

Rares : la loterie génétique – épisode 2 –  
La mort

(annonceuse):

Radio-Canada OHdio!

- (Kéven Breton): Le premier épisode  
s'intitulait «La vie».

Le deuxième, c'est «La mort».

Parce que c'est une réalité qu'on ne peut  
pas ignorer quand on traite de maladies  
rares.

Il existe des maladies infantiles qui vont  
rapidement prendre la vie de jeunes  
enfants, des maladies dégénératives. Ça,  
c'est  
quand le corps et les organes d'une  
personne vont tranquillement l'abandonner.

Des maladies qui viennent avec une sorte  
d'épée de Damoclès au-dessus de la tête.  
Et d'autres maladies plus insidieuses, en  
apparence inoffensives ou presque, mais  
qui peuvent finalement s'avérer fatales.  
Comme ce fut le cas pour mon bon ami  
Benoît, décédé

subitement il y a dix ans.

«Rare, la loterie génétique», c'est un  
balado qui s'intéresse aux maladies rares  
ou orphelines. La communauté scientifique  
en aurait identifié pas moins de 7000 à  
travers le monde et, au Québec seulement,  
pas moins de 700 000 personnes vivraient  
au quotidien avec l'une d'entre elles.

Bref, c'est pas si rare que ça.  
Et de ces 700 000 personnes,

on compte moi, Kéven Breton.  
Je suis journaliste au service des sports de  
Radio-Canada,  
mais aussi porteur d'un gène bien  
particulier qui fait  
de moi quelqu'un, bien...

de pas mal rare.  
Et dans cette série d'épisodes, on va  
explorer ensemble ce que ça implique  
d'être une petite rareté dans le patrimoine

génétique de l'humanité.

En septembre 2013, il y a dix ans, j'ai fait  
ce que bien  
des jeunes adultes ont décidé  
de faire. Poussé par une envie d'explorer  
l'inconnu, mais aussi motivé par l'idée de  
repousser un peu plus mon entrée sur  
le marché du travail, j'ai fait un voyage de  
trois mois en Europe en sortant de  
l'université.

Une petite aventure sur quatre roues qui  
m'a emmené à tester  
mon autonomie, mais aussi l'accessibilité  
dans d'autres pays, en Angleterre, en  
Allemagne, en France et en Belgique.  
C'était assurément  
la période la plus enivrante  
de ma vie, un moment où j'avais envie de  
me prouver que j'étais capable de me  
débrouiller entièrement seul à 7000 km  
de mes proches pour

la première fois de ma vie.

Et j'en retiens de bons souvenirs, mais  
c'était ardu. J'avais trouvé un petit travail à  
Namur et je me cherchais  
un appartement à proximité.

Sauf que j'ai découvert que  
des logements adaptés en Europe,  
bien, ça court pas les rues.

Je me suis finalement déniché  
un minuscule studio auquel  
je pouvais accéder grâce à une rampe de  
fortune que je devais gravir comme un petit  
Tony Hawk  
des pauvres.

Avant de trouver ce logement, je passais  
d'auberges de jeunesse à auberges de  
jeunesse ici et là, en trimballant mon petit  
baluchon et en publiant  
des messages de recherche  
de logement un peu partout.

Je me souviens d'un arrêt  
en particulier dans une auberge de Bruges,  
dans le nord de la Belgique. J'allais passer  
quelques jours là en attendant de me  
trouver un vrai pied-à-terre.

Et aussitôt arrivé, ce que j'ai fait, bien, je  
me suis connecté au wifi pour consulter  
mes messages dans l'espoir d'avoir obtenu  
un retour positif.

Dans ma boîte de réception,  
j'avais bel et bien une correspondance  
étrangère, mais qui me provenait du  
Québec, d'une personne que je  
connaissais pas, mais qui m'annonçait  
avec regret le décès

d'un ami en commun, Benoît.

Benoît faisait partie de ma cohorte au  
baccalauréat à Sherbrooke. Il était dans  
mon groupe d'amis proches, de la journée  
d'initiation jusqu'à la soirée de graduation  
qui venait d'ailleurs tout juste d'avoir lieu il

y a quelques mois à peine. L'ami dans les travaux d'équipe, le chum de brosse et le collègue au journal étudiant, mort comme ça, subitement.

Il est décédé après une simple balade en vélo sur le mont Royal. Son aorte, le plus grand vaisseau sanguin du corps, a cédé, tout bonnement.

C'est un choc, une nouvelle que je parvenais pas tout à fait à assimiler au travers du chaos néerlandais tout autour de moi.

Et je me suis rappelé qu'il nous avait déjà parlé d'un syndrome dont il était atteint, le syndrome Ehlers-Danlos.  
Et tout d'un coup, ça expliquait bien des choses.

Tout d'abord, il faut que je vous présente un peu Benoît pour bien comprendre le personnage.

Benoît, c'était le gars le plus malchanceux de la terre.

C'en était même devenu un gag à travers tout le département. Il portait la poisse, comme on dit. Tellement que, entre amis, quand on se réunit pour se rappeler de lui, c'est toujours de ses malchances que l'on parle en premier.

La fois qu'un quidam avait renversé son café sur son ordinateur quelques heures avant qu'il doive remettre un travail.

Quand on lui a retiré un stage à la dernière minute dans la fonction

publique parce qu'une personne avec le même nom que lui avait un dossier criminel.

Quand un arbre est tombé sur son auto alors qu'il faisait juste simplement son stop, comme tout bon citoyen, à un coin de rue. Ce genre de coups du sort improbables-là qui fait en sorte qu'on se disait qu'il aurait pas survécu bien, bien longtemps dans la série de films destination ultime.

