

Témoignage sur la Maladie de Hailey Hailey

Je suis un homme de 49 ans. Les premiers symptômes de la maladie sont apparus vers l'âge de 20 ans. Avant la trentaine, je subissais « seulement » environ deux crises par an, elles ne duraient pas plus d'un mois et dans l'intervalle ma vie n'était pas vraiment chamboulée, je pratiquais même la course à pied au quotidien.

Mon médecin traitant, tout comme le dermatologue, étaient impuissants devant cette étrange maladie. Les analyses de prélèvement relevaient la présence de staphylocoques dorés, parfois accompagnée d'une atteinte mycosique. On me prescrivait donc un antibiotique oral, un fongicide ou des corticoïdes locaux lorsqu'il n'y avait pas de surinfection. Les déplacements devenant parfois trop douloureux, il me fallait alors prendre un arrêt de travail de quelques semaines.

Dix ans ont passé avant que j'entende parler pour la première fois de la maladie de Hailey Hailey. Ma sœur venait d'être diagnostiquée par biopsie dans un CHU. Mon père en était également atteint mais nous n'avions jamais évoqué ce sujet en famille. Je semblais développer une forme plus sévère, le Professeur de ce CHU m'a suivi quelques années sans qu'il n'ait de solution miracle à me proposer. Devant le manque cruel de traitement adapté, il a fini par me proposer **une abrasion au laser CO2** mais l'hôpital n'étant pas bien équipé, il a demandé l'aide d'un chirurgien esthétique dans une clinique privée. La totalité des plis inguinaux, inter fessier et de l'appareil génital ont alors été traités en une seule intervention, sous anesthésie générale. Les suites opératoires ont été extrêmement douloureuses car il n'avait pas été prévu d'antalgiques majeurs type morphine à mon réveil et les pansements appliqués collaient aux plaies. Après cicatrisation la maladie n'est pas réapparue avant une année entière mais s'est ensuite réinstallée peu à peu, peut être le chirurgien n'avait il pas brûlé assez profondément.

Je n'en pouvais plus de ces poussées à répétition, sur des durées de plus en plus longues, la maladie ne semblait plus épargner un seul moment de ma vie. Décidé à prendre les choses en main, ne souhaitant pas me laisser aller à trop de passivité, ni à la fatalité, je me suis mis à naviguer sur le net, à la recherche de traitements. Sur des forums, j'ai croisé des gens atteints de cette même maladie à des degrés divers, nous nous échangeons quelques conseils. Deux ou trois personnes se faisaient injecter de **la toxine botulique** afin de réduire la transpiration qui, chacun le sait, est un facteur aggravant voire déclenchant de certaines poussées. Ces injections n'étaient pas encore autorisées en France pour cette application thérapeutique, ces personnes se déplaçaient alors en Belgique. Après plusieurs demandes de prise en charge restées vaines, je réussis à obtenir un rendez-vous avec un médecin expert de la CPAM, voyant mon état il me promet de tout faire pour que mes futures demandes soient acceptées. A la recherche d'un dermatologue qui veuille bien effectuer ces injections, j'ai fini par trouver une oreille attentive auprès du Professeur du CHU Régional. Elle n'a

dans un premier temps traité qu'une aisselle et un pli inguinal afin de mieux évaluer l'efficacité du produit. Il s'est avéré que ce traitement semblait intéressant au niveau des aisselles mais n'avait que peu d'efficacité au niveau des plis inguinaux et inter fessier même s'il apportait tout de même une aide non négligeable lors de la période estivale.

La multiplicité d'essais thérapeutiques sur notre maladie, que l'on peut découvrir sur Internet, prouve bien que le traitement « miracle » n'a hélas pas encore été découvert ! **Une relation de confiance s'est très vite installée avec ce Professeur, passionnée par son métier, je lui parlais des traitements que j'avais découverts sur le Net, elle me donnait son avis sur leur dangerosité et leur efficience.** Cette relation d'échange constructif avec son médecin me paraît importante car bon nombre de malades dans le désarroi peuvent être tentés par des remèdes parfois dangereux.

