



LA PEMPHIGOÏDE CICATRICIELLE

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.

La pemphigoïde cicatricielle

C'est une maladie auto-immune rare de la peau et des muqueuses (nez, gorge, yeux, anus, muqueuses génitales, œsophage). Les facteurs de déclenchement (probablement multiples) ne sont pas connus.

Cette maladie est-elle héréditaire ?

Ce n'est pas une maladie héréditaire.

Est-elle contagieuse ?

Non, elle n'est pas contagieuse.

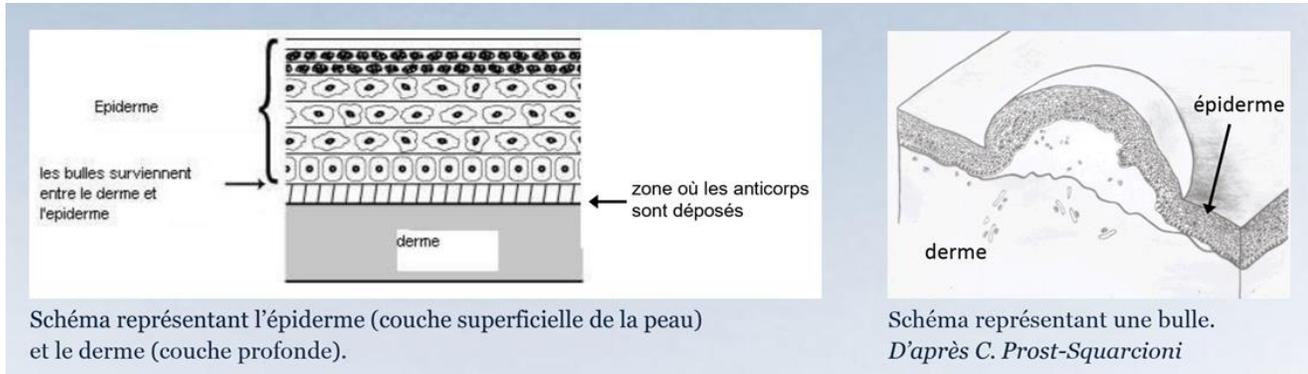
Qui peut être atteint ?

La pemphigoïde cicatricielle peut toucher indifféremment hommes et femmes au-delà de 60/70 ans avec une légère prédominance pour les femmes.

À quoi est due cette maladie ?

La pemphigoïde cicatricielle est une maladie auto-immune, elle est due à un dérèglement du système immunitaire. En effet, les anticorps du malade (auto-anticorps) qui normalement sont faits 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.



Cette maladie est-elle grave ?

La gravité de cette maladie dépend des muqueuses atteintes. L'atteinte des yeux, de la gorge ou de l'œsophage peut être sévère.

Il est **INDISPENSABLE** de consulter un spécialiste dans un centre expert rapidement pour ne pas laisser le temps à la maladie de s'étendre et s'aggraver. Demander conseil à l'association qui vous guidera vers le centre le plus proche de chez vous.

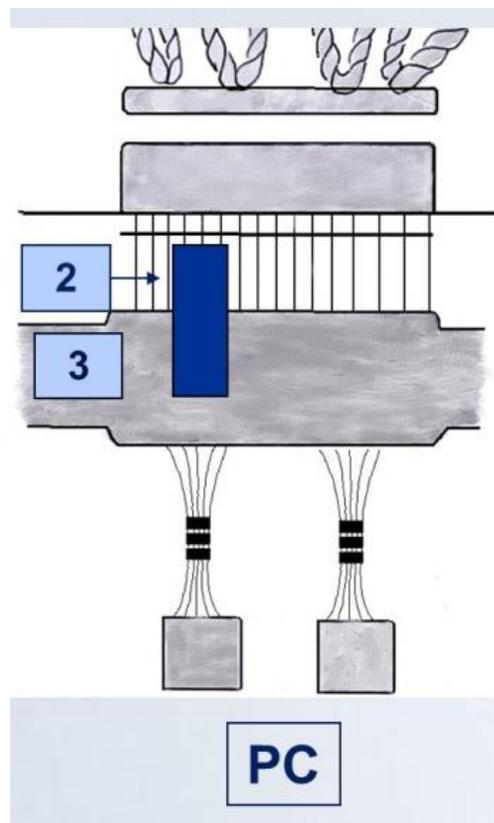
Quels sont les symptômes de cette maladie ?

