

## Fiche d'information destinée aux patients atteints de **LICHEN PLAN PEMPHIGOÏDE**

Ces fiches d'informations ont été rédigées en collaboration par le centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes et l'association de patients Pemphigus-Pemphigoïde France.

**Madame, Monsieur,**

*Cette fiche est destinée à vous informer sur le lichen plan pemphigoïde.*

*Elle ne se substitue pas à une consultation médicale.*

*Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier.*

*En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul votre médecin peut donner une information individualisée et adaptée.*

### **La maladie**

***Qu'est-ce qu'un lichen plan pemphigoïde ?***

Un lichen plan pemphigoïde est l'association, chez un même patient, d'un lichen plan et d'une pemphigoïde bulleuse ou d'une pemphigoïde des muqueuses.

Il est important de se reporter aux fiches d'information spécifiques du lichen plan, et de la pemphigoïde bulleuse (bulles sur la peau) ou de la pemphigoïde des muqueuses (si les bulles sont sur les muqueuses) pour plus de détails concernant les symptômes et mécanismes de ces maladies.

Il s'agit donc de l'association d'une maladie inflammatoire de cause indéterminée (lichen plan) et d'une maladie bulleuse auto-immune (de type pemphigoïde).

***Cette maladie est-elle grave ?***

Dans l'immense majorité des cas, le lichen plan pemphigoïde n'est pas une maladie grave. La gravité dépend des muqueuses atteintes et de l'étendue

des lésions : l'atteinte génitale érosive, des yeux, de la gorge et de l'œsophage peut être sévère.

Exceptionnellement, dans certaines formes de lichen, un cancer peut survenir, localement, sur des lésions anciennes.

### ***Quels sont les symptômes du lichen plan pemphigoïde ?***

Les symptômes associent ceux d'un lichen plan et ceux d'une pemphigoïde bulleuse si les bulles sont apparues sur la peau ou ceux d'une pemphigoïde des muqueuses, si les bulles sont sur les muqueuses (cf fiches correspondantes).

La présentation peut être vraiment très variée selon le type de lichen plan (cutané et/ou buccal et/ou génital), le type de pemphigoïde associée et les zones atteintes.

Les bulles ne surviennent pas systématiquement sur la même zone que les lésions de lichen, elles peuvent être éloignées (par exemple lichen sur les poignets et bulles dans le dos ou lichen cutané et bulles buccales). Le plus souvent les lésions de lichen précèdent l'apparition des bulles, parfois de plusieurs années.

### ***A quoi sont-elles dues ?***

Le lichen plan est une maladie inflammatoire de cause inconnue.

Les maladies bulleuses auto-immunes de type pemphigoïde sont dues à des auto-anticorps qui se fixent sur des systèmes d'attache entre les deux couches les plus superficielles de la peau ou des muqueuses.

Les causes de ce dérèglement du système immunitaire ne sont pas encore bien connues.

On ne sait pas pourquoi ces deux maladies peuvent s'associer chez un même patient. Selon certaines hypothèses, le lichen plan favoriserait l'apparition d'auto-anticorps dirigés contre la peau ou les muqueuses ; selon d'autres, le lichen plan serait déjà une maladie auto-immune.

### ***Qui peut être atteint ?***

Le lichen plan pemphigoïde peut toucher les personnes de tout âge, origine ethnique et sexe.

### ***Combien de personnes sont atteintes ?***

C'est une maladie très rare (moins de 1 nouveau cas par million d'habitants et par an en Europe de l'Ouest).

### ***Comment expliquer les symptômes ?***

Les mécanismes des symptômes du lichen plan et des pemphigoïdes sont détaillés dans les fiches correspondantes.

### ***Est-il contagieux ?***

Non, le lichen plan pemphigoïde n'est pas contagieux.

### ***Sont-elles héréditaires ?***

Non, le lichen plan pemphigoïde n'est pas héréditaire. Il n'y a aucune raison d'inquiéter les membres de la famille à ce sujet. Aucun test génétique n'est à faire.

### ***Comment les diagnostique-t-on ?***

Le médecin examine l'aspect, le nombre et la localisation des lésions. Il interroge sur la prise de nouveaux médicaments. C'est **l'analyse clinique**.

Il réalise sous anesthésie locale plusieurs prélèvements de petits fragments de la peau ou des muqueuses (biopsies). Ces analyses vont permettre de rechercher :

- d'une part, à quelle profondeur se situe le décollement et se forment les bulles, et d'autre part, des signes en faveur d'un lichen plan. C'est **l'analyse histologique qui se fait sur une ou plusieurs biopsies**.

- les auto-anticorps qui attaquent la membrane de jonction (membrane basale) entre l'épiderme et le derme. C'est **l'analyse par immuno-fluorescence directe**.

- **l'immuno-microscopie électronique** ne se pratique que dans certains laboratoires spécialisés. Elle permet de voir plus précisément où se situent les auto-anticorps et de différencier les pemphigoïdes des muqueuses entre elles ou des autres maladies bulleuses auto-immunes.

Une analyse de sang pourra être faite pour rechercher le type et la quantité d'auto-anticorps. C'est **l'analyse biologique** (le plus souvent à l'aide de tests ELISAs).

