

## Une Pemphigoïde oculaire après un parcours en zigzag

### Printemps, été 2003.

Des troubles de la vision apparaissent et me gênent surtout pour écrire. En fin d'après-midi, lire devient quelquefois pénible. Je mets cela sur le compte de l'âge et de mes verres correcteurs inchangés depuis cinq ans. Je ne ressens ni vertiges, ni maux de tête. Il fait chaud et certains soirs le blanc de l'oeil est un peu rouge. Tout à fait incidemment, mon pharmacien habituel prend sur lui de remarquer l'état de mes yeux, me propose un lavage oculaire (Dacryum) et m'incite à consulter. Je suis encore très actif ; je ne m'inquiète donc pas outre mesure, car je suis persuadé que tout va rentrer dans l'ordre. La température devient plus clémente et la rougeur de mes yeux diminue. Au fil des mois d'hiver, je constate la nécessité pour lire, d'être plus fortement éclairé.

### Printemps 2004.

Progressivement, au niveau oculaire des sensations nouvelles apparaissent : impression fréquente d'avoir une petite poussière dans l'oeil. L'inflammation du blanc de l'oeil réapparaît, mais il n'y a pas de suppuration, ni de paupières collées. Certaines nuits, je suis réveillé par une piqûre vive et localisée, chaque fois à des emplacements différents. Au réveil, se manifeste souvent un effet « verre dépoli » qui s'estompe assez vite. Certains matins, un léger dépôt cireux est présent à la commissure des paupières. Un rendez-vous est programmé chez mon ophtalmo habituel.

En consultation, j'apprends qu'en plus de la rougeur inflammatoire modérée, la paupière est maintenant partiellement collée à l'oeil gauche (synéchie). Perplexe, ce praticien cherche à déterminer s'il s'agit d'une cause mécanique ou chimique, même ancienne, d'un phénomène infectieux ou d'une manifestation allergique qui a permis cette adhérence. L'ordonnance prévoit : lavage, collyre antiseptique puis Chibrocadron (Antibiotique + cortisone). Mais, surtout, il me propose de rencontrer un spécialiste de la conjonctive. Un rendez-vous est obtenu au centre hospitalier national des Quinze-Vingt. Confirmation par courrier, mais attente de plusieurs mois. Entre temps, l'inflammation diminue et les nouveaux verres correcteurs améliorent le confort de la vision. Une cataracte à venir m'est également annoncée.

Au jour dit, je suis reçu par une doctoresse peu loquace. Je repars avec une ordonnance prescrivant un antibiotique (Vibramycine, 100 mg/j, par période de quinze jours espacés de deux semaines) + collyres divers 3 fois par /j + RV tous les deux mois : « *..Il faut calmer l'inflammation avant toute intervention* ».... Les sensations « grains de sable » devenues fréquentes, s'atténuent légèrement. Mon système digestif sature un peu ..... quelques douleurs musculaires à la cheville apparaissent en cas d'effort brusque.

A la quatrième consultation (printemps 2005.) je fais part des résultats apparemment mitigés et m'inquiète de la suite. J'entends alors cette réponse : « *...Oui, il y a bien des solutions pointues et invasives, mais les retours que nous en avons sont peu convaincants !* ».....

Surpris et décontenancé, je réalise, peu à peu, que j'ai dû échapper à un bricolage, dont l'efficacité ne semble pas faire l'unanimité. Sous réserve d'avoir bien saisi, il s'agissait, sous anesthésie, de conformer la paupière à l'aide de fines baguettes en fibre de verre afin de diminuer la pression de la paupière sur le globe oculaire. Comment se fait alors la lubrification lacrymale et la cicatrisation ?.... Je n'en saurai pas plus, car je décide d'arrêter net, mais avec le recul, j'apprécie la franchise discrète mais un peu tardive de cette doctoresse. Je prévois de réinterroger mon ophtalmo habituel. Nous serons alors en juin 2005.

### Août 2004

J'ai des soucis du côté de la bouche : mon dentiste trouve ma gencive supérieure en mauvais état et prescrit un anti-inflamatoire (Prexidine). L'inflammation régresse anormalement lentement. Des prises d'empreintes sont retardées..... La compréhension de ce qui se passe n'interviendra qu'après avoir été pris en charge par l'équipe dermato du CHU Avicenne à Bobigny.

