

FICHE D'INFORMATION AUX PATIENTS ATTEINTS DE **PEMPHIGOÏDE BULLEUSE**

Les fiches d'informations ont été rédigées en collaboration par les 2 centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes et l'association de patients Pemphigus-Pemphigoïde France.

Madame, Monsieur :

Cette fiche est destinée à vous informer sur la pemphigoïde bulleuse.

Elle ne se substitue pas à une consultation médicale.

Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin.

N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier.

En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier.

Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie.

Qu'est-ce que la pemphigoïde bulleuse ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie de la peau d'origine auto-immune, ce qui signifie que l'organisme, suite à un dérèglement du système immunitaire, produit des anticorps contre votre propre peau (auto-anticorps).

Elle touche préférentiellement les personnes âgées.

Les lésions sont localisées en général à la peau (rarement atteinte des muqueuses).

Elles se caractérisent par l'apparition de bulles (cloques) sur des plaques rouges (plaques érythémateuses), situées principalement sur les membres et étant souvent à l'origine de démangeaisons intenses (prurit).

A quoi est-elle due ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune.

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

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle génétique ?

Non, cette maladie n'est pas génétique.

Quelle est son évolution ?

L'évolution se fait habituellement par poussées successives.

En disparaissant, les bulles ne laissent pas de cicatrice, sinon parfois des taches colorées (pigmentées) ou de tous petits kystes solides à contenu blanchâtre que l'on pourrait confondre avec de nouvelles vésicules.

Les formes étendues et généralisées nécessitent une hospitalisation afin de mettre rapidement en place un traitement.

Pour les formes plus localisées, le suivi peut être fait en hospitalisation de jour puis en ambulatoire (sans hospitalisation) si l'état de la personne le permet.

Un suivi avec comptage des bulles doit être réalisé afin de déterminer la sévérité initiale de la maladie et l'évolution sous traitement.

Le traitement, la prise en charge, le suivi

Existe-t-il un traitement pour cette maladie (pathologie) ?

Le traitement de la pemphigoïde bulleuse est très efficace.

Il repose sur la cortisone. On parle de corticoïdes. Leur utilisation dans les traitements s'appelle la corticothérapie.

Elle est donnée sous forme locale (application sur la peau) avec des doses très fortes de pommade appliquées sur tout le corps de façon quotidienne (au début même deux fois par jour) et de façon prolongée.

Puis, on diminuera progressivement le traitement sur 6 à 18 mois en moyenne.

Attention des rechutes sont toujours possibles.

La guérison définitive peut être obtenue dans des délais variables (1 à 5 ans).

Vivre avec

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des personnes est pratiquement inchangée.

Cependant, il y a des cas où la maladie peut vraiment être handicapante nécessitant une hospitalisation.

Les personnes atteintes peuvent avoir un manque d'appétit, une perte de poids et de sommeil notamment du fait des démangeaisons. Ceci arrive souvent au début de la maladie quand le diagnostic n'est pas encore posé.

Quand le diagnostic est fait rapidement et qu'un traitement adapté est mis en route, les personnes peuvent retrouver une qualité de vie proche de la normale.

L'exposition prolongée au soleil pendant la période où il existe encore des bulles et la période de cicatrisation peut laisser des taches plus foncées et est donc à éviter.

Comment se faire suivre ?

Dans un service de dermatologie situé dans un centre hospitalier.

Il existe en France 2 centres de référence et plusieurs centres de compétence pour la prise en charge des maladies bulleuses auto-immunes (coordonnées sur le site web des centres nationaux de référence des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>).

En savoir plus

Où obtenir des informations complémentaires ? Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

- Une fiche d'information plus détaillée est disponible sur le site Web du centre national de référence des maladies bulleuses auto-immunes.
Adresse web : <http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>
- Il existe une association de patients « Association Pemphigus Pemphigoïde France » créée par des malades et leurs familles en mars 2005.
Adresse Web : <http://www.pemphigus.asso.fr>
Téléphone : 01 60 72 18 73 ou message au 01 60 74 80 70.
- Il existe également un site consacré à toutes les maladies rares : <http://www.orpha.net>
- Un service téléphonique Maladies Rares Info Services : 0810 63 19 20 (numéro azur, prix d'un appel local).

Fiche d'information aux patients atteints de Pemphigoïde bulleuse
CRNMBA, Janvier 2008