

Fiche d'information destinée aux patient·e·s atteint·e·s de **PEMPHIGOÏDE BULLEUSE**

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 la pemphigoïde bulleuse. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale.

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 que la pemphigoïde bulleuse ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie de la peau d'origine auto-immune, ce qui signifie que l'organisme, suite à un dérèglement du système immunitaire*, produit des anticorps contre sa propre peau (auto-anticorps). Elle touche préférentiellement les personnes âgées de plus de 70 ans.

Les lésions sont localisées en général à la peau (très rarement atteinte des muqueuses).

Elles se caractérisent par l'apparition de bulles (cloques) sur des plaques rouges (plaques érythémateuses), situées principalement sur les membres et souvent à l'origine de démangeaisons intenses (prurit) qui peuvent apparaître avant même les premières lésions cutanées.

**Système immunitaire : ensemble des défenses d'un organisme (notamment globules blancs et anticorps) lui permettant normalement de reconnaître ce qui appartient à son corps et de se défendre contre ce qui lui est*

étranger (les microbes par exemple). Dans ces maladies, il se trompe et attaque par erreur la peau et/ou les muqueuses.

La maladie est-elle grave ?

Il s'agit d'une maladie parfois grave nécessitant un traitement durant plusieurs mois voire années.

A quoi est-elle due ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune, elle est due à des auto-anticorps qui empêchent les systèmes d'attache entre les deux premières couches de la peau (épiderme et derme) de fonctionner.

Les causes de ce dérèglement du système immunitaire ne sont pas encore bien connues. Certains médicaments précis ont été suspectés comme éventuels facteurs déclencheurs de la maladie.

Qui peut être atteint ?

La pemphigoïde bulleuse touche essentiellement les personnes de plus de 70 ans. Exceptionnellement, des adultes plus jeunes, voire des enfants, peuvent être atteints.

Les patients des deux sexes peuvent être concernés, même si les femmes sont un peu plus touchées.

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La pemphigoïde bulleuse est la moins rare des maladies bulleuses auto-immunes.

Son incidence (nombre de nouveaux cas par an) est aux alentours de 1000 à 1500 nouveaux cas par an en France, soit 15 à 23 nouveaux cas par an et par million d'habitants. Cette incidence est beaucoup plus importante chez les personnes âgées. Elle atteint 200 cas par million d'habitants et par an chez les personnes de plus de 70 ans.

Comment expliquer les symptômes ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune provoquée par des auto-anticorps dirigés contre deux protéines (AgPB230 et AgPB180), normalement présentes à la jonction entre le derme et l'épiderme (jonction

dermo-épidermique), qui sont les deux premières couches de la peau (*voir schéma*).

Ces auto-anticorps provoquent un décollement entre l'épiderme et le derme et, par conséquent, la formation de bulles contenant un liquide clair.

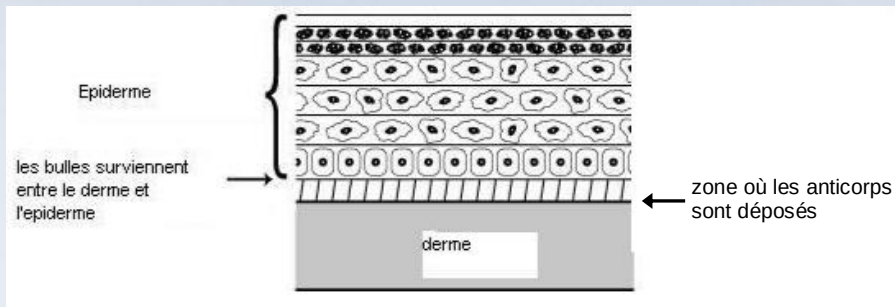


Schéma représentant l'épiderme (couche superficielle de la peau) et le derme (couche profonde).

Extrait du site de l'International Pemphigus Foundation
<http://www.pemphigus.org>

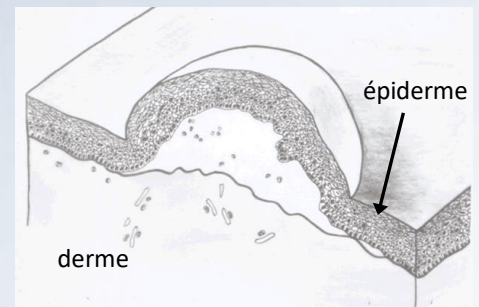


Schéma représentant une bulle.
D'après C. Prost-Squarcioni

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

Non, cette maladie n'est pas héréditaire.

