



PEMPHIGOÏDE BULLEUSE

Cette fiche est destinée à vous informer, mais chaque personne est unique et certaines informations peuvent ne pas être adaptées à votre cas.

Elle ne se substitue pas à une consultation médicale et vise à favoriser le dialogue avec votre médecin.

Qu'est-ce qu'une pemphigoïde bulleuse ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune. Elle se caractérise par la formation de bulles (cloques) sur la peau qui démangent énormément (prurit). Les bulles sur des plaques rouges se situent principalement sur les bras et les jambes.

La pemphigoïde bulleuse touche très rarement les muqueuses.

Elle touche davantage les personnes au-delà de 70/80 ans.

La maladie est-elle grave ?

Il s'agit d'une maladie qui peut parfois être grave. C'est la raison pour laquelle elle doit être diagnostiquée rapidement afin d'éviter que la maladie ne s'étende. En cas de doute, il est important de consulter un dermatologue dans un hôpital.

À quoi est-elle due ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune, les causes du dérèglement du système immunitaire (probablement multiples) ne sont pas encore bien connues, Il semble que certains médicaments peuvent être facteur déclenchant.

Qui peut être atteint ?

La pemphigoïde bulleuse atteint essentiellement les personnes de plus de 70/80 ans. Des adultes plus jeunes, voire des enfants, peuvent être exceptionnellement touchés.

Les patients des deux sexes peuvent être concernés, même si les femmes semblent être un peu plus atteintes

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

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

Le nombre de nouveaux cas par an est environ de 1000 à 1500 nouveaux cas par an en France. Elle atteint davantage les personnes âgées : 200 cas par million d'habitants et par an chez les personnes de plus de 70 ans.

Comment expliquer les symptômes ?

Les bulles ou cloques apparaissent à cause d'un dérèglement du système immunitaire : les anticorps du malade se retournent contre son système d'attache qui permet à l'épiderme de rester collé au derme. C'est dans l'espace créé entre les deux couches de la peau que se forment des bulles contenant un liquide clair (voir schéma ci-dessous).

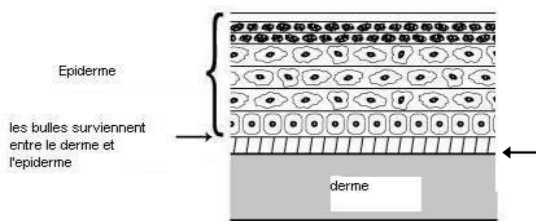


Schéma représentant l'épiderme et le derme.

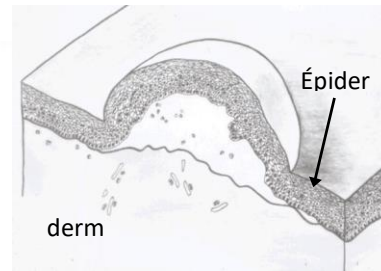


Schéma représentant une bulle.
D'après C. Prost-Squarcioni

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

Non, cette maladie n'est pas héréditaire.

Comment peut-on diagnostiquer la pemphigoïde bulleuse ?

- Le médecin examine l'aspect de la peau, note la localisation des bulles, compte le nombre de bulles et de petites plaies laissées par les bulles (érosions). **C'est l'analyse clinique**
- Il réalise ensuite sous anesthésie locale, deux prélèvements de fragments de peau (biopsies) et les envoie en analyse. Ces fragments de peaux seront analysés à l'aide de deux techniques complémentaires :
 - **L'analyse histologique** permettra de connaître la profondeur où se situe le décollement et la formation des bulles.
 - **L'analyse par immunofluorescence directe** qui permettra de voir les anticorps qui se sont déposés sur la couche de peau entre l'épiderme et le derme (la membrane basale)
- Une analyse de sang pourra être réalisée pour rechercher le type d'anticorps présents dans le sang et en quelle quantité. **C'est l'analyse biologique** (test ELISAs)

Comment évolue la maladie ?

Non traitée, la maladie dure de plusieurs mois voire plusieurs années. Son évolution est chronique avec souvent des poussées successives.

Quand les bulles touchent tout le corps, une hospitalisation peut être nécessaire 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 est moins lourd (hôpital de jour, consultation) souvent avec l'aide d'infirmier(e) à domicile.

Pour suivre l'évolution de la maladie, il est indispensable de compter les nouvelles bulles chaque jour.

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

Comment soigne-t-on cette maladie ?

Le traitement de la pemphigoïde bulleuse est très efficace lorsqu'il est réalisé sans attendre et dans de bonnes conditions

Il repose sur l'application de cortisone en crème (encore dénommée dermocorticoïdes)

Au début de la maladie, le médecin prescrit un traitement dit « d'attaque » : l'application de crème à la cortisone sur tout le corps, quotidiennement et de façon prolongée.

Ce traitement nécessite beaucoup d'attention de la part de la personne malade et de son entourage. Il est souhaitable de faire réaliser ce traitement par un(e) infirmier (ère) au domicile. On diminuera progressivement le traitement sur 3 à 4 mois et on le poursuivra 10 à 12 mois en moyenne.

Les bulles et les plaques cesseront 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.

Attention, des rechutes sont toujours possibles.

D'autres médicaments sont utilisés lorsque la corticothérapie locale n'est pas suffisamment efficace ou lorsque que le malade rechute à l'arrêt ou à la baisse du traitement local :

- Corticoïdes oraux (en comprimés)
- Des immunosuppresseurs (médicaments qui baissent le système immunitaire) comme le méthotrexate ou le mycophénolate mofétil (Cell- Cept® par exemple) mais aussi de la doxycycline (Tolexine®, Doxy 100®, Doxylis®...).

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 dans les formes sévères de la maladie qui ont un fort retentissement sur la qualité de vie du malade et en cas de rechute.

Comment se faire suivre ?

Il est important de se rendre dans un service de dermatologie en centre hospitalier. Il existe en France des centres de référence et des centres de compétences pour ces types de pathologies. Un suivi multidisciplinaire est souvent utile : généraliste, nutritionniste, diététicien, kinésithérapeute....

Peut-on prévenir cette maladie ?

On ne peut pas prévenir l'apparition de la maladie.

Comment vivre avec une pemphigoïde bulleuse ?

La maladie peut avoir un impact sur l'appétit (manque d'appétit), perte de poids, perte du sommeil notamment à cause des démangeaisons.

C'est très fréquent au début de la maladie et particulièrement quand le diagnostic n'est pas encore posé.

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des malades redevient normale (en dehors des contraintes liées au traitement et des éventuels effets secondaires).

Les autres traitements habituels peuvent être poursuivis, mais il faut vérifier qu'il n'y a pas d'interaction médicamenteuse avec le traitement de la pemphigoïde (corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs). C'est la raison pour laquelle il faut indiquer aux médecins spécialistes de la pemphigoïde si vous avez d'autres pathologies et donc d'autres traitements.

En savoir plus

- Après des écoutantes de l'association :

Par mail

pemphigus.asso77@laposte.net

- Rubrique contact sur le site www.pemphigus.asso.fr

Documents d'information disponibles :

- Soins bucco-dentaires des patients atteints de pemphigus, pemphigoïdes des muqueuses
- Soins locaux de la peau et des muqueuses
- Comment s'alimenter quand on prend de la cortisone par voie orale

- Sur le site des Centres nationaux de référence des maladies bulleuses auto-immunes : www.chu-rouen.fr/crnmba/

Fiche simplifiée pour les malades et leurs aidants, extraite des fiches rédigées par les Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes et l'association Pemphigus-Pemphigoïde France (APPF).