

## PETITE HISTOIRE D'UN PV VIVRE AVEC...

Nous sommes aujourd'hui en juillet 2009, et j'aimerais vous raconter mon histoire. J'ai eu mes 24 ans cette année, j'habite sur Lyon, je suis sous traitement corticoïdes (j'espère pouvoir arrêter rapidement), mais cela ne m'empêche pas de finir mon école d'ingénieur prévu pour fin septembre de cette année.

Mais commençons par le commencement...

Début été 2000, voilà la période où tout commença. Les premiers symptômes se sont manifestés au niveau des yeux et des muqueuses buccales. Mon médecin généraliste, qui ne l'est plus depuis très longtemps, s'était avant tout préoccupé de mes yeux. J'ai reçu de nombreux collyres mais en vain, aucun changement. J'ai donc pris la décision, avec le soutien de ma famille, que je ne remerciais jamais assez de m'avoir soutenue dans cette terrible épreuve, de me rendre au service ophtalmologique de l'hôpital Edouard Herriot à Lyon. Il m'a été prescrit du **Maxidrol** (*collyre à base de cortisone*), mais le soulagement ne dura qu'un temps malheureusement.

Concernant l'attaque des muqueuses buccales, on me conseilla d'aller voir mon dentiste. Celui-ci m'avait prescrit de nombreux traitements locaux, type bains de bouche et dentifrices... mais en vain également.

Arrive fin Août 2000, et en désespoir de cause, mes parents décident de m'emmener au pavillon interne de l'hôpital Edouard Herriot, où j'y ai séjourné durant une semaine avec un traitement corticoïde sous 60 mg de cortisone si je me souviens bien (voir plus). Les médecins souhaitaient me faire une biopsie afin de confirmer leurs hypothèses sur mon cas (aphtose ou maladie de Becet); mais malheureusement, leur supérieur refusa cette intervention... action très regrettable, car cela m'a fait perdre 1 an... une année où on aurait pu agir et éviter toutes les complications...

Ma semaine s'écoula, j'observais de nettes améliorations : cicatrisation, les bulles n'apparaissaient plus...quel soulagement...j'allais attaquer ma rentrée en seconde avec plus aucuns symptômes de la maladie.

Mais arrive fin octobre - début novembre 2000, le plongeon total, je tombais en crise. Je me suis retrouvé avec des ulcérations « plein la bouche » ainsi que dans l'œsophage. Je vous laisse imaginer ma situation. Je ne pouvais plus manger. Boire était une souffrance, et même respirer devenait insupportable ; et pour parler... ce n'était plus possible...sur l'échelle de la douleur, j'avais atteint le maximum. Je suis resté dans cette souffrance durant 4 longs mois... personne n'arrivait à me soulager... d'autres pensaient que c'était dans la tête, que ce n'était que du cinéma... j'ai essayé des intermédiaires de la médecine : je suis allée voir un acupuncteur, j'ai essayé des traitements homéopathiques, je suis allée voir un magnétiseur, etc... mais en vain, aucun changement, aucune amélioration... et chaque jour, était un jour de trop... mon moral était au plus bas, pourquoi vivre si on souffre autant... cette interrogation m'a fait remettre en question beaucoup de choses de la vie.

Puis un jour, courant janvier – février 2001, après de nombreuses recherches, je me suis rendu chez un médecin de la douleur. Ce médecin a été formidable. Sans elle, je n'aurais jamais su ce que j'avais, en tout cas, pas dans ces délais. En me voyant, sa première décision fut de m'envoyer aux hôpitaux de Lyon Sud (hôpital pédiatrique) afin de recevoir un

traitement sous perfusion à la Morphine pour soulager ma douleur : cela faisait 6 mois que je n'avais pas aussi bien dormi. Enfin une nuit sereine, une nuit sans souffrance...

Malheureusement, je ne pouvais rester dans ce service. Je retournais donc à l'Hôpital Edouard Herriot, mais au service pédiatrique cette fois-ci, service qui ne fit qu'empirer les choses dans mon cas.

Dans ce service, il y avait tous types de « malades ». Des jeunes qui fuyaient, des jeunes qui avaient des problèmes psychologiques...je me demandais bien ce que je faisais ici. Les infirmières me disaient que je faisais du cinéma, que je mentais, que la souffrance n'était pas là, que c'était dans la tête... je vous laisse imaginer comment était mon moral. J'étais donc traité sans aucune considération de ce que je vivais. Mes ulcérations m'empêchaient de manger, de boire, de parler et même de respirer. Imaginez-vous la souffrance que vous subissez quand vous ne pouvez pas manger parce que vous ne le pouvez pas, et qu'on vous crie dessus car vous ne mangez pas. Et à la fin, on vous enlève votre repas sans même l'avoir fini.