Mais aussi d'autres signes. Comme il arrivait souvent à l'école avec des attelles, un bras cassé, des béquilles, des bleus un peu partout. Puis, c'est pas qu'il se battait souvent, là. C'était le gars le plus doux de la terre.

Mais il menait un combat justement contre une maladie rare et silencieuse, ce mystérieux Ehlers-Danlos.

Je vous l'ai déjà dit, moi-même, j'ai une maladie rare. Et je savais pas que, Benoît et moi, on partageait ça.

Les deux, on était atteints d'une des quelque 7000 maladies rares diagnostiquées à travers la planète. Et ça montre à quel point le spectre des maladies rares est large. Parce que nos deux conditions étaient diamétralement opposées.

La sienne paraissait pas trop handicapante au quotidien. Il pouvait marcher, courir, faire du vélo. C'est même lui qui m'a si souvent trimballé au sommet des escaliers exigus

chez lui, dans son appart  
à Sherbrooke, alors qu'on était pas mal  
éméchés après une soirée arrosée.

Mais ma maladie, contrairement  
à la sienne, ne comporte pas  
de risque de santé à proprement dit. Lui, il  
risquait d'en mourir et il nous avait jamais  
partagé ça ou, en tout cas,  
il nous l'avait dit avec demi-sourire en coin,  
sans qu'on sache trop s'il niaise ou non.

Est-ce qu'il en était même conscient qu'il  
pouvait en mourir? Est-ce que c'était une  
forme d'insouciance? Peut-être.  
Ou peut-être une forme d'acceptation, qu'il  
voulait,  
de toute façon, profiter de  
la vie à fond? Je le sais pas.  
Et j'aurai jamais vraiment  
la chance de lui poser  
ces questions-là.

J'ai raté ces funérailles parce que j'étais en  
Europe ou, plutôt, je l'ai suivi à distance via  
mon ami qui me racontait l'hommage en  
temps réel par messages textes.

Puis, à mon retour de voyage, j'ai  
rencontré sa sœur Ariane  
grâce à qui j'ai quand même pu obtenir  
quelques réponses.

Est-ce que Benoît t'avait déjà parlé de  
moi? Est-ce qu'il a déjà parlé de son cercle  
d'amis sherbrookoïses?

- (Ariane Daoust-Tremblay):

Il me parlait de... de ses amis, oui, de  
Sherbrooke.

Il me parlait des projets, beaucoup.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Il parlait pas beaucoup des

gens, mais il parlait des idées puis il parlait des... des projets...

- (Kéven): Il parlait-tu du journal étudiant?

- (Ariane): Oui. Constamment.

- (Kéven): Oui, c'est vrai?

- (Ariane): Ouais.

- (Kéven): Ah! ouais?

- (Ariane): Puis, j'en ai gardé plusieurs exemplaires, là.

- (Kéven): C'est-tu vrai?

- (Ariane): Oui, oui, dans ses choses, j'ai une boîte à la maison avec des choses qui étaient significatives pour lui, puis le journal, c'était...

Le collectif?

- (Kéven): Ouais, exact.

- (Ariane): Ouais.

- (Kéven): Genre, on a travaillé ensemble. Il voulait...

il voulait changer le monde au travers le journal.

Benoît, il était comme chef de pupitre société, puis il écrivait des éditoriaux. Souvent, il se mettait à dos des gens.

- (Ariane): Oui.

- (Kéven): Il avait une belle plume aussi.

- (Ariane): Oui. Puis, c'est...

Quelque chose qu'il voulait faire, c'est de parler dans les émissions de société, justement, là. Puis, souvent, on t'écoute à la radio, puis on... on se dit que c'est exactement ça que Benoît aurait voulu faire dans... comme carrière, puis...

Ouais, on t'identifiait beaucoup...

- (Kéven): C'est vrai?

- (Ariane): ... à lui. Ouais.

- (Kéven): La vie d'Ariane a basculé quand son frère est mort parce que c'est une maladie génétique. C'est une épée de Damoclès qui venait d'apparaître au-dessus de la famille au complet. Il y a trois symptômes principalement associés à cette maladie. D'abord, l'hypermobilité articulaire ou des jointures. Ça peut créer des entorses, des subluxations, des dislocations, et ça, à répétition et dès l'enfance.

Ensuite, l'extensibilité de la peau, elle est plus élastique.

Finalement, la fragilité des tissus. Ça veut dire souvent une mauvaise cicatrisation après des blessures ou des chirurgies.

Mais le syndrome Ehlers-Danlos, j'ai appris, s'inscrit dans un spectre très large. Il y a beaucoup de variations. Il peut s'accompagner de problèmes gastro-intestinaux, de problèmes neurologiques, de spasmes, de raideurs, de crises de dystonie et bien plus. Et comme les symptômes touchent l'ensemble des systèmes du corps, bien, ils peuvent entraîner de graves conséquences.

- (Ariane): À l'autopsie, ce qu'il a vu, c'est qu'il y avait une rupture de l'aorte, qui est la grosse artère, là, du cœur.

- (Kéven): Un gros vaisseau.

- (Ariane): Un gros vaisseau qui part du cœur, puis...

Dans sa cage thoracique, là, il y avait énormément de sang, là, qui était...

- (Kéven): Et ça, j'imagine, c'est en lien



direct avec sa condition, avec le syndrome Ehlers-Danlos.

- (Ariane): Oui. Et le type vasculaire, là, qui est le type 4. Le syndrome d'Ehlers-Danlos, il y a plusieurs, plusieurs variantes. Il y en a que ça va... c'est très hyperélastique.

