

FICHE D'INFORMATION AUX PATIENTS ATTEINTS DE PEMPHIGOÏDE BULLEUSE

Madame, Monsieur : Cette fiche est destinée à vous informer sur la pemphigoïde bulleuse. 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 le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie
Le diagnostic
Le traitement, la prise en charge, la prévention
Vivre avec
En savoir plus

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 votre propre peau (auto-anticorps).

Il s'agit d'une maladie parfois grave et qui nécessite un traitement durant habituellement plusieurs mois (6 à 18 mois en moyenne). Elle touche préférentiellement les personnes âgées et se caractérise par l'apparition de bulles de grande taille sur des plaques rouges (plaques érythémateuses). Les lésions sont situées principalement sur les membres et sont souvent à l'origine de démangeaisons intenses (prurit).

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La pemphigoïde bulleuse est la plus fréquente 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 (7 à 30 nouveaux cas par an et par million d'habitants). Cette incidence est beaucoup plus importante chez les personnes âgées et atteint 200 cas/ million d'habitants et par an chez les personnes de plus de 70 ans.

Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

Les personnes âgées sont les principales touchées avec une moyenne d'âge en France aux alentours de 80 ans. Cependant, de rares cas ont été décrits chez l'enfant.

Les hommes et les femmes sont atteints sans distinction quelque soit leur origine géographique.

A quoi est-elle due ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune. Les causes de ce dérèglement du système immunitaire ne sont pas encore connues. Il semblerait que différents facteurs rentrent en jeu.

Certains médicaments ont été suspectés dans de rares cas comme éventuels facteurs déclencheurs de la maladie.

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle génétique ?

Non, cette maladie n'est pas génétique.

Quelles en sont les manifestations ?

La principale manifestation est l'apparition de bulles tendues (comme de grosses cloques d'eau) à contenu clair et souvent de grosse taille (supérieur à 3-4 mm). Ces bulles sont présentes sur des

zones de peau rougeâtre ou bien saine. L'atteinte des deux moitiés du corps est symétrique et les lésions sont situées principalement sur le tronc et les membres. Le visage est plus rarement atteint.

Des démangeaisons (prurit) assez intenses et invalidantes sont souvent observées. Elles peuvent précéder de plusieurs semaines l'apparition des bulles.

Une atteinte de la muqueuse buccale est rare mais possible.

Le mode de début de la maladie, l'étendue ainsi que l'évolution de l'éruption bulleuse peuvent être assez variables.

On distingue différentes formes de pemphigoïde bulleuse :

- La forme bulleuse généralisée décrite précédemment et qui est la plus courante.

- La forme vésiculeuse, moins courante et qui se manifeste par des toutes petites cloques siégeant souvent sur les mains et entraînant de fortes démangeaisons

- La forme urticarienne : Certaines personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse présentent des plaques d'urticaire (comme après piqure d'ortie), qui entraînent également de vives démangeaisons.

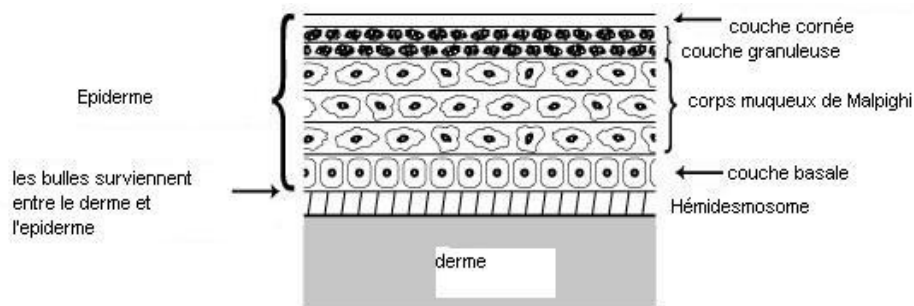
- La forme à type de prurigo se manifeste par des démangeaisons diffuses, intenses et sources d'insomnie, sans bulle ou vésicule évidente mais avec uniquement des érosions et des croûtes arrondies, qui pourraient passer pour les conséquences du grattage.

