoglobine va continuer de chuter pendant les deux jours suivants. Je sais exactement à quel point je me sentirai mal pendant tout le week-end jusqu'à ce que lundi matin j'arrive enfin à me traîner à l'hôpital de jour pour être transfusée de deux poches de sang rouge. Avec le temps que ça prend à la banque du sang de préparer ma transfusion, on sera lundi midi avant que l'aiguille soit en place et que le sang coule. D'ici là, il s'agit de rester calme et de maintenir un état gérable. Malheureusement, dormir beaucoup n'est d'aucun secours. Dans mon état de privation d'oxygène, je suis insomniaque et agitée, très nerveuse et

irritable. Je suis accro au sang. Dépendante. Tous les 10 à 15 jours, j'ai besoin de sang frais, sinon je me sens mal.

D'ailleurs, depuis plusieurs années, je suis devenue professionnelle de l'organisation de transfusions sanguines. Quand je ressens clairement les symptômes d'anémie, j'appelle l'hôpital de jour à G., prends rendez-vous immédiatement, y vais et six à sept heures plus tard, je repars habituellement de l'hôpital shootée. Mais les jours fériés et les week-ends sont les ennemis de toute planification. Le taux d'hémoglobine et l'état de santé avant cela peuvent être supportables, mais si vous ne faites pas attention, vous pouvez vous retrouver dans le creux de la vague exactement pendant le week-end ou les ponts. Noël et Pâques, par exemple, sont des défis logistiques de taille. Vous devez donc surveiller d'un œil attentif les possibles moments pour la transfusion suivante et l'inscrire dans votre agenda.

Cette fois, le dilemme échappe à mon contrôle et je finis exactement où je ne veux pas être pendant un week-end, c'est-à-dire en attente. C'est parce que j'ai ma consultation pour le traitement à F. aujourd'hui vendredi, mais en même temps j'aurais dû faire une transfusion aujourd'hui à cause de mon état. Une erreur de planification, mais difficile à éviter.

Je pensais que j'arriverais à gérer et que je pourrais recevoir ma transfusion à F. aussi si besoin. J'ai mal calculé, mon taux d'hémoglobine n'est pas ce qu'il devrait être d'après mon expérience, il est plus bas que prévu. Mes globules rouges, donnés et fournis par des inconnus, ont été dépensés plus vite que d'habitude cette fois-ci.

Comme je ne suis pas un cas d'urgence, il n'est pas possible de commander du sang pour moi, une patiente ambulatoire avant le week-end, un vendredi après-midi à la clinique de F, car il faut de deux à quatre heures pour tester si le sang donné correspond ou non à la personne qui le recevra. Suite à ma longue période de transfusion, des anticorps se sont formés dans mon corps contre certaines composantes du sang d'un donneur potentiellement compatible. Cela aussi doit être méticuleusement testé à la banque du sang pour m'éviter des dons absolument incompatibles. Sinon, un choc allergique pourrait mettre ma vie en danger. Une fois que la banque du sang a sorti les produits sanguins, il faut deux heures supplémentaires pour que le sang parcourt mes veines. Cela signifie que je devrais rester à la clinique jusqu'à 19 ou 20 heures. Mais après 17 heures, il n'y a plus de personnel pour me prendre en charge à la clinique de F.

Je suis donc tombée dans le piège du week-end, et le piège s'est refermé sur moi. La seule solution aurait été de ne jamais programmer de consultation les vendredis, ni les lundis au cas où j'aurais besoin d'une transfusion. Cette fois, cependant, il y a eu un « conflit d'intérêts » et maintenant je dois assumer.

Les affirmations du médecin de la clinique à F. me sont bien trop familières et m'accompagnent sur mon trajet du retour. Comme si je ne le savais pas : *« Lundi vous devez absolument recevoir une transfusion à G. Ce week-end, vous allez sûrement vous sentir un peu plus mal. Si vous remarquez des anomalies*

(par exemple un essoufflement sévère ou des problèmes cardiaques), allez aux urgences immédiatement, même le week-end. Mais ne vous inquiétez pas trop, il n'y a pas de danger immédiat d'une crise cardiaque. »

14. OBSTACLES

Trois fois par mois, je dois passer presque une journée entière au service des consultations externes de la clinique de jour de l'hôpital universitaire pour recevoir un traitement de soutien de mon SMD. Ces traitements me maintiennent en vie. Ces traitements comprennent des transfusions de globules rouges, puisque ma moelle osseuse n'en produit plus assez, et l'administration d'immunoglobulines qui soutiennent mon système immunitaire afin d'éviter que bactéries ou champignons puissent pénétrer sans entrave et me détruire.

Il va sans dire que je ne me sens pas très bien, ces matins-là. Dans ces moments, j'ai des symptômes d'anémie extrêmement forts, qui sont censés être corrigés par la transfusion tant attendue. Il est hors de question de conduire avec ces vertiges ou des phases de micro-sommeils inattendus. J'ai donc besoin d'un chauffeur, mon mari, que je n'envie vraiment pas ces jours-là. Me lever tôt, à 6 h 00, me porte vraiment sur les nerfs. Ma tête et mes jambes sont lourdes pendant tout le trajet de 40 minutes jusqu'à la clinique, trajet qui présente fréquemment des embouteillages, et habituellement je ne dis pas un mot parce que parler est beaucoup trop épuisant pour moi.

Quand je dis quelque chose – d'après mon mari – ma voix est bien sûr trop faible et trop haut perchée. Il se peut que je réponde à la question *« Qu'est-ce que tu as dit ? »* d'un *« rien »* irrité. Mes pensées ressemblent trop à une épaisse purée pour être répétées, et expliquer quelque chose semble impossible. Je suis un vrai monstre quand je n'ai pas assez d'oxygène pour mes neurones.

Lorsque nous arrivons à l'hôpital universitaire, la première chose à faire est de trouver une place de stationnement aussi près que possible de l'entrée pour que je n'aie pas à marcher trop loin. Puisque nous arrivons tôt, c'est rarement un problème. La plupart du temps, la place de parking où on doit stationner est à moitié sur la route, et à moitié sur un trottoir plutôt haut. Je suis contente à

chaque fois qu'on revient de la clinique l'après-midi et que le rétroviseur gauche est toujours à sa place. Mais je garde ces pensées pour moi, car il est impossible de discuter et mon mari me demanderait à juste titre ce que je préfère, un chemin court ou une place de stationnement confortable ? Bien sûr, il a raison, même si la position inclinée de la voiture sur le trottoir rend l'ouverture de la portière côté passager si difficile que je n'arrive pas à la tenir ouverte avec le peu d'énergie que j'ai pour sortir. Mon mari doit faire le tour de la voiture et littéralement me tirer de la voiture, toujours avec la même poigne.

Une fois qu'on a géré la question du stationnement, reste le fait de devoir être extraite de la voiture pour endurer une longue journée à la clinique. Libérée de toute obligation de porter quoi que ce soit, je commence à me tortiller vers l'entrée de la clinique, passant devant le stand de glaces encore inoccupé et les cendriers en béton puants pour les fumeurs, jusqu'à parvenir à la pancarte sur la porte d'entrée *« Si vous êtes susceptible d'avoir une maladie contagieuse, merci de ne pas entrer mais de sonner. »* Puis je vacille doucement en passant devant le portier, le long du premier de trois couloirs. Dans le second couloir, juste en face de la salle de prière, j'ai souvent besoin d'une petite pause pour respirer. Si je n'ai pas assez de force pour continuer, il y a un banc juste là, où je peux m'asseoir quelques minutes.

J'ai déjà surmonté trois obstacles typiques de ces journées : me lever, me faire conduire, et sortir de la voiture. Maintenir je dois tenir jusqu'au bout le chemin jusqu'à la clinique, où mon mari m'a depuis longtemps rattrapée et m'attend pour m'aider. Ensuite, je dois supporter la conversation au bureau des admissions de la clinique, ce qui est impossible sans parler.

Aucune personne en bonne santé ne peut vraiment imaginer tout ce que j'ai déjà accompli quand j'en arrive là.

15. FATIGUE

Tous les patients, médecins et psychologues bien informés sur le cancer ainsi que toute la documentation s'accordent sur trois principaux conseils pour combattre la fatigue au quotidien :

1. Être en harmonie avec votre corps. Sentir quand vous avez besoin de vous reposer.
2. Développer activement une attitude positive envers la vie.
3. Faire de l'exercice physique.

En théorie, ce sont d'excellents conseils. Mais souvent, ils ont un effet similaire au conseil « sois plus spontané » lorsqu'il est donné à une personne réservée. En fait, la suggestion de pratiquer le sport en extérieur, à l'air libre, est une idée excellente. Je dois reconnaître que cela réduit de manière significative la sensation de fatigue et d'épuisement, au moins pendant quelque temps. Même le repos qui vient ensuite est plus agréable que si vous veniez d'être allongé pendant un certain temps.

Puisque je souffre d'anémie presque constamment, une grande partie de ma fatigue est due au fait que mes muscles, organes, et cerveau ne reçoivent pas assez d'oxygène.

Mais la fatigue survient aussi alors que j'ai été transfusée récemment et que tout devrait fonctionner. L'épuisement chronique est un état de faiblesse presque constant qui limite mon énergie et mes capacités mentales. L'épuisement a donc un impact sur mon bien-être émotionnel et psychologique. Avec la fatigue, mon corps paraît lourd, comme si je couvais un rhume, j'ai davantage de vertiges et j'entends mon cœur battre dans mes oreilles.

Avec la fatigue, je souffre d'une faiblesse qui entrave partiellement mes performances aux jeux de société comme le scrabble. Je suis toujours bonne pour ce qui est de former de nouveaux mots, mais j'ai du mal à faire des

additions impliquant des nombres à deux chiffres. Je dois me concentrer très fort et ça prend du temps. Je n'arrive presque plus à retenir du vocabulaire dans des langues étrangères. Pendant les phases d'épuisement sévère, je n'arrive pas à m'exprimer de manière sophistiquée, les mots ne me viennent pas, surtout les noms. Dans ce genre de situation, je n'aime pas du tout avoir à expliquer quoi que ce soit un peu longuement.

Surtout, les effets sur mes capacités mentales changent certains aspects de ma personnalité, ce qui est difficile pour moi à gérer. L'épuisement domine souvent mon quotidien, et perturbe ma qualité de vie.

À cause de la fatigue, j'ai dû prendre une retraite anticipée et accepter de limiter mes projets de voyage. À cause de la fatigue, j'ai souvent dû annuler un rendez-vous car un autre rendez-vous quelques heures plus tôt a été si stressant que je ne peux plus en assumer un deuxième. Quand le temps est compté, je ne suis pas capable d'accélérer et de me dépêcher. Me doucher prend du temps et m'épuise. Si je suis en déplacement avec d'autres personnes, j'ai besoin de connaître l'itinéraire à l'avance et de savoir s'il y aura un banc sur la route, pour des raisons de sécurité. Bien sûr, je préfère les ascenseurs et les escalators aux escaliers. Les membres de ma famille connaissent mon regard malheureux lorsque les escalators du métro de Berlin sont en panne dans certaines stations, ou lorsqu'il n'y en a pas du tout. Puis ils me poussent – une main fermement plantée dans mon dos – pour m'aider à monter les escaliers les plus raides, avec une pause sur le premier palier.

J'ai survécu à mon cancer du sang pendant tant d'années. La guérison serait la meilleure solution, mais c'est déjà appréciable d'être toujours en vie pour le moment. C'est donc avec une certaine impassibilité que j'obéis aux règles de la fatigue. Je dois le faire, car il m'est arrivé plus d'une fois de m'être laissée complètement déborder physiquement. Dans ces cas-là, mon corps s'arrête totalement après avoir ignoré les signaux d'alerte, je ne peux pas faire un mètre de plus ; il me faut ensuite un ou deux jours de repos absolu pour me remettre sur pied. Comme, par exemple, lorsque j'ai grimpé avec ma mère tout en haut de la tour d'une église, qui avait pourtant moins de marches que ce que j'avais estimé. L'ascension a été ardue mais s'est plutôt bien passée. J'ai atteint le haut de la tour avec une certaine euphorie et j'ai pu profiter de la vue. Mais la descente m'en a fait payer le prix. Jamais auparavant mes jambes n'avaient autant tremblé, et j'ai eu les crampes les plus sévères de mon existence. J'ai dû descendre en me glissant d'une marche à l'autre, sur les fesses, la dernière du groupe, sous les regards interrogateurs des autres.

Il a fallu beaucoup de temps pour que la fatigue soit reconnue comme une « maladie » par les médecins et les services de santé. Je ne peux pas dire qu'au cours de ma maladie, cet « effet secondaire » courant du cancer ait souvent été un sujet de conversation entre les docteurs et moi. Dommages collatéraux. Les résultats des prises et sang et les images cliniques étaient plus importants. À ce jour, la fatigue ne compte pas comme une maladie à part entière, ce qui

permettrait de reconnaître ou d'augmenter le degré de handicap. Et ce, bien que l'on sache depuis longtemps que la fatigue ne disparaît pas forcément après le traitement réussi d'une maladie quelconque, mais peut persister de manière indépendante et continuer de torturer la personne concernée pendant des années.

En conséquence, c'est presque toujours une invitée ténébreuse à ma table, et que je n'ai pas invitée. Quand je veux profiter d'une soirée avec des amis, j'arrive parfois à l'effrayer et l'écarter. Si j'avais à choisir entre la forme chronique de la maladie – qui est habituellement supportable mais épuisante – et la forme évolutive qui me dépasse et exige des traitements agressifs et qui peuvent mettre ma vie en danger, je choisirais calmement et de manière soumise la première proposition, fatigue comprise.

16. LE FRISSON DE L'ENGAGEMENT

Au moment de mon diagnostic en 2006/2007, les groupes de soutien mutuel dans le domaine des cancers du sang n'étaient pas très évidents pour les personnes concernées. Leurs publicités n'étaient pas exposées dans les salles d'attentes aussi visiblement qu'aujourd'hui. C'est seulement avec l'essor des réseaux sociaux que l'accès aux groupes de soutien pour les maladies rares est devenu facile. Aujourd'hui, les grands groupes de soutien s'appellent des organisations de patients et sont des associations professionnelles avec des fonds propres, qui sont souvent organisées non seulement localement et régionalement, mais qui sont aussi membres d'associations nationales. Souvent, elles fonctionnent aussi en réseaux à l'échelle européenne et internationale.

Au début, j'étais seule face à mes symptômes myélodysplasiques. Mon médecin de famille et mon spécialiste n'avaient pas de contacts utiles avec des groupes sur la leucémie, alors ne parlons même pas de groupes concernant les SMD. Mais je voulais être en contact avec des personnes qui étaient affectées comme moi, je voulais connaître des cas comparables et écouter les expériences d'autres patients. Je voulais partager le stress de ce défi et cesser de le porter seule.

Enfin, après de longues recherches sur Internet, j'ai trouvé ce que je cherchais, mais le contact n'a pu être établi que *via* quelqu'un qui connaissait quelqu'un qui savait vers où se tourner.

Pour moi, entrer dans le monde du soutien a été comme être sauvée du fardeau causé par le diagnostic. Soudain, ma propre maladie n'était plus seulement une souffrance, mais des connaissances précieuses et une expérience utile que je pouvais partager avec d'autres patients et leurs proches. J'étais aussi une source d'informations, parce que ce que j'avais à dire sur mon parcours de SMD intéressait réellement les autres patients et, surtout, les autres acteurs du système de santé. En retour, cela m'a aussi aidée, m'a donné la motivation de mieux

comprendre la maladie et de devenir une patiente plus émancipée qui pouvait prendre ses propres responsabilités et parler avec les professionnels de santé sur un pied d'égalité. C'était facile pour moi d'attirer l'attention des médecins et des représentants d'entreprises pharmaceutiques pendant les journées des patients, car j'arrivais non seulement à raconter ma propre expérience de la maladie, mais aussi à transformer l'anecdotique en universel, en étant un cas exemplaire et pas seulement un destin difficile. Je suis devenue une source de données dans laquelle on pouvait puiser.

Les raisons de mon implication dans les groupes de soutien mutuel ont des motivations à la fois altruistes et égoïstes. Pour moi, cette combinaison de motivations a eu un effet salutaire. Depuis, je me suis formée dans le plaidoyer pour les patients, et je travaille au niveau des besoins généraux des patients, que je défends car ils sont ou pourraient être mes propres besoins et intérêts. Je comprends les patients depuis ma propre expérience à tous les stades de la maladie. Je sais comment ils fonctionnent, malgré toutes les différences. J'ai déconstruit la stigmatisation initiale d'être réduite à un rôle de « malade et handicapée », et je peux aider d'autres patients à réduire leur propre stigmatisation en changeant leur perspective. C'est bon pour eux, et pour moi aussi.

Derrière les stands aux conférences, les membres d'associations fournissent aux personnes intéressées des informations et documentations sur la maladie, ainsi que du soutien, de la mise en réseau avec d'autres porte-paroles de patients, de la formation continue aux congrès de spécialistes et enfin la publication de ces expériences dans des articles et sur des plateformes sur Internet. Tout cela a fait disparaître une grande part de l'incertitude que le diagnostic et le pronostic m'avaient initialement causée. Ces nouvelles possibilités ont reconstruit ma confiance en moi si profondément blessée et ont refermé mes blessures psychologiques : c'est ÇA, le plaisir que je prends à faire du bénévolat.

Nombre de mes motivations pour faire du bénévolat m'ont été confirmées à maintes reprises. Il est important pour moi d'aider d'autres patients et leurs proches à mieux gérer leur maladie en leur fournissant les bonnes informations et les meilleurs soins possibles. Cela me fait souvent plaisir de prendre en charge des projets prometteurs. Avec mon engagement, je remplis aussi une fonction sociale. J'organise des intérêts qui sont difficiles à organiser. Le soutien mutuel est un complément nécessaire et digne du soutien du système de santé. Dans mon cas, cependant, les motivations égoïstes pèsent probablement plus lourd dans la balance. Le bénévolat me tient à cœur, surtout après la signature du fonctionnaire du service de santé publique, qui m'a déclarée, à 54 ans, définitivement trop

handicapée pour pouvoir travailler. Bien sûr, mon travail bénévole m'a donné une nouvelle sensation d'intégration sociale. J'ai rencontré des personnes intéressantes dans toute l'Allemagne et de nombreux pays différents, j'ai établi de nouveaux liens durables et j'ai pu acquérir des connaissances et des idées totalement nouvelles sur d'autres systèmes de santé, sur la recherche et le développement et les différentes manières dont les personnes concernées font face à la maladie. J'ai également pu mettre à profit de nombreuses compétences et aptitudes acquises dans ma vie professionnelle antérieure.

Je voudrais pouvoir faire beaucoup plus, de manière plus constante, plus intense, plus responsable. Mais ce n'est pas possible. Je suis malade et je m'en rends compte – tous les jours ! L'effort physique des déplacements, les longs moments passés assise, la concentration permanente me fatiguent et m'affaiblissent. C'est la marque de ma réelle incapacité à travailler. Mais si vous définissez ma capacité à travailler non seulement du point de vue économique et de performance, mais aussi comme un engagement volontaire, sporadique et social qui a un impact positif sur les autres, alors je peux dire que j'ai vraiment beaucoup travaillé ces dix dernières années, et continue de le faire.

Le développement personnel pur, plus orienté sur le soin, et le plaidoyer pour les patients quant à lui orienté vers les politiques publiques, ont des points communs. La communauté de porte-paroles de patients est hétérogène. On comprend bien pourquoi il y a plutôt peu de représentants de patients en situation de maladie grave, parce qu'ils ne peuvent assumer les exigences quasi-professionnelles qu'impliquent d'être porte-parole des patients, en raison de leur maladie. La majeure partie des représentants sont des patients « guéris », qui ont des degrés divers d'état de santé générale, et qui disposent de beaucoup d'énergie et d'ambition pour changer les insuffisances du système de santé dont ils ont fait l'expérience. Les proches de patients actuels ou passés, en tant que personnes ayant aussi une expérience personnelle, se retrouvent souvent à assumer ce genre d'engagement. Le groupe de professionnels ayant étudié la gestion de la santé, le travail social, ou l'économie liée à la santé, par exemple, est aussi en train de grandir. Il s'agit ici d'opportunités de travail et de carrière dans les associations à but non lucratif. S'il y a un manque d'empathie, les patients actuels ne sont plus écoutés comme il le faut et leurs véritables besoins sont sacrifiés au profit d'intérêts politiques et économiques.

Les plus grandes organisations professionnelles de patients forment des structures stables en raison de leur grand nombre de membres et du pouvoir financier qu'elles ont acquis, et ainsi elles peuvent se permettre d'employer des économistes d'entreprise formés ou des personnes diplômées pour s'occuper de la direction et de la gestion, du secrétariat administratif ou des relations publiques. Ces associations sont des poids lourds dans la communauté car, au-delà de s'occuper des besoins de patients, elles représentent aussi des intérêts politiques au sein d'organes importants des systèmes de santé et façonnent la représentation des patients de manière innovante.

Les plus petites associations, d'un autre côté, trouvent cela plus difficile de défendre leur existence ; elles sont plus lourdement dépendantes de l'autorité de leur président et de la volonté de travailler de leur conseil d'administration. Bien que les associations soient considérées comme le noyau de la culture de la démocratie, les mécanismes de compétition sont similaires à ceux de la vie professionnelle « normale », surtout quand les rôles ne sont pas clairement définis et que les domaines de travail ne sont pas clairement démarqués. Quand le besoin de pouvoir et de reconnaissance des individus est primordial, et que l'altruisme apparent est une stratégie particulièrement sophistiquée pour la réalisation personnelle égoïste, il est difficile pour les nouvelles recrues de travailler en cohérence avec les objectifs et résultats. Au début, vous êtes encouragée et stimulée car vous avez évidemment des choses importantes à apporter. Mais très vite, la compétitivité sous-jacente des alphas se réveille. Peut-être que vous êtes trop rapide, trop critique, trop exigeante, et cela dérange. Si vous n'avez pas réussi à construire votre propre pouvoir avant ce moment, vous risquez d'être mis à la porte. C'est une grave erreur de partir du principe que, dans une organisation sociale ayant pour devise « tout pour les patients », vous trouverez une atmosphère de travail chaleureuse et confortable. En cas de conflit, il devient évident qu'il n'y a aucune « sécurité de l'emploi » et que la personne concernée n'a aucun droit, même pas le droit de demander une conversation pour clarifier le conflit. Longue vie au travail et aux comités du personnel des entreprises et du secteur public ! Longue vie aux stratégies de gestion de conflit comme la médiation. Faire partie de tel ou tel club ne vous aidera guère ici. Dans les petites associations, c'est la loi du Far West ! On n'a d'autre solution que de se retirer, de changer de club ou d'en fonder un nouveau. Cela arrive souvent, les fluctuations et rotations de personnel dans les organisations sont fréquentes.

Presque tout le monde ayant fait partie d'une association pendant une durée plus longue connaît ces histoires de présidents ou de membres de conseil d'administration trop dominateurs et des conflits qui en résultent : c'est le revers de cette brillante médaille d'honneur. La monnaie de la « reconnaissance », que tout le monde convoite, est extrêmement compétitive.

Un autre péché mignon des organisations de patients insérées dans les réseaux internationaux est la « tournée des congrès ». Tout se passe en anglais, évidemment : *« Salut, tu es là aussi. Comment vas-tu ? Où est-ce qu'on s'est vu la dernière fois ? Je crois que c'était à Vienne, ou à Copenhague ? Non, c'était à Madrid l'année dernière. »*

Cependant, ces réunions, conférences et séminaires durent toute la journée et ont souvent lieu dans des salles de conférences d'hôtels, climatisées et sans fenêtres, qui se ressemblent toutes. Quand on en a fini, le patient est souvent si exténué qu'une sortie jusqu'à une terrasse ensoleillée, une promenade touristique ou aller déguster une spécialité culinaire, ce qui se ferait aussi « dans le cadre du travail », n'est pas tenable, puisqu'on préfèrerait tout simplement se reposer à l'hôtel après l'effort de la conférence.

Souvent, je revenais de congrès à l'étranger et je devais passer trois jours au lit car j'étais absolument épuisée. Outre le fait que ces conséquences n'enthousiasmaient pas mes proches, puisqu'ils m'avaient conseillée de ne pas y aller à cause de l'effort, ce prix à payer est vraiment trop élevé. Cette prise de conscience m'a amenée à ne participer qu'à quelques congrès triés sur le volet chaque année. Depuis quelques années, j'ai vraiment réduit mes déplacements, mais je suis toujours tentée par ces occasions intéressantes de dépasser mes limites.

En tant que représentante bénévole, vous êtes la seule à la table des intervenants qui ne soit pas professionnellement formée pour ces activités. Il est donc plus que logique d'exiger que les représentants des patients soient aussi dotés de compétences professionnelles de négociation. Vous êtes ainsi la seule personne présente qui ne soit pas rémunérée pour ses activités, ce qui est le principe même du bénévolat. Le seul problème est qu'on attend les mêmes choses des bénévoles que des professionnels du secteur de la santé, en termes de temps et de performance. Cela montre clairement une fois de plus combien nous, représentants bénévoles des patients, faisons réellement et combien une formation professionnelle est nécessaire pour nous.

17. AIGUILLES ET ÉPINGLES

« Needles and Pins », en anglais « aiguilles et épingles », est le titre d'une chanson des années 1960, qui n'a rien à voir avec les prises de sang ou la maladie, mais qui parle de chagrin d'amour. Cependant, le titre représente bien, symboliquement, les attaques incessantes à l'aiguille sur des parties du corps sensibles : c'est douloureux et éprouvant.

Quand mon fils aîné avait six ou sept ans, il a dû faire une prise de sang pour la première fois de sa vie. Notre médecin traitant, qui laissait normalement les prises de sang à ses secrétaires, s'en est chargé lui-même dans ce cas, *« pour que le garçon n'en ait pas peur à l'avenir »*. J'étais ravie de voir une telle empathie, bien que je sache d'expérience que les infirmières sont souvent plus douées que les médecins, tout simplement parce qu'elles font plus souvent des prises de sang que les médecins.

Avant de vivre avec le Syndrome Myélodysplasique (SMD), faire une prise de sang était un jeu d'enfant pour moi, bien que j'aie des veines assez profondes. Mais après deux ou trois ans de suivi intensif de mes paramètres sanguins, mes veines ont de plus en plus de cicatrices et il devient de plus en plus difficile de les trouver. En plus, la plupart du temps cela fait mal, et la douleur dépend beaucoup de la personne qui fait la prise de sang et du nombre de tentatives nécessaires. Une règle tacite est qu'après une ou deux tentatives infructueuses de piqûre, on appelle quelqu'un d'autre pour essayer. Au bout de quelque temps, il fallait en moyenne que trois infirmières tentent leur chance l'une après l'autre, et parfois il fallait faire appel à un médecin qui était bien sûr sous pression pour mener l'affaire à bien. Cela voulait dire que souvent, l'aiguille était simplement enfoncée d'un coup sec, ce qui m'arrachait un cri bref.

L'ensemble de l'opération était accompagné par des discussions avec toutes les parties impliquées sur la force et l'angle d'impact, y compris une question

adressée à moi, *« où est-ce que ça a marché la dernière fois ? »* En fonction de la façon dont l'aiguille était appliquée, je savais généralement à l'avance si cela allait fonctionner ou non, mais à ce stade la décision avait déjà été prise depuis bien longtemps et mon attitude assurée n'avait plus d'effet.