Entres autres, nous avons testé la **Disulone**, à une certaine dose ce médicament semble avoir une légère efficacité mais une problématique due à un taux de ferretine devenu trop élevé, a fini par contraindre l'arrêt du traitement.

Une forme de photothérapie a également été tentée, mais sans succès.

Il a donc fallu se tourner de nouveau vers **le traitement au laser**. La réglementation concernant la prise en charge de cet acte ayant changé, seuls ceux effectués en milieu hospitalier public ou privé sont à présent remboursés. Peu de choix s'offrant à moi, j'ai donc consulté un dermatologue de Paris pour sa réputation et pour des raisons pratiques de transport. Je ne remettrai pas ici en cause son expertise dans la pratique du laser puisque les plis inguinaux traités semblent pour le moment résister au retour de la maladie même si l'aspect superficiel de la peau a été modifié et qu'elle reste fragilisée. Fort de sa réputation et très sûr de lui il m'a d'emblée annoncé qu'il allait me soulager à 80% de la maladie, omettant bien sûr de dire que ce serait pour un an, deux ans, cinq ans, voire plus mais avec... seulement beaucoup de chance, précision qu'il m'a faite après déjà 4 interventions. J'ai trouvé ses dépassements d'honoraires assez exorbitants et surtout la multiplication des interventions excessives. De plus il ne lasérisait jamais la totalité de la surface qu'il annonçait prévoir traiter lors de la consultation pré opératoire, sans qu'il n'ait d'explication claire à me donner.

Le résultat est qu'au-delà des souffrances physiques, **entre les dépassements d'honoraires et les pertes de revenu engendrées** par deux interventions par an **avec deux mois d'arrêt de travail à chaque fois, j'ai du me résoudre à ne pas poursuivre ce traitement**, pourtant le seul efficace chez moi. De plus, je cherche toujours l'économie pour la Sécurité Sociale d'obliger un patient à se faire opérer si loin de chez lui, avec des frais de transport à rembourser. Le suivi post opératoire se faisait ensuite au CHRU de ma Région, il y a donc également la prise en charge d'un transport sanitaire en ambulance...

Par ailleurs, je conseillerais aux personnes tentées par le laser, sur une forme sévère de la maladie, de prévoir une hospitalisation d'un minimum de 4 semaines, en service spécialisé. Une infirmière libérale n'a pas $\frac{3}{4}$ h à consacrer à un soin et il faut prendre le temps de gratter les plaies en enlevant la fibrine pour une bonne cicatrisation, avec prise en charge autant qu'il est possible de la douleur par des antalgiques majeurs comme l'emploi de la morphine. Les soins à domicile ne se font pas dans les mêmes conditions d'hygiène ni le même niveau d'expertise, j'en ai fait la douloureuse expérience lors de la première intervention.

Deux ans après ces lasers au niveau des plis inguinaux, la maladie s'est déplacée aux aisselles, je sors péniblement d'une forte poussée qui a duré plus d'un an et n'est pas encore entièrement guérie. Je ne pensais pas que cette localisation pouvait être également si douloureuse et dans un certain sens tout aussi invalidante.

Conseillé par l'association, j'ai rencontré **le Pr Hovnanian à Paris**, il fait de la recherche sur quelques maladies de peau, dont la maladie de Hailey Hailey. En 2001, il a découvert le gène responsable, environ au même moment qu'une équipe américaine. Pour les besoins de ses recherches, il souhaite rencontrer le plus grand nombre de malades, de préférence deux membres d'une même famille, d'une génération différente. Je l'ai donc rencontré en compagnie de mon père à l'Hôpital Necker, c'est un médecin très à l'écoute de ses patients, il est très chaleureux et prend le temps de bien vous expliquer le fonctionnement de votre maladie. Il nous a fait deux biopsies chacun afin de mettre la peau en culture, ainsi qu'un prélèvement de sang pour étude génétique. **Ce médecin chercheur représente un des seuls réels espoirs que l'on puisse avoir en France**, il est donc important que les malades de Hailey Hailey prennent contact avec lui, pour ma part je n'ai pas hésité une seule seconde. Une équipe très motivée l'entoure et il semble à l'aube de marquer un grand pas vers quelques pistes thérapeutiques. Le fait que l'association ait à présent en son sein, un groupe « Hailey Hailey », va certainement permettre d'accélérer les choses, par son relais de l'information et pourquoi pas la levée de fonds lorsque le besoin se fera sentir.

