

Guide de l'IPPF sur le pemphigus et la pemphigoïde

Informations pour les
personnes atteintes de
pemphigus et de pemphigoïde





Clause de non-responsabilité

Les informations contenues dans ce guide ont été examinées par le groupe de travail sur l'éducation et le soutien aux patients du Conseil médical consultatif de l'IPPF. L'IPPF ne cautionne aucun des médicaments, traitements ou produits mentionnés dans ce guide. Les informations sont fournies à titre indicatif uniquement. Les symptômes et la gravité du pemphigus et de la pemphigoïde variant d'un individu à l'autre, il convient de discuter de tous les médicaments et traitements avec le(s) médecin(s) du lecteur pour une évaluation, un traitement et des soins appropriés.

L'information est un facteur essentiel dans le traitement et pour la vie avec n'importe quelle maladie. Cependant, la situation de chaque personne est unique. L'IPPF rappelle à chacun de discuter de ce guide avec son médecin ou son équipe soignante afin de déterminer s'il s'applique à sa situation.

Les informations contenues dans ce document sont la propriété de l'IPPF. Toute partie peut être reproduite à condition que l'IPPF soit citée comme source.



Un message de notre directeur exécutif

Si vous lisez ce guide, c'est que vous – ou l'un de vos proches – avez probablement reçu un diagnostic de pemphigus ou de pemphigoïde. Il peut s'agir d'un nouveau diagnostic, ou peut-être avez-vous pris en charge votre maladie depuis longtemps et vous demandez-vous quelles sont les informations supplémentaires disponibles ? Quelle que soit la manière dont vous avez découvert l'IPPF, je tiens à vous souhaiter la bienvenue au sein de notre communauté. Bien que les maladies qui lient cette communauté soient complexes, l'IPPF est un lieu d'espoir qui nous permet de remplir notre mission : améliorer la qualité de vie de toutes les personnes touchées par le pemphigus et la pemphigoïde. Dans ce but, l'IPPF a pour mission de vous fournir des informations précises, examinées par des médecins, sur le diagnostic, la prise en charge et le traitement du pemphigus et de la pemphigoïde, afin que vous puissiez mener une vie active et satisfaisante. Bien qu'il n'existe pas encore de traitement curatif pour ces maladies, de nombreux patients peuvent atteindre un état de rémission avec une activité minimale, voire nulle, de la maladie pendant de longues périodes.

À ce stade de l'évolution de votre maladie, il y a de fortes chances que vous ressentiez de nombreuses émotions et que vous vous inquiétiez de ce que tout cela signifie pour votre avenir. C'est normal, car il est courant pour les personnes atteintes d'une maladie chronique de ressentir de la dépression, du stress, de l'anxiété, de la colère, de la confusion et/ou de la peur. Il peut être décourageant d'essayer de comprendre le pemphigus et la pemphigoïde et leurs traitements, sans parler de la façon dont des facteurs tels que l'alimentation, le sommeil et le mode de vie peuvent jouer un rôle dans votre expérience personnelle. Dans cet esprit, je vous assure que l'IPPF est là pour vous soutenir dans votre démarche.

Ce guide destiné aux patients a pour but de fournir des informations médicales pertinentes aux questions les plus courantes que se posent les personnes qui reçoivent un diagnostic de pemphigus ou de pemphigoïde, ainsi que des informations éducatives sur la prise en charge de la maladie et les options thérapeutiques. Grâce à ce guide et à d'autres ressources de l'IPPF, nous espérons vous donner les moyens d'acquérir les connaissances essentielles qui rendront la vie avec le pemphigus et la pemphigoïde beaucoup plus supportable. Notre objectif est de vous aider à comprendre que même si votre maladie est rare, vous n'êtes jamais seul(e).

En plus de ce guide, l'IPPF propose plusieurs ressources sur son site web : www.pemphigus.org. Vous pouvez également nous envoyer un courrier électronique à l'adresse info@pemphigus.org ou appeler le +1 (855) 4PEMPHIGUS.

