Association
Pemphigus - Pemphigoïde
France

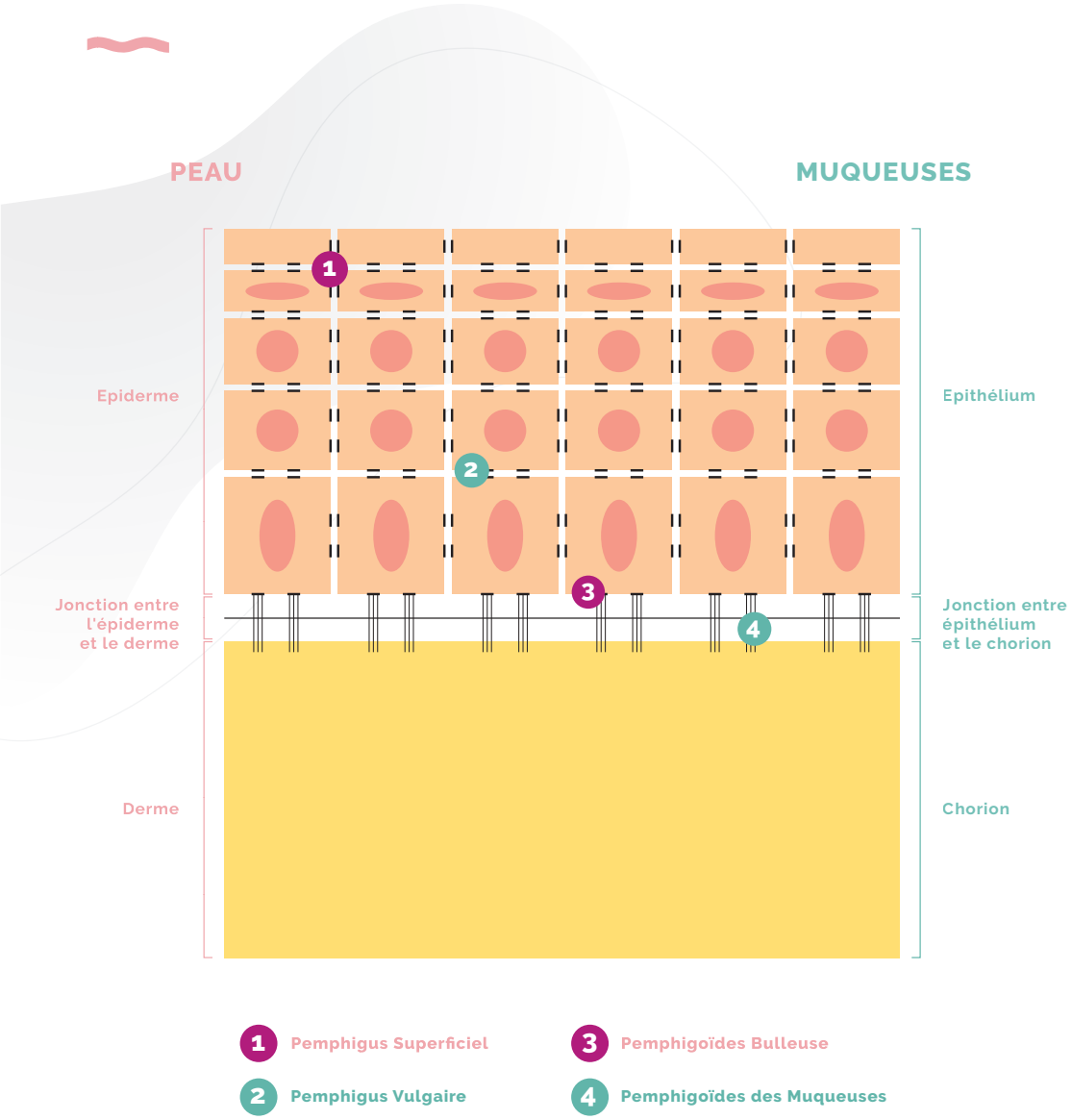
MALADIES RARES
DE LA PEAU ET DES MUQUEUSES

ASSOCIATION PEMPHIGUS PEMPHIGOÏDE FRANCE

Association (loi de 1901)
Créée par et pour les malades et leurs familles
en mars 2005

www.pemphigus.asso.fr

LOCALISATION DES PEMPHIGUS ET DES PEMPHIGOÏDES



D'après un schéma du professeur C.Prost-Squarcioni

QU'EST-CE QU'UN PEMPHIGUS ?
QU'EST-CE QU'UNE PEMPHIGOÏDE ?

