

# Écologies sanitaires, pemphigus et activités physiques<sup>1</sup>

Par S. Héas\*, Y. Le Hénaff\*\*

\*VIP&S, EA 4636, CRAPE, UMR 6051, sociologue, Université de Rennes2, FRANCE

\*\* DYSOLA, EA 4701, sociologue, Université de Rouen, FRANCE

## Introduction

Les maladies chroniques occupent désormais une place importante dans l'écologie des sociétés occidentales contemporaines. L'espérance de vie se prolonge, et, potentiellement, la vie avec une ou plusieurs maladies chroniques. Cette vie accompagnée de maladie(s) au long cours concerne d'ores-et-déjà au moins un quart de la population de l'union européenne. Cette importance statistique est redoublée dans la mesure où l'impact d'une maladie se répercute sur les proches, les relations et les situations de travail ou de loisir, etc. Ces maladies occupent donc une large partie des populations européennes.

Les malades sont pris en charge, plus ou moins, par les systèmes de protection et d'assistance, publics ou privés. Par exemple, « *près d'un Français sur sept*, en 2008, bénéficie du dispositif des affections de longue durée (ALD) » (Brunn, Chevreul, 2013, 88). « Au 31 décembre 2013, 9,7 millions de personnes du régime général bénéficient de l'exonération du ticket modérateur au titre d'une ALD, soit *moins d'une personne sur six*<sup>2</sup> ». Avec le vieillissement de la population, la place de ces maladies risque par conséquent d'augmenter dans les années qui viennent... Or, nombre de ces affections ne sont pas connues et reconnues, et donc faiblement repérées ou tardivement diagnostiquées.

Parmi ces pathologies au long cours, des maladies sont désormais dites « rares ». La rareté est fonction de la fréquence de personnes concernées ; par exemple « en Europe une maladie (est dite « rare » lorsqu'elle) touche moins d'une personne sur 2000 » (Huyard, 2012, 11). Pour autant l'apparition même de cette catégorie spécifique n'est pas anodine : cette construction socioculturelle récente révèle les rapports de pouvoir entre différents groupes professionnels. En effet, des interactions, des négociations, et parfois des controverses, ont éclaté entre des groupes scientifiques, médicaux et pharmacologiques, mais aussi des groupes politiques et les associations de patients ou de consommateurs. Pendant longtemps, en effet, la rareté d'une maladie n'était pas considérée comme un critère digne d'être spécifiée, encore moins d'être revendiquée. La situation a fondamentalement changé depuis peu. Ainsi, les maladies rares sont fédérées en France au sein de l'Alliance des Maladies Rares, fondée en 2000, « forte de ses 202 associations de malades<sup>3</sup> ». Plus encore, ces maladies sont rassemblées depuis 2012 dans le cadre de la Fondation Des Maladies Rares (FDMR), donc à une échelle nationale reconnue et même privilégiée depuis le début du XXIème siècle. La FDMR et ses actions en faveur des recherches des causes, des traitements, etc., est présentée comme un atout pour la

<sup>1</sup> Cette enquête a reçu le soutien de la Fondation des Maladies Rares, du syndicat des dermatologues et a été mise en place sous la houlette du Pr. P. Joly, CHU de Rouen.

<sup>2</sup> <http://www.ameli.fr/1-assurance-maladie/statistiques-et-publications/donnees-statistiques/affection-de-longue-duree-ald/prevalence/frequence-des-ald-au-31-12-2013.php>. Consulté le 18/12/15. Remarquez la différence de présentation des chiffres d'une manière minorée (« moins de ») ou non (« près de »)... En 2004, « les cinq ALD les plus fréquentes étaient les tumeurs malignes (1 317 000), le diabète (1 298 000), les affections psychiatriques (976 000), l'hypertension artérielle sévère (925 000) et les maladies coronaires (739 000). »

<sup>3</sup> Tel qu'indiqué par le président de l'ADMR, A. Donnart sur le site de la FDMR, section « témoignages des fondateurs ».

