

La pemphigoïde bulleuse

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

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 qui se caractérise par l'apparition de bulles de grande taille sur des plaques rouges (plaques érythémateuses). Les lésions sont situées principalement sur les membres et sont souvent à l'origine de démangeaisons intenses (prurit).

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

Il peut s'agir d'une maladie grave. Elle nécessite habituellement un traitement de longue durée.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La pemphigoïde bulleuse est la plus fréquente des maladies bulleuses auto-immunes.

Son incidence (nombre de nouveaux cas par an) est aux alentours de 1000 à 1500 nouveaux cas par an en France, dont près de 90 % chez les personnes de plus de 70 ans.

La prévalence (nombre de personnes atteintes dans une population donnée) est aux alentours d'une personne sur 40 000. Elle est de une personne sur 3000 au-delà de 70 ans.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

En France, les personnes touchées par cette maladie ont une moyenne d'âge aux alentours de 80 ans. Cependant, de rares cas ont été décrits chez des personnes plus jeunes, voire, chez l'enfant.

Les hommes et les femmes sont atteints sans distinction quelque soit leur origine.

● A quoi est-elle due ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune, ce qui signifie que les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « étrangers » (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes de l'organisme et l'attaquent. En fait, l'organisme produit des anticorps (molécules de défense) nocifs, appelés auto-anticorps, qui entraînent l'autodestruction de certains tissus (os, articulations, peau, vaisseaux, etc.) et provoquent d'importantes réactions inflammatoires. On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais plusieurs facteurs (environnementaux, hormonaux et génétiques) sont probablement en cause.

Dans de rares cas, certains médicaments ont été suspectés comme éventuels facteurs déclencheurs de la pemphigoïde bulleuse.

● Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

La principale manifestation est l'apparition de bulles tendues (comme de grosses cloques d'eau) à contenu clair et souvent de grosse taille (supérieur à 3 - 4 mm) (*Figure 1*). Ces bulles surviennent sur des zones de peau rougeâtre ou bien saine. L'atteinte des deux moitiés du corps est symétrique et les lésions sont situées principalement sur le tronc et les membres. Le visage est plus rarement atteint.



Figure 1

Bulles siégeant sur les coudes

(<http://dermis.net/dermisroot/en/53216/image.htm> - <http://dermis.net/dermisroot/en/29970/image.htm>)

Des démangeaisons (prurit), intenses et parfois invalidantes, sont souvent observées. Elles peuvent parfois précéder de plusieurs semaines l'apparition des bulles.

Une atteinte de la bouche est rare, mais possible.

L'étendue de l'éruption bulleuse ainsi que l'évolution varient d'une personne à l'autre.

On distingue différentes formes de pemphigoïde bulleuse :

- La forme bulleuse généralisée décrite précédemment et qui est la plus courante.
- La forme vésiculeuse, moins courante et qui se manifeste par de toutes petites cloques siégeant souvent sur les mains et qui entraînent de fortes démangeaisons.
- La forme urticarienne : certaines personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse présentent des plaques d'urticaire (comme après une piqûre d'ortie), qui entraînent également de vives démangeaisons.
- La forme à type de prurigo qui se manifeste par des démangeaisons diffuses et intenses et qui peuvent être à l'origine d'insomnies. Cette forme ne présente pas de bulles, mais des croûtes arrondies qui pourraient passer pour les conséquences du grattage.

● Comment expliquer les symptômes ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune dont les auto-anticorps sont dirigés contre deux protéines (AgPB230 et AgPB180) présentes à la jonction entre les deux premières couches de la peau, le derme et l'épiderme (Figure 2).

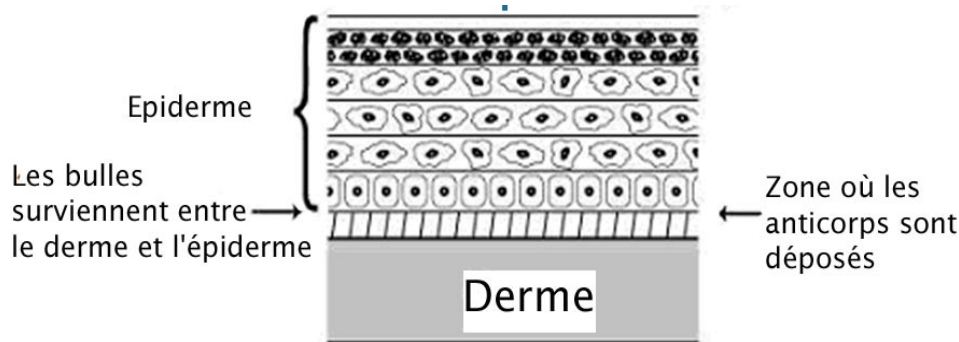


Figure 2

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

Extrait du site de l'International Pemphigus Foundation (<http://www.pemphigus.org>)

Ces auto-anticorps sont responsables de la maladie car ils provoquent un décollement entre l'épiderme (vers le haut) et le derme (vers le bas) qui va entraîner la formation d'une bulle.

