Association Pemphigus - Pemphigoïde France

22 rue des Boulangers 75005 PARIS
Téléphone : 01 43 25 42 88 ou 06 24 24 81 01

Lettre d'information N°31 – Février 2022

L'Association a besoin de vous ! p. 2

« Les démangeaisons des Pemphigoïdes et des Pemphigus » Conférence du Professeur Laurent Misery p. 3
Chef du service de Dermatologie du CHU de Brest

Mon parcours ponctué d'erreurs douloureuses pour avoir un diagnostic de Pemphigus Vulgaire p. 17
Témoignage de Francis

À vos agendas ! p. 20

Je participe à l'étude sur le microbiote de la bouche… p. 21
Témoignage de Catherine

Quelques informations sur l'étude du microbiote de la bouche chez les personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses. p. 22
Questions/Réponses extraites de la conférence du Professeur Dridi et du Docteur Eijel.

Journée Internationale des maladies rares – 28 février 2022 p. 27

Bulletin de soutien 2022 p. 28

L'APPF a besoin de Vous !

Pourquoi une association nationale ?

Nous avons créé une association parce que les Pemphigus et Pemphigoïdes sont des maladies rares encore mal connues. Elles sont souvent confondues avec des aphtes, une conjonctivite persistante, de l'herpès,...
Encore aujourd'hui :

- les erreurs et les retards de diagnostic peuvent conduire à des situations dramatiques,
- les nombreux effets secondaires de certains traitement compliquent l'état de santé des malades,…

L'Association a pour buts :

- Informer les malades et leurs familles.
- Organiser des échanges médecins spécialistes/malades.
- Faire mieux connaître ces maladies aux médecins, dentistes, autres personnels médicaux, administrations et au grand public.
- Encourager la recherche de médicaments mieux ciblés, plus efficaces et moins agressifs…

Pourquoi soutenir l'APPF ?

Plus nous serons nombreux, plus l'association aura de poids auprès des instances de santé pour défendre vos droits, faire connaitre vos difficultés et vos besoins.
Nous sommes peut-être atteints de maladies rares, mais nous méritons qu'on s'intéresse à nous. Il faut se rassembler parce que l'union fait la force. **Votre soutien est donc très important !**
Rejoignez-nous en adhérant à l'association (voir page 28). L'adhésion est fixée à 30 euros pour l'année 2022 mais **pour les personnes en grande difficulté financière, le prix de l'adhésion peut être revue à la baisse**.

Vous pouvez aussi proposer vos services, nous avons besoin de bénévoles :

- maitrisant l'anglais écrit et parlé ou d'autres langues européennes,
- qui pourraient rejoindre les groupes de travail dont l'un est sur « la recherche clinique » (il est nécessaire d'avoir quelques connaissances en biologie),
- avec des connaissances en logiciels bureautiques, visio conférences, sites internet,…

Contactez-nous via le site Internet www.pemphigus.asso.fr rubrique « contact », soit par mail : pemphigus.asso77@laposte.net Merci !

Conférence du Professeur Laurent Misery
Chef du service de Dermatologie du CHU de Brest
Les démangeaisons (le prurit)
21/11/2020

Prof. Misery : Merci de me recevoir. Je vais d'abord vous présenter la peau et son fonctionnement.

C'est au niveau de la jonction entre le l'épiderme et le derme *[les deux premières couches de la peau qui en compte 3 au total]*, que se trouvent le plus de terminaisons nerveuses qui permettent de percevoir les démangeaisons. Ce n'est donc pas un hasard si la Pemphigoïde bulleuse (PB) est une maladie accompagnée de démangeaisons.
C'est également le cas pour tous les Pemphigus, notamment le pemphigus superficiel, et ce de manière moins importante, du fait que dans le Pemphigus les anticorps à l'origine du décollement sont plus loin de la jonction entre le derme et l'épiderme.

Aujourd'hui, le traitement des démangeaisons est de plus en plus codifié, en France comme dans les autres pays. Par ailleurs, le diagnostic est également mieux fait que par le passé. Il y a différentes techniques pour cela, qui consistent à faire des prélèvements de peau, mais aussi des prélèvements sanguins, parce que les auto-anticorps (qui s'attaquent à notre organisme et notre peau, alors que les anticorps ont pour fonction de nous défendre contre les microbes) se trouvent dans le sang.
L'on peut trouver ces auto-anticorps dans le sang avant que n'apparaissent les lésions. Ce n'est pas systématique, mais l'on sait désormais que lorsqu'il y a des démangeaisons qui surviennent chez une personne âgée et si on n'a pas d'autre piste, il faut se demander si ce n'est pas une PB qui commence. En effet, cela peut commencer ainsi, avec uniquement des démangeaisons, sans aucun symptôme sur la peau. Ce cas n'est pas rare et correspond à 30 % des patients.

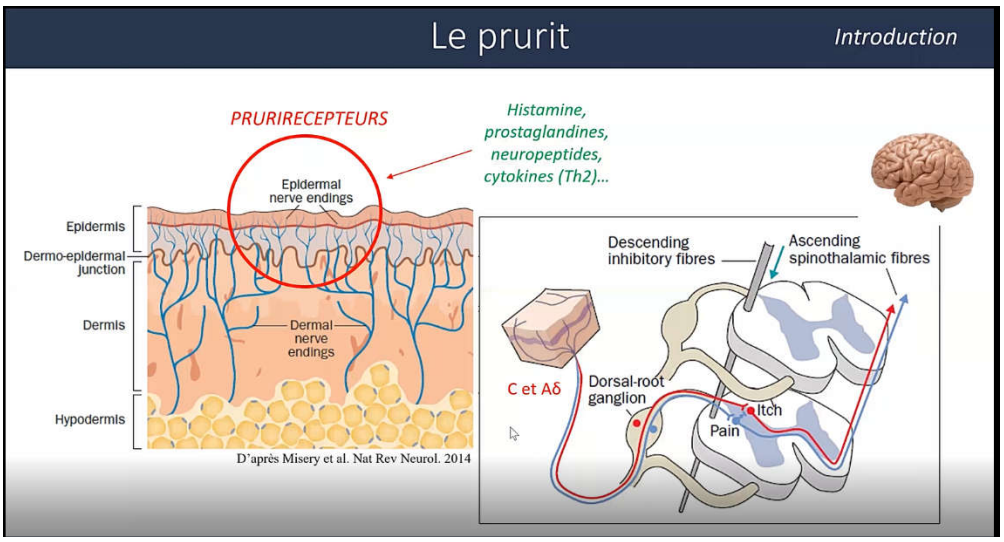
1- Les dermocorticoïdes

Les dermocorticoïdes *[pommade à la cortisone mise sur la peau]* sont le traitement de première ligne, surtout en France, parce qu'il a été montré par une étude française que les dermocorticoïdes sont plus efficaces que la corticothérapie générale *[comprimés de corticoïdes pris par la bouche]*. De plus, les dermocorticoïdes sont mieux tolérés que la corticothérapie générale. Et si cela ne marche pas ou pas assez, on peut avoir des traitements corticoïdes en comprimés, utilisés en complément. Il y a par ailleurs d'autres traitements en complément des dermocorticoïdes, dont le Méthotrexate et la Disulone.
Je pense qu'à l'avenir les nouvelles biothérapies *[traitement par des substances provenant d'organismes vivants moléculaires ou cellulaires]*, utilisées par exemple dans l'urticaire ou dans l'eczéma, pourraient changer les choses.
Il y a aussi une étude en cours, avec le Rituximab, médicament utilisé maintenant dans le Pemphigus, avec beaucoup de succès.

Si on ne traite pas la Pemphigoïde Bulleuse, cette maladie peut être de mauvais pronostic *[chances de guérison]*, avec des patients qui ne décèdent pas forcément de la maladie elle-même mais d'autres pathologies *[maladies]*. Il faut évidemment tout faire pour éviter cela.

2- Le prurit *[les démangeaisons]*

Les prurirécepteurs, c'est-à-dire **les terminaisons nerveuses de la peau qui sont spécifiques des démangeaisons, se trouvent essentiellement au niveau de l'épiderme et surtout au niveau de la jonction dermo-épidermique**, zone où il y a le problème de la Pemphigoïde Bulleuse. Ces sensations de démangeaisons vont suivre les nerfs, pour être relayées au niveau de la moëlle épinière, qui va alors transmettre l'information au cerveau.



Il y a des causes diverses de prurit. La Pemphigoïde Bulleuse est loin d'être la seule maladie dermatologique qui donne un prurit *[des démangeaisons]*, il y a d'autres maladies qui peuvent donner un prurit, comme par exemple la sclérose en plaques, l'insuffisance rénale, …etc. Quelle que soit la cause d'un prurit, c'est la même sensation et cela dégrade fortement la qualité de vie.
Même avant que je m'intéresse particulièrement au sujet du prurit, je me suis toujours demandé comment les patients faisaient pour supporter ces démangeaisons pendant des mois et parfois des années.
Moi-même, j'ai eu la varicelle, lors d'une épidémie de varicelle, j'ai eu des démangeaisons quelques jours seulement, et j'ai trouvé que c'était affreux.

3- Etude du prurit dans la PB

Le sujet de cette étude est le prurit au cours de la Pemphigoïde Bulleuse (étude PRURIPB). Le prurit est un des signes de la maladie et il n'avait jamais été étudié, alors que nous savons bien que, comme dans toutes les maladies où il y a des démangeaisons, c'est la principale préoccupation des patients.

Méthodologie

Cette étude a été réalisée sur 15 centres hospitaliers de métropole membres du groupe de recherche « Bulles », pendant un an. Il y avait aussi la Guadeloupe, mais ils n'ont finalement pas pu inclure de patient dans l'étude.
Les critères d'inclusion *[d'entrée]* dans l'étude étaient :

- Age supérieur à 18 ans
- Diagnostic de PB récent (PB non « polluée » par des traitements) ;
- PB avec des démangeaisons (prurigineuse) ;
- Patient sans trouble cognitif ou de mémoire.

On recueillait un certain nombre d'éléments en utilisant pour interviewer les patients des questionnaires sur le prurit :

- Questionnaire sur la qualité de vie avec le prurit ;
- Questionnaire sur l'intensité du prurit ;
- Questionnaire, dit de Brest, qui est plutôt qualitatif.

