



## PEMPHIGUS

*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'un pemphigus ?***

Le pemphigus est une maladie auto-immune rare de la peau et des muqueuses. Cette maladie se caractérise par la formation de bulles (cloques) ou de plaies (érosions) sur la peau et/ou les muqueuses (bouche, narines, gorge, yeux, œsophage, muqueuses génitales, anus).

Il existe 3 types de pemphigus :

- le pemphigus vulgaire (ou profond) qui touche la peau et les muqueuses,
- le pemphigus superficiel (ou foliacé) qui touche essentiellement la peau
- et beaucoup plus rarement le pemphigus paranéoplasique.

### ***La maladie est-elle grave ?***

Il s'agit d'une maladie qui peut parfois être grave. C'est la raison pour laquelle elle doit être diagnostiquée rapidement et ainsi éviter que la maladie ne s'étende et s'aggrave.

Il est indispensable de consulter un dermatologue dans un des hôpitaux de centre de référence ou de compétence (contactez l'association pour obtenir spécialiste le plus proche de chez vous).

### ***A quoi est due la maladie ?***

Le pemphigus est une maladie due à un dérèglement du système immunitaire. Il semble que le malade ait une prédisposition à développer (ou non) cette maladie. Pour déclarer la maladie il faut en plus, un ou plusieurs facteurs déclenchants. Aujourd'hui, le ou les facteurs déclenchants sont encore mal connus.

### ***Qui peut être atteint ?***

Le pemphigus touche indifféremment les hommes et les femmes au-delà de 50 ans. Il touche plus rarement les adultes plus jeunes et exceptionnellement les enfants.

### ***Combien de personnes sont-elles atteintes de la maladie ?***

Le pemphigus est une maladie rare

En France,

- Le pemphigus vulgaire touche 1 à 2 nouvelles personnes par million d'habitants et par an
- Le pemphigus superficiel touche 0,1 nouvelle personne par million et par an
- Le pemphigus paranéoplasique est encore beaucoup plus rare, sont recensés environ 500 cas dans le monde !

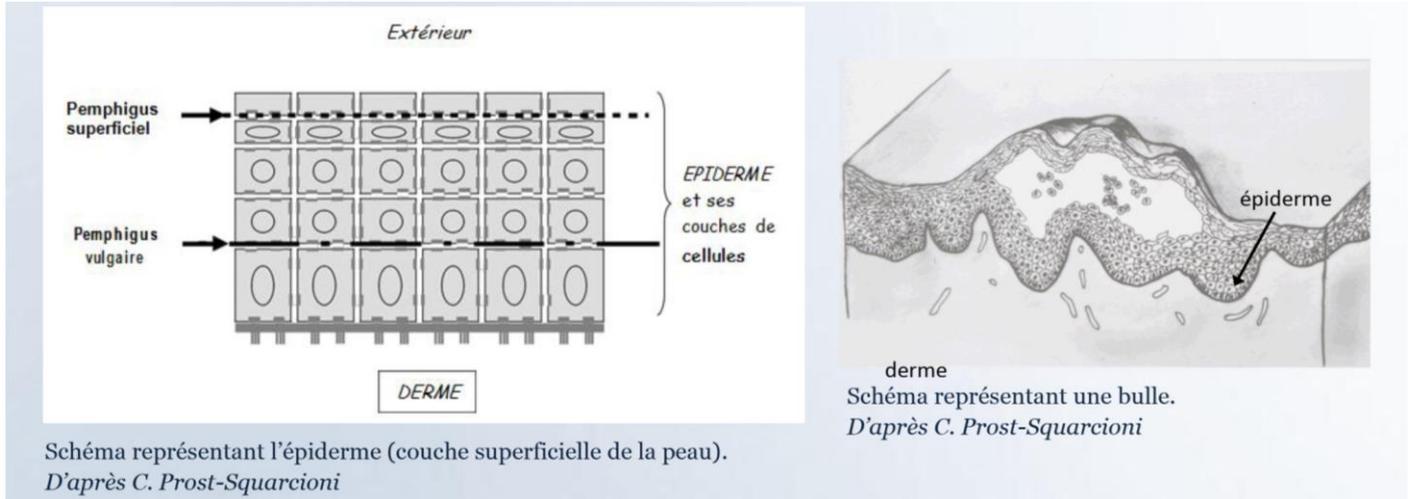
### ***Comment se manifestent ces différents pemphigus ?***

1. Le pemphigus « vulgaire » ou profond se manifeste par des bulles qui se percent spontanément après leur apparition laissant des plaies (érosions) souvent douloureuses. Il touche les muqueuses (bouche, yeux, nez, organes génitaux, anus) et toutes les zones de la peau. C'est la forme de pemphigus le plus courant en Europe.