● 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 pigmentées ou de tout petites boules (kystes) solides.

En l'absence de traitement, l'évolution spontanée de la pemphigoïde bulleuse peut être grave. En effet, les lésions très étendues peuvent mener à la déshydratation et à une perte importante de protéines, qui peuvent être dangereuses pour les personnes très âgées.

● **Comment fait-on le diagnostic de la pemphigoïde bulleuse ? En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?**

Le diagnostic se fait sur :

- l'examen de la personne atteinte : le médecin peut alors constater la présence de bulles sur des plaques « rougeâtres ».

Les critères cliniques suivants ont été proposés pour le diagnostic de la pemphigoïde :

- La personne atteinte a un âge supérieur à 70 ans.
- Il n'y a pas d'atteinte des muqueuses (de la bouche, par exemple).
- Il n'y a pas ou peu de bulles sur la tête, le cou et sur la moitié supérieure du tronc.
- Il n'y a pas de cicatrices atrophiques (cicatrice plissée et saillante).
- l'examen au microscope d'un fragment de peau prélevé lors d'une biopsie cutanée (prélèvement qui se fait sous anesthésie locale, donc sans douleur). Cet examen au microscope montre une bulle entre le derme et l'épiderme.
- l'immunofluorescence cutanée directe, examen qui se fait également à partir d'un fragment de peau et permet de révéler la présence des anticorps dans la peau.

Dans les formes habituelles de la maladie, ces trois éléments permettent de faire le diagnostic.

Il est souvent nécessaire de pratiquer, en plus, une prise de sang pour d'autres examens complémentaires tels que l'immunofluorescence indirecte (IF indirecte), l'immunotransfert ou l'ELISA qui recherchent la présence dans le sang des anticorps entraînant la maladie.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Lorsque les lésions ne sont pas habituelles, la pemphigoïde bulleuse peut être confondue avec d'autres maladies bulleuses auto-immunes plus rares, telles que la pemphigoïde des muqueuses ou l'épidermolyse bulleuse acquise.

Des examens complémentaires (immunotransfert ou immunomicroscopie électronique) permettent alors de faire la différence. Ceci est important car la pemphigoïde cicatricielle ou l'épidermolyse bulleuse acquise nécessitent une surveillance particulière et un traitement différent.

Elle peut également être confondue avec la gale, particulièrement chez des personnes âgées vivant en institution.

Aspects génétique

● Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

La pemphigoïde bulleuse n'est pas une maladie héréditaire, bien qu'il existe une prédisposition génétique. En effet, les personnes porteuses de certains gènes ont plus de risque de développer la maladie. Cependant, le risque reste extrêmement faible chez les personnes qui ont ces gènes. Par exemple, chez des jumeaux vrais, donc ayant les mêmes gènes, l'un peut développer la maladie et l'autre pas. Les formes familiales sont donc rarissimes.

Aucun test génétique n'est à faire.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Le traitement de la pemphigoïde bulleuse est très efficace. Il est à base de corticoïdes (corticothérapie) sous forme locale. Il s'agit d'une application quotidienne et de façon prolongée de grandes quantités de pommade sur tout le corps (deux applications par jour sont parfois nécessaires au début).

On utilisait autrefois la corticothérapie par voie générale (en comprimés à prendre par la bouche), mais il a été démontré que la corticothérapie locale est à la fois plus efficace et moins dangereuse. Elle est malheureusement plus contraignante et nécessite beaucoup d'attention de la part de la personne malade et de son entourage. Il est souvent souhaitable de faire faire ce traitement par une infirmière à domicile.

On considère que la maladie est contrôlée lorsqu'aucune nouvelle bulle n'apparaît et que les démangeaisons disparaissent. La dose initiale est poursuivie pendant un mois environ, puis diminuée progressivement sur une période de 4 à 6 mois, avant d'être arrêtée. Des récidives (rechutes) de la maladie peuvent être observées lors de la diminution ou à l'arrêt du traitement.

