L'épidermolyse bulleuse acquise

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 l'épidermolyse bulleuse acquise (EBA) ?

L'EBA est une maladie bulleuse auto-immune rare de la peau et/ou des muqueuses

Cette maladie est-elle grave ?

La gravité de la maladie dépend de l'étendue des lésions sur la peau ou de l'atteinte des muqueuses (nez, gorge, yeux, œsophage…)
Il est important de consulter un dermatologue spécialiste qui travaillera avec une équipe pluridisciplinaire qui connait l'épidermolyse bulleuse acquise (ophtalmo, ORL, stomatologue…)

Qui peut être atteint ?

L'épidermolyse bulleuse acquise peut toucher les personnes de tout âge,origine ethnique et sexe. Cette maladie atteint fréquemment de jeunes adultes. C'est aussi la plus fréquente des maladies bulleuses auto-immune chez les personnes à peau noire.

Combien de personnes sont touchées par l'EBA ?

C'est une maladie extrêmement rare (moins d'1 nouveau cas par milliond'habitants et par an en Europe de l'Ouest).

L'épidermolyse bulleuse acquise est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

Non, elle n'est pas héréditaire, bien qu'il semble exister un « terrain » favorable. Cependant même avec une prédisposition génétique, le risque de déclencher la maladie est extrêmement faible.

À quoi est due l'épidermolyse bulleuse acquise ?

L'épidermolyse bulleuse acquise est une maladie auto-immune, due à un dérèglement du système immunitaire du malade. Ses anticorps (auto-anticorps) se trompent et attaquent les systèmes d'attache qui permettent à l'épiderme et au derme (pour la peau) et/ou à l'épithélium et au Chorion (pour les muqueuses) de rester collés l'un à l'autre. C'est ce décollement qui provoque des bulles ou cloques).

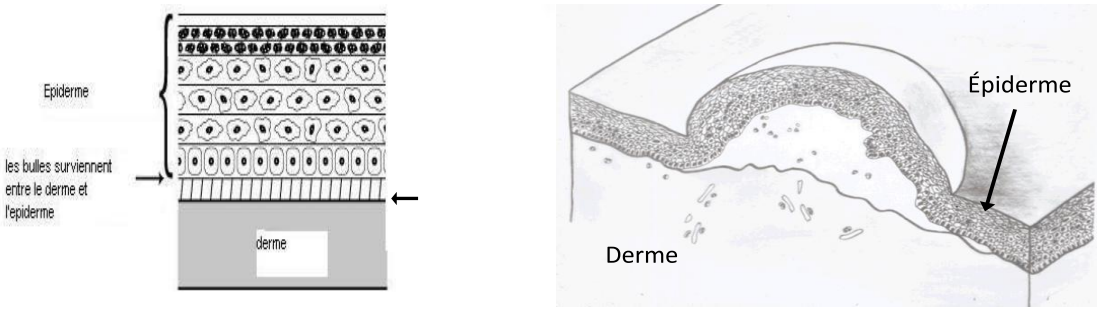

Schéma représentant l'épiderme (couche superficielle de la peau) et le derme (couche profonde). D'après C. Prost-Squarcioni

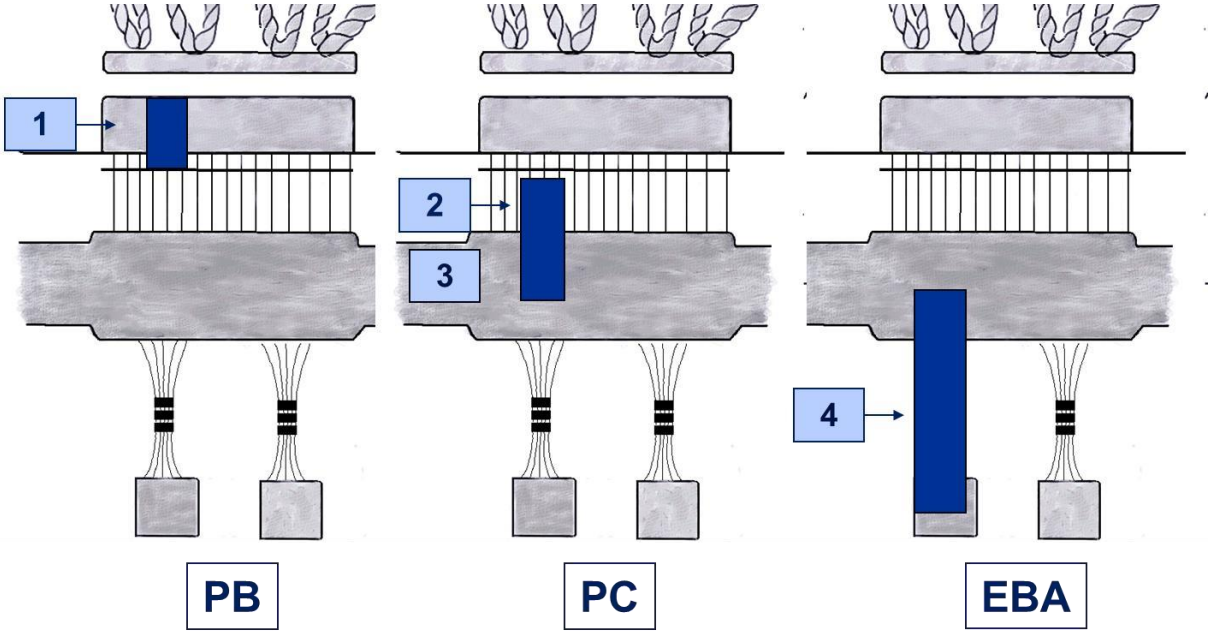

Schéma montrant les détails, après très fort grossissement au microscope électronique, de la jonction entre l'épiderme et le derme dans la peau ou entre l'épithélium et le chorion dans les muqueuses. Les pemphigoïdes bulleuses (PB), PC et EBA se distinguent par l'endroit précis du dépôt des anticorps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

Attention : *ne pas confondre l'épidermolyse bulleuse acquise (EBA) et l'épidermolyse bulleuse héréditaire (EBH).*
L'EBA est une maladie auto-immune, l'EBH une maladie génétique qui touche les enfants dès la naissance.
Ces deux maladies sont très différentes même si elles forment toutes deux des bulles ou cloques. On soigne différemment ces deux maladies.

