



PEMPHIGOÏDE DE LA GROSSESSE

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 pemphigoïde de la grossesse (ou gravidique) ?

C'est une maladie auto-immune extrêmement rare et dont le principal facteur déclenchant est la grossesse.

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

En France, le nombre de nouveaux cas par an de pemphigoïde de la grossesse est mal connu, il varie d'1 nouveau cas sur 5.000 grossesses à 1 sur 50.000 grossesses.

Qui peut en être atteint ?

Elle touche les femmes enceintes au cours du deuxième ou troisième trimestre de la grossesse. La pemphigoïde de la grossesse survient le plus souvent chez les femmes ayant déjà eu 1 ou plusieurs grossesses.

Quels sont les mécanismes responsables de la maladie ?

Le ou les facteurs à l'origine de ces maladies ne sont pas connus. Ce sont des maladies auto-immunes c'est-à-dire liées à un dérèglement du système immunitaire. L'organisme de la future maman produit des anticorps contre sa propre peau (appelés auto-anticorps). Ces anticorps attaquent le système qui permet de tenir l'épiderme au derme et ainsi provoquer la formation de bulles (cloques).

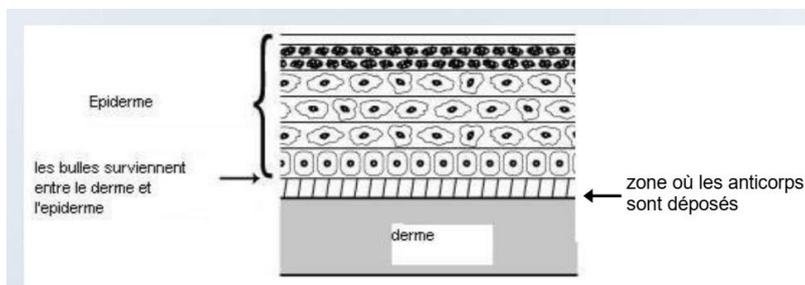


Schéma représentant l'épiderme (couche superficielle de la peau) et le derme (couche profonde).

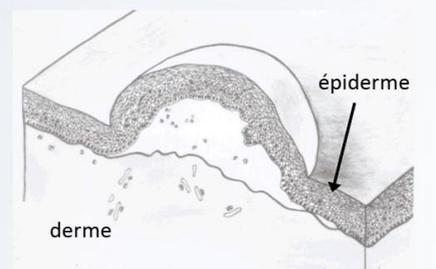


Schéma représentant une bulle.
D'après C. Prost-Squarcioni

Cette maladie est-elle héréditaire ?

La pemphigoïde de la grossesse n'est pas une maladie héréditaire et même si le bébé naissait avec quelques bulles sur la peau (moins de 5% de risque), il ne s'agit pas d'une pemphigoïde mais simplement des anticorps de la maman qu'il gardera quelques jours. Les bulles ou lésions du bébé guériront spontanément.

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Comment fait-on le diagnostic de pemphigoïde de la grossesse ?

Lors d'une consultation avec un dermatologue spécialisée, le médecin va :

1. Examiner l'aspect de la peau, le nombre et la localisation des bulles et des petites plaies laissées par les bulles (érosions). **C'est l'analyse clinique.**

2. Puis réaliser sous anesthésie locale deux prélèvements de petits fragments de peau (biopsies). Ces analyses vont permettre de savoir :
 - à quelle profondeur se situe le décollement et se forment les bulles.
C'est l'analyse histologique.
 - quels sont les auto-anticorps qui attaquent le système d'attache qui maintient l'épiderme au derme **C'est l'analyse par immunofluorescence directe.**
3. Compléter les examens en prescrivant une analyse de sang pour rechercher le type et la quantité d'auto-anticorps. **C'est l'analyse biologique** : le plus souvent à l'aide de tests ELISAs.

Comment se manifeste la maladie ?

Les manifestations débutent habituellement dans la deuxième moitié de la grossesse, le plus souvent au troisième trimestre, plus rarement dans les jours suivant l'accouchement.

Les premiers symptômes sont des démangeaisons importantes (prurit), puis apparaissent des lésions sur la peau pouvant prendre plusieurs aspects :

- plaques d'urticaire (comme après une piqûre d'ortie),
- cloques d'eau, soit de petite taille (vésicules), soit de plus grande taille (bulles).

Ces lésions débutent généralement autour du nombril (ombilic) et peuvent dans certains cas se généraliser. Le visage et les muqueuses sont épargnées.

Comment évolue la maladie ?

L'éruption sur la peau évolue par poussées successives entrecoupées de périodes d'accalmie. Une poussée est possible au moment de l'accouchement. En général, les lésions régressent spontanément, en un à deux mois, après l'accouchement. Elles peuvent parfois laisser des tâches de couleur soit plus claire, soit plus foncée que la peau normale, qui disparaissent ensuite.

Existe-t-il un risque pour le bébé ?

La grossesse doit être suivie attentivement parce que le bébé peut naître prématurément ou d'un poids inférieur à la normal.

Existe-t-il un risque pour la mère ?

Non, dès que le diagnostic est posé et le traitement est mis en place pour contenir la pemphigoïde.

Il sera cependant indispensable que le dermatologue spécialiste et le gynécologue communiquent l'un avec l'autre pour assurer un suivi adéquat.

Existe-t-il un risque de développer de nouveau pemphigoïde pour les grossesses suivantes (ultérieures) ?

La pemphigoïde de la grossesse peut récidiver lors des grossesses suivantes, Elle pourra se déclarer plus tôt dans le trimestre pendant le sachant les premiers symptômes pourront être traités rapidement.

Comment soigne-t-on la pemphigoïde de la grossesse ?

Le traitement va dépendre de l'étendue des lésions

- Pour les formes locales (quelques bulles) sur le corps, une application de crèmes contenant des corticoïdes peut suffire
- Pour les formes plus étendues, il peut être nécessaire de prendre des comprimés de corticoïdes qui sont sans conséquence pour le bébé.

Il faudra cependant être plus attentif au suivi de la maman, on sait que les corticoïdes à fortes doses sur plusieurs mois peuvent induire un diabète qui se régulera lorsque le traitement sera suspendu. Il faudra aussi être vigilant à la quantité de sel et de sucre rapide dans l'alimentation. (Voir rubrique alimentation et corticoïdes)

Dans tous les cas, les doses sont toujours plus élevées au début du traitement et seront adaptées à l'évolution des lésions.

Il peut arriver que le traitement soit poursuivi quelques semaines après l'accouchement.

Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Un soutien psychologique peut être envisagé

Pendant la grossesse, le corps produit une grande quantité d'hormones qui peuvent influencer l'humeur et les émotions. Certaines futures mamans se sentent alors irritables, émotives, inquiètes, en colère ou agitées. La pemphigoïde de la grossesse et ses traitements peuvent rendre la grossesse plus inquiétante.

Comment se faire suivre ?

Dans un service de dermatologie spécialisé situé dans un centre hospitalier en lien avec le gynécologue-obstétricien chargé du suivi de la grossesse. Contactez l'association qui pourra vous guider vers un spécialiste.

Où obtenir des informations complémentaires ?

- Après de l'association de patients « Pemphigus-Pemphigoïde France » :

pemphigus.asso77@laposte.net

et sur le site

www.pemphigus.asso.fr

Vous pouvez aussi consulter les documents suivants :

« Alimentation et corticoïdes »

« Les soins locaux de la peau »

- 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).