Résultats

Les caractéristiques des patients inclus dans l'étude étaient les suivantes :

- 60 personnes incluses dans l'étude ;
- Âge moyen (moyenne : 77 ans, médiane : 81 ans) ;
- Répartition parfaitement égale (50-50) entre hommes et femmes ;
- Avec souvent d'autres maladies associées (insuffisance rénale, maladies hépatiques ou thyroïdiennes, elles-mêmes causes de démangeaisons) ;
- Prenant des traitements, parfois des diurétiques (pouvant être une cause de Pemphigoïde Bulleuse), ou divers traitements typiques pour cet âge-là, et pour 10 % des patients des antiépileptiques, ce qui veut dire que la PB est parfois associée à d'autres maladies du système nerveux.

Les formes cliniques *[ce que le médecin observe]* étaient des lésions typiques pour la grande majorité des patients, avec un score de gravité de la maladie assez élevé, ce qui est habituel étant donné que la PB n'est pas une maladie bénigne.
70% des patients racontaient que les démangeaisons étaient apparues progressivement, et 30 % que leur apparition était assez soudaine. Nous avions « recruté » **des patients avec une maladie récente, et ils avaient cependant des démangeaisons depuis plusieurs mois**.

Mesure de l'Intensité des démangeaisons sur une échelle de 0 à 10
En demandant aux patients de décrire l'intensité de leurs démangeaisons, entre 0 (aucunes) et 10 (démangeaisons insupportables), on voyait que les démangeaisons sont d'une intensité de l'ordre de 5 à 7, selon que l'on demande si c'est sur les dernières 24 heures, dernières semaines, ou les derniers mois. Des démangeaisons de l'ordre de 5 à 7 ne sont pas quelque chose d'anodin, correspondent à l'intensité de démangeaisons que l'on a dans le psoriasis ou l'exéma a-topique. Il s'agit de démangeaisons importantes, mais pas gravissimes comme dans la dermatite herpétiforme, où l'intensité des démangeaisons se trouverait plutôt vers 9.
Ces démangeaisons étaient dans la majorité des cas (85%) quotidiennes.

Elles étaient plus fréquentes la nuit, ce qui est souvent le cas de toutes les démangeaisons. On est alors dans une sorte d'isolation sensorielle, et la place des démangeaisons devient importante la nuit, ou le soir d'ailleurs ; mais il y en avait évidemment aussi le matin.
Il y avait un **grattage**, souvent ou très souvent, ce qui est normal. Les familles disent souvent au patient : « Arrête de te gratter ! ». En fait, la définition même des démangeaisons est que c'est « une sensation désagréable, conduisant au besoin de se gratter ». Que l'on se gratte ou pas, on a envie de le faire. Il faut bien sûr éviter de se gratter, pour éviter de se blesser, surtout que la peau est fragile, mais le patient ne peut pas faire autrement que de se gratter. Quand cela démange, on a envie de se gratter, et donc on se gratte, même si on cherche à éviter, surtout que le grattage, dans la majorité des cas, procurerait une sensation agréable. Lorsqu'on se gratte, même si cela crée une douleur, cela soulage les démangeaisons. En fait**, lorsqu'on se gratte très souvent, cela finit par entretenir les démangeaisons. Mais les démangeaisons sont, dans un premier temps, calmées par le grattage.**

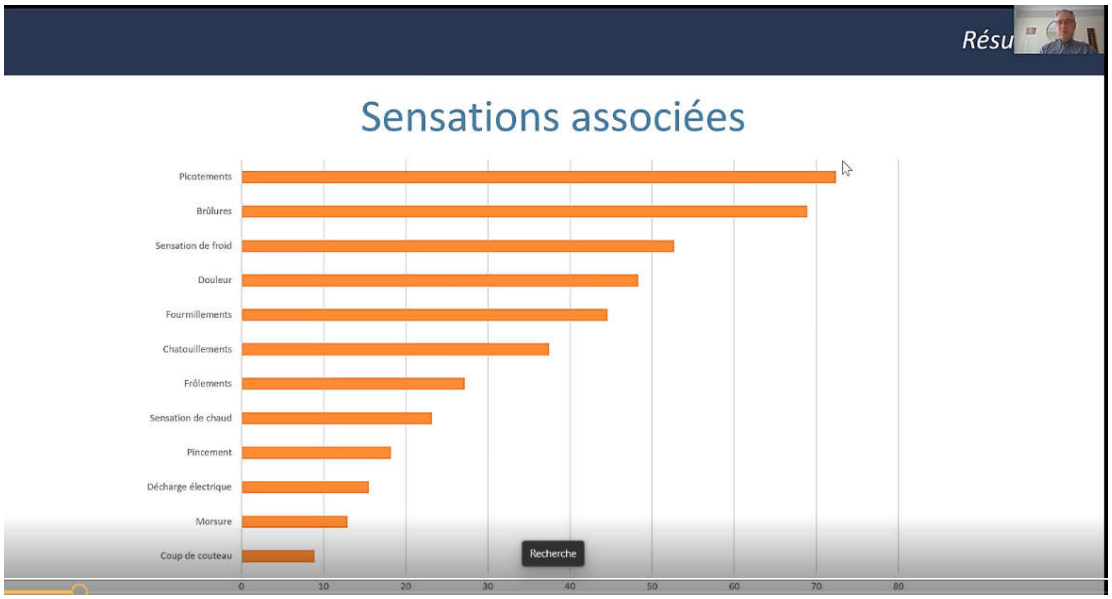
Les facteurs aggravants des démangeaisons

Les facteurs aggravants des démangeaisons étaient : la sécheresse cutanée ou xérose (ce qui encourage à appliquer des crèmes), la transpiration (point commun avec le psoriasis), la fatigue, le stress, et des températures plus élevées, ou la soirée.

Les sensations associées aux démangeaisons

Il y avait d'autres sensations, désagréables, autres que les démangeaisons, qui leur étaient associées, un aspect qui n'était pas connu pour les PB :

- Sensations de picotements, pour plus de 70 % des patients ;
- Sensations de brûlure, pour presque 70 % des patients ;
- Sensations de froid, pour la moitié des patients ;
- Douleurs cutanées, pour la moitié des patients ;
- Fourmillements ;
- Chatouillements ;
- Sensations de frôlement ;
- Et plus rarement : pincement, décharge électrique, morsure, « coup de couteau ».



Ces sensations ne sont pas faciles à distinguer. Par ailleurs certaines langues s'y prêtent mieux, même si le français s'y prête assez bien. Quand on pousse les patients à décrire ce qu'ils ressentent, ils décrivent très bien leurs sensations.

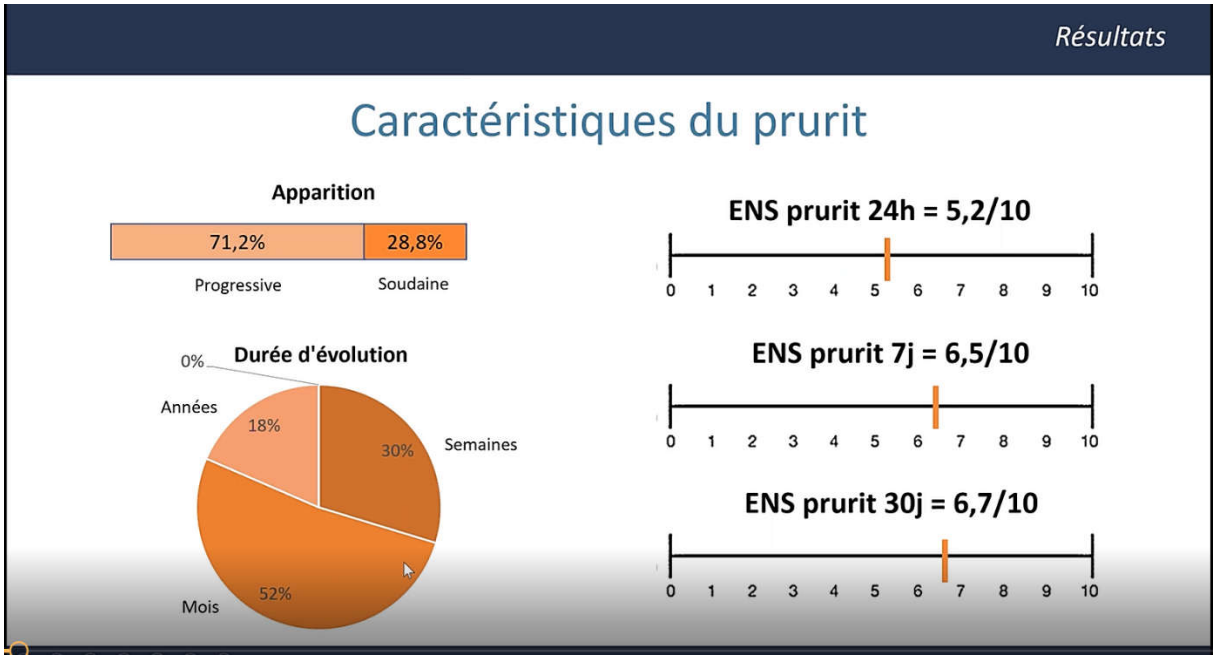
Mesure de l'intensité des démangeaisons avec un score

Lorsqu'on mesure les démangeaisons d'une autre manière qu'une toute simple échelle de 0 à 10, on voit que la sévérité du prurit est assez importante. Ce prurit est même vécu comme intolérable par 17% des patients. Il dure plus de 6 heures par jour pour 60 % des patients, réveille un tiers des patients la nuit.

Localisation des démangeaisons

Les démangeaisons étaient avant tout localisées au niveau des quatre membres (bras et jambes), mais aussi dans le dos et un petit peu sur le visage.
Les démangeaisons étaient là où il y avait des bulles, mais aussi dans des localisations où il n'y avait pas de bulle.
Assez souvent, il n'y avait pas de rougeur, ceci parce que **la PB** est présente à bas bruit, sur toute la peau, **les démangeaisons étant le premier signal d'alerte**.

Facteurs associés à la sévérité du prurit



Les démangeaisons étaient d'autant plus graves que l'âge était élevé. Elles étaient **ressenties plus fortement par les hommes que par les femmes**. Par ailleurs des éléments biologiques signent aussi la gravité de la PB.

Des émotions négatives, de mal-être ou de dépression, étaient associées aux démangeaisons, avec une altération de la qualité de vie associée.
Finalement, l'intensité des démangeaisons associées à la Pemphigoïde Bulleuse (5,2-6,7/10) n'est pas négligeable, comme dans le psoriasis (4-6/10) et pratiquement autant que dans l'urticaire (7/10) ou l'eczéma atopique (7-8/10). Ce n'est vraiment pas une intensité négligeable, même s'il y a toujours pire et aussi toujours mieux.