notoriété scientifique de la France en Europe et dans le monde. La FDMR vise à mieux coordonner les actions des différents acteurs que sont les associations de malades « rares » donc, mais aussi l'INSERM, les universités, les CHU et l'AFM-Téléthon. Cette dernière association fait figure de pionnière puisqu'elle s'est constituée il y a plus d'un demi-siècle à partir de la frustration et de la révolte de parents d'enfants atteints par des maladies neuromusculaires (comme la myopathie de Duchenne). Depuis 1958, elle œuvre pour une meilleure reconnaissance de ces maladies et de ces malades. L'origine de cette mobilisation naît donc d'une résistance privée (citoyenne et parentale) et non d'une organisation-planification publique comme elle tend à le devenir depuis peu. Ces pathologies « rares » sont par conséquent à l'ordre des agendas politiques depuis plusieurs années, et deux évènements l'illustrent particulièrement. L'adoption en 1999 par le parlement européen d'une loi facilitant le développement et la commercialisation de médicaments orphelins (soit 16 années après le congrès américain) constitue une première étape. Ces deux plans nationaux maladies rares (2005-2008 et 2011-2014) visent à améliorer la recherche et la prise en charge des malades. Ce contexte contemporain français semble capable d'améliorer sensiblement les recherches fondamentales et cliniques, et *in fine* la situation des personnes atteintes de maladie rare et l'efficacité de leurs traitements. Dans ce cadre nouveau, le représentant des universités (A. Beretz) parle ainsi « du soulagement des malades » comme horizon, lorsque le représentant des CHU (Ph. Vigouroux) insiste lui davantage sur le rapprochement « entre les chercheurs cliniciens et fondamentalistes (*sic*) ». Le contexte écologique importe donc beaucoup dans la compréhension des déterminations et des actions contemporaines dans le domaine de la santé des populations, et notamment celui des maladies rares qui nous intéresse ici.

Les maladies auto-immunes occupent sans doute une position particulière dans le champ de la santé. Elles ne sont pas génétiques au sens strict contrairement à la majorité des maladies regroupées au sein de la FDMR. Surtout, la dynamique des maladies auto-immunes apparaît originale et inquiétante à la fois (Tron, 2015). Car tout se passe comme si le système biophysique agissait contre lui-même, et non contre un ennemi venu d'ailleurs (de l'environnement, des autres animaux, etc.). Les anticorps, comme leur nom l'indique, agissent « contre » le corps de l'individu, et au lieu de le protéger des agressions extérieures, ils l'affaiblissent, voire le condamnent à une mort certaine. La plupart des pemphigus, objet spécifique de notre enquête, sont classés dans la catégorie des maladies auto-immunes<sup>4</sup>. Avec les pemphigus, des bulles apparaissent sur la peau<sup>5</sup> avec des modifications plus ou moins profondes des différentes couches de la peau. Parfois, les inflammations des muqueuses orales ou génitales sont observées. Etant donné l'importance et la surface même de l'organe cutané, les situations de vie avec pemphigus peuvent très vite devenir compliquées en tous les cas au cours des périodes d'inflammations. Lors de ces « flambées », plus ou moins sévères, les mouvements des personnes sont entravés et rendus difficiles. Les actes de la vie quotidienne (manger, boire et même respirer puisque la bouche et l'œsophage sont irrités et particulièrement douloureux) deviennent sources de souffrance. Que dire des relations en public, au travail ou pendant les loisirs ?

Ces situations dramatiques adviennent d'autant plus que l'erreur diagnostique peut se prolonger en raison de la rareté de l'incidence des Pemphigus. Peu de praticiens sont capables rapidement et avec précision de détecter la maladie à partir des premiers symptômes. Les confusions avec de simples aphtes ou différentes formes d'herpès sont monnaies courantes

---

<sup>4</sup> C'est le cas pour l'instant dans le contexte contemporain où les connaissances génétiques mais aussi iatrogènes des polluants chimiques environnementaux ne sont pas encore suffisamment avérées dans la dégradation de la santé des populations. Voir par exemple l'argumentaire de Jouzel : « Mais ces avancées restent limitées, tant elles se heurtent constamment aux obstacles de la pluricausalité des maladies chroniques et de l'existence d'importants temps de latence » (2012, 12).

<sup>5</sup> D'où leur appellation courante de maladies bulleuses.

aujourd'hui encore (ce qui peut conduire à des stigmatisations fortes, des formes de repli sur soi, etc.). Lorsque ces mauvais diagnostics s'accumulent, l'errance diagnostique dure plusieurs mois, voire plusieurs années. Le record à peine croyable est de 23 ans pour une personne vivant avec un pemphigus (PVP) de notre population d'enquête, cette durée très éloignée de la moyenne constatée en métropole est en lien sans doute avec son lieu de résidence, une île des DOM-TOM.

Depuis peu en France, cette période de latence avant le diagnostic semble se réduire (une petite année en moyenne pour notre population) sous les effets conjugués d'une meilleure connaissance scientifique des variantes de la maladie, des modes de dépistage qui s'organisent avec les centres de référence et de compétence, et aussi grâce à l'influence des associations de malades qui font circuler des informations à la fois sur les symptômes, incidemment aussi sur les soignants et personnes ressources à contacter. Si dans les années 1950 encore, ces malades mourraient de leurs inflammations-infections dermatologiques, aujourd'hui des traitements longs notamment à base de corticoïdes permettent d'accroître considérablement la survie à un ou cinq ans par exemple, malgré les effets secondaires importants des traitements...