### Novembre 2004

Des troubles au niveau de la sphère ORL se manifestent de plus en plus fréquemment : rhinites ayant tendance à s'éterniser, filets de sang dans les sécrétions nasales, qui apparaissent

bizarres certains matins, mais pas de fièvre, ni de douleurs. En décembre, une hémorragie nasale conséquente et rebelle nécessite une cautérisation en urgence. Sur mon insistance, l'ORL de la clinique prescrit une radio des sinus. Une ombre légère est détectée, mais il reconnaît ne pas savoir à quoi l'attribuer. Je préfère cette humble franchise à un discours lénifiant ou pompeux. Comme cela se calme, je reprends plusieurs activités associatives.

Ma femme et moi sommes convaincus que ces petits ennuis étalés dans le temps sont liés ! Mais pourquoi ? Aucun des praticiens consultés ou rencontrés (7 au total) n'y songe réellement et ils restent poliment sceptiques ou dubitatifs, lorsqu'une telle hypothèse est émise.

### **Juin 2005**

Les troubles oculaires persistent dans leur lente évolution. Je suis de plus en plus gêné pour lire ou écrire en fin de journée. Interrompre une activité « parce que l'on ne voit pas bien » influe sur le moral. Françoise, ma femme, remarque qu'une peau blanchâtre devient plus visible sur l'oeil gauche. Mon ophtalmo de Melun constate que la situation ne s'est pas améliorée. L'opacification des cristallins progresse. Il me convainc de l'inutilité pour l'instant de changer mes verres, ce qui me contraint à cesser de nouveau plusieurs activités et à ne pas conduire. Proposition m'est faite de prendre contact avec la Fondation Rothschild. Un RV est prévu en octobre.

### **Octobre 2005**

Le Dr. Doan, praticien hospitalier à la Fondation m'annonce une conjonctivite fibrosante. Mais aussi et pour la première fois, me questionne et s'intéresse à des antécédents relevant d'autres spécialités.

Je cite les plus significatives : conjonctivites à répétition durant 2 ans ; rhinites mal étiquetées depuis 2003 ; inflammations des gencives en 2004 ; petites ulcérations aux organes génitaux externes en 2002 .

Le Dr. Doan réticent à effectuer une biopsie oculaire dicte un courrier à l'attention du Dr. Prost (hôpital Avicenne). Des gouttes de Vexol sont prescrites en attendant. Lors du retour, accompagné de ma femme car je ne pouvais plus lire certains affichages publics, des sentiments contrastés, voire contradictoires, se retournaient dans mon esprit. D'abord un soulagement diffus mais très profond. Le questionnement me signifiait que ces signes de faibles importances et médicalement disparates pouvaient être liés. Les échanges entre le Dr. Doan et ses assistants m'apparaissaient cohérents, malgré un jargon dont certains termes m'étaient inconnus. Echaudé par l'épisode précédent, vécu dans un centre pourtant réputé, ma méfiance critique fonctionnait à plein.

Dans le courrier envoyé à l'hôpital Avicenne figurait l'expression « groupe bulles ». Il indiquait un service dermato comme lieu de rendez-vous. Je n'en voyais pas clairement la raison. Je m'estimais demandeur de soins ophtalmiques, éventuellement ORL, mais je n'avais jamais eu de problèmes de peau . Je décidais d'aller voir, tout en restant sur la réserve, au cas où.... !

### **Novembre 2005**

A peine arrivé au CHU Avicenne, je suis pris en charge par les Drs Prost et Le Roux et l'équipe soignante dont l'accueil attentif est toujours déterminant. S'enchaînent : prises de sang, examens cutanés sous-toutes les coutures, biopsies, questionnement sur les antécédents personnels et familiaux....Un examen ORL est programmé à St-Louis.

Au rendez-vous suivant, à ma demande timide, le diagnostic m'est communiqué : Pemphigoïde des muqueuses avec atteinte oculaire sévère. Le Dr Le Roux m'explique schématiquement ce qui se trame dans les profondeurs de mes muqueuses.

En traitement de première intention : Endoxan 150mg/j. + bain de bouche avec une préparation faite par le pharmacien (antifongique + corticoïde) et vérification périodique de la formule sanguine..... Les contraintes au niveau de l'oeil gauche se relâchent. Quelques érosions persistent sur la région génitale et la gencive supérieure.