D'autres traitements ont été essayés afin d'éviter les effets secondaires de la corticothérapie ou lorsque les corticoïdes sont inefficaces (cortico-résistance), ce qui est tout à fait exceptionnel ; il s'agit des immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine). Ces médicaments peuvent être très utiles pour limiter les doses de corticoïdes en cas de rechutes.

● Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?

Les personnes touchées par la pemphigoïde bulleuse doivent également bénéficier au début de soins locaux désinfectants (antiseptiques) quotidiens afin d'éviter les problèmes de surinfection.

Il est également important de prévenir une éventuelle déshydratation des personnes âgées en leur donnant beaucoup à boire. Il faut aussi veiller à une bonne alimentation pour compenser les pertes en protéines, et faciliter la cicatrisation des lésions.

● **Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels sont ses risques ? Quelles en seront les conséquences pour la vie quotidienne ?**

La corticothérapie locale forte permet de bloquer la production des auto-anticorps et de contrôler la maladie avec une diminution puis une disparition des démangeaisons et des bulles, en deux à quatre semaines. La guérison peut être obtenue dans des délais variables.

Même sous forme locale, la corticothérapie peut avoir des effets indésirables qui sont plus graves chez les personnes âgées. Il s'agit principalement d'un risque plus important de développer des infections, du diabète, de l'ostéoporose, d'une diminution des muscles...

Par ailleurs, certaines personnes sous corticoïdes peuvent avoir des troubles de l'humeur (dépression ou au contraire agitation ou agressivité) qui peuvent retentir sur leur vie familiale et sociale.

La pratique d'exercices physiques (marche, vélo d'appartement, gymnastique), si besoin à l'aide d'un kinésithérapeute, est recommandée pour combattre la fonte musculaire provoquée par les corticoïdes.

Le régime doit être adapté pour éviter toute prise de poids, car les corticoïdes favorisent l'apparition d'un diabète. Le taux de sucre dans le sang (glycémie) doit être régulièrement surveillé.

Un régime pauvre en sel peut être souhaitable, selon les consignes du médecin.

Il est conseillé de se faire vacciner contre la grippe et de consulter rapidement son médecin en cas de fièvre ou de toux, car les corticoïdes rendent plus sensibles aux infections. Enfin, il peuvent fragiliser la peau et des lésions peuvent apparaître après un traumatisme même minime, ce qui peut être confondu avec une rechute de la maladie.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Un soutien psychologique peut être souhaitable dans les formes sévères de la maladie qui ont un fort retentissement sur la qualité de vie du malade.

● **Comment se faire suivre ?**

Il est important de se rendre dans un service de dermatologie dans le centre hospitalier le plus proche. Il existe en France deux centres de référence pour ce type de pathologies dont vous trouverez les coordonnées sur le site Orphanet (www.orphanet.fr).

Les formes étendues et généralisées de la maladie 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.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, on ne peut pas prévenir l'apparition de la maladie.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne ?**

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 et nécessiter une hospitalisation. Les personnes atteintes peuvent avoir un manque d'appétit, une perte de poids et de sommeil notamment à cause 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 place, les personnes peuvent retrouver une qualité de vie proche de la normale.

● ● ● **En savoir plus**

● **Où en est la recherche ?**

Plusieurs essais cliniques sont en cours en France où il existe un groupe de recherche particulièrement actif sur cette maladie. Ce groupe vise notamment à rechercher les causes de cette maladie et à chercher de nouveaux traitements à la fois efficaces et mieux tolérés.

● **Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?**

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur le site Orphanet (www.orphanet.fr).

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations » ([ici](#)), qui rassemble toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

● **Les prestations sociales en France**

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis par les assistantes sociales à l'hôpital et par les associations de malades qui sont au courant de la législation et des droits. D'autre part, les Services Régionaux d'Aides et d'Informations (SRAI) aident et accompagnent les familles dans les démarches quotidiennes en les mettant en contact avec des techniciens d'insertion (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, travailleurs sociaux, ...).

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
(Appel non surtaxé)

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet



AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Pascal JOLY

Centre de référence des maladies bulleuses
auto-immunes

CHU Hôpital Charles Nicolle, Rouen

Professeur Jean-Claude ROUJEAU

Centre de référence des dermatoses bulleuse
acquises toxiques et auto-immunes

CHU Hôpital Henri Mondor, Créteil

Association Pemphigus
Pemphigoïde France