Ce sont des maladies de la peau et des muqueuses (bouche, gorge, œsophage, yeux, nez, parties génitales, anus) sur lesquelles se forment des bulles (ou cloques) et des lésions.

Ces maladies sont dites « rares ». **Non héréditaires et non contagieuses**, elles sont auto-immunes, ce qui veut dire que les défenses immunitaires de la personne se retournent contre des constituants de sa peau ou de ses muqueuses. Le système immunitaire du malade attaque la protéine qui colle les cellules entre elles (pour les pemphigus) ou les systèmes d'attache qui maintiennent l'épiderme au derme (pour les pemphigoïdes). Les cellules vont alors se décrocher les unes des autres et provoquer la formation de bulles (ou cloques). La profondeur du décollement ne détermine pas la gravité de la maladie. C'est la localisation des bulles et leur étendue qui en indiquent la sévérité.

QUI PEUT ÊTRE ATTEINT PAR CES MALADIES ?

Tout le monde peut être touché (surtout les adultes). Ces maladies rares affectent en France :

- Pour les pemphigoïdes des muqueuses : une nouvelle personne de plus de 60 ans par million d'habitants et par an (environ 60 nouveaux cas par an).
- Pour les pemphigus : une à deux nouvelles personnes de plus de 50 ans par million d'habitants et par an (60 à 200 nouveaux cas par an).
- Pour les pemphigoïdes bulleuses : 15 à 23 nouvelles personnes de plus de 70 ans par million d'habitants et par an (environ 1500 nouveaux cas par an pour les plus de 80 ans).

CONNAIT-ON LES FACTEURS DÉCLENCHANTS ?

Actuellement, on ne connaît pas la cause exacte du déclenchement de ces maladies. Une association de plusieurs facteurs (environnementaux, hormonaux, médicamenteux, psychologiques) semble probable.

EXTRAIT D'UN TÉMOIGNAGE

Errance de diagnostic d'une pemphigoïde cicatricielle oculaire

Depuis l'hiver précédent je toussais : une toux pas très forte mais persistante. En été cette toux faisait mal et était très gênante. Je décide de consulter un ORL qui me donne un traitement contre les remontées gastriques.
Des cloques apparaissaient de temps en temps dans la bouche et manger devenait de plus en plus difficile.

Un an après, consultation d'un gastro-entérologue : l'endoscopie révèle une affection ***grave de l'épiglotte*** *et il me dirige vers un ORL qui décide finalement d'effectuer des biopsies.*

Parallèlement j'étais gêné au niveau des yeux. L'ophtalmologue diagnostique d'abord une conjonctivite virale. Trois mois après, il découvre que mes conjonctives se sont fixées l'une à l'autre.. Finalement, j'effectue au printemps suivant une consultation ophtalmo spécialisée qui m'avait été conseillée et, à l'examen, le diagnostic claque comme une bombe : « Vous avez une ***Pemphigoïde cicatricielle oculaire*** *».*

J'apprends l'existence du Centre Référence des Maladies Bulleuses Auto Immunes et je prends contact avec celui-ci. Je suis très bien pris en charge, guidé dans les médicaments et soins souhaitables.

Deux ans et demi après mes premiers symptômes, je consulte un ophtalmologue qui connait ma maladie ! Il constate le mauvais état de mes yeux, me parle de lentilles sclérales et me conseille de voir un spécialiste de la cornée.