Nous enquêtons ces situations de maladies spécifiques à partir d'entretiens avec les personnes concernées par un Pemphigus, mais aussi leurs proches et les soignants (n=40, enquête en cours et augmentée en 2016 avec la participation active de différents CHU<sup>6</sup>). Une association nationale, l'Association Pemphigus Pemphigoïde France (APPF), s'est structurée depuis 2005. Elle organise des journées de rencontres entre malades, invite des conférenciers spécialisés (pour les soins dentaires par exemple mais aussi concernant les difficultés pratiques à contracter des emprunts bancaires, etc.). L'APPF promeut des actions de sensibilisation lors de certains événements comme des marches lors des téléthons par exemple. Cette association est aussi l'objet de nos observations depuis fin 2013. Les sites internet et les blogs, pages internet, etc., consacrés spécifiquement ou non à cette maladie participent de notre corpus. Il existe, par exemple, des groupes Facebook particulièrement actifs outre-Atlantique...

## Des maladies de plus en plus connues et diversifiées ?!

Les Pemphigus sont connus depuis des décennies. En tous les cas, les premières mentions de cette maladie remontent à plusieurs décennies et même plusieurs siècles. C'est au moins le cas dès 1768 par le médecin et botaniste français Boissier de Sauvages de Lacroix selon King et Holubar (1987). Pendant le XIX<sup>ème</sup> siècle des traités entiers ont été consacrés aux maladies de peau (Cazenave, 1838 ; Rayet, 1853, etc.) et parfois spécifiquement aux pemphigus (Gilibert, 1813 ; Hertle, 1847 ; Mahmoud, 1869 ; Horand, 1873 ; Mermet, 1877 ; Tommasoli, 1895, etc.).

Cette maladie occupe donc l'environnement médical et dermatologique occidental depuis fort longtemps. Son appellation latine fait référence aux bulles et phlyctènes qui apparaissent sur la peau. Cette appellation est maintenue aujourd'hui et reflète cette histoire ancienne. D'autres dénominations ont eu cours mais sont tombées dans l'oubli ; le médecin anglais Robert Willan (1757-1812) nommait *pompholix diutinus* (littéralement « arsenic blanc qui dure longtemps ») une forme de pemphigus chronique (Cazenave, 1838, 154). Selon Cazenave, Willan<sup>7</sup> doutait de l'utilité, voire niait tout bonnement la catégorie « pemphigus » devant la difficulté à cerner l'étiologie et la variété des symptômes de cette affection... Donc, dès

---

<sup>6</sup> Sous la direction du Pr P. Joly (CHU de Rouen) et de Y. Le Hénaff (université de Rouen).

<sup>7</sup> Cet anglais est connu du monde des dermatologues puisque l'appellation *psoriasis* lui est attribuée, cette affection occupe aujourd'hui encore l'activité professionnelle des spécialistes.

l'origine du mot – si ce n'est dès l'origine de la maladie - des controverses ont émergé en termes de symptômes, de classements, *a fortiori* de traitements et de moyens d'actions. Surtout, ces premières mentions historiques ne sont pas le gage d'une adéquation entre ce qui est considéré comme une forme de pemphigus aujourd'hui et ce qui l'était à l'époque. En l'occurrence, une erreur diagnostique semble être présente lors de la première mention historiographique. Boissier de Sauvages évoque, en effet, une inflammation de deux semaines qui ressemble davantage à un érythème multiforme qu'à un pemphigus. Son souci était notamment en tant que botaniste de classer les différentes maladies. La connaissance d'une maladie peut ainsi être biaisée par l'optique du chercheur et ses méthodes d'investigation, tout autant que par le contexte historique de ses recherches et pratiques... Depuis, les connaissances se sont affinées, et plusieurs autres types de pemphigus sont distingués. Selon les sources, au moins onze variétés-variantes de pemphigus sont parfois distinguées aujourd'hui contre généralement 5 ou 6 auparavant (Héas, Le Hénaff, 2015). Soit, *grosso modo*, un doublement des nosologies en deux siècles. Toujours, ces formes concernent une minorité de personnes. Si nous prenons en compte l'ensemble des formes de pemphigus, leur incidence globale est de l'ordre de 0.076 pour 5,1 millions d'habitants par an<sup>8</sup>. La forme la plus courante, le pemphigus vulgaire, a une incidence qui varie suivant les populations de  $1 \cdot 10^{-6}$  à  $32 \cdot 10^{-6}$  (pour les Juifs Ashkénazes ou les Japonais). Récemment un gène régulant l'apoptose et l'inflammation (ST18) est suspecté d'intervenir activement et pourrait bouleverser les manières de classer, de concevoir les pemphigus et par conséquent les manières d'envisager leurs traitements à l'avenir...

