

FICHE D'INFORMATION AUX PATIENTS ATTEINTS DE **PEMPHIGUS**

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 le pemphigus.

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'un pemphigus ?

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

Elle se caractérise par l'apparition de bulles et de plaies douloureuses sur la peau et les muqueuses (bouche, narines, gorge, yeux, œsophage, muqueuses génitales ou (de) l'anus).

C'est une maladie rare qui touche très peu de personnes (1 à 2 nouveaux cas par million d'habitants et par an en France).

A quoi la maladie est-elle due ?

Le ou les facteurs déclenchants de cette maladie chez un individu donné à un moment donné ne sont pas connus. C'est parfois un « stress » violent qui paraît favoriser son apparition. Exceptionnellement la maladie peut-être provoquée par un médicament.

Le pemphigus n'est pas une maladie héréditaire bien qu'il existe une prédisposition génétique. Ce qui se transmet par les gènes est en quelque sorte « l'autorisation » ou non de faire la maladie.

Le risque reste extrêmement faible chez les personnes qui ont les gènes capables de déclencher la maladie (adéquats). On note par exemple, que chez des jumeaux vrais ayant donc les mêmes gènes, l'un peut développer la maladie et l'autre non.

Les formes familiales sont donc rarissimes et il n'y a aucune raison d'inquiéter les membres de la famille à ce sujet. Aucun test génétique n'est à faire.

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Le traitement et le suivi

Quel est le traitement ?

Le traitement initial, dit d'attaque permet d'amener la rémission complète du pemphigus, c'est-à-dire que plus aucune nouvelle lésion n'apparaît et les lésions précédentes sont cicatrisées.

Il repose sur la corticothérapie générale. Ce traitement d'attaque est ensuite diminué de façon très progressive afin d'éviter les rechutes.

Parfois un immunosuppresseur peut être prescrit en association.

Des traitements locaux par corticoïdes en crème ou bains de bouche peuvent être également nécessaires pour accélérer l'amélioration et le confort.

En cas de douleur, des traitements anti-douleur sont disponibles. Ensuite, il y a un traitement d'entretien qui permet de maintenir la rémission.

On parle de guérison quand il n'y a plus aucune lésion plusieurs mois après l'arrêt du traitement. Cela est obtenu dans la majorité des cas mais nécessite en général plusieurs années de traitement.

L'arrêt du traitement est à discuter au cas par cas et ne doit se faire qu'en accord avec le médecin dermatologue. Tout arrêt non préparé ou trop précoce du traitement se solde habituellement par une rechute de la maladie nécessitant la reprise du traitement.

Comment se faire suivre ?

Il est important de se rendre dans un service de dermatologie d'un centre hospitalier.

Il existe en France des centres de référence et de compétences pour ce type de maladies (coordonnées sur le site web des centres de référence nationaux des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>).

Plusieurs muqueuses pouvant être touchées, un suivi multidisciplinaire est souvent utile : dermatologue, ophtalmologiste, ORL, stomatologue,...

La cortisone pouvant donner des effets non souhaités, il faudra surveiller la tension, les os, un éventuel diabète,...

Le généraliste sera associé.

Nutritionniste et kinésithérapeute pourront aussi aider le cas échéant.

Vivre avec

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des personnes est quasiment inchangée, en dehors DES CONTRAINTES LIEES AU TRAITEMENT

régime (sans sel et parfois sans sucre)

activité physique

surveillance clinique et des prises de sang.

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 très modifiée (altérée) rendant parfois indispensable une hospitalisation.

En effet, les douleurs cutanées et muqueuses peuvent être très importantes nécessitant des traitements et soins locaux spécifiques. Les douleurs dans la bouche (buccales) peuvent parfois gêner considérablement l'alimentation.

La gêne esthétique ressentie à cause des lésions est variable selon les personnes et est souvent corrélée à l'étendue et la localisation des lésions.

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).