Bien cordialement,

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Patrick Dunn', with a long horizontal flourish extending to the right.

Patrick Dunn

Directeur exécutif de l'IPPF



Table des matières

Informations essentielles	4	Mode de vie.....	19	
• Pemphigus.....	4	• Santé mentale	19	
• Pemphigoïde.....	4	• Alimentation	21	
• Épidémiologie	5	• Démangeaisons	23	
• Différents types de pemphigus	6	• Soins de la peau	23	
• Différents types de pemphigoïdes	9	• Bains	25	
Diagnostic	12	• Pansements	25	
Traitements.....	13	• Soins bucco-dentaires.....	26	
• Corticostéroïdes.....	14	• Soins des yeux.....	26	
• Rituximab	15	Aidants, membres de la famille	et amis	27
• Immunoglobuline par voie intraveineuse (IgIV).....	16	Glossaire des termes médicaux	28	
• Agents anti-inflammatoires	16	Références	33	
• Immunosuppresseurs oraux	17			
Essais cliniques	18			
COVID-19	19			

Informations essentielles

Le pemphigus et la pemphigoïde sont des maladies auto-immunes rares et foudroyantes de la peau et des muqueuses. Il n'existe actuellement aucun traitement curatif pour le pemphigus ou la pemphigoïde, seulement une rémission. Le pemphigus et la pemphigoïde se caractérisent par des éruptions ou des lésions vésiculeuses sur la couche externe de la peau (épiderme) et sur les muqueuses.

Le système immunitaire d'une personne produit généralement des anticorps contre les protéines des bactéries et des virus. Ces anticorps aident le reste du système immunitaire à reconnaître et à éliminer les bactéries et les virus et à protéger la personne contre l'infection. Cependant, dans le cas du pemphigus et de la pemphigoïde, les anticorps s'attaquent plutôt aux protéines saines de la peau ou des muqueuses. Ces types d'anticorps sont appelés auto-anticorps.

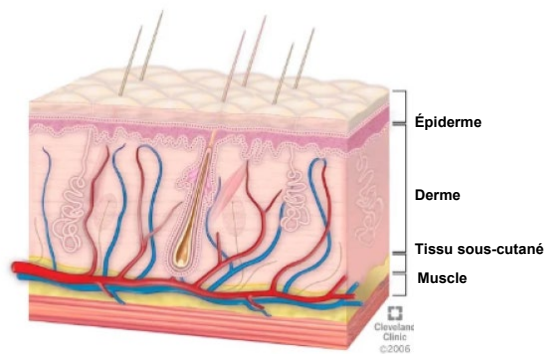
Les auto-anticorps ciblent les principales jonctions intercellulaires responsables de l'intégrité de la peau. Lorsque ces jonctions sont perturbées, le liquide s'accumule entre les couches de la peau et une inflammation peut se produire, entraînant des cloques douloureuses et/ou des démangeaisons.

Pemphigus

Le terme « pemphigus » est explicitement utilisé pour décrire les troubles vésiculeux qui affectent les cellules des couches supérieures de la peau ou des muqueuses. Les vésicules se rompent facilement, ce qui entraîne souvent l'apparition de plaques de peau et de muqueuses à vif nombreuses ou étendues.

Pemphigoïde

La « pemphigoïde » est un groupe de maladies auto-immunes à vésicules sous-épidermiques qui affectent la peau et les muqueuses. Dans ce cas, les auto-anticorps sont dirigés contre les jonctions intercellulaires qui relient l'épiderme ou la muqueuse au tissu conjonctif sous-jacent, ce qui peut entraîner la formation de vésicules tendues qui se remplissent de liquide. L'atteinte de la muqueuse peut parfois entraîner des cicatrices. La pemphigoïde peut parfois ressembler à de l'urticaire ou à de l'eczéma sans présenter de cloques.