A mon entrée dans ce service pédiatrique de l'hôpital Edouard Herriot, **aucun examen** n'avait été effectué. Le professeur avait récupéré mon dossier du pavillon interne, et en avait conclu que j'avais la maladie de Becet, puisque ce ne pouvait pas être une aphotose... jugement très rapide je trouve. J'ai donc reçu de lourds traitements, notamment des cures de corticoïdes par perfusion pendant 9 heures. Je considère que certains de ces traitements étaient de trop.

Dans ce service, les patients avaient toujours torts. Par exemple, j'avais fait une infection au niveau des ongles, la solution fut de me mettre un simple pansement imbibé de Bétadine. Toute la journée, je leur disais que je souffrais, et devinez quoi... le lendemain je me retrouvais en salle d'opération pour traiter l'infection qui s'étaient étendu. Je vous laisse imaginer l'état de ma mère quand elle est arrivée dans ma chambre et qu'elle n'y trouva personne.

Je ne mets pas tout le monde dans le même « sac », mais certains services sont à revoir. Deux semaines dans ce service, résultat : 15 kg en moins, des traitements très lourds à vous rendre encore plus malade, une opération, du stress permanent pour tous (famille, infirmières, etc). Mais sans cesse il faut se battre pour obtenir quelque chose, sans cesse, il faut se battre aussi contre le corps médical... il y a de quoi remettre en question le fait de se faire soigner par le corps médical.

Je sortais de l'hôpital 2 semaines plus tard, avec quand même une amélioration légère (normal vu les doses de cortisone que j'avais reçu). J'étais à 60 mg de cortisone, puis j'ai baissé assez rapidement comme le prescrivait le professeur. Deux semaines plus tard, les ulcérations ressortaient. Pendant deux mois, je faisais « yoyo » avec les doses de cortisone : on baissait et on remontait, on rebaisait et on reremontait... Jusqu'au jour où mes parents décidèrent de retourner voir le médecin de la douleur. Et à partir de ce moment là, les choses se sont éclaircies. Elle a été remarquable. Elle a demandé conseil à ses collègues et à ses anciens professeurs concernant mon cas ; car en effet, il était bizarre qu'avec une telle dose de cortisone, la maladie de Becet n'était pas contrôlée. Et le jour même, elle me trouva un lit à l'hôpital de la Salpêtrière à Paris. On arriva sur Paris dans la nuit : le lendemain était entièrement consacré aux examens, et une biopsie était notamment programmée.

Au bout de deux semaines (période mai - juin 2001), enfin UNE REPONSE. J'avais un **Pemphigus Bulleux Vulgaire**. Par contre, je n'ai pas apprécié le fait qu'on vous prenne

pour un sujet d'école intéressant car quand vous êtes malade, on aimerait bien ne pas être entouré dans sa chambre d'une dizaine de blouses blanches dont la plupart sont de jeunes internes en formation.

Maintenant qu'on savait ce que j'avais, on me donna une succession de traitements. J'étais suivi sur Lyon à Edouard Herriot au service dermatologique. Au début, ce qui était efficace, c'était les **perfusions d'immunoglobuline** ou **Tegeline**. Une cure tous les mois pendant 6 ou 7 mois si je me rappelle bien. C'était vraiment un soulagement bien que j'étais à 60 mg de cortisone. Puis on arrêta, et je recommençais quelques mois après cette même cure, mais malheureusement, ses effets étaient moindres.

Il a donc été décidé de mettre sous immunosuppresseur, le **Cellcept**. Les anticorps baissaient, mais cet immunosuppresseur me rendait encore plus malade. Je continuais à baisser progressivement la cortisone mais jamais en dessous des 20 mg. C'était un seuil que nous n'arrivions pas à dépasser. On me fit arrêter le Cellcept, car son action n'était pas significative dans mon cas.

Arrive septembre 2003, j'ai eu mon bac scientifique avec mention, et je rentre en classes préparatoires. Mais malheureusement, je suis retombé en crise fin octobre 2003. Mon professeur ne voulait plus me faire de cure de Tegeline, il m'augmenta donc la cortisone. Je recommençai à prendre de la morphine. Je décidais donc de ne pas continuer mes classes préparatoires (j'ai quand même réussi à finir ma première année, ça m'épatera toujours), de toute façon mon état se dégradait et les notes suivaient.

En février 2004, je refis une autre crise par-dessus celle de novembre 2003. Et cela ne fit qu'empirer les choses. Mon professeur ne voulait toujours pas me faire de cure pour me soulager et donc, améliorer mon état.

