

FICHE D'INFORMATION AUX PATIENTS ATTEINTS DE **PEMPHIGOÏDES DES MUQUEUSES**

(pemphigoïde cicatricielle, épidermolyse bulleuse acquise,
dermatose à IgA linéaire avec atteinte muqueuse)

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 les pemphigoïdes des muqueuses.

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 qu'une pemphigoïde des muqueuses?

Ce terme de pemphigoïde des muqueuses regroupe plusieurs maladies très proches que sont la pemphigoïde cicatricielle, l'épidermolyse bulleuse acquise ou encore la dermatose à IgA linéaire avec atteinte muqueuse.

Il s'agit de maladies auto-immunes c'est-à-dire liées à un dérèglement du système immunitaire. Celui-ci reconnaît comme étrangère une partie de l'organisme : ici il s'agit des muqueuses et parfois de la peau. Donc, il les attaque et cherche à les détruire.

Ce sont des maladies rares qui touchent environ 1,2 nouveaux cas par million d'habitants et par an, en Europe de l'Ouest.

Les pemphigoïdes des muqueuses touchent deux fois plus les femmes que les hommes. Elles ne sont ni héréditaires, ni contagieuses.

Quels sont les symptômes?

Première grande caractéristique :

Comme leur nom l'indique, les lésions dans les pemphigoïdes des muqueuses surviennent de façon prédominante voire exclusivement sur une ou plusieurs muqueuses. Les muqueuses concernées sont par ordre décroissant de fréquence : la bouche, la conjonctive des yeux, la région ORL (nez-pharynx-larynx), l'anus, la région génitale et l'œsophage, l'urètre et la trachée.

Les symptômes dépendront de la ou des muqueuses atteintes par exemple :

- saignement, gêne lors du brossage des dents et/ou en mangeant lors de l'atteinte de la muqueuse buccale,
- toux sèche et modification de la voix lors de l'atteinte du larynx.
- dans les yeux, la maladie est souvent indolore donnant au début l'impression d'une simple conjonctivite.

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 ne sont alors pas remarquées par le patient; il ne reste que des plaies (appelées aussi érosions).

Deuxième grande caractéristique :

Les lésions évoluent en formant des cicatrices (ou fibrose) qui abîment la muqueuse atteinte parfois de façon définitive.

Ces cicatrices ont parfois des conséquences graves, en particulier dans les yeux et la gorge (larynx).

Au niveau de la peau, après disparition, les lésions laissent des cicatrices plus claires, en creux, avec parfois des petits kystes blancs.

Le traitement

Existe-t-il un traitement pour cette maladie ?

Puisque cette maladie peut toucher plusieurs muqueuses, sa prise en charge doit être multidisciplinaire par des dermatologues mais aussi des stomatologues, ophtalmologistes, ORL, proctologues voire des gastro-entérologues et des gynécologues.

En fonction de l'atteinte (notamment lésions des yeux ou du larynx), il faut adapter le choix du médicament.

En cas d'atteinte étendue de la peau ou de difficultés d'alimentation, le dermatologue peut juger une hospitalisation indispensable afin de faire bénéficier le patient de soins cutanés et/ou buccaux nécessaires et débiter le traitement adapté.

Evolution

Les pemphigoïdes des muqueuses sont des maladies qui malheureusement peuvent réapparaître (devenir chronique). La surveillance repose avant tout sur l'examen de la peau et des muqueuses (examen clinique). Il faut consulter un spécialiste habitué à voir des maladies bulleuses au moindre doute de rechute.

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 (pas encore labellisés) pour la prise en charge des maladies bulleuses auto-immunes dont font partie les pemphigoïdes des muqueuses (coordonnées sur le site web des 2 centres nationaux de référence des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>)

Vivre avec

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des personnes est quasiment inchangée, en dehors du régime alimentaire et de l'activité physique nécessaire en cas de corticothérapie.

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 sur la peau et est donc à éviter.

Avant le diagnostic, et dans l'intervalle entre la mise en place du traitement et le contrôle de la maladie, la qualité de vie peut être modifiée (altérée) rendant parfois indispensable une hospitalisation. En effet, les douleurs cutanées et muqueuses peuvent être importantes nécessitant des traitements et soins locaux spécifiques.

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).