Par ailleurs, des études ont montré qu'il n'y avait pas d'association entre la pemphigoïde bulleuse et un risque accru de cancer.

Comment expliquer les symptômes ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune dont les *auto-anticorps* (*glossaire*) sont dirigés contre deux protéines (AgPB230 et AgPB180) 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 sont responsables de la maladie car ils provoquent un décollement entre l'épiderme (vers le haut) et le derme (vers le bas) qui va entraîner la formation d'une bulle.

Schéma représentant le derme (couche profonde de la peau) et de l'épiderme (sa couche superficielle). Extrait du site de l'International Pemphigus Foundation (<http://www.pemphigus.org>)



**supprimer couche cornée/couche granuleuse/corps muqueux Malpighi
remplacer couche basale/hémidesmosome par "zone où des anticorps sont déposés"**

Quelle est son évolution ?

L'évolution spontanée de la pemphigoïde bulleuse peut être sévère en l'absence de traitement. L'évolution se fait habituellement par poussées successives. En disparaissant, les bulles ne laissent pas de cicatrices, sinon parfois des taches pigmentées ou de tous petits kystes solides à contenu blanchâtre que l'on pourrait confondre avec de nouvelles vésicules.

Les formes étendues et généralisées nécessitent une hospitalisation afin de mettre rapidement en place un traitement.

Pour les formes plus localisées, le suivi peut être fait en hospitalisation de jour puis en ambulatoire (sans hospitalisation) si l'état de la personne le permet.

Un suivi avec comptage des bulles doit être réalisé afin de déterminer la sévérité initiale de la maladie et l'évolution sous traitement.

Le traitement par corticothérapie a nettement amélioré le pronostic de la maladie, mais le pronostic vital est parfois engagé. Les effets secondaires de la corticothérapie générale sur des personnes âgées pourraient contribuer à ce mauvais pronostic. Dans la quasi totalité des cas, le traitement doit être maintenu plusieurs mois (6 à 18 mois) sous peine d'une récurrence plus ou moins rapide de la maladie.

Cependant, une guérison définitive est possible dans des délais allant de 1 à 5 ans.

Le diagnostic

Comment fait-on le diagnostic de la pemphigoïde bulleuse ? En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

Le diagnostic se fait grâce aux examens suivants :

- sur examen clinique de la personne atteinte. Il montrera la présence de bulles sur peau érythémateuse.

Une étude française a proposé les critères cliniques suivants pour le diagnostic de la pemphigoïde :

- La personne atteinte a un âge supérieur à 70 ans.
- Il n'y a pas d'atteinte des muqueuses.
- Il n'y a pas de bulles sur la tête, le cou et sur la moitié supérieure du tronc.
- Il n'y a pas de cicatrices atrophiques (cicatrice plissée et saillante).

- sur l'examen au microscope d'un fragment de peau prélevé lors d'une biopsie cutanée (qui se fait sous anesthésie locale) (examen histologique) qui montre une bulle entre le derme et l'épiderme.

- l'immunofluorescence cutanée directe est un examen qui se fait à partir d'un fragment de peau et permet de révéler la présence des anticorps dans la peau

Dans les formes habituelles de la maladie, ces trois examens permettent de poser le diagnostic dans la majorité des cas.

Il est nécessaire de pratiquer des prises de sang pour d'autres examens complémentaires : détection et typage des anticorps présents dans le sang (l'immunofluorescence indirecte, l'immunotransfert ou ELISA)

Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

La pemphigoïde bulleuse peut être confondue avec d'autres maladies bulleuses auto-immunes beaucoup plus rares telles que la pemphigoïde des muqueuses ou l'épidermolyse bulleuse acquise. Cela est suspecté lorsque les lésions ne sont pas habituelles.

Des examens complémentaires tels que l'immunotransfert ou l'immunomicroscopie électronique permettent alors de préciser le diagnostic. C'est important car la pemphigoïde cicatricielle ou l'épidermolyse bulleuse acquise vont nécessiter une surveillance particulière et un traitement différent.