Toujours est-il que cette auto-immunité pathologique intervient au niveau de la peau et des muqueuses... sans que les facteurs déclenchant, s'ils existent, soient identifiées avec précision. C'était le cas hier, cela reste en partie vrai aujourd'hui encore. Pourtant, des suspicions d'actions externes sont relatées, brièvement le plus souvent, dans la littérature que ce soit par l'intermédiaire d'un insecte pour le pemphigus foliacé notamment<sup>9</sup>, d'une maladie sexuellement transmissible comme la syphilis ou bien au contact d'autres éléments naturels (les thiols) ou synthétiques (y compris des composés de certains médicaments) (Bastuji-Garin et al., 2003). Pourtant, des indications cliniques et nosographiques anciennes peuvent mettre sur la voie de ces facteurs externes, aujourd'hui minorés. Citons les exemples du moulage de la main d'une cuisinière répertoriée comme un pemphigus « à grosses bulles (*sic*)<sup>10</sup> » ou bien celui de la « dermatose huileuse iodique, pemphigus iodique, végétant et atrophique (*sic*) » de cet autre cuisinier<sup>11</sup>. Les traités dermatologiques anciens comme celui par exemple de Cazenave (1838) n'hésitent pas à lier certaines formes de pemphigus avec la syphilis (p. 676). Or, cette étiologie de type Maladie Sexuellement Transmissible n'est pas le plus souvent évoquée aujourd'hui par les premiers concernés, les malades, ni même par les rares spécialistes de cette maladie... rare.

Ces sources anciennes sont largement considérées aujourd'hui par les dermatologues comme des erreurs diagnostiques, des confusions. Le cuisinier ci-dessus, par exemple, serait plutôt atteint d'une dermatite de contact (avec de l'iode justement), plutôt que d'un pemphigus. Au-delà de ces erreurs diagnostiques qu'elles soient anciennes ou récentes, il n'en demeure pas moins qu'aujourd'hui encore une des formes de pemphigus est explicitement décrite comme « induite par les médicaments » (*drug induced*) (Santoro et al., 2013). Pourtant, cette mention

---

<sup>8</sup> Cité par Santoro et al., 2013.

<sup>9</sup> Chez l'homme mais aussi chez l'animal. Cf. par exemple un cours de Bensignor E. et Degorce F. indiqué dans la thèse vétérinaire de Duchemin (2003, 36).

<sup>10</sup> Collection générale n°1741, vitrine 10, Musée dermatologique de l'hôpital St Louis. Inflammations qui ressemblent fort à des brûlures.

<sup>11</sup> Collection générale n°1284, vitrine 88 : Eruptions médicamenteuses, iode. Musée dermatologique de l'hôpital St Louis.

étiologique externe n'est pas l'objet d'une attention très soutenue même si des étiologies sont évoquées et constatées précisément pour les radiations, les médicaments à base de thiols ou de D-pénicillamine (Chouvet et *al.*, 1980 ; Pisani, Ruocco, 1986 ; Mseddi et *al.*, 2005, etc.). Les revues de littérature récente présentent ces pemphigus induits en indiquant souvent leur caractère idiopathique<sup>12</sup> en quelques lignes : « Les pemphigus médicamenteux se présentent le plus souvent comme des pemphigus idiopathiques. Il est souvent difficile d'affirmer le rôle du médicament dans l'induction du pemphigus mais la prudence consiste à arrêter, si possible, tout médicament imputable » (Joly, Sin, 2011). Ou alors ces pemphigus potentiellement induits par les médicaments font l'objet d'un paragraphe qui relativise leur spécificité : « Certains pemphigus médicamenteux semblent être des formes idiopathiques survenant chez des malades génétiquement susceptibles » (Borradori et *al.*, 2009, 303). Ces précisions toutes relatives semblent dessiner les contours d'une controverse étiologique sur différentes affections classées (par défaut ?) dans la catégorie des pemphigus aujourd'hui, voire dans la catégorie des maladies auto-immunes...

