

Être patient avec la maladie de Machado-Joseph aux Açores : une recherche qualitative en sociologie de la santé

Daniela Soares, Doctorante

Nouvelle Université de Lisbonne, Portugal

Résumé

Cette étude utilise la notion d'identité sociale du patient comme un élément central et vise à aborder les processus de (re)construction identitaire des patients, dans un processus d'érosion biographique et de stigmatisation des patients avec la maladie de Machado-Joseph (MMJ) aux Açores, dans une situation dans laquelle le corps agit comme « intermédiaire » d'incapacités qui se traduisent par des incapacités de performance, des limitations croissantes et la mort. À travers cette recherche qualitative, il s'agit de démontrer, avant tout, que le problème étudié est beaucoup plus complexe que ce que l'on supposerait, pour une simple maladie qui subsiste dans nombreuses parties du monde, parce que la stigmatisation sociale est réelle et ressentie par les familles vivant avec le MMJ. Nous avons mené une étude de cas et le recueil des données a été fait par des entretiens semi-directifs.

Mots clés

IDENTITÉ SOCIALE, MALADIE, STIGMA, ÉTUDE DE CAS

*La révolte est d'être né sans découvrir le
sens de ce qui va nous tuer.*

*La rébellion est ce qui met dans notre
main un poignard pour vibrer dans la
mort qui nous tue lentement.*

(Extrait de Natália Correia, 1955).

Introduction

Le début de cette recherche sur la stigmatisation qui entoure la Maladie de Machado-Joseph (MMJ) remonte à 1999, lorsque la première enquête a été menée à propos de ce thème, et publiée dans une revue portugaise de sociologie (Soares & Serpa, 2006). Dans cet article, nous essayerons de présenter certaines conclusions obtenues dans l'enquête de maîtrise en sociologie sur la construction d'une stigmatisation sociale, dont le public cible est composé de

porteurs naturels de la MMJ vivant aux Açores. L'objectif est de développer, d'un côté, l'importance de son histoire dans la consolidation de la stigmatisation et, d'autre part, aborder l'expérimentation de la maladie, les représentations et les stratégies d'action, en présentant les effets de la maladie sur le contexte familial.

Quelques remarques sur la Maladie de Machado-Joseph

L'infirmité de **Machado-Joseph** est une maladie bien connue des Açoriens, mais simultanément ignorée dans de nombreux aspects qui affecte directement ou indirectement la vie d'un grand nombre de familles des Açores.

Tout d'abord, il est important d'expliquer ce qui fait en sorte que cette maladie soit différente d'un certain nombre de maladies neurodégénératives connues.

La Maladie de Machado-Joseph (MMJ) n'est identifiée comme une nouvelle maladie qu'en 1972 (Coutinho, 1994); c'est seulement à partir de ce moment que les médecins la reconnaîtront en tant que tel. Ceci signifie que jusqu'à la décade de 1970 la MMJ était mal diagnostiquée, confondue avec d'autres maladies, et que cette mésentente a généré progressivement dans l'imaginaire social açoréen de nombreux stéréotypes et représentations dépréciatives concernant les personnes qui en souffraient (Soares & Serpa, 2004, 2006).

La MMJ est une maladie neurodégénérative héréditaire, du groupe des ataxies héréditaires et de transmission autosomique dominante¹, à début tardif, très invalidante et affectant principalement les systèmes moteurs (mouvements des membres, de la parole, mouvements oculaires, déglutition). Par ailleurs, il serait très important de noter ici que, contrairement à d'autres maladies neurologiques héréditaires, la maladie Machado-Joseph n'implique pas la démence des patients, on peut même voir une intégrité mentale parfaite (Coutinho, 1994).

Le gène responsable de la maladie est localisé sur le chromosome 14, composé d'une expansion instable de triplet (GAC), région 14q32.1 (Lima, Mayer, Coutinho, & Abade, 1997) et selon Paula Coutinho l'âge moyen pour l'apparition de la MMJ est localisé à 40,2 ans, soit un âge plus jeune chez les hommes (37,3 ans) que dans l'univers des femmes (43,7 ans) (Coutinho, 1994). Le plus jeune âge en termes de déclenchement de la maladie était de six ans alors que l'âge avancé de survenue de la maladie était de 70 ans. La médiane de survie est de 21,4 ans (Coutinho, 1994).

Dans le cas de la MMJ, la manifestation des symptômes est d'autant plus précoce chez le patient qu'elle ne le fût aussi précocement observée chez les

parents, ce qui suggère la présence d'un phénomène d'anticipation (Coutinho, 1994).

Dans des études antérieures, nous avons fait le relevé de recherche sur deux réalités qui sont évidemment très différentes, parce qu'elles se rapportent à des îles de dimensions et de développement économique et social très différents, mais où le nombre de patients est presque le même : l'île de São Miguel et l'île de Flores (Soares, 2006). Reprenons ici les principales différences : en 2001 São Miguel avait 131,609 habitants, 43 patients avec la maladie Machado-Joseph, 1/976 porteurs de la maladie et 1/586 individus à risque de développer la maladie, et à Flores 3995 habitants, 42 patients, 1/34 porteurs et 1/21 sujets à risque de développer la maladie (selon le recensement de 2001 et le Rapport sur la Résolution no. 1/2003 du 26 Février)². Selon Manuela Lima en 1996, les données connues indiquaient que 34 familles affectées, concentrées principalement sur les îles de Flores et celle de São Miguel (Lima, 1996).

Sur l'analyse des valeurs décrites ci-dessus, on peut facilement se rendre compte de la dimension de l'île face aux valeurs de la population résidente quand l'on étudie la stigmatisation causée par la manifestation d'une maladie telle que la maladie de Machado-Joseph. Ils sont nombreux les médecins et les chercheurs qui expriment l'idée selon laquelle l'île de Flores serait une île « à risque ».

Ainsi, l'île de Flores aux Açores, présente la plus grande prévalence³ étudiée qui se doit à une ataxie dominante au niveau mondial (Lima, 1996) et la propagation de la maladie était étroitement liée à l'histoire de l'émigration de ces îles.

Cependant, bien que la maladie ait été identifiée initialement dans les descendants d'Açoriens résidant aux États-Unis, il est établi, aujourd'hui, que cette maladie n'est pas apparue initialement aux Açores ainsi que la mutation qui a conduit à la MMJ avant le XVI^e siècle (probablement au XV^e siècle). En effet, il y a un foyer Japonais que le démontre (Coutinho, 1994) et aussi beaucoup de familles dans différents pays sans liaison aux Açores, dont l'Espagne, l'Angleterre, Israël, l'Allemagne, l'Australie, l'Inde, la Chine et le Japon (Coutinho, 1994).

Avec la colonisation des îles des Açores au cours des XV^e et XVI^e siècles, par des familles de tout le continent européen (principalement du sud), les Juifs, les Maures d'Afrique du Nord et les habitants des autres pays européens, la propagation de(s) mutation(s) initiale(s) est apparue (Coutinho, 1994). L'émigration des Açores s'est chargée de disperser la maladie au Brésil, vers les États-Unis et au Canada, cependant, l'isolement géographique et le

petit nombre d'habitants de ces îles ont créé des conditions idéales qui expliquent assez bien la haute fréquence de la maladie dans les Açores.

La question de l'émigration est extrêmement importante pour notre étude, étant donné que celle-ci peut justifier la dispersion du gène de la MMJ. La liaison entre les deux est étroite de sorte que les premiers cas de la maladie où sont répertoriés des Açoriens contractant la maladie ont été identifiés aux États-Unis.

Cette liaison existe aussi visiblement lorsque l'on se rapporte au cas du Brésil, car il y a beaucoup de familles brésiliennes porteuses de la MMJ qui ont des ancêtres açoriens. Ainsi et en tenant compte que l'isolement géographique a joué un rôle fondamental sur l'incidence de la maladie de Machado-Joseph dans les îles des Açores, on observe également que, parmi les communautés açoriennes émigrées, il y a un énorme isolement socioculturel conduisant à des valeurs similaires à celles enregistrées dans l'archipel.

Dans une perspective historique, les émigrants açoriens se sont toujours caractérisés par un fort sentiment d'unité et d'identité commune d'appartenance en créant et vivant toujours dans les communautés desquelles ils ont gardé les coutumes et les traditions ainsi que de leur pays d'origine.

Notes de synthèse sur les objectifs et la méthode

En prenant comme élément central de l'analyse le concept d'identité sociale du patient, cette étude a cherché à appréhender les processus de construction identitaire des malades se fixant pour but d'en extraire les principales dimensions ainsi que les facteurs impliqués dans la dynamique de (re)construction. Mais ceci tout au long d'un processus d'érosion biographique et de stigmatisation sociale des patients porteurs de la MMJ alors que rupture et stigmatisme face au social surviennent dans une situation selon laquelle le corps agit comme « intermédiaire » entre états de carences qui sont le résultat des incapacités d'agir, ainsi que l'accroissement de ses limitations et même de la préfiguration de la mort.

Compte tenu de la spécificité et de la complexité de notre objet d'étude, nous avons choisi une méthodologie qualitative et le choix est influencé par la nécessité de collecter, traiter et analyser des informations qui, d'une part, peuvent fournir des données pertinentes pour une meilleure compréhension de la réalité sociale dans laquelle vivent les porteurs de la MMJ et, d'autre part, permettront d'obtenir une information plus riche et plus profonde que celle qui serait obtenue ayant recours à l'utilisation d'une méthode de contenu quantitatif.