Conclusion : l'important est de trouver, dans le cas d'une maladie inconnue, le cheminement qui permettra de se diriger vers les personnes capables de synthétiser les différents symptômes de la maladie.

Pour ma part il aura fallu un an avant d'obtenir un diagnostic, ce qui a engendré une perte non négligeable d'acuité visuelle.

Jean

ATPF

QUELLES SONT LES CONSÉQUENCES DES BULLES SUR NOTRE VIE ?

- Les bulles sur le corps peuvent démanger énormément, au point d'empêcher de dormir. Elles « éclatent », laissant une peau à vif qui nécessite des soins lourds et complexes.
- Les bulles sur les muqueuses sont très douloureuses. Certains patients ont des bulles dans la bouche et l'œsophage et n'arrivent plus à manger.
- Une pemphigoïde oculaire non soignée peut entrainer une perte d'acuité visuelle.
- Les lésions annales et génitales perturbent la vie quotidienne et intime.
- Les bulles sur la peau et les muqueuses sont douloureuses et altèrent la qualité de vie.

QUELS TRAITEMENTS UTILISE-T-ON ?

Pour les pemphigus : Il y a encore peu de temps, le traitement "de base" reposait sur les corticoïdes à forte dose et les immunosuppresseurs. Mais ces médicaments ont des effets secondaires importants (ostéoporose, perte musculaire, douleurs articulaires, hypertension, diabète, glaucome, risque de tumeur...).
Aujourd'hui, grâce à la recherche, il existe un traitement (une biothérapie) qui est proposé tout de suite après le diagnostic (en « première intention ») : le rituximab. Il s'agit d'un immunosuppresseur ciblé, administré en perfusion à l'hôpital et qui occasionne peu d'effets secondaires.

Pour les pemphigoïdes bulleuses, le traitement repose sur l'application de crème à base de corticoïdes (plusieurs tubes par jour) avec une décroissance lente.
Si nécessaire, d'autres traitements pourront compléter les corticoïdes locaux.

Pour nos autres maladies les médecins utilisent des immunosuppresseurs, de la disulone (et parfois des biothérapies): Ces traitements demandent un suivi particulier.

Ces maladies sont chroniques et les traitements devront parfois être poursuivis à vie.

EXTRAITS DE TÉMOIGNAGES

Un traitement mal toléré

… j'ai alors continué le traitement pour ma pemphigoïde cicatricielle : un comprimé de 100 mg de Disulone® par jour, 2 comprimés de 5 mg de Foldine deux fois par jour, et un bain de bouche par jour avec la préparation recommandée par nos médecins.

*Mais à ce stade, **mon taux de ferritine** dans le sang était trop élevé. Il faut savoir que dans un comprimé de Disulone® (le médicament vendu en France), il y a 100 mg de Dapsone (le composant recherché pour traiter la pemphigoïde cicatricielle), mais aussi 200 mg d'oxalate de fer. La présence de fer dans la Disulone n'arrangeait alors pas mon taux de ferritine. Sur le conseil des médecins, en juin 2006, j'ai arrêté de boire le peu d'alcool que je buvais. J'ai décidé d'acheter de la Dapsone (sans fer ajouté) grâce à mes amis allemands qui sont allés dans une pharmacie en Allemagne.*

J'ai alors pris, à la place de la Disulone®, 100 mg de Dapsone par jour. Après six semaines de ce traitement, mon taux de ferritine avait baissé, une bonne nouvelle ! Mais, il n'y a aucun remboursement d'un médicament non vendue en France et la Dapsone qui m'est nécessaire (sans fer) n'est pas vendue en France

Une alternative pour me procurer de la Dapsone serait d'en acheter sur internet, car plusieurs sites étrangers de vente de produits pharmaceutiques en ligne proposent de la Dapsone. Mais je n'ai pas franchi le pas, ayant des réticences quant à la qualité des médicaments proposés sur Internet.

Depuis quelques années, les médecins sont intervenus pour que l'on puisse se procurer la Dapsone à la pharmacie de l'hôpital.