## Un environnement pathogène minimisé ?

Au-delà des quelques évocations historiques présentées *supra*, nos premiers éléments d'enquête sociologique indiquent que cette étiologie externe n'est quasi jamais évoquée, ni par les soignants, ni par les soignés. La compréhension si ce n'est l'explication de ces maladies de peau et des muqueuses privilégie donc aujourd'hui des logiques internes plutôt qu'externes (Laplantine, 1986). Cette position majoritaire apparaît paradoxale dans une période qui se soucie collectivement beaucoup des causes environnementales (COP 21 à Paris à l'automne 2015, réchauffement et migrations climatiques, pollutions atmosphériques, etc.). Cela apparaît aussi d'autant plus paradoxal que l'influence de l'alimentation sur le bien-être (*vs.* le mal-être) est largement confirmée. Avec la multiplication de l'usage des pesticides et d'autres produits chimiques, cette étiologie externe risque de réapparaître, surtout si les freins à la divulgation de cette iatrogénie chimique sont progressivement levés (Jouzel, 2012)...

Le stress et sa gestion apparaissent comme les rares concessions à cette étiologie externe. Mais cette évocation ne facilite pas obligatoirement les relations entre soignants et soignés dans la mesure où le mécanisme du stress est complexe et peut s'étaler dans le temps. Il est avéré par exemple que si le stress se maintient, alors le système immunitaire s'affaiblit : les malades ne recevant pas de traitements-réponses appropriées sont probablement dans ce cas, *a fortiori* lors des rechutes erratiques.

Cette influence externe est compliquée par le caractère imprécis du stress en cause. Cela n'aide pas à la compréhension de la situation malade de telle ou telle personne : s'agit-il des conditions de travail ? Des charges familiales ? Du bruit environnant ? Des produits chimiques consommés quotidiennement à son insu ou non ? Enfin, l'évocation du stress est souvent dépréciée aux yeux des médecins qui l'inscrivent dans une logique et même une spirale psychosomatique, qui n'est pas pour tous digne d'intérêt... Que dire d'un « trouble psychiatrique de la moitié au moins des PVP ! », évoqué en catimini dans les interstices des observations sur le terrain ? Ces désignations-évaluations imprécises ou négatives déstabilisent les PVP lorsque les médecins à bout d'argument conseillent directement aux malades d'aller voir un psychiatre pour les soulager de leurs maux/mots, leurs angoisses...

Dans la version la plus courante évoquée par les médecins et retenues par les PVP interrogées, le stress est considéré comme un facteur aggravant d'une maladie « déjà là ». Mais cette

---

<sup>12</sup> L'étymologie de l'idiopathie (« maladie particulière sans cause connue ») souligne ce (dé)classement à lui seul ; il est évocateur des controverses actuelles à propos de ces manifestations dermatologiques difficiles à saisir...

indication évasive ne rassure pas les patients surtout lorsqu'ils ne se reconnaissent pas dans ce tableau clinique :

*« Les médecins ne connaissent pas (l'origine de la maladie). Ils m'ont dit que souvent c'est un stress (...) Scientifiquement, je ne peux pas dire que je suis guérie mais moi, personnellement, je me sens guérie et je préfère penser comme ça parce que je me dis il y a sûrement un peu de psychologie et si je pense en positif, ça va m'aider. Tandis que si je stresse et je dis : ça y est je vais avoir des symptômes encore. Je vais avoir des problèmes ! Ça va aider à effectivement, à les avoir » CLEMENTINE, 37 ans, animatrice scientifique pour les scolaires, atteinte depuis 2012.*

*« Le médecin m'a dit « on ne sait pas vraiment d'où ça vient. » lui aussi il me parle du stress. C'est vrai quand vous avez n'importe quelle maladie, c'est évident que quand vous êtes stressé votre maladie que ce soit le pemphigus ou n'importe, ça joue toujours. Bon, ça... mais moi, c'est sûr que ce n'est pas le stress. Je ne suis pas du tout stressée. » MARTINE, 69 ans, retraitée, gérante de commerce, atteinte depuis 2010.*

Ces deux extraits soulignent déjà la complexité des expériences et des situations des malades, et les incertitudes auxquels ils doivent faire face. L'origine difficile à expliquer et même à comprendre pour l'ensemble des protagonistes de ce système médical s'articule aux manifestations symptomatiques parfois très diverses (sur le visage, mais aussi parfois dans le cuir chevelu, voire sur les mains comme indiqué dans les vignettes historiques ci-dessus, rareté également présente dans notre corpus d'entretiens avec les PVP). Ces variations limitent une vision claire de la maladie (qui est en fait multiple) et des moyens de la/les combattre qui sont variables aussi suivant les aires géographiques et culturelles. Logiquement ces variations, par contre-point, compliquent singulièrement la vie possible aujourd'hui avec un pemphigus. C'est d'autant plus le cas que les traitements *ad hoc* sont parfois présentés comme pires que la maladie à la fois par certains patients et spécialistes des Pemphigus :