En l'absence de traitement, le pemphigus et la pemphigoïde peuvent être mortels. Heureusement, les corticostéroïdes tels que la prednisone et d'autres médicaments peuvent contrôler le pemphigus et la pemphigoïde, bien que la plupart des décès soient aujourd'hui dûs à des infections, en partie à cause des thérapies visant à traiter le pemphigus et la pemphigoïde. L'objectif de tout traitement est de mettre les patients en rémission et d'arrêter les médicaments immunosuppresseurs. Cependant, de nombreux patients ont besoin de médicaments au quotidien ou d'un nouveau traitement périodique pour garder la maladie sous contrôle.

Épidémiologie

Aux États-Unis, environ 17 000 personnes vivent avec un pemphigus et 40 000 avec une pemphigoïde. Le pemphigus et la pemphigoïde touchent les hommes et les femmes de manière à peu près égale, bien qu'une légère prépondérance féminine ait été décrite pour le pemphigus et la pemphigoïde des muqueuses. On sait qu'ils affectent les personnes de toutes races et cultures. Cependant, certains groupes de personnes (juifs ashkénazes, personnes d'origine méditerranéenne, asiatique, indienne ou persane) ont une incidence plus élevée de pemphigus vulgaire. Le pemphigus vulgaire est la forme la plus courante de pemphigus. Cependant, dans certaines régions du monde, comme le Brésil et la Tunisie, le pemphigus foliacé est plus répandu.

Dans le cas du pemphigus, la maladie se déclare généralement entre 40 et 60 ans, à l'exception de certaines formes endémiques de la maladie, qui peuvent apparaître plus tôt. Le pemphigus paranéoplasique dû à la maladie de Castleman a également tendance à se manifester chez les jeunes. La pemphigoïde bulleuse peut apparaître pendant la grossesse ou chez les personnes âgées, avec une incidence croissante à partir de 60 ans et une incidence encore plus élevée chez les personnes âgées de 80 ans ou plus.

La formation de cloques dans le pemphigus et la pemphigoïde est due à une réaction immunitaire qui se traduit par des auto-anticorps attaquant la « colle » qui maintient les membranes muqueuses ou les cellules de la peau ensemble. Parfois, il se produit en aval une inflammation pouvant s'accompagner de démangeaisons, de douleurs et parfois de cicatrices. Bien que des facteurs de risque génétiques aient été identifiés pour le développement du pemphigus et de la pemphigoïde, ces maladies ne sont pas directement héritées des parents à l'enfant, de sorte qu'il est impossible de prédire qui peut contracter le pemphigus ou la pemphigoïde.

Le pemphigus et la pemphigoïde ne sont PAS contagieux. Ces maladies auto-immunes ne peuvent pas être transmises à d'autres personnes par le sang, par contact étroit ou par tout autre moyen de transmission.

Différents types de pemphigus

Les deux principaux types de pemphigus sont le pemphigus vulgaire et le pemphigus foliacé. Le pemphigus à IgA et le pemphigus paranéoplasique sont des formes rares de pemphigus.

Les différentes formes de pemphigus se distinguent par leurs caractéristiques cliniques, les auto-anticorps associés et les résultats de laboratoire.

La maladie de Hailey-Hailey est une maladie génétique qui peut imiter le pemphigus, causée par une mutation de l'ADN et connue auparavant sous le nom de pemphigus familial bénin. Elle n'est pas auto-immune et ne présente pas d'auto-anticorps, elle n'est donc PAS considérée comme un sous-type de pemphigus.

Pemphigus vulgaire (PV)

Le pemphigus vulgaire est la forme la plus courante de pemphigus. Les auto-anticorps ciblent le plus souvent la desmogléine 3 et/ou la desmogléine 1, composants clés des jonctions qui maintiennent les cellules de la peau et des muqueuses ensemble, bien que de rares formes de pemphigus ciblant d'autres auto-antigènes aient été décrites. Les cloques sont molles et fragiles. Dans de nombreux cas, elles se forment d'abord dans la bouche, puis se propagent à la peau et à d'autres muqueuses telles que le nez, la gorge, les organes génitaux et, rarement, la muqueuse des paupières. Ces cloques sont souvent douloureuses et peuvent piquer, mais ne provoquent généralement pas de démangeaisons. Les cloques dans la bouche et la gorge sont douloureuses, rendent la mastication et la déglutition difficiles et peuvent rendre la voix rauque. Le PV ne provoque généralement pas de cicatrices permanentes, sauf si une infection est associée à la plaie. Le PV peut également entraîner la perte des ongles et une modification de la pigmentation de la peau après la guérison des vésicules.