Puis, il y en a qui ont des douleurs chroniques, il y en a que ça paraît. Le type vasculaire, c'est plus insidieux. Ça... C'est plus au niveau de la composante de la peau, au niveau de la composante des artères, des veines, des vaisseaux, en général.

Puis, lui, bien, avait une faiblesse au niveau, là, des vaisseaux sanguins. Il faisait des grosses varices. Il avait 19 ans, il avait des grosses varices. Puis, ça le complexait au boutte, là.

(Kéven rit.)

Mais c'est ça, il était...

- (Kéven): Ça le complexait?

- (Ariane): Ah! oui, oui!

Il était très coquet, hein, Benoît!

- (Kéven): Ouais!

(Il s'esclaffe.)

c'est vrai! Ouais.

- (Ariane): Ouais, il était très coquet. Puis là, il avait comme des varices. Puis là, il m'en parlait, puis là, ça le complexait vraiment. T'sais, il avait fait déjà, là, des ruptures de l'intestin.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Il avait... Fait que c'était pas le premier épisode qu'il avait des difficultés

au niveau vasculaire.

Celui-là, ça a été le...

- (Kéven): Tragique.

- (Ariane): Ouais, c'est ça, exactement. Il y avait plus rien à faire. Il aurait pas pu... être cousu, là. T'sais, c'était pas une option.

Puis, c'est ça.

Fait qu'il est décédé d'une rupture de l'aorte, là.

Il s'en est... J'aime penser qu'il a eu mal un petit peu, t'sais, dans l'ambulance, mais qu'après ça, il a pas...

Ça a été assez rapide, assez direct.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Puis, il a pas souffert, là, outre mesure.

- (Kéven): Mais c'est ça, c'est une personne qui était un peu malchanceuse, Benoît.

- (Ariane): Oui, puis... ouais, c'était comme...

Lui se surnommait lui-même comme un corbeau.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Il s'appelait corbeau. Son adresse courriel, c'était corbeau.

- (Kéven): Ouais. Ouais.

- (Ariane): Puis... euh...

Ma mère avait fait une plaque d'immatriculation avec ça.

- (Kéven): C'est drôle.

- (Ariane): Ouais.

- (Kéven): Donc, ce syndrome-là, t'sais, ça expliquait, mettons, pourquoi, des fois, on le voyait arriver au journal étudiant avec une attelle ou t'sais en béquilles, t'sais. Il avait toujours plein de bleus. Puis, après sa mort, t'sais, je me suis demandé : mais

est-ce que Benoît m'en avait déjà parlé?

Puis, on s'en parlait, mais il en parlait pas tant de son... bien, en tout cas, dans ses amis, là. Il en parlait pas beaucoup de son diagnostic.

Puis, des fois, il nous en parlait, puis on... t'sais,

on le taquinait un peu parce que Benoît, il était un peu hipster, là. Il écoutait toujours genre

la musique que personne avait encore entendue, là. Puis, là,

quand il nous parlait

qu'il avait un syndrome puis qu'il nous disait que c'était

un syndrome rare, puis qu'on

en avait sûrement pas entendu parler, on était là :

«Of course, t'sais! Maudit hipster! Même ta maladie est trop rare pour que le grand public la connaisse!»

Fait qu'on se moquait beaucoup en disant ça de Benoît.

- (Ariane): Ça rajoutait au personnage un peu.

- (Kéven): Ça rajoutait au personnage, ouais. Toi, t'as le même syndrome que lui.

Puis, c'est grâce à lui que tu le sais... grâce ou à cause, là, je sais pas quel terme utiliser.

- (Ariane): Je sais pas.

Je pourrais pas te dire.

C'est à cause de ses symptômes à lui qu'on l'a su. Mais c'est ça, lui, il est un peu dans l'errance diagnostique aussi au début, là. Parce que les médecins associaient ça

beaucoup justement à la malchance.

Puis là, moi, c'est ça, c'est moi qui ai fait les liens entre les différents symptômes puis...

C'est ça, c'est grâce finalement à lui qu'on a réussi à avoir une hypothèse. Puis, on avait quelque deux, trois, là, options. Puis là, finalement, on a creusé un peu plus puis...

J'avais accès à l'époque à la base de données de l'université, un article scientifique.

Fait que j'ai pu faire des recherches, là, moi-même, dans mon appartement, solo. Mais oui, c'est ça, c'est lui qui a mis la table de toute cette saga-là.

Mais lui... pour lui, ça a apporté beaucoup de réponses.

- (Kéven): Ouais. L'explication à la majorité de ses bleus.

- (Ariane): Ses bleus, ses...

Au cégep, il s'était pété le genou dans le talus.

T'sais, il avait... c'est fou, là, comment... qu'est-ce qu'il lui est arrivé, là. Mais pour lui, c'était comme : «OK, bien, je suis pas, justement, juste un oiseau noir à qui tout arrive.

Il y a ça qui m'est arrivé, qui était une grosse affaire, mais c'est pas juste à cause de moi», t'sais.

- (Kéven): Ouais, ouais, ouais.

- (Ariane): Puis, pour lui, c'est ça, ça a été un genre de révélation, mais aussi t'sais...

Il disait à ma mère, il dit :

«Moi, je vivrai pas, là, jusqu'à 50 ans, maman, je le sais, là.»

- (Kéven): Ah! Oui, il disait ça?

- (Ariane): Ouais.

Il se voyait pas vieillir.

Il était pas suicidaire, du tout, là.