*« Si on tire dessus quand on se lave, on enlève cette peau, cela saigne, les vêtements sont toujours plein de sang. On fait vite chambre à part, parce que on ne veut pas embêter, parce qu'on ne dort pas en plus, avec la cortisone, c'est pire que tout quoi en gros ; on est une boule de nerf qui marche quoi. En plus, j'ai fait par la cortisone, un problème aux yeux, avec un glaucome, puis opérations des deux yeux et cataractes... Ce n'est pas facile à vivre, d'avoir les répercussions de la cortisone. » DYLAN, 72 ans, retraité, ex-ingénieur, atteint depuis 2010.*

*« Voilà. Et donc, c'est là qu'a commencé la pire période de ma vie, la cortisone à haute dose quoi. Donc, là, ça a été assez pénible. Je pense qu'on est nombreux à vous le dire, c'est presque pire la cortisone que la réalité du Pemphigus Vulgaire. » ARIA, 64 ans, retraitée, ex-directrice service public, atteinte depuis 2008.*

Tout se passe comme si la biochimie au secours de la PVP renforçait sa dépendance au monde médical et bouleversait ses rapports à son propre corps et par ricochet au monde qui l'entoure. La compréhension sociologique de ces situations est troublée aussi par le fait que les traitements qui permettent de ne pas mourir compliquent vraiment leur vie... qui, parfois et précisément, est considérée à l'origine même de leur maladie.

## **La vie et ses difficultés familiales iatrogéniques**

En effet, l'environnement familial participe activement pour près d'un tiers des malades à l'origine même de leur maladie. Ils défendent mordicus l'idée d'un choc, donc d'un énorme

stress, comme déclencheur de leur maladie auto-immune. Cette conception profane de l'origine du Pemphigus n'a pas les faveurs de la plupart des spécialistes rencontrés... et pourtant les expériences dramatiques relatées ne peuvent laisser indifférents. Citons les morts parfois cumulées de proches dans un court laps de temps, les situations familiales ou conjugales complexes et pathogènes (conflits récurrents, divorces, abus sexuels, violences, et même un cas de viol conjugal) :

*« Mais bon, cette maladie-là... je crois qu'on se sait pas d'où elle vient, comment elle apparait. Là, on ne sait pas trop ce qui la déclenche. Moi, j'ai tendance à dire que j'ai eu quand même des chocs psychologiques ; j'ai perdu ma sœur dans un cancer douloureux, et elle est restée longtemps à la maison, je l'ai longtemps assisté, et cela m'a marqué aussi. » DYLAN, 72 ans, retraité, ex-ingénieur, atteint depuis 2010.*

*« Oui, j'étais en retraite et il s'est fait que j'ai perdu mon papa aussi. J'ai eu un choc émotionnel à ce moment-là parce qu'il y a eu pas mal de choses dans la famille qui s'est opposée. Donc, comme c'était moi l'aînée c'était moi qui m'occupais de tout ; et puis après, une grande fatigue qui s'est imposée donc. » BENEDICTE, 63 ans, aujourd'hui retraitée, ancienne comptable, atteinte depuis 2009.*

Contrairement à ce que nous avons escompté *ex ante*, le milieu professionnel semble, lui, globalement plutôt bienveillant et source de remobilisation et de soutien, au moins autant d'ailleurs que les personnes proches du malade :

*« A un moment donné j'ai préféré être sincère en leur disant réellement, et si cela ne leur convient pas et bien ils ne renouveleront pas mon contrat. Cette sincérité a été gagnante, cela a été ma première surprise quand même. Si moi, j'avais été employeur, s'il avait fallu m'embaucher.... Quand les choses ont été dites, les rumeurs se sont vite tues, et cela a été un climat plus serein pour travailler. J'ai créé certains liens avec quelques collègues, et qui prenaient de mes nouvelles. » EVA, 41 ans, éducatrice, atteinte depuis 2010.*

La non-contagion des différentes formes de pemphigus aide sans doute à la moindre résistance des collègues. Le lien avec un comportement sexuel désapprouvé n'est pas systématique, pas autant associé à une faute, comme cela a pu être et est encore le cas pour le sida. Quelques enquêtés nous ont toutefois indiqué cette suspicion de sexualité « fautive », parfois induite par l'erreur diagnostique initiale des médecins :

*« Et bien, la première biopsie qu'on m'avait faite, ils se sont un petit peu trompés aux débuts. Ils disaient « c'est une maladie herpétique ! » en fait. Donc, infection herpétique au niveau de la bouche, mais je pense que cela a été mal interprété (rires). Donc avec un herpès, les collègues ont dû le voir ailleurs que dans la bouche quoi... » EVA, 41 ans, éducatrice, atteinte depuis 2010.*

*In fine*, les interactions dans la vie quotidienne et les manières même d'aborder la vie sociale peuvent être bouleversées. Nous précisons maintenant ce point à partir des engagements *versus* désengagements dans les loisirs et exercices sportifs en particulier des PVP.