Pemphigus foliacé (PF)

Le pemphigus foliacé (PF) est un type de pemphigus plus superficiel qui n'affecte que la peau et non les muqueuses. Le PF se caractérise par la perte d'adhérence intercellulaire des cellules de la peau dans les parties supérieures de l'épiderme. Les cloques peuvent d'abord apparaître sur le cuir chevelu et le visage sous forme de plaques squameuses et prurigineuses, puis s'étendre à la poitrine et au dos. Les auto-anticorps attaquent la desmogléine 1. Les cloques peuvent être douloureuses et former des croûtes superficielles lorsqu'elles guérissent. Les croûtes et les cloques peuvent se développer sur l'ensemble du corps et se regrouper pour créer de vastes zones d'activité de la maladie.

Pemphigus à IgA

Le pemphigus à IgA se caractérise par des « boutons » ou des cloques causés par la fixation d'IgA (un anticorps) sur les cellules de l'épiderme. Le pemphigus à IgA peut ressembler au pemphigus foliacé ou se présenter sous forme de pustules. Les cloques et les pustules sont généralement, mais pas toujours, accompagnées de plaques de rougeur et peuvent former une rosette ou un anneau. Le tronc et les extrémités sont des localisations courantes du pemphigus à IgA. Les muqueuses sont généralement moins touchées.

Pemphigus paranéoplasique

Le pemphigus paranéoplasique, également connu sous le nom de syndrome auto-immun multiorganique paranéoplasique, est souvent associé à certaines formes de cancer. Des cloques se forment à l'intérieur de la bouche et peuvent atteindre les poumons, entraînant une issue fatale. Des lésions de la bouche, des lèvres et de l'œsophage sont presque toujours présentes, ainsi que des lésions cutanées de différents types. En l'absence de diagnostic de cancer, le diagnostic de pemphigus paranéoplasique incitera les médecins à rechercher une tumeur cachée. Dans certains cas, la tumeur est bénigne. La maladie s'améliore parfois si la tumeur est enlevée chirurgicalement.



Différents types de pemphigoïdes

La pemphigoïde est un groupe de maladies vésiculeuses auto-immunes sous-épidermiques, dont les plus courantes sont la pemphigoïde bulleuse (PB) et la pemphigoïde bénignes des muqueuses (PBM). Dans le cas de la BP, les auto-anticorps sont dirigés contre les protéines BP180 et/ou BP230, qui ancrent la couche basale de l'épiderme et de la muqueuse au tissu conjonctif sous-jacent. Dans le cas de la PBM, les cibles des auto-anticorps peuvent varier d'un patient à l'autre. Des formes plus rares de pemphigoïde ont également été décrites dans lesquelles les auto-anticorps ciblent d'autres protéines impliquées dans l'ancrage des cellules épithéliales au tissu conjonctif, telles que l'épidermolyse bulleuse acquise, la pemphigoïde p200, la pemphigoïde à laminine 332 ou la dermatose bulleuse à IgA linéaire.

La pathogénie et la prise en charge sont très différentes pour ces affections. La formation de cicatrices dans la pemphigoïde des muqueuses peut entraîner un handicap important.

Pemphigoïde bulleuse (PB)

La pemphigoïde bulleuse est une maladie auto-immune à vésicules sous-épidermiques qui affecte principalement la peau. Une atteinte des muqueuses peut survenir chez 10 à 40 % des patients. La maladie tend à persister pendant des années, avec des périodes d'exacerbation et de rémission.