1. Cette maladie touche souvent en premier lieu sur les muqueuses. Elle peut toucher une ou plusieurs muqueuses (bouche, yeux, nez, pharynx, anus, région génitale, œsophage, urètre ou trachée), mais elle peut aussi atteindre la peau
 - a. Dans la bouche : saignements, gêne, parfois douleurs, surtout en se brossant les dents et/ou en mangeant.
 - b. Dans les yeux : peut faire penser à une conjonctivite résistante
 - c. Dans le nez : croûtes, saignements ou impression de nez bouché.
 - d. Dans le larynx : toux sèche ou modification de la voix.
 - e. Sur les organes génitaux (chez l'homme ou la femme) : douleurs spontanées
 - f. À l'anus : douleurs et/ou saignements, pouvant être confondus avec des hémorroïdes
 - g. Sur la peau : les bulles sont généralement tendues et entourées d'une peau normale ; elles sont parfois très petites, on parle alors de vésicules. Parfois ces bulles et vésicules se rompent rapidement et le malade ne voit que des plaies (lésions).
2. Les lésions évoluent en formant des cicatrices (ou fibrose).
 Sur la peau les lésions laissent des cicatrices plus claires, en creux, avec parfois des petits kystes blancs (kystes milium).
 Les cicatrices entraînent parfois des conséquences importantes, particulièrement dans la gorge ou dans les yeux.

Comment diagnostique-t-on cette maladie ?

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 (biopsie) afin qu'ils soient analysés en laboratoire pour déterminer :
 - a. À 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 immunomicroscopie 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 les types d'auto-anticorps circulant dans le sang, c'est **l'analyse biologique (test ELISAs)**



PC = Pemphigoïde cicatricielle

Voici un schéma montrant les détails, après très fort grossissement au microscope électronique, de la jonction entre l'épiderme et le derme (peau) ou l'épithéliale et le chorion (muqueuses).

Le site précis du dépôt des anticorps est schématisé sous forme de rectangles bleus. D'après C. Prost-Squarcioni

Comment soigne-t-on la pemphigoïde cicatricielle ?

La prise en charge doit être multidisciplinaire : dermatologue mais aussi stomatologue, ophtalmologue, ORL, voire aussi proctologue, gastro-entérologue et gynécologue.

- **Dans les formes peu graves**, c'est à dire s'il n'y a pas de lésion du larynx, ni de lésion importante des yeux, le traitement prescrit en premier lieu (on dit en première intention) est la disulone et/ou la salazopyrine ou de la colchicine.
- **Dans les formes plus complexes** c'est à dire avec atteinte du larynx (dans la gorge) et/ou atteinte sévère des yeux, il faut recourir à un immunosuppresseur, (médicament diminuant la production des anticorps qui attaquent ces muqueuses). Les immunosuppresseurs les plus couramment utilisés sont l'Endoxan®, le rituximab et la ciclosporine ou le cellcept®.
- **Dans certaines formes avec d'atteintes très sévères** (larynx et/ou yeux), une corticothérapie par voie orale (en comprimés) sur une durée courte peut être nécessaire le temps que les autres traitements associés deviennent efficaces.

Des traitements locaux par corticoïdes en crème, en bains de bouche ou en collyres peuvent être nécessaires pour accélérer l'amélioration et le confort. En cas de douleur, des traitements anti-douleur (antalgiques) sont disponibles.

Comment évoluent cette maladie ?

La pemphigoïde cicatricielle évolue par poussées successives. En l'absence de traitement, l'évolution peut être sévère.

Avec les traitements d'attaque les bulles et lésions cessent d'apparaître en quelques semaines ou quelques mois. On dit que la maladie est « contrôlée ». Puis les traitements seront diminués très lentement jusqu'à obtenir des doses d'entretien qui peuvent être maintenues plusieurs années pour éviter les rechutes.

Attention, il est indispensable de suivre les prescriptions du médecin spécialiste sans diminuer les doses ou les arrêter même si la maladie vous semble contrôlée. Vous risqueriez une rechute !

Attention aussi aux médicaments dit « naturels » (phytothérapie, homéothérapie), prévenez toujours votre spécialiste des traitements complémentaires que vous prenez, certains ne sont pas anodin !

Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

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

Où obtenir des informations complémentaires ?

- Auprès de l'association de patients « Pemphigus-Pemphigoïde France » (voir rubrique contact) ou par mail : pemphigus.asso77@laposte.net

Documents à consulter :

-Soins buccodentaires

-Brochure 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/

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 Pemphigus-Pemphigoïde France (APPF).