### **Les loisirs sportifs en question : vers une écologie d'un mieux-être ?**

La vigilance accrue des PVP à leur santé s'explique à la fois par leur trajectoire diagnostique, mais aussi par les rechutes qu'elles ont vécues. Ces manifestations de la maladie sur le long terme ont eu un impact sur leur engagement sportif lorsqu'il existait. Toutes les PVP n'ont

pas précisé ce point parce que toutes n'étaient pas avant le diagnostic engagées dans des activités physiques et sportives. Les adaptations ou réactions à cette nouvelle vie avec pemphigus sont variées sous l'angle des sports pratiqués.

Certaines PVP ont arrêté de pratiquer un sport en raison des incapacités physiques acquises avec la maladie et le traitement :

*« Oui, j'ai tout arrêté. Je n'étais pas une grosse sportive, mais je faisais du sport (ton accentué et enjoué) au moins deux à trois heures par semaine. Et là, j'ai arrêté. Pffff... alors j'ai repris la peinture, parce que je peins. Mais même ça, c'est dur pour moi. Je ne peux pas peindre tout un après-midi, ce n'est pas possible. Bon, je fais du Chi gong, une demi-heure chez moi. Je fais de la relaxation seule puisque j'ai des enregistrements. » SOLENN, 65, retraitée de l'informatique, atteinte depuis 2012.*

Les pratiques sportives et physiques prennent les contours d'un souci de soi augmenté, un nouveau management de soi-même. La douceur des pratiques adoptées est revendiquée comme soutien supplémentaire à l'épreuve de la maladie. Ces pratiques supposées « douces » (Héas, 2004) permettent de « faire quelque chose qui fait plaisir, du yoga, de la Sophrologie, qui détend », « d'avoir une vie normale », de « prendre du temps pour soi ». Ce nouveau rapport à un corps différent devient un leitmotiv conscientisé par la vulnérabilité affichée d'une vie avec pemphigus. L'engagement physique est maintenu, parfois, au prix d'un changement d'activités et d'un certain isolement pour ne pas montrer les faiblesses passagères ou devenues permanentes :

*« J'ai repris avec des promenades que je faisais tout seul ; pour deux raisons, d'abord parce que je n'avais pas envie de montrer mes plaies, et puis secundo, je ne voulais pas répondre aux questions » DYLAN, 72 ans, retraité, ex-ingénieur, atteint depuis 2010.*

Les conditions et modalités de pratique sportive ne sont pas semblables. Le maintien de la pratique est observé après la rupture brutale des périodes d'inflammations :

*« Je fais du sport. Bon, là maintenant, je suis retraitée donc je fais du sport, je m'occupe. J'essaie de vivre sainement et voilà. On faisait de l'aviron ensemble. Pour moi, c'était fini, parce que le frottement de l'aviron dans les mains, c'était un cauchemar, on me retirait la peau. C'était terminé. On faisait beaucoup de montagne, de rochers puisqu'on habitait près de Fontainebleau, et bien tout ça, c'était terminé. C'était des ruptures partout, à tous les niveaux. Je pouvais marcher et encore ! Dès la deuxième année, la cortisone m'a donné de la tension, de l'arythmie et de la tachycardie. Donc pffff deux ou trois fois dans l'année, je me retrouvais à l'hôpital avec une arythmie à 300, tu vois ? » ARIA, 64 ans, retraitée, ex-directrice d'un service public, atteinte depuis 2008.*

Les PVP plus âgées valorisent la marche et le jardinage. Là encore, l'environnement fait largement partie de leurs préoccupations. Comme si leur « défaut » (réel, induit ou supposé) de défenses immunitaires qui est parfois renforcé par les médications (les immunosuppresseurs notamment), les engageait à prendre encore davantage soin d'eux-mêmes et de ce qui les entoure, pour profiter au maximum de la vie malgré tout...