- (Kéven): Non?

- (Ariane): Mais il se voyait pas... il avait pas confiance en son corps.

- (Kéven): Cette réalité, elle est vécue par un paquet de personnes, souvent en silence. Il y a aussi toutes ces maladies qui sont dites dégénératives, quand l'état de santé de la personne dépérit de jour en jour.

C'est comment de vivre avec une maladie quand on sait qu'elle peut, à tout moment, mettre un terme à nos jours? Il y a un projet pilote qui a été lancé au Québec pour offrir un soutien thérapeutique aux personnes qui ont des maladies rares, des séances en ligne pour aborder des questions comme la peur de mourir, mais aussi les nombreux deuils qu'une personne malade devra faire tout au long de sa vie.

J'en ai parlé avec la créatrice du programme, Cécile Bardon, professeur au Département de psychologie de l'UQAM.

Moi, j'ai une maladie rare et je sais que ma réalité est complètement différente qu'une personne qui aurait une autre maladie rare, mais dont le handicap ne serait pas visible, qui aurait des symptômes complètement différents de moi.

Mais je pense qu'on est quand même tous un peu habités par certaines questions comme d'abord un sentiment d'injustice, peut-être, en se demandant : pourquoi moi?

Et aussi, je me demande : est-ce qu'il y a beaucoup de gens qui ne se sentent pas bien dans leur corps ou qui sont même... qui ressentent la frustration envers leur corps en disant : «Voyons, pourquoi mon corps veut bien pas fonctionner comme la norme?»

- (Cécile Bardon): Exactement. Puis d'arriver à concilier cette espèce de limitation que notre corps impose, bien, c'est quelque chose que la plupart des gens qui vivent avec une maladie rare partagent.

Concilier l'impact que ça a sur le regard que les autres portent sur nous, sur les opportunités qui nous sont enlevées ou qui nous sont offertes de manière limitée. Même si vous avez pas les mêmes symptômes, si quelqu'un a des symptômes digestifs, par exemple, versus quelqu'un qui a des symptômes articulaires ou versus quelqu'un qui a des symptômes plus neurologiques, le vécu biologique peut être complètement différent.

Mais le fait de vivre avec ces symptômes-là amène des points communs qui peuvent être réfléchis ensemble, qui peuvent être traités ensemble.

- (Kéven): Et je... Moi, c'est pas mon cas, mais dans... il y a beaucoup de maladies

rare

qui viennent avec une date d'échéance,  
t'sais, qui sont des maladies...

- (Cécile): Ouais, où l'espérance de vie est plus courte.

- (Kéven): Ouais, où l'expérience de vie est plus courte, qui vivent avec une espèce d'épée de Damoclès au-dessus de leur tête...

Mais en même temps, on vit tous avec une épée de Damoclès au-dessus de notre tête.

- (Cécile): Complètement.

- (Kéven): C'est juste qu'il y en a dont l'épée tient à un seul fil, disons, ou que l'épée est plus proche de notre nez.

- (Cécile): Puis plus visible aussi.

- (Kéven): Et plus visible. Ouais, c'est peut-être plus ça.

- (Cécile): Ils sont peut-être plus conscients de...

du potentiel de finitude de leur existence que la plupart des gens qui choisissent... puis c'est correct aussi, là, qui choisissent de pas y penser quotidiennement.

- (Kéven): Mais pour ces gens qui vont tutoyer la mort, ça, ça doit être... le rapport à la mort, le rapport à la vie doit changer extrêmement beaucoup.

Puis, ça doit avoir un impact sur toutes les sphères de notre vie.

- (Cécile): Complètement.

Puis cet impact-là, il peut être différent, selon les personnes.

Mais la manière d'y réfléchir peut être partagée, la manière de prendre conscience que notre relation à la mort, elle est peut-être pas la même que tout le

monde. Que quand on vous dit, depuis que vous êtes tout petit, que vous vivrez pas vieux, puis que les années passent, comment est-ce qu'on fait des plans de vie? Comment est-ce qu'on fait des choix?

Comment est-ce qu'on décide si on va à l'école? Quel genre d'école on va faire?

- (Kéven): Quel avenir nous attend?

- (Cécile): Quel avenir on se construit, en fait?

- (Kéven): Et certains ont un diagnostic plus tard dans la vie alors qu'ils ont déjà commencé à faire des plans.

- (Cécile): En plus.

- (Kéven): Ça déraile tout, ça.

- (Cécile): Ça peut dérailler des plans.

Comment est-ce qu'on s'ajuste? Comment est-ce qu'on fait des deuils? Parce qu'il y a la relation à la mort, oui, mais il y a aussi la relation au fait... aux choses qu'on ne peut plus faire, aux choses qu'on pensait qu'on pourrait faire et qu'on ne pourra pas forcément faire. Soit parce que notre corps nous en empêche, soit parce que la... comme on disait tantôt, la société dans laquelle on vit n'est pas adaptée au fait qu'on puisse le faire.

Donc, toutes ces choses-là, peu importe le diagnostic que vous avez, ce sont des choses qu'on peut discuter quand même ensemble.

- (Kéven): Moi, presque...

T'sais, j'ai jamais été en consultation en psychologie.

J'ai pas vraiment... jamais eu la chance, je dirais, de parler de mon cas précis avec



des spécialistes de la santé.

Mais quelque chose que mon entourage m'a souvent dit quand ça allait pas bien pour traverser les épreuves, c'est que, la première chose à faire, c'est de s'accepter comme t'es, Kéven. Puis, on dirait que c'est comme un blocage que beaucoup de gens ont.

