



Fiche d'informations pour les patients atteints de pemphigoïde bulleuse

Qu'est-ce que la pemphigoïde bulleuse ?

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune rare qui provoque la formation de bulles sur la peau. Elle touche principalement les personnes âgées et résulte d'une attaque du système immunitaire contre les structures qui maintiennent l'épiderme attaché au derme.

Causes et Facteurs Déclenchants

La maladie est causée par la production d'auto-anticorps dirigés contre des protéines de la jonction dermo-épidermique, entraînant une inflammation et un décollement de la peau. Certains facteurs peuvent favoriser son apparition, notamment :

- L'âge avancé
- La prise de certains médicaments (gliptines notamment, diurétiques, antagonistes de l'aldostérone, anticholinérgiques (antidépresseurs, anxiolytiques), dopaminergiques, amiodarone, griséofulvine, terbinafine, anti-PD1 en oncologie, etc.)
- Association à certaines maladies neurologiques dégénératives (démence).

Symptômes les plus courants

- **Éruption cutanée prurigineuse** : plaques rouges accompagnées de démangeaisons intenses.
- **Formation de bulles tendues** : contenant un liquide clair ou jaunâtre, situées principalement sur le tronc, les bras et les jambes.
- **Atteinte des muqueuses** : rare mais possible (bouche, conjonctives, etc.).
- **Guérison avec peu de cicatrices** : contrairement à d'autres maladies bulleuses auto-immunes.

Diagnostic

Le diagnostic repose sur :

- Un examen clinique par un dermatologue.
- Une biopsie cutanée avec analyse immunologique.
- Un test sanguin pour détecter les auto-anticorps.

Prise en charge et Traitements

- **Hospitalisation si forme sévère.**
- **Corticoïdes locaux ou oraux** : traitement principal pour réduire l'inflammation et contrôler les poussées.
- **Immunosuppresseurs** : utilisés si les corticoïdes sont insuffisants ou mal tolérés.
- **Traitements biologiques** : omalizumab, dupilumab (études en cours, médicaments ne disposant pas de l'AMM dans cette indication), rituximab, immunoglobulines intra-veineuses dans certains cas sévères.
- **Soins cutanés adaptés** : désinfection, hydratation et protection des zones atteintes pour éviter les infections. Éviter les produits collants sur la peau. Renutrition et hydratation adaptées.



Evolution et pronostic

Il s'agit d'une maladie chronique caractérisée par des poussées et des périodes calmes de rémissions, durant plusieurs mois ou années.

Les récurrences sont fréquentes.

Des complications peuvent survenir : surinfections, déshydratation, troubles des électrolytes dans les formes étendues.

Le taux de mortalité à 1 an est proche de 20%, les complications en sont la cause.

Une surveillance médicale régulière est recommandée.

Conseils aux Patients

- **Évitez les traumatismes cutanés** : la peau fragilisée est plus sujette aux lésions.
- **Consultez régulièrement votre médecin** : pour ajuster le traitement en fonction de l'évolution de la maladie.
- **Surveillez les effets secondaires des traitements** : notamment des corticoïdes (prise de poids, fragilité osseuse, diabète, etc.).
- **Adoptez une hygiène de vie adaptée** : alimentation équilibrée et hydratation suffisante.

La pemphigoïde bulleuse est une maladie chronique qui nécessite un suivi régulier. Une prise en charge adaptée permet d'améliorer la qualité de vie des patients et de limiter les complications.