Comment la diagnostique-t-on ?

Le médecin spécialiste examine l'aspect, le nombre et la localisation des bulles et des petites plaies laissées par les bulles (érosions). C'est **l'analyse clinique**.

Il réalise sous anesthésie locale deux prélèvements de petits fragments de la peau (biopsies). Ces analyses vont permettre de voir :

- à quelle profondeur se situe le décollement et se forment les bulles.

C'est **l'analyse histologique**.

- 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**.

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 son évolution ?

Non traitée, la maladie peut durer de plusieurs mois à plusieurs années, l'évolution étant chronique avec souvent des poussées successives. Elle peut être sévère en l'absence de traitement.

En disparaissant, les bulles ne laissent pas de cicatrice, parfois des taches colorées (pigmentées) ou des petits kystes blancs (kyste milium).

Avec le traitement donné au début (traitement d'attaque), les bulles et les plaques cessent d'apparaître en 15 jours à 1 mois en moyenne. On dit que la maladie est « contrôlée » et on diminue progressivement le traitement sur 2 à 3 mois. Un traitement plus léger (traitement d'entretien) est nécessaire pendant plusieurs mois (6 à 18 mois) pour éviter les rechutes. Une guérison définitive est possible dans des délais allant de 1 à 5 ans.

Les formes étendues et généralisées nécessitent souvent une hospitalisation afin de débiter le traitement et d'améliorer le plus rapidement possible l'état de la peau par des soins locaux adaptés.

Pour les formes plus localisées, le suivi peut être fait en hospitalisation de jour voire en consultation (sans hospitalisation) si l'état de la personne le permet, souvent avec l'aide d'infirmier·e·s à domicile.

Le suivi du patient avec comptage des bulles doit être réalisé afin de pouvoir suivre l'évolution sous traitement.

Le traitement, la prise en charge, le suivi

Existe-t-il un traitement pour cette maladie (pathologie) ?

Le traitement de la pemphigoïde bulleuse est très efficace.

Il repose sur la cortisone (encore dénommée corticoïdes). Son utilisation au cours des traitements s'appelle la corticothérapie.

Elle est donnée sous forme locale (application sur la peau) avec des doses fortes de crème à la cortisone appliquée sur tout le corps, tous les jours au début et de façon prolongée. Ce traitement est lourd et nécessite beaucoup d'attention de la part de la personne malade et de son entourage. Il est souvent souhaitable de faire réaliser ce traitement par un·e infirmier·e au

domicile. On diminuera progressivement le traitement sur 3 à 4 mois et on le continuera 10 à 12 mois en moyenne.

Attention, des rechutes sont toujours possibles surtout si le traitement n'est pas appliqué correctement et dans la durée.

Dans certains cas on peut utiliser les corticoïdes par voie générale (en comprimés et non pas en crème).

D'autres traitements sont utilisés lorsque la corticothérapie est inefficace (on dit que le malade est cortico-résistant, ce qui est très rare) ou lorsque que le malade rechute à l'arrêt ou à la baisse des corticoïdes (on dit que le malade est cortico-dépendant).

Il s'agit des immunosuppresseurs (médicaments qui freinent la production d'anticorps) comme le méthotrexate ou le mycophénolate mofétil (Cell-Sept® ou ses génériques) mais aussi de la doxycycline (Tolexine®, Doxy 100®, Doxylis® ou nombreux autres génériques), l'omalizumab ou le dupilumab. Ces médicaments peuvent être très utiles pour limiter les doses de corticoïdes en cas de rechute.

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 la maladie.

Vivre avec une pemphigoïde bulleuse

Les personnes atteintes peuvent avoir un manque d'appétit, une perte de poids et de sommeil notamment du fait des démangeaisons. Ceci arrive souvent au début de la maladie quand le diagnostic n'est pas encore posé.

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des malades revient à son état antérieur en dehors des contraintes liées au traitement et des éventuels effets secondaires.

Les traitements habituels sont poursuivis, mais il est souhaitable de vérifier d'éventuelles interférences (= des associations de médicaments déconseillées) avec les corticoïdes et/ou les immuno-suppresseurs.

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, au moins initialement.

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

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

Contact : pemphigus.asso77@la poste.net

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

<http://www.orpha.net/fr> ou <http://www.orpha.net> (même site en anglais)

<http://www.maladiesraresinfo.org> (0 800 40 40 43 appel gratuit)

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

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