Quels sont les symptômes de l'épidermolyse bulleuse acquise ?

Il existe plusieurs formes d'épidermolyse bulleuse acquise avec des symptômes différents :

- Forme classique
- Forme de Brunsting Perry : forme exceptionnelle qui se manifeste par de vastes érosions du cuir chevelu.
- Forme ressemblant à une pemphigoïde bulleuse
- Forme ressemblant à une pemphigoïde des muqueuses
- Forme ressemblant à une dermatose à IgA linéaire

Dans la forme classique, les lésions se situent le plus souvent sur les zones de frottement de la peau : mains, pieds, genoux et coudes.
Une atteinte des ongles est également possible.
Les bulles ou cloques sont généralement tendues et entourées d'une peau normale. Elles sont parfois très petites (vésicules).
Il arrive que ces bulles et vésicules se rompent rapidement et il ne reste que des plaies (érosions). Ces plaies laissent des cicatrices avec souvent des petits kystes blancs (grains de milium) qui finiront par disparaitre.
Les cicatrices sur les muqueuses sont davantage problématiques, c'est la raison pour laquelle, il faut poser un diagnostic rapide et donc être suivi par un centre spécialisé.

Comment peut-on diagnostiquer une épidermolyse bulleuse acquise ?

- Par l'analyse clinique : le médecin examine l'aspect, le nombre et la localisation des bulles et des petites plaies laissées par les bulles (érosions).
- Par l'analyse histologique (biopsie) : sous anesthésie locale le médecin prélève de petits fragments de la peau ou des muqueuses puis les envoient en analyse. Les résultats vont permettre de voir à quelle profondeur se situe le décollement et se forment les bulles.
- Par l'analyse par immuno-fluorescence directe (immuno-microscopie électronique) pour permettre de voir plus précisément où se situent les auto-anticorps et de différencier l'épidermolyse bulleuse acquise des autres pemphigoïdes des muqueuses
- Par l'analyse biologique (analyse de sang) afin de rechercher le type et la quantité d'auto-anticorps, à l'aide detests ELISAs).

Quelle est son évolution ?

L'évolution se fait habituellement par poussées successives. Elle peut être sévère en l'absence de traitement.
Avec le traitement d'attaque, les bulles et les érosions cessent d'apparaître en quelques semaines ou quelques mois. On dit que la maladie est « contrôlée » et on diminue alors le traitement. Ce traitement d'entretien est nécessaire pendant plusieurs années voire plus pour éviter les rechutes.
Attention, pour éviter une rechute, il est impératif de suivre le traitement tel qu'il est prescrit par le médecin même si la maladie semble contrôlée. Il ne faut surtout pas arrêter ou baisser les doses de médicaments sans l'avis du spécialiste.

Comment soigne-t-on cette maladie ?

Puisque cette maladie peut toucher plusieurs muqueuses, sa prise en charge doit faire appel à plusieurs spécialistes : stomatologue, ophtalmologiste, ORL, proctologue voire rarement de gastro-entérologue et de gynécologue. En fonction de l'atteinte, il faut adapter le choix du médicament.

Le traitement repose le plus souvent sur la dapsone (Disulone®), parfois la sulfasalazine (Salazopyrine®), la doxycycline (Tolexine®, Doxy 100®, Doxylis® par exemple) ou la colchicine (Colchicine®ou Colhimax®).

Dans les formes plus complexes (celles touchant les yeux ou la gorge notamment), on ajoute souvent des immunosuppresseurs (médicaments bloquant la production des auto-anticorps) comme le cyclophosphamide (Endoxan®), le rituximab (Mabthera®, Rixathon®), la ciclosporine (Neoral®, Sandimmun®) ou le mycofénolate mofétil (Cell-Cept® et ses génériques).

Dans certaines formes ou lors d'atteintes très sévères (larynx et/ou yeux), une corticothérapie générale sur une durée courte peut être nécessaire le temps que les autres traitements associés

(dapsone, sulfasalazine ou immunosuppresseurs) deviennent efficaces.

Des traitements locaux par corticoïdes en crème, en bains de bouche ou en collyres peuvent être également utiles pour optimiser l'amélioration et le confort.

En cas d'atteinte de la bouche, une hygiène bucco-dentaire attentive et des soins adaptés sont recommandés. Contactez l'association qui pourra vous fournir des documents à remettre à votre dentiste afin qu'il comprenne la maladie et qu'il adapte ses soins et détartrages.

En cas de douleur, des traitements antalgiques (antidouleur) sont disponibles.

Au début de la maladie dans la période 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.

Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Un soutien psychologique peut être envisagé si la maladie a un fort retentissement sur la qualité de vie du malade.

En savoir plus

- Auprès 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*
- *Alimentation et corticoïdes*

- 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 de malades Pemphigus-Pemphigoïde France (APPF).