

Fiche d'information destinée aux patient.e.s atteint.e.s de **PEMPHIGUS**

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 pemphigus. 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 pemphigus ?

Les pemphigus sont des maladies bulleuses de la peau et des muqueuses d'origine auto-immune, ce qui signifie que l'organisme, suite à un dérèglement du système immunitaire*, produit des anticorps (auto-anticorps) contre sa propre peau et/ou ses propres muqueuses.

Elle se caractérise par l'apparition de bulles et de plaies superficielles (érosions) douloureuses sur la peau et/ou les muqueuses (bouche, narines, gorge, yeux, œsophage, muqueuses génitales, anus). La peau et toutes les muqueuses ne sont pas forcément atteintes.

**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 cette maladie, il se trompe et décolle 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 années.

A quoi est-elle due ?

Le ou les facteurs déclenchants de cette maladie chez un individu donné à un moment donné ne sont pas connus. C'est parfois un « stress » violent qui peut favoriser son apparition. Exceptionnellement la maladie peut être provoquée par certains médicaments précis. Le plus souvent on ne trouve pas de cause.

Qui peut être atteint ?

Le pemphigus touche les personnes de tout âge, origine ethnique et sexe. Néanmoins, les personnes de 50 à 60 ans et les populations habitant sur le pourtour méditerranéen sont plus souvent touchées. Il n'y a pas de différence entre hommes et femmes.

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

Le pemphigus est une maladie très rare dont l'incidence (nombre de nouveaux cas par an) est d'environ 60 à 200 cas par an en France, soit 1 à 2 personnes par million d'habitants.

Y-a-t-il différentes sortes de pemphigus ?

Oui, il existe trois formes de pemphigus :

1- LE PEMPHIGUS VULGAIRE (OU PEMPHIGUS PROFOND)

Le terme « vulgaire » signifie « commun ». Le pemphigus vulgaire est la forme de pemphigus la plus courante en Europe. Il peut toucher soit les muqueuses (le plus fréquent), soit la peau et les muqueuses, rarement la peau de manière isolée. Il se manifeste par des bulles qui se percent quasi-immédiatement après leur apparition et laissent des plaies superficielles (érosions) souvent douloureuses. Le visage, le cuir chevelu et le thorax sont souvent touchés. Toutes les muqueuses citées plus haut (bouche, narines, gorge, yeux, œsophage, muqueuses génitales, anus) peuvent être touchées, mais c'est la bouche qui est le plus fréquemment atteinte.

2- LE PEMPHIGUS SUPERFICIEL (OU PEMPHIGUS FOLIACÉ)

Dans le cas du pemphigus superficiel, il n'y a pas d'atteinte des muqueuses, seule la peau est touchée. Des plaies croûteuses ou des bulles fragiles apparaissent en général sur le visage et le cuir chevelu, sur le torse, le dos, les bras et les jambes.

3- LE PEMPHIGUS PARANÉOPLASIQUE

Le pemphigus paranéoplasique est la forme de pemphigus la plus grave, mais elle est extrêmement rare. Elle se produit le plus souvent chez les personnes chez lesquelles une tumeur maligne (un cancer) a déjà été diagnostiquée ; sinon le diagnostic de la maladie conduira les médecins à rechercher une tumeur jusque-là non détectée. La peau et les muqueuses peuvent être touchées mais aussi, contrairement aux autres formes de pemphigus, les poumons.

Comment expliquer les symptômes ?

Les symptômes, c'est-à-dire les cloques et les bulles, sont le résultat d'un dérèglement du système immunitaire. L'organisme produit des anticorps anormaux (ou auto-anticorps) qui altèrent les desmosomes : protéines de la peau dont la fonction est de souder entre elles les cellules de l'épiderme. Ainsi, ces cellules vont se détacher les unes des autres, entraînant la formation de bulles (*voir schéma*).

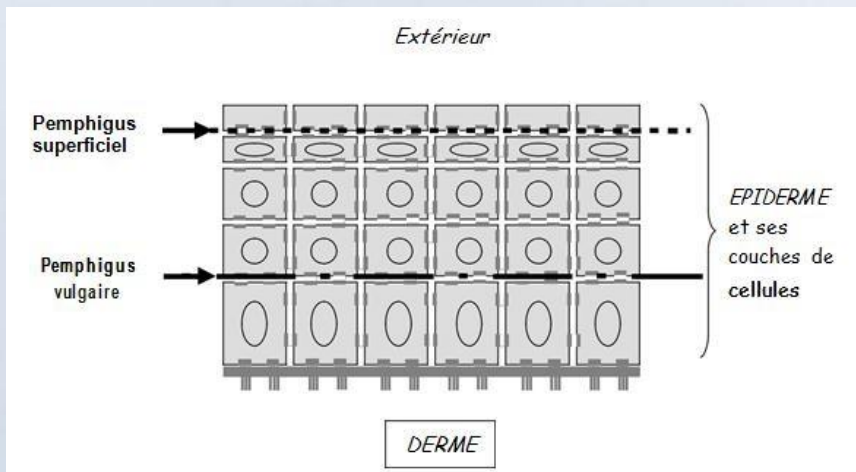


Schéma représentant l'épiderme (couche superficielle de la peau).
D'après C. Prost-Squarcioni

