

SYNTHESE POUR LE MÉDECIN TRAITANT

Protocole national de diagnostic et de soins

Maladies bulleuses auto-immunes
Pemphigoïde cicatricielle

Janvier 2011

LA PEMPHIGOÏDE CICATRICIELLE

- La pemphigoïde cicatricielle est une dermatose bulleuse sous-épidermique rare caractérisée par la fréquence de l'atteinte muqueuse, en particulier oculaire, et l'évolution cicatricielle synéchiante des lésions, pouvant ainsi menacer le pronostic fonctionnel (visuel) ou vital (sténose laryngée). L'atteinte cutanée est inconstante, parfois proche de la pemphigoïde bulleuse. Le diagnostic de certitude requiert une immunomicroscopie électronique car ni l'histologie standard, ni l'immunofluorescence directe ou indirecte, ni les tests ELISA, ni l'immunoblot ne permettent de différencier avec certitude la pemphigoïde cicatricielle de la pemphigoïde bulleuse.
- La prise en charge est multidisciplinaire et doit être effectuée par des praticiens habitués à cette maladie. Le traitement repose, dans les pemphigoïdes cicatricielles de sévérité modérée, sur la dapsoné et/ou la sulfasalazine, le mycophénolate mofétil, et dans les pemphigoïdes cicatricielles plus graves, sur le cyclophosphamide (bolus ou *per os*), les immunoglobulines intraveineuses ou pour certains, le rituximab ou l'étanercept.

QUAND SUSPECTER UN DIAGNOSTIC DE PEMPHIGOÏDE CICATRICIELLE ?

- Y penser :
 - chez un sujet âgé de 65 à 70 ans présentant une conjonctivite chronique synéchiante ou des érosions buccales chroniques entraînant une dysphagie.

QUELLE CONDUITE A TENIR

- ▶ Adresser le patient à un dermatologue pour la réalisation d'une biopsie cutanée avec immunofluorescence directe.
- ▶ Ne pas démarrer un traitement (surtout si corticothérapie générale) sans que le diagnostic ne soit confirmé. Le risque est la négativation des examens immunologiques, en particulier l'immunofluorescence directe.
- ▶ Ne pas négliger la symptomatologie buccale et l'attribuer faussement à des aphtes banaux.

IMPLICATION DU MEDECIN TRAITANT DANS LE SUIVI DU PATIENT

- ▶ Surveillance de la régression des lésions sous traitement.
- ▶ Dépistage des complications de la maladie, notamment oculaires (douleurs, baisse d'acuité visuelle).
- ▶ Surveillance de la corticothérapie, du traitement par dapsons et du traitement immunosuppresseur.

INFORMATIONS UTILES

- Association Pemphigus - Pemphigoïde - France - Site Internet : www.pemphigus.asso.fr
- Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes : <http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>

HAS