Puis, j'ai... Encore aujourd'hui, j'ai 32 ans, 33 ans, je vis très bien avec ma maladie. Mais on dirait que c'est encore quelque chose que je comprends pas exactement ce que ça veut dire : t'accepter comme tu es, t'sais. Ça veut dire quoi : s'accepter comme on est?

- (Cécile): Hé boy!  
Vous avez combien de temps, là?  
- (Kéven): Tout le temps du monde!  
- (Cécile): Oui! Bien, en fait, ça, c'est des questions majeures. Puis, les travaux qu'on a faits nous ont amenés à construire un programme, justement, basé sur la thérapie par l'acceptation et l'engagement, qui est une approche très contemporaine des thérapies cognitivo-comportementales.

Le but, c'est... S'accepter, ça veut pas dire renoncer à changer. S'accepter, ça veut dire arrêter, d'une certaine façon, de se juger, de se culpabiliser de ce qu'on est. C'est être conscient des limites qu'on a, des forces qu'on a, surtout. Parce que quand

on regarde que les limites,  
on oublie les forces.

Et d'être conscient de c'est quoi finalement  
notre terrain  
de jeux dans lequel on est.

Puis de dire : bon, bien, qu'est-ce que je  
peux faire avec ce terrain-là? Puis de sortir  
d'une façon de penser qui peut être  
négative pour nous autres, de dire : bien, je  
peux pas faire ça ou je suis limité dans ces  
choses-là, ou j'ai perdu ce truc-là. Mais  
plutôt de dire :  
à l'intérieur de ces limites-là,  
mes forces, elles peuvent s'exprimer  
comment?

Et comment est-ce que je peux les mettre  
en action pour remplir mes objectifs que je  
me fixe à l'intérieur de ce qui est possible?  
Et donc, ça peut être une démarche qui est  
très longue. Il y a des gens chez qui ça  
vient un peu comme ça.

J'en connais pas beaucoup.  
Mais ça peut être une démarche assez  
longue. Beaucoup  
des personnes qui vivent avec des  
maladies rares vivent  
de la détresse et ont même  
des idéations suicidaires.

- (Kéven): Ah! ouais?

- (Cécile): Plusieurs, même,  
font des tentatives de suicide.  
C'est... c'est... Ça...

- (Kéven): On remarque,  
chez les personnes qui ont  
des maladies rares, plus  
de tentatives de suicide ou...

- (Cécile): On n'a pas

de chiffres.

- (Kéven): Ça doit être difficile d'avoir des données sur quelque chose comme ça.

Oui.

- (Cécile): On n'a pas de données populationnelles d'aucune manière là-dessus.

Mais les gens avec lesquels on a travaillé dans le cadre du programme, la proportion de gens qui avaient des idées et un risque... un niveau de risque élevé...

- (Kéven): Oui.

- ... était quand même importante...

- (Kéven): OK.

- (Cécile): ... par rapport à ce qu'on s'attend à trouver dans la population générale.

Mais encore une fois, on a travaillé avec des petits échantillons, là.

- (Kéven): Oui.

- (Cécile): Donc, c'est pas... c'est pas généralisable à grande échelle, mais...

- (Kéven): Non.

- (Cécile): Il y a quelque chose qui se passe là. Et c'est normal. Il y a des situations qui peuvent amener beaucoup de détresse dans lesquelles les gens sont. Et cette détresse-là,

si elle est pas entendue, reconnue, prise en compte, bien, c'est sûr qu'elle veut pas se régler toute seule.

- (Kéven): Ouais, parce qu'il y a pratiquement tous les ingrédients, t'sais, la détresse, l'errance,

le regard...

- (Cécile): Oui.

- (Kéven): Incapacité de se déplacer.

- (Cécile): Ouais. Ouais.

- (Kéven): C'est tous

des facteurs qui doivent être pesants à un certain moment donné sur le quotidien d'une personne et son bonheur.

- (Cécile): Complètement. Ouais.

- (Kéven): Et son bien-être.

- (Cécile): Qui augmentent l'isolement, qui génèrent de l'anxiété, même des besoins de base par rapport à l'insécurité économique, ont un impact majeur sur le bien-être et la qualité de vie essentiellement.

- (Kéven): Le deuil aussi, j'imagine, les deuils...

- (Cécile): Les deuils sont très nombreux, très importants.

- (Kéven): C'est comme une série de petits deuils. Surtout si on a une maladie dégénérative, notre situation dépérit, donc ce doit être... C'est pas comme tu perds une jambe, bien, là, tu laisses aller ta jambe.

Mais comme, petit à petit, tu dois perdre certains acquis.

- (Cécile): Oui.

- (Kéven): Ça doit être assez confrontant.

- (Cécile): C'est très difficile. Ouais. Ouais, ouais, ouais. Ouais. Et sans aide spécialisée, c'est difficile de prendre conscience de c'est quoi qui nous affecte, comment ça nous affecte et comment est-ce qu'on peut cultiver sa qualité de vie

à travers ces choses-là.

Et... Je voulais pas dire maintenir, parce que maintenir, il y a comme une notion de... mais avoir constamment... de se réajuster... c'est dur de se réajuster en permanence à des choses qui nous affectent.

Et c'est là que travailler avec la personne, mais aussi travailler avec l'entourage, travailler avec la société dans laquelle on est.

D'où l'importance d'avoir du soutien adéquat dans ces moments-là. Et ça, c'est un enjeu que le système médical doit adresser dans les prochaines années, là, parce que, justement, on a de plus en plus de patients qui survivent à l'enfance, qui grandissent, qui vieillissent et pour lesquels comment vivre avec la maladie devient des vraies questions plutôt que juste

survivre à la maladie.