Le spectre des présentations est vaste, mais on observe généralement une éruption rouge prurigineuse avec des vésicules tendues remplies d'un liquide clair ou teinté de sang. Les lésions apparaissent généralement sur le torse et les extrémités, classiquement sur les jambes. La taille des ampoules peut varier de quelques millimètres à plusieurs centimètres et elles guérissent généralement sans véritable cicatrice. Cependant, une décoloration de la peau peut être laissée après la guérison des cloques, en particulier sur les peaux foncées. L'éclatement des vésicules fait apparaître des zones de peau à vif, appelées érosions, et des croûtes peuvent se former.

Parfois, les vésicules ne se forment pas, mais les lésions cutanées primaires sont des bosses rouges qui démangent et de grandes zones ressemblant à des ruches, formant parfois un motif annulaire. Une atteinte des muqueuses (buccales, oculaires, génitales) est parfois présente, mais l'atteinte oculaire est rare. La PB peut être difficile à diagnostiquer à son stade « non vésicant », lorsque seules des zones rouges et prurigineuses sont visibles, car l'éruption peut facilement être confondue avec une réaction à un médicament.

Des variantes localisées de la maladie ont été signalées (par exemple, après des interventions chirurgicales), et le pronostic de ces variantes est souvent favorable et peut être autolimité.

Une variante de la PB qui survient pendant la grossesse est connue sous le nom de pemphigoïde gestationnelle (PG). Aux États-Unis, l'incidence de la PG est estimée à 1 cas sur 50 000-60 000 grossesses. Le PG se manifeste généralement en fin de grossesse, au cours du deuxième ou du troisième trimestre, par l'apparition soudaine de bosses et de cloques ressemblant à des ruches et provoquant des démangeaisons extrêmes, qui commencent souvent sur l'abdomen et peuvent ensuite s'étendre. Les poussées de la maladie peuvent survenir au moment de l'accouchement ou immédiatement après. Aucune augmentation de la mortalité fœtale ou maternelle n'a été démontrée. Cependant, une plus grande prévalence de bébés prématurés et petits pour l'âge gestationnel est associée à la PG. La PG disparaît généralement spontanément dans les semaines ou les mois qui suivent l'accouchement, mais elle peut réapparaître lors de grossesses ultérieures et, dans de rares cas, nécessiter un traitement chronique pour contrôler la maladie.

Pemphigoïde bénigne des muqueuses

La pemphigoïde bénigne des muqueuses (PBM) est une maladie auto-immune chronique caractérisée par des lésions bulleuses qui affectent principalement les muqueuses. Une sous-variante qui n'affecte que les yeux et provoque des cicatrices est connue sous le nom de pemphigoïde cicatricielle oculaire (PCO).

Les lésions buccales sont souvent la première manifestation de la maladie, mais les vésicules peuvent affecter le nez, la gorge, l'œsophage, le larynx, les muqueuses génitales, rectales et oculaires. Les muqueuses buccales guérissent généralement sans cicatrice, mais la cicatrisation d'autres surfaces muqueuses peut entraîner des sténoses œsophagiennes, des sténoses urinaires ou vaginales, des adhérences conjonctivales ou laryngées qui peuvent à terme entraîner des difficultés à avaler, à uriner ou à avoir des relations sexuelles, et peuvent parfois conduire à la cécité et, rarement, à la mort.

Les symptômes de la PBM varient d'un individu à l'autre en fonction du ou des sites spécifiques touchés et de l'évolution de la maladie. Les lésions buccales constituent la première manifestation de la maladie dans environ deux tiers des cas. Les lésions vésiculaires finissent par guérir, parfois avec des cicatrices. Une cicatrisation progressive peut potentiellement entraîner des complications graves affectant les yeux et la gorge.