La vie avec une telle maladie chronique peut parfois transformer leurs pratiques durablement. Mais surtout, elle les vulnérabilise, les sensibilise au point de considérer comme un devoir de bien vivre l'ici et maintenant, dans un environnement dont les PVP veulent jouir au maximum malgré leurs contraintes et limitations par des incapacités, liées à la maladie, aux traitements au long cours mais aussi à leur propre vieillissement avec cette maladie complexe...

## Références

- Bastuji-Garin S., Turki H., Mokhtar I., Nouria R., Fazaa B., Jomaa B., Zahaf A., Ben Osman A., Souissi R., Hémon D., Roujeau J.C., Kamoun M.R., (2003). « La cosmétologie traditionnelle, un lien possible avec le pemphigus chez la femme tunisienne. Une étude cas-témoins », *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, 130/8-9, pp. 743-751.
- Borradori L., Parmentier L., Saurat J.-H., (2009). « Pemphigus », in: J.-H. Saurat, J.-M. Lachapelle, D. Lipsker, L. Thomas, *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles*, 5<sup>ème</sup> édition, Paris, Masson, 297-305.
- Brunn M., Chevreul K., (2013). « Prise en charge des patients atteints de maladies chroniques. Concepts, évaluations et enseignements internationaux », *Santé Publique*, 25/1, p. 87-94.
- Cazenave P.L.A., Schedel H.E., (1838). *Abrégé pratique des maladies de peaux*, Paris, Editions Béchet Jeune, 3<sup>ème</sup> édition.
- Chouvet B., Thivolet J., Bathias J., Forestier J.Y., (1980). « Pemphigus induit par la D-pénicillamine », *Dermatologica*, 160/5, pp. 297-310.
- Duchemin C.M.O., (2003). *Le pemphigus foliacé chez le chien : synthèse des données actuelles et étude rétrospective de 10 cas*, thèse vétérinaire, université P. Sabatier Toulouse.
- Gilibert S., 1813, *Monographie du Pemphigus ou traité de la maladie vésiculaire*, Paris, Editions C.L.F. Panckoucke.
- Héas S., Le Hénaff Y., Ferez S., (2015). « Chronic diseases tamed by sports and Physicals Activities? The cases of Pemphigus and HIV, nowadays in France », *colloque ISSA*, 9-12 juin, Paris.
- Héas S., (2004). *Anthropologie des relaxations : des moyens de loisirs, de soin et gestion personnelle ?*, Paris, L'Harmattan.
- Hertle C., (1847). *Du pemphigus des nouveau-nés et de sa nature*, Strasbourg, thèse de médecine.
- Horand M., (1873). *Notes pour servir à l'histoire du pemphigus aigu fébrile*, Lyon, Imprimerie Aymé Vingtrinier.
- Huyard C., (2012). *Rare. Sur la cause politique des maladies peu fréquentes*, Paris, Editions EHESS.
- Joly P., Sin C., (2011). « Pemphigus : revue de la littérature », *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, 138/3, 182-200.
- Jouzel J.N., (2012). *Des toxiques invisibles. Sociologie d'une affaire sanitaire oubliée*, Paris, Editions de l'EHESS.
- King D. F., Holubar K., (1987). « History of Pemphigus », *Clinic in Dermatology*, 1/2, p. 6-12.
- Laplantine F., (1986). *Anthropologie de la maladie*, Paris, Payot.
- Mahmoud H.E. (1869). *Maladies inflammatoires de la peau. Monographie du pemphigus en général, en particulier et de son traitement*, Paris, Editions P. Asselin.
- Mseddi M., Bouassida S., Khemakhem M., Marrekchi S., Abdelmaksoud W., Hadjtaieb H., Turki H., Zahaf A., (2005). « Pemphigus induit par radiothérapie : à propos d'un cas », *Cancer/Radiothérapie*, 9/2, 96-98.
- Mermet L. G., (1877). *Du pemphigus dans les névroses*, Paris, thèse de médecine.
- Pisani M., Ruocco V., (1986). « Drug-induced pemphigus », *Clinics in Dermatology*, 4/1, 118-132.
- Rayer P.F.O., (1853). *Traité des maladies de la peau. Atlas*, Paris, Chez J.B. Baillière.
- Santoro S.A., Stoopler E.T., Werth V.P., (2013). « Pemphigus », *Dent Clin North Am.*, Oct, 57(4): 10.1016/j.cden.2013.06.002.
- Tommasoli P., (1895). *Du Pemphigus des jeunes filles et du pemphigus des hystériques*, Imprimerie de Daix frères.

Tron F., (2015). *Les maladies auto-immunes. Quand notre système de défense nous trahit*, Paris, L'Harmattan.