



Fiche d'informations : Pemphigus

Qu'est-ce que le Pemphigus ?

Le pemphigus est une maladie auto-immune rare qui se manifeste par des bulles (cloques) sur la peau et/ou les muqueuses. Ces bulles sont fragiles et peuvent éclater facilement, laissant des zones de peau douloureuses et susceptibles de s'infecter. Le pemphigus peut toucher la bouche, le cuir chevelu, les organes génitaux et d'autres parties du corps. Sans traitement, cette maladie peut être grave.

Types de Pemphigus :

1. **Pemphigus Vulgaire :**
 - Le type le plus fréquent et le plus sévère.
 - Atteinte muqueuse ou cutanéomuqueuse.
2. **Pemphigus Foliacé et pemphigus à IgA :**
 - Touche principalement la peau, sans atteinte des muqueuses.
 - Bulles superficielles, souvent sur le cuir chevelu, le visage ou le torse.
3. **Pemphigus Paranéoplasique :**
 - Rare, associé à un cancer ou une tumeur.
 - Atteinte sévère des muqueuses et manifestations cutanées variables.

Symptômes courants :

- Formation de **bulles fragiles** remplies de liquide clair ou jaunâtre, qui éclatent facilement.
- **Douleurs** dans les zones touchées (peau ou muqueuses).
- **Erosions cutanées** (zones rouges et à vif) après éclatement des bulles.
- Atteinte de la bouche, avec des plaies empêchant de manger ou de parler confortablement.
- Parfois, atteinte des yeux, de la gorge, du nez, ou des parties génitales.

Quelles sont les causes ?

Le pemphigus est une maladie **auto-immune** dans laquelle le système immunitaire attaque par erreur des protéines essentielles à la cohésion des cellules de la peau. Cela entraîne la formation de bulles entre les couches de la peau ou des muqueuses.

Facteurs déclencheurs possibles :

- Certains médicaments (ex. : pénicillamine, IEC, bêta-bloquants, pénicilline etc.).
- Predisposition génétique.
- Facteurs environnementaux (ex. : rayons UV, infections, certains composants alimentaires) ?

Pathologies associées : autres maladies auto-immunes, cancers et hémopathies, pathologies inflammatoires chroniques etc.

Diagnostic :

Pour confirmer le diagnostic, plusieurs examens peuvent être réalisés :

- **Examen clinique** des bulles et des lésions.
- **Biopsie cutanée ou muqueuse:** analyse d'un échantillon de peau pour identifier les caractéristiques du pemphigus.
- **Immunofluorescence :** pour détecter la présence d'anticorps dans la peau ou le sang.
- **Prise de sang :** recherche d'auto-anticorps spécifiques (anticorps anti-desmogléines).

Traitements et gestion :



Le pemphigus nécessite une prise en charge rapide et adaptée, souvent sur le long terme. Les traitements visent à contrôler l'inflammation, limiter les lésions et prévenir les complications.

En l'absence de traitement, les complications peuvent être sévères voir mortelles à court ou moyen terme.

Les rechutes restent fréquentes.

1. Corticostéroïdes :

- Médicaments de première intention (oraux ou locaux) pour réduire l'inflammation.
- Dosage ajusté en fonction de la sévérité de la maladie.

2. Thérapies ciblées :

- Rituximab (anticorps monoclonal), souvent utilisé pour les formes sévères ou résistantes.

3. Immunosuppresseurs :

- Azathioprine, mycophénolate mofétil ou méthotrexate pour réduire l'activité du système immunitaire.

4. Soins locaux :

- Désinfection des lésions pour éviter les infections.
- Prise en charge adaptée des plaies, avec des soins non agressifs, non adhésifs.
- Utilisation de pommades cicatrisantes ou apaisantes.

5. Traitements complémentaires :

- Antibiotiques ou antifongiques en cas d'infection secondaire.
- Alimentation adaptée pour limiter les douleurs buccales (repas liquides ou mous).
- Prise en charge de la douleur.

Conseils au quotidien :

● **Prenez soin de votre peau :**

- Évitez les frottements et traumatismes cutanés.
- Évitez les adhésifs sur la peau, ainsi que les soins cutanés agressifs.
- Portez des vêtements amples en coton pour limiter les irritations.

● **Adoptez une alimentation adaptée :**

- Préférez les aliments doux, non contingents, et non épicés en cas d'atteinte buccale.

● **Hydratez-vous bien :**

- Maintenez une bonne hydratation pour compenser les pertes cutanées.

● **Surveillez les infections :**

- Consultez rapidement en cas de fièvre, rougeur ou douleur inhabituelle autour des lésions.

Quand consulter un médecin ?

- Si de nouvelles bulles apparaissent ou si les lésions s'aggravent.
- En cas de douleur importante ou d'inconfort dans la bouche ou la gorge.
- Si des signes d'infection (fièvre, rougeur, gonflement) se manifestent.
- Si le traitement ne semble pas efficace ou provoque des effets secondaires.

Pour en savoir plus :

Un suivi régulier avec un dermatologue ou un spécialiste est essentiel pour adapter le traitement. Vous pouvez également contacter des associations de patients pour obtenir du soutien et des informations complémentaires.