2. Le pemphigus superficiel ou foliacé se manifeste par des bulles « fragiles » sur la peau et le cuir chevelu qui démangent. Les bulles vont s'assécher et former des croûtes. Le pemphigus superficiel touche très rarement les muqueuses
3. Le pemphigus paranéoplasique est une forme extrêmement rare qui n'apparaît que chez les malades souffrant de certains cancers rares. La peau et les muqueuses peuvent être touchées.

### **Comment expliquer les symptômes ?**

Les symptômes, c'est-à-dire les cloques ou bulles, sont le résultat d'un dérèglement du système immunitaire. L'organisme produit des anticorps anormaux (appelés auto-anticorps) qui attaquent le système de collage (protéine spécifique) entre les cellules de la peau et/ou des muqueuses. Ainsi, les cellules vont se détacher les unes des autres, entraînant la formation de bulles (voir schéma).



### **Le pemphigus est-il contagieux ?**

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

### **La maladie est-elle héréditaire ?**

Non, cette maladie n'est pas héréditaire.

### **Comment peut-on diagnostiquer le pemphigus ?**

Il faut 3 examens pour permettre de poser le diagnostic de pemphigus :

1. Le médecin examine tout d'abord l'aspect de la peau et des muqueuses. Il note la localisation des bulles ou des croûtes sur la peau ou le cuir chevelu et des plaies ou érosion des muqueuses. **C'est l'analyse clinique**
  2. Puis, sous anesthésie locale, le médecin prélève deux fragments de peaux (biopsies). Ces prélèvements seront analysés en laboratoires afin de déterminer :
    - A quelle profondeur de la peau se forment les bulles (cloques) ou plaies (érosions) **c'est l'analyse histologique**
    - Quelles sortes d'anticorps attaquent la peau du malade **c'est l'analyse par immunofluorescence directe**
  3. Une analyse de sang pourra être réalisée pour rechercher le type d'anticorps présents dans le sang et en connaître la quantité (le taux). **C'est l'analyse biologique** (test ELISAs)
1. Le médecin peut aussi demander avis à ses confrères ophtalmologiste, ORL, stomatologue, proctologue... afin de s'assurer que d'autres muqueuses ne sont pas touchées par la maladie.

### **Comment soigne-t-on cette maladie ?**

Le traitement se déroule en général en 2 phases :

- 1 Un traitement initial (dit d'attaque) : prise de doses fortes de médicaments pour arrêter la progression de la maladie et obtenir la cicatrisation des lésions.
- 2 Un traitement pour contrôler la maladie : pour maintenir la rémission (absence de rechute).

La cortisone en comprimé est le traitement d'attaque du pemphigus, elle peut être prescrite seule ou associée à un immunosuppresseur ciblé tel que le rituximab (en perfusion à l'hôpital) ou plus rarement un immunosuppresseur plus général (en comprimé) : le mycophénolate mofétil ou l'azathioprine.

Le but de ces traitements est de calmer le système immunitaire.

Pour accélérer l'amélioration et le confort du malade, des traitements locaux peuvent être également nécessaires en fonction de la localisation de la maladie :

- par corticoïdes en crème ou en gel sur la peau ou le cuir chevelu
- avec des bains de bouche

### **Traitements complémentaires**

Il pourra être prescrit :

- des anti douleur si nécessaire
- d'autres traitements pour palier certains effets secondaires des médicaments tels que les corticoïdes, les immunosuppresseurs...

### **Quelle est l'évolution du pemphigus ?**

En l'absence de traitement adapté, ces maladies peuvent entraîner de graves complications qui dégradent la qualité de vie du patient.

Le pemphigus reste une maladie sérieuse et les traitements durent en général plusieurs années.

Le traitement permet d'obtenir une rémission : disparition des lésions pendant une période longue. Il est ensuite diminué de façon progressive afin d'éviter les rechutes.

Attention, tout arrêt du traitement sans l'avis du médecin se solde habituellement par une rechute de la maladie.

L'arrêt du traitement d'entretien est à discuter avec le médecin spécialiste.

### **Peut-on confondre ces maladies avec d'autres ?**

A leurs débuts ces maladies peuvent être trompeuses. L'atteinte des muqueuses ressemble à des aphtes et c'est souvent ce diagnostic qui est porté initialement. Ce qui apparaît sur la peau fait penser à des maladies banales : impétigo, psoriasis ou gale. Le diagnostic de pemphigus, ne peut être posé avec certitude que grâce à l'ensemble des examens indiqués ci-dessus.

### **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

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

### **En savoir plus**

- Auprès des écoutantes de l'association :

Par mail

[pemphigus.asso77@laposte.net](mailto:pemphigus.asso77@laposte.net)

- Rubrique contact sur le site [www.pemphigus.asso.fr](http://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

-Comment s'alimenter quand on prend de la cortisone par voie orale

- Sur le site des Centres nationaux de référence des maladies bulleuses auto-immunes :

[www.chu-rouen.fr/crnmba/](http://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).*