J'ai également **tenté la médecine douce**, allant des infusions de plantes à l'acupuncture en passant par des bains aux diverses huiles essentielles, ou bien encore le miel et la propolis pour leur pouvoir cicatrisant, **mais hélas avec très peu de résultats**.

Certaines crèmes et lait cicatrisants me paraissent intéressants, ne serait ce que pour remplacer parfois l'éosine... J'utilise chaque jour du **Cicalfate en lait ou en crème** en fonction de l'état de ma peau. Il y a également l'intérêt du **Cytelium** pour son pouvoir asséchant, ou la **crème réparatrice Epithéliale**.

Il y a peu, j'ai découvert les pansements **Mépilex**, ils collent légèrement à la peau, ce qui vous permet de les tenir sur le côté d'une aisselle par exemple, limitant un peu les frottements.

Je ne pourrais témoigner de cette maladie sans m'arrêter un instant sur **l'impact important qu'elle peut avoir sur le quotidien** de certains d'entre nous. La maladie de Hailey Hailey, dans une forme sévère chronique ou très récidivante, peut nous gâcher totalement la vie. Une crise d'un mois ou deux reste supportable, mais lorsque cela dure des mois voire des années, il arrive un moment où l'on craque nerveusement. Une aide ponctuelle par des antidépresseurs peut alors être apportée, il faut savoir accepter ce passage à vide tout à fait conjoncturel sans que cela ne remette en cause notre équilibre psychique. Sur ces quinze dernières années, à deux reprises j'ai moi même du faire appel en ce sens à mon médecin, avant de perdre toute lucidité et me diriger vers un acte suicidaire. Je me souviens de ce que me dit un jour une femme à propos de la maladie de Hailey dont son mari souffrait énormément : « Elle n'est pas mortelle, c'est vrai... jusqu'au jour où l'on se jette par la fenêtre, n'en pouvant plus... ».

Mes mots ne sont pas trop forts que de dire que cette maladie nous enlève tout simplement le bonheur, sans cela j'aurais une vie totalement comblée, j'ai une femme, des enfants et des amis qui me soutiennent, je ne sais comment les en remercier. **Cette maladie est tout aussi difficile à vivre pour notre conjoint et nos enfants**, à tous points de vue, notre vie peut s'en trouver totalement chamboulée. Ma fille aînée vient d'être diagnostiquée porteuse de la maladie, je souhaite témoigner également ici de la douleur d'un père impuissant devant sa fille qui souffre à la fois des premiers signes de la maladie et de la peur de vivre ce que son père vit depuis tant d'années. Un douloureux sentiment de culpabilité m'envahit parfois... A cause de la localisation parfois intime de nos lésions, nous sommes nombreux à connaître la difficulté de parler de notre maladie à nos proches, nos voisins ou nos collègues de travail. On se surprend à inventer toutes sortes de prétextes pour expliquer notre gestuelle parfois rendue difficile. On se surpasse parfois pour tenir une journée de travail, sans nous plaindre, en ayant qu'une hâte, rentrer le soir à la maison, s'allonger et ne plus bouger pour enfin ne plus souffrir.

Malgré tout, je reste quelqu'un de profondément optimiste et je suis persuadé qu'un traitement efficace sera enfin disponible à l'horizon de quelques années. Bon courage à tous !!

Pascal, novembre 2012