Autres formes de pemphigoïde

La dermatose bulleuse à IgA linéaire, due à des auto-anticorps IgA qui ciblent des fragments protéiques de BP180, se caractérise par des cloques en rosette et peut survenir chez les enfants et les adultes. Chez les enfants, la maladie est connue sous le nom de maladie bulleuse chronique de l'enfance, ce qui n'est pas tout à fait exact car la maladie disparaît généralement en l'espace de quelques mois ou de quelques années.

Une fragilité de la peau, des vésicules cutanées tendues non inflammatoires, des cicatrices et la guérison des vésicules par de petites lésions blanches ressemblant à des kystes, connues sous le nom de milia, caractérisent l'épidermolyse bulleuse acquise (EBA). L'EBA peut également se présenter sous la forme d'une éruption inflammatoire avec des lésions cutanées et muqueuses rappelant la pemphigoïde bulleuse. La pemphigoïde P200 et la pemphigoïde à laminine 332 peuvent être présentes de la même manière. La pathogenèse de l'EBA implique la production d'anticorps contre le collagène de type VII, un composant majeur des fibrilles d'ancrage dans les zones de la membrane basale de la peau et des muqueuses, tandis que la pemphigoïde p200 et la pemphigoïde laminine 332 ciblent d'autres protéines dans la zone de la membrane basale.

L'incidence du cancer peut être élevée dans les formes rares de pemphigoïde telles que l'EBA et la pemphigoïde à laminine 332. Un dépistage du cancer adapté à l'âge est recommandé.



Diagnostic

Les professionnels compétents diagnostiquent le pemphigus et la pemphigoïde à l'aide de tests spéciaux et d'examens visuels. Au moins un test immunochimique prouvant la nature auto-immune de la maladie est nécessaire pour confirmer le diagnostic. Les examens pour établir le diagnostic comprennent les étapes suivantes :

- **Présentation clinique** : un examen visuel des lésions cutanées.
- **Biopsie de la lésion** : un échantillon de la peau ou de la muqueuse couverte de cloques est prélevé et examiné au microscope afin de déterminer quelle est la couche de la peau où les cloques se produisent.
- **Tests immunochimiques** :
 - **Immunofluorescence directe** : un échantillon de biopsie de peau ou de muqueuse est prélevé et coloré spécifiquement pour détecter les anticorps directement liés au tissu cutané. Ce test est considéré comme l'étalon-or pour le diagnostic de la PBM et de certaines formes plus rares de pemphigoïde.
 - **Immunofluorescence indirecte** : un type de test sanguin qui mesure les auto-anticorps circulants dans le sérum. L'immunofluorescence indirecte peut être réalisée sur la peau fendue pour différencier la BP et la dermatose bulleuse à IgA linéaire (qui présentent une coloration sur le côté épidermique de la peau fendue) de l'EBA, de la pemphigoïde p200 et de la laminine 332 (qui présentent une coloration sur la base de la peau fendue). Le test d'immunofluorescence indirecte n'est pas fiable pour la PBM et est négatif dans la plupart des cas.
- **ELISA** : un dosage sérique des auto-anticorps (anti-desmogléine 1 et desmogléine 3 pour le pemphigus, et BP180 et BP230 pour la pemphigoïde bulleuse). Un type d'autoanticorps du collagène VII, ELISA, est disponible pour le diagnostic de l'épidermolyse bulleuse acquise, mais sa sensibilité est faible pour détecter la maladie. Bien qu'il existe une corrélation générale entre les tests ELISA de la desmogléine 3 et de la desmogléine 1 et l'activité de la maladie pour le pemphigus, ce n'est pas le cas dans tous les cas, et les corrélations avec l'activité de la maladie sont plus faibles pour les autoanticorps BP180 et BP230 et pour la pemphigoïde bulleuse. Cependant, l'apparition d'un ELISA négatif après le traitement est généralement bien corrélée à la capacité d'obtenir une rémission complète de la maladie grâce aux thérapies immunosuppressives systémiques.

Traitements

La disponibilité de traitements spécifiques peut varier d'un pays à l'autre. Les médicaments peuvent porter des noms différents selon l'endroit où vous vivