



DERMATOSE À IgA LINÉAIRE

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 dermatose à IgA linéaire ?

La dermatose à IGA Linéaire est une maladie rare auto-immune de la peau et/ou des muqueuses.

Il existe aussi une forme dit « induite ». La maladie se déclenche après la prise de certains médicaments. Cette forme de la maladie guérit rapidement après l'arrêt du médicament en cause.

Cette maladie est-elle grave ?

La gravité de la dermatose à IGA Linéaire (non induite par un médicament), dépend de l'étendue de l'atteinte de la peau et/ou des muqueuses.

Il est indispensable de consulter rapidement un médecin spécialiste pour poser un diagnostic rapidement afin d'éviter à la maladie de s'étendre.

Qui peut être touché ?

La dermatose à IgA linéaire peut toucher les personnes de tout âge, d'origine d'ethnique et sexe, notamment la forme médicamenteuse.

C'est la maladie bulleuse auto-immune rare la plus fréquente chez l'enfant.

Combien de personnes sont atteintes par cette maladie ?

Ce sont des maladies très rares notamment chez l'adulte (environ 1 nouveau cas par million d'habitants et par an en Europe de l'Ouest).

La dermatose à IGA Linéaire est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

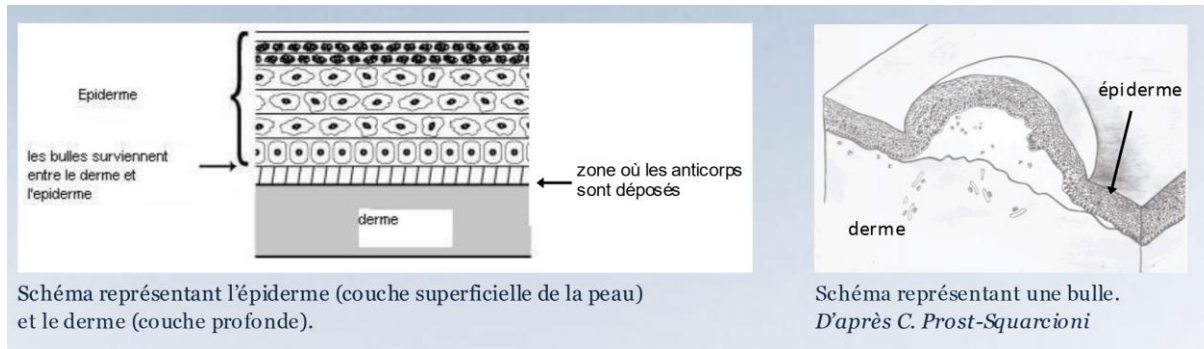
La dermatose à IgA linéaire n'est pas héréditaire.

À quoi est due cette maladie ?

La dermatose à IGA Linéaire est due à un dérèglement du système immunitaire. En effet, les anticorps du malade (auto-anticorps) qui normalement sont fait pour le défendre, se dérèglent et attaquent les systèmes d'attaches qui maintiennent les deux premières couches de la peau (épiderme et derme) entre elles et/ou les deux couches des muqueuses (épithélium et chorion).

Les deux couches se détachent l'une de l'autre et entraînent la formation de bulles, (cloques) contenant un liquide clair. (voir schéma)

Les causes du dérèglement du système immunitaire ne sont pas encore bien connues.



Quels sont les symptômes de la dermatose à IgA linéaire ?

- **Chez l'enfant** : les cloques (bulles) sont disposées en rosette (en cercle). On les trouve surtout sur les organes génitaux, les fesses, les cuisses et la partie inférieure du torse.

- **Chez l'adulte** : les cloques (bulles) sont disposées en rosette mais il y a aussi des bulles plus grosses. Toutes les parties du corps peuvent être atteintes y compris le visage. Parfois ces bulles se rompent rapidement et le malade ne les remarque pas : il ne reste que des plaies (érosions).

Les muqueuses peuvent être aussi touchées (bouche, yeux, nez, pharynx, larynx, anus, région génitale, œsophage).

Les symptômes dépendent de l'endroit où les bulles apparaissent :

- saignements, gêne lors du brossage des dents et/ou en mangeant si la bouche est atteinte,
- toux sèche et modification de la voix si le larynx est atteint.
- dans les yeux, la maladie est souvent indolore donnant au début l'impression d'une simple conjonctivite.

Comment diagnostique-t-on ces maladies ?

1. Le médecin examine l'aspect, le nombre et la localisation des bulles et des petites plaies, c'est l'analyse clinique
2. Puis, il va réaliser, sous anesthésie locale des prélèvements de petits morceaux de peau ou de muqueuses afin qu'ils soient analysés en laboratoire pour déterminer :
 - a. A quelle profondeur se situe le décollement et se forment les bulles (cloques), c'est l'analyse histologique
 - b. Quels auto-anticorps attaquent la membrane entre les deux couches de peau ou de muqueuses, c'est l'analyse par immunofluorescence directe.
 - c. Pour différencier le type de pemphigoïde des muqueuses il s'agit, une analyse par immuno--microscopie électronique peut être nécessaire. Elle permet de voir plus précisément où se trouvent les auto-anticorps
3. Une analyse de sang pourra être réalisée afin de rechercher la quantité et le types d'auto-anticorps circulant dans le sang, c'est l'analyse biologique (test ELISAs)

Comment soigne-t-on cette maladie ?

1. Dans les formes médicamenteuses, l'arrêt du médicament (qui est alors définitivement contre-indiqué) et des applications de crèmes à la cortisone suffisent

généralement.

2. Chez l'enfant la dapsons (Disulone®) est le traitement de choix.
3. Pour les autres formes, 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.
Lorsque le diagnostic est posé, la prise en charge se déroule en général en deux phases :
 - a. Un traitement d'attaque comprenant habituellement des doses fortes de médicaments pour arrêter la progression de la maladie et obtenir la cicatrisation des lésions.
 - b. Un traitement d'entretien permettant de maintenir la rémission (absence de rechute), poursuivi habituellement pendant plusieurs années

Le traitement repose le plus souvent sur :
la dapsons (Disulone®), parfois la sulfasalazine (Salazopyrine®), la doxycycline (Tolexine®, Doxy 100®, Doxylis® ou nombreux autres génériques).

En fonction de l'atteinte (notamment lésions des yeux ou du larynx, on peut être amené à ajouter d'autres traitements tels que :
des immunosuppresseurs (médicaments bloquant la production des auto-anticorps) comme le cyclophosphamide (Endoxan®), le rituximab (Mabthera®, Rixathon®), la ciclosporine (Neoral®, Sandimmun®) ou le mycofénilate mofétil (Cell-Sept® 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 (dapsons, sulfasalazine ou immunosuppresseurs) deviennent efficaces.

Des traitements locaux peuvent être également utiles pour optimiser l'amélioration et le confort :

- par corticoïdes en crème, en bains de bouche ou en collyres
- En cas de douleur, antalgiques (antidouleur) peuvent être prescrits.
- En cas d'atteinte de la bouche, une hygiène bucco-dentaire attentive et des soins adaptés sont recommandés. Il faudra que votre dentiste soit informé de votre maladie. Pour cela demandez à l'association les recommandations buccodentaires à fournir à votre dentiste avant tout traitement.

Quelle est l'évolution de la maladie ?

Tout dépend de la forme de la maladie :

- Dans les formes médicamenteuses, l'arrêt du médicament en cause permet l'évolution rapide et positive.
- Pour les formes non induites :
 - Les enfants guérissent relativement facilement avec un traitement simple.
 - Pour les adultes, l'évolution se fait habituellement par poussées successives.

Attention, sans traitement, la maladie peut être sévère

A la mise en place du traitement, il est indispensable de suivre la prescription indiquée par le médecin sans l'interrompre ou baisser les doses au risque de rechuter.

Les lésions peuvent parfois laisser des cicatrices (ou fibrose) :

- Sur la peau, les lésions laissent des cicatrices plus claires, en creux, avec parfois des petits kystes blancs (kystes milium) qui disparaîtront avec le temps.
- Sur certaines muqueuses, les cicatrices ont parfois des conséquences importantes, en particulier dans les yeux et la gorge (larynx).

C'est la raison pour laquelle, il est important d'être suivi par une équipe multidisciplinaire. Le dermatologue spécialiste travaillera en collaboration avec d'autres spécialistes qui connaissent cette maladie (ophtalmologue, ORL, proctologue, ...).

Contactez l'association qui pourra vous guider vers le centre spécialisé le plus proche de chez vous

En savoir plus

Auprès des écoutantes de l'association de patients « Pemphigus-Pemphigoïde France » :

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

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).