

## Hailey Hailey, mon parcours.....

**1990** Je demeurais alors dans le Pas-de-Calais à Boulogne-sur-Mer. En faisant ma toilette intime, j'avais constaté quelques boutons rouges dans les plis inguinaux. Je suis allée consulter un dermatologue qui a constaté ..... un eczéma et donné une vague pommade.

**1992** Je viens d'apprendre que mon mari est atteint d'un cancer du poumon. Le choc.... Surtout que le praticien parle de 5 ans d'espérance de vie.... Les boutons sont revenus sous forme de petites plaques toujours soignées par le dermatologue de la même façon.

**1995** Nous nous installons dans Les Landes, ce qui était prévu de longue date. Je consulte à Dax, un puis deux et trois dermatologues, sans succès. Puis à Cap-Breton, un médecin, Mme Arquié (qui me suit toujours) m'écoute avec plus de sérieux, parle de rechercher des informations et me soigne avec du DIPROSONE.

**1997** Mon mari décède le 8 juin. Invasion de mes plaques toujours appelées eczéma et soignées avec crèmes et pommades.

**2001** Comme rien ne va mieux, Mme Arquié décide de me faire pratiquer une biopsie et pour en savoir plus. Miracle, on met un nom sur ma maladie : **Pemphigus Benin Familial**, maladie de Hailey Hailey. Enfin ! Traitement : toilette avec CYTEAL et crème EFFICORT à l'hydrocortisone. Et j'en ai utilisé des tubes et des tubes. Cela a marché mais à l'heure actuelle, ne marche plus. Accoutumance.

**2003** Mme Arquié prend Rendez-vous pour moi avec le professeur C. B... à l'hôpital du Haut l'Evêque à Bordeaux. Ce médecin parle d'essais de toxine Botulique (ce qui me fait un peu peur, coûte cher et doit être renouvelé plusieurs fois dans l'année). Je demeure à près de 180 km de Bordeaux et n'ai qu'une toute petite retraite. Les frais engagés m'ont bloqué. Maintenant, 8 ans plus tard, je regrette ! On me parle d'homéopathie : je vais consulter deux médecins, dont un à Bayonne. Aucun résultat.

**2005** Je mets une petite annonce au courrier des lectrices du journal « maxi ». Je reçois une vingtaine de lettres dont seulement deux sérieuses de malades Hailey Hailey. Deux messieurs. L'un s'est fait opérer en 1995 : excision des plis inguinaux assez handicapante au final. Le second soigné par Hydrocortisone avec d'assez vagues résultats en dents de scie. Rien de miraculeux.

**2006** Je contacte à Paris la Fédération des maladies orphelines (qui n'existe plus depuis) et j'ai trois adresses de spécialistes dont le CHU Purpan à Toulouse. Assez près de chez moi avec l'autoroute ... et le 21 avril je rencontre le professeur Alain Hovnanian. Très humain, la consultation est longue, le professeur prend des photos de mes plaques et me fait des prélèvements de peau pour mettre en culture. Il me prescrit FLAMMAZINE crème avec CYTELIUM d' ADERMA et après une semaine, reprendre EFFICORT. Ensuite, par courrier, à ma dermatologue, le professeur Hovnanian conseille PROTOPIC, IALUSET cela marche un moment mais c'est tout. Dans l'année 2006, j'ai tenté une cure thermale à la Roche Posay, trois semaines qui m'ont laissé espérer un mieux mais qui n'a pas été suivi d'effets. M. Hovnanian m'a fait part de l'identification du gène de la maladie = ATP2C1. relativement tranquille.

**2009** Lors d'une rechute, j'ai téléphoné au professeur sur son portable, il me parle d'employer GENTAMYCINE et me dit être maintenant à Paris à l'hôpital Necker.

**2010** Ma dermatologue Mme Arquié, appelle pour me faire part d'une consultation possible à Bordeaux à l'hôpital St André, centre de référence des maladies rares de la peau. Je m'y rends, le 15/09. Je rencontre le Dr E..., service du professeur Alain Taieb, après un examen, il me propose LOCOÏD crème et SILKIS le soir et doit, après avoir parlé avec son chef de service, me proposer une hospitalisation de jour pour débiter un traitement par METHOTREXATE à faible dose. Malheureusement cette proposition est restée sans suite, le Dr E... ne m'ayant pas contacté. J'ai téléphoné plusieurs fois, mais n'ai pu le joindre.

**2011** Sans nouvelle de Bordeaux, je continue à me « barbouiller » avec EFFICORT. Ma maladie est devenue incontrôlable, une poussée s'annonce vers fin juillet puis se calme fin aout.

Invitée par un couple d'amis à aller les retrouver aux Canaries du 1<sup>er</sup> au 15 décembre, le 16 septembre, je vais retenir mon billet d'avion. Mais vers fin septembre, mes plaques reviennent et s'étendent, l'arrière-saison étant très chaude cette année dans le sud-ouest.

J'ai trouvé le n° de téléphone de la plateforme « Infos services maladies rares » à Paris, le 0810 63 19 20. La personne qui me répond est très aimable, à l'écoute et me conseille de me rapprocher à nouveau de ST André à Bordeaux, seul centre de références des maladies rares de peaux !

Actuellement, ma peau ou ce qu'il en reste est marron. Il suinte un liquide jaunâtre et ce liquide sent mauvais. J'ai des plaies dans les plis de l'aine, aux deux cuisses (plaques de 8x6 environ), à la vulve, au périnée et jusqu'à l'anus.

Je n'ai jamais encore été ainsi. Je suis désespérée car je ne peux avoir d'activités normales. J'ai mal quand je marche, quand je m'assieds (là j'ai l'impression d'être sur une pelote d'épingles), parfois j'ai des sensations de brûlures.

J'ai 80 ans et me vois mal partie pour ma fin de vie. Actuellement depuis une douzaine de jours, Mme Arquie m'a prescrit des soins infirmiers chaque jour, jusqu'à ... guérison ! Une infirmière vient donc chaque matin après que j'ai fait ma toilette. Elle me tamponne au sérum physiologique, m'applique sur chaque pli de l'aine une plaque d'AQUACEL argent et cela tient du mieux qu'il est possible avec du SURGIFIX filet pour cuisse. Mon penty en coton par-dessus et voilà pour tenter de passer une journée tranquille. Mais inutile de dire qu'avec ce qui coule des plaies, je dois changer souvent mes sous-vêtements. Je ne porte que des jupes et quand je dois m'asseoir, je protège le siège des chaises avec une alèse. J'ai bien entendu annulé mon voyage car dans mon état je ne peux rien entreprendre.

*Renée, février 2012*

**PS** J'ai eu un RDV avec le Docteur E... à Bordeaux St André pour le 5 janvier 2012. Mon médecin traitant m'a fait une demande d'accord préalable pour un transport en VSL. Je ne me hasarde pas à conduire près de 180 Km + retour sur autoroute bondée de camions qui vont et viennent d'Espagne, à mon âge, je dors très mal aussi je suis très fatiguée. Je viens de recevoir de la caisse de la CPAM un avis favorable...