Selon mon humeur, on pouvait gérer les échecs de différentes manières. La plupart du temps, on s'excusait pour la douleur causée ; d'autres accusaient mes veines et leur tendance à rouler, ou le fait que je ne me tenais pas assez immobile. D'autres encore étaient si frustrés que c'était moi qui devais les réconforter. C'était un travail d'équipe, tout le monde transpirait, et j'étais souvent au bord des larmes.

Lorsque cela marchait enfin, mes avant-bras étaient percés de toutes parts et couverts de bleus et avaient à peine le temps de se remettre avant l'opération suivante deux semaines plus tard.

Je n'étais pas la seule patiente à avoir ce problème, au vu du nombre de pansements visibles dans la salle d'attente. Un regard de compréhension mutuelle et de courtes conversations en découlait. Nous partagions nos aventures avec un mélange de pleurnicherie et d'humour noir.

À un moment donné, il a été suggéré que l'on me pose un accès veineux en haut du thorax, par lequel le sang peut être prélevé et transfusé sans problème. J'ai vite oublié la courte opération ambulatoire pour le mettre en place. Depuis lors, ma relation aux prises de sang est de nouveau plus détendue. Il y a des spécialistes qui arrivent mieux que les autres à toucher la petite membrane sous la peau sans causer de douleur. Malheureusement, il y a aussi des piqûres et ponctions qui font mal, mais la plupart du temps, faire des prises de sang n'est plus un événement, surtout dans un service d'hématologie où on manie des dizaines d'accès veineux chaque jour.

Malheureusement, les veines ne se remettent jamais vraiment, et les cicatrices restent. Dans les cliniques inconnues, les infirmières essaient souvent de me convaincre de faire la prise de sang *via* mes veines, car c'est une procédure qui implique moins d'efforts et moins de microbes. Si je les laisse faire, on abandonne habituellement au bout de la deuxième tentative et on finit par utiliser l'accès veineux.

Le manque d'hygiène est un piège dangereux. Bien que je porte toujours une attention méticuleuse à toutes les mesures d'hygiène nécessaires à prendre soin de moi-même, au bout de cinq ans de port d'accès veineux et lors d'une transfusion,

un microbe s'est faufilé dans mon organisme. Deux heures après le traitement, j'ai commencé à ressentir des douleurs musculaires autour de l'accès veineux : samedi matin, admission aux urgences, avec des signes d'inflammation et une forte fièvre. La terreur de toutes les personnes ayant ce dispositif : l'infection de l'accès veineux. Le dimanche, opération : on retire l'ancien accès, on en pose un nouveau sur l'autre côté de la poitrine. Un microbe d'hôpital, qui heureusement a bien réagi aux antibiotiques. Après cela, deux semaines à l'hôpital avec six flacons par jour de deux antibiotiques différents. Ce n'est pas le chef de service mais bien le directeur de l'Institut de Microbiologie qui a signé ma sortie. Temporairement, le retour des aiguilles et seringues dans mes veines, une prise de sang chaque matin sans port, car le nouveau n'avait pas encore cicatrisé.

Des mémoires douloureuses et une humeur maussade. « Porter un accès veineux » implique donc des risques. Les infections ne sont – malheureusement – pas rares.

18. LES PATIENTS AU CENTRE

Que signifie *« participation des patients » ?*

Presque tous les acteurs du système de santé s'efforcent de faire valoir le slogan *« Approche centrée sur le patient ».* On retrouve cette expression dans des publications scientifiques, comme philosophie d'entreprise chez les groupes pharmaceutiques surtout dans les brochures sur papier glacé, comme titre de congrès, comme titre d'initiatives de santé publique, dans des textes de vulgarisation des lois et dans des discours de politiques.

On peut citer comme exemple l'histoire vieille de plus de 20 ans de l'approche « Centrée sur le patient », d'après un article du *Journal Médical Allemand* daté de 1999 et intitulé *« La Communication en Médecine : Se centrer sur le patient ».* Il se penche sur la première journée des patients à Coblence, en novembre 1999. Le congrès a été organisé par « Le Chemin de Kirstin – Association pour la Recherche sur la Médecine du Cancer », une association fondée par une patiente souffrant de cancer à Neuwied. Le *Deutsches Ärzte blatt* 1999 ; 96 (p. 31-32) décrit la patiente ainsi : *« Même en tant que patiente, elle ne s'est jamais laissé enfermer dans le rôle d'objet, elle est devenue elle-même active, s'est chargée de lever des fonds pour la recherche sur le cancer et a proposé la création d'une association de soutien. »* Cette association a pour mission statutaire de soutenir la recherche sur le cancer orientée vers les patients, le modèle d'une médecine ouverte et de programmes qui améliorent la position, la compétence et la participation des patients. En ce sens, Kirstin Diehl était déjà une porte-parole professionnelle de patients en 1999, pour employer des mots d'aujourd'hui.

Mais reprenons au début : le slogan *« Le patient au centre de l'attention »* a tout d'une bonne formule d'accroche. Chaque groupe concerné l'interprète à sa façon. De tels slogans sont simples et ont toujours une connotation positive. Ici, on présuppose le résultat final d'une transformation qui n'est pas encore terminée.

La lente dissolution des structures paternalistes de la profession médicale n'en est qu'à son commencement, en raison de facteurs générationnels, et est plus hésitante en Allemagne que dans de nombreux pays d'Europe, où on voit de plus en plus d'initiatives de santé et de projets dans lequel tous les acteurs de la santé coopèrent. En Allemagne, il est de plus en plus fréquent que les patients et le grand public soient informés de manière « descendante » qu'à l'avenir le patient (auparavant considéré comme un récepteur faible et passif des soins médicaux) doit être plus étroitement impliqué, dans la planification et les processus de décision, par les professionnels de santé sur le plan médical. Cependant, on définit rarement en détail comment cela doit se passer. La volonté politique se matérialise rarement de manière concrète.

L'exemple le plus récent d'une possible coopération orientée vers le futur entre partenaires du système de santé est la « Stratégie Décennale Nationale contre le Cancer » établie par les Ministères de l'Éducation et de la Recherche ainsi que de la Santé en janvier 2019. Deux éminents porte-paroles de patients issus d'organisations de soutien mutuel sont, en effet, représentés dans cette commission stratégique pleine d'élan. La commission stratégique définit les objectifs et domaines d'action et lance les activités correspondantes dans le cadre de cette « Stratégie Décennale Nationale contre le Cancer ». L'objectif est de travailler ensemble pour une recherche sur le cancer forte et impliquant les patients. Cela n'est pas sans rappeler la Première Journée des Patients à Coblence en 1999. On peut espérer que cette déclaration renouvelée pour un projet sur 10 ans, la « Stratégie Décennale Nationale contre le Cancer » va aussi se refléter dans des résultats concrets qui seront directement marqués par les intérêts et besoins des patients.

Il n'est pas possible de faire les deux : proposer la participation et, en même temps, garder autorité et contrôle total. Les frictions entre les acteurs médicaux et la communauté des patients sont inévitables et des solutions gagnant-gagnant doivent être trouvées. *« Rien sur nous sans nous ! »* et *« Les patients dedans – pas dehors ! »* sont des positions combatives qui revendiquent une réelle participation des patients. *« Rien sur nous sans nous »* vise la prise de décision conjointe entre le médecin et le patient dans le cadre d'un traitement médical (prise de décision partagée), le droit à avoir son mot à dire dans les politiques de santé, et la participation des patients dans la recherche et le développement de médicaments (R&D). *« Les patients dedans – pas dehors ! »* a été une réaction de protestation de la part de porte-paroles de patients européens entre 2013 et 2015 face aux tentatives à répétition de les exclure de stands industriels à différents congrès médicaux, en partant du principe qu'ils seraient influencés en visitant les expositions pour acheter et faire la publicité de certains produits ou services médicaux.

Après 20 ans d'appels audibles et lisibles, la question n'est plus de savoir si les patients sont au centre des systèmes de santé, mais plutôt dans quelle mesure le changement de statut est réellement accepté et reconnu comme un avantage

par les puissants acteurs des professions médicales, l'industrie pharmaceutique, les politiques et les autorités qui régulent le marché pharmaceutique.

Au-delà de ces revendications, lorsqu'il s'agit de mettre en place la participation des patients, les lois sont souvent plus larges et plus claires que les attitudes internes des acteurs traditionnels envers « les patients ».

Je me rappelle de nombreux contacts avec des représentants pharmaceutiques qui rayonnent de joie en déclarant *« Nous avons mis les patients au centre de l'attention »* (remarquez bien l'usage du langage passif), comme si c'était déjà un programme valide. Cependant, ils restent très évasifs au sujet de la transparence et de l'accès aux résultats des études, ce qui représente une obstruction de taille à toute implication réelle des patients.

Pourquoi les professionnels de santé souffrent-ils d'une si grande inquiétude lorsqu'ils doivent se confronter aux « patients » ? Parce que quand on parle des patients, on se réfère souvent vaguement à trois groupes cibles : 1. Les patients en tant qu'individus plus leurs proches, qui se caractérisent souvent par leur propre implication et par leur niveau d'information au sujet de leur maladie ; 2. Les patients qui se sont transformés en porte-paroles grâce à l'auto-formation et dans certains cas également à des formations externes ; 3. Les porte-paroles externes de patients qui représentent ces intérêts à titre purement professionnel.

L'inquiétude que ressentent les autres acteurs face aux patients et à leurs représentants est particulièrement évidente quand il y a chevauchement entre leur implication et la défense de leurs intérêts. À tous les niveaux de travail de lobbyisme dans le système de santé, il faudrait garantir que les représentants de patients impliqués soient formés de manière à pouvoir conseiller et participer aux prises de décisions sur le terrain. Cependant, le contact avec les patients doit être maintenu constamment afin de pouvoir fournir un retour d'information fiable sur les besoins réels de chaque patient.

Trois exemples montrent bien les différentes manières dont on se sert du terme « participation des patients ». La participation du patient, du point de vue du patient, est toujours comprise de manière plus large et plus égalitaire que dans le système de santé prévalent.

Dans les soins liés au cancer, par exemple, les professionnels de santé considèrent la participation du patient comme la participation pour un meilleur diagnostic et pour un meilleur traitement, en utilisant des technologies de pointe, comme celles fournies dans les centres cancéreux multidisciplinaires. De plus, les patients devraient aussi avoir leur mot à dire dans les décisions relatives à leur traitement, comme le stipule la loi. Les représentants professionnels de patients, cependant,

iraient encore plus loin et, par exemple, pourraient demander la participation des représentants de patients dans les comités d'évaluation des tumeurs, au cours desquels les diagnostics disponibles de cancer sont discutés de manière holistique par un large éventail d'experts. En fait, une telle participation de patientes atteintes de cancer du sein dans les conseils de tumeur de 18 centres spécialisés de Rhénanie-du-Nord-Westphalie a été testée au cours d'une étude de trois ans depuis 2017, malgré la résistance de certains représentants du corps médical. De même, la participation de patients aux conférences médicales pourrait devenir la norme ; en fait, cela a été réalisé à plusieurs reprises avec succès dans la pratique clinique pour le VIH, le cancer du sein et la rhumatologie.

Depuis 2004, les représentants des patients sont impliqués dans le Comité Fédéral Conjoint (l'organe le plus élevé qui décide des services médicaux remboursés par l'assurance des citoyens allemands), et dès lors le terme de participation des patients depuis la perspective des patients est toujours compris d'une manière plus ample et égalitaire dans le système de santé. Ils ont le droit de déposer des demandes, et d'avoir leur mot à dire. Les représentants professionnels de patients, d'un autre côté, s'efforcent d'obtenir un vrai droit de vote pendant les décisions du Comité Fédéral Conjoint et des comités de chaque état.

Dans la recherche médicale et pharmaceutique, les entreprises qui réalisent des études sur les essais cliniques de médicaments recherchent de plus en plus le contact avec les organisations de patients afin d'intégrer de vraies expériences de patients dans le développement de leurs études, espérant ainsi obtenir de meilleurs résultats. C'est exactement ce que revendiquent les représentants professionnels de patients, mais ils demandent également que la participation des patients ait lieu pour tous les aspects du développement des médicaments, afin que les patients ne soient pas seulement interrogés mais soient aussi partie prenante des questions liées à la recherche.

Il est encourageant de voir que le président du Forum Européen des Patients (FEP), en tant que l'un des deux représentants de patients, a été élu au conseil d'administration de l'Agence Européenne du Médicament (EMA) à Amsterdam pour un mandat de trois ans à partir de juin 2019. La nomination d'un ancien militant du cancer du sein en tant que nouveau Commissaire Européen à la Santé est un autre bon exemple. C'est de cela que l'on parle, quand on demande la participation active des patients.

Cependant, le chemin vers la codétermination par les représentants de patients est aussi semé d'embûches. En juin 2019, par exemple, la Commission Européenne a annoncé la liste des plus hauts experts pour le conseil de direction de la mission « Recherche et Innovation sur le Cancer » dans le cadre du nouveau programme de recherche de l'UE « Horizon Europe » (2021 – 2027). Aucun porte-parole de patients n'y figurait. Pourquoi étions-nous si déçus ? Parce que dans ce cas, les patients seront étudiés et évalués par des tiers, à travers nous, sans nous et sans pouvoir faire entendre leur voix. Cependant, grâce à diverses discussions avec des décisionnaires et grâce aux contributions de porte-paroles influents, il a finalement été possible de parvenir à la nomination ultérieure d'un représentant de patients dans le domaine des mélanomes. Quelle avancée importante !

Du point de vue des patients, l'expression *« mettre le patient au centre »* ne signifie pas lancer un changement idéologique transformant *« le docteur sait tout »* en *« le patient sait tout » ;* l'objectif est plutôt de réussir à créer une coopération entre les différents acteurs du système de santé pour pouvoir profiter des différentes perspectives. Ainsi, on atteint des résultats manifestement meilleurs et mieux orientés autour des patients. Pour ce faire, on ne peut se passer de reconnaissance mutuelle et de valorisation des différentes perspectives et compétences.

19. UNE SOCIÉTÉ FERMÉE

Quand j'ai fait mes premières recherches désespérées en 2007 sur Internet pour trouver des informations sur les rares « Syndromes Myélodysplasiques » et les personnes affectées, Facebook n'avait que trois ans. Un petit forum sur la leucémie, sur lequel je suis tombée par hasard et que j'ai immédiatement rejoint, avait son serveur au Luxembourg. L'administrateur payait pour ce service. Une particularité de ce forum était qu'il proposait des discussions de groupe, que nous les administrateurs utilisions une fois par mois pour aborder certains sujets en groupe. Il n'y avait que peu de nouvelles adhésions, et notre processus de sélection comprenait un coup de téléphone qui permettait de décider si nous acceptions ce nouveau membre. C'était un petit forum, avec environ 50 personnes à son apogée. Pendant les quatre ans que j'y ai passé en tant que membre, entre trois et six patients de leucémie ou SMD sont décédés chaque année suite à une greffe ou en raison de la maladie, et certains membres que l'on pensait guéris nous ont quittés. Aujourd'hui, au regard de l'expérience qu'on a avec Facebook, notre erreur a été de ne pas constamment chercher de nouveaux membres. Nous le reconnaissions, mais à l'époque, les occasions de se mettre en réseau, en ligne, avec de potentiels patients et d'attirer leur attention étaient limitées. Avec Facebook, ça se fait tout seul. Il suffit de taper les trois lettres « SMD » pour nous trouver. Notre forum luxembourgeois, quant à lui, est lentement devenu exsangue – drôle d'expression, dans ce contexte ! Nous avons fermé le forum en 2012 en raison du manque de nouvelles adhésions.

Ce n'est qu'au début de l'année 2017 que j'ai repris ce type d'activités et depuis, avec l'aide de deux autres administrateurs, je gère un groupe Facebook fermé pour les patients atteints de SMD et leurs familles.

Si on les compare aux débuts de Facebook en 2004, les statistiques pour le deuxième trimestre de 2018 montrent 30 millions d'usagers en Allemagne. J'ai mes réserves quant à Facebook en tant qu'entreprise mondiale à cause des

droits des utilisateurs. Je suis bien consciente que Facebook est souvent critiqué par les experts européens pour ses mauvaises pratiques en matière de sécurité et protection des données. Je sais aussi que nous ne sommes que des invités, sur Facebook. Si Marc Zuckerberg décidait de fermer la plateforme, toute notre communauté disparaîtrait.

Il y a à présent des groupes similaires et restreints pour de nombreuses maladies. C'est un outil de communication ingénieux avec un effet de propagation exponentiel. Il n'est pas nécessaire de faire de l'autopromotion. Les fonctions du concept de groupe fermé sont faites sur-mesure pour les besoins d'échanges protégés entre membres du groupe.

D'une certaine manière, les groupes fermés ont un modérateur, un administrateur, qui vérifie si les membres potentiels peuvent être acceptés ou non en vérifiant leur profil. Une règle importante du groupe est que les membres qui sont admis doivent se présenter, avec leur parcours SMD, dès que possible. Les personnes qui ne le font pas, sont radiées. Les pseudonymes qui ne sont que des combinaisons de lettres sans queue ni tête sont aussi refusés. Ces règles ont pour vocation d'établir un degré minimum d'engagement au sein d'un groupe qui traite de maladies graves, parfois fatales, et de conversations au contenu très sensible. Il y a des « situations de conversation » où une personne affectée ou un proche confie à d'autres membres du groupe ses peurs les plus profondes quant à la maladie, et se retrouve donc très vulnérables aux réactions exprimées. C'est pourquoi il est très important de trier les membres sur le volet. Il est clair que les règles peuvent toujours être contournées par certains individus. Cependant, je me repose sur le sens de responsabilité de chacun. Jusqu'à présent, nous avons toujours été capables d'éloigner les trolls. Les publications publiées dans les groupes fermés ne sont pas visibles aux non-membres, donc d'une certaine manière c'est comme si vous étiez dans une pièce fermée.

Les Syndromes Myélodysplasiques sont une forme rare de cancer. En Allemagne, la maladie concerne chaque année en moyenne 4-5 cas pour 100 000 habitants. Les groupes de patients locaux ou régionaux pour la leucémie et le lymphome n'ont donc que peu ou pas de patients atteints de SMD. En ce sens, notre groupe Facebook est de loin la seule vraie plateforme en Allemagne qui s'adresse aux personnes concernées et à leurs proches, à l'échelle nationale sans avoir à se déplacer pour se rencontrer. En effet, bon nombre des personnes affectées ne vont pas bien, ou ne peuvent parcourir de longues distances en raison de leur âge avancé ou de leur maladie. Beaucoup font de toute façon constamment la navette entre hôpitaux et cabinets médicaux.

Le résultat est que plusieurs grands groupes sont à présent hébergés également sur la plateforme, qui comptaient au total 325 membres à l'été 2020 et qui continue de grandir.

Tout d'abord, il y a un grand groupe de proches dont les pères, mères ou même grands-parents sont malades. Nous n'aurions pas l'occasion d'apprendre grand-chose sur la maladie elle-même et sa réalité à un âge plus avancé sans ces

inquiétudes et besoins exprimés par leurs proches, car les personnes âgées de plus de 72 ans sont moins susceptibles de fréquenter elles-mêmes les plateformes numériques. Les histoires que leurs proches racontent sont souvent similaires. Exclus des greffes en raison de leur âge, les patients à risque les plus âgés, en Allemagne, n'ont accès qu'à un seul médicament destiné à ralentir le cours de la maladie. Toutes les discussions et espoirs exprimés sur Internet se rapportent à cette substance, à ses multiples effets secondaires, à son efficacité réelle dans certains cas, ainsi que la durée du taux de réponse. Après cela, c'est le silence.

Le deuxième groupe le plus important comprend des patients plus jeunes, et par jeune je veux dire toutes les personnes âgées de 20 ans ou plus, avec une majorité écrasante de personnes entre 50 et 70 ans. À part une poignée de patients à faible risque qui n'ont pas encore subi de greffe, il y a des personnes qui sont éligibles à la greffe, celles qui sont en cours de greffe, et celles qui ont reçu une greffe et ont des questions liées à leur suivi médical.

Enfin, il y a un plus petit groupe de personnes, dont les enfants souffrent de SMD, qu'ils soient mineurs ou adultes. Encore une fois, la plupart reçoivent une greffe allogénique. Les enfants, avec leurs différents degrés de maladie, peuvent difficilement être considérés comme un groupe distinct. En règle générale, les personnes dont le SMD s'est transformé en leucémie aiguë restent également avec nous. Enfin, nous avons quelques patients ayant des antécédents de cancer chez qui les SMD se sont développés de manière secondaire en raison de traitements anticancéreux agressifs antérieurs. Il existe également des formes particulières de SMD et des symptômes qui se superposent à d'autres cancers du sang.

Dans les discussions de groupe, il est clair que la majorité des patients n'ont pas encore accès au nouveau monde de la cartographie génétique moléculaire. Elle est peu mentionnée dans les descriptions diagnostiques des membres du groupe.

Avec un nombre relativement petit de 325 membres, ce groupe fournit un reflet statistique étonnamment juste de ce que l'on sait de manière générale sur les SMD, leurs évolutions et traitements. Cela vaut aussi pour la greffe de cellules-souches. Il y a un certain nombre de personnes qui « ne font que passer » et rentrent chez elles après quatre semaines. Il y a celles qui souffrent terriblement des effets secondaires, et celles qui ne survivent pas. L'un des sujets les plus anxiogènes est la récidive, la possible rechute après la greffe de cellules-souches, le risque qui, dans le cas des SMD diminue au cours des années suivant la greffe mais reste assez élevé. Tout au long de la phase de suivi après la greffe, on peut lire des phrases comme *« J'espère que les résultats de ma prise de sang seront bons. »* Puisque les paramètres sanguins sont connus pour fluctuer, la peur est souvent plus grande que le danger réel, mais elle est dominante et persistante. Elle s'accroît avant les contrôles de routine. Trop de cas de rechute ont été annoncés sans pitié. À plusieurs reprises, nous avons aussi suivi des deuxièmes greffes et avons parfois dû endurer le désespoir de l'échec de la deuxième greffe.

On partage non seulement les peurs et inquiétudes, mais tout aussi souvent la joie exubérante de meilleurs résultats de laboratoire ou de traitements réussis. Qui

mieux que les autres patients du groupe SMD pour comprendre immédiatement la satisfaction de certains résultats d'analyse, qui requièrent de longues explications pour être partagés avec les personnes de sa famille et ses amis, qui ne connaissent pas très bien la maladie ; et, plus précisément, parce qu'ils n'éprouvent pas les sensations de la maladie. Quand 50 commentaires en réponse expriment leur joie partagée à propos de résultat positif du laboratoire, alors, oui, la personne qui a publié la nouvelle se sent valorisée et comprise par le groupe. Il ou elle se sent comme gagnant, et cette sensation de victoire peut amoindrir pendant quelque temps la menace réelle de cette maladie compliquée.

Qu'est-ce qui motive les patients et/ou leurs proches à rejoindre un groupe de parfaits inconnus ? Puisque les Syndromes Myélodysplasiques sont une maladie rare, la plupart des nouveaux membres sont initialement soulagés et reconnaissants de rencontrer, souvent pour la première fois, des personnes ayant les mêmes problèmes et préoccupations. Ils acquièrent une plus grande confiance pour faire face à leur diagnostic et à l'évolution de leur maladie. Ils reçoivent aussi un aperçu des traitements possibles, y compris la prise de conscience rassurante qu'ils ne sont pas obligés de finir leur vie aussi rapidement qu'ils le pensaient jusqu'alors. Les patients nouvellement diagnostiqués semblent généralement très anxieux. Le rôle des membres plus anciens se manifeste par des commentaires rassurants comme : *« Avec le temps, tu vas apprendre à vivre avec cette maladie et tu arriveras à mieux la tolérer. »* Il est aussi important pour les patients ou leurs proches de se débarrasser des conflits qui affectent leur manière de se comporter les uns avec les autres. C'est pourquoi nous recommandons que soit le patient, soit un membre de sa famille s'inscrive. Sinon, il y a un risque que l'un limite l'expression des opinions et ressentis de l'autre. D'autres thèmes récurrents dans le groupe sont les problèmes liés à la bureaucratie de la santé et le mécontentement à l'égard du traitement médical, surtout chez les médecins agréés. Nous recommandons toujours aux patients atteints de SMD de se rendre dans un centre SMD spécialisé au sein d'un hôpital universitaire pour recevoir un deuxième avis afin d'explorer tous les traitements possibles, y compris la participation à des essais cliniques. Il y a assez de personnes expérimentées au sein du groupe qui le recommandent aux nouveaux-venus ; nous, les administrateurs, n'avons plus besoin de le faire nous-mêmes. Cela veut dire que ces conseils perdent leur caractère instructif et deviennent beaucoup plus efficaces.

Puisque le groupe est à présent grand et assez hétérogène pour couvrir tous les profils de la maladie, des étapes de traitement et des tranches d'âge, les administrateurs n'ont presque plus besoin d'intervenir pour introduire du contenu. Ensemble, une base commune de connaissances est créée et elle couvre presque tous les thèmes liés aux SMD. Les savoirs et expériences grandissent et se transmettent au sein du collectif.

En plus de se donner du courage, de montrer sa solidarité et de sentir qu'on prend soin de vous, il est extrêmement important de maintenir des relations les uns

avec les autres. Les publications et commentaires mènent souvent à de vraies relations par téléphone, suivies de rencontres interpersonnelles dans la région ou à des journées des patients. Un grand nombre de membres du groupe y jettent un œil chaque jour pour voir s'il y a du nouveau.

Facebook Messenger, *via* lequel on peut envoyer des messages privés à une personne ou en petit groupe, est un outil supplémentaire qui peut être utilisé pour aborder les sujets difficiles, très personnels, ou même conflictuels qui sont trop intimes même pour un groupe fermé.

Certains membres nous confient qu'ils ne supportent plus d'écrire sur le fait de mourir. Puis ces personnes se retirent pendant quelque temps. Je le comprends très bien, grâce à mon expérience sur le premier forum. Mais si vous excluez la mort d'un groupe traitant d'une maladie incurable, alors vous ne pouvez pas proposer un tel groupe. Ce serait hypocrite. Il faut faire attention à ce que les descriptions, dans ce contexte, ne prennent pas des proportions exagérées, ne se prolongent pas au-delà du nécessaire ni ne se transforment en drame peu approprié aux circonstances. Le voyeurisme n'est pas autorisé. Cela implique que les administrateurs doivent choisir leurs mots avec attention et, si nécessaire, désactiver la fonction commentaire ou supprimer des publications qui ne respectent pas les règles du groupe.

Certains membres quittent le groupe car ils ne veulent ou ne peuvent plus supporter les sujets ou les dénouements difficiles. En particulier les patients sont plus susceptibles de quitter le groupe s'ils ont reçu une greffe de cellules-souches sans complications et peuvent à présent se permettre de prendre leurs distances au sujet du cancer. Parfois, ils continuent de lire pendant assez longtemps, puis partent à un moment donné. Une nouvelle phase de vie commence, sans le stress et pressions dont ils ont fait l'expérience. C'est tout-à-fait acceptable.

Bien sûr, il n'y a pas d'évaluation médicale ni même de diagnostic des symptômes dans un tel groupe. Dans le cas de questions purement médicales, la personne est envoyée chez le médecin pour obtenir des clarifications. On fournit des connaissances issues de notre expérience et/ou un lien sérieux pour obtenir de plus amples informations. Parfois, nous, les administrateurs, devons intervenir rapidement pour qu'une petite remarque irréfléchie dans un message ne se transforme pas en conflit majeur. Les réseaux sociaux sont connus pour leur capacité à faire exploser des tempêtes dans un verre d'eau. Se lancer dans des discussions sans objectivité n'aide pas. La plupart des personnes qui publient ne sont pas prêtes à changer d'avis au cours d'une discussion en ligne. Jusqu'à présent, nous n'avons pas fait l'expérience de problèmes de taille, et les petits incidents ont été réglés facilement *via* les messages privés sur Messenger. Les fauteurs de trouble ont quitté le groupe de leur propre gré.

Je n'ai jamais voulu interrompre ou « perturber » les dialogues écrits ni la forme des échanges d'informations factuelles en lien avec les SMD. D'un autre côté, j'ai toujours eu pour ambition de fournir une plateforme où on peut non seulement échanger, mais aussi s'informer. Ainsi, le groupe fermé est directement lié à une

plateforme accessible au public où je publie – assortis d'un court résumé – des articles scientifiques, des résultats d'études et des blogs sur les SMD ou sur les cancers du sang au sens large. Sans prétendre à l'exhaustivité, il n'y a pas de critère d'évaluation de ce travail. Cependant, d'expérience, mon réseau et mes recherches me mènent à des sites de haut calibre qui se consacrent à ce sujet.

Le nombre d'abonnés à cette page d'information dépasse le nombre de membres du groupe fermé et d'après les commentaires, je vois qu'il y a des « visiteurs externes ». Mon souhait et celui de nombreux utilisateurs serait de pouvoir proposer les textes, jusqu'à présent surtout en anglais, traduits en allemand. Pour l'heure, je manque de temps. Les systèmes de traduction habituels ne sont pas suffisants. La plupart des usagers comprennent la terminologie médicale allemande aussi peu que l'anglais. Pour les patients intéressés, il y aurait grand besoin de « traduire » les résultats des études en publications compréhensibles mais de haute qualité.

Fournir un soutien sérieux au groupe prend une heure par jour, parfois plus. Après tout, il faut survoler chaque publication. Pour qu'un échange vivant et basé sur la confiance puisse avoir lieu, les utilisateurs doivent sentir que quelqu'un a les choses en main. Pour ce faire, les administrateurs doivent faire preuve d'empathie en choisissant des mots clairs, et en valorisant tous les niveaux de questions. En tant que personne concernée et impliquée, je vois de nombreux résultats sur les SMD et suis témoin de nombreuses histoires.

20. LA TÊTE DANS LE SABLE OU LE DROIT DE SAVOIR

Dans les cabinets d'hématologie, les cliniques universitaires, les cliniques ambulatoires et diverses salles de traitement, j'ai constamment rencontré des patients (et des proches) qui n'ont aucune idée de la maladie qu'ils ont, comment elle les affecte, et qui ne savent pas réellement quel traitement ou quel médicament à l'étude ils reçoivent. À chaque fois, je suis énervée et incrédule. De quoi parlez-vous avec vos médecins ? Que leur disent les médecins ?

Si les patients suivent un traitement avec des médicaments à l'étude, ils ont théoriquement été informés au cours d'un entretien spécial et obligatoire, et ont signé une déclaration de consentement de plusieurs pages ! Pour de nombreux patients, ils semblent à peine le remarquer ou l'oublient rapidement. Il y a toutes sortes de négligences dans le système de santé, mais j'ai du mal à croire que, dans les hôpitaux de jour établis spécifiquement à cet effet, les entretiens de clarification prescrits par la loi ne soient pas réalisés ou que les patients ne reçoivent pas l'accompagnement nécessaire. Pourquoi les contenus de ces conversations et textes n'atteignent-ils pas les patients, et pourquoi ne les mémorisent-ils pas ? Quand je pose la question aux patients, on me répond : *« Oui, j'ai signé quelque chose. Mais je ne me rappelle plus exactement ce que c'était. »*

Saturation.

Nous les patients nous finissons inévitablement par discuter, dans les hôpitaux de jour ou les cabinets spécialisés. Dans quel autre contexte vous retrouveriez-vous aussi près les uns des autres, aussi près d'inconnus, les uns à côté des autres sur des lits ou des fauteuils, condamnés à ne rien faire, écouter de la musique, lire, ou – si vous ne vous sentez pas bien – dormir ? La plupart du temps, cependant, on attend que le traitement commence ou qu'il se termine.

Alors, à un moment donné je pose à mes voisins de chambrée la question curieuse et hérétique : *« Quelle est votre maladie ? »* Après une petite pause pour écouter et échanger les formalités nécessaires, je lance immédiatement la suivante si je tombe à nouveau sur une personne qui ne sait pas : *« Comment se fait-il que vous ne sachiez pas ? »* La plupart d'entre elles sont prêtes à parler, même s'il est possible que je les vexe. Cela peut être une question de vie ou de mort. Alors, ce serait bien qu'elles sachent quelle maladie elles ont et quel traitement elles reçoivent pour y faire face !

Assorti d'un haussement d'épaules ou d'une expression évidente de mauvaise conscience, j'obtiens souvent les réponses suivantes : *« Il faut demander à ma femme / mon mari, elle / il s'y connaît mieux. » « Je ne sais pas, vous avez raison, je devrais savoir "ces choses-là" et m'y intéresser plus. » « Les médecins savent bien ce qui est bon pour moi. » « Je préfère ne pas savoir. » « Je n'y comprends rien de toute façon. »*

Si je sens que je peux poursuivre, j'ajoute alors : *« Toute votre vie jusqu'à présent, vous avez été responsable de votre famille, de votre travail, de votre voiture… Vous avez fait cela de votre mieux pour tout garder le plus longtemps possible. Maintenant, le moment est venu de prendre vos responsabilités pour votre propre corps. Les médecins vous aident et vous pouvez avoir une influence sur ce que l'on vous fait. Le comprendre et l'accepter est votre nouvelle mission depuis votre diagnostic, et en même temps c'est votre plus grande chance de guérir. Posez des questions et essayez de comprendre votre maladie de mieux en mieux au fil du temps. Ne laissez pas les décisions rester entre les mains des autres. »*

Parfois, je recommande des brochures destinées aux patients ou donne les coordonnées d'une organisation de patients, mais pas toujours. J'insiste juste assez. Je ne veux pas donner l'impression que j'essaye de recruter des membres.

Personne ne m'a jamais demandé de le laisser tranquille. Peut-être que j'ai un peu secoué un patient ou un autre ; je ne sais pas si c'est suffisant pour changer leur attitude. C'est probablement rare.

Récemment, j'ai été témoin d'une situation complètement absurde, assise sur un canapé entre deux hommes dans un cabinet d'hématologie : les deux hommes, âgés d'environ la soixantaine, ne connaissaient ni le nom de leur maladie, ni celui de leur traitement, ni bien sûr leur fonctionnement. On en est arrivé au point où j'ai essayé de deviner ce qu'ils avaient à partir de leurs symptômes et de la couleur de leurs poches de perfusion, et en mentionnant des noms de médicaments. Tous deux étaient malades depuis plusieurs mois. Il en a résulté une conversation animée : *« Vous avez peut-être ceci ou cela »* – une telle conversation est tout simplement absurde. D'un autre côté, tous deux étaient soudain extrêmement intéressés, comme si nous étions en train de jouer. Pendant ce temps, l'assistant médical est arrivé avec les poches de traitement pour l'un de ces deux messieurs. Je les ai alors entendus demander à l'hématologue à l'unisson : *« Docteur, qu'est-ce que j'ai ? »* J'ai retenu mon souffle. L'un d'eux

avait un lymphome à cellules du manteau – je n'avais pas deviné ; l'autre avait un syndrome myélodysplasique – j'avais raison. J'ai la même chose.

La tête dans le sable – le droit des patients de ne pas savoir.

Cela peut être dangereux, surtout dans le cas de maladies où on fait toujours plus de recherches que de traitements, c'est-à-dire quand il y a un haut degré d'incertitude à propos du traitement et où les patients n'ont pas envie de participer à des études permettant de tester de nouveaux médicaments.

Je suis convaincue que la plupart des médecins n'ont pas conscience de l'ignorance de leurs patients. Avoir des conversations à ce sujet avec les docteurs mène immédiatement à une réaction indignée d'auto-défense. *« Je le sais très bien, mais je parle toujours avec mes patients et les informe. »* Oui, et je les crois. Cependant, je me demande s'il ne serait pas utile de vérifier plusieurs fois si le patient a bien compris, s'il veut ou a besoin de plus d'informations. C'est tout un processus et ça ne devrait pas se limiter à une signature en bas d'un formulaire qui confirme que vous avez été informé.

Je me demande souvent si j'ai le droit d'obliger les autres patients à plonger dans leur propre réalité. En fait, je ne sais pas exactement quelle est la meilleure manière de faire face à une maladie qui met votre vie en danger. C'est différent pour chaque personne. Cependant, ma devise personnelle est : « Les patients au courant survivent plus longtemps » et parfois je pars en mission au nom de cette phrase.

21. *CARPE DIEM*

Quelle nuit sans sommeil, pleine de bourdonnements dans les oreilles, de maux de tête et de douleurs musculaires ! Mais demain matin, le taxi viendra me chercher et d'ici midi, j'aurai reçu une transfusion sanguine. Ensuite, je me sentirai beaucoup mieux. Mais une inquiétude persiste : Peut-on faire confiance à ses propres symptômes ? Mon taux d'hémoglobine (Hb) est-il réellement assez bas pour justifier d'une transfusion, aux yeux des médecins ? Si ce n'est pas le cas, je pourrais être renvoyée chez moi et continuer de souffrir.

Je suis dépendante des transfusions depuis 2008. Au début, l'intervalle entre deux transfusions était de six semaines, peu de temps après il a chuté à quatre semaines et après une sérieuse infection en 2010, l'intervalle s'est réduit à deux semaines. Depuis lors, je me bats chaque jour pour passer un peu plus de temps sans transfusion et sans trop souffrir. Actuellement, ma fréquence de transfusions fluctue entre 9 et 14 jours. C'est assez fréquent et cela limite considérablement ma mobilité, car à ce rythme je dois souvent passer une journée entière à l'hôpital de jour.

Il n'est pas conseillé de s'absenter de chez soi plus d'une semaine et il m'arrive parfois de devoir demander une « transfusion anticipée » même si mon taux d'hémoglobine a tendance à être plus élevé que nécessaire. Il s'agit de gérer mon calendrier avec les week-ends et mes engagements des autres jours, pour ne pas me retrouver subitement sans énergie lors d'un voyage de retour éprouvant, par exemple. Cela m'est arrivé une fois sur le vol retour d'Edimbourg, après avoir dû retarder mon vol de trois jours en raison d'une éruption volcanique en Islande et en plus d'une tempête sur place. Au lieu de ce qui était prévu, j'ai été transportée en ambulance de l'aéroport à la clinique, où j'ai découvert les soins de base gratuits du système de santé anglais et ai reçu ma transfusion sanguine. Cet énervement et ces efforts auraient pu être évités si j'avais été transfusée plus

tôt en Allemagne, et si la dose suivante n'avait pas été calculée de manière aussi serrée.

La procédure habituelle lorsque j'ai besoin de sang est de faire une prise de sang, puis d'attendre les résultats du labo. On commande alors la transfusion à la banque du sang, on teste et on prépare les deux poches de concentrés de globules rouges de deux donneurs compatibles, on m'administre le sang et enfin je reste sur place après la transfusion afin d'écarter toute possibilité de réaction allergique. Cela peut prendre jusqu'à huit heures au total. C'est comme une journée de travail, à la fin de laquelle je ne fais souvent rien d'autre que me reposer et donner au sang reçu la possibilité de se mélanger avec le reste de mon sang.

En tant que patiente, je suis devenue experte en transfusions sanguines. Je connais toutes les procédures, toutes les régulations et toutes les contingences qui doivent être mises en place à l'échelle locale. Je peux évaluer mon propre taux d'hémoglobine assez justement et sais tout ce qu'il y a à savoir sur les facteurs quotidiens physiques et émotionnels de stress grandissant dont les patients comme moi souffrent quand ils ont besoin d'une transfusion urgente. Je suis accro. Je suis accro au sang frais. Cela fait à présent partie de mon identité.

Dans les forums sur Internet, il est fréquent de discuter des effets des transfusions sanguines sur la base de son expérience personnelle. On y parle de l'importance du taux d'hémoglobine pour la décision de transfuser ou non, de la qualité de nos veines ou de notre système d'accès veineux, du moment où on se sent vraiment mieux grâce la transfusion, avec l'espoir qu'aucun accident de taille ne se produise, pour lequel il faudrait de grandes quantités de sang pour les urgences et les salles d'opération, car cela prolongerait considérablement le temps d'attente pour nos propres besoins.

Le principe, compréhensible, est de transfuser avec la plus grande parcimonie possible.

Tout d'abord, d'après les expériences réalisées sur des souris ainsi que les résultats d'essais cliniques, on soupçonne que les personnes qui reçoivent de fréquentes transfusions sanguines sont plus susceptibles de développer certains types de cancer. Eh oui, il y a de bonnes raisons de ne pas utiliser trop généreusement le traitement par transfusion. Il peut y avoir des réactions allergiques dangereuses et des infections dans des proportions statistiquement minimes. Le développement d'anticorps lors des transfusions sanguines régulières est probable, ce qui limite le cercle des donneurs compatibles. À long terme, la surcharge en fer est un problème de taille. Il n'est que partiellement possible d'éliminer, au moyen de médicaments le fer lié à l'hémoglobine, qui endommage les tissus. De plus, chaque hôpital a ses propres procédures en matière de transfusion, et peut considérer qu'un taux encore plus bas d'Hb est suffisant, ou au contraire peut transfuser plus généreusement.

Deuxièmement, les symptômes du patient doivent montrer qu'il est gravement anémié – « plus on est pâle, mieux c'est. » Les symptômes tels l'essoufflement à l'effort, les bourdonnements dans les oreilles, la tachycardie, etc. sont demandés et documentés. Malheureusement, des assistants médicaux inexpérimentés regardent à peine le visage du patient et ne prêtent pas attention aux muqueuses des yeux et de la bouche, ni à la couleur des ongles. Les infirmières expérimentées, par contre, remarquent immédiatement mon état à la pâleur de mes lèvres et de mon visage. Je ne me sens jamais mieux dans mon dénuement que lorsqu'une réceptionniste à l'accueil de l'hôpital de jour me regarde avec compassion et dit : *« Je vais préparer les formulaires pour la banque de sang. »*

Troisièmement, il incombe toujours au médecin en charge de décider du poids qu'il accorde dans la balance entre ces deux conditions. Il a le pouvoir considérable de décider pour ou contre la transfusion. Il prend la décision – surtout s'il ne connaît pas particulièrement le cas individuel du patient – strictement sur la base des résultats du laboratoire plutôt que sur l'état physique de la personne, bien qu'on lui présente un livret de suivi qui montre l'évolution des paramètres sanguins des derniers mois et, surtout, le rythme de transfusion.

Dans ce cas, ce ne sont souvent que quelques dixièmes dans la valeur de l'Hb qui empêchent la transfusion, par exemple une différence de Hb entre 8,4 et 8 g/dl. Il est aussi important de savoir que le taux d'Hb peut être sujet à des fluctuations quotidiennes et que les valeurs mesurées automatiquement en laboratoire peuvent varier selon les établissements, jusqu'à 0,5 g/dl. Ces valeurs ne sont en fait qu'une indication de l'état de santé général du patient. C'est pourquoi les symptômes présentés devraient être le critère principal. Il n'y a pas de règle qui dit que l'on n'a besoin de sang qu'à partir d'un taux d'Hb de 8,0 g/dl. Certains patients peuvent supporter des taux encore plus bas, d'autres se sentent faibles, fatigués et sans énergie à des taux beaucoup plus élevés. Les maladies concomitantes peuvent aussi jouer un rôle dans l'état de faiblesse.

À mon avis, renforcé par mes nombreuses années d'expérience, c'est l'amélioration de la qualité de vie de la personne qui doit déterminer le besoin de transfusions sanguines régulières et non pas les conséquences à long terme ou les complications qui peuvent survenir. Malgré toute la prudence nécessaire et le respect à avoir pour les règlements et les directives, une approche *« Carpe diem »* personnalisée doit primer !

Plus le taux d'Hb est bas au moment de la transfusion, plus faible sera l'amélioration permise par la transfusion, car deux poches de concentrés de globules rouges ne « donnent » habituellement qu'une à deux unités supplémentaires d'Hb mesurée en g/dl. C'est-à-dire que plus le taux est bas, plus vite vous retombez en-dessous du seuil critique, à partir duquel vous ne vous sentez pas bien. Cela peut rendre les jours précédant la prochaine transfusion, une torture, et transformer chaque escalier en un obstacle difficile à franchir.

Une fois que le taux d'Hb est en-dessous du seuil critique, il semble chuter plus vite et peut tomber de 3 ou 4 dixièmes dès le jour suivant, alors que vous ne

rentriez pas dans les critères de transfusion la veille. C'est pourquoi il est sûr que vous allez devoir retourner à l'hôpital la même semaine. Passer deux jours par semaine à l'hôpital est une limitation considérable à la liberté des patients qui – s'ils sont bien transfusés – réussissent à organiser leur vie quotidienne de manière plutôt normale et se sentent relativement à l'aise et efficaces.

En plus des résultats de laboratoire, les transfusions devraient donc toujours être basées sur les symptômes, et pas strictement sur les chiffres. La question la plus importante reste le seuil en-dessous duquel la transfusion est effectivement administrée. D'après mon expérience, l'avis des patients et celui des médecins peuvent différer énormément sur ce point. Les médecins doivent regarder leurs patients de près pour prendre cette décision et les écouter avec attention. Ils doivent prendre en compte l'expérience des patients, qui connaissent bien leur corps et reçoivent des transfusions depuis longtemps. Une bonne qualité de vie est indispensable à la gestion physique et psychologique d'un cancer du sang chronique grave. Les symptômes d'anémie sont traitables !

Transfuser ou non doit être une décision partagée.

22. JE VAIS DÉPOSER MON FARDEAU

Il y a une chanson de gospel dont le refrain dit *« Je vais déposer mon fardeau sur les rivières de Babylone. »* Une image magnifique, celle d'être autorisé à déposer un lourd fardeau que vous ne voulez ni ne pouvez plus porter.

Mais avec une surcharge de fer, ce n'est pas possible. Notre organisme n'a pas de voie excrétrice pour éliminer l'excès de fer. Au lieu de cela, le fer excédentaire s'accumule dans le foie, les articulations, le pancréas, la moelle osseuse et, dans le pire des cas, le cœur, endommageant ainsi à long terme les organes et tissus. On parle ici de l'excès de fer causé par les transfusions chroniques.

La cause principale de l'excès de fer est le traitement par transfusion. Chaque dose d'érythrocytes contient 200-250 mg de fer. Après seulement 20 unités, ce sont jusqu'à 5000 mg de fer qui sont introduits dans l'organisme. À ce stade, le taux de ferritine est d'environ 1000 µg/l, ce qui correspond à environ 10 fois le taux normal. Cela signifie que le médecin recommandera une thérapie de chélation du fer (un traitement pour l'élimination du fer) pour les patients dépendant des transfusions comme moi.

Je n'avais aucune connaissance particulière sur l'excès de fer. À présent, j'ai depuis longtemps accepté le fait le plus important : l'excès de fer endommage mes organes vitaux, et le fer doit donc être retiré. Tout s'est déroulé comme prévu. Je n'ai eu aucune raison de me plaindre, j'ai fait confiance au traitement et n'ai pas accordé d'importance particulière au sujet.

Je tolère le chélateur de fer depuis 2009 et sans aucun effet secondaire. Au début seulement, j'ai souffert d'une éruption cutanée désagréable, qui a disparu au bout de deux semaines et n'est jamais revenue. Mes taux de ferritine ont baissé de manière stable et restent en-dessous de 1000 µg/l à ce jour. J'ai fait confiance au taux de ferritine et mes hématologues étaient satisfaits de 400-600 µg/l ! Respecter le traitement était ma priorité numéro un, je n'ai jamais oublié de

mélanger ma suspension, ni de prendre mes médicaments, même quand j'étais en déplacement. Plus d'une fois, j'ai dû m'éclipser aux toilettes d'un aéroport dans la soirée. Je me sentais tout-à-fait protégée de la menace de la surcharge de fer, comme le disait le paragraphe sur l'emballage. Je n'avais pas d'effet secondaire, alors que dans les forums SMD en ligne et dans mon travail avec d'autres patients, j'ai rencontré plus d'une personne qui souffraient de toutes sortes d'effets secondaires, en particulier gastroentériques.

Au sein de la communauté de patients, il y avait en particulier des conversations autour de l'efficacité du traitement, de l'évolution du taux de ferritine et des incompatibilités liées à l'heure exacte à laquelle prendre les comprimés, au sujet du dosage le plus adapté ou encore des raisons justifiant de faire des pauses dans le traitement. La discussion autour de la substance Deferasirox s'est un peu calmée depuis que les suspensions ont été remplacées par des cachets en 2016. Les comprimés sont mieux tolérés car ils ne contiennent plus de lactose, ce qui contribuait apparemment aux problèmes d'estomac et d'intestin chez de nombreuses personnes. De plus, d'après les statistiques, les comprimés seraient plus efficaces. Cela équivaut à moins de médicaments pour plus de fer éliminé.

Même avec des effets secondaires légers, malheureusement les patients cessent de prendre les médicaments sans faire très attention. C'est une illusion. L'excès de fer ne fait pas mal, jusqu'au moment où le mal est fait car un organe est endommagé de manière permanente. Cela peut mettre des années à en arriver là. Certains patients ne sont pas conscients du lien entre un suivi rigoureux du traitement et son efficacité. Certains arrêtent même de prendre les comprimés car leur taux de ferritine met trop de temps à baisser. Quand le médecin demande à ses patients s'ils prennent régulièrement leur chélateur de fer, ils affirment que c'est bien le cas. Mais dans de nombreux cas, ce n'est pas vrai. Les enquêtes menées par les compagnies pharmaceutiques dans plusieurs pays le confirment.

Bien que tout soit expliqué en détail dans le livret d'informations, il est fréquent que les patients ne le lisent pas ou ne le comprennent pas. Le livret ne peut être simplifié ni réduit de manière significative en raison des régulations légales. Quand on est en vacances, quand d'autres maladies surviennent et en particulier quand le rythme quotidien est irrégulier, il est fréquent de ne pas prendre les comprimés. Cependant, l'entreprise pharmaceutique est dépendante du suivi du traitement par les patients. Après tout, la preuve de l'efficacité est ce qui détermine le succès d'un médicament sur le marché.

En tant que porte-parole des patients, j'ai participé à des comités de conseil nationaux et internationaux pour des entreprises pharmaceutiques, au cours desquels nous avons discuté de nouvelles brochures avec des textes, graphiques et diagrammes conçus pour les patients, afin de mieux communiquer aux patients le mode d'action et le type de métabolisme du Deferasirox. Notre objectif était de les sensibiliser aux dangers de l'excès de fer. Dans de nombreux pays où le Deferasirox est vendu, l'entreprise pharmaceutique organise régulièrement des

journées de formation sur le médicament, toujours dans le but de transmettre le message que seule une prise régulière peut garantir le succès de la baisse de fer.

Cela faisait déjà longtemps que j'étais constamment dépendante des transfusions sanguines et entre 2008 et 2020, j'ai reçu plus de 650 poches de sang rouge, à un intervalle relativement régulier de 10-14 jours depuis 2010. Ma sérénité a brusquement pris fin à l'automne 2017, lorsque le professeur qui me traitait m'a envoyée à Hambourg pour une IRM spéciale. L'idée était de vérifier l'excès de fer dans tous les organes. Mon cœur, mon foie, mon pancréas et ma moelle osseuse ont été scannés. Les résultats étaient accablants. Ma confiance en l'élimination du fer par le Deferasirox a éclaté en mille morceaux au moment où le radiologue m'a demandé, incrédule, comment il était possible que je n'aie pas de diabète avec un pancréas si surchargé en fer ?

Je ne me suis toujours pas remise des résultats de cette IRM : mon foie et mon pancréas sont cinq fois plus saturés en fer, et ma moelle osseuse est aussi pleine de fer. Mon cœur n'est toujours pas atteint, ce qui n'est cependant pas une raison de se réjouir à long terme, puisque l'excès de fer dans le pancréas est un signal précoce et fiable d'un excès de fer ultérieur au niveau du cœur.

Il n'est pas envisageable pour moi d'augmenter les doses de chélateur de fer pour tenter d'éliminer plus de fer – augmenter la dose aurait un effet toxique sur mes reins, entre autres ; je ne peux pas non plus réduire mon besoin d'être transfusée – cela détruirait ma qualité de vie, me conduirait à encore plus d'anémie et, à long terme, endommagerait également mes organes. Comme si souvent au cours de ma maladie, en tant que patiente SMD, j'ai dû accepter avec frustration qu'il y ait un diagnostic, mais pas de solution de traitement.

Dans mon rapport médical déjà assez fourni, je peux à présent lire « hémosidérose secondaire grave » (= maladie acquise de stockage du fer) en plus de tous les autres signes de la maladie. Les chiffres liés à mon foie sont tout-à-fait bien. Cela veut dire que l'excès de fer mesuré lors de l'IRM n'engendre pas (encore) de dégâts. Cela montre aussi que les organes internes semblent parvenir à faire face à l'énorme surcharge en fer sur une longue durée avant de refléter la surcharge dans les résultats d'analyses. Surtout, ce fer circulant librement est toxique pour l'organisme. C'est pourquoi le fer stocké dans les cellules est enrobé d'une protéine complexe, la ferritine. Si le taux de ferritine augmente plus que la norme, c'est ce qu'on appelle l'excès de fer.

Une recherche intensive nous apprend que la valeur prédictive de la ferritine n'est souvent pas très significative. Deux patients avec la même surcharge en fer peuvent évidemment avoir des taux de ferritine complètement différents. De nombreux facteurs jouent un rôle dans le métabolisme individuel du fer. On sait bien que le taux de ferritine fluctue et augmente également, par exemple, en cas d'infections.

Cependant, comme le taux de ferritine est généralement corrélé avec le niveau des réserves en fer de l'organisme ainsi qu'aux résultats cliniques, il est souvent

utilisé comme paramètre pour suivre l'évolution de l'excrétion du fer. Ça coûte moins cher qu'une IRM.

L'autorégulation (homéostasie) du fer dans l'organisme est soumise à un système complexe d'absorption, de transport et d'utilisation cellulaire. Je suis consciente que ce processus métabolique est complètement perturbé en cas de surcharge sévère en fer. Il me paraît aussi clair que cela me rend très malade au fil du temps.

Cependant, je dois souligner que les études rétrospectives ont prouvé les effets positifs du traitement de chélation de fer. Il n'y a aucun doute que le traitement par le Deferasirox est associé à un plus haut taux de survie en général. Les résultats des greffes tendent aussi à être meilleurs après le traitement de chélation que sans celui-ci. Sans le Deferasirox, je ne serais peut-être plus en vie après toutes ces années de transfusions de sang étranger.

Cependant, je doute des effets supplémentaires promis sur l'emballage. Évidemment, le médicament capture le fer libre susceptible de former des radicaux oxygénés nocifs et les draine efficacement *via* les selles. Ce que le médicament ne fait pas, en revanche, c'est de diminuer la surcharge en fer au niveau des organes importants comme le foie, ou de prévenir la poursuite de l'accumulation de fer.

Les patients souffrant d'un excès de fer ont un besoin urgent de nouveaux médicaments innovants et efficaces qui puissent leur être administrés en parallèle du traitement par transfusion et à un stade relativement précoce. Ce n'est pas une bonne solution d'attendre que la greffe de cellules-souches soit faite, quand la composition du sang peut être restaurée et que la purification du sang est possible pour réduire l'excès en fer. Souvent, la composition du sang après une greffe de cellules-souches allogéniques n'est pas (encore) assez stable pour les phlébotomies.

Les lésions des organes peuvent déjà être présentes, ou être exacerbées par un besoin encore plus grand de transfusion pendant la phase d'aplasie – la phase qui suit immédiatement la greffe, durant laquelle le corps n'a aucun système immunitaire.

La surcharge en fer reste un problème qui doit être résolu médicalement même après une greffe de cellules-souches.

23. ÇA VAUT LE COUP D'ESSAYER

Quand vous participez à un essai clinique de médicament, ce que vous voulez plus que tout, c'est que le médicament fonctionne sur vous. Votre famille et vos amis qui sont informés ont tendance à voir le côté positif et à croiser les doigts car ils veulent le meilleur pour vous, sans bien comprendre exactement de quoi il retourne. Ensuite, vous flottez sur un nuage rose d'espoir. Il faut faire preuve de prudence face à cet espoir, car tout est possible à tout moment, des miracles aux échecs. Tout tourne autour d'une question simple et excitante : est-ce que ce nouveau médicament va fonctionner sur moi, et si oui, pendant combien de temps et avec quels effets secondaires ?

L'espoir peut être une monnaie trompeuse quand on a une maladie hématologique incurable. Il peut nous brouiller la vue et nous empêcher de voir nos résultats d'analyse tels qu'ils sont réellement. Les chiffres et tendances sont la seule chose sur laquelle les chercheurs en hématologie peuvent se baser. Pour faire des prédictions positives, il est nécessaire d'identifier des tendances, c'est-à-dire des chiffres qui augmentent pendant une période de temps relativement longue.

Les tendances à la hausse, les statistiques fiables de phases d'étude antérieures et les bons résultats d'analyse permettent à l'hématologue de dire *« Je crois qu'on peut avoir bon espoir que le médicament fonctionne sur vous. »* Une joie sincère se peint alors sur son visage, teintée d'un peu d'incrédulité, et je rentre chez moi sur mon nuage rose. Je me rappelle très bien du chaleureux sentiment de reconnaissance qui m'avait enveloppée pendant ce long voyage en train : *« Il y a un médicament qui va me donner du temps, peut-être même quelques années. »*

Avant cela, j'avais dû arrêter deux essais cliniques pour d'autres substances en raison de graves effets secondaires. Avec le premier médicament en question, j'ai fini à l'hôpital après plusieurs semaines de douleurs abdominales aiguës et une insuffisance rénale sévère, et avec le deuxième médicament mon taux de globules

blancs est descendu si bas que le protocole recommandait une interruption immédiate de l'essai clinique.

Ce troisième médicament à l'étude ne m'a causé aucun effet secondaire, seulement un long voyage en train à F. pour une visite de contrôle toutes les trois semaines, pendant laquelle on m'administrait également trois injections. J'ai fait cela pendant presque quatre ans, pendant beaucoup plus longtemps qu'il n'en fallait pour prouver n'importe quel effet sur ma fréquence de transfusion. Mais ni mes médecins ni moi ne savions si mes taux sanguins allaient chuter dramatiquement si j'interrompais l'essai. L'argument de taille était que le médicament pourrait avoir un effet stabilisant sur la formation du sang. Nous avons donc continué de reporter le sevrage. Quand nous avons finalement essayé, le résultat a été que mes analyses sont restées stables malgré l'interruption de l'essai. J'ai eu de la chance, car ma reprise de l'étude aurait été bloquée pour les raisons formelles.

Il y a une énorme distance verticale entre les personnes qui créent et mettent en place les essais, et les personnes qui les vivent. D'après mes observations, peu de patients posent des questions sur le cadre scientifique et clinique. Les patients ne se demandent pas à quelle étape de l'essai du médicament ils participent et dans quelle mesure c'est sensé, ou même logique. Peu de personnes ont conscience d'être non seulement des objets, mais aussi des sujets de cette recherche médicale, et que ce seul fait leur donne un droit moral à participer aux processus de décision impliqués dans le développement des traitements. Dans cette situation, la plupart des patients participant aux essais cliniques en hématologie que j'ai rencontrés, manquaient de confiance et n'avaient surtout pas la volonté de s'engager dans un changement de perspective, passer de pur bénéficiaire à acteur dans le processus de développement de l'étude. Les « consommateurs finaux » ou personnes testant un médicament parlent entre elles surtout des effets secondaires du médicament à l'étude et de la question de savoir si, quand, et pour combien de temps la substance parvient à repousser la maladie. C'est souvent une question de vie ou de mort. Cependant, je pense qu'il est probable que la jeune génération de patients du cancer du sang âgés de moins de 50 ans sera plus critique et plus sûre d'elle quant à son propre rôle et son importance, notamment grâce aux informations disponibles sur Internet, au travail de qualité mené par les organisations de patients, et à la nouvelle législation en matière de santé.

Les patients participent aux études parce qu'un médecin en qui ils ont confiance les a convaincus qu'un médicament expérimental leur apportera de meilleures chances d'amélioration de leurs symptômes à long terme, malgré le risque et les effets secondaires dont on espère qu'ils seront supportables. Moins il y a de traitements alternatifs disponibles, plus grande sera la connaissance.

Les nombreuses régulations, assurances, explications, et règles concernant la conduite d'une étude sont accessibles aux patients par écrit et sont déconcertantes. Le langage utilisé dans les formulaires de consentement informé et autres déclarations légales est toujours compliqué, même si les médecins et infirmières impliqués dans l'essai clinique répondent à toutes les questions. Des

demandes excessives dues au manque de transparence engendrent un désintérêt, ce qui est une mauvaise stratégie quand il s'agit de sensibiliser les patients : « En fait tout cela ne concerne que moi tout le temps ». C'est pourquoi les contenus sont vite oubliés. Au mieux, le patient est intéressé par la question *« Pourrais-je continuer de recevoir le médicament s'il m'est bénéfique, même si l'essai clinique est interrompu ? »* Une question qui, en pratique – malgré les questions éthiques – ne peut malheureusement pas toujours recevoir une réponse positive sans réserve.

C'est la quadrature du cercle que de supposer que les personnes dont l'existence même est affectée par la maladie peuvent se défendre elles-mêmes et défendre toute la communauté de patients, au sein de comités importants, avec engagement, compétence et le recul nécessaire, et pourraient ainsi exercer leur pouvoir de codétermination dans le cadre de la recherche et du développement des traitements. Je soutiens fortement l'idée du patient informé et responsable, mais la question de la participation des patients à la recherche, au développement et à l'approbation des médicaments doit être mise en avant par des représentants délégués par les organisations de patients. Ces porte-paroles de patients doivent être suffisamment bien formés et posséder des compétences en communication qui en font des acteurs reconnus à la table des médecins, des représentants des groupes pharmaceutiques, des législateurs, des institutions d'évaluation et des décideurs. Une académie de patients dirigée par des représentants de patients et consacrée à ces préoccupations mérite le respect, la reconnaissance et les encouragements de toutes les parties prenantes du système de santé.

L'un des exemples montrant ce que l'implication des patients est déjà parvenue à changer, est la discussion sur ce que l'on appelle le critère d'évaluation primaire d'une étude, qui permet de mesurer le bénéfice supplémentaire du médicament par rapport à d'autres médicaments en fin d'essai. Pendant longtemps, l'objectif incontesté était généralement le taux de survie global des patients. Cependant, en incluant le point de vue des patients, la qualité de vie devient de plus en plus l'indicateur de l'effet positif d'un médicament. À la fin de leur vie, les patients atteints de cancer ne sont pas intéressés par le fait de vivre trois mois de plus avec de forts effets secondaires, mais préfèrent un médicament qui non seulement a un effet médical mais est aussi bénéfique dans la vie de tous les jours, et ainsi augmente leur satisfaction. La méthode d'interrogation des critères permettant d'évaluer la qualité de vie en termes de santé *via* des questionnaires adressés aux patients et leur interprétation ont été affinées. Cela permet de contrer l'accusation selon laquelle la qualité de vie est une variable totalement subjective et donc peu fiable.

L'expérience de patients et d'organisations de patients doit être reconnue encore plus fortement en tant qu'expertise. Les patients doivent avoir leur mot à dire dans tous les domaines de la recherche clinique. Cela concerne les priorités de la recherche dans une maladie donnée, la conception de l'essai, les commissions d'étude, les appels d'offres, la mise en œuvre et l'exécution de l'essai et enfin

la culture de publication des résultats de l'étude. La raison de cette démarche est évidente. Il ne s'agit pas seulement d'une implication basée sur des intérêts, mais surtout du fait que la qualité de l'étude, la sécurité médicale et l'efficacité du médicament seront plus élevés grâce à la participation directe de patients aux processus décisionnels liés à l'étude ; car de cette manière, ce ne sont pas les médecins qui nous demandent comment nous allons puis relaient l'information, mais nous pouvons nous-mêmes répondre à la question de savoir comment nous allons, quels besoins nous avons et quelles sont les lacunes dans les soins des patients qui doivent être comblées.

Les patients qui cherchent un essai clinique auquel participer de leur propre initiative, rentrent souvent bredouilles de leurs recherches sur Internet. Ce serait un grand soutien pour les patients d'avoir une base de données où l'on puisse chercher par mot-clé dans un langage compréhensible. Ainsi, ce serait possible de chercher un traitement expérimental en Allemagne ou en Europe, de se présenter au lieu correspondant et de recevoir des avis médicaux sur la possibilité d'être inclus dans l'essai clinique. Une telle base de données n'existe pas en Allemagne, mais elle existe aux États-Unis. En Allemagne, chercher des essais cliniques dans chaque université et dans chaque réseau est laborieux. Il faut savoir exactement ce que vous cherchez. Il n'y a pas de transparence sur la raison pour laquelle certains essais sont menés dans certains hôpitaux et pas dans d'autres centres universitaires. On a de la chance si notre médecin référent nous oriente vers un essai.

Les deux premiers essais cliniques pour lesquels j'ai été recrutée étaient réalisés à la clinique locale, mais pour le troisième essai, j'ai fait mes propres recherches et je ne l'ai trouvé que parce que je connaissais suffisamment de personnes dans le domaine, que je pouvais interroger. Cela ne peut pas être le mode de fonctionnement de base pour un concept qui demande de recruter plus de patients pour les essais. Il ne faut pas s'étonner qu'il y ait un manque général de patients ayant envie d'être recrutés.

Les médicaments nouveaux et efficaces sont au bout d'une chaine qui coûte des millions d'euros et qui part de la conception d'un remède, s'ensuivent des années de travail de recherche puis d'essais fructueux qui mènent ensuite à l'approbation du médicament. Cependant, par rapport à leur réelle valeur et exigence, ces essais n'ont pas bonne réputation, ni auprès des malades, ni auprès des personnes en bonne santé. Les réserves, peurs et méfiances sont grandes et alourdies par des souvenirs historiques. Il serait nécessaire de faire plus de travail pédagogique et de travailler à la transparence complète des résultats de ces études pour tous les publics cibles.

24. SUIS-JE HYSTÉRIQUE ?

Parvenir à contrôler une maladie qui met votre vie en danger signifie l'intégrer dans votre quotidien de manière à assurer un minimum de qualité de vie. Bien que la maladie soit présente dans vos pensées et vos ressentis, elle est gérable malgré toutes les menaces théoriques et visibles. On accepte les petites attaques du Monstre. La vraie grosse attaque ne m'est pas encore arrivée.

Cependant, il y a un ou deux jours par an où la paix superficielle en moi faiblit. Ces jours-là sont les jours où je subis une biopsie. S'il y a la moindre suspicion d'évolution de mon état, les biopsies deviennent plus fréquentes. Il faut alors regarder dans ma moelle osseuse pour voir si et comment ma maladie du sang progresse. Mes médecins sont impitoyables. Pendant le diagnostic, le laboratoire compte les blastes (cellules sanguines immatures), répertorient les formes dysplasiques (malformations) dans les cellules sanguines et recherchent de nouvelles lésions des chromosomes ou de nouvelles mutations génétiques. De plus, le développement du tissu conjonctif dans ma moelle osseuse est examiné, c'est-à-dire qu'on regarde s'il devient de plus en plus dense en raison d'une myélofibrose, par exemple. Il s'agit là de signes de maladie, qui limiteraient de plus en plus la formation efficace du sang.

Pour prélever la moelle osseuse, on utilise un foret pour pénétrer à l'intérieur de l'os pelvien puis on aspire. C'est tout ! Cela fait très mal malgré l'anesthésie locale, du moins pour moi. À la suite de nombreuses conversations avec d'autres patients et discussions sur les forums sur Internet, je sais que je ne suis pas la seule. Rien ne le décrit mieux que la phrase : *« La douleur court dans ma moelle (sic !) et dans ma jambe. »*

C'est une douleur soudaine et aiguë qui se propage à toute vitesse dans la hanche et parfois jusque dans la jambe et le pied. En fonction du nombre de tubes à remplir de moelle ou du nombre d'étalements, la douleur peut venir en plusieurs

vagues. Si elle arrivait de manière inattendue, elle serait peut-être plus facile à supporter. Le cumul de l'attente anxieuse, des crampes et de la douleur est intense. Je ne le supporte plus. Ma tension artérielle monte à 180 mm de Hg voire plus, au moins une heure à l'avance.

C'est encore pire si l'on fait une ponction osseuse. Dans ce cas, un morceau d'os est prélevé en plus et broyé hors de la moelle osseuse pour évaluer sa densité, ce qui permet de tirer des conclusions quant à la qualité du fonctionnement de la formation du sang.

Il est théoriquement possible de recevoir des sédatifs comme le Midazolam ou le Propofol, comme pendant d'autres opérations, notamment les coloscopies. Cependant, je suis souvent face à des médecins qui ne sont pas enthousiastes à l'idée qu'on « dorme pendant l'opération. » Les raisons qu'ils donnent pour le justifier sont nombreuses et variées : « trop dangereux à cause de la possibilité d'un choc circulatoire, trop exigeant en personnel, trop cher » ou alors on vous informe que la sédation n'est pas courante dans telle ou telle clinique. Je donne souvent aux médecins le point de vue du patient dans ce domaine.

Aucun argument venant du patient ne dissuadera un médecin de son point de vue. Parfois, on se retrouve face à l'histoire d'un médecin qui a déjà subi une ponction dans le cadre d'une étude et ce n'était pas si horrible. Mon Dieu oui, mais évidemment, cet homme était en bonne santé ! Moi, en revanche, j'emporte tout mon bagage physique et mental lié à la maladie quand je subis une ponction. Et quand le médecin principal quitte la pièce, plus d'une infirmière m'a confié qu'elle ne se laisserait jamais faire une ponction sans anesthésie. Certains patients arrivent à y faire face dans une certaine mesure, mais d'autres hurlent de douleur.

De nombreux hommes de la génération plus âgée essaient de rester stoïques pendant la ponction de moelle osseuse et, plus tard, font des commentaires comme *« Ce qui ne me tue pas, me rend plus fort »* ou *« J'ai déjà eu à endurer tant de douleur dans ma vie, ça n'a plus d'importance. »*

Quand ça commence, je suis allongée à moitié nue sur la table et j'écoute les médecins et les infirmières discuter tout en préparant la salle d'opération et en stérilisant les instruments ; à chaque fois, je suis en colère car je me sens comme une victime. Je me sens abandonnée. Ma dignité est violée. La douleur m'est infligée et il ne devrait pas être nécessaire que j'ai à l'endurer à ce point.

Voici la pire phrase : *« Maintenant vous allez sentir une petite gêne. »* Une belle paraphrase, surtout si la personne chargée de percer n'est pas très douée. Ça arrive, malheureusement. N'importe quel patient qui a déjà subi plusieurs ponctions de moelle osseuse ne tarira pas d'éloges à propos de ceux qui ont « de bonnes mains » et maudiront les « bouchers. » Vous dépendez de l'effet optimal de l'anesthésie locale, de l'angle auquel le trocart entrera dans votre os pelvien, et de la vitesse à laquelle la moelle osseuse sera aspirée, etc. Les personnes qui

percent bien ont des années de pratique et de ponctions à leur actif. Je ne laisserai jamais un interne de première année toucher mon bassin.

Mais on peut aussi faire les choses différemment. J'ai entendu parler de cliniques et en particulier d'hématologues ayant des cabinets privés où les patients peuvent être endormis avant la ponction de moelle osseuse s'ils le souhaitent sans trop d'objections. On remarque que les jeunes médecins sont plus susceptibles d'accéder au souhait du patient, que ceux de « la vielle école » qui croient qu'il suffit de « serrer les dents. »

La sensation de douleur est, sans aucun doute, subjective. En tant que patiente de longue date souffrant d'une hémopathie cancéreuse incurable et d'un énorme stress mental et physique, est-ce bien nécessaire de me faire affronter les sous-entendus selon lesquels je suis une « chochotte » ? Je suis sûrement hystérique, mais je ne suis pas dans une situation où je peux simplement pousser un bouton pour arrêter de l'être. J'ai déjà eu bien trop d'expériences douloureuses dans ce contexte. Peu de temps se passe entre les ponctions. Je n'ai que quelques semaines avant de recommencer à penser à ce qui va m'arriver à nouveau.

J'ai subi environ 25 ponctions au cours de ma longue maladie. De toutes ces ponctions, j'en ai vécu peut-être cinq ou six, endormie sous l'effet sédatif du Midazolam. J'apprécie sincèrement la différence.

J'ai déjà décrit plusieurs fois mon traumatisme lié aux douloureuses ponctions de la crête iliaque dans des articles de blog, exprimant mon manque de compréhension face à la réticence à endormir les patients pendant l'opération, surtout dans les hôpitaux universitaires. Cette anesthésie est assez courante, notamment durant les gastroscopies et coloscopies dans les cabinets des médecins expérimentés et est comparable en intensité et en durée.

La raison justifiant cette politique médicale semble être l'autorité, qui a éliminé cette procédure des services d'hôpitaux de jour. L'utilisation d'équipements de contrôle et de personnels, tous deux obligatoires en cas d'anesthésie générale, coûte surement trop cher. Cependant, les médecins dans les hôpitaux affirment plutôt que l'anesthésie est généralement plus dangereuse pour le patient que la douleur de la ponction. Cela dépend des cas.

Pendant les premières ponctions au début de ma maladie, la peur de la douleur, écrasante et sans pitié, a certainement été plus grande que la douleur elle-même à un moment ou à un autre, et la procédure était souvent terminée en une quinzaine de minutes. Avec le temps, cependant, ma moelle osseuse devient de plus en plus fibreuse. Cela signifie qu'il y a trop peu de matériel utilisable dans la seringue après aspiration.

Le summum de ma souffrance a consisté en trois ponctions consécutives, réalisées par trois médecins différents et sur une durée totale d'une heure. Entre chaque ponction, une infirmière était envoyée au laboratoire avec les fragments de moelle osseuse correspondants, pour demander si le matériel était suffisant

pour les analyses. Chaque fois, elle recevait la même réponse : *« Désolée, ce n'est pas suffisant. »* Cela s'appelle une *« punctio sicca »,* une ponction sèche.

À la troisième tentative, le docteur n'a pas aspiré, mais il a arraché le matériau avec la seringue en tirant fort, d'un geste brusque – en tout cas, c'est comme ça que je l'ai ressenti. Mes cris de douleur ont résonné très fort et j'ai presque broyé la main de l'infirmière qui m'avait été attribuée. J'arrivais à lire dans le regard des personnes présentes que ça ne se passait pas bien du tout et personne ne voulait me regarder dans les yeux pendant les courtes pauses. Ils savaient quelle torture tout cela impliquait pour moi et ils se sentaient mal. *« On va essayer encore une fois et si ça ne marche pas, on arrête. »* Et ensuite ?

Mais cette fois, le laboratoire était satisfait.

Toujours sur le lit d'hôpital, les larmes aux yeux, j'ai annoncé sans équivoque que je ne permettrai plus jamais qu'on me fasse une ponction sans anesthésie. Plus jamais ! Cette fois, personne ne m'a contredit. J'aurais dû être aussi catégorique bien plus tôt. J'aurais pu m'épargner de grandes peurs, douleurs, et la sensation de dignité rabaissée, si je m'étais imposée.

À la ponction suivante un an plus tard – après avoir été consultée – une grande importance a été accordée à ce que je sois libérée de la douleur et j'étais déjà endormie avant qu'on me touche. La ponction elle-même a été tout aussi difficile que la précédente, mais je ne l'ai su que parce que les personnes présentes me l'ont raconté. Aussi simple que ça !

J'ai stoïquement enduré les trois sparadraps dans la région du bassin et la douleur « après ».

En tant que représentante des patients, j'ai pu exprimer mon avis sur le ressenti des patients atteints de cancer du sang ayant subis une ponction de moelle osseuse dans une interview pour la revue *Oncology2016,* et qui était accompagnée d'une enquête que j'avais réalisée.

Cette enquête menée auprès de plus de 150 patients de cancer du sang a mis en évidence l'ampleur de la pression psychologique qui pèse sur le patient avant et pendant la ponction. Est-ce que cela va faire mal ? Le traitement a-t-il fonctionné ? Suis-je toujours en rémission ou mon état a-t-il empiré ? La greffe de cellules-souches a-t-elle réussi ou la maladie est-elle revenue ?

Plus de la moitié des personnes ayant répondu à l'enquête préfèrent être endormies pour une durée brève (sédation) par perfusion à une anesthésie locale seule, uniquement à cause de la douleur ressentie. La majorité des patients a déclaré avoir à chaque fois peur ou très peur de la douleur causée par la ponction de moelle osseuse, et là encore plus de la moitié des patients ont décrit la procédure comme assez ou très douloureuse. C'est particulièrement vrai quand les ponctions sont réalisées à répétition sur plusieurs années.

Pendant ce temps, on tend à rendre les ponctions nécessaires seulement au diagnostic initial et moins souvent pendant le cours de la maladie. De nos jours, de nombreuses modifications du sang peuvent être détectées par frottis sanguin

à l'aide de procédures spéciales. Mais cela reste théorique, car de nombreux médecins continuent de se reposer sur la bonne vieille ponction standard. Si on intègre un essai clinique, les ponctions sont toujours requises à intervalles réduits. Pour évaluer le succès de la greffe de cellules-souches, on a tendance à faire plus de ponctions pour des raisons de sécurité.

J'aurais voulu avoir l'occasion de parler de ce sujet lors de congrès spécialisés afin de faire connaître le point de vue des patients à un maximum de médecins. J'aurais voulu plaider pour que, dans le cas des ponctions de moelle osseuse, les patients puissent en général être endormis s'ils le souhaitent, et que ce droit soit inclus dans les directives hématologiques. Un article dans un journal spécialisé est bien vite oublié, et l'occasion de s'approcher d'un micro ne s'est malheureusement pas présentée pour ce sujet.

Une occasion manquée. À ce stade, il aurait fallu continuer de « tambouriner » pour faire valoir de manière durable les droits des patients. Mais le fait est que les intérêts des patients n'étaient pas assez bien planifiés. Il n'a donc pas été possible de mettre suffisamment de pression là où il fallait, et il n'y avait pas non plus les moyens financiers nécessaires pour mener une campagne pour l'anesthésie générale dans le cas de ponctions difficiles. Ce fût une déception assez forte, tant pour ma vie personnelle que pour mon engagement dans la défense des patients.

25. GREFFE

Je suis une personne impatiente.

Toute ma vie, j'ai travaillé sur mon impatience, souvent destructrice. De manière générale, attendre me rend souvent nerveuse et irritable. De toutes les personnes sur la planète, le destin m'a choisie pour me forcer à pratiquer l'attente patiente dans le cadre de ma maladie. Pas seulement l'attente, mais aussi le fait d'endurer cette situation où la décision thérapeutique choisie pourrait être exactement la mauvaise pour la tranche de vie suivante. Si le succès de la gestion d'une maladie fatale ne dépendait que de notre personnalité, alors je donnerais tout pour être une croyante pragmatique plutôt qu'une athée soupe-au-lait !

Au début de mon cancer du sang, ma famille et moi avons spéculé, de consultation en consultation, si et quand les médecins allaient me dire que j'allais avoir besoin d'une greffe. Mais à chaque fois que j'évoquais le sujet, la réponse était *« On va attendre et voir. Il n'y a pas besoin d'agir immédiatement. Le risque associé à une greffe allogène de cellules-souches est bien plus élevé que le risque actuellement associé à votre maladie. »* Cela fait référence au risque de contracter une leucémie myéloïde aiguë (LAM) et d'en mourir. Les première, deuxième et troisième opinions des différents centres en Allemagne étaient – heureusement – unanimes.

Non pas que la décision de subir une greffe soit complètement hors de question. C'est l'expression *« pas encore »* qui fait peser une incertitude si lourde sur nos épaules. Comme le dit un expert des SMD : *« Je pourrais tout-à-fait justifier une greffe de cellules-souches dans votre cas, mais si vous faites une greffe maintenant, vous pourriez être morte dans six semaines. Cependant, je suis convaincu que vous serez vivante pendant encore au moins un an, sans greffe. »* J'hésite à écrire que cette conversation remonte aussi loin qu'à 2010,

mais je voudrais souligner que les experts n'osaient pas s'aventurer trop précisément en termes de pronostic à cette époque-là.

Pour le médecin, une année de survie presque garantie, comparée à six semaines incertaines, semblait être une vraie victoire, et il avait raison. Le fait qu'à ce jour j'ai multiplié ce pronostic par huit et même plus, dépasse nos rêves les plus fous.

Je suis assise sur un baril de poudre, sans filet de sécurité, ni double fond. Il n'y a plus d'options thérapeutiques pour moi. J'ai essayé tout ce que le marché à peine existant des traitements SMD avait à m'offrir, plus trois médicaments expérimentaux de différents essais cliniques. Plus rien d'autre ne m'attend, hormis les transfusions sanguines et la patience. D'un autre côté, il y a les valeurs basses de mes résultats de prises de sang, la surcharge en fer, une anomalie chromosomique, trois mutations dans les cellules sanguines et un système immunitaire fragilisé.

Il reste toujours un médicament pour le stade à haut risque. C'est un projet ambitieux, car si ce médicament devait être utilisé sans réel besoin, il ne resterait plus rien en cas d'urgence qui me permettrait d'être en rémission juste avant la greffe.

En ce qui concerne le moment de la greffe, je dois faire confiance à mes médecins spécialisés en SMD. Si mon état général reste bon, le feu vert pourrait être donné dès que je réunirai les trois critères suivants – qu'ils surviennent ensemble ou séparément :

- Augmentation de blastes (globules blancs immatures). 1-2 % est le taux normal dans le sang. S'il y en a plus de 5 %, ça peut donner lieu à un feu rouge.
- Augmentation de la neutropénie (manque de globules blancs, qui régulent la majorité du système immunitaire) ou une baisse soudaine des thrombocytes (plaquettes sanguines).
- Augmentation des lésions cytogénétiques et des mutations de l'ADN des cellules sanguines.

Ces trois facteurs sont des indices clairs de progression de la maladie.

Les systèmes de pronostic liés aux SMD sont basés sur les niveaux de risque. Avec les éventualités mentionnées ci-dessus, je serais dans le niveau de risque le plus élevé de leucémie ou de mort imminente. Pour prévenir cela, je recevrais

une greffe à la dernière minute. Je serai littéralement le dos au mur et il n'y aurait aucune alternative à la greffe de cellules-souches (GCS).

Actuellement et depuis mon diagnostic il y a des années, je suis classée dans la catégorie de risque intermédiaire, ce qui signifie que toutes les possibilités restent ouvertes ; la question de savoir si et quand je devrais recevoir une greffe reste sujette à une stratégie qu'on peut décrire comme « attendons de voir ».

Par deux fois, au cours de ma maladie, on m'a clairement recommandé une greffe de cellules-souches. Quand les mutations de mes cellules sanguines ont été rendues visibles pour la première fois par un nouveau procédé technique, pendant plusieurs jours les perspectives ont été peu réjouissantes. Après examen de mes échantillons sanguins initiaux, qui dormaient au fond d'une espèce de salle des preuves dans un laboratoire de l'hôpital universitaire, le professeur qui me suivait a réussi à prouver que ces mêmes mutations étaient déjà présentes dans mes prises de sang dix ans plus tôt à mon diagnostic. Ainsi, ces mutations ne semblaient pas indiquer une progression de la maladie. La greffe de cellules-souches a donc été annulée. Je ne peux pas dire si cela m'a facilité les choses à ce moment-là plutôt que de me réjouir de faire enfin ce voyage en enfer avec la perspective de guérir.

La deuxième fois que trois professeurs universitaires m'ont conseillé la greffe, je traversais une période d'épuisement qui me déprimait tellement que je profitais de n'importe quelle occasion pour m'allonger car je passais mes journées complètement épuisée. Les transfusions sanguines m'étaient à peine bénéfiques. Finalement, on a découvert que mon état général déplorable était dû à une carence totale en vitamines B12 et D. Après avoir reconstitué mes réserves de vitamines, j'ai retrouvé mon « ancienne forme » après quelques semaines.

Cette fois, en raison de mon mauvais état de santé général, j'étais persuadée que j'allais recevoir la greffe et j'étais déjà sur le point d'accepter les craintes et espoirs que cette étape allait déclencher. J'avais informé ma famille et mes amis proches de ma décision et m'engageais dans une nouvelle ère. Tout stopper et revenir en arrière a été difficile pour moi. Pour la première fois, j'avais l'impression que les médecins auraient été capables de me faire la greffe si j'avais insisté. Cette porte est à présent bien plus ouverte qu'à l'époque de mon diagnostic, bien que mon SMD soit « stable » depuis des années. Voici ce que le chirurgien responsable de ma greffe a dit, quand j'ai annoncé ma décision de ne pas la faire car je me sentais beaucoup mieux : *« De toute façon, vous n'y échapperez pas. »* Maintenant, je me surveille moi-même de près et je continue d'attendre, car je sais qu'on peut passer à côté du « bon moment. »

Je dois admettre que je suis très influencée par les statistiques de survie, les scores pronostiques et les nombreuses rencontres que j'ai faites avec des patients avant, pendant et après des greffes.

En raison de la longue durée de ma maladie, de l'excès de fer et des nombreuses transfusions, une greffe de cellules-souches est risquée pour moi. Un

« camembert » qui n'inspire pas confiance la décrit avec un ratio 30-30-30 : 30 % des patients greffés guérissent, 30 % vivent avec des limitations allant de bénignes à graves, et 30 % meurent. Bien que j'aie déjà déjoué de nombreuses statistiques, les statistiques de survie des patients greffés m'effraient toujours. Après cinq ans, environ 40-50 % des personnes sont toujours en vie après une greffe de cellules-souches. Ça laisse le champ libre aux spéculations. Dans la vie, il n'y a jamais de garanties, seulement des opportunités !

Il ne s'agit pas seulement de la question de survivre à la greffe, en arrière-plan se trouve aussi le risque d'une rechute, qui progresse au fil du temps. Les patients à haut risque sont ceux qui ont le plus grand risque de rechute, d'après les études. Mais la grande majorité de patients ne reçoivent la greffe que lorsqu'ils sont « à haut risque ». Qui peut briser ce cercle vicieux ?

En fait, le risque de rechute est dramatiquement élevé. Sans vouloir trop s'en tenir aux chiffres, le risque est d'au moins 40 %, et il baisse au fil des années qui suivent la greffe. Cela ne semble pas être lié aux donneurs choisis, ni au type de chimiothérapie, ni aux médicaments donnés avant et après. Malheureusement, aucune modification de ces paramètres n'est parvenue à atteindre des courbes de survie nettement meilleures, d'après les études significatives.

C'est le pourcentage de maladie résiduelle minime (MRD) après la greffe de cellules-souches qui est décisif. Cela arrive toujours lorsque l'effet anti-leucémique des nouvelles cellules-souches, ce qu'on appelle le « GvL » ou effet de greffon contre la leucémie, n'a pas réussi à aplatir, éliminer, détruire les mutations qui étaient déjà présentes avant le traitement. C'est une vengeance sans merci pour le fait qu'il n'y ait pas de traitements disponibles qui puissent être utilisés de manière spécifique contre ces mutations qui rendent à nouveau les gens malades.

La recherche concernant les SMD a malheureusement fait peu de progrès concernant les possibilités de traitement, cependant elle a fait de grands pas en avant concernant le pronostic. Par exemple, la charge de mutations avant et après s'établit de plus en plus comme un indicateur fiable de pronostic quant à la probabilité de rechute (récidive). Il y a des mutations « favorables et défavorables », ces dernières étant plus susceptibles de favoriser une rechute. Cela veut dire qu'une épée de Damoclès peut planer au-dessus de votre tête avant même que vous ayez reçu votre greffe.

Stop !

Voici ce qui peut m'arriver dans le meilleur des cas : vivre en tant que patiente atteinte de SMD pendant de belles années avec une bonne qualité de vie AVANT une greffe de cellules-souches allogènes, puis saisir le bon moment pour la faire, et APRÈS cela, guérir. Certains patients parviennent vraiment à le faire ; plus on est jeune, mieux c'est, et plus on est en bonne santé aussi, sauf pour les SMD.

26. MALADE CHRONIQUE

Souvent, ceux qui souffrent d'une maladie chronique ne montrent pas qu'ils sont malades et font semblant d'être en bonne santé.

Au début, je rejetais explicitement le terme « chronique » pour décrire mon cas. Les maladies chroniques sont, par exemple, le diabète ou les rhumatismes, qui peuvent être en grande partie contrôlés grâce à des médicaments, même si vous devez les prendre toute votre vie. C'est un état qui échappe à toute perspective possible dans le cas des syndromes myélodysplasiques (SMD). À ce jour, il n'existe aucun traitement qui soit efficace plus longtemps qu'une période indéterminée et plutôt courte.

En outre, les quelques médicaments disponibles ne sont jamais efficaces que pour certains patients atteints de SMD. La maladie peut rapidement s'aggraver de manière dramatique, se transformer en leucémie qui rend la greffe de cellules-souches risquée mais nécessaire, mais seulement si vous êtes « encore jeune et en assez bonne santé en dehors de la maladie. »

Sinon la seule alternative est une thérapie palliative. Dans mon cas, « chronique » se réfère exclusivement à l'évolution extrêmement lente de la maladie, pour laquelle mes professeurs me félicitent depuis des années et après chaque ponction de moelle osseuse.

L'Internet regorge d'histoires de cancer. Nous avons l'habitude de penser en histoires. La plupart des histoires ont un début : le diagnostic ; un développement turbulent : le traitement ; et une fin formulée de manière positive : la guérison. C'est simplement raconté. Souvent, la fin de l'histoire est inévitablement « ouverte », mais même dans ces cas-là, on se concentre sur le positif et le fait d'accepter que ça pourrait être pire. Le public adore ça. Ce ne sont que des histoires.

Mais la personne moyenne en bonne santé ne sait pas vraiment ce que cela signifie d'être malade chronique au sens où je l'entends, et de se réveiller chaque matin en sachant que son état va avoir tendance à s'aggraver et que la guérison est hors de portée.

Il y a quelques années, je me suis cassé le poignet. Tous mes amis et connaissances ont regardé le plâtre et se sont montrés pleins de compassion, de préoccupation et de souhaits de bon rétablissement. Les coups de téléphone commençaient par une question à ce sujet. Visible, évaluable, temporaire, relativement inoffensif. Par contraste, le cancer du sang est invisible, imprévisible, chronique, grave, et donc effrayant si on le regarde de l'extérieur. On préfèrerait ne rien avoir à faire avec.

Avoir une maladie chronique procure des idées et expériences sur le sens de la vie et sur la notion d'éphémère. Mais le prix à payer pour ces précieuses informations est très élevé. Votre vie entière est soustraite à votre contrôle et vous vous battez sans répit pour en récupérer au moins une partie.

Le vocabulaire des maladies graves contient un nombre frappant de métaphores de guerre, qui sont utilisées par les patients, les médecins, mais avant tout par tous les médias qui dramatisent la situation. « Je me bats contre le cancer, c'est une bataille rude, mais au bout du compte je vais vaincre l'ennemi. Si je fais preuve de courage, je peux y arriver. » Dans les pays anglophones, on parle de héros quand les patients ont gagné la bataille et survécu au cancer. Les patients sont appelés des soldats, des guerriers, qui ne connaissent pas de défaite.

Ces métaphores peuvent avoir une connotation pesante pour certains patients : « Ai-je perdu ma bataille contre le cancer parce que je ne me suis pas assez battu ? Seuls ceux qui se battent suffisamment fort gagneront. » Il s'agit là d'idées fausses qui peuvent mettre un patient sous pression tout autant que les constantes injonctions à « positiver », qui souvent ne soulagent émotionnellement que l'entourage et non la personne concernée. Il est indiscutable que les patients faisant preuve d'endurance et d'une attitude positive envers la vie ont de meilleurs pronostics, mais il n'y a pas de lien inhérent entre la « volonté de se battre » et le succès.

La terminologie de la psychologie du stress décrit en anglais les trois « F » que les humains et les animaux utilisent pour faire face au danger et aux menaces : « Fight, Flight or Freeze » signifie se battre, s'enfuir, ou faire le mort (ignorer, ne rien faire). Quelle réaction promet le plus de succès dans le traitement d'une maladie engageant le pronostic vital ? Celle de se battre avec une volonté inconditionnelle de continuer de vivre, certes, mais par pitié arrêtons d'utiliser ces métaphores guerrières qui ne font que causer encore plus d'anxiété !

Au fil des années, j'ai dû réviser ma croyance dans le pouvoir de la médecine conventionnelle. Au début, je pensais que le savoir et l'expérience de mes médecins me mèneraient à une espèce de zone sécurisée où je serais soit guérie, soit morte. Je voulais me préparer à l'un et à l'autre. Cependant, j'ai mis beaucoup

de temps à me rendre compte que j'allais rester en suspens, ailleurs, pendant des années, et que ce serait ma meilleure chance. Avec le temps, j'ai compris qu'il ne servait à rien d'attendre de mes médecins des paroles rassurantes sur mon état.

En attendant, je veux toutes les informations, et je les obtiens. Je dois être capable de gérer le fait qu'on ne m'épargne plus. Le fait est qu'il y a différents degrés de difficulté pour chaque cas, y compris le mien. Aucun docteur n'a le pouvoir de faire des prédictions qui me réconforteraient.

J'ai plusieurs manières de riposter contre le concept même de lutte. Et j'arrive toujours à les prendre à cœur, mais ce qui me soulage et me motive ne s'applique pas forcément à tout le monde.

Au début, pleurer est utile. Vous pouvez aussi marcher dans la forêt ou vous tenir sous un pont et pleurer très fort. Il n'y a pas de mal non plus à tambouriner à mains nues sur quelque chose, de préférence une chose à laquelle vous ne tenez pas. Un sac de frappe, pourquoi pas ? Ou couper du bois. Faire sortir votre rage, de temps en temps, peut aider. Mais il est important de reprendre consciemment le contrôle par la suite.

Je refoule impitoyablement la maladie si je ne peux pas la supporter sur le moment. Je la bloque, tout simplement. Je censure les sentiments négatifs, j'ignore mes propres pronostics et les histoires médicales d'autres patients atteints de SMD qui n'ont pas évolué aussi bien. Après quelque temps, je peux laisser tout cela revenir, petit à petit, et d'ailleurs c'est nécessaire. Affronter la réalité est essentiel, mais je connais les limites de ma résilience mentale et change d'approche lorsque c'est nécessaire.

Je vis en permanence avec ma maladie, les traitements possibles, les résultats d'études et les expériences d'autres patients. L'information, c'est la clé. Le contact avec d'autres patients SMD crée une sensation de connexion qui est importante pour moi, que j'alimente, personnellement, en ligne et par téléphone.

Je rejette les projets à long terme. Vivre dans le présent n'est pas facile et ne peut réussir qu'avec de la discipline. Je collectionne, comme des pierres précieuses, les souvenirs de grands amours, de bonnes conversations et d'expériences émouvantes de contact avec la nature, et je suis prête à les ressortir aux heures les plus sombres. J'essaie de cultiver les relations amicales et familiales sans utiliser ma maladie comme un gage, sans me considérer comme une victime dont on ne s'occupe que parce qu'elle est malade. Je veux continuer à être une amie égale et une interlocutrice qui prend au sérieux les affections et petits tracas des autres. Pour cela, je dois parfois me retenir. J'ai toujours des médicaments antidouleur dans mon sac à main, au cas où.

Le mouvement et les distractions aident souvent à me mettre de meilleure humeur. Souvent, ce sont les activités un peu stupides, comme le désherbage ou le repassage, qui me remettent sur la bonne voie. La musique peut construire de solides ponts, alors qu'un cadre spirituel peut apporter un grand apaisement et une source de force. Être capable de boire et manger, de digérer sans douleur

et de profiter d'une relativement bonne nuit de sommeil ainsi que de bouger suffisamment, définissent la qualité de vie au sens premier du terme. Les activités comme voyager, avoir une vie sociale, des loisirs, travailler, etc., ne sont que secondaires. Dans ces domaines, cependant, le renoncement est un compagnon constant.

En tant que malade chronique, on doit toujours planifier les choses de manière réaliste. Vous n'êtes ni obligé, ni capable de visiter toutes les attractions touristiques d'une ville, pendant des vacances que vous parvenez à peine à assumer physiquement. Si c'est juste la cathédrale et un banc dans le parc, c'est déjà ça, si vous arrivez à le faire sans déception. Ce sont les pauses qui marquent le rythme. Pour le reste, il faut lâcher prise !

Vous devez avoir vos directives anticipées et votre testament dans un tiroir.

De plus en plus, je me rends compte qu'en moyenne, je me sens plus à l'aise et plus libre quand je suis avec des personnes qui savent ce que signifient la maladie et les coups du destin.

27. JEUNE. BELLE. CANCER.

Jeune. Belle. Cancer. Récemment, j'ai vu ce titre d'une collection de photos quelque part et depuis, je n'arrive plus à me le sortir de la tête.

Trois mots d'affilée, deux ayant une connotation positive et puis le choc. De nombreuses perspectives sur le sujet du cancer s'ouvrent devant moi :

Le sort dramatique des personnes jeunes qui développent un cancer avant même d'avoir vraiment vécu. Que les jeunes patientes souffrant de cancer peuvent également être belles, comme l'ont montré les séries de photos esthétiques de femmes avec un seul sein, en noir et blanc. Que de nombreuses femmes – trop d'êtres humains de toute façon – sont séduisantes sans cheveux.

J'ai rencontré – par coïncidence en parallèle – deux jeunes femmes sur un forum, toutes deux, âgées seulement de 25 et 27 ans, qui ont eu une rechute relativement rapide après une greffe de cellules-souches.

La leucémie était revenue et il était clair qu'elles n'allaient pas survivre. Je me souviens particulièrement de leur colère et de leur tristesse incontrôlée à l'idée qu'elles ne pourraient pas connaître ce qu'est une vie normale et saine : la famille, le travail, les voyages, et la brise fraîche sur leur peau. Toutes deux se sont mariées peu de temps avant de mourir, pour avoir au moins ce vécu.

Mais le cancer est-il un accessoire de mode ? Comme un fardeau dépeint comme tolérable par la jeunesse ? « J'ai certes un cancer mais au moins je suis jeune et belle. Je vais montrer au monde comment j'arrive à le gérer et comment la maladie m'a donné confiance en moi. »

Jeune. Belle. Cancer ? Une manière macabre de faire de l'argent sur le dos de personnes jeunes, belles, et qui sont traitées comme spéciales parce qu'elles ont un cancer ? On ne peut que regarder cela avec une certaine fascination morbide. Vraiment ? Voyeurisme du public et exhibitionnisme des modèles ? Alors le cancer ne doit être pas si terrible que ça ! En tout cas, le photographe doit

être extrêmement sensible et doué pour capter la vulnérabilité des personnes photographiées ainsi que la distance nécessaire à montrer les modèles au public.

Celles qui ont survécu sont prises en photo. C'est peut-être vrai que cela donne du courage à celles et ceux qui sont encore dans le circuit, dans certains cas isolés. Cependant, la distinction naturelle de la majorité des personnes atteintes de cancers graves est brutale.

Le titre « Jeune. Belle. Cancer. » m'a aliénée.

« Vieille. Moche. Cancer. » -- ce serait un titre d'horreur par excellence. Personne ne voudrait jamais appeler un livre ou un film comme ça. Qui voudrait lire ou regarder ça ? Un triple jugement, vieille, moche, et puis le cancer ? Le cancer vient décupler la vieillesse et la laideur. La combinaison de la vieillesse et de la laideur est à elle seule un échec. Une sensation de fin du monde, en contraste avec l'éternelle folie de la jeunesse et de la beauté présente dans notre société.

Jeune comment, vieille comment ? On sait bien que la beauté se trouve dans l'œil de celui qui la regarde. Qui dresse les limites ? Le cancer est la seule chose qui perturbe toute tentative de démarcation. Le cancer veut être vaincu à n'importe quel âge, que la peau soit lisse ou pleine de rides. Avons-nous vraiment besoin de ces catégorisations externes pour nous démarquer, de ces étiquettes ne servant que des objectifs publicitaires ?

Non.

Pas en ces termes.

28. L'HÉROÏSME MALGRÉ NOUS

Ce chapitre est dédié aux parents qui s'occupent et soutiennent les malades chroniques et en phase terminale, et dont certains ont juré au début de leur mariage d'être leur partenaire « pour le meilleur et pour le pire. » Pour ce qui est du pire, cela s'applique quel que soit le degré de difficulté et quelle que soit la durée jusqu'à ce que la mort y mette fin.

Les valeurs éthiques chrétiennes auxquelles on est attaché se dressent comme un mur dans nos têtes : charité, humanité, tolérance, loyauté, volonté de se conduire à la hauteur des impératifs catégoriques (tels qu'on les interprète) qui disent que l'on ne devrait jamais faire à autrui ce qu'on ne voudrait pas qu'il nous fasse.

C'est ainsi que nous avons été élevés, avec le sens du devoir.

Quand on s'écarte de cette contrainte, on ressent la pression de l'extérieur comme de l'intérieur. La société et notre propre mauvaise conscience nous achèvent, à l'exception de ceux qui sont immunisés.

On ne quitte pas un proche qui est en phase terminale de cancer.

Si l'évolution de la maladie requiert des années de soins, c'est ainsi. On devrait être reconnaissant de garder son partenaire pendant si longtemps, même s'il devient avec le temps de plus en plus malade physiquement avec peut-être un caractère totalement changé. Ce n'est que dans l'espace protégé d'un groupe de soutien pour patients ou dans les sessions de psychothérapie qu'il est permis de dire à quel point le fardeau est terrible, et peut nous rendre malade à notre tour.

C'est particulièrement difficile quand la situation implique :

Des partenaires qui sont impatients ou irritables.

Des partenaires qui ne sont pas prêts à accepter de faire des restrictions ou des sacrifices dans leur propre vie.

Des partenaires qui travaillent 60 heures par semaine ou qui ont des professions exigeantes.

Des partenaires dont les point forts ne sont ni l'attention mutuelle continue, ni une hygiène scrupuleuse.

Des partenaires qui peuvent souffrir de dépression sporadique ou d'une tendance aux comportements addictifs, rien de vraiment pathologique, mais qui doivent faire un effort pour prendre soin d'eux-mêmes.

Des partenaires qui sans se plaindre risquent de disparaître derrière des montagnes de linge et de médicaments.

Des partenaires qui sont aussi malades eux-mêmes et font passer leur maladie comme moins grave que celle de l'autre, censée être bien pire.

Et les personnes qui réunissent tous ces critères ne sont pas une minorité, n'est-ce pas ?

Les soins, la fiabilité, la gestion quotidienne : vous pouvez tout apprendre. Mais le pouvez-vous vraiment ? Apprendre en le faisant ? Parce que l'amour signifie être là pour les autres sans limites ? Ne me dites pas que vous le pouvez parce que vous avez élevé des enfants. Ça n'a rien à voir.

La notion de temps joue un rôle énorme dans les soins. Court terme, moyen terme de quelques semaines, quelques mois, voire quelques années… mais année après année, de pire en pire, sans fin en vue ? La plupart du temps, seulement vous et votre partenaire malade ? Des attentes complètement excessives, même si vous ne pensez pas vous en rendre compte avant longtemps.

Le bonheur de vivre au sein de l'état providence allemand, où il existe des aides comme les soins à court terme, etc., ne parvient pas à cacher le fardeau de longue haleine des demandes personnelles.

Je ne suis pas de ceux qui veulent transférer toutes les responsabilités individuelles à l'État. Il s'agit avant tout d'un contrat personnel entre deux individus. C'était le contrat quand nous nous sommes mariés. « Même pour le pire » c'était notre accord. Maintenant il faut assumer.

Mais que faire de toute la rage interdite et des sentiments décourageants d'être dépassé, cette impuissance paralysante ? La pression des attentes ? Le manque criant de perspectives d'avenir ? Seuls quelques partenaires arrivent à utiliser les interstices laissés par les soins et se confectionnent une vie épanouissante et autodéterminée.

Alors, la plupart du temps, ils le font seuls ? Cela requiert de la force, la volonté de résister, un talent d'organisation, de la discipline et le don d'apprécier les petites choses. Il faut soit y réfléchir longtemps, soit avoir l'instinct de survie pour s'économiser ainsi, afin de pouvoir profiter de la vie malgré le fardeau.

La famille et les amis ne tarissent pas d'éloges : *« Comme tu es courageux·, tu rayonnes de force, comment arrives-tu à gérer tout ça… »* Ils sont réconfortants : *« Tu grandis à la mesure de tes tâches »* et de bon conseil : *« Essaie de te reposer entre deux » et entre eux, ils disent : Combien de temps est-ce qu'il/elle va tenir ? C'est terrible. Espérons que cela soit bientôt fini ! Je ne pourrais jamais faire ça ! »*

La meilleure solution, c'est d'avoir quelqu'un d'autre de sa famille qui soit fiable et donne un coup de main.

Le prix à payer pour être un héros est élevé. Car souvent, on ne reçoit qu'une reconnaissance diffuse de l'environnement social immédiat, et souvent même pas du patient lui-même, qui est déjà bien occupé par sa propre existence et sa maladie.

Il arrive plus souvent qu'on ne le pense que les partenaires ne supportent plus d'être aux côtés de leurs proches malades. Et ensuite ? L'exclusion par la société. Déguiser le désespoir à la personne concernée.

Un sombre tableau. Est-ce que je ne crois pas au pouvoir tout-puissant de l'amour qui surmonte tous les obstacles ?

Plus je souhaite que les histoires presque idylliques de soins, de sacrifices altruistes, et de soutien émotionnel et mental constant pour les partenaires malades soient vraies, plus je deviens sceptique. La réalité est beaucoup plus mitigée et dérangeante. C'est une grande victoire pour un couple de réussir à redéfinir leur relation, comme le requiert une maladie chronique grave et prolongée chez son partenaire, et s'il arrive à équilibrer les coups durs pendant quelque temps. Cependant, il n'y aucune protection contre la pente inévitable et incontrôlable qui suit.

Il fut un temps où on ne vivait pas en binômes isolés, surtout pas pendant la vieillesse. Les soins étaient répartis sur les épaules de plusieurs membres de la famille. Les soins partagés étaient sans aucun doute les meilleurs soins. Pour chaque soignant, il restait encore une tranche de vie.

Au profit de l'autonomie individuelle, avons-nous oublié au cours des dernières décennies que l'auto-détermination se termine souvent par une maladie grave et que nous devenons dépendant de nos voisins de la pire des manières ? Aujourd'hui, chacun se concentre sur un voisin, un partenaire, si vous en avez un. Ce n'est que quand le partenaire n'est plus en mesure de le faire que les enfants s'en mêlent. Mais beaucoup d'entre eux ne sont pas prêts.

L'isolement d'aujourd'hui fait des soins de longue durée un grand fardeau, que seuls peu de gens peuvent bien porter. Ce fardeau peut briser des mariages et détruire la joie de vivre, qu'importent les promesses faites pendant la cérémonie.

29. TOMBER DANS LES ESCALIERS DE LA CAVE

Tout en haut, sur le large palier du premier étage, les personnes en bonne santé sont assises dans la bonne humeur, soleil et air frais inclus. Tout en bas, sur les dernières marches étroites et inégales dans le sous-sol sombre et sentant le renfermé, la mort et les mourants se tapissent.

L'ordre des escaliers est limpide. Plus la personne va bien, plus elle est assise haut. Plus son état est mauvais, plus elle sera vers le bas. Il y a un mouvement constant dans les escaliers, il y a des gens qui marchent, rampent, ou tombent dans les escaliers, d'autres qui grimpent. Parfois on se décale juste d'une marche, parfois de plusieurs d'un coup. Il arrive qu'une personne dévale tout l'escalier ou qu'une autre étouffe un cri de surprise en regardant vers le haut depuis une marche du bas.

Vous n'avez que peu d'influence sur le temps que vous pouvez passer sur une marche, quel que soit votre degré de préparation. En allemand, on appelle ça le principe de l'arrosoir, selon lequel chacun obtient quelque chose, mais personne n'a la garantie de recevoir quelque chose de satisfaisant. Il y a, au mieux, des probabilités. L'illusion qu'elles sont infinies – cette illusion qui existe souvent dans les fantasmes des gens en bonne santé, tout en haut – a été abandonnée depuis longtemps, de toute façon.

Qui décide qui doit descendre et qui peut monter ? Personne, en fait. Ça arrive, tout simplement. On s'adapte à notre marche jusqu'à ce que ce ne soit plus possible, puis on se décale vers le haut ou vers le bas, presque automatiquement. Personne n'est jamais assis sur la mauvaise marche. Même les personnes dépressives ou démentes sont toujours à la bonne place.

Chaque marche est équipée différemment, a des règles différentes et est définie avant tout par le degré de renoncement comparé à la marche la plus haute et large, où les personnes en bonne santé s'ébattent. Plus on est malade, plus on

renonce à sa qualité de vie, plus la mobilité est réduite, plus les paquets de pilules grandissent, plus les douleurs ou les faiblesses se font fréquentes et intenses. La description des différences entre les niveaux pourrait continuer à l'infini.

Cependant, il n'y a pas que les malades qui s'assoient dans les escaliers, il y a aussi les bons samaritains, les moralistes autoproclamés et les insatiables soutiens s'y installent aussi pour les encourager. Ici l'espoir, denrée scintillante, est roi. Car peu de malades parviennent à remonter jusqu'à la lumière par eux-mêmes. L'armée infatigable d'aidants peut être reconnue à leurs sourires constants, leurs regards sérieux ou leurs gestes rassurants et encourageants.

Ces personnes essaient sans cesse de faire passer les malades au niveau supérieur. Souvent, elles y arrivent pour quelque temps. Mais l'espoir seul est une denrée peu fiable. Sans force physique ni amélioration réelle de l'état de santé, ce n'est guère une garantie contre un retour à long terme des enfers. Ce qui compte beaucoup plus, ce sont les analyses de laboratoire, le nombre et/ou la taille des métastases, l'état de la circulation et du cœur et/ou d'autres organes vitaux.

La majorité d'entre nous, atteints d'un cancer du sang qui est en fait incurable, descendent les escaliers. Cela peut se faire rapidement mais cela peut aussi prendre un certain temps. Parfois, il y a des moments de répit dus à des traitements temporairement efficaces. Il y a des patients à qui on donne une nouvelle vie grâce à des cellules-souches allogènes. Ils remontent haut dans les escaliers après leur voyage dans la cave puis restent assis sur une marche du tiers supérieur pendant un bon moment. Au moins.

Ma position actuelle se trouve probablement dans le tiers central des escaliers, dont personne ne sait exactement combien de marches il compte et certainement pas où exactement le sous-sol commence. Une descente abrupte et un virage bouchent la vue, heureusement.

Il y a quelques semaines, je suis tombée de quelques marches de mon escalier. Combien de marches, je ne sais pas. C'est arrivé si vite, presque sans crier gare, en quelques heures. Tout-à-coup, j'étais allongée là. Pouah !

Après quelques jours, quand j'ai été à nouveau capable de penser de manière un peu plus cohérente, j'ai pris conscience de comment j'allais et j'ai regardé autour de moi pour voir ce que cette nouvelle marche avait à m'offrir, quelles nouvelles restrictions étaient à prévoir. Faire quelques pas en me tenant droite était possible au prix d'un certain effort, mais j'ai vu mes voisins de marche se courber étrangement entre les pas. Et quand quelque chose s'est détérioré, je m'en suis rendue compte moi-même. Je ne pouvais plus me pencher en avant, mon corps n'y arrivait pas, j'étais trop faible. Alors je me tenais là avec mes genoux tremblants, en pensant désespérément aux manières de gérer mes appuis. Même si j'arrivais à ramasser un objet, il me retombait des mains et je devais réessayer de pencher mon corps vers le sol. Le verre d'eau s'est renversé, l'eau s'est répandue par terre, mes comprimés ont roulé sous le lit, la veste est tombée

de la chaise, j'ai poussé le téléphone sans le faire exprès et l'ai fait tomber de la table de chevet, la brosse à dent a rebondi sur le sol de la salle de bains.

Jurer et pleurer ? Un de mes aides et soutiens souriants m'a expliqué que les jurons sont un atout peu fiable pour l'ascension : « Il faut de la force pour pester, utilisez-la à meilleur escient. » Eh oui, quelques jours plus tard j'arrivais déjà à me baisser plus facilement pour ramasser les choses qui étaient tombées, et plus grand-chose ne tombait.

Maintenant je suis de retour au même niveau qu'avant la chute. C'est génial, parce qu'il n'est pas rare après une chute de devoir se contenter d'une marche inférieure à la précédente. J'ai pu revenir à un niveau où je connais mon chemin. Malgré certaines limitations, je me suis habituée à cette marche depuis quelque temps déjà et je ne veux pas l'abandonner si vite. Peut-être que je devrais m'enchaîner à la rambarde. Mais d'autres ont déjà essayé de le faire, et ça ne les a pas aidés.

30. CHANGEMENT DE PROGRAMME

En anglais, le mot « *carer* » est utilisé pour parler des aidants, qu'ils soient membres de la famille, amis, ou professionnels. Ce ne sont pas forcément des auxiliaires de vie, mais plutôt des personnes qui prennent soin d'un patient de manière fiable. Il n'y a pas de mot équivalent en allemand et utiliser l'original « *carer* » est une solution linguistiquement embarrassante, pas vraiment courante et souvent mise entre guillemets, mais sans alternative en termes de sens.

Mon mari a été mon soignant pendant des années. Depuis mon diagnostic sérieux en 2007, lui et moi étions d'accord et avons discuté régulièrement du fait que je serai la première de nous deux à mourir. Le diagnostic, la probabilité d'une maladie maligne incurable, les statistiques et notre ressenti de la situation nous l'avaient impitoyablement suggéré sans aucun doute.

Non seulement nous en avions une totale certitude, mais celle-ci était partagée par le reste de la famille, nos amis et connaissances, et toutes les personnes qui étaient au courant de ma maladie.

Et puis en 2018, par un matin ensoleillé de septembre, mon mari et soignant est tout simplement parti. Sa mort a été le coup le plus dur de ma vie.

Bien que mon diagnostic de cancer, de nombreuses années plus tôt, ait aussi été un gros choc que j'avais mis des mois à intégrer dans ma vie et mon quotidien sans bien savoir comment, mon mari avait toujours été là pour moi pendant cette période, il avait pris soin de moi et avait traversé les turbulences mentales dues au diagnostic avec moi. Non seulement il m'a procuré un soutien émotionnel, mais il m'a aussi presque entièrement libérée des contraintes physiques comme les tâches ménagères, et m'a accompagnée pendant des années dans ce marathon de médecins et thérapeutes. Il a dû passer au moins plus de 100 heures à attendre à mes côtés pour des consultations médicales et traitements. Il a toujours été volontaire pour être mon chauffeur, que ce soit tôt le matin, tard le soir, ou le

week-end, et quelle que soit la distance à parcourir. Il était aussi très fiable dans son rôle d'aller chercher le contenu des ordonnances à la pharmacie, de faire le relais téléphonique avec le reste de la famille, d'artisan et bien sûr de coursier et de cuisinier.

Il a fait ce que de nombreux aidants conjugaux font pour leurs êtres bien-aimés malades. Ces gestes, ces inquiétudes et cette attention étaient exhaustives et disponibles presque à tout moment. Parfois c'était même trop intense pour moi : « Ne sois pas si mère poule ! »

Les soins prodigués par les proches passent souvent inaperçus, car l'attention est toujours portée sur le patient concerné. Comme l'aide psychologique est de plus en plus souvent mise en place dans les services d'oncologie, que les organisations de patients s'en occupent, il devient de plus en plus évident qu'après une période de stress constant, il faut aussi proposer du soutien aux familles, en particulier lorsque la période de soin ou de stress est longue.

Dans les salles d'attente des oncologues et des cliniques, la gravité des maladies qui y prévalent, est clairement mise en évidence par le fait que la plupart des patients n'attendent pas leur consultation seuls, mais avec leur soignant.

Puis, lorsque les patients ont un âge plus avancé, les soignants aussi souffrent parfois d'une maladie grave, alors les soins et l'attention mutuels deviennent une symbiose très délicate, un système fonctionnel qui va se décomposer en termes émotionnels et organisationnels, sans être remplacé, si l'un des deux partenaires ne fonctionne plus et meurt.

Si la personne qui prend soin de l'autre disparaît soudainement, en plus de la tristesse écrasante d'avoir perdu un partenaire qui a été à ses côtés pendant parfois des décennies, un vide effrayant s'ouvre avec la question de savoir qui désormais prendra en charge les soins, le soutien émotionnel et d'autres services utiles ? Et la responsabilité ?

Il n'est pas encore question du stade de la maladie où un haut degré de soins a déjà été demandé et, dans certaines circonstances, des services externes ont même pu être mis en place ; il s'agit plutôt du stade avant cela, où les activités quotidiennes nécessaires et les quelques loisirs restants sont néanmoins difficiles et ne peuvent être réalisés que de manière limitée. Ceci est dû à des états d'épuisement fréquents, à une mobilité réduite ou à des douleurs chroniques chez les proches du patient. Il s'agit d'un ralentissement permanent, c'est-à-dire dans le cas du cancer d'une détérioration insidieuse et de la peur que la détérioration s'approfondisse.

Des soins complets de la part d'un ancien être cher ne sont plus disponibles dans le forfait. La perte et l'idée que peut-être vous n'avez pas apprécié ses soins à leur juste valeur lorsqu'ils étaient disponibles en abondance, sont extrêmement douloureuses. La vie de tous les jours devient plus éprouvante, plus difficile, et le fait qu'elle est à nouveau plus autocentrée n'est guère une consolation. Si on le regarde froidement, cela signifie : sortir de sa zone de confort, redécouvrir ce

qui fonctionne encore seul et ce qui ne fonctionne plus. Selon la forme du jour, le manque de force physique, l'endurance et les difficultés à marcher sont les principaux obstacles.

Il vous faut demander de l'aide à votre progéniture adulte et à vos amis, bien répartir les commandes et faire preuve de générosité en termes de *timing* et de qualité de l'aide reçue. Si la progéniture adulte et les amis ne sont pas disponibles, il faut louer ou acheter ce qui est nécessaire : courses en taxi, boissons, aide pour le ménage, etc. Il est évident que dans certaines circonstances, il faut disposer de sommes supplémentaires plus importantes qu'auparavant. Dans tous les cas, le portefeuille doit s'ouvrir plus souvent que quand un mari compétent vous assurait d'un « Je m'en occupe. »

Un sujet anxiogène est la situation dans laquelle on se retrouve pris relativement soudainement par des crises d'angoisse, de la fièvre ou des infections, ce qui arrive souvent le week-end ou la nuit. Comment évaluer les symptômes, faut-il aller à la clinique ou attendre et éventuellement rester toute la nuit à la maison ? C'est difficile ! Vous êtes dans une situation où vous ne pouvez plus vous faire confiance, vous êtes en insécurité et à la merci de la douleur.

Sinon, la personne qui prend soin de vous serait là pour vous prendre au sérieux, vous calmer et garder vos nerfs, et assumerait parfois l'entière responsabilité de la situation en appelant l'ambulance de sa propre initiative, même si c'est exactement ce que vous ne vouliez pas faire à cause d'une erreur de jugement. C'est tellement bon quand il y a quelqu'un qui prend le contrôle en cas d'urgence pour que vous puissiez simplement lâcher prise. C'est très clair à présent.

Aucun de nous n'avait prévu ce changement de programme. Mon mari et moi n'en avions jamais parlé. Je ne m'étais pas préparée à sa mort subite ; à cette douleur. Et maintenant ? Qu'est-ce qui va se passer maintenant ?

À part les adresses d'amis en cas d'urgence, je n'ai pas de solution. Pour l'instant, je suis bel et bien seule. Au fil des années d'expérience avec la maladie, il s'est avéré qu'il valait mieux penser le moins possible aux pires scénarios. Il suffit de se projeter dans les jours et les semaines à venir. Après tout, à un moment donné il n'y aura plus moyen de retarder l'installation d'un bouton d'appel d'urgence. Une solution provisoire est d'envoyer chaque jour à mes fils un émoticône sur WhatsApp, auquel ils n'ont pas besoin de répondre, ils ont juste besoin de le voir.

Et le jour où il n'arrivera pas, ils devront gérer la situation.

31. JE VEUX M'AMUSER !

Je veux juste m'amuser ! Cuisiner avec de bons amis le soir et parler de tout, ou être assise dehors avec un petit groupe par beau temps sans cuisiner, avec des gens qui m'aiment bien et que j'aime bien, avec qui un mot en amène un autre et où on rit beaucoup. Où vous vous regardez et l'autre sait ce que vous allez dire dans une conversation rythmée par les jeux de mots et une légère ironie. La gaieté de cœur et une légère allégresse, à ne pas confondre avec la superficialité. Une atmosphère très spéciale, qui allait de soi par le passé et que vous avez contribué à créer vous-même. Avec des verres tintant, des bougies sur la table, presque comme une pub à la télé pour une boisson alcoolisée. Quelle idylle illusoire ! Mais des choses comme celles-là ont vraiment eu lieu dans le passé. Tout ce qui était négatif pouvait s'effacer sans effort pendant un moment, et cela faisait tellement de bien !

Je veux retrouver ça ! Il ne s'agit pas de boire jusqu'à en oublier le monde, mais plutôt de l'endurer sans nuages et avec une ironie chaleureuse. Se sentir à l'aise, en sécurité, chez soi. L'harmonie comme illusion ? Non, comme un instant. Raisonnable, réaliste, rationnelle – nous pouvons le redevenir demain.

Où sont passés ces bons moments, qui arrivaient si souvent dans la jeunesse, pendant les études et les premières années en tant que parents ? Quand cette légèreté a-t-elle disparu ? Et où sont parties les personnes avec qui on les a vécus ? Certaines sont toujours là, mais – ayant beaucoup vieilli – elles se comportent souvent différemment. Ce retrait dans la sphère privée a commencé depuis longtemps. Il n'y a que dans des conversations intimes que l'on entend parler des nombreux soucis qu'ont les individus. Il y a une sensation de « partout pareil » : maladies, séparations, addictions, échecs professionnels réduisent souvent de manière considérable la joie de la rencontre. La vie quotidienne devient plus éprouvante pour tout le monde. Des lamentations de haut niveau ?

Je veux m'amuser à nouveau… malgré ma maladie incurable. Ça me ferait tellement de bien et m'enlèverait temporairement du cercle vicieux des soucis liés à ma maladie et à celles des autres. La distraction donne toujours de la force.

J'ai parlé explicitement à quelques amis de mon « problème d'amusement » et au lieu de me regarder incrédules et de me dire qu'ils ne savaient pas de quoi je parlais, ils ont su immédiatement de quoi je parlais. « Oui, c'est vrai, maintenant que tu le dis. Ça me manque aussi. »

Nous avons même essayé de trouver des explications à ce phénomène de société en général : l'aliénation interpersonnelle sous le capitalisme, un attribut du vieillissement, l'omniprésence des réseaux sociaux.

Le problème ne peut pas être résolu en enquêtant sur les causes. Il est devenu difficile et épuisant de trouver une date commune dans un petit groupe. Il est rare qu'on soit surpris par une perle de divertissement ou une autre. Rien ne peut être forcé. J'apprécie plus qu'avant les conversations dans une atmosphère chaleureuse et informelle. Elles résonnent en moi pendant longtemps et me réchauffent le cœur.

32. ATTENTES FUTURES DU POINT DE VUE DES PATIENTS

Il est difficile d'évaluer les perspectives pour de nouveaux traitements dans le domaine des syndromes myélodysplasiques du point de vue de patient. Je suis avant tout une patiente, je ne suis ni médecin, ni biochimiste, ni généticienne, et même pas scientifique. J'ai étudié les sciences humaines et mon cours avancé en biologie remonte à très longtemps. Alors, que puis-je peux écrire sur les traitements SMD actuels et prometteurs, qui ne serait pas méjugé ailleurs et, honnêtement, seulement à moitié compris ?

En tant que porte-parole de patients, j'ai souvent accès aux congrès et colloques scientifiques sur les SMD en tant qu'auditrice, je me suis familiarisée avec de nombreux sujets en lien avec les SMD, mais j'ai encore du mal à m'y retrouver dans l'univers des acronymes médicaux utilisés lors des conférences par de nombreux spécialistes. Je dois à chaque fois noter certaines abréviations et les chercher sur Google plus tard. Il en va de même pour des termes qui se terminent par *-ase, -ie* ou *-ung* (ces terminaisons se réfèrent à la langue allemande). Derrière eux se cachent des connections et des processus que je dois d'abord décrypter pour moi-même avant de commencer à comprendre leur signification pour de potentielles approches thérapeutiques. C'est parfois frustrant et surtout assez amateur.

Je souhaiterais qu'il y ait, pour les patients extrêmement intéressés comme moi, mais surtout pour les représentants de patients, une « traduction » descriptive des corrélations qui soit d'une complexité réduite, mais qui soit tout de même correcte malgré la simplification. C'est comme ça que les structures cellulaires et la division des cellules sont expliquées dans les manuels de biologie utilisés pour les classes de cinquième. Ce serait une base raisonnable sur laquelle on pourrait construire et approfondir notre compréhension en allant plus loin si on le souhaite. En tant que représentant de patients, il faut se professionnaliser.

Afin d'approfondir mes connaissances spécifiques sur ma maladie, il ne suffit pas de conquérir un petit îlot de savoir de temps en temps, j'aurais besoin d'acquérir des bases systématiques, surtout en biochimie, génétique, et épigénétique. En ce qui concerne cette dernière catégorie scientifique et en particulier au sujet de la génétique moléculaire, nous touchons au centre de la recherche actuelle pour le développement de traitements potentiels pour les SMD.

Le seul problème, c'est qu'il n'y en a presque pas. Il n'existe pas de nouvelles thérapies puissantes pour les SMD, pas un seul médicament efficace depuis presque 12 ans. Depuis 2008 (!), aucun nouveau médicament pour le traitement des SMD n'a été approuvé.

Cependant, depuis un bon moment il y a eu quelques nouveautés dans le secteur des SMD de faible risque. Un médicament qui réduit pendant un temps la charge transfusionnelle chez les patients SMD dépendant des transfusions a été approuvé en janvier 2020 par l'Agence Fédérale du Médicament et en juin 2020 par l'Agence Européenne des Médicaments (EMA). Cela va principalement concerner les patients ayant une mutation ou un sous-type spécifique de SMD. J'ai pris ce médicament dans le cadre d'une étude pendant plus de trois ans. Dans mon cas, l'effet n'était guère convaincant après quelques mois, alors qu'un autre patient a pu se libérer des transfusions pendant des années.

Les experts ont de plus en plus d'outils de diagnostic et on comprend de mieux en mieux la maladie : des formes précoces de syndromes myélodysplasiques sont démasquées. Ainsi, il est possible de remonter loin dans l'histoire de la maladie avant même qu'elle ne soit un SMD, et que peut-être elle ne le sera jamais. Ici, de nouveaux noms ont été « inventés » pour décrire les mutations dans le profil génétique ou les analyses sanguines isolées. Ces mutations ne peuvent pas encore être appelées « maladie » et peuvent n'être que l'expression individuelle du matériel examiné ou une modification acquise de la formule sanguine due à la vieillesse.

La question de savoir quelles interactions provoquent réellement les SMD, un cancer du sang déjà malin et progressif, fait l'objet de discussions mais l'on s'accorde de plus en plus sur certains seuils de diagnostic. Puisque ces découvertes sont systématisées sans aucune conséquence thérapeutique – en raison d'un manque d'informations disponibles – cela ressemble souvent, pour nous patients au sein d'une tour d'ivoire, à un simple terrain de jeu. Notre espoir est que mieux on comprendra les mécanismes de la maladie, plus les avancées thérapeutiques seront possibles.

En attendant, les chercheurs et cliniciens se grattent la tête et le disent très clairement aux congrès de spécialistes. En 2019, un médecin au « Congrès International sur les SMD de la MDS Foundation » à Copenhague a posé à l'auditoire la question rhétorique suivante: *« Que nous reste-t-il, si notre seul puissant remède pour les patients de haut risque, l'azacitidine qui a été approuvée en 2008, ne fonctionne plus sur notre patient ? »* Il a répondu à sa propre question en présentant une diapositive vierge : *« RIEN. »*

Le médicament en question a un taux de réponse qui ne dépasse pas les 47 % avec des effets secondaires potentiellement graves et un avantage statistique de survie de seulement neuf mois. Ce médicament n'est efficace que temporairement pour les patients SMD de haut risque. Pour les patients qui ne reçoivent pas le feu vert pour la greffe de cellules-souches, surtout en raison de leur âge, la norme est de les traiter avec ce médicament. Si l'effet s'estompe, la seule manière d'essayer d'en raviver les effets est de l'associer à d'autres médicaments.

Des traitements appelés thérapies d'appoint sont actuellement testées dans le cadre de nombreuses études, mais aucun d'entre eux n'est très prometteur car les deux substances sont encore plus toxiques, c'est-à-dire qu'elles ont encore plus d'effets secondaires qu'une substance seule.

Voilà exactement où nous en sommes actuellement dans le traitement des SMD pour les patients de haut risque. Et c'est le cas depuis des années ! Les monothérapies innovantes font défaut. Pour le savoir et en comprendre les conséquences, pas besoin d'avoir fait des études scientifiques.

Un optimisme prudent se répand dans les congrès de spécialistes. On dit qu'il y a de jeunes chercheurs motivés qui se posent des questions cruciales, avec assez de financements pour leur recherche et la volonté de « débureaucratiser » les études médicales. De plus, huit nouveaux médicaments efficaces contre la leucémie aiguë ont été approuvés au cours des quatre dernières années. Ces déclarations sont censées répandre l'espoir de percées thérapeutiques rapides pour les SMD. Cependant, l'espoir n'est en général pas une catégorie avec laquelle fonctionne le monde de la recherche. Il s'agit plutôt de données basées sur des preuves tangibles, des taux de réponse aux médicaments et des courbes de survie. L'espoir et l'optimisme nous portent à travers les coups du sort et les crises, mais ils ne sont pas une bonne base pour la recherche sur les traitements des SMD.

33. TU ES TOUJOURS EN VIE ?

J'ai rédigé cet article pour la première fois en mars 2014. Depuis, plusieurs années ont passé !

Entre 2005 et 2006, j'ai souffert d'un syndrome myélodysplasique. En 2007, j'ai enfin reçu la confirmation du diagnostic et ai donc eu mon premier contact avec les pronostics de survie et les processus statistiques. Chaque fois que je me rendais au cabinet de l'hématologue, j'avais le cœur qui battait la chamade, des idées de prendre la fuite, et une envie constante d'uriner, de peur que les résultats de mes prises de sang continuent de chuter. J'étais dérangée par les brochures d'informations sur le cancer qui traînaient dans tous les coins et par les feuillets publicitaires vantant les perruques à bas prix. J'ai lu tout ce qui me passait sous la main à propos du cancer du sang, mais toujours avec la boule au ventre et l'objectif caché de trouver quelque chose qui me prouverait que la grande exception, c'était moi.

Je voulais trouver des résultats et conclusions médicales qui feraient disparaitre le sentiment de menace qui m'habitait.

Aujourd'hui, je suis une dure-à-cuire. Quand il s'agit de SMD, il faut y aller pour me choquer, qu'il s'agisse de moi-même ou des autres. Pour être honnête, c'est en partie dû au fait que les résultats de mes analyses sanguines et de biologie sont raisonnablement stables depuis plusieurs années, tout comme les résultats compliqués de cytologie et de génétique moléculaire. Il y a parfois des aberrations dans mes prises de sang, des valeurs plus basses, mais j'ai appris que les chiffres isolés comptent moins que les tendances. C'est seulement lorsque les paramètres sanguins et les résultats d'autres examens chutent sur une longue période qu'il faut faire des analyses complémentaires et commencer une procédure d'examens médicaux. Cependant, ma marge potentielle de chute n'est plus très grande.

En juillet de cette année, j'avais reçu 685 transfusions sanguines. Six cent quatre-vingt-cinq poches contenant chacune 250 ml de sang rouge m'ont maintenue en vie depuis 2008. Cela représente 685 donneurs différents, puisque lorsqu'on transfuse deux doses en une séance, on utilise généralement celles de deux donneurs différents. Six cent quatre-vingt-cinq personnes et moi dans une pièce, c'est une image frappante pour prendre conscience du nombre de donneurs que j'ai eu, et donc du nombre de personnes qui m'ont sauvé la vie. Ma gratitude envers ces personnes est sans limites.

En raison de ces nombreuses transfusions, le fer s'est déposé dans mes organes vitaux. Le fer cause des dommages durables aux tissus. Bien qu'il existe des comprimés censés éliminer le fer des organes, cela ne fonctionne que partiellement en raison de la fréquence des transfusions et de la quantité de fer impliquée.

Une sous-espèce importante de globules blancs a tellement diminué au fil du temps que je suis devenue très sensible aux infections. Certains médecins vont jusqu'à me prescrire de porter un masque pendant mes trajets en train. Je m'éloigne le plus possible des foules. Je me lève immédiatement et disparais si quelqu'un près de moi se met à tousser ou renifler, et je me lave les mains tout le temps. Mon déficit immunitaire est traité régulièrement avec ce que l'on appelle des perfusions d'immunoglobulines.

Selon mon hématologue de l'époque, mon pronostic était dès le départ intermédiaire, c'est-à-dire entre une évolution lente et rapide, avec un risque moyen de leucémie aiguë. Après toutes ces années, je suis toujours « intermédiaire » d'après les facteurs qui déterminent ce pronostic, bien que les médecins tendent à ne pas essayer de catégoriser mon cas. On ne peut pas me classer dans telle ou telle boîte. J'ai déjoué plusieurs fois mon pronostic de survie de 2007, qui me donnait trois ans.

Cependant, si l'on regarde les choses en face, mon corps est vraiment épuisé après de nombreuses années de lutte contre la maladie, et d'autres aspects de la maladie sont venus s'ajouter et me rendent difficile d'avoir une vie normale et mobile. Néanmoins, ma vie n'est pas directement menacée en ce moment et ça, c'est vraiment décisif.

Dès 2007, j'avais dit à ma famille, proches, amis et connaissances que j'avais un cancer du sang et que je n'en avais probablement plus pour longtemps. C'est ce que m'avaient dit les médecins, à moins de recevoir une greffe. Dans ce cas, j'aurais peut-être encore une chance de guérir.

Cependant, comme mon profil de risque n'a pas augmenté, c'est-à-dire que je ne vais « toujours pas assez mal », la greffe de moelle osseuse qui est considérée comme risquée n'a pas encore été envisagée et je vis avec des thérapies de soutien régulières dans un état d'observation et d'attente habituellement réservé aux phases initiales de la maladie, pendant laquelle aucun traitement n'est administré.

Cependant, cet état d'observation et d'attente ne m'aide pas non plus à avancer. Quand je rencontre des gens que je connais, ils sont toujours visiblement heureux de voir que j'aie l'air en forme ou que je sois « bien » dans une certaine mesure. Ils ajoutent souvent que je suis un peu pâle. Par téléphone, je ne les contacte que lorsque je me sens vraiment bien, c'est-à-dire quand j'ai reçu récemment une transfusion.

Il m'arrive parfois, sous l'effet de certaines questions ou remarques, de me sentir sous « pression » pour expliquer pourquoi je suis toujours en vie. Après le diagnostic dramatique de 2007, personne ne s'attendait à ce que je tienne aussi longtemps. Personne n'aurait été étonné d'apprendre ma disparition précoce. Tout le monde s'était préparé. Alors, est-ce que j'avais exagéré le drame de ma maladie en 2007 pendant ces heures passées au téléphone à en discuter avec famille et amis ? Non, malheureusement non ! Survivre huit ans avec un SMD, c'est déjà long. Peu de patients parviennent à tenir 10 ans, encore moins 20 ans. Au moment où je termine ce récit, j'ai survécu pendant 15 ans calculés depuis l'apparition des premiers symptômes de ma maladie.

De temps en temps, j'inspire à des connaissances lointaines la pensée suivante : *« Alors ça ne doit pas être si grave ! »* On m'a déjà dit ce genre de chose, par exemple dans mon ancien cadre professionnel. Impossible de rectifier le tir après de telles déclarations ! Elles n'ont aucun rôle compte tenu de ma gratitude pour ces nombreuses années de vie supplémentaires que je n'avais jamais espérées.

Je suis très vigilante quant à mes perspectives d'avenir. Je ne perds pas mon temps et mon champ de vision vers le futur est toujours restreint. Il ne dépasse jamais les quelques mois. Je ne promets jamais quoi que ce soit dans un an ou plus. Je me force à rester dans le présent.

C'est ce que j'ai appris à faire.

34. SMD ET COVID : UNE DOUBLE MENACE !

Je pensais qu'un chapitre intitulé « Tu es toujours en vie ! » serait une conclusion encourageante pour mes expériences et ma vie AVEC les syndromes myélodysplasiques (SMD) ; une perspective pleine d'espoir pour moi et les autres patients. Cette perspective – que j'ai pu vivre malgré la menace pendant 15 ans – n'a été possible que grâce à une ligne directrice stable, confirmée et renforcée par le fait que j'ai pu écrire ce texte pour la première fois il y a six ans, et que je suis prête à écrire à nouveau dans le futur, si on me demande de partager mon expérience de vie avec les SMD.

Et puis le COVID est arrivé.

Au début, il est arrivé en silence, toujours caché par la distance géographique, puis s'est développé de façon exponentielle, présent sans répit partout, et finalement affreusement virulent, représenté de manière agressive dans tous les médias et sur Internet : Spécial COVID, COVID Kompakt, COVID tracker, l'institut Robert Koch, les virologues, les politiques, l'État de la recherche, les chiffres de la maladie en Allemagne et dans le monde, les foyers d'infections, les morts… aïe !

Je ressentais à l'intérieur de moi comme un nœud qui se resserrait imperceptiblement. J'ai remarqué une tension, une obsession pour les questions sans réponses, je me sentais nerveuse et agitée, ressentais un désir inconditionnel d'échapper à ces reportages traumatisants. Mais j'arrivais rarement à me déconnecter ; l'insomnie en était la conséquence. Il m'a fallu un certain temps pour réaliser que j'appartenais manifestement au groupe le plus à risque en raison de la faiblesse de mon système immunitaire. Je pouvais le lire encore et encore à travers des sources sérieuses, et c'est ce qui m'était transmis par mes propres médecins, sans détours. Je l'ai vécu comme une attaque envers mes

mécanismes de contrôle jusqu'alors efficaces : il se pourrait que je ne survive pas à une infection de COVID-19, en tant que patiente atteinte de SMD.

À la mi-février 2020, nous avons fêté mon anniversaire avec 15 invités, à la maison, et avons proposé une soirée de films le 11 mars 2020, à l'occasion de la Journée Internationale de la Femme. Quelques jours plus tard, les maternelles et écoles de notre État fédéral ont fermé. Les gestes barrières et distances de sécurité entre les personnes ont été instaurés ; les cliniques sont passées à la vitesse supérieure pour pouvoir accueillir une possible vague de personnes infectées ; la vie publique et l'économie ont été paralysées, des droits fondamentaux suspendus.

C'est toujours le cas un mois plus tard et cela le restera encore pendant quelque temps. Même si les mesures prévisibles de relâchement des restrictions de comportements et limitations liées au COVID sont mises en place, les groupes à haut risque vont continuer à être menacés et leur vie sera mise en danger par l'existence de ce virus jusqu'à ce qu'un vaccin et des médicaments soient développés. Pour l'heure, nous les patients à haut risque ne pourrons pas reprendre le cours de nos vies antérieures, qui étaient déjà limitées par notre état de santé. « Pour l'heure » signifie pour au moins quelques mois. On n'échappe pas au COVID, il faut vivre avec. Notre marge de manœuvre, ce qu'on peut faire ou pas, ce qu'on ose faire, sera limitée pendant encore longtemps et on ferait mieux d'accepter un certain degré d'isolement afin de nous protéger d'une infection par le virus.

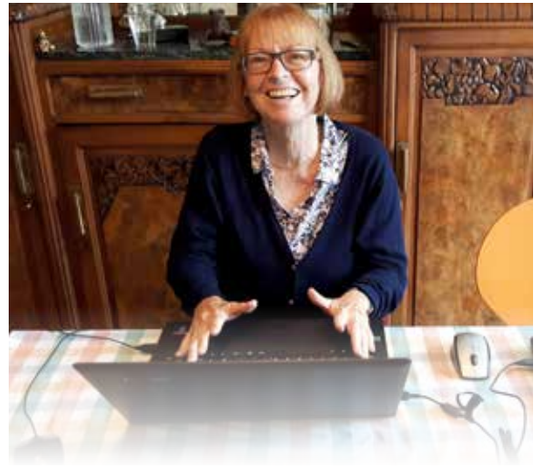
Faire face à des restrictions et à des menaces imprévisibles – je devrais être capable de le faire ! Après 15 ans de cancer, je devrais savoir comment garder la tête haute et adapter mon système de valeurs afin que, dans l'ensemble, il reste possible de ressentir joie et satisfaction au quotidien, lorsque votre qualité de vie est encore raisonnablement bonne. En tant que représentante des patients, je transmets ces « slogans » à d'autres patients depuis un certain temps. Cependant, depuis quelques semaines, je rencontre des difficultés à transférer mes stratégies d'adaptation testées et approuvées pour mon cancer du sang à la situation actuelle similaire, celle avec le COVID. Je ne suis pas sûre de moi, je suis désorientée. Les conversations téléphoniques avec des personnes également affectées montrent que je ne suis pas la seule à me sentir ainsi.

Pourquoi en est-il ainsi ? Pourquoi mon schéma d'orientation interne – le cadre dans lequel j'assume depuis des années que je peux gérer ma maladie, et dont je pensais qu'il était plutôt stable – s'effondre-t-il à ce moment précis ? La réponse n'est pas difficile : c'est parce que la crise du COVID n'est pas seulement intérieure, elle affaiblit aussi le cadre extérieur. Pendant toute la durée de mon cancer du sang, je pouvais au moins me reposer sur la sécurité extérieure, sur un approvisionnement assuré en médicaments, sur la disponibilité des traitements, sur mes droits en tant que patiente, et encore plus sur mes droits en général et sur le fait que j'aie de la famille et des amis qui puissent venir prendre soin de moi en cas d'urgence, chose qui est à présent extrêmement limitée par les mesures

de confinement. Je ne veux pas m'épancher sur les conditions dans de nombreux autres pays qui n'ont pas un système de santé aussi performant que l'Allemagne. Je préfère m'intéresser aux sensations que je ressens personnellement, d'insécurité et de difficultés à garder un esprit ouvert, qu'on a ignoré de manière intolérable dans notre vie de tous les jours par habitude et par confort.

Et c'est ainsi que cette crise du COVID nous en apprend énormément, notamment qu'il n'y a jamais de garanties dans la vie : on ne peut jamais être sûr que quelque chose va s'améliorer ou empirer ; il faut faire avec, d'une manière ou d'une autre, au moins avec ce qu'on ne peut pas changer soi-même. C'est une idée qu'on connaît très bien au cours de l'évolution et des pronostics d'une maladie. Évidemment, il me faut faire face à cela à nouveau et travailler intensément sur mes forces intérieures et extérieures pour vivre avec la double menace du SMD et du COVID.

Dans tous les cas, je n'oublierai jamais à quel point notre *perception subjective de sécurité et de stabilité* est fragile, que l'on soit malade ou en bonne santé.



BIOGRAPHIE : BERGIT KORSCHAN-KUHLE

Bergit Korschan-Kuhle est née en 1957 et est mère de deux fils. Elle a étudié les Géosciences, l'Histoire, la Langue et Littérature Allemande à Darmstadt et à Braunschweig. Elle a obtenu un master en Géosciences et réussi les concours publics de l'enseignement de degrés 1 et 2. Sa carrière l'a conduite à plusieurs professions, toutes en lien avec l'éducation, la formation, la communication et l'édition. Pendant les quinze dernières années de sa vie professionnelle active, elle a travaillé comme coordinatrice à la direction d'un collège en Basse Saxe, en Allemagne. À 49 ans, Bergit a développé une maladie silencieuse, incurable et maligne : un Syndrome Myélodysplasique (SMD). Elle a dû prendre sa retraite anticipée en 2011 à cause de cette maladie. En 2007, Bergit a commencé à contacter d'autres patients et organisations de patients par Internet. Au fil des années, le nombre croissant de ses contacts, son travail de réseau en Allemagne, en Europe et à l'international, ainsi que sa participation aux évènements organisés pour les patients et aux congrès de spécialistes, ont accru son désir et ses opportunités de s'impliquer plus professionnellement dans la représentation des patients. Aujourd'hui, Bergit fait partie du conseil d'administration de la LHRM, une association de patients leucémiques et de leurs proches (l'association allemande Leukämiehilfe Rhein-Main e.V.) et est la personne de contact de l'organisation allemande MDS-PAT-IG (http://www.mds-patienten-ig.org/). Bergit tient un blog, écrit des articles et est invitée à de nombreuses conférences sur des sujets comme les hémopathies cancéreuses du point de vue du patient et de la participation des patients. Elle est membre Fondatrice et membre du Comité de Pilotage de MDS-Alliance, un réseau mondial d'associations de patients atteints de SMD. La formation 2015/2016 de l'EUPATI (l'Académie Européenne des Patients des Innovations Thérapeutiques) a changé du tout ou tout ses perspectives sur la recherche pharmaceutique et le développement et a élargi ses horizons, en particulier en ce qui concerne les circonstances de maladies rares et

chroniques. Cela lui a permis de systématiser l'expérience et les connaissances qu'elle avait accumulées au fil des ans à partir de son propre engagement et de son travail de terrain avec les patients. En 2017, grâce à son investissement a été créé un groupe Facebook très connecté, qui favorise l'échange entre patients et proches et transmet des informations sérieuses sur la maladie.

GLOSSAIRE

GÉNÉRAL

Aigu : soudain, comme l'apparition soudaine de symptômes ou de maladies.

Agent biologique : une substance fabriquée à partir d'un système vivant, tel qu'un virus, et utilisée pour prévenir ou traiter une maladie. Les médicaments biologiques comprennent les anticorps, la globuline, les interleukines, les sérums et les vaccins.

Synonymes : biologique, médicament biologique

Agent cytotoxique : un médicament qui tue certaines cellules. La chimiothérapie pour les patients atteints de SMD implique souvent l'utilisation d'agents cytotoxiques.

Agent hypométhylant : un agent hypométhylant est un médicament qui inhibe la méthylation de l'ADN. Agit en empêchant certains gènes parfois impliqués dans le contrôle du cancer d'être réduits au silence ; ceci permet le fonctionnement normal des gènes suppresseurs de tumeur.

Synonyme : agent déméthylant

Agent stimulant l'érythropoïèse (ASE) : un médicament utilisé pour aider la moelle osseuse à produire davantage de globules rouges. L'époétine alfa (Epogen, Procrit) et la darbépoétine alfa (Aranesp) sont des agents stimulant l'érythropoïèse qui peuvent aider à augmenter le nombre de globules rouges chez certains patients atteints d'insuffisance médullaire.

Analyses de sang : échantillons de sang prélevés dans le bras dont on évalue le nombre de cellules (globules rouges, globules blancs [et leurs sous-types] et plaquettes). Le sang est également analysé pour la forme et la taille des différentes cellules sanguines et pour le fonctionnement de divers organes tels que les reins et le foie.

Anaphylaxie : une réaction allergique très grave à une substance étrangère, comme une piqûre d'abeille, ou à un médicament. Cette réaction fait chuter la pression artérielle et peut entraîner des difficultés respiratoires. Un traitement d'urgence est nécessaire pour gérer ces symptômes. Si elle est très sévère, l'anaphylaxie peut évoluer vers un état de choc.

Synonyme : choc anaphylactique

Anémie : état où le nombre de globules rouges est inférieur à la normale. Cela peut entraîner de la fatigue, une faiblesse généralisée et un essoufflement.

Antibiotiques : médicaments utilisés pour traiter les infections bactériennes et autres micro-organismes similaires.

Anticoagulant : médicament utilisé pour traiter ou prévenir les caillots sanguins. Certains anticoagulants courants sont l'énoxaparine ou la clexaïne (Lovenox ou Clexane), l'héparine (Calciparine ou Liquaemin) et la warfarine (Coumadine).

Synonymes : fluidifiant sanguin

Anticorps : protéines produites par les plasmocytes en réponse à des substances étrangères dans le corps.

Aphérèse : procédure pendant laquelle le sang d'un donneur circule dans une machine qui va en extraire une partie de ses composants (comme les globules blancs, les globules rouges ou le plasma) alors que les autres composants sanguins sont réinjectés au donneur.

Anémie aplasique : affection rare et grave dans laquelle la moelle osseuse ne produit pas suffisamment de globules sanguins : globules rouges, globules blancs et plaquettes. Le terme aplasique vient d'un mot grec qui signifie « ne pas former ». L'anémie est une affection qui se produit lorsque le nombre de globules rouges est bas. La plupart des scientifiques pensent que l'anémie aplasique survient lorsque le système immunitaire attaque les cellules-souches de la moelle osseuse. L'anémie aplasique peut être acquise (elle commence à tout moment de la vie) ou héréditaire (moins fréquente, transmise de parent à enfant).

Synonymes : anémie aplasique acquise, anémie aplasique héréditaire

Anémie de Fanconi : maladie héréditaire rare qui survient lorsque la moelle osseuse ne produit pas suffisamment de cellules sanguines : globules rouges, globules blancs et plaquettes. L'anémie de Fanconi est diagnostiquée tôt dans la vie. Les personnes atteintes d'anémie de Fanconi ont une forte probabilité de développer un cancer. Des tests génétiques sont utilisés pour diagnostiquer l'anémie de Fanconi.

Aplasie pure de globules rouges : état qui survient lorsque les cellules- souches de la moelle osseuse ne produisent pas de globules rouges. Le nombre de globules rouges est faible. La numération des globules blancs et des plaquettes est normale.

Apoptose : mort d'une cellule dans le cadre du cycle de sa vie normale.

Benzène : produit chimique largement utilisé par l'industrie chimique pour fabriquer des plastiques, des résines, du nylon et des fibres synthétiques. Le benzène se trouve dans la fumée de tabac, les émissions des véhicules et les vapeurs d'essence. L'exposition au benzène peut augmenter le risque

de développer une insuffisance médullaire. Le benzène peut affecter la santé humaine en empêchant les cellules-souches de la moelle osseuse de fonctionner correctement.

Blastes : cellules sanguines immatures qui deviendraient normalement des globules rouges matures, des globules blancs ou des plaquettes pleinement fonctionnels. Le nombre de cellules blastiques dans la moelle osseuse aide à définir la gravité du SMD chez une personne. Lorsque 20 cellules ou plus sur 100 de la moelle osseuse sont des blastes, la maladie est considérée comme une leucémie myéloïde aiguë (LAM).

Synonyme : cellule précurseur

Caillot de sang : caillot ou petit groupe de cellules sanguines qui se forme lorsque les plaquettes s'agrègent. Une combinaison de plaquettes et de fibrine qui forme un maillage dans le but de prévenir les saignements en réponse à une blessure ou une maladie. Le terme thrombus décrit un caillot sanguin qui se développe et se fixe à un vaisseau sanguin. Les caillots sanguins sont plus fréquents dans l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) ou chez les personnes souffrant de troubles de la coagulation sanguine.

Synonyme : thrombus

Coaguler : épaissir. Les plaquettes sanguines normales font coaguler le sang et arrêtent les saignements.

Cellules sanguines immatures : peuvent être appelées cellules-souches, cellules progénitrices ou blastes.

Cellules-souches : cellules du corps qui se transforment en d'autres cellules. Les cellules-souches adultes du corps réparent et maintiennent l'organe ou le tissu dans lequel elles se trouvent. Les cellules-souches hématopoïétiques se trouvent dans la moelle osseuse. Ces cellules se reproduisent et se transforment en globules rouges, en globules blancs et en plaquettes. Les cellules-souches embryonnaires proviennent d'embryons humains et peuvent être utilisées dans la recherche médicale.

Chimiothérapie : l'utilisation de médicaments qui tuent les cellules (agents cytotoxiques). Les personnes atteintes d'un syndrome myélodysplasique (SMD) à risque élevé ou à risque intermédiaire 2 peuvent recevoir une chimiothérapie. La chimiothérapie peut également nuire aux cellules saines et provoquer des effets secondaires. Si la chimiothérapie agit pour contrôler les cellules anormales, des cellules sanguines relativement normales recommenceront alors à se développer. Les agents de chimiothérapie comprennent : la cytarabine (Ara-C) et l'hydroxyurée (Hydrea), la daunorubicine (Cerubidine), l'idarubicine (Idamycine) et la mitoxantrone (Novantrone).

Chimiothérapie combinée : l'utilisation de plus d'un médicament pendant les traitements contre le cancer.

Chromosomes : une structure qui contient vos informations génétiques, ou ADN. Normalement, chaque personne a 23 paires de chromosomes.

Classification FAB : critères utilisés pour classer les différents types de syndromes myélodysplasiques (SMD). Le système de classification FAB (français, américain, britannique) a été développé par un groupe de scientifiques français, américains et britanniques. Ce système est basé sur 2 facteurs principaux : le pourcentage de blastes dans la moelle osseuse et le pourcentage de blastes dans la circulation sanguine. Le système FAB est quelque peu dépassé, mais il est encore utilisé par certains médecins aujourd'hui. Le système de classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) a largement remplacé le système de classification FAB.

Classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) : système le plus actuel de classification des leucémies et syndromes myélodysplasiques (SMD), il a été développé par l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Ce système est basé sur les données des patients du monde entier et sur les connaissances les plus récentes en matière de SMD. La classification OMS du SMD comprend de nombreux sous-types basés sur des tests du sang et de la moelle osseuse.

Cloner : faire des copies. Les cellules-souches de la moelle osseuse se « clonent » en permanence. Les cellules-souches clonées deviennent aussi des cellules sanguines matures qui quittent la moelle osseuse et pénètrent dans la circulation sanguine. Des clones anormaux sont associés à des cancers, tels que les SMD.

Comorbidités : autres maladies que le SMD.

Complément alimentaire : vitamines, minéraux, plantes et autres substances destinées à améliorer votre apport nutritionnel. Les compléments alimentaires sont pris par voie orale sous forme de pilule, capsule, comprimé ou liquide.

Concentrés de Globules Rouges (CGR) : produit sanguin concentré dans lequel la majeure partie du plasma, la partie fluide du sang, est éliminée pour faciliter et accélérer les transfusions de globules rouges.

Cytogénétique : test qui est effectué sur des échantillons de moelle osseuse et examine les chromosomes des cellules.

Vos résultats cytogénétiques sont utilisés pour identifier le type de SMD dont vous êtes atteint et pour calculer le score pronostique international (IPSS) et le score pronostique international révisé (IPSS-R)

Les anomalies courantes comprennent :
Délétion 5q - délétion dans le bras long du chromosome 5
Délétion 20 - suppression du chromosome 20
Délétion Y - suppression du chromosome Y
Monosomie 7 - perte de l'un des deux chromosomes 7
Trisomie 8 - ajout d'un troisième chromosome 8
Caryotype complexe : trois anomalies ou plus dans les chromosomes

Synonymes : chromosomes, caryotype, ADN

Rémission cytogénétique : aucun signe de chromosomes anormaux précédemment détectés n'est retrouvé. Cela représente une réponse au traitement. Lorsqu'un test de moelle osseuse est effectué sur un patient atteint de SMD avec délétion 5q, et qu'aucun signe de chromosome 5 anormal n'est détecté, on dira que ce patient a obtenu une rémission cytogénétique.

Synonyme : réponse cytogénétique

Cytométrie de flux : un test de laboratoire qui donne des informations sur les cellules, telles que la taille, la forme et le pourcentage de cellules vivantes. La cytométrie de flux est le test utilisé par les médecins pour analyser les protéines spécifiques à la surface des cellules sanguines. C'est le test standard pour confirmer un diagnostic d'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN).

Synonymes : Flow, Immunophenotyping, Tri cellulaire activé par fluorescence (FACS)

Cytokines : protéines

Cytopénie : une carence (ou un nombre insuffisant) de cellules matures dans le sang. Les déficiences peuvent survenir au niveau des globules rouges, des globules blancs et / ou des plaquettes.

De Novo : la source originelle de la maladie, quelque chose de présent au départ. Le SMD peut survenir de novo et être la source initiale de la maladie, ou lié à un traitement, causé par une chimiothérapie ou une radiothérapie administrée pour d'autres formes de cancer.

Différenciation : processus de maturation des cellules pour devenir des cellules adultes saines d'un type particulier (c'est-à-dire des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes).

Dysplasie : forme et apparence ou morphologie anormale d'une cellule.

Dysplasie de lignée unique : anomalie dans un seul type de cellule sanguine.

Dysplasie multilignée : anomalie dans plus d'un type de cellule sanguine.

Embole : un caillot sanguin ou une autre matière étrangère qui pénètre dans la circulation sanguine et reste coincé dans un vaisseau sanguin.

Épidémiologie : l'étude des modèles et des causes de la maladie dans des groupes de personnes. Les chercheurs qui étudient le nombre de personnes atteintes d'une maladie, le nombre de nouveaux cas diagnostiqués chaque année, la localisation des patients et les facteurs environnementaux ou autres qui influencent la maladie sont appelés épidémiologistes.

Essai clinique : type d'étude de recherche qui teste l'efficacité d'un médicament, d'un dispositif médical ou d'un traitement sur des personnes. Il existe plusieurs types d'essais cliniques. Les essais de traitement testent de nouvelles options de traitement. Les essais diagnostiques testent de nouvelles façons de

diagnostiquer une maladie. Les essais de dépistage testent la meilleure façon de détecter une maladie ou un problème de santé.

Les essais sur la qualité de vie (soins de soutien) étudient les moyens d'améliorer le confort des personnes atteintes de maladie chronique. Les essais de prévention recherchent les meilleurs moyens de prévenir la maladie chez les personnes qui ne l'ont jamais eue.

Les essais se déroulent en quatre phases :
La phase I teste un nouveau médicament ou traitement dans un petit groupe pour voir s'il est sans danger.
La phase II étend l'étude à un groupe plus important de personnes pour savoir si cela fonctionne.
La phase III étend l'étude à un groupe encore plus important de personnes pour la comparer au traitement standard de la maladie.
La phase IV a lieu après l'homologation et la commercialisation du médicament ou du traitement pour découvrir l'impact à long terme du nouveau traitement.

Échec du traitement : survient lorsqu'un patient ne réagit pas au traitement, ne réagit que de manière temporaire, ou doit arrêter le traitement pour cause d'effets secondaires.

Érythropoïétine (EPO) : une substance protéique fabriquée par les reins en réponse à de faibles niveaux d'oxygène dans les tissus de l'organisme. L'érythropoïétine stimule la production de globules rouges dans la moelle osseuse.

Érythropoïétine sérique : quantité d'érythropoïétine normalement présente dans le sang d'un individu

Étiologie : la cause ou l'origine d'une maladie.

Expression des gènes : le processus que les gènes utilisent pour synthétiser leurs produits, par exemple les protéines.

Synonymes : expression génétique, expression génique

Fatigue : une sensation de manque ou d'absence d'énergie, une sensation générale d'épuisement lors d'une activité normale. Le repos ne résout pas nécessairement la fatigue.

Synonymes : épuisement, lassitude, léthargie, malaise

Ferritine : une protéine à l'intérieur des cellules qui stocke le fer pour une utilisation ultérieure par l'organisme. Parfois, la ferritine est libérée dans le sang. Le taux de ferritine dans le sang est appelé ferritine sérique.

Folate : un type de vitamine B que l'on trouve dans les légumes verts frais ou légèrement cuits. Il aide la moelle osseuse à fabriquer des cellules sanguines normales. La plupart des gens consomment suffisamment de folate dans leur alimentation. Les médecins peuvent demander aux personnes atteintes

d'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) de prendre une forme synthétique de folate appelée acide folique.

Fibrose : cicatrisation des tissus. La fibrose de la moelle osseuse est une caractéristique observée dans certains types de syndrome myélodysplasique non classé (SMD).

Hybridation *in situ* par fluorescence (FISH) : un test de laboratoire important utilisé pour aider les médecins à rechercher des anomalies chromosomiques et autres mutations génétiques. L'hybridation *in situ* par fluorescence, également appelée FISH, dirige une lumière colorée sous microscope vers des parties de chromosomes ou de gènes.

Les chromosomes manquants ou réarrangés sont identifiés à l'aide de FISH.

Hématocrite (HTC) : pourcentage du volume sanguin total constitué de globules rouges. Chez l'homme, l'hématocrite normal est de 40 à 52 % tandis que chez la femme, il est de 36 à 46 %. L'hématocrite fait partie de la formule sanguine complète.

Synonyme : volume globulaire concentré

Hématologue : un médecin spécialisé dans les maladies et troubles du sang.

Hématopoïèse : la formation et le développement des cellules sanguines.

Hémochromatose : affection qui survient lorsque le corps absorbe et stocke trop de fer. Cela conduit à la surcharge en fer. Aux États-Unis, l'hémochromatose est généralement causée par une maladie génétique. Des dommages aux organes, en particulier au foie et au cœur, peuvent survenir si la surcharge en fer n'est pas traitée.

Hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) : maladie sanguine rare et grave qui provoque la rupture des globules rouges. Paroxystique signifie soudain et irrégulier. Nocturne signifie durant la nuit. L'hémoglobinurie signifie que l'hémoglobine passe dans l'urine. L'hémoglobine confère la couleur rouge aux globules rouges. Une personne atteinte d'HPN peut avoir des épisodes d'urine foncée le matin, mais ce symptôme n'est pas présent chez tous les patients HPN.

Hémolyse : la destruction des globules rouges.

Hypercellulaire : état dans lequel il y a trop de cellules dans la moelle osseuse.

Hypocellulaire : état dans lequel il y a trop peu de cellules dans la moelle osseuse. Les patients souffrant d'anémie aplasique ont une moelle osseuse hypocellulaire.

Idiopathique : fait généralement référence à toute condition sans cause connue.

Immunodéficience : une diminution de la capacité du système immunitaire à combattre les infections.

Immunodéprimé : se produit lorsque le système immunitaire ne fonctionne pas correctement, laissant le patient vulnérable à l'infection. Une personne peut

être immunodéprimée en raison d'un faible nombre de globules blancs ou en raison de certains médicaments.

Injection sous-cutanée : méthode d'administration de médicaments dans la zone des tissus adipeux sous la peau à l'aide d'une aiguille courte.

Ischémie : se produit lorsque l'approvisionnement en sang d'un organe ou d'une partie du corps spécifique est interrompu, provoquant un manque localisé d'oxygène.

IPSS : un système international de notation pronostique – système de notation de la gravité du SMD. Le système transforme les données du patient en un score. Le score indique la rapidité avec laquelle un cas de syndrome myélodysplasique (SMD) progresse et aide à prédire ce qui peut arriver au SMD à l'avenir.

IPSS révisé (IPSS-R) : prend en compte plus d'informations que l'IPSS et classe les patients en cinq catégories de groupes de risque au lieu de quatre.

Leucémie myéloïde aiguë (LAM) : un cancer des cellules sanguines. La LAM survient lorsque de très jeunes cellules sanguines (blastes) dans la moelle osseuse ne parviennent pas à se différencier normalement. Plus les cellules blastiques sont produites en quantité importante, moins il y a de place dans la moelle osseuse pour le développement des autres cellules sanguines normales, comme les globules rouges ou les plaquettes. Certains cas de SMD peuvent évoluer en LAM. Cependant, la plupart ne le font pas.

Synonymes : leucémie myéloblastique aiguë, leucémie myélocytaire aiguë

Maladie auto-immune : toute condition qui survient lorsque le système immunitaire attaque les tissus normaux de l'organisme. Le système immunitaire est une organisation complexe au sein de l'organisme qui est normalement conçue pour « rechercher et détruire » les agents qui envahissent le corps, y compris les agents infectieux. Les patients atteints de maladies auto-immunes ont fréquemment des anticorps inhabituels qui circulent dans leur sang et ont pour cible les tissus de leur propre organisme.

Maladie chronique : une affection médicale qui dure longtemps. Une maladie chronique peut affecter le mode de vie d'une personne, sa capacité à travailler, ses capacités physiques et son indépendance.

Maladie résiduelle minimale (MRD) : un petit nombre de cellules cancéreuses qui restent dans l'organisme après le traitement.

