



Les maladies bulleuses auto-immunes rares

A. Points communs

- 1. Pemphigus et Pemphigoïdes sont des maladies rares de la peau et/ou des muqueuses.**
En France, une maladie rare est une maladie qui regroupe moins de 2000 malades.
Les "maladies rares" sont peu fréquentes mais elles sont nombreuses. Il y a en a 6000 à 7000 en France ! La plupart sont des maladies génétiques.
Ce qui n'est pas le cas des Pemphigus et des Pemphigoïdes qui sont des maladies dites « acquises ».
- 2. Ce sont des maladies auto-immunes rares. C'est-à-dire que** notre système de défense qui normalement nous défend contre les virus, les bactéries... se trompe et attaque certains éléments de notre peau et/ou de nos muqueuses en les prenant pour des éléments étrangers.
Les anticorps du malade vont détruire le système d'attaches qui maintient ensemble les cellules de la peau et des muqueuses. Ces cellules n'étant plus liées les unes aux autres, elles vont laisser passer du liquide entre elles. Des cloques ou bulles apparaissent. La maladie est là !
- 3. Ces maladies ne sont pas des maladies génétiques.**
- 4. Ces maladies ne sont donc ni héréditaires ni contagieuses.** On constate seulement **un** terrain susceptible de développer des anticorps contre soi-même. Les facteurs déclenchants ne sont pas connus. Dans certains cas (rares), le facteur déclenchant est un médicament.

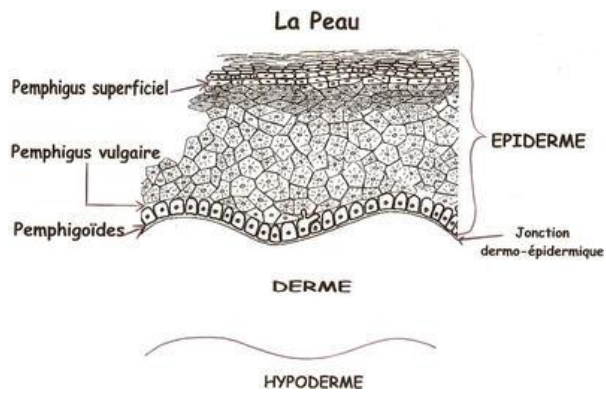
B. Différences

Il y a des différences entre Pemphigus et Pemphigoïdes :

- 1. La profondeur dans la peau et/ou les muqueuses** où se fait l'attaque des structures de collage entre les cellules.

En allant de l'attaque la moins profonde à celle la plus profonde, on trouve :

- Les pemphigus :
 - Pemphigus superficiel, foliacé, séborrhéique, herpétiforme, érythémateux
 - Pemphigus vulgaire ou profond
 - Pemphigus paranéoplasiques (extrêmement rare et lié à un cancer)



- Les pemphigoides

- Pemphigoïde bulleuse (PB) ou la pemphigoïde de la grossesse (- ou gestationis ou gravidique)
- Pemphigoïde cicatricielle (PC)
- La dermatose à IGA Linéaire (DIGAL)
- L'épidermolyse bulleuse acquise (EBA)

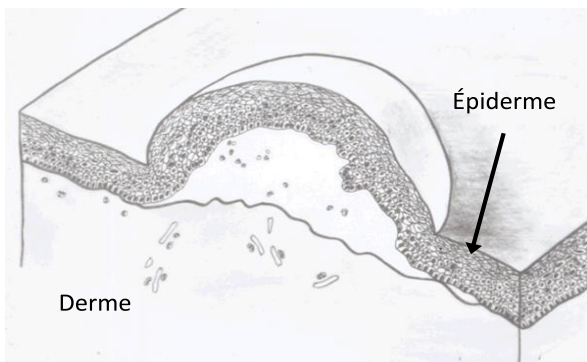
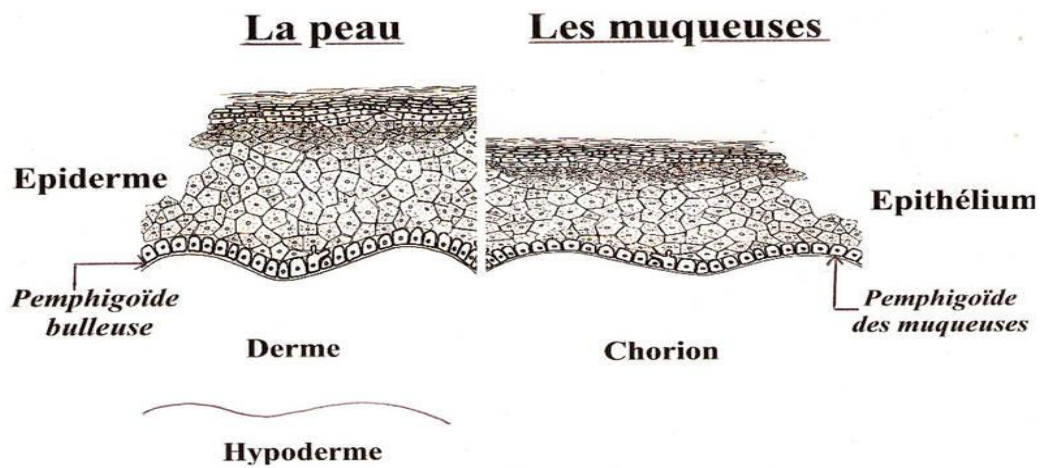