Emmanuel

EXTRAIT D'UN TÉMOIGNAGE

Refus de prêt immobilier

Voici mon témoignage concernant ma recherche de crédit immobilier et surtout ma recherche d'assurance emprunteur.

J'ai un **pemphigus vulgaire** *diagnostiqué en octobre 2013 et je suis suivi dans un centre de référence. En juillet 2014, nous avons voulu acheter, ma femme et moi, un appartement .../....*
A cette date, j'avais pratiquement 39 ans, j'étais en rémission complète depuis 5 mois. J'avais un compte rendu de l'hôpital ainsi qu'une lettre de mon généraliste à l'appui qui attestait que je n'avais eu aucun arrêt de travail depuis le début du traitement. Nous avons bien-sûr prospecté les banques pour savoir quelle était notre capacité d'endettement et cherché la meilleure offre mais surtout chercher une assurance emprunteur. Ayant un ami responsable d'une agence de courtier en crédits, je savais qu'il serait compliqué, voire impossible de trouver un crédit avec une maladie rare bulleuse auto- immune mais j'ai tout de même voulu essayer.
Mon dossier été refusé à tous les échelons de la convention Aréas !
Sûrement parce les assureurs ne doivent pas avoir assez de visibilité et de données sur nos maladies. Ils préfèrent ne pas prendre le risque.

Laurent

QUELS PROBLÈMES ADMINISTRATIFS RENCONTRONS-NOUS ?

01. Prise en charge à 100% (hors liste)

- Nous éprouvons des difficultés pour faire reconnaitre nos maladies en Affections de Longue Durée (ALD 31) « hors liste »
- Les médecins traitants doivent compléter ces demandes de prise en charge à 100% mais ils connaissent mal nos maladies rares. Ils ne savent souvent pas qu'il existe des **Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins** (PNDS). Or si la demande n'est pas complétée correctement, le malade peut être mal pris en charge. Les PNDS ont été élaborés par les médecins des centres de référence et de compétence. Ils ont été ensuite approuvé par la Haute Autorité de Santé (HAS). Ils détaillent les recommandations indispensables pour les soins de ces maladies : https://www.has-sante.fr/

02. Eléments non pris en charge ou mal pris en charge

- Les **produits** « dits de confort » mais indispensables : savons surgras, crème nourrissante, produits solaires haute protection,
- Les **compléments** alimentaires
- Les **déplacements** qui dépassent les kilomètres autorisés pour se rendre vers un centre de référence « Maladies Bulleuses Auto-Immunes »
- Les déplacements pour les consultations qui ne peuvent pas être prises en charge à l'hôpital pour le suivi de la maladie ou de ses effets secondaires
- Les séances de **pédicurie** lorsque que les ongles des pieds sont touchés
- Le soutien **psychologique** en libéral
- Les **soins dentaires** particuliers liés aux complications dues à la maladie (odontologue, parodontologues)
- Les **soins locaux** réalisés par un(e) infirmier(e) à domicile sont indispensables pour traiter correctement la pemphigoïde bulleuse. Ce sont "des soins lourds et complexes". Un process très précis a été établi par les médecins experts et publiés sur le site de la HAS :
  https://dermato-info.fr/fr/les-maladies-de-la-peau/la-pemphigo%C3%AFde -bulleuse

03. Demandes générales pour nos maladies

- Le besoin d'extension des HAD (Hospitalisation à Domicile)
- La mise en place de réseaux « médecins de ville/hôpital » est indispensable
- L'inclusion des gériatres dans la prise en charge des malades âgés et des pédiatres pour les enfants
- Pouvoir bénéficier d'aide à domicile pendant les périodes difficiles de la maladie
- Obtenir une reconnaissance de la MDPH selon les besoins
- La mise en place d'un tiers temps supplémentaire pour le cursus scolaire des enfants atteints de MBAI
- Pouvoir obtenir un prêt immobilier ou un prêt professionnel
- Permettre à tous les malades d'accéder à l'Education Thérapeuthique du Patient (ETP)
- Avoir la possibilité d'obtenir la prescription d'activité physique adaptée
- Simplifier les procédures pour adapter les postes de travail aux difficultés du malade (ergonome du travail)

QUELS ORGANES LA MALADIE PEUT-ELLE TOUCHER ?