Dans ce but, ont été menées des entrevues semi-structurées et semi-directives qui permettent « d'explorer librement la pensée de l'autre, tout en restant dans l'objet d'étude » (Albarello, Digneffe, Hiernaux, Maroy, Ruquoy, & Saint-Georges, 1997, p. 110).

L'entrevue semi-directive permet que :

le discours de l'interrogée circule librement – s'exprime avec ouverture, informe sur ses perceptions et interprétations de ce qu'ils font d'un événement; sur leurs expériences et mémoires; sur le sens qu'il donne à ses pratiques; révèle ses représentations et références normatives; fournit des indices sur son système de valeurs, d'émotivité et des attitudes; reconstitue les processus d'action ou de changement et expose les éléments impliqués ainsi que leurs relations, en aidant à la compréhension des phénomènes. [...] L'intervention de l'enquêteur a pour but de conduire la communication aux objectifs de l'entrevue, chaque fois que le discours s'écarte de l'objectif de la recherche, relevant l'approfondissement de l'information requise (Pardal & Correia, 1995, p. 65).

Ces entrevues ont été enregistrées et totalement transcrites dans l'ensemble, dans un total de 16 personnes chez qui la maladie a été diagnostiquée cliniquement (sept femmes et neuf hommes, âgés de 26 et 72 ans), résidentes et originaires des îles de São Miguel et de Flores, ayant été effectuées dans l'espace domestique, afin que chacun puisse avoir une ambiance favorable, se sentir en confiance et détendu, car certaines questions ne sont pas faciles à répondre. Les questions posées portaient sur leurs expériences et leurs points de vue sur la santé et la maladie, les relations et les interactions sociales dans la perspective du « récit de vie ». De même, nous avons utilisé une méthode d'analyse du corpus intégrant les notions de l'analyse structurelle, proposée par Dubar (1997), dans une approche psychosociologique. Ainsi, l'entrevue a été considérée comme une technique appropriée pour travailler les trajectoires vécues et le processus de construction de l'identité, ayant été demandé aux répondants de tracer leur histoire personnelle, professionnelle, familiale et sociale. Évidemment, il y a des problèmes liés à des entrevues très proches des histoires de vie, car la mémoire ne peut cacher les événements qui semblent communs au répondant et qui, cependant, peuvent être importants pour le récit, et que le passé est rapporté dans le présent; aspect qui peut également être modifié dans une reconstitution de l'histoire racontée par le sujet.

L'utilisation des méthodes non normalisées telles que les entrevues pose certains problèmes de dimension d'échantillonnage. En ce qui concerne le nombre de répondants, il est inutile d'enquêter un grand nombre d'individus et, en fait, le nombre de personnes nécessaires dépend non seulement de l'hétérogénéité des réactions de la population par rapport au problème posé, mais aussi et en particulier de la méthode d'analyse employée et de l'utilisation des résultats (Ghiglione & Matalon, 1993) Ainsi, « Dès qu'on rencontre une certaine cohérence dans l'analyse et que les nouvelles données ne font plus que confirmer celles qui les précèdent, nous pouvons considérer que nous avons atteint un certain niveau de saturation des informations » et solutionner de cette façon « la question de la dimension de l'échantillon » (Albarello et al., 1997, p. 104).

L'analyse du contenu des entrevues a été réalisée selon la proposition de Laurence Bardin (1995) pour ce qui est de l'analyse catégorique qui « fonctionne par la séparation du texte en unités, classées selon des regroupements analogiques » (Bardin, 1995, p. 153), obéissant aux cinq règles fondamentales de la formulation des catégories : l'« exclusion mutuelle », l'« homogénéité », « l'objectivité et la fidélité » et la « productivité » (Bardin, 1995, p. 120). La catégorisation est, donc, pour l'auteure, « une opération de classification des éléments constitutifs d'un ensemble, par différenciation puis en regroupant en fonction du sexe (analogie) par des critères préalablement définis » (Bardin, 1995, p. 117).

En regardant les spécificités de ces ensembles de données, nous avons essayé de comprendre les relations entre les différentes entrevues obtenant, ainsi, « les constantes de récits de vie, les régularités qui constituent le fonds commun des réponses des sujets » (Poirier, Clapier-Valladon, & Raybaut, 1999, p. 107). En obtenant ces régularités ou, donc, leur absence, on peut trouver des chemins, des indices qui mènent à l'interprétation et à la compréhension du discours et des logiques d'action, et les univers respectifs de référence symbolique ci-dessus.

Avec l'utilisation de cette procédure pour l'analyse des entrevues, nous cherchons à pénétrer l'essence des représentations et des expériences des répondants, par la déconstruction de son discours, en cherchant de comprendre la réalité personnelle et sociale dans laquelle les individus se trouvent.