Dégradation de la qualité de vie

Les démangeaisons, comme dans d'autres maladies, altèrent très fortement la qualité de vie, les loisirs et la vie sociale, parce que souvent les personnes évitent de sortir, d'une part parce qu'elles ne se sentent pas bien et d'autre part parce que cela les gêne de se gratter en public. Plus la maladie est longue, plus la qualité de vie va être altérée. Cela dépend aussi du caractère de chacun : certaines personnes ont une maladie effroyable et le vivent assez bien, et d'autres ont une maladie moins grave et disent que celle-ci est insupportable. Il y a donc un facteur personnel, ce qui est normal. Il y a aussi une histoire personnelle, quand on a des vécus très difficiles des maladies ceci rend les choses encore plus difficiles. Il y a aussi des facteurs culturels, des cultures où on néglige la maladie, et d'autres où on contraire on lui accorde une grande importance. Ces différences peuvent dépendre de la géographie, mais aussi dans le temps. Par exemple, au XIXème siècle, on était « dur au mal » selon l'expression, alors que maintenant on veut tout de suite être apaisé. Ce n'est pas un jugement de valeur, mais un constat.
Dans la Pemphigoïde Bulleuse, l'anomalie *[le décollement de la peau par les auto-anticorps]* se situe à la jonction dermo-épidermique, donc il y a beaucoup de prurit.
Un diagnostic différentiel *[autre maladie possible avec laquelle on peut se tromper]* est le prurit sénile : de nombreuses personnes âgées ont comme signe de vieillissement des démangeaisons.
Il y a parfois des Pemphigoïde Bulleuse localisées : sur une seule jambe, ou sur une zone post-opératoire, ou sur la zone d'une brulure ou sur une zone de radiothérapie. Ce sont alors des causes supplémentaires de démangeaisons.
Parfois les Pemphigoïdes Bulleuse peuvent être associées à des maladies neurologiques, qui elles-mêmes peuvent être la cause de démangeaisons, ce qui est en particulier le cas de la sclérose en plaques.
Nous avons vu dans notre étude que **la sévérité de la maladie Pemphigoïde Bulleuse était associée de façon assez nette à la sévérité des démangeaisons,** ce qui n'est pas le cas de toutes les maladies. Ceci se comprend, parce que dans la Pemphigoïde Bulleuse il y a un rôle important des globules blancs éosinophiles, des cellules particulièrement impliquées dans les démangeaisons. Le lien est établi. C'est le cas aussi des cellules mastocytes, qui sont impliquées elles aussi dans les démangeaisons.

Les limites de l'étude

Les limites de cette étude sont les suivantes :

- Nous n'avons pas pu inclure les patients ayant des troubles cognitifs très importants, ce qui ne veut pas dire qu'ils n'avaient pas de démangeaisons, mais souvent ils ne sont pas en mesure d'exprimer ce qu'ils ressentent ;
- Nous avons vu qu'un nombre important de patients (28,3 %) avaient une insuffisance rénale, ce qui est aussi une cause de démangeaisons. Les démangeaisons n'étaient donc pas toujours dues exclusivement à la Pemphigoïde Bulleuse ;

- Beaucoup de ces patients prenaient des médicaments, or certains médicaments peuvent causer ou aggraver des démangeaisons ;
- Nous n'avions pas le dosage des anticorps anti BP180 et BP230, pour tous les patients, ce qui nous a été reproché mais n'est pas fondamental.

Conclusion de l'étude

En conclusion :

- C'est la première étude qui a évalué les démangeaisons dans la Pemphigoïde Bulleuse ;
- Avec un prurit d'intensité moyenne, quotidien, prédominant le soir ;
- Avec diverses sensations désagréables associées ;
- Constituant un facteur majeur d'altération de la qualité de vie.

On peut traiter ces démangeaisons de la façon suivante : c'est un aspect qui a été discuté pour la première fois dans le PNDS, à savoir le schéma national de prise en charge de la Pemphigoïde Bulleuse. Pour la petite histoire, c'est le Professeur Nadège Cordelle, qui était en Guadeloupe, qui est à l'origine de ce qui a été un « combat », on peut le dire.
Evidemment, le moyen le plus simple de traiter les démangeaisons est de traiter la maladie. Plus on traite la maladie, mieux c'est ; mais cela ne suffit pas, et on peut aussi avoir des mesures d'accompagnement, avec des crèmes cosmétiques qui parfois font de l'effet, et aussi avec des médicaments en complément, comme les antihistaminiques, qui aident parfois. Heureusement la recherche sur le prurit fait beaucoup de progrès, et on voit apparaître de nouveau traitements, qui seront probablement utiles chez les patients qui ont une Pemphigoïde Bulleuse.

Dans les cosmétiques pouvant apaiser les démangeaisons, celui qui marche le mieux est la crème « AtopiControl Intensive », du laboratoire EUCERYN.
Il ne faut pas oublier non plus de donner des traitements de la douleur aussi, puisqu'on a vu qu'il y avait une douleur une fois sur deux.
Si on arrive à traiter les Pemphigoïdes Bulleuses avec le Omalizumab, le Dupilumab, on a alors des effets très intéressants. L'Omalizumab est un traitement qui est utilisé dans le prurigo nodulaire, article publié dans le New England of Medecine, avec ma contribution. Pour l'instant, on essaie de vérifier que cela marche pour le prurigo nodulaire ou la dermatite a-topique. En fait, cela marche un peu sur les lésions, et beaucoup sur les démangeaisons.
Le Dupilumab est un traitement désormais adopté pour la dermatite a-topique. Il ne marche pas dans 100% des cas, mais cela peut changer la vie des patients. En fait, on l'essaye maintenant pour d'autres pathologies et il y a eu des essais dans la Pemphigoïde Bulleuse, avec des résultats satisfaisants, et en particulier très satisfaisants pour les démangeaisons. De plus, c'est un traitement qui est assez bien toléré.
Parmi les médicaments, je vous ai aussi parlé des antihistaminiques, qui marchent moyennement dans les démangeaisons des Pemphigoïdes Bulleuses, alors qu'ils marchent très bien dans l'urticaire.
Il y a aussi de nouveaux traitements du prurit qui vont arriver, avec la famille des anti-NK1, ce qui a déjà été utilisé dans l'épidermolyse bulleuse congénitale (ou génétique), et avec un certain succès, ce qui est d'autant plus intéressant que cette épidermolyse bulleuse congénitale est aussi autour de la jonction épidermique, avec des patients qui ont beaucoup de démangeaisons.

Je vous écoute maintenant, si vous avez des questions.

Questions

Q1- Participant(e) : C'était très intéressant. Merci. Je voudrais savoir s'il y a une étude similaire, qui concerne plus particulièrement le Pemphigus ?

R1 - Professeur Misery : C'est un projet que nous avions, de faire une étude similaire dans le Pemphigus, et le Groupe « Bulle » nous a dit de ne pas le faire, parce qu'il n'y a pratiquement pas de démangeaisons dans le pemphigus, selon eux. Si vous pouvez vous, en tant que patiente, dire qu'il conviendrait de mener une telle étude dans le pemphigus, cela pourrait aider.

Q1 – Même participant(e) : Je comprends que, pour vous, la notion de démangeaison est surtout celle du grattage, alors que dans le Pemphigus il s'agit plutôt de sensations de brûlures. C'est peut-être la raison de la réponse. Avec le Pemphigus, il n'y a pas de démangeaisons au sens strict, mais ce n'est pas pour cela que nous souffrons moins, avec des sensations de brûlures.

R1 – Professeur Misery : C'est vrai.

Q1 - Responsable APPF : Certains ont des démangeaisons, dans le Pemphigus superficiel notamment.

Q1 - Autre Responsable APPF : Il y a les deux dans le Pemphigus. En rechute, je sais qu'il y a à la fois des brûlures en profondeur et des démangeaisons plus superficielles. On a vraiment les deux, ce qui est très douloureux.

Q1 – Même participant(e) : Oui, je confirme. Une étude est-t-elle prévue sur les brûlures ou ce phénomène, qui fait que, sans lésion apparente, au niveau des terminaisons nerveuses il y a des douleurs persistantes, durant plusieurs années, qui partent, puis reviennent ?

R1 – Professeur Misery : Il n'y a pas d'étude prévue à ce sujet, spécifiquement dans la maladie Pemphigus. C'est un phénomène qui commence à être bien connu, qui est ce que l'on appelle **la sensibilisation au prurit. La notion de sensibilisation existe aussi avec la douleur, désigne le fait que quand vous avez eu des démangeaisons pendant longtemps, quelle qu'en soit la cause et surtout si elles sont importantes, à ce moment-là le système nerveux, aussi bien au niveau du cerveau que de la peau ou des organes qu'il y a entre les deux, a beaucoup de mal à percevoir autre chose que des démangeaisons. Ces démangeaisons, même si la maladie n'est plus là, continuent et ceci est quelque chose qui justifierait des traitements complémentaires,** comme ces nouveaux traitements du prurit, qui vont apparaître progressivement pour couper cette sensibilisation, qui est vraiment dommageable.

Q1 – Même participant(e) : Merci !

Q2 - Responsable APPF : Vous disiez tout à l'heure que certains antihistaminiques fonctionnaient bien pour certaines maladies comme l'urticaire, et pas bien pour la Pemphigoïde Bulleuse. Comment justifie-t-on cette différence, alors que cela part d'un même constat, une démangeaison ? Pourquoi cela fonctionne-t-il chez l'un et pas chez l'autre ? La démangeaison est-t-elle différente ?

R2 – Professeur Misery : Oui. Il y a plusieurs mécanismes de démangeaisons, et il y a des maladies où la survenance des démangeaisons va être très liée à l'histamine, comme dans l'urticaire ou la rhinite allergique (le rhume des foins) par exemple. Dans ce cas, si on donne des antihistaminiques, cela marche très bien. Or dans la Pemphigoïde Bulleuse l'histamine est très peu élevée, et donc quand on donne des antihistaminiques aux patients avec une Pemphigoïde Bulleuse, cela ne les soulage pas tellement.

Q2 – Responsable APPF : ll y a donc vraiment un fonctionnement différent. J'étais assez surprise d'entendre que certaines maladies rénales donnaient des démangeaisons. C'est étonnant, et on a du mal à comprendre le lien entre la démangeaison et un problème rénal. Qu'en est-t-il ?