La peau et le cuir chevelu	→ DERMATOLOGUE ET INFIRMIER (ES)
La bouche, les gencives, la langue	→ STOMATOLOGUE
La gorge, le larynx, le nez ...	→ ORL
L'œsophage	→ GASTROENTÉROLOGUE
Les yeux	→ OPHTALMOLOGISTE
Les parties génitales	→ GYNÉCOLOGUE OU ANDROLOGUE
L'anus	→ PROCTOLOGUE
Les ongles (incarnés, en pince, «panaris»)	→ DERMATOLOGUE, PODOLOGUE
Les Gencives et les dents	→ ODONTOLOGUE, PARENTOLOGUE

EXTRAIT D'UN TÉMOIGNAGE

Une maladie de peau douloureuse

Je vais essayer de résumer le vécu de la maladie de Maman (90 ans).

Un jour, sur ses jambes, apparurent des boutons, plaques rougeâtres se transformant en plaies genre ulcères. Malgré de nombreuses interventions (visites médicales, médicaments, pansements...), elle souffrait de plus en plus, son diabète devenait très instable. Elle a été hospitalisée et un traitement a été mis en place pour soigner un staphylocoque diagnostiqué. Son moral était en baisse, elle se sentait seule.

Puis les « boutons » apparurent un peu partout sur le corps, bras, mains, pieds, visage... avec ces démangeaisons si énervantes et constantes. Il lui devenait impossible de se distraire, de se regarder, de supporter les regards et les réflexions des autres (résidents, personnel...) traduisant la peur d'une éventuelle contagion.

Maman souffrait énormément physiquement et moralement, les nerfs à vif, couverte de plaies, de cloques (comme des brûlures), de la tête (y compris les cheveux, les oreilles, la bouche) aux pieds (avec des crevasses). Donc, retour aux urgences et arrivée dans un service où elle a subi un prélèvement osseux (ponction sternale) puis un traitement contre la gale dans son lit...bien que le chef de clinique n'y croyait pas ...

Puis les urgences à nouveau, et là une infirmière m'a conseillé de chercher sur Internet à Association Pemphigus Pemphigoïde. Et c'est ainsi que l'association m'a apporté son aide et l'espoir.

Enfin nous avons rencontré des médecins qui ont su mettre un nom sur sa maladie : pemphigoïde bulleuse! Elle a été très bien soignée. Bien amaigrie, elle a repris une vie presque normale à la maison médicalisée, avec une peau bien lisse.

Annie

EFFETS SECONDAIRES DES TRAITEMENTS

Certains traitements ou conséquences de la maladie nous obligent à consulter d'autres spécialistes.

Sous corticoïdes :

- Ophtalmologiste (tension oculaire, glaucome)
- Kinésithérapeute (fonte musculaire.)
- Nutritionniste-diététicienne (régime pauvre en sel et en sucre)
- Endocrinologue (diabète induit) …

Sous immunosuppresseurs :

Ces médicaments baissent les défenses immunitaires et augmentent le risque d'infection. Une surveillance adaptée est indispensable.

Sous disulone :

- Risques importants d'anémie
- Ou au contraire surcharge en fer

Ce qui implique des bilans sanguins réguliers et un suivi attentif par le médecin ou l'hépathologue

EXTRAITS DE TÉMOIGNAGES

Pemphigus superficiel chez une enfant

Pendant les vacances de Noël cette année-là, j'ai vraiment beaucoup déprimé.

J'avais 5 ans ½ et mon torse, mon dos étaient couverts de petites cloques et mes jambes, mes bras, de grosses bulles. Il n'y avait pas un seul endroit où je n'en avais pas. Ça me démangeait terriblement, ça me faisait mal, ça collait à mon tee-shirt. Pour décoller mon tee-shirt je devais me plonger dans un bain. Je suis retournée en urgence à l'hôpital.