Le stigmatisme de la Maladie de Machado-Joseph

À travers cette étude, nous avons cherché à comprendre les expériences, les représentations, les identités des patients atteints de MMJ, dans un contexte de profonde dégradation physique qui peut être légitimant et générateur d'une identité négative. Les personnes atteintes d'une maladie ainsi que leurs familles

sont souvent « discréditées » ou « discréditables » et, au fond, exclues de la société dénotant donc une dimension stigmatisante, et devenant donc cible de stigmatisation liée à la santé (Goffman, 1988). C'est vraisemblablement le cas de plusieurs maladies présentant une symptomatologie visible, comme la lèpre, le sida, etc. Nous essayons, donc, de comprendre comment, dans le cadre de la Maladie de Machado-Joseph, se développe la construction sociale de la maladie et de la stigmatisation qui lui est inhérente. Nous nous efforçons pour saisir, d'une part, les causes directes ou indirectes de cette « auréole de la stigmatisation » (Boutté, 1987) subie par les patients et leurs familles, et, d'autre part, la nature sociale actuelle de cette stigmatisation.

Ce que nous appelons « maladie » n'a d'existence que par rapport au patient et à sa culture (...). La maladie n'est plus séparable de l'idée qu'en font d'elle le patient et la civilisation de leur pays et de leur temps (Sournia & Ruffie, 1986, pp. 14-15).

Ainsi, le problème de vivre avec une maladie dégénérative, sans possibilité de guérison ou même de traitement, implique la mobilisation d'un ensemble de concepts pour appréhender cet objet dans son intégralité sociologique. C'est-à-dire que la maladie renvoie à un phénomène éminemment social ou dont les expériences sont profondément imprégnées de facteurs sociaux (Andrade, 2001).

Graça Carapineiro (1986) affirme que les déterminants et les logiques sociales dominantes – à un moment donné et une société donnée – définissent « les maladies », « les patients » et les conceptions qu'eux-mêmes et les autres intériorisent de la « condition de patient », ce qui fait que la maladie devienne une « réalité socialement construite ».

Quand dans un moment historique particulier il y a une maladie qui se présente mystérieuse, dont l'origine est obscure et qui dont ne sont pas encore disponibles thérapies efficaces, les mythologies sociales développent un travail idéologique de récupération du phénomène dans le cadre social de leur existence collective leur donnant des significations qui les individualisent et leur confèrent une caractérisation sociale (Carapineiro, 1986, p. 15).

La maladie étant un concept construit, surtout dans un système de certification et de nosologie des maladies biomédicale. Pour étudier le concept de maladie, il est fondamental de le présenter en trois dimensions interdépendantes, mais analytiquement distinctes. Selon Laplantine (1986), il y a trois concepts de la maladie avec des sens différents : *sickness* (maladie de société, exprimant les significations sociales de la maladie), *disease* (la maladie objet), et *illness* (la maladie sujet, étant un concept socio-psychologique de

l'expérience humaine de la maladie). Ainsi, le malaise individuel, ce qui est ressenti par l'individu (*illness*) est désigné par la médecine et les médecins comme une maladie (*disease*), étant le résultat subjectif d'une construction sociale, car elle exprime les significations sociales relatives à la maladie (*sickness*) (Herlich, 1992).

Dans le projet de Claude Dubar (1997), les identités sociales sont construites par des processus qui ont leur fondement dans l'articulation des dimensions suivantes : la dimension biographique, où l'acteur joue un rôle actif dans la construction d'une identité pour lui-même, et la dimension relationnelle qui se concentre sur l'interaction et la reconnaissance de son identité par d'autres. Les deux processus ne doivent pas nécessairement coïncider, et selon Claude Dubar peuvent être envisagés comme une dis-coïncidence ou

« désaccord » entre l'identité sociale « virtuelle » prêtée à une personne et l'identité sociale « réelle » qu'elle-même attache (Goffman, 1963 dans Dubar, 1997, p. 2). Les « stratégies identitaires » destinées à réduire l'écart entre les deux identités sont le résultat de ce désaccord. Elles peuvent prendre deux formes : soit de l'opération « externe » entre l'individu et les autres personnes importantes qui visent à tenir compte de l'identité pour eux-mêmes à l'identité par l'autre (opération appelée « objective »), soit des opérations « internes » à l'individu, la nécessité de préserver certaines de leurs identifications antérieures (identités héritées) et le désir de construire de nouvelles identités pour eux dans le futur (identités cibles) cherchent à assimiler l'identité-pour-l'autre à l'identité-pour-soi (Dubar, 1997, pp. 107-108).