- (Kéven): Vivre avec une maladie rare, c'est pas juste survivre. C'est aussi exister, avoir des buts, des objectifs, des aspirations, des rêves. Ariane, la sœur de mon ami Benoît, elle avait un rêve profond en elle : celui d'avoir un enfant.

J'imagine, surtout, après la mort de Benoît, j'imagine, t'as réalisé à quel point cette maladie-là pouvait être mortelle même si vous aviez pas le même type?

- (Ariane): Bien oui, complètement. Puis, c'est surtout aussi que, moi, à l'époque, j'essayais de d'avoir un enfant. Ça faisait quelques mois qu'on essayait.

Puis, t'sais, je le savais que j'avais ce syndrome-là. Fait que je faisais déjà des démarches, t'sais, avec des médecins spécialistes pour être sûre que...

- (Kéven): Préparer avec le terrain.

- (Ariane): ... ça se passait le mieux possible. Puis là, quand il y a eu le décès de Benoît, en plus d'avoir, là, l'espèce de gros warning rouge sur mon dossier médical, j'avais aussi la mention «frère décédé».

Puis là, les médecins voulaient plus... ils voulaient plus m'accompagner du tout là-dedans.

- (Kéven): Dans une grossesse.

- (Ariane): Non. Non, non.

Puis même que je voulais aller... j'avais un stérilet, je voulais faire enlever le stérilet, puis j'ai eu un refus.

- (Kéven): On refusait de t'enlever ton stérilet?

- (Ariane): Ouais. Bien, par les médecins spécialistes, là, de la maladie, là.

- (Kéven): Mon Dieu!

- (Ariane): Ouais. Les médecins, avec le nombre de cas qu'ils avaient, je pense que c'étaient 20 ou une trentaine de grossesses, là, réparties sur pratiquement 70 ans, là,

t'sais, où est-ce qu'il y avait eu des études puis qui avaient été suivies, euh... Puis, c'est ça, ça donnait un taux de mortalité, chez la mère, d'à peu près 15 à 25 %.

- (Kéven): Ouf! De risque pendant une grossesse pour toi.

- (Ariane): Le risque pour moi.

Ouais. Puis, on était prêts à suivre ce risque-là, à prendre ce risque-là. Euh...

J'avais confiance.

- (Kéven): Hé! C'est malade, là, quand même.

- (Ariane): Oui.

- (Kéven): C'est jouer avec la roulette russe, là, 15 à 25 % de...

- (Ariane): Oui.

- (Kéven): C'est une méchante décision.

- (Ariane): C'est une grosse décision. Mais je sais pas

si c'est le fait que j'avais

30 ans puis j'étais... je me sentais forte de ma maîtrise

en sciences, puis je me disais :

un N de 27 sur 60 ans,

c'est pas significatif.

Puis ça vaut pas grand-chose comme statistique, au final, là...

- (Kéven): Ouais, ouais.

T'avais un esprit très cartésien pour calculer ça, genre?

- (Ariane): Ouais.

- (Kéven): 25 %, ça paraît beaucoup, mais c'est pas

tant que ça, genre?

- (Ariane): Bien, t'sais,

c'est ça. C'est surtout

qu'il y a énormément

de sous-diagnostics, là, t'sais.

Comme c'est ça, comme on disait, si j'avais pas eu de frère, je l'aurais pas su moi, t'sais, que j'avais ça. Ma mère, elle a eu deux enfants, là...

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Puis, elle a eu des grossesses à terme, puis elle l'avait, là.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Fait qu'elle, elle fait pas partie du 25 %, là, du 27, là.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Fait que c'est mon esprit cartésien qui m'a aidée à me dire, c'est... oui, c'est de la roulette puis, oui, il y a des risques. Puis, aujourd'hui, j'en suis très consciente.

Mais est-ce que c'est vraiment 15 à 25 %? Je le sais pas, t'sais.

- (Kéven): Tu voulais avoir plus qu'un enfant?

- (Ariane): J'aurais aimé ça.

- (Kéven): Mais t'as fait le deuil après cette grossesse-là?

- (Ariane): Ouais.

- (Kéven): T'as eu une prise de conscience un moment donné avec ton conjoint, j'imagine, aussi...

- (Ariane): C'est... Bien, eux autres, ils... Après ma... j'ai une césarienne sous anesthésie générale pour être sûr qu'il arrive rien. Puis les médecins me demandaient, en fait, me suggéraient fortement, là, d'avoir une ligature des trompes en même temps, ce que j'ai refusé. Parce que j'étais pas prête



psychologiquement.

Moi, j'aurais été prête à refaire ça. J'ai vraiment aimé ça être enceinte, mais ça l'impliquait beaucoup. Puis ça impliquait beaucoup de risques. Puis, maintenant, t'sais, quand t'es tout seul, t'as ton chum, bien, tu te dis... c'est vraiment triste, là...

- (Kéven): Oui.

- (Ariane): Mais t'sais...

- (Kéven): C'est pas comme laisser un enfant...

- (Ariane): Mais là, je laisserais un enfant derrière, je laisserais quelqu'un qui a besoin de moi.

- (Kéven): Quand on s'est parlé, quand je t'ai parlé pour la première fois de ce balado-là, ça fait presque un an. C'était comme... au printemps, je pense. Euh... Puis, il s'est quand même passé un autre événement majeur dans ta vie familiale entre-temps, t'sais, avec le décès de ta mère qui a aussi le syndrome d'Ehlers-Danlos. Ta mère, d'abord, la mort de Benoît, ça a dû la fouetter à cent milles à l'heure.