C'est à peu près 1 an après les premières bulles que j'ai su que j'avais un pemphigus. Pendant toute l'année, j'ai eu des tas de traitements différents (crèmes aux corticoïdes, antibiotiques…). A la fin de cette année-là, j'ai commencé à avoir des vergetures sur les jambes parce que ma peau avait bu trop de corticoïdes.

J'ai eu un autre traitement qui n'a pas fonctionné non plus et j'ai eu en plus un staphylocoque doré. Ça me faisait très mal. Alors on m'a redonné des antibiotiques.

1 an ½ après avoir eu des tas de traitements différents, on a essayé la colchicine. J'avais envie de vomir, j'avais très mal à la tête.

Comme j'avais encore plus de vergetures et que j'avais encore beaucoup de bulles, le professeur a décidé de commencer le Cortancyl. J'ai pris ce traitement pour la première fois, le jour de mes 8 ans.

Le Cortancyl m'a donné plein d'effets secondaires, j'avais mal partout, mal à la tête, j'avais des nausées, mal au ventre, la tête qui tourne… J'étais tout le temps fatiguée, je m'endormais souvent sur ma table à l'école.

Jeanne 8 ans

16 ans après

J'ai vécu des moments très difficiles mais j'ai eu la chance d'être soignée par un dermato-pédiatre loin de chez moi, mais qui a finalement réussi à venir à bout de mon pemphigus. Cela a été très long, mais aujourd'hui je vais bien.

EXTRAIT D'UN TÉMOIGNAGE

Du « rituximab » en première intention

*Mon **pemphigus** a été rapidement diagnostiqué parce que je suis allée consulter dans un centre de référence. J'ai bénéficié d'un essai clinique pendant un an et suivi le protocole prescrit : 4 mois 1/2 de cortisone et 4 perfusions de rituximab... - à raison de 2 perfusions à 6 mois d'intervalle .../... Un an et demi plus tard, je vais bien. Un peu fatiguée, mais, je suis en rémission.*

Ceci est l'autre énorme chance que j'ai eue : de n'avoir eu aucun autre traitement avant le protocole et, probablement, d'avoir été traitée d'emblée par le rituximab. Sans parler de la chance d'avoir reçu des soins très attentifs à l'hôpital du centre de référence et de toute son équipe.../...

Une fois prise en charge, je ne me suis plus jamais sentie seule dans ma maladie et j'en suis très reconnaissante. Je suis en rémission depuis 2016.

Laurence

Image crédit Freepik

LES DIFFÉRENTS TYPE DE PEMPHIGUS ET PEMPHIGOÏDES

	Attaquant essentiellement la peau	Attaquant les muqueuses et parfois la peau
Pemphigus superficiel	■	□
Pemphigus foliacé	■	□
Certains pemphigus herpétiformes	■	□
Pemphigus paranéoplasique	■	■
Pemphigus vulgaire ou profond	□	■
Certains pemphigus herpétiformes	□	■
Pemphigoïde bulleuse	■	□
Pemphigoïde de la grossesse	■	□
Certaines maladies à IGA linéaire	■	□
Pemphigoïdes des muqueuses incluant :		
→ Les Pemphigoïdes cicatricielles	□	■
→ Certaines maladies à IGA linéaires	□	■
→ Les Epidermolyses bulleuses acquises	□	■
Dans cette liste de maladies bulleuses auto-immunes, il faut ajouter :		
Le Lupus érythémateux vésiculo-bulleux	□	■
Dermatite herpétiforme avec intolérance au gluten	■	□

Tableau réalisé par le professeur C.Prost-Squarcioni

INFORMER POUR :

MIEUX CONNAÎTRE

MIEUX COMPRENDRE

MIEUX AIDER

APPF

Association
Pemphigus - Pemphigoïde
France

www.pemphigus.asso.fr