Elle peut également être confondue avec la gale, dans une forme profuse et atypique que l'on rencontre parfois chez des personnes âgées vivant en institution.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Le traitement de la pemphigoïde bulleuse est très efficace. Il repose sur les corticoïdes (corticothérapie), sous forme locale (application sur la peau) avec des doses très fortes de pommade appliquées sur tout le corps de façon quotidienne (au début même deux fois par jour) et prolongée.

On utilisait autrefois la corticothérapie générale (prednisone ou prednisolone en comprimés), mais il a été démontré que la corticothérapie locale est à la fois plus efficace et moins dangereuse. Elle est malheureusement plus contraignante et nécessite beaucoup d'attention de la part de la personne malade et de son entourage. Il est souvent souhaitable de faire faire ce traitement par une infirmière au domicile.

On considère que la maladie est contrôlée lorsqu'aucune nouvelle bulle n'apparaît plus et que les démangeaisons disparaissent. La dose initiale (dite d'attaque) est poursuivie pendant un mois environ, puis diminuée progressivement sur une période de 4 à 6 mois. avant d'être stoppée. Des récurrences de la maladie peuvent être observées lors de la décroissance ou à l'arrêt du traitement.

D'autres traitements ont été essayés afin d'éviter les effets secondaires de la corticothérapie ou lorsque les corticoïdes sont inefficaces (cortico-résistance), ce qui est tout à fait exceptionnel; il s'agit des immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine, cyclophosphamide), des immunoglobulines polyvalentes, de la dapsonne, mais leur efficacité est aléatoire et ils ont également des effets secondaires. Ces médicaments peuvent être très utiles pour limiter les doses de corticoïdes en cas de rechutes.

Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?

Les personnes touchées par la pemphigoïde bulleuse doivent également bénéficier quotidiennement de soins locaux (bains antiseptiques..) afin d'éviter les problèmes de surinfection.

Il est également important de prévenir une éventuelle déshydratation des personnes âgées et de veiller à une bonne alimentation pour compenser les pertes en protéines, et faciliter la cicatrisation des lésions.

Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels sont les risques du traitement ? Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?

La corticothérapie permet de bloquer la production des auto-anticorps, de contrôler la maladie avec une diminution puis une disparition des démangeaisons et des bulles. La guérison peut être obtenue dans des délais variables.

Les principaux risques du traitement sont dus aux effets secondaires de la corticothérapie qui sont majorés chez les personnes âgées. L'évolution sévère de la maladie serait principalement due aux effets secondaires de la corticothérapie générale.

Ces effets secondaires sont surtout les risques infectieux, le diabète, l'ostéoporose, les accidents cardiovasculaires (hypertension artérielle, accidents vasculaires cérébraux, insuffisance cardiaque)....

L'un des effets les plus courants de la corticothérapie est l'apparition d'un diabète. Dans ce cas là, il est nécessaire d'entamer un régime approprié, voire d'ajouter un traitement.

Un autre effet possible des corticoïdes est la prise de poids, qui nécessite un régime sans sel ou peu salé parfois pénible à suivre.

Par ailleurs, certaines personnes sous corticoïdes peuvent avoir des troubles de l'humeur (dépression ou au contraire agitation ou agressivité) qui peuvent retentir sur leur vie familiale et sociale.

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.

Comment se faire suivre ?

Il est important de se rendre dans un service de dermatologie dans le Centre Hospitalier le plus proche. Il existe en France des centres de référence pour ce type de pathologies dont vous trouverez les coordonnées sur le site Orphanet (www.orpha.net).

Peut-on prévenir cette maladie ?

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

Vivre avec

Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne ?

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des personnes est pratiquement inchangée. Cependant, il y a des cas où la maladie peut vraiment être handicapante nécessitant une hospitalisation. 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.

Quand le diagnostic est fait rapidement et qu'un traitement adapté est mis en route, les personnes peuvent retrouver une qualité de vie proche de la normale.

En savoir plus

Où en est la recherche ?

Plusieurs essais cliniques sont en cours en France où il existe un groupe de recherche particulièrement actif sur cette maladie. Ce groupe vise notamment à rechercher les causes de cette maladie et à chercher de nouveaux traitements à la fois efficaces et mieux tolérés.

Où obtenir des informations complémentaires ? Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20** (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orpha.net).