- (Ariane): Mes parents, ça les a énormément affectés. Ça les a ébranlés, là, d'une façon que je sais même pas si on peut imaginer comment on perd un enfant, comment on peut se relever de ça.

À mon humble avis, mes parents se sont

jamais vraiment relevés complètement de ça.

- (Kéven): Il y a comme déjà la portion de perdre un enfant. C'est un chapitre en soi qui doit être extrêmement dur à traverser. Mais après ça, il y a tout le lien génétique à travers ça. Puis là aussi, j'imagine qu'il y a eu une prise de conscience de ta mère, t'sais...

- (Ariane): Ma mère s'est mise à avoir peur de tout. Elle s'est mise à avoir peur de la route. Elle s'est mise à avoir peur de l'alimentation, de faire trop de sport, d'aller en voyage de... t'sais, n'importe quoi...

- (Kéven): Alors qu'avant... avant la mort de Benoît, elle était plus... insouciante, mettons... ouais.

- (Ariane): Elle était beaucoup plus aventureuse, pas insouciante. Elle était toujours quelqu'un de très prudent, mais là, elle s'est mise à avoir peur de...

de beaucoup de choses. Puis, ça la freinait beaucoup, là, dans... à la fois son entraînement à elle. C'était tout le temps quelqu'un qui était très actif. Puis là, étant donné que Benoît a eu un décès... son décès, c'était à la suite d'un accident... bien, d'un effort physique...

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): ... là, elle s'est mise à avoir peur de ça. Après ça, elle s'est... Puis là, elle

s'est mise à avoir peur pour moi aussi.  
Parce que là, j'étais rendue la seule des  
deux enfants, t'sais, qui était encore en vie.

Donc ça, ça a beaucoup freiné aussi nos  
relations, là.

T'sais, je lui parlais plus,  
je lui disais plus, là : ah! En fin de semaine,  
je m'en vais dans un chalet avec des amis,  
puis il fait pas très beau, fait que là...

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Je lui disais pas.

T'sais, je...

Je voulais pas l'inquiéter.  
J'avais peur un peu de  
sa réaction dans tout ce que j'entreprenais.  
Je voulais pas que... t'sais. Moi, je suis  
quelqu'un qui est très actif, là. Je faisais du  
sport.

Puis là, ma mère voulait pas...

- (Kéven): Toi, ça a pas changé, ça, après  
le décès de Benoît?

- (Ariane): Non.

- (Kéven): Tu t'es pas mise  
à avoir plus peur de mourir...

- (Ariane): Il y a des sports que je fais pas.

- (Kéven): Oui.

- (Ariane): Il y a des sports comme le ski  
alpin,  
je fais plus ça.

- (Kéven): Ah! ouais?

- (Ariane): Non. J'ai été...

Le ski de fond, je suis un peu peureuse  
aussi dans les côtes.

- (Kéven): Oui.

- (Ariane): Parce que, t'sais, j'ai des  
problèmes de genoux.

- (Kéven): T'es plus prudente, disons,  
maintenant, depuis

la mort de Benoît?

- (Ariane): Oui, je suis plus prudente, oui.

Oui, oui.

Oui, tout à fait, là, mais je me suis jamais  
freinée à aller

dans un bed and breakfast sur une île au  
Costa Rica, accessible juste, juste en  
bateau.

- (Kéven): Oui, oui.

- (Ariane): Même si l'hôpital le plus proche  
était à... je sais pas à combien d'heures. Je  
veux même pas imaginer. Mais t'sais,  
ça, ma mère, ça la stressait vraiment  
beaucoup, beaucoup, là.

- (Kéven): Ça doit être dur  
de trouver l'équilibre entre continuer à vivre  
pleinement, mais vivre prudemment.  
Là, t'as un équilibre assez difficile à trouver  
une fois qu'on a traversé...

- (Ariane): Tout à fait.

- (Kéven): Puis, après la mort de ta mère,  
toi aussi, j'imagine, ça a dû changer  
aussi ta perception...

- (Ariane): Oui.

- (Kéven): ... sur la maladie.

- (Ariane): Bien oui, comme mon frère était,  
comme on disait tout à l'heure, très  
malchanceux, tout lui arrivait. Puis, il avait  
des syndromes... t'sais, des symptômes  
très forts du syndrome.

Puis, ma mère, elle, était...

pas asymptomatique, là.

T'sais, elle avait des problèmes d'épaule,  
elle avait

des problèmes de genoux,  
elle faisait des bleus aussi.

Mais t'sais, c'était pas

quelque chose qui l'handicapait.

Euh... je me suis toujours dit :

ah! Moi, je suis comme ma mère, t'sais, dans le fond, on n'a pas vraiment de problèmes.

T'sais, j'associais ça à la variabilité de l'expression du gène, du syndrome.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Mais là, ma mère est décédée à 68 ans. Puis on n'a pas vu venir ça du tout, du tout, là. Elle a...

Pour la première fois, elle se permettait d'aller en vacances avec une amie, puis elle avait tout fait ses valises. T'sais, elle a jamais fait ça, là, partir en vacances toute seule.

- (Kéven chuchotant): Ah! oui!

- (Ariane): C'est jamais arrivé, là. Là, ils s'en allaient une semaine faire une tournée, là, de... Ils allaient jusqu'au lac Saint-Jean. Ils allaient faire... jusqu'à Rimouski, t'sais, une grosse tournée du Québec, là. Puis, c'était comme un test qu'elle se permettait.