Selon cet auteur, il y aurait un processus progressif de stigmatisation qui influe sur la participation de l'individu dans la vie sociale ainsi qu'au développement de sa propre image. Ainsi, commence un processus d'étiquetage qui peut être perçu par l'individu. La prise de conscience et l'acceptation de l'étiquette, qui en est la cible, favorisent un sentiment d'appartenance à un groupe, même s'il s'agit d'une appartenance déviante.

Ainsi, la construction de l'identité est simultanément la construction d'une image associée à un sentiment d'exclusion ou de participation à des groupes sociaux plus ou moins organisés, mais qui reflète également l'acceptation ou le rejet des valeurs prédominantes de la société qui définissent l'exclusion ou l'intégration des individus.

Ces identités en mouvement constant expliquent ce que Dubar appelle crise d'identité, dans lesquels la confrontation avec les nouvelles exigences du

modèle de compétences met en évidence tant la permanence des phénomènes sociaux (les sens des valeurs et des normes) et leurs identités inhérentes à cette résidence, comment les changements socio-économiques qui perturbent les identités et restructurent les trajectoires d'identité.

Selon Goffman, dans son essai sur la manipulation de la stigmatisation (1988), on peut parler de « stigma » et de « stigmatisation » quand une maladie cause une tension vraiment très négative. Il y propose un modèle de construction de l'identité sociale, celle-ci pouvant être d'un de deux types : identité sociale virtuelle (le caractère ou l'attribut imputé à l'individu) et identité sociale réelle (le caractère ou les attributs qui ont ou montrent avoir effectivement). En ce qui concerne la première, c'est la personnalité qui est imputée à l'individu par d'autres, la plupart des attributs qui forment cette sorte d'identité proviennent d'un ensemble d'informations que les autres ont sur ce sujet. La seconde est l'identité composée d'attributs qui appartiennent, en réalité, à l'individu.

Le concept de la stigmatisation peut être défini comme « la situation de la personne qui est inhabilitée à une acceptation sociale pleine » (Goffman, 1988, p. 7). Pour cet auteur, la stigmatisation n'est pas seulement un attribut personnel, mais une forme de dénomination sociale, l'identité fait l'objet de stigmatisation lorsque l'un des attributs des acteurs se trouve en discrédit.

La stigmatisation peut être un désordre physique, un « échec » de caractère, une carence dans le comportement, l'appartenance à un groupe social minoritaire considéré comme inférieur par rapport à un groupe, reflétant la possession d'un attribut indésirable, étant un mot connoté avec la disgrâce ou maladie. Le stigmatisé est considéré comme stigmatisant envers la personne avec qui il entre en contact. On doit en tout cas considérer la stigmatisation en termes de relations plus que d'attributs, la stigmatisation est un « type particulier de relation entre l'attribut et le stéréotype » (Goffman, 1988, p. 13).

En bref, les stigmates sont des traits distinctifs, portant souvent des connotations négatives et facteurs qui agissent comme des « discrédits » pour la personne qui les possède, en se bornant à plusieurs critères de classification qui font allusion à différents niveaux de rupture avec ceux qui sont socialement acceptés, mais qui iront définir les situations d'interaction sociale dans lesquelles les individus sont insérés. Il s'agit d'un phénomène social caractérisé par des processus de ségrégation sociale. Or, sur la base de ces processus, on peut rencontrer les stigmates sociaux construits sur la maladie de Machado-Joseph.

Comme on le voit, la MMJ est un handicap qui discrédite et qui définit l'identité sociale des patients, ce qui rend difficile la révélation de sa véritable identité parce que le patient MMJ sait que son identité sociale peut être affectée et mise en question à cause de cet attribut potentiellement stigmatisant quelle possède.

L'individu vivant avec la MMJ, ayant une socialisation dans la culture dominante, tend à avoir les mêmes convictions sur son identité et à développer un cadre similaire à celui d'autres personnes. Ainsi, le porteur de MMJ n'est pas indifférent à l'échec, et met donc en évidence des problèmes en ce qui concerne sa propre image : « J'aime être là-bas [avec d'autres patients], parce que nous voyons personnes comme nous là-bas et je n'ai pas honte... maintenant ici [dans la paroisse], j'ai honte » (Interviewée 9).

Cette honte peut aussi être liée à la difficulté de transmettre l'information produite par le corps, qui est nécessaire à l'interaction avec l'autre. Mais dans le cas de la MMJ, puisque cette maladie se concentre sur le corps, le déformant et provoquant un coup d'œil lumineux et fixé « sur l'infini », fréquemment les malades sont considérés comme étranges et anormaux. « Les gens n'attendent pas beaucoup parce qu'ils me voient comme un attardé mental. Les gens disent souvent "oh la pauvre" » (Interviewée 11).

Comme nous pouvons le voir, la MMJ implique une rupture dans l'expérience de la vie quotidienne, au niveau des pratiques sociales et au niveau de la représentation et de l'imagination des acteurs, ainsi qu'un repositionnement dans l'échelle sociale avec la perception de nouvelles exigences en termes de statut, rôles de positions sociales entendues comme moyens d'action d'expectatives d'action relativement standardisées, associées à des positions sociales différentes.