Maladie sérique : une réaction du système immunitaire aux protéines étrangères dans certains médicaments. La maladie sérique peut être un effet secondaire de l'ATG (globuline antithymocyte), un médicament utilisé dans le traitement de l'anémie aplasique, provoquant de la fièvre, des éruptions cutanées, des douleurs articulaires et des douleurs musculaires.

Médicament immunosuppresseur : médicaments qui réduisent la réponse immunitaire du corps dans les maladies auto-immunes. Ces médicaments

peuvent être utilisés pour permettre aux cellules-souches de la moelle osseuse de se développer et de fabriquer de nouvelles cellules sanguines. L'ATG (globuline antithymocyte) ou l'ALG (globuline antilymphocytaire) associée à la cyclosporine sont utilisées pour traiter l'insuffisance médullaire dans l'anémie aplasique. Les médicaments immunosuppresseurs peuvent aider certains patients atteints de syndromes myélodysplasiques (SMD) et d'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN).

Médicament en vente libre (OTC pour *Over-the-counter medicine*) : un médicament disponible sans ordonnance du médecin.

Méthylation de l'ADN : un processus qui aide à contrôler l'activité génétique, qui a pour résultat de bloquer la croissance des cellules.

Moelle osseuse : tissu mou, semblable à une éponge, au centre des os, qui fonctionne comme une usine pour produire des globules blancs, des globules rouges et des plaquettes.

Monosomie 7 : décrit la perte de l'un des deux chromosomes numéro 7. « Mono » signifie un et « somie » vient du mot chromosome. Des échantillons de moelle osseuse sont utilisés pour détecter la monosomie 7 et d'autres anomalies génétiques. La monosomie 7 peut survenir chez les patients adultes atteints de SMD et dans le cas des maladies d'insuffisance médullaire infantile.

Morphologie : l'étude de la structure et de la forme d'un organisme ou de l'une de ses parties.

Mutation : tout changement ou altération d'un gène. Une mutation peut provoquer une maladie ou être une simple variation sans effet.

Mélo : mot grec qui signifie moelle.

Mutation somatique : modification d'un gène qui arrive après la conception des cellules du patient, n'est pas héréditaire et n'est donc pas transmise aux enfants du patient.

Numération formule sanguine (NFS) : la NFS mesure le nombre de globules blancs (GB), le nombre et la taille des globules rouges (GR), la quantité totale d'hémoglobine et la fraction du sang constituée de globules rouges.

Oncologue : un médecin spécialisé dans le traitement et la prévention du cancer.

Pancytopénie : un nombre réduit de tous les types de globules sanguins - globules rouges, globules blancs et plaquettes.

Perfusion intraveineuse : une méthode pour introduire des liquides ou des médicaments directement dans la circulation sanguine sur certaines périodes.

Synonyme : perfusion IV

Pétéchies : petites taches rouges ou violacées plates causées par des saignements ponctuels dans la peau. C'est souvent le signe d'un faible nombre de plaquettes.

Pharmacien : un professionnel hautement qualifié et agréé dont le travail concerne la préparation, la distribution et l'utilisation de médicaments sur ordonnance. Un pharmacien conseille également les patients, ainsi que les médecins et autres professionnels de la santé, sur le choix, les dosages, les interactions et les effets secondaires des médicaments.

Placebo : un placebo est une pilule, un liquide ou une poudre inactive qui n'a aucune valeur thérapeutique. L'utilisation de placebo dans les essais cliniques est extrêmement rare aujourd'hui.

Plaquettes : cellules incolores de forme irrégulière présentes dans le sang. Leur surface collante leur permet, avec d'autres substances, de former des caillots pour arrêter le saignement.

Synonyme : thrombocytes

Physiopathologie : fonction ou processus anormaux qui causent ou sont associés à une maladie ou à une blessure.

Prophylactique : quelque chose qui empêche ou protège. Par exemple, des anticoagulants peuvent être administrés à titre prophylactique pour éviter les caillots sanguins chez les patients à haut risque.

Recherche fondamentale : l'étude d'un sujet pour accroître ses connaissances et sa compréhension. Le but de la recherche fondamentale en médecine est de mieux comprendre la maladie. Au laboratoire, les chercheurs de recherche fondamentale étudient les modifications des cellules et des molécules liées à la maladie. La recherche fondamentale aide à améliorer les méthodes de diagnostic, de traitement et de prévention des maladies.

Réfractaire : ne répond pas au traitement et donc ne guérit pas. Par exemple, l'anémie réfractaire résulte d'un faible nombre de globules rouges qui ne répond pas aux traitements standards.

Réticulocyte : un globule rouge immature. Les réticulocytes se trouvent normalement dans la moelle osseuse. Ils ne sont présents dans la circulation sanguine qu'en très faible nombre.

Rémission : disparition des signes et symptômes du cancer. Une rémission peut être complète (CR) ou partielle (PR).

Sidéroblaste en couronne : un globule rouge qui contient trop de fer. Le fer forme généralement un anneau autour du noyau de la cellule.

Soins de support : les soins apportés pour améliorer la qualité de vie ou le confort d'une personne atteinte d'une maladie chronique. Les soins de support traitent les symptômes plutôt que la cause sous-jacente d'une maladie. Le but est d'aider le patient à se sentir mieux. Les patients ayant une faible numération globulaire peuvent recevoir des transfusions sanguines en tant que soins de soutien pour aider à gérer les symptômes de leur maladie.

Synonymes : soins palliatifs, gestion des symptômes, soins de soutien

Surcharge en fer : un état qui se produit lorsque trop de fer s'accumule dans le corps. Les patients atteints d'insuffisance médullaire osseuse qui ont besoin de transfusions régulières de globules rouges courent un risque de surcharge en fer. Des dommages aux organes peuvent survenir si la surcharge en fer n'est pas traitée.

Système immunitaire : groupe complexe d'organes et de cellules qui défendent le corps contre les infections et les maladies.

Système lymphatique : un réseau d'organes, de ganglions lymphatiques, de canaux lymphatiques et de vaisseaux lymphatiques qui aident à maintenir l'équilibre des fluides corporels et aident le corps à combattre les infections.

Syndromes myélodysplasiques (SMD) : les syndromes myélodysplasiques (SMD) font partie des troubles d'insuffisance médullaire. Myélo fait référence à la moelle osseuse. Dysplasique signifie une croissance ou un développement anormal. Dans les SMD, la moelle osseuse ne produit pas les cellules sanguines normalement. Le résultat est qu'il existe trop peu de cellules et donc une faible numération globulaire (cytopénies) et aussi que ces cellules ne fonctionnent pas correctement.

Les cytopénies les plus courantes comprennent :

Anémie : faible nombre de globules rouges (cellules transportant l'oxygène)

Thrombocytopénie : faible taux de plaquettes (cellules qui aident à coaguler le sang)

Leucopénie : faible nombre de globules blancs (WBC) (qui aident à combattre l'infection)

Neutropénie : manque de neutrophiles (type le plus important de globules blancs qui aident à lutter contre les infections bactériennes)

Régime neutropénique : un régime pour un patient dont le nombre de globules blancs est très faible. Un régime neutropénique évite l'utilisation de certains aliments pouvant contenir des bactéries ou des champignons, tels que les viandes crues, les produits laitiers non pasteurisés, les fromages vieillis, les boissons fermentées et les fruits et légumes non lavés.

SMD pédiatrique : le SMD est rare chez les enfants ; mais cela arrive. La plupart des patients atteints de SMD ont 60 ans ou plus.

SMD secondaire : type de SMD causé par un traitement antérieur pour une autre affection ou maladie. Les traitements généralement associés au SMD secondaire comprennent la radiothérapie et la chimiothérapie utilisées pour traiter le cancer.

Synonymes : T-SMD, SMD lié au traitement

SMD lié à la thérapie : voir SMD secondaire

Thérapie de chélation du fer : un traitement médicamenteux pour éliminer le fer en excès dans l'organisme. Les patients présentant des taux élevés de fer (ferritine) dans le sang peuvent recevoir un traitement par chélation du

fer. La Food and Drug Administration (FDA) des États-Unis a approuvé deux chélateurs de fer pour traiter la surcharge en fer aux États-Unis : le déférasirox, un médicament oral pour la chélation du fer, et la déferoxamine, un liquide administré par injection. Cela peut différer en fonction du pays dans lequel vous vivez.

Transfusion : processus par lequel le sang ou l'un de ses composants (par exemple, globules rouges, plasma, plaquettes) est délivré directement dans la circulation sanguine par voie veineuse (intraveineuse ou IV), similaire à d'autres médicaments IV. Une transfusion de globules rouges ou une transfusion de plaquettes peut apporter un soulagement temporaire à certains patients présentant une faible numération globulaire.

Indépendance transfusionnelle : n'avoir plus besoin d'aucun type de transfusion sanguine.

Transfusion de globules rouges : une procédure où des globules rouges concentrés sont administrés à une personne par voie intraveineuse (IV) dans la circulation sanguine. Les globules rouges transfusés augmentent la numération formule sanguine et aident à améliorer les symptômes de l'anémie. Avant que le sang transfusé ne soit administré, le sang du donneur est typé et comparé au sang du receveur.

Transfusion plaquettaire : une procédure dans laquelle des plaquettes sont administrées à une personne par voie intraveineuse (IV) dans la circulation sanguine. Les plaquettes sont plus susceptibles que les globules rouges de provoquer une réponse immunitaire, comme des frissons et de la fièvre. L'utilisation de plaquettes d'un donneur unique (obtenues par aphérèse) réduit le risque de réaction aux plaquettes transfusées. Les plaquettes transfusées augmentent le nombre de plaquettes dans le sang et aident à contrôler les ecchymoses et les saignements.

Thrombus : un caillot de sang qui se développe et se fixe à un vaisseau sanguin.

Thrombose : le processus de formation d'un caillot sanguin.

Thrombocytopénie : un état dans lequel le nombre de plaquettes matures, ou thrombocytes, est inférieur à la normale. Lorsqu'elle est sévère, la tendance aux bleus et aux saignements peut survenir plus facilement.

GLOBULES ROUGES

Érythrocyte : globule rouge. Il transporte l'oxygène vers les cellules du corps et le dioxyde de carbone à l'écart des cellules. Ce dernier est éliminé par les poumons. (Voir globules rouges)

Globules rouges (GR) : Ce sont les cellules qui transportent l'oxygène vers les tissus. (Voir érythrocyte).

Hémoglobine : une protéine qui se trouve à l'intérieur des globules rouges, qui sont eux-mêmes produits au niveau de la moelle osseuse. Elle est responsable de la couleur rouge du sang et du transport de l'oxygène (voir chapitre 11).

Réponse érythroïde :

– Chez les patients qui n'ont pas reçu de transfusion sanguine de globules rouges, augmentation de l'hémoglobine de 1,5 g/dl.

– Chez les patients ayant reçu des transfusions – réduction des transfusions d'au moins quatre unités de culots globulaires sur huit semaines par rapport aux huit semaines précédant le traitement.

GLOBULES BLANCS

Les globules blancs sont des cellules produites dans la moelle osseuse et les ganglions lymphatiques. Les globules blancs sont des cellules clés du système immunitaire qui préviennent et combattent les infections. Il en existe différents types.

Neutrophile : un type de globule blanc qui a pour fonction de détruire les bactéries. Lorsque le nombre de neutrophiles est trop faible, le corps est plus à risque de développer des infections.

Nombre absolu de neutrophiles (NAN) : une mesure du nombre réel de neutrophiles matures dans un volume de sang donné.

Basophile : type de globule blanc qui joue un rôle dans les réactions allergiques et l'asthme.

Éosinophile : type de globule blanc qui tue les parasites et joue un rôle dans les réactions allergiques.

Granulocyte : terme désignant l'un des types de globules blancs possédant des granules qui contiennent des enzymes pour aider à combattre l'infection : neutrophiles, éosinophiles et basophiles.

Lymphocytes : petits globules blancs produits dans les organes lymphoïdes (ganglions lymphatiques, rate, thymus et amygdales) ou dans la moelle osseuse qui sont essentiels au fonctionnement normal du système immunitaire.

Monocyte : un globule blanc qui aide le corps à combattre les infections causées par certaines bactéries telles que la tuberculose.

Cellules « Natural Killers » : type de cellule dépourvue de récepteurs pour les cellules B et les cellules T qui attaque les cellules mutantes ou infectées par un virus.

MOELLE OSSEUSE

Biopsie de moelle osseuse : la biopsie de la moelle osseuse est une petite carotte (de la forme et de la taille d'une mine de crayon moyenne) du centre spongieux de la moelle osseuse. Elle fournit des informations sur la cellularité

de la moelle osseuse (encombrée = hypercellulaire, vide = hypocellulaire). Elle fournit également des informations utiles sur le stockage du fer, la cicatrisation (fibrose) et la présence de toute autre cellule anormale.

Synonyme : Biopsie de moelle osseuse (au trocart)

Cellularité : fraction du volume de moelle osseuse occupée par les différents types de cellules sanguines.

Insuffisance médullaire : un état qui survient lorsque la moelle osseuse cesse de produire suffisamment de cellules sanguines saines. Les plus courantes de ces maladies rares sont les syndromes myélodysplasiques (SMD), l'anémie aplasique et l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN). L'insuffisance médullaire peut être acquise (elle commence à tout moment de la vie) ou héréditaire (moins fréquente, transmise de parent à enfant).

Myélogramme de moelle osseuse (Aspiration) : processus de prélèvement de la moelle osseuse d'une zone spécifique à l'aide d'une petite aiguille et d'une seringue. Utilisé à des fins de diagnostic. Des tests peuvent également être effectués sur les cellules de la moelle osseuse pour rechercher d'éventuelles anomalies génétiques.

Ponction de moelle osseuse (« Aspirat ») : l'extrait de moelle osseuse est alors un échantillon de la partie liquide de la moelle osseuse. Il est utilisé pour obtenir des spicules – une petite collection de cellules hématopoïétiques. Cela fournit des informations sur la forme des cellules (morphologie), sur leur maturation (différenciation) et le nombre de blastes (cellules immatures) dans la moelle osseuse. L'extrait peut également être utilisé pour des tests supplémentaires qui peuvent aider à déterminer la cause des cytopénies, comme la cytogénétique.

GREFFE DE MOELLE OSSEUSE

Antigène leucocytaire humain (HLA) : l'une des protéines présentes à la surface des globules blancs et d'autres cellules. Ces antigènes diffèrent d'une personne à l'autre. Un test d'antigène leucocytaire humain est effectué avant une greffe de cellules-souches pour établir une correspondance étroite entre le donneur et le receveur.

Donneur apparenté : donneur de moelle osseuse / de cellules-souches qui est un frère ou une sœur ou un autre membre de la famille du patient.

Donneur non apparenté : un donneur qui n'est pas un frère ou une autre relation familiale du patient (receveur).

Greffe de cellules-souches allogéniques : une procédure dans laquelle la moelle osseuse ou les cellules-souches du sang périphérique compatibles d'un donneur (généralement apparenté) sont collectées, stockées et perfusées à un patient (receveur) après une chimiothérapie à haute dose avec ou sans radiothérapie. Avec le temps, les cellules-souches données au patient

commencent à fabriquer de nouvelles cellules sanguines saines (appelées greffe).

Allogreffe : une collection de cellules-souches allogéniques utilisée pour la transplantation.

Autogreffe : une collection de cellules-souches autologues utilisée pour la transplantation. Ce procédé n'est pas utilisé dans le cas des SMD.

Greffe de cellules-souches autologues : procédure dans laquelle les propres cellules-souches d'un patient provenant de la moelle osseuse ou du sang périphérique sont collectées, conservées et réinjectées après une chimiothérapie à haute dose ou une radiothérapie. Avec le temps, les cellules-souches données au patient commencent à fabriquer de nouvelles cellules sanguines saines (appelées greffe).

Greffe de cellules-souches du sang périphérique : Une procédure où les cellules-souches sont collectées à partir du sang circulant (périphérique) du donneur. Ces cellules-souches sont ensuite administrées au patient *via* une ligne intraveineuse (IV). Avec le temps, les cellules-souches données commencent à produire de nouvelles cellules sanguines saines.

Greffe de moelle osseuse : une procédure dans laquelle de fortes doses de chimiothérapie ou de radiothérapie sont utilisées pour éradiquer la maladie dans la moelle osseuse et le système lymphatique, puis sont remplacées par de la moelle osseuse saine d'un donneur (ou du patient dans le cas de l'autogreffe).

Greffe de sang de cordon : une procédure où les cellules-souches du cordon ombilical sont administrées au patient par voie intraveineuse (IV). Les cellules-souches sont prélevées sur un cordon ombilical juste après la naissance d'un bébé. Elles sont conservées congelées jusqu'à ce qu'on en ait besoin. Avec le temps, les cellules-souches données au patient commencent à produire de nouvelles cellules sanguines saines.

Maladie du greffon contre l'hôte (ou GVHD pour *graft-versus-host-disease*) : attaque par les cellules transplantées de l'organisme du receveur, produisant ainsi une inflammation des tissus normaux.

– Aigu : dans les trois mois suivant la greffe,

– Chronique : à partir de trois mois après la greffe.

La GVHD est une complication courante de la greffe allogénique de moelle osseuse / cellules-souches. Elle est causée lorsque les cellules immunitaires du donneur, maintenant présentes chez le patient, commencent à voir le corps du patient comme étranger et développent une réponse immunitaire. La GVHD affecte le plus souvent la peau, les intestins ou le foie du receveur. La gravité peut varier de légère à très grave. Dans certains cas, la GVHD peut être prévenue ou traitée avec des médicaments spécifiques pour supprimer les cellules immunitaires de l'organisme (traitement médicamenteux immunosuppresseurs).

Effet du Greffon contre la leucémie (GvL *pour Graft-versus-Leukemia*) : les lymphocytes T (faisant partie du système immunitaire) des cellules-souches greffées peuvent attaquer les cellules cancéreuses restantes chez le donneur.

Synonyme : effet du greffon contre la tumeur

Greffe de cellules-souches haplo-identiques : les marqueurs sanguins du donneur correspondent à la moitié des marqueurs du patient.

Mini-greffe : voir greffe non myéloablative.

Myéloablation : la destruction de la moelle osseuse par radiothérapie ou chimiothérapie. Ce terme fait généralement référence à la destruction complète ou presque complète de la moelle osseuse.

Prise de Greffe : désigne dans quelle mesure les cellules du donneur (greffe) sont acceptées par le système immunitaire du patient (hôte) après une greffe de moelle osseuse ou de cellules-souches. Plusieurs facteurs contribuent à une meilleure prise de greffe : la condition physique du patient, la gravité de la maladie, le type de donneur disponible, l'âge du patient. Une greffe réussie aboutit à une nouvelle moelle osseuse qui produit des cellules sanguines saines (nouveaux globules blancs, globules rouges et plaquettes).

Conditionnement pré-transplantation : traitement utilisé pour tuer les cellules cancéreuses restantes avant la transplantation de cellules-souches.

Transplantation non myéloablative : cellule-souche allogénique ou de greffe de moelle osseuse qui utilise de plus faibles doses de chimiothérapie. Cela réduit les effets secondaires causés par la chimiothérapie, la rendant plus tolérable pour les personnes âgées. Il ne réduit pas le risque de maladie du greffon contre l'hôte.

Synonymes : greffe non myéloablative ou greffe d'intensité réduite

Transplantation d'intensité réduite : procédure similaire à la greffe de moelle osseuse standard. La greffe d'intensité réduite utilise une forme légère de prétraitement de chimiothérapie. Cela réduit les effets secondaires causés par la chimiothérapie, la rendant plus tolérable pour les personnes âgées. Il ne réduit pas le risque de maladie du greffon contre l'hôte.

Synonyme : greffe non myéloablative

TRAITEMENT MÉDICAL

Événement indésirable (EI) : toute action ou effet indésirable d'un médicament ou d'un traitement.

Synonymes : effet secondaire, toxicité

Thérapie antibiotique : utilisé pour traiter les infections bactériennes ou prévenir la récurrence des infections bactériennes.

Globuline antithymocytaire (ATG) : médicament immunosuppresseur qui élimine les globules blancs qui prolifèrent anormalement (lymphocytes T)

et qui perturbent la croissance normale des cellules sanguines. Cela peut restaurer la production normale de globules rouges, ce qui peut conduire à l'indépendance transfusionnelle. Les trois médicaments de marque sont Thymoglobulin® Lymoglobulin® et Atgam®.

Corticostéroïdes : aussi appelés « stéroïdes », les corticostéroïdes sont de puissants médicaments anti-inflammatoires utilisés pour traiter de nombreuses maladies et affections. Ils sont similaires à une protéine appelée cortisol qui est fabriquée dans les glandes surrénales. Les corticostéroïdes les plus utilisés sont la prednisone et la dexaméthasone.

Synonyme : stéroïdes

Dacogen ™ (décitabine) : médicament utilisé dans le traitement de certains types de SMD et de LAM. Dacogen agit en empêchant certains gènes impliqués dans le contrôle du cancer d'être réduits au silence, ce qui permet le fonctionnement normal des gènes de l'organisme. Il s'agit d'un agent hypométhylant de l'ADN qui est administré par voie intraveineuse (IV).

Desferal® (déféroxamine) : médicament qui se lie au fer et favorise son élimination de l'organisme pour le traitement de la surcharge en fer liée à la transfusion. C'est un médicament chélateur du fer qui est administré par voie sous-cutanée (sous la peau).

Érythropoïétine (EPO) : forme « recombinante » d'un facteur de croissance naturel utilisé pour traiter les symptômes associés à l'anémie. Elle stimule la moelle osseuse à produire des globules rouges. Les trois médicaments de marque sont l'Aranesp®, l'Epogen® et le Procrit®. Ces médicaments sont administrés par voie intraveineuse ou sous-cutanée.

Exjade® (déférasirox) : médicament qui se lie au fer et favorise son élimination de l'organisme pour le traitement de la surcharge en fer transfusionnelle. C'est un médicament chélateur du fer qui est administré par voie orale.

Facteur de croissance : protéine qui stimule la croissance, la prolifération et la différenciation de cellules. Il existe de nombreux facteurs de croissance souvent spécifiques d'un type de cellules données. Par exemple, le facteur de stimulation des colonies de granulocytes est utilisé pour stimuler les cellules-souches de la moelle osseuse dans la circulation sanguine avant l'aphérèse.

Facteurs de croissance (hématopoïétiques) : une substance fabriquée par le corps qui stimule la moelle osseuse à produire des cellules sanguines. Certains facteurs de croissance sont fabriqués par l'homme en laboratoire et utilisés pour traiter une faible numération globulaire. Il s'agit notamment des facteurs de croissance des globules rouges appelés érythropoïétine (EPO) et darbépoétine, et des facteurs de croissance des globules blancs appelés facteurs de stimulation des colonies de granulocytes (G-CSF) et facteurs de stimulation des colonies de macrophages granulocytaires (GM-CSF).

Synonyme : cytokine

Hycamtin® (chlorhydrate de topotécan) : est un agent de chimiothérapie qui peut entraîner une rémission du SMD. Il est administré par voie intraveineuse.

JADENU™ (déférasirox) : médicament qui se lie au fer et favorise son élimination de l'organisme pour le traitement de la surcharge en fer liée à la transfusion. C'est un médicament chélateur du fer qui est administré par voie orale. Il s'agit d'une nouvelle formulation orale de comprimés d'Exjade. Alors que les anciens cachets d'Exjade devaient être mélangés dans un liquide et pris à jeun, Jadenu pouvait être pris en une seule étape, avec ou sans repas léger, ce qui simplifiait l'administration du traitement de la surcharge chronique en fer. Le nouvel Exjade pelliculé est pris dorénavant comme le Jadenu.

Leukine® (sargramostim) : un facteur de croissance, le facteur stimulant les colonies de granulocytes et de macrophages (GM-CSF), utilisé pour le traitement de la neutropénie. Il augmente la production de globules blancs, ce qui peut aider à réduire le risque d'infection supplémentaire. Il est administré par voie sous-cutanée.

Neupogen® (filgrastim) : un facteur de croissance, le facteur de stimulation des colonies de granulocytes (G-CSF), utilisé pour le traitement de la neutropénie. Il augmente la production de globules blancs, ce qui peut aider à réduire le risque d'infection supplémentaire. Il est administré par voie sous-cutanée.

Prednisone : un corticostéroïde utilisé pour de nombreuses raisons. Il est prescrit lorsque l'organisme ne produit pas suffisamment de ce produit à lui seul. Il est parfois prescrit avec un traitement ATG pour réduire le risque d'anaphylaxie ou de maladie sérique. Il aide à réduire la production d'anticorps du système immunitaire et à traiter diverses affections allergiques. Il existe de nombreux noms de marque de prednisone. (Voir corticostéroïde)

Pyridoxine (vitamine B6) : une vitamine nécessaire à la fabrication des globules rouges. Elle peut être utile pour améliorer le nombre de globules rouges dans l'anémie sidéroblastique en augmentant la production de globules rouges.

Revlimid® (lénalidomide) : un médicament qui agit en stimulant le système immunitaire, en prévenant la croissance de nouveaux vaisseaux sanguins et en stimulant la mort cellulaire. Il est classé comme un agent immunomodulateur et est pris par voie orale.

Reblozyl® (Luspatercept) : un médicament indiqué pour le traitement de l'anémie chez les patients transfusés en échec d'agent stimulant l'érythropoïèse et présentant un SMD de risque très faible à intermédiaire avec sidéroblastes en couronnes (SMD-RS) ou un syndrome myélodysplasique/myéloprolifératif avec sidéroblastes en couronnes et thrombocytose (SMD-RS-T). Le luspatercept peut rétablir la différenciation en globules rouges – donc le développement normal – lors de la dernière étape de maturation des cellules érythroïdes qui aboutit à la formation de globules rouges.

Telintra™ (TLK199) : un médicament qui inhibe une enzyme clé (glutathion S-transférase P1-1 ou GST P1-1) impliquée dans la croissance et la prolifération cellulaire ; il en résulte une production normale de cellules sanguines. Il est administré par voie intraveineuse (IV).

Thalomid® (thalidomide) : un médicament qui réduit l'apport sanguin dans la moelle osseuse, limitant ainsi la croissance de cellules sanguines anormales. Il agit également en interférant avec d'autres protéines (cytokines) qui favorisent la mort prématurée des cellules de la moelle osseuse. Il est pris par voie orale.

Trisenox® (trioxyde d'arsenic) : un médicament qui inhibe la croissance de nouveaux vaisseaux sanguins et stimule la mort cellulaire des cellules anormales. Cela peut augmenter l'indépendance transfusionnelle. Il est administré en perfusion intraveineuse (IV).

Vidaza™ (azacitidine, 5-azacytidine) : un médicament cytotoxique qui agit en empêchant un processus cellulaire (la méthylation de l'ADN) qui éteint certains gènes dont les gènes impliqués dans le contrôle du développement du cancer. Le Vidaza peut augmenter les globules rouges, l'indépendance transfusionnelle, l'hémoglobine, les globules blancs, les plaquettes et/ou diminuer la quantité de blastes dans la moelle osseuse. Il est classé comme un agent hypométhylant de l'ADN et peut être administré par voie intraveineuse (IV) ou sous-cutanée (sous la peau).

Achevé d'imprimer
Avril 2023
ISBN 979-10-415-1726-8

Mise en page & Impression
Imprimerie du Faubourg - Compographie
59 avenue Jean-Jaurès - 26200 Montélimar
Tél. : 04 75 91 83 00
www.compographie.fr

© Tous droits réservés
Aucune partie de cet ouvrage (photos, textes...)
ne peut être reproduite par quelque moyen que ce soit,
sans autorisation écrite de l'auteur.