### **Février 2006**

Des effets secondaires se manifestent : douleurs musculaires au niveau des mollets, chevilles moins souples... Certains jours, au réveil, je suis obligé de descendre l'escalier en marche arrière.....

### **Printemps 2006**

L'espoir de pouvoir envisager la pose d'implants oculaires au cours de l'opération de la cataracte cet été, rend supportables ces inconvénients appelés effets secondaires. Le nombre de lymphocytes s'abaissent progressivement, mais un peu trop semble-il.

L'Endoxan est réduit à 50mg/j, introduction de la Disulone à 100mg/j + vitamine B9 à 15mg/j. Mon système immunitaire réagit malencontreusement. L'invasion fibrosante oculaire se réactive. Les cristallins s'opacifient, surtout à gauche. Mon acuité visuelle décline. Je trouve cela désagréable et inquiétant.

Les opérations de cataractes sont annulées par les deux ophtalmos qui constatent une inflammation insuffisamment maîtrisée. Arrêt total de l'Endoxan, Disulone portée à 150mg/j + B9 30mg/j + bain de bouche PMR + Rhinocort. J'appréhende que l'avenir ne s'assombrisse.... progressivement...

Avec ma femme, nous réfléchissons aux suites possibles.....

### **Juin 2006**

Des perfusions de Mabthera (Rituximab) sont programmées. Auparavant l'équipe médicale d'Avicenne s'assure minutieusement que mon organisme est capable de supporter cet anticorps monoclonal, anti-CD 20, obtenu par génie génétique. S'enchaînent dans la foulée : examens médicaux approfondis, analyses sanguines, radiographies, palpations systématiques des ganglions, électrocardiogrammes, échographies.....

Je reçois en milieu hospitalier, quatre perfusions de Mabthera espacées d'une dizaine de jours sans problème particulier.

Lors des mois suivants, une stabilisation s'établit progressivement, au niveau des yeux. Je me sens mieux et les effets secondaires de l'Endoxan deviennent de mauvais souvenirs. Ma femme et moi, reprenons, à douce allure, des promenades en forêt.

### **Septembre 2006**

Le Dr. Doan (ophtalmo à la fondation Rothschild) m'annonce avec un large sourire que je suis en état de rémission ! Les opérations de cataractes redeviennent envisageables, Le Dr. Prost qui pilote le traitement systémique, donne son aval pour une opération, sans tarder. J'apprends aussi que de petites veines, en arrière de la rétine de l'œil droit ont été obstruées. Non détectée à temps, cette occlusion veineuse rétinienne, provoque une petite zone floue permanente dans mon champs visuel.

### **Octobre 2006**

L'oeil droit, le moins atteint, reçoit un implant. L'opération est réussie. La perception des couleurs est améliorée, surtout dans les nuances bleues. C'est super !

L'intervention sur l'oeil gauche est ensuite tentée. Elle sera plus délicate car l'adhérence de la paupière sur l'œil (synéchie) est plus étendue. Après une période de stabilisation d'environ 45 jours, je peux chausser une nouvelle paire de lunettes, donc pouvoir enfin lire normalement. Quel bonheur de pouvoir contempler les contours d'un objet avec sa véritable couleur !

### **Hiver 2006, printemps 2007**

La stabilisation se maintient sous traitement de croisière : Disulone 150mg/j. + vit. B9 30Mg/j + bain de bouche et Rhinocort si besoin + Celluvisc en collyre.

Les circonstances ont fait que mon temps de galère a été limité. J'ai eu la chance d'être détecté et aiguillé vers des praticiens du Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes et travaillant en réseau, dans une optique que j'appelle transdisciplinaire. Au final, il s'ensuit certainement un moindre coût humain, social et financier.

J'ai été plongé brutalement dans cet univers des maladies bulleuses auto-immunes, dont j'ignorais totalement l'existence. Peu de jours après avoir été pris en charge par l'équipe Dermato au CHU Avicenne, j'apprends qu'une réunion d'information doit avoir lieu à Broussais. C'est au cours de cette réunion que j'ai fait connaissance avec l'APPF.

Des phénomènes immunologiques complexes deviennent ainsi plus aisément compréhensibles. Ces rencontres conviviales et chaleureuses, lieux d'échanges et d'instructions médicales, ont été pour moi une source inédite d'enrichissement et de soutien.

Jean-François, né en 1930.