Le rôle ainsi joué par la profession médicale permet de déterminer les conditions définies comme déviantes, de médicaliser et de traiter les patients, conduisant au développement et promotion (de certaines) images de la stigmatisation. À titre d'exemple, la reconnaissance de la MMJ par les médecins comme une maladie des Açores (ou des descendants d'Açoriens). La divulgation de cette nouvelle maladie a créé une forte stigmatisation qui a mené à prendre les Açoriens comme cible d'un processus de stigmatisation parce qu'ils sont des porteurs potentiels de contamination et autres, susceptibles de devenir diffuseurs de la MMJ (la source de l'épidémie).

La profession médicale a joué un rôle clé dans la légitimation de l'image et représentation de la MMJ en contribuant à la détermination de la MMJ comme une menace, déviation, et même comme une faiblesse morale. En ce sens, nous pouvons voir dans la citation suivante que l'univers culturel a des

influences sur les explications avancées pour l'apparition de l'épidémie. Ainsi, en ce qui concerne les habitants de Flores interviewés il y a deux explications curieuses :

Les gens qui ont cette maladie provenaient de Ponta Ruiva. Les grands-parents ou avant... sont nés là. Les anciens disent que la maladie est née là, parce que dans le passé, il n'était pas facile d'y aller, ou d'en sortir. Puis, ils se sont mariés les uns aux autres. Il y avait aussi beaucoup d'hommes qui sont allés aux États-Unis et quand ils sont retournés ils ont apporté avec eux la maladie. Les sangs étaient en train de s'affaiblir, car ils se mariaient entre eux, ce sont les mêmes lignées. Je ne sais pas... C'est ce que disaient les anciens (Interviewé 14).

Les médecins disent que la maladie s'est installée à Flores il y a longtemps. Peut-être que c'était quand les hommes sont venus ici, ils ont attrapé la maladie avec des femmes aux mœurs légères de l'extérieur et amené aux femmes de Flores. Ils se sont mariés ici et ont passé les microbes à leurs femmes (Interviewé 16).

Comme on peut le voir dans les citations ci-dessus, il y a encore une certaine confusion entre la MMJ et la syphilis et son mode de transmission. Cependant, l'explication la plus populaire et immédiate pour la forte représentation de la maladie à l'île de Flores est la dimension géographique réduite, la multiplicité des rapports interfamiliaux en ce qui concerne les liaisons légitimes ou illégitimes, propre des environnements clos, ce qui conduit à la consanguinité et de l'endogamie. Cependant, la consanguinité (mariage entre porteurs de MMJ) n'explique que la présence de formes infantiles de la maladie, connues seulement à l'île de Flores et très peu nombreuses. (Coutinho, 1994; Lima, 1996).

Cependant, il y a une grande différence entre les deux maladies : si MMJ est une transmission de la maladie neurologique héréditaire, la syphilis est une infection transmissible sexuellement. Le fait que la MMJ se joigne à une maladie de cette nature la rend profondément stigmatisante et donne lieu à de nombreuses représentations et des « histoires » conjecturées au sujet de la maladie. « Cette maladie n'est pas une blague... les médecins ont dit que c'était autrefois la syphilis, qui est maintenant changé son nom à la maladie de Machado » (Interviewé 16). « Étaient "siclitiques" [syphilitique] » (une personne interviewée 7).

Dans l'œuvre de Goffman (1988) sur la stigmatisation, l'idée centrale est que les gens « normaux » voient les stigmates comme des signes effectifs de

« défaut » moral. En ce qui concerne la MMJ, comme on peut facilement le constater, il existe donc cette association.

Ainsi, nous comprenons que la MMJ se fasse ressentir au moins moralement, sinon littéralement, comme une maladie contagieuse, étant un facteur très important de connotation de « culpabilité » et considérée comme une maladie ressortissante de l'acte sexuel. Les gens sont « tenus en marge » par la famille et amis et sont exposés aux pratiques de décontamination, comme s'il s'agissait d'une maladie infectieuse, apparaissant ici la peur d'attraper une maladie mortelle; aspect qui contribue à l'émergence de processus de ségrégation sociale. La stigmatisation conduit à une demande des non-transporteurs, pour éviter ou au moins en réduire la fréquence ou l'amplitude des relations sociales, en évitant les contacts inutiles. Ceci a de fortes implications pour les patients et leurs parents proches non malades qui, souvent, vivent isolés ou sont séparés par les familles de la communauté où ils habitent.