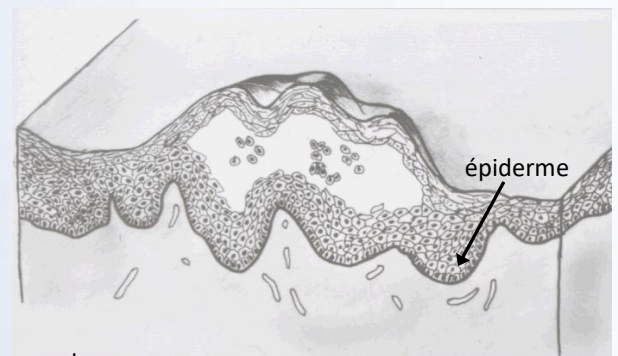


Schéma représentant une bulle.
D'après C. Prost-Squarcioni

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

Le pemphigus n'est pas une maladie héréditaire, bien qu'il existe une prédisposition génétique. Ce qui se transmet par les gènes, c'est un terrain qui prédispose au développement d'un pemphigus ; mais même chez les personnes porteuses de ce gène, le risque de déclencher la maladie reste extrêmement faible.

Les formes familiales sont donc rarissimes et il n'y a aucune raison d'inquiéter les membres de la famille à ce sujet. Aucun test génétique n'est à faire.

Comment la diagnostique-t-on ?

Le médecin 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 pratique 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 les desmosomes de l'épiderme.

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 ?

L'évolution se fait habituellement par 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).

Avec le traitement donné au début (traitement d'attaque), les bulles et les érosions cessent d'apparaître en 15 jours à 1 mois en moyenne. On dit que la maladie est « contrôlée » et on diminue alors le traitement qui devient plus léger. Ce traitement plus léger (traitement d'entretien) est nécessaire pendant plusieurs années pour éviter les rechutes.

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. En effet, les lésions peuvent être étendues, infectées ou responsables de

douleurs cutanées et muqueuses importantes nécessitant des traitements et soins locaux spécifiques et l'alimentation peut être rendue difficile par les lésions dans la bouche et la gorge.

Quand la maladie est contrôlée, le suivi se fait en consultation et/ou en hôpital de jour.

Le traitement, la prise en charge, le suivi

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

Le traitement du pemphigus est très efficace.

Il 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 d'entretien de la maladie permettant de maintenir la rémission (absence de rechute), poursuivi habituellement pendant plusieurs années.

Le traitement d'attaque repose sur la corticothérapie générale seule ou associée à un médicament immunosupresseur (qui bloque la production des auto-anticorps), le plus souvent le rituximab (Mabthera®, Rixathon®), plus rarement le mycophénolate mofétil (Cell-CEPT® et ses génériques) ou l'azathioprine (Imurel®). Ce traitement est ensuite diminué de façon très progressive afin d'éviter les rechutes.

Des traitements locaux par corticoïdes en crème ou bains de bouche peuvent être très utiles pour accélérer la cicatrisation des lésions et améliorer le confort.

En cas de douleur, des traitements antalgiques (anti-douleur) doivent être utilisés.

L'arrêt du traitement d'entretien est à discuter au cas par cas et ne doit se faire qu'en accord avec le médecin dermatologue. Tout arrêt non préparé ou trop précoce du traitement se solde habituellement par une rechute de la maladie nécessitant la reprise du traitement.

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 un pemphigus

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.

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>).

Plusieurs muqueuses pouvant être touchées, un suivi multidisciplinaire (= par plusieurs spécialistes) est souvent utile : dermatologue, ophtalmologiste, ORL, stomatologue... auxquels est associé le médecin généraliste.

La cortisone pouvant donner des effets non souhaités, il faut surveiller la tension, les os, un éventuel diabète...

Diététicien et kinésithérapeute pourront aussi aider le cas échéant.

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.

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

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

*Hélène Facy : 06 87 11 40 26

*Jenny Vernet : 06 34 68 74 57

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>