### ***Quelle est leur évolution ?***

L'évolution se fait habituellement par poussées successives. Elle peut être sévère en l'absence de traitement.

Les séquelles peuvent être un peu différentes selon qu'elles surviennent après des lésions lichéniennes ou bulleuses (cf fiches spécifiques).

## **Le traitement, la prise en charge, le suivi**

### ***Existe-t-il un traitement pour cette maladie ?***

Il existe des traitements efficaces : ils associent en général un traitement local par corticoïdes pour le traitement des lésions de lichen à un traitement général pour la maladie bulleuse.

La prise en charge se déroule en général en deux phases :

- Un traitement initial (traitement d'attaque) comprenant habituellement des doses fortes de médicaments pour arrêter la progression de la maladie et obtenir la cicatrisation des lésions.
- Un traitement de contrôle de la maladie (traitement de maintenance) permettant de maintenir la rémission (absence de rechute), et dont la durée est à discuter au cas par cas.

Puisque ces maladies peuvent toucher plusieurs muqueuses, leur prise en charge doit faire appel à plusieurs spécialistes (=être multidisciplinaire) : le dermatologue coordonne généralement les soins et selon les cas sollicite l'aide de stomatologues, ophtalmologistes, ORL, proctologues voire rarement de gastro-entérologues et de gynécologues. En fonction de l'atteinte (notamment lésions des yeux ou du larynx), il faut adapter le choix du médicament.

Des traitements locaux par corticoïdes en crème, en bains de bouche ou en collyres sont prescrits après les biopsies afin de traiter les lésions de lichen et soulager au plus vite les symptômes.

Le traitement de la maladie bulleuse repose le plus souvent sur la dapsons (Disulone®), parfois la sulfasalazine (Salazopyrine®), la doxycycline (Tolexine®, Doxy 100®, Doxylis® ou nombreux autres génériques) ou la colchicine (Colchicine® ou Colhimax®. Ces médicaments n'empêchent ni la production ni la fixation des auto-anticorps mais en limitent les dégâts (action sur les phénomènes inflammatoires associés).

Dans les formes graves (celles touchant les yeux ou la gorge notamment), on y ajoute souvent des immunosupresseurs (médicaments bloquant la production des auto-anticorps) comme le mycofénoolate mofétil (Cell-CEPT® et ses génériques) qui est efficace à la fois sur le lichen et la maladie

bulleuse, voire le cyclophosphamide (Endoxan®), le rituximab (Mabthera®, Rixathon®), ou la ciclosporine (Neoral®, Sandimmun®).

Dans certaines formes sévères, en particulier quand le lichen est au premier plan, une corticothérapie générale sur une durée courte peut être nécessaire le temps que les autres traitements associés (dapsons, sulfasalazine ou immunosuppresseurs) deviennent efficaces.

En cas de douleur ou de démangeaisons, des traitements antalgiques (antidouleur) et anti-prurigineux sont disponibles.

Au début de la maladie dans la période avant le diagnostic, et dans l'intervalle entre la mise en place du traitement et le contrôle de la maladie, une hospitalisation est parfois nécessaire.

### ***Un soutien psychologique est-il souhaitable ?***

Un soutien psychologique peut être envisagé parfois, au début de la maladie et dans ses formes sévères qui ont un fort retentissement sur la qualité de vie du malade.

### ***Peut-on prévenir cette maladie ?***

On ne peut pas prévenir l'apparition de cette maladie

## **Vivre avec un lichen plan pemphigoïde**

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des personnes est pratiquement inchangée en dehors des contraintes liées au traitement et des éventuels effets secondaires.

Aucun traitement n'est contre-indiqué mais il est souhaitable de vérifier d'éventuelles interférences avec les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs.

En cas d'atteinte de la bouche, une hygiène bucco-dentaire attentive et des soins adaptés sont recommandés. Votre médecin ou stomatologue vous conseillera.

Une fiche détaillée comprenant des conseils pour la vie quotidienne des patients ayant une maladie bulleuse (hygiène de la peau, habillement, alimentation, protection solaire, activité physique) est disponible sur le site internet du centre national de référence des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba>.



## Comment se faire suivre ?

Dans un service de dermatologie situé dans un centre hospitalier.

Il existe en France un centre de référence et plusieurs centres de compétence pour la prise en charge des maladies bulleuses auto-immunes (coordonnées sur le site internet du centre national de référence des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba>).

## En savoir plus

*Où obtenir des informations complémentaires ?*

*Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?*

Il existe une association de patients « Association Pemphigus Pemphigoïde France » créée par des malades et leurs familles en mars 2005.

URL : <http://www.pemphigus.asso.fr>

Téléphone pour répondre à vos questions et demandes d'informations:

\*Hélène Facy (région parisienne) : 06 87 11 40 26

\* Bernadette Dejean (régions ouest et sud) : 06 83 39 53 20

\*Jenny Vernet (régions est et nord) : 06 34 68 74 57

Téléphone du siège de l'association : 01 43 25 42 88

Il existe également des sites consacrés à toutes les maladies rares :

<http://www.orpha.net>

<http://www.maladiesraresinfo.org> (01.56.53.81.36. appel non surtaxé)

Ce site répond très bien aux questions que l'on peut se poser lors d'un traitement par corticoïdes :

<http://www.cortisone-info.fr>