Un autre exemple de connotation morale négative : d'une façon remarquablement très fréquente, les porteurs de MMJ sont « accusés » d'ivresse par ceux qui ne savent qu'ils ont cette maladie. En outre, nous avons constaté que l'association avec une consommation excessive de boissons alcoolisées est commune aux deux îles et les effets sont amplifiés dans le cas des femmes porteuses de symptômes qui rendent très difficile la vie quotidienne avec la maladie elle-même. Ces femmes sont soumises à des humiliations lors de leurs contacts sociaux avec les gens sains qui ne connaissent pas la nature de la maladie dont elles souffrent.

Mon cousin vit en Amérique et le fils a aussi cette maladie comme moi, ou semblable, je ne sais pas bien. Alors que mon cousin m'a dit... que son fils a été arrêté par la police, car en Amérique il ne peut pas être ivre dans la rue. Heureusement, ici, un homme peut boire quelques tasses. [il sourit] Mais il est difficile pour eux là. Lui, je pense, qu'il va au médecin de la tête parce qu'il a pris trop de pilules pour se tuer. C'est dur.

Ici, on pense que nous avons bu, mais qu'est-ce que nous pouvons faire? Nous ne pouvons rien faire. Et dire que c'est faux que ceci n'est pas une maladie. On vit avec elle (Interviewé 14).

La question fondamentale en ce qui concerne le corps affecté par la MMJ est la difficulté d'intégrer ce *handicap* dans la société environnante, afin qu'il ne soit pas perçu comme un discrédit pour le patient donnant lieu à une stigmatisation sociale dans le monde qui l'entoure. Ces marques visibles du corps peuvent conduire au rejet social du corps comme une dimension

constitutive du sujet, fonctionnant en tant que moyens de contrôle individuel et servant toujours pour rappeler cette marque stigmatisée et stigmatisante.

Il y a deux dimensions de la stigmatisation importantes à noter : la stigmatisation de la famille et la stigmatisation individuelle.

Nous considérons que, dans le cas de la maladie de Machado-Joseph aux Açores, et suivant la théorie de Goffman (1988), il y a deux groupes de stigmatisés : les « discrédités », dont les défauts sont évidents et dans ce cas ce sont les individus qui ont clairement la MMJ et les « discréditables », dont les défauts ne sont pas visibles et qui sont, dans ce cas, des personnes « à risque » pour manifester la maladie, c'est-à-dire, les enfants de patients avec la MMJ. Ces personnes « à risque » subissent de dures conséquences d'avoir une progéniture d'une maladie très grave, c'est-à-dire, héréditaire, dégénérative et incurable. Donc, premièrement, ces personnes sont toujours face à un certain stade de leur vie avec la réalisation ou non du test prédictif qui permet de savoir s'ils sont porteurs de la maladie. Comme nous l'avons vu la connaissance anticipée (avec parfois vingt ans ou plus d'avance) d'être le porteur de la MMJ aura de profondes répercussions physiques, cliniques, psychologiques, sociales et économiques. Si le test est négatif, cela sera un soulagement énorme. Cependant, si le résultat est positif et l'individu est porteur de la maladie, la connaissance de cette information aura des conséquences graves tout au long de la vie du patient et leur famille notamment en matière de procréation et possible transmission du gène à leur descendance. L'existence de jeunes essayant de cacher que leurs parents ont la MMJ, afin de ne pas être empêchés par les familles non porteuses de se marier au sein de celles-ci, en témoigne à l'outrance.

Nous avons constaté que la MMJ génère une situation d'isolement social profond complétée par des problèmes, physiques et moteurs, qui conduisent à une situation d'exclusion sociale et donc la « mort sociale » des patients et souvent certains éléments de famille.

En bref, nous cherchions avec cette enquête, à comprendre les expériences, les représentations et les problèmes avec lesquels patients avec Machado-Joseph traitent dans le quotidien, en particulier en ce qui concerne la maladie tandis que la stigmatisation sociale en est une caractéristique indéniable.

Notes

¹ Ce qui signifie que dans chaque génération, il y a des personnes atteintes de la maladie.

² La Résolution n° 1/2003 du 26 Février attribue au Comité Permanent des Affaires Sociales de l'Assemblée Législative Régionale des Açores la responsabilité de soumettre un rapport sur les implications dues au Décret Législatif Régional n° 21/92/A, du 21 Octobre ainsi que les mesures mises en œuvre et/ou les programmes conçus pour répondre aux problèmes de la maladie de Machado-Joseph (15 Octobre 2003), Ponta Delgada, Comité permanent des affaires sociales, Assemblée législative régionale, Açores.

³ La prévalence est définie comme le nombre d'individus appartenant à une population qui, à un moment donné, ont une maladie particulière. Prévalence du temps (Pm) = nombre de cas de maladie / population totale (Lima, 1996, p. 92).

Références

- Albarelo, L., Digneffe, F., Hiernaux, J. P., Maroy, C., Ruquoy, D., & Saint-Georges, P. (1997). *Práticas e métodos de investigação em ciências sociais* [Pratiques et méthodes de recherche en sciences sociales]. Lisboa : Gradiva.
- Andrade, M. C. P. (2001). *Pensar e Agir : as doenças genéticas e o diagnóstico pré-natal* [Penser et agir : les maladies génétiques et le diagnostic pré-natal]. Coimbra : Quarteto editora.
- Bardin, L. (1995). *Análise de Conteúdo* [L'analyse de contenu]. Lisboa : Edições 70.
- Boutté, M. I. (1987). *Illness as stigma : a case study of the "stumbling disease" among azorean-portuguese* (Thèse de doctorat inédite). Université de Californie, Berkeley, États-Unis.
- Carapinheiro, G. (1986). A Saúde no Contexto da Sociologia [La santé dans le contexte de la sociologie]. *Sociologia. Problemas e Práticas*, 1, 9-22.
- Correia, N. (1955). *Le sens tragique de la vie*. [Poème]. Porto : Éd. Auteure.
- Coutinho, P. (1994). *Doença de Machado-Joseph. Estudo Clínico, Patológico e Epidemiológico de uma Doença Neurológica de Origem Portuguesa* [Maladie de Machado-Joseph. Étude clinique, pathologique et épidémiologique d'une maladie neurologique d'origine portugaise]. Porto : Laboratórios Bial.
- Dubar, C. (1997). *A socialização. Construção das identidades sociais e profissionais* [La sociologie. Construction des identités sociales et professionnelles]. Porto : Porto Editora.
- Ghiglione, R., & Matalon, B. (1993). *O Inquérito. teoria e prática* [Les enquêtes sociologiques. Théories et pratiques]. Oeiras : Celta Editora.

- Goffman, E. (1988). *Estigma. Notas sobre a Manipulação da Identidade Deteriorada* [Stigmaté. Les usages sociaux des handicaps]. Rio de Janeiro : Editora Guanabara.
- Herlich, C. (1992). *Santé et maladie : analyse d'une représentation sociale*. Paris : Mouton.
- Laplantine, F. (1986). *Antropologia da doença* [Anthropologie de la maladie]. São Paulo : Martins Fontes.
- Lima, M. (1996). *Doença de Machado-Joseph nos Açores. Estudo Epidemiológico, Biodemográfico e Genético* [Maladie de Machado-Joseph aux Açores. Étude épidémiologique, biodémographique et génétique] (Thèse de doctorat inédite). Universidade dos Açores, Ponta Delgada, Portugal.
- Lima, M., Mayer, F., Coutinho, P., & Abade A. (1997). Prevalence, geographic distribution, and genealogical investigation of Machado-Joseph disease in the Azores (Portugal). *Human Biology*, 69(3), 383-391.
- Pardal, L., & Correia, E. (1995). *Métodos e Técnicas de Investigação Social* [Méthodes et techniques de recherche sociale]. Porto : Areal Editores.
- Poirier, J., Clapier-Valladon, S., & Raybaut, P. (1999). *Histórias de Vida - teoria e prática* [Les récits de vie. Théorie et pratique]. Oeiras : Celta Editora.
- Soares, D. (2006). *Os Doentes de Machado-Joseph dos Açores num contexto de estigmatização social. Diferentes realidades sociais da mesma doença* [Les patients de Machado-Joseph des Açores dans un contexte de stigmatisation sociale. Différentes réalités sociales de la même maladie] (Mémoire de maîtrise inédit). Nouvelle Université de Lisbonne, Portugal.
- Soares, D., & Serpa, S. (2004). A Doença de Machado-Joseph - manipulação de uma identidade ameaçada num processo de erosão biográfica [La maladie Machado-Joseph – Manipulation d'une identité menacée dans un processus d'érosion biographique]. *Fórum Sociológico*, 11-12(2), 205-240.
- Soares, D., & Serpa, S. (2006). *As vivências dos doentes de Machado-Joseph* [Les expériences des patients de Machado-Joseph]. Lisboa : Instituto de Sociologia e Etnologia das Religiões, Universidade Nova de Lisboa.
- Sournia, J.- C., & Ruffie, J. (1986). *As epidemias na história do homem* [Les épidémies dans l'histoire de l'homme]. Lisboa : Edições 70.

***Daniela Soares** est licenciée et maître en sociologie. Elle a fait ses thèses en utilisant des méthodologies qualitatives. Elle a été professeure de Méthodes et techniques de recherche sociologique, au cours supérieur de sociologie, à l'Université des Açores, en 2004-2005 et, plus tard, de 2008 à 2014. Elle a également enseigné de nombreuses disciplines aux divers cours de licence. Elle est coordinatrice des études et des évaluations des politiques publiques aux Açores.*