Schéma représentant une bulle. D'après C. Prost-Squarcioni.

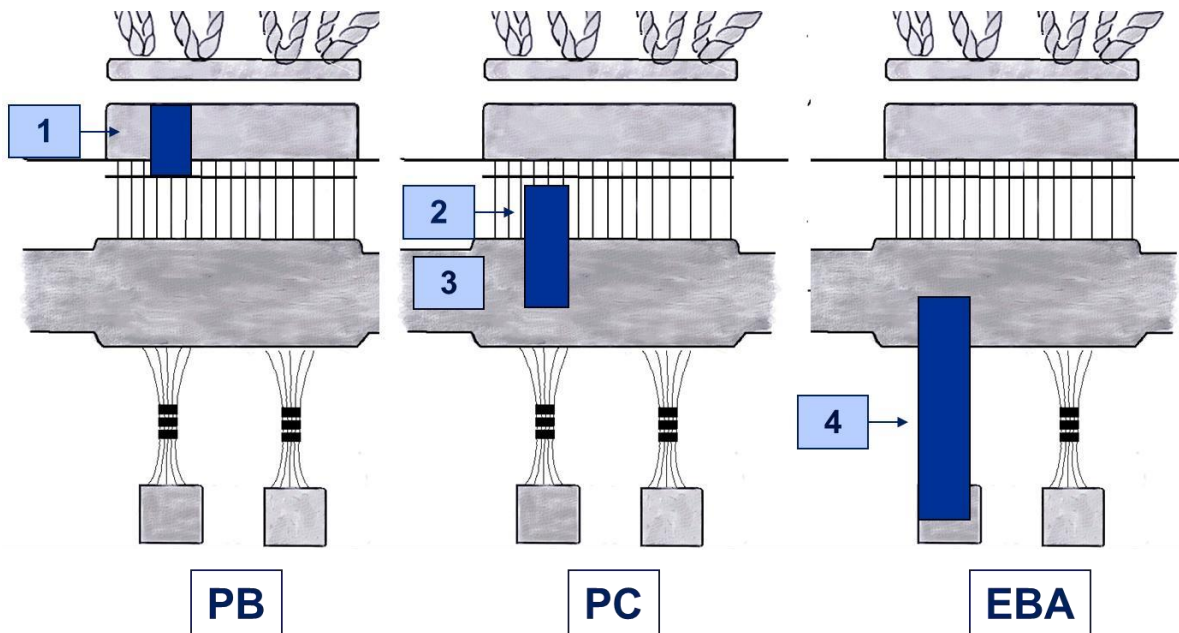


Schéma montrant les détails, après très fort grossissement au microscope électronique, de la jonction entre l'épiderme et le derme dans la peau ou entre l'épithélium et le chorion dans les muqueuses. Les pemphigoïdes bulleuses (PB), PC et EBA se distinguent par l'endroit précis du dépôt des anticorps (schématisés sous forme de rectangles bleus). D'après C. Prost-Squarcioni

Cependant ce n'est pas la profondeur de l'attaque qui détermine la gravité de la maladie, mais c'est plutôt l'étendue des lésions et leur localisation.

2. Le type de protéine ou structure attaquée par les anticorps du malade.

Dans les pemphigus il s'agit d'une protéine appelée desmoglérine :

- La desmoglérine 1 pour le pemphigus superficiel, la 1 et 3 pour le pemphigus vulgaire

Dans les pemphigoïdes, il s'agit de protéines qui maintiennent entre elle les deux premières couches de la peau ou des muqueuses. Les protéines ont des noms différents en fonction des types de pemphigoïdes :

- PB 180 ou PB 230 pour les pemphigoïdes bulleuses ou de la grossesse
- BP 180, 230, collagène 7, LABD97, LAD-1 pour la DIGAL
- Collagène 7 pour les Epidermolyses bulles acquises

3. En fonction du type de pemphigus ou pemphigoïde et les régions atteintes (différentes muqueuses, peau, cuir chevelu) les traitements peuvent être différents.

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).