Août 2004, je retournai voir mon médecin anti-douleur de l'hôpital pour renouveler mon ordonnance. Et à ma vue (faut dire que j'étais dans un « sale état »), elle décida immédiatement de m'hospitaliser... je me retrouvai donc au service de médecine interne. On me fit les cures que j'attendais tellement depuis plusieurs mois. J'ai donc fait des cures tous les mois jusqu'en février 2005, et bien sûr j'ai pu arrêter la morphine. Mais cela n'était pas suffisant, la maladie était toujours autant présente, les anticorps ne diminuaient pas.

Mars 2005, mon médecin du service interne pris la décision de me faire essayer un nouveau traitement, le **Rituximab**, qui consiste à réduire la fabrication des anticorps avec une perfusion toutes les semaines pendant un mois (*protocole conseillé en 2005*).

Novembre 2005, je suis à 11 mg de cortisone. Je sais que cette période est « sensible », mais je préfère baisser la cortisone et avoir quelques éruptions de temps en temps que de rester à de fortes doses de cortisone. On m'a prescrit un nouvel immunosuppresseur qui est le cousin du Cellcept, le **Myfortic**. D'après les médecins, je ne pouvais pas rester sans traitement de fond, et ils préféraient que je prenne un immunosuppresseur plutôt que de la cortisone. Le recul étant faible sur le Rituximab, ils préféraient ne pas prendre de risques. Il était dit que le traitement n'aurait qu'un effet provisoire de 9 mois environ, et ils ne souhaitaient pas que je le renouvelle.

Juillet 2009, je suis actuellement à 7 mg de cortisone. Je n'ai plus le Myfortic depuis très longtemps (je crois que je l'ai arrêté au bout de 6 mois). Mes anticorps sont négatifs depuis plus de 3 ans, mais la biopsie d'octobre 2008 a montré que malheureusement, la maladie était toujours présente.

Lorsque qu'on me donna le **Rituximab**, je m'attendais à un « miracle ». En effet, les médecins ne savaient plus quoi faire, c'était ma dernière solution...et ça a marché. Par contre, les effets n'ont pas été immédiats... l'amélioration s'est ressentie en septembre 2005 (soit 6 mois après la prise du traitement), et il me restait à passer le cap de la période octobre – novembre, période qui a toujours été très sensible. Et ce passage se passa très bien, j'en avais donc conclu que le traitement avait fait son effet.

Cela fait maintenant 9 ans que j'ai contracté cette maladie. Les premières années ont été les plus difficiles : on souffre, on se remet en question, on ne comprend pas pourquoi ça nous arrive, pourquoi maintenant... toutes ces questions, petit à petit, on y trouve des réponses, mais cela demande un grand travail sur soi-même. Il faut pouvoir accepter la maladie, vivre avec et essayer de faire confiance au corps médical, même si cela n'est pas toujours facile.

On sait que quelque soit le traitement, cela entraîne des effets secondaires. On connaît également les risques de la cortisone, les risques des immunosuppresseurs... ils sont là c'est sûr, on soigne un mal pour un autre, mais ce n'est pas pour ça qu'il faut refuser les traitements. Chaque personne réagit différemment, certains développent quelques effets secondaires, d'autres tous les effets, ou d'autres encore, n'en développent aucun.

Sous cortisone, j'ai toujours fait attention à mon régime alimentaire, pas de sel ni de sucre (sur 90% du temps car ce n'est pas toujours facile). Je suis sportive, ce qui fait que je n'ai jamais pris de poids, ou très peu en tout cas. C'est sûr qu'on le voit sur notre physique quand on prend de la cortisone, gonflement des joues par exemple, prise de poids si on ne fait pas attention, douleurs musculaires, etc...

J'espère vous avoir aidé à travers mon témoignage. Je vous ai décrit ici les étapes que je considère importante. Il y en a eu d'autres, j'ai également eu aussi certaines complications, mais pourquoi aggraver la situation alors qu'elle est déjà tellement compliqué. Aujourd'hui, je vais bien, même très bien, le moral est toujours au beau fixe. Je vis la vie au jour le jour, je profite de chaque instant, entourée de ma famille, de mes amis, de mes loisirs... la vie est si fragile et si courte, il faut savoir la croquer à pleine dent.

Je tiens également à remercier l'Association et ses Membres pour toute l'aide qu'ils apportent à chacun, ses recherches et ses démarches qui nous permettent ainsi de mieux comprendre la maladie.

Delphine,

Atteinte d'un PV depuis été 2000  
Diagnostiqué au printemps 2001  
Maladie en « sommeil » depuis 2006