«T'sais, si ça va bien dans ce voyage-là, ensuite, je vais... je vais faire plus de...

de voyages. J'ai le goût de faire ça...» Bon.

Puis là, bien, c'est toute...

La voiture était pleine de valises, elle était en train de mettre de l'essence dans son auto, puis elle a eu un malaise.

Puis, ils l'ont conduite à l'hôpital. Puis là, ils ont...

Elle était pas... Ça a été moins fulgurant, là, que pour Benoît. Elle avait le choix.

T'sais, ils ont fait des radios parce qu'ils le savaient qu'elle avait Ehlers-Danlos, là, finalement. Puis, c'est exactement...

C'était entre un jeudi et un vendredi, le même mois de septembre, là, t'sais. Il faisait la même température. C'était dans la nuit entre le jeudi et le vendredi.

- (Kéven): Puis, il y avait un petit côté aventurier, les deux...

- (Ariane): Oui, exact.

- (Kéven): Benoît, il partait en vélo et elle...

- (Ariane): Puis là, même genre d'heures, là, 3 ou 4 h du matin, là, on reçoit l'appel. Puis...

- (Kéven): C'était comme neuf ans plus tard dans le fond.

- (Ariane): Ouais, neuf ans pile poil, là, plus tard.

Puis, c'est ça.

- (Kéven): Mais par ton...

Comment je dirais ça?

Ton goût du risque ou ton goût de la vie, ta mère a eu

le bonheur de rencontrer son petit-fils.

- (Ariane): Oui!

- (Kéven): Et là, ton enfant, est-ce que tu sais s'il a le syndrome Ehlers-Danlos?

- (Ariane): C'est une excellente question.

J'ai...

(Elle se racle la gorge.)

J'ai eu le choix quand il était bébé de faire le test ou pas.

Puis, à l'époque, j'ai décidé de pas faire le test parce que je jugeais que, moi, ça m'avait pas rien apporté

d'avoir

le syndrome, avoir la réponse, oui ou non, je l'ai-tu, je l'ai pas? Il y a pas de médicament que je peux prendre, il y a pas de... de remède, il y a pas de façon de vivre qui m'améliore ou pas ma situation. Puis, ça fait juste comme être un frein à ma liberté un peu, t'sais. Puis, je voyais ce que ça avait fait sur ma mère que, justement, elle s'est mise à avoir peur de tout.

Puis là, je voulais pas avoir ça pour mon enfant. Fait que j'ai dit : non, je ferai pas le test.

Si jamais... T'sais, puis c'était un bébé, là. On peut pas voir ça... T'sais, il y a pas de syndrome, là, de symptôme sur un bébé, c'est... Un bébé, c'est... en tout cas.

Fait que je me suis dit :

si, plus tard, on voit qu'il y a des symptômes... T'sais, parce que ça paraissait, Benoît, là.

Puis même, moi, là, t'sais, je faisais des bleus facilement.

Quand j'avais... T'sais, à la garderie comment que c'est, là, on se pitche partout, on fait du vélo, on tombe, on se fait des gros bobos.

Puis, je me suis dit : bon, t'sais, si... je vais le voir assez tôt. T'sais, puis il y a une question d'hyperélasticité aussi là que... à la fois moi, j'ai, puis Benoît avait, t'sais.

Puis, mon fils, il est même pas de toucher ses orteils, là.

T'sais, il est vraiment pas souple, il est vraiment pas là...

(Kéven rit.)

Puis, t'sais, il se pète la gueule partout, il se fait même pas une petite éraflure.

Fait que je me suis dit : non.

Fait que la question «Il l'a-tu ou il l'a pas?», je le sais pas.

- (Kéven): Tu le sais pas.

Puis en temps et lieu, on...

- (Ariane): Oui. Pour l'instant, tout laisse à présager qu'il l'a pas, puis j'espère. Ça serait comme la fin d'une...

t'sais, d'une saga, là.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Parce que ma mère l'avait, mon frère, moi puis lui, c'est le dernier descendant de cette lignée-là.

- (Kéven): Ouais.

- (Ariane): Puis, t'sais, s'il l'a pas, vu que c'est une maladie qui est dominante, bien, lui, il peut pas le transmettre, là, à sa descendance. T'sais, c'est si tu l'as ou tu l'as pas, tu l'as pas cachée dans tes gènes comme d'autres maladies, comme ce que je pense que toi t'as, là.

- (Kéven): Exact.

- (Ariane): Exact. Fait que...

Fait que c'est ça. T'sais, c'est un peu...

ouais, c'est un peu là qu'on est rendus, en fait.

- (Kéven): Bien, je me considère bien chanceux dans tout ça d'avoir fait ta rencontre, d'avoir fait la rencontre de Benoît et de ta famille au complet.

- (Ariane): Merci.

- (Kéven): C'était vraiment...

c'était vraiment bon de se rappeler tous ces souvenirs-là avec Benoît. Merci beaucoup, Ariane!



- (Ariane): Merci!

Merci pour ton écoute!

- (Kéven): Ça fait dix ans maintenant qu'il existe un vide dans notre cercle d'amis, dans la famille d'Ariane depuis le départ de Benoît.

Il se disait souvent la personne la plus malchanceuse au monde.

Mais moi, je me considère tellement chanceux

de l'avoir rencontré.

Réalisation, montage et musique originale :  
Marie-Hélène Frenette-Assad. À la  
recherche : Annie Verret. Idée originale  
et animation : Kéven Breton.  
Une production Radio-Canada

OHdio.

Transcription :

Société Radio-Canada