R2 – Professeur Misery : Oui. Ceci se produit dans des maladies ou le rein est malade depuis longtemps, et dans ce cas d'une part le rein ne filtre pas bien et des « cochonneries » s'accumulent dans le corps et notamment dans la peau et qui peuvent être à l'origine de démangeaisons, même si on ne voit rien et alors qu'il n'y a pas de lésion ; et d'autre part le rein malade depuis longtemps va fabriquer des substances qui sont proches de la morphine, alors que la morphine donne des démangeaisons. Pour cette raison, les patients qui ont une insuffisance rénale ancienne et importante vont avoir des démangeaisons.

Q3 - Responsable APPF : Je crois, Aurore, que dans la maladie de Hailey-Hailey, il y a des démangeaisons particulières. Peux-tu nous en dire quelques mots ?

Q3 - Responsable Association Française Hailey Hailey Darier (AFRHAIDA) : Oui, effectivement, chez les patients Hailey Hailey et Darier ce sont les démangeaisons qui sont fréquentes et durent, comme vous l'avez mis en évidence dans votre exposé, aussi bien dans la journée que la nuit. C'est vrai aussi, comme vous l'avez indiqué, que ces démangeaisons s'accentuent en fin de journée, et même la nuit, et elles peuvent réveiller. J'ai trouvé votre schéma important.

Peut-être, peut-t-on se dire que dans la journée on est vraiment dans l'activité et on a autre chose à penser que de penser à ces démangeaisons, alors que le soir ou la nuit le corps est plus au repos et les démangeaisons s'accentuent ?

R3 – Professeur Misery : Oui, c'est vraiment cela. Tout à fait.

Q3 - Responsable AFRHAIDA : Il est vrai que nous, les malades de Hailey-Hailey et Darier, sommes fortement touchés par les démangeaisons.

R3 - Professeur Misery : Il y a des sensations de brûlure aussi.

Q3 - Responsable AFRHAIDA : Oui, tout à fait. Dans les schémas présentés vous avez évoqué une sensation « comme des coups de couteau ». C'est aussi ce que l'on ressent et cela peut réveiller la nuit effectivement.

Q3 - Responsable APPF : C'est ce qui reste, lorsque la maladie va mieux, je crois.

Q3 - Responsable AFRHAIDA : Oui, les démangeaisons restent. Elles ne sont pas le premier signe qui disparait, avec l'atténuation de la maladie. Elles restent dans la durée, dans cette maladie : la maladie va commencer par des démangeaisons et terminer aussi pas des démangeaisons, si on peut dire, parce que c'est souvent « au long cours ».

Q4 – Responsable APPF : Donc finalement, le traitement qui soigne la maladie va traiter les démangeaisons. C'est bien cela, Professeur ?

R4 – Professeur Misery : Oui, mais avec un bémol : il faut que ce traitement soit possible, et puis cela ne suffit pas toujours.

Q4 – Responsable APPF : N'y-a-t-il pas un espoir avec certaines biothérapies ?

R4 – Professeur Misery : Si, mais dans les années qui viennent. Lorsque j'étais intervenu à l'APPF en 2010, je n'avais alors aucune perspective thérapeutique en tête : il n'y en avait aucune, à l'époque. Aujourd'hui, une dizaine de traitements devraient apparaître dans les prochaines années. Cette perspective est vraiment « chouette », pour les personnes ayant des démangeaisons. Ce n'est pas tout de suite, mais c'est quand même « chouette » pour ces patients.

Q4 – Responsable APPF : Je me souviens, que l'on donnait plutôt de l'ATARAX, pour « endormir » le patient, de façon qu'il ne se gratte pas et n'aggrave pas la situation, mais il n'y avait rien de plus. Y-a-t-il quelque chose de nouveaux ?

Q5 – Responsable AFRHAIDA : dans l'arsenal thérapeutique actuel, que conseillez-vous, Professeur, de manière concrète, et surtout en commençant comment et avançant petit à petit, sans aller trop vers des traitements comme l'ATARAX, qui peuvent avoir un impact sur la vigilance ?

R5 – Professeur Misery : Il faut quand même commencer par les antihistaminiques, parce que l'on n'a pas grand-chose d'autre, et notamment ATARAX ; mais avec ATARAX**, il faut faire très attention chez les personnes âgées, parce que ATARAX est contre-indiqué en cas de glaucome ou de problème de prostate, et cela peut avoir des effets secondaires embêtants** ; **sans compter que la somnolence peut favoriser les chutes**. ATARAX n'est donc adapté que pour des patients qui n'ont pas d'autre problème à côté. **Sinon, il faut essayer les autres antihistaminiques, dans un premier temps ; et atténuer le grattage en appliquant des crèmes qui ont un petit effet antiprurigineux**. C'est un bon réflexe, parce que cela soulage réellement. Cela évite de se faire du mal et de créer une nouvelle plaie, et aussi cela permet de limiter cette sensibilisation au prurit, qui après devient envahissante. Et dès que nous aurons des traitements plus efficaces, ce sera mieux. On peut commencer à utiliser le Dupulimab. C'est un médicament de l'eczéma que l'on commence à utiliser dans la Pemphigoïde Bulleuse, et qui pourra peut-être être utile pour ceux qui ont beaucoup de démangeaisons.

Q6 - Responsable APPF : Pour les Hailey-Hailey et Darier, est-ce envisageable ?

R6 – Professeur Misery : Non, et là on est beaucoup plus embêté.

Q7 – Autre Responsable APPF : Peut-on trouver des différences entre les Pemphigus, leurs douleurs et démangeaisons, et les Pemphigoïdes Bulleuse, quant à la localisation des terminaisons nerveuses ; parce que pour le Pemphigus, dès que la bulle apparaît, la démangeaison cesse ? Les cellules nerveuses qui réagissent sont-elles les mêmes ou distinctes ?

R7 – Professeur Misery : Oui, tout à fait, complètement. C'est plutôt la maladie qui n'est pas la même, plus que les terminaisons nerveuses concernées, parce qu'au niveau du Pemphigus, on est plus dans la superficie de la peau, et les démangeaisons sont, elles, liées à certains facteurs inflammatoires, qui lorsqu'il y a la bulle, sont éliminés. Alors que dans la PB c'est moins vrai, parce qu'on est plus en profondeur, et les démangeaisons continuent plus.

Q7 - Responsable APPF : Dans le Pemphigus, la démangeaison est presque un signe annonçant une bulle qui va apparaître.

R7 - Professeur Misery : Oui, tout à fait.

Q8 – Responsable APPF : Certains malades nous disent que le chaud les soulage, et d'autres que c'est plutôt le froid. Certains patients nous disent mettre des galets très lisses au réfrigérateur, puis les passent doucement sur leur peau, pour essayer de calmer leurs démangeaisons. Comment peut-on expliquer cela ? Est-ce que c'est une astuce que nous pouvons partager ? Le froid et le chaud ont-ils été étudiés, pour soulager les démangeaisons ?

R8 : Professeur Misery : Oui, tout à fait. Le froid calme bien les démangeaisons. Il ne faut pas hésiter à utiliser ces « trucs ». En revanche, le chaud aggrave les démangeaisons.

Lorsque les patients vous disent que le chaud calme les démangeaisons, c'est parce qu'ils se font mal avec la chaleur, et la douleur va limiter les démangeaisons ; mais ce n'est vraiment pas une bonne idée d'appliquer du chaud sur les démangeaisons, parce qu'ils se brûlent. Cependant, il ne faut pas hésiter à mettre de l'eau fraiche, ce qui calme bien.

Q9 – Responsable APPF : Certains tissus de vêtement sont-ils à privilégier, pour éviter les démangeaisons ? ou des tissus qui les favorisent ?

R9 – Professeur Misery : Les tissus lisses, comme le coton, le lin, ou les synthétiques sont mieux supportés. La laine, bien que ce soit un tissu agréable, est, elle, pleine de petites aspérités qui aggravent un peu les démangeaisons.

Q10 – Responsable AFRHAIDA : Vous préconisiez l'application de froid sur les démangeaisons. Y-at-il d'autres choses, comme la laine que vous citez, qu'il conviendrait d'éviter afin de ne pas aggraver les démangeaisons ?

R10 – Professeur Misery : Oui, notamment au moment de la toilette, il vaut mieux éviter les douches ou les bains, avec de l'eau trop chaude. Il vaut mieux prendre un bain ou une douche un peu tiède. Il y a aussi le problème du sport, parce qu'on a vu que souvent la transpiration aggrave les choses. En même temps, le sport permet une détente. Donc, à court terme le sport n'est pas forcément bien par rapport aux démangeaisons, mais à long terme c'est bien, parce que le sport détend et permet d'être bien dans sa peau.

Q11 – Responsable APPF : Vous êtes psycho-dermatologue. Pensez-vous que les démangeaisons puissent être traitées éventuellement par de la relaxation, ou d'autres thérapies complémentaires ?

R11 – Professeur Misery : Oui, tout à fait. La relaxation, la méditation, le yoga aident vraiment. Il y aussi une forme de psychothérapie, que sont les thérapies comportementales, dans lesquelles on essaie de désapprendre aux patients à se gratter, et cela a un effet à la fois sur le grattage, mais aussi sur les démangeaisons elles-mêmes. Ce sont des choses qui peuvent beaucoup aider. La relaxation et la méditation sont des choses qui peuvent beaucoup aider, à long terme, mais avec un passage un peu difficile à court terme, parce que dans ces thérapies il faut écouter son corps ; si on écoute son corps, on écoute aussi les démangeaisons, ce qui est pénible. Mais cela peut être très utile, à plus long terme, pour évacuer ces sensations-là et se concentrer sur autre chose.

Q12 – Responsable APPF : Avez-vous mentionné dans votre étude l'intérêt de ces thérapies complémentaires ? Ce serait intéressant si c'est le cas, parce que pour le moment ces thérapies sont encore mal perçues par certains membres du domaine médical.

R12 – Professeur Misery : Oui, tout à fait. Il y a aussi autre chose, puisque nous parlons de psycho-dermatologie, ce sont **les antidépresseurs. Ils sont utiles de deux façons : d'une part, évidemment, ils soignent la dépression elle-même, ce qui est** fréquent **chez les personnes qui ont une maladie chronique, et donc c'est une maladie chronique supplémentaire, à soigner, si elle existe ; d'autre part, on sait que la dépression aggrave beaucoup les démangeaisons**. C'est donc intéressant de prescrire des anti-dépresseurs. Il peut aussi y avoir des effets directs des anti-dépresseurs sur les démangeaisons, et cela peut faire partie des traitements à essayer, si on est un peu dans une impasse thérapeutique, par rapport aux démangeaisons. Cette observation concerne les antidépresseurs, **mais aussi les**

anxiolytiques, comme l'ATARAX, qui est aussi une indication pour le traitement de l'anxiété, qui a l'avantage de ne pas donner de dépendance, et on a vu que cela atténue les démangeaisons.
Q12 - Responsable APPF : Si ce n'est que cela ajoute un traitement médicamenteux, et certains patients sont réticents à l'idée de devoir prendre un médicament de plus.

R12 – Professeur Misery : Avoir un traitement en plus n'est pas un problème, selon moi, si ce traitement marche et est bien toléré. Si le traitement supplémentaire ne marche pas ou bien est mal toléré, il vaut mieux s'en passer.
Q12 – Responsable APPF : Il y a aussi la question des interactions médicamenteuses. Les patients se posent beaucoup de questions à ce sujet.

R12 – Professeur Misery : Oui, il faut se les poser. Je pense que les démangeaisons des personnes âgées sont dues au fait que la peau vieillit, et aussi au fait qu'elles prennent beaucoup de médicaments. C'est toujours la question de la balance bénéfice – risque : est-ce pire d'avoir un effet secondaire, éventuel, ou d'avoir des démangeaisons ?
Q12 – Responsable APPF : Je propose souvent aux malades qui me posent la question des interactions médicamenteuse, de demander conseil à leur pharmacien.

R12 – Professeur Misery : Oui, c'est vraiment dans ses attributions.
Q12 – Responsable APPF remarque aux patients présents : Je retiens qu'on peut aussi proposer d'autres thérapies, non médicamenteuses, comme la relaxation par exemple. Si l'un d'entre vous a essayé ces thérapies complémentaires, partagez votre expérience. L'expérience de chacun peut bénéficier à tous.

R12 – Professeur Misery : Il y a aussi l'acupuncture. **L'acupuncture**, en général, ne sert à rien. Mais **il y a des circonstances où les effets de l'acupuncture sont démontrés. C'est le cas des démangeaisons**. Cela n'a pas été démontré avec des patients ayant des maladies bulleuses, mais cela a beaucoup été fait avec des patients ayant de l'eczéma. Cela soulage vraiment leurs démangeaisons. Cela a même été étudié chez des personnes qui n'avaient aucune démangeaison : on induisait des démangeaisons, puis démontrait qu'avec de l'acupuncture on arrivait à les diminuer. Ce peut être une piste non médicamenteuse sérieuse. **Cela ne va pas soigner un Pemphigoïde Bulleuse, mais cela peut soulager les démangeaisons associées à la maladie**. Cela vaut le coup d'essayer.
Q12 – Responsable APPF : Il faut cependant faire attention à qui on s'adresse et être vigilant ; et particulièrement si quelqu'un vous demande d'arrêter tous vos traitements médicamenteux.

Q13- Participant(e) : Il ne faut pas hésiter à dire à son médecin, quelle que soit sa spécialité : vous me prescrivez tel médicament, mais j'ai aussi telle ou telle molécule, et il peut alors réfléchir aux incompatibilités entre médicaments.

R13 - Professeur Misery : Oui, tout à fait. C'est important.
Q13 – Responsable APPF : Il ne faut pas hésiter à dire aussi que l'on essaie autre chose que les médicaments : quelques fois les plantes ne sont pas tout à fait anodines. Il faut en parler avec son médecin, même si on pense qu'il ne va pas être content.

Q14 – Responsable APPF : Professeur, la douleur, celle qui reste après la maladie, est-ce un sujet sur lequel il y a une étude ?

R14 – Professeur Misery : Non, mais c'est vraiment un sujet intéressant, une piste de recherche.
Q14 – Responsable APPF : C'est vrai que la douleur reste souvent. Les patients nous disent qu'ils gardent une sensibilité dans la bouche. Et je pense que c'est la même chose pour les malades de Hailey-Hailey et Darier.

Q15 – Responsable AFRHAIDA : Les malades de Hailey-Hailey et Darier appliquent beaucoup de crèmes, de type DIPROSONE. Est-ce que cela fragilise la peau ? Cela pourrait en conséquence avoir tendance à augmenter les démangeaisons, mais on continue à mettre cette crème, et c'est un peu un cercle vicieux, sans fin.

R15 – Professeur Misery : Il y a deux circonstances : il y a les démangeaisons liées à une maladie inflammatoire, ce qui est votre cas, et il ne faut pas hésiter à mettre des dermocorticoïdes**. En revanche, chez les patients qui ont des démangeaisons liées par exemple à une insuffisance rénale, il ne faut surtout pas mettre de dermocorticoïdes, sans maladie inflammatoire, parce que ceci aggrave les choses, à long terme.** Les dermocorticoïdes traitent l'inflammation. Sur un temps court, les dermocorticoïdes ne sont pas un souci dans ce cas, mais à long terme non, s'il n'y a pas de maladie inflammatoire.

Q16 – Question d'AFRHAIDA : Le fait d'en mettre souvent va-t-il fragiliser la peau, et favoriser l'installation des démangeaisons, du fait que la peau finalement se trouve abîmée ?

R16 – Professeur Misery : Non. Il ne faut pas hésiter à taper fort et « casser » les démangeaisons, ou les douleurs d'ailleurs, car c'est pareil pour les douleurs. C'est bien montré, dans l'eczéma en particulier, que plus on tapait fort avec les corticoïdes locaux en début de traitement, plus on était efficace et moins il y avait d'effets secondaires, et moins on en utilisait sur une longue période. C'est vraiment important de casser l'inflammation dès le début.

Q16 – Responsable APPF : On aurait plutôt tendance à faire l'inverse et n'en mettre qu'un tout petit peu, pour éviter un surdosage.

R16 – Professeur Misery : Oui, tout à fait, et si on n'en met qu'un tout petit peu, la conséquence est que ce ne sera pas très efficace, et sur un mois on en mettra beaucoup plus que si on en avait mis plus au début.

Q16 – Responsable APPF : Lorsque le malade souffre d'une Pemphigoïde Bulleuse, les médecins peuvent prescrire deux tubes par jour, les aidants ont souvent, peur de mettre toute cette crème sur tout le corps et pas seulement sur les bulles. Ils sont hésitants, parce qu'ils n'ont pas forcément assisté au rendez-vous avec le médecin. Nous avons travaillé avec le Docteur Le Roux, une ordonnance « expliquée », qui puisse parvenir au domicile du malade, et permettre aux aidants de savoir ce qu'il convient de faire avec les médicaments prescrits et comment appliquer les crèmes.

Q17 – Participant(e) : Vous parliez du fait que les démangeaisons et douleurs étaient fréquentes. Est-ce que cet inconfort corporel peut causer des problèmes psychiques, au niveau de l'image de soi, de la relation à l'autre… ? Que peut-t-on faire ?

R17 – Professeur Misery : Oui, ce point est vraiment très important. Avoir des choses visibles est désagréable, mais avoir ces sensations permanentes est encore pire, même si cela ne dépend des personnes. La qualité de vie est altérée lorsqu'il y a des démangeaisons, d'autant plus si elles sont importantes. Ce n'est pas trop le sujet de l'étude que je vous ai présentée, mais il y a d'autres études dans d'autres maladies, qui ont montré que **plus on a de démangeaisons, plus on a de syndromes dépressifs, plus on a de difficultés dans les relations avec les autres, et plus on a besoin d'un soutien psychologique. Et il ne faut pas hésiter à demander de l'aide, si on en a besoin**. Plus on agit tôt, plus ce sera facile d'agir et moins on aura de séances de psychothérapie. Il faut une sacrée résilience *[capacité à supporter les chocs]* pour supporter ces démangeaisons, picotements, douleurs ou brûlures, sensations désagréables.

Q18 – Participant(e) : Si vous me permettez, je voudrais juste ajouter, en tant qu'aidant, pour élargir ce que disait l'intervenant précédent, je trouve que les **démangeaisons sont extrêmement insupportables pour le conjoint.** Vous avez le sentiment que les médecins

prennent en compte la maladie, une fois qu'elle a été diagnostiquée, et essaient de la traiter. Vous comprenez que les traitements vont finir par agir, mais les démangeaisons perdurent très longtemps, et sont insupportables pour le patient. Et le conjoint, ou l'aidant, a le sentiment que cela n'est pas pris en compte. C'est très intéressant l'étude que vous avez menée, mais j'ai moi le sentiment que l'on considère que les démangeaisons ce n'est pas très grave, et qu'il suffit de les endurer. Pour le conjoint, lorsque la personne malade se gratte, c'est insupportable de voir que vous n'arrivez pas à apporter un soulagement pour ces démangeaisons. Le conjoint et l'entourage ont besoin peut-être aussi d'un soutien psychologique.

R18 - Professeur Misery : Tout à fait.

Q18 – Responsable APPF : Oui, et le patient qui se gratte souffre, il peut aussi devenir moins agréable avec son entourage. On peut comprendre ce qu'a à vivre le conjoint, même s'il n'a pas à vivre lui-même les démangeaisons.

Q18 – Participant(e) : En l'occurrence mon conjoint est un patient idéal, qui ne se plaint jamais de rien, trouve toujours qu'il y a des situations pires que la sienne. C'est donc plutôt moi qui étais affectée. Mais je trouve qu'alors que la maladie était effrayante dans ses manifestations et que je savais quoi faire avec les bulles, en revanche je ne savais pas quoi faire avec les démangeaisons.

R18 – Professeur Misery : Il n'y a pas que vous, mais on va faire des progrès !

Q18 - Responsable APPF : Peut-on dire que lorsque l'on aura réussi à soigner nos maladies, on aura soigné nos démangeaisons. C'est ce que l'on espère, avec les biothérapies ?
Pour les malades de Hailey et de Darier, ce sera moins évident.

R18 – Professeur Misery : Oui, mais vous savez en médecine, il y a des surprises qui arrivent très vite

Q18 – Participant(e) : On y croit.

Conclusion

Responsable APPF : Nous vous remercions Professeur de nous avoir accordé du temps pour nous parler de cette étude. Nous serions ravis de vous soutenir pour une étude sur les douleurs persistantes après la maladie.

Professeur Misery : Oui, il faut vraiment que l'on mette cela au point.

Responsable APPF : Et, puis, comme nous dit un adhérent, « il faut garder espoir » !
Je vous propose de lire le livre du Professeur Misery « Votre peau a des choses à vous dire » aux Editions Larousse qui est très intéressant.

Participant(e) : Oui, je l'ai trouvé très intéressant. Je l'ai lu dans le cadre d'une recherche pour mes études. Le livre est très éclairant sur les liens établis entre la peau et ce qui est de l'ordre physique ou physiologique, et les affects.

Responsable APPF : Merci beaucoup Professeur, de nous avoir accordé de votre temps !

L. Misery déclare des liens ponctuels (essais cliniques, travaux scientifiques, rapports d'expertise, activités de conseil, conférences, etc. et/ou des prises en charge lors de congrès) avec AbbVie, Amgen, BASF, Bayer, Beiersdorf, Bioderma, Biogen, Celgene, Expanscience, Fresenius, Galderma, Janssen, Johnson et Johnson, LEO, Lilly, Menlo, Mylan,Nestlé Skin Health, Novartis, Pfizer, Pierre Fabre, La Roche-Posay, Sanofi, Trevi, UCB, Uriage.

Mon parcours ponctué d'erreurs douloureuses pour avoir un diagnostic de Pemphigus Vulgaire 2015 à 2021

Les premiers symptômes sont bien évidemment complètement anodins : **2015 des démangeaisons dans le dos** et souvent envie de me gratter d'où une pratique un peu primaire de me frotter le dos comme les ours sur par exemple l'encadrement d'une porte, une surface rugueuse, etc …. Cela est récurrent et peut-être renouvelé plusieurs fois par jours.

Courant 2016, lors d'un rasage **sur le visage, des plaques rouges** font leurs apparitions sur le menton cela ressemble à un genre d'eczéma, ne me rasant pas tous les jours j'attribue cela au feu du rasoir et malgré les crèmes hydratantes ces plaques réapparaitront tout le temps après chaque rasage. Pour pallier ce désagrément esthétique je laisse pousser les poils sur le menton ce qui me donne par la même occasion un nouveau look. Dans la même période, il m'arrive d'avoir des plaques rouges sur une partie du visage avec une sensation de chaleur. Les plaques restent plusieurs heures, puis disparaissent peu à peu, puis reviennent des semaines plus tard voire 2 ou 3 mois sans aucune raison apparente, puis ça repart au bout de quelques heures comme c'est venu. **Toujours dans la même période des démangeaisons dans le cou** et cela s'installe plus souvent avec parfois de courtes périodes de rémission. Je constate aussi des démangeaisons **sur les bras, les cuisses** rien de bien dramatique, de petites gênes dont on s'accommode très bien.

2019 : passages chez mon dentiste pour un contrôle, détartrage, rien à signaler. Je constate que durant cette période **j'ai une fâcheuse tendance à me mordre les joues, la langue, et cela devient récurrent.** Bien sûr, je mange trop vite, je parle beaucoup à table, cela est quand même agaçant surtout qu'il faut de plus en plus de temps pour retrouver une bouche normale. Je deviens plus vigilant afin d'éviter ces désagréments et, petit à petit, **je constate que des aphtes s'installent régulièrement dans ma bouche.** Pour le moment bien sûr, rien d'alarmant on a tous plus ou moins rencontré ce genre de pathologie.

Deux ou trois mois après mon passage chez le dentiste je constate que lors du brossage des dents **j'ai deux petites lésions sur les gencives** au niveau des canines inferieures, cela provoque **parfois de petits saignements.** Disons que l'on s'habitue à ses petites misères cela reste quand même très supportable.

Courant 2020, la tendance décrite ci-dessus monte lentement et progressivement en puissance, cela commence un peu à m'interroger, toutefois ce n'est toujours pas dramatique. Je ne consulte pas de médecin et essaye de trouver des petites solutions pour améliorer ce qui n'est encore que de petits bobos. Bains de bouche, dentifrice adapté etc….

Juin 2021, mon épouse et moi décidons de partir 3 à 4 mois en vacances, en itinérance dans le sud de la France pour bien démarrer notre nouvelle vie de jeunes retraités. Voilà que les premiers symptômes arrivent, que **de nouveaux aphtes se mettent en place et ne me quittent plus.** Parfois, cela devient disons agaçant, un peu gênant pour partager un bon repas mais on reste encore dans le domaine du supportable. **Les démangeaisons cutanées ne me quittent pas** et me semblent un peu plus

présentes. C'est les vacances, nous marchons beaucoup avec nos sacs à dos ; la nature est belle, ma foi on a tendance à oublier ses misères.

Aux environs du 20 juillet 2021, je constate une démangeaison cutanée **sur mon épaule gauche : un petit bouton de 1 à 2 mm** que j'attribue au frottement de mon sac à dos. Je le protège, le soigne mais celui-ci ne se referme pas. Dès qu'un semblant de croûte se forme celle-ci glisse et retour à la case départ. Cela reste un tout petit bobo et parallèlement à ceci **mes aphtes buccaux prennent de l'ampleur**, **je cherche donc un dentiste local mais impossible, pas de RDV avant des mois ou on ne prend pas de nouveau patient.**

Je commence à consulter plusieurs médecins en fonction de nos itinérances mais toujours plus ou moins les mêmes réponses « voyez votre dentiste, le bouton ce n'est pas grave, une bonne pommade et tout ira bien ». Hélas ! 3 fois hélas ! la spirale continue, nous continuons notre voyage à Banyuls en me disant que les bains de mer pourront finir par cicatriser ce petit bouton. Là encore re-médecin avec à la clé **une première recommandation pour consulter un dermato.**

A partir de ce moment-là, une contrariété supplémentaire arrive**, la CPAM bloque ma carte vitale sans aucune explication** et la pharmacie trouve bizarre ma situation, comme si mes droits avaient été suspendus. Là-dessus je décide d'écourter notre séjour à Banyuls et de me rendre à la CPAM de Foix dont je dépends puisqu'il est impossible de les joindre par téléphone : le service est tous les jours exceptionnellement indisponible et, sur Améli le renouvellement de ma carte n'est actuellement pas possible !!!

Je passe donc sur mes soucis avec la CPAM où après mon passage ma situation est revenue à la normale dans les 15 jours.

Maintenant je ne rigole plus, **je commence à sérieusement m'inquiéter, je prends rdv chez mon médecin traitant** à A…. en Haute Garonne.

Le 21/09/2021, je rencontre mon médecin référent et lui explique tous mes déboires : le fameux bouton qui ne cicatrise pas, les aphtes de ma bouche qui ne me quittent plus. Il sent bien que je suis inquiet, **il me rassure me dit qu'il n'y a pas de lien avec la bouche pour laquelle il faut voir un dentiste et pour mon bouton, il me prend un RDV chez un dermato, Dr Z, pour le 28/09/2021 à Toulouse.**

Je me présente donc **dans le cabinet du Docteur Z**, je lui montre ma **petite plaie** de quelques mm et lui explique que dans ma bouche j'ai des **aphtes** qui sont gênants et ne disparaissent pas. La **réponse est brève**, il me conseille de m'adresser à un dentiste ou à un stomato et m'indique qu'il n'y a **aucun lien avec ma petite lésion sur l'épaule**. C'est sans aucune hésitation qu'**il m'installe sur la table d'intervention me fait une petite anesthésie locale et découpe au scalpel un morceau de peau où se trouve le fameux bouton. Il recoud le tout de 8 points de suture, envoie l'échantillon au labo pour biopsie. Je lui demande si c'est un carcinome, il me répond vaguement « pas vraiment, mais, rassurez-vous vous êtes guéri vous pouvez dormir tranquille, je vous donne un RDV dans 15 jour pour enlever les points », une petite ordonnance, pommade, pansement et fin de l'histoire.**

Il ne me reste plus qu'à régler mon problème de bouche, et c'est **chez mon dentiste que je me rends le 4 octobre 2021.** Il regarde ma bouche, **il est surpris,** me demande si je me mords je lui réponds non et que je fais très attention ; il **demande à son assistante de prendre des photos, puis consulte internet pour chercher à comprendre, trouver une réponse. Il me dit que ce ne sont pas des aphtes mais des lésions dont il ignore la provenance, qu'il n'y a pas de gingivite et que mes dents ne sont pas entartrées.**

Je le sens troublé, gêné de ne pouvoir m'en dire davantage. Le surlendemain, je reçois un appel téléphonique de **mon Dentiste**, le Dr D. **qui m'annonce m'avoir pris un rendez-**

vous avec le professeur C**,** par l'intermédiaire de son fils Antoine qui effectue à ce moment là une formation **à l'hôpital Larrey de Toulouse dans son service en odontologie**.

Le 12/10/2021 retour chez le dermato pour enlever les points, c'est le docteur Y qui me reçoit ; il m'enlève donc les points ; je lui explique mes problèmes de bouche en précisant bien que mon dentiste parle bien de lésions buccales et non d'aphtes, je lui montre **un nouveau bouton sur l'épaule droite qui vient d'apparaitre récemment, il** ressemble comme un jumeau à celui qui venait d'être enlevé 15 jours plus tôt. La réponse fut expéditive « ce n'est rien », puis **il me passe un peu d'azote sur ce nouveau petit bouton de l'épaule droite** et basta ! j'ai bien compris que ce Monsieur était mandaté pour m'enlever les points et c'est tout. **Je lui demande pour la biopsie** si tout est normal, il fait une recherche rapide au secrétariat, qui, appelle le labo ; on lui renvoie donc le résultat par Fax, le médecin lit le document et **me dit rapidement dans le couloir que tout va bien, c'est bon.**

Deux ou trois jours plus tard la peau des points commence à partir, de nouveau boutons apparaissent, **je rappelle le cabinet de dermatologie** où je suis reçu le matin même à 11h par le Docteur qui a pratiqué l'intervention sur mon épaule gauche. Là il est à l'évidence pas très fier**, il me dit que ce n'est pas de sa compétence**, il appelle un confrère à lui qui ne répond pas, **me raccompagne au secrétariat avec un geste commercial de gratuité pour la visite et m'assure qu'il va me tenir au courant pour la suite. J'attends toujours de ses nouvelles…**

La semaine suivante, retour à Toulouse chez le généraliste, où je force un RDV qui me semble urgent. Mon médecin me reçoit, je lui montre ma cicatrice et mes nouveaux boutons, celui-ci **me dit qu'il faut que j'arrête de me gratter, que je me contamine tout seul, que j'ai un staphylocoque ; et, mes lésions de la bouche restent toujours sans réponse**. **Huit jours d'antibiotique et dans 48 H tout ira bien**. Cinq jours plus tard, je suis toujours en mode dégradé, j'appelle le cabinet médical, c'est la remplaçante qui me répond directement me disant de passer la voir, que les antibiotiques réagissent très vite sur le staphylocoque. Las, et trop éloigné de Toulouse, je lui explique que **j'ai un RDV à l'hôpital Larrey dans quelques jours, j'arrête les antibiotiques et je prends mon mal en patience.**

Le 26/10/2021 Je suis reçu à l'hôpital en odontologie par le Dr COUSTY, enfin une écoute ! et **le diagnostic tombe, un Pemphigus,** maladie que j'avais plus ou moins découverte sur internet ne sachant plus à qui m'adresser et dont j'espérais encore ne pas être atteint. Des prélèvements dans ma bouche sont réalisés afin de bien déterminer le type de pemphigus. **Merci Dr COUSTY, Merci Antoine.**

Dix jours plus tard je suis **admis dans le service de dermatologie du professeur Carle PAUL** à l'hôpital Larrey de Toulouse et rencontre toute son équipe qui ont pris le temp de m'écouter, de m'expliquer la maladie, son traitement, et de me rassurer. **Je leur en suis infiniment reconnaissant, MERCI.**

Le 13 décembre 2021, je recevrai ma première perfusion de rituximab, je suis à ce jour plus serein et rassuré.

Je remercie l'association du Pemphigus pour son écoute, son témoignage, sa gentillesse et ses bons conseils. C'est à sa demande que je témoigne afin que plus jamais des personnes n'aient à traverser un tel parcours, souffrir moralement, physiquement se sentir abandonné livré à soi-même, désespéré.

Je ne condamne pas, je ne juge personne : **je suis tout simplement en colère**. J'ai le sentiment que mon vétérinaire porte bien plus d'attention aux animaux qui lui sont confiés, que certains médecins envers leurs malades, dont les deux dermatologues qui avaient toutes les informations de ma maladie. D'une petite plaie sur mon épaule gauche,

je me retrouve avec une belle balafre de plusieurs cm qui a bien du mal à cicatriser et du petit bouton sur mon épaule droite vous avez fait une belle pustule en utilisant de l'azote pour le brûler ! Que faut-il en penser ?
Messieurs les Dermatologues, Monsieur le généraliste plus jamais ça.
Je remercie le Dr D., notre dentiste et son fils Antoine qui a pu m'obtenir un RDV assez rapidement dans les bons services à l'hôpital Larrey ainsi que son assistante Fabienne pour sa gentillesse et son empathie face à notre détresse à ma femme et moi-même.

Francis, Janvier 2022

Merci Francis d'avoir accepté que nous diffusions votre témoignage !

A vos agendas !

Nos prochaines dates à retenir :

Samedi 19 février de 10H30 à 12H30
Réunion virtuelle (zoom)

Le Professeur Joly, dermatologue responsable du centre du référence des maladies bulleuses auto-immunes de Rouen et le professeur Etienne, infectiologue au CHU de Rouen nous informeront sur les dernières recommandations liées à la covid 19 pour les personnes atteintes de pemphigus ou pemphigoïde.

Nous vous proposons aussi, cette année, de programmer des **temps d'échanges d'1heure 30.** Ce sera un moment pour échanger avec d'autres personnes qui souffrent de la même maladie que vous. Une ou plusieurs écoutantes seront présentes pour répondre à vos éventuelles questions.
Ces rencontres ne peuvent malheureusement pas être organisées en présentiel compte tenu des conditions sanitaires. C'est la raison pour laquelle, nous vous proposons ces rencontres en virtuel par type de maladie. Voici donc le programme :

Pour les personnes touchées par

- **une pemphigoïde cicatricielle**, **lundi 28 février de 17H30 à 19H**
- **une pemphigoïde bulleuse** (qui touche essentiellement la peau), **samedi 12 mars de 10h à 11H30**
- **une dermatose à IGA linéaire** ou **une épidermolyse bulleuse acquise, mardi 29 mars de 17H30 à 19H**
- **un pemphigus superficiel** ou **vulgaire, mardi 5 avril de 17H30 à 19h**

Indiquez-nous vos coordonnées afin que nous puissions vous faire parvenir les liens de connexion zoom, par mail : pemphigus.asso77@laposte.net

Si les conditions sanitaires nous le permettent, nous aimerions organiser de nouveau une rencontre en présentiel à Paris, le 1er octobre.
Vous trouverez le détail des programmes sur le site Internet www.pemphigus.asso.fr rubrique « actualité ».

En attendant, prenez soin de vous et soyez vigilants, gardez vos distances et protégez-vous !
À très bientôt !

Je participe à l'étude sur le microbiote de la bouche…

Lorsque l'association m'a parlé d'une étude sur la Pemphigoïde Cicatricielle, j'ai immédiatement été intéressée, et ce d'autant plus que cette pathologie fait très rarement l'objet de recherches.

La lettre d'information n°30 de février 2021 a d'ailleurs consacré un long article sur celle-ci (« Le microbiote de la bouche – étude à venir ») et j'avais assisté avec beaucoup d'attention à l'intervention du Docteur Dridi en août 2020 à l'APPF. Les termes utilisés étaient très clairs et il n'y avait donc aucune hésitation !

Le but est donc d'analyser le microbiote de la bouche des personnes atteintes de pemphigoïde cicatricielle et voir ainsi, si les douleurs qui restent encore présentes même quand la maladie est en sommeil, si ces douleurs ne pourraient pas être dues à une prolifération de certaines bactéries. Ces dernières seraient peut-être même responsables des difficultés à soigner ces malades.

J'étais d'autant plus impatiente du démarrage de cette étude que mes atteintes buccales ont été très importantes lorsque la maladie s'est déclarée et que lors de rechutes ma bouche est l'endroit de prédilection où se logent ces petites bulles si douloureuses.

Rendez-vous a donc été pris à l'un des deux hôpitaux qui travaille sur cette étude (hôpital Henri Mondor à Créteil et hôpital Saint Roch à Nice). J'y ai été accueillie par la Professeur Dridi et son équipe qui se sont montrées tous très agréables et prêts à répondre à toutes les questions que je me posais en des termes, une fois encore, très simples ! Au fur et à mesure on m'expliquait ce qui était fait. Ce rendez-vous, où tous les frais médicaux sont intégralement pris en charge, a été court (environ 45 minutes) et a permis de faire un bilan complet.

Pour une fois on ne se contentait pas de compter les bulles mais on se focalisait sur tous les problèmes buccaux dentaires !

Ces examens portent sur le tissu buccal mais aussi sur l'état des dents et la masse osseuse avec prise d'une radio panoramique. C'est ainsi que l'on a constaté que j'avais une perte osseuse importante mais également un problème sous une dent qui nécessitait son extraction (alors qu'il n'y avait aucune douleur).

Les examens ne sont pas douloureux, la plus longue étape consistant à introduire une petite tige (appelée sonde) entre la dent et la gencive pour mesurer la poche où les bactéries peuvent se nicher. Cette mesure est faite pour chaque dent. De plus, on prélève avec un petit cône en papier de la plaque dentaire pour l'analyser.

Mis à part une notice d'information à lire, quelques papiers à remplir (un questionnaire médical et une lettre pour consentir à participer à cette recherche), il n'y a rien à faire.

J'espère que nous serons suffisamment nombreux à participer afin que le professeur Dridi puisse avoir suffisamment de prélèvements pour confirmer ou non ses hypothèses.
Je suis donc ravie d'avoir pu participer à cette étude dont j'attends beaucoup sur la prise en charge de ces problèmes buccaux dentaires tant au niveau médical qu'au niveau financier car pour l'instant ils ne sont pas pris en charge.

Catherine, Février 2022

Merci Catherine d'avoir accepté que nous diffusions votre témoignage !

Quelques informations sur l'étude du microbiote de la bouche chez les personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses.

La professeur Dridi et le Docteur Eijel nous ont présenté l'étude dont a parlé Catherine dans son témoignage ci-dessus. Cette étude a commencé début 2021. Voici quelques informations et réponses aux questions de malades auxquelles les docteurs Dridi et Eijel ont répondu :

« L'objectif de l'étude est de savoir si (oui, non) les bactéries de la plaque dentaire participent au processus pathologique induit par les auto-anticorps de la Pemphigoïde cicatricielle.
Dans ce cas, si c'est établi, j'aurai alors des arguments pour dire aux autorités et à nos organismes de tutelle que, dans le cas de ces maladies bulleuses auto-immunes, le traitement parodontal est indispensable et qu'il serait judicieux qu'il soit pris en charge, ce qui est l'objectif final, et malheureusement n'est pas le cas aujourd'hui.

***Question** : faut-il avoir un « stade » bucco-dentaire particulier pour venir vous voir ? Quelqu'un qui est en rémission peut-il aussi venir ?*

Professeur DRIDI : Tous les patients atteints d'une Pemphigoïde cicatricielle (PC) peuvent venir, mais seuls ceux ayant une atteinte gingivale, c'est-à-dire une zone érosive de la gencive, pourront être inclus dans l'étude.

Question : *Comment doit procéder un patient qui désire participer à l'étude ?*

Professeur DRIDI : C'est une question très importante. Pour qu'un patient ne perde pas de temps, et surtout soit bien dirigé, je vais personnellement leur donner rendez-vous. J'ai une adresse email dédiée, pour cela.

En effet, s'ils téléphonent, c'est beaucoup plus compliqué pour nous : nous n'avons pas assez de monde dans les hôpitaux, et je pense que tous les patients savent de quoi je parle, alors il faut utiliser le mail et écrire à cette adresse dédiée. Par téléphone, les patients n'arriveront pas à nous joindre, en pratique. C'est donc moi qui vais dispatcher les patients. À l'hôpital Henri Mondor de Créteil, il y aura une matinée par semaine, pour recevoir les patients, dans ce cadre. C'est pour cela que je vous ai montré la photo des collègues parodontistes qui vont nous aider, pour associer un visage à chacun. Nous les avons formés, le Docteur EJEIL, le Docteur GAULTIER et moi-même. Ils connaissent parfaitement les maladies bulleuses et les prennent en charge, avec le peu de moyens mis à leur disposition.

Simplement, c'est un hôpital. C'est long. Il faut au préalable s'enregistrer au secrétariat, pour ouvrir le dossier. Vous connaissez ces contraintes. Mais c'est indispensable, parce que le patient doit avoir son dossier. Il faut compter pour cela une petite matinée, même si c'est bien organisé, ce sont des examens qui vont demander un certain temps. Ce sera la seule chose que nous vous demanderons, si vous acceptez de nous aider.

Question : *Combien de fois doivent-t-ils venir ?*

Professeur DRIDI : Une seule fois. Après, on fera le bilan bucco-dentaire complet, on aura un diagnostic, et pourra proposer une démarche thérapeutique.

Question : *Lorsqu'un patient est candidat pour participer à l'étude, doit-t-il apporter son dossier médical ?*

Professeur DRIDI : Oui. Nous aurons besoin de savoir, de la part de ce patient, qui le soigne, quels médicaments il prend, depuis combien de temps il a la maladie, par quels stades elle est passées… etc. Nous allons essayer de voir s'il y a une corrélation entre : la sévérité de la Pemphigoïde cicatricielle, et l'étendue de la gingivite érosive, et peut-être aussi la présence en quantité des bactéries. Nous allons prendre un maximum

d'informations médicales au départ, mais, bien évidemment, toutes ces données seront anonymisées. Les Centres de recherche sont très stricts pour cela. Nous allons être contrôlés. C'est aussi pour cette raison qu'une telle étude a un coût, parce qu'il y a des personnes qui vont venir à l'hôpital, pour effectuer des contrôles, pour vérifier que les dossiers sont bien tenus, anonymisés, que les données sont stockées dans une armoire fermée à clef, enregistrées dans des logiciels particuliers au plan de la sécurité… etc. Il ne faut surtout pas avoir de crainte à ce sujet. Dans les services de nos grands CHU, ces règles sont vraiment bien respectées, pour le bien du patient, et c'est normal.

Question : *Les patients qui seront inclus dans l'étude seront-t-ils tenus au courant de l'évolution des recherches ?*

Professeur DRIDI : Absolument. Je pourrai donner aux patients tous les résultats les concernant eux. C'est moi qui suis l'investigatrice principale, et à ce titre je suis en charge de l'anonymisation des données, et c'est donc moi qui devrai les leur donner. Dans un premier temps, ils auront leurs données personnelles et les résultats les concernant, et dans un deuxième temps les données finales et tout ce que nous aurons pu établir (ou pas) leur sera communiqué, lorsque l'étude sera terminée.

Question : *Y-a-t-il des contre-indications à participer à l'étude ? Je pense à un patient qui souffre de pathologies multiples, ou un patient prenant plusieurs médicaments ?*

Professeur DRIDI : Les patients qui présentent une atteinte oculaire ne pourront pas être inclus. De plus, il y a deux critères d'exclusion de l'étude :

- Le fait d'avoir pris un **antibiotique dans les trois mois avant le prélèvement bactérien.** Le patient ne peut être intégré à l'étude (le prélèvement bactérien ne serait pas valide) ;

- Ou le fait **d'avoir un traitement parodontal, en cours**. La raison en est que le parodontiste va éliminer le biofilm bactérien, au cours de ce traitement parodontal.

Le critère d'exclusion le plus important est la prise d'antibiotiques, trois mois avant le prélèvement bactérien. Dans ce cas, cela ne sert à rien de faire un prélèvement bactérien : il n'y aura rien.

Question : *Lorsque vous aurez établi la liste des bactéries en cause, comment allez-vous traitez le patient ? Envisagez-vous de donner des antibiotiques ?*

Professeur DRIDI : Si notre hypothèse de travail est bonne, on va traiter les patients ayant une maladie bulleuse auto-immune comme des patients ayant une parodontite très sévère. En cas de parodontite très sévère, et on le sait parce que c'est prouvé, on a alors à l'intérieur de la gencive les bactéries que je vous ai présentées, c'est-à-dire celles du complexe rouge, les plus virulentes. Pour pouvoir traiter correctement les patients, nous prescrivons des antibiotiques adaptés pour ce type de flore ; il s'agit du métronidazole. Notre chance est que ces antibiotiques sont très peu incriminés dans l'étiologie de maladies bulleuses. Evidemment, les dermatologues nous ont demandé quel antibiotique était concerné, comment nous allions procéder… etc. J'ai déjà traité des patients avec du métronidazole et c'est ce qui m'a permis de stopper la situation. Cela se fait, évidemment, avec l'accord des dermatologues traitants.

Docteur EJEIL : Le Docteur DRIDI vous parle de la toxicité de certains antibiotiques, parce que certains antibiotiques entraînent non pas des maladies auto-immunes, mais des toxidermies, avec formation de bulles, face à une réaction de type toxique.

Question : *Quel sera le « reste à charge » à payer concernant les examens que vous allez proposer aux patients ?*

Professeur DRIDI : Aucun. C'est pris en charge, pour tous ceux qui entrent dans l'étude.

Question : *Je résume un patient atteint d'une Pemphigoïde Cicatricielle, qui souhaite venir vous voir, qu'il ait (ou non) une atteinte gingivale, peut venir vous voir, et vous verrez ensuite s'il peut entrer dans l'étude.*

Professeur DRIDI : Oui. S'il n'entre pas dans l'étude, on fera un bilan bucco-dentaire complet et il ne partira pas sans rien. En revanche, si les patients ont une radio « panoramique » récente, de moins d'un an, ce sera utile qu'il l'apporte. Mais, lorsqu'ils prendront rendez-vous, je leur enverrai une feuille avec toutes les informations nécessaires. Par ailleurs, en ce qui concerne le COVID, il faut surtout que les patients ne s'inquiètent pas : comme tous les CHU, nous devons respecter des conditions draconiennes, donc ils ne doivent pas avoir peur de venir se faire soigner à l'hôpital. Tout est mis en œuvre, pour qu'il

n'y ait pas de contamination croisée. Dans notre service, nous avons des sérologies qui sont effectuées très régulièrement. Il n'y a pas eu de contamination au COVID du tout. Les box sont particulièrement nettoyés. C'est désinfecté entre chaque patient… etc. Simplement, lorsque les patients viennent nous voir, s'ils prennent les transports, il faut qu'ils se masquent bien [appliquent bien les gestes barrières]. Je pense que cela tout le monde le fait.

Question : *Combien de temps va durer cette étude ?*

Professeur DRIDI : Nous avons indiqué une durée de 2 ans.

Question : *Faut-t-il venir avec ses résultats d'analyses sanguines ?*

Professeur DRIDI : Oui, parce que cela nous donne le taux des anticorps. On sait ainsi si la pathologie est considérée stable pour les médecins (ou pas). Cela permet aussi de voir leur formule sanguine. Par exemple, les polynucléaires neutrophiles peuvent être affectés par certaines médications. Ce sont les premières cellules qui nous défendent face aux bactéries parodontopathogènes. Ainsi, si elles ne fonctionnent pas bien, les bactéries parodontopathogènes vont se multiplier plus qu'elles ne le devraient. C'est important. Cela nous permettra d'essayer de faire des relations entre des facteurs, comme le traitement et peut-être la situation buccale. Mais tout cela sera précisé bien évidemment.

Informations complémentaires

Pour contacter le professeur Dridi par mail : dr.sm.dridi@free.fr
Si vous n'avez pas la possibilité d'envoyer un mail à Mme Dridi, contactez-nous, nous lui ferons parvenir vos coordonnées.

Si vous souhaitez recevoir la transcription complète de cette étude, envoyez-nous un mail, un sms ou appelez-nous, nous vous la ferons parvenir.

Vous pouvez aussi nous demander les « recommandations bucco-dentaires » pour les personnes atteintes de maladies bulleuses auto-immunes qui touchent la bouche. C'était le sujet d'une précédente conférence.

Journée Internationale

des Maladies Rares

Océane atteinte d'un pemphigus à l'âge de 5 ans, a accepté comme 11 autres personnes atteintes de maladies rares toutes différentes, de représenter les maladies rares pour la journée internationale du 28 février.

"En 2022, la 15e édition aura lieu lundi 28 février.

C'est dans ce cadre que l'Alliance Maladies Rares (dont nous sommes membres) a décliné une campagne de sensibilisation aux maladies rares "rendre visible l'invisible" à travers une exposition photos de 12 portraits qui sillonnera 5 villes françaises :

• Nancy placette Saint Sébastien du 12 janvier au 20 janvier
• Nice place Garibaldi du 24 janvier au 1er février
• Toulouse esplanade François Mitterrand du 3 février au 11 février
• Lille place du Théâtre du 16 février au 24 février
• Paris au ministère de la Santé du 25 février au 4 mars

Lundi 28 février, plusieurs monuments se pareront en région, des couleurs de la journée internationale en métropole et en Outre-mer. L'occasion pour l'Alliance de vous lancer un challenge haut en couleurs… faire un selfie au pied des monuments illuminés le 28 février, en arborant les 3 couleurs de la journée internationale des maladies rares, le bleu, le rose et le vert ! Envoyez-nous vos photos… Merci !

Bulletin de soutien 2022

Association Pemphigus Pemphigoïde France - APPF

NOM…… PRENOM……
Adresse……
……
……
……
Téléphone (s)……..…
Email : @

- ✓ Je suis O Le ou la malade ou
  O La famille de……..…… ou O Un(e) ami(e) de……..
- ✓ J'accepte que mes coordonnées soient communiquées à un(e) personne(e) de l'association de ma région après avoir été prévenu(e) et avoir donné mon accord.
  O Oui O Non
- ✓ Je souhaite recevoir de la documentation sur
  O les Pemphigus ou O les Pemphigoïdes

O Je souhaite devenir membre **adhérent** ou **ré adhérer**, je verse la cotisation 2022 de 30 € (*ou plus si vous le souhaitez*), je verse la somme de…… euros.

O Je souhaite faire **un don** à l'association, je verse la somme de…… euros.

Je règle par : O chèque à **libellé à Association Pemphigus**
ou O virement de……. € O mensuel ou O annuel
Pour obtenir le nouveau RIB*, merci d'en faire la demande par mail à appf@protonmail.com ou par téléphone au 06 24 24 81 01.*

ATTENTION ! Pensez à nous faire parvenir systématiquement votre bulletin de soutien correspondant à : ***APPF 30 bis rue Alexandre DUMAS 02600 VILLERS-COTTERÊTS*** *ou par mail (si vous avez opté pour le virement) à appf@protonmail.com*

Ce bulletin nous permettra de vous envoyer un reçu fiscal en temps utile. Vous pourrez ainsi déduire de vos impôts sur le revenu, lors de votre déclaration au premier trimestre de l'année prochaine, 66% de la somme versée.

MERCI de votre soutien, sans vous rien ne serait possible !

Date et Signature

Nos documents *sont systématiquement envoyés à tout adhérent ou donateur,* ***cochez*** *la case suivante* ***si vous NE désirez PAS ou PLUS les recevoir*** *: O*

Ces données sont inscrites dans notre fichier pour pouvoir vous communiquer des informations. Seule notre association est destinataire de ces données. Conformément à la loi « informatique et libertés » du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès, de rectification ou de suppression de ces données. Pour cela envoyez un mail à appf@protonmail.com ou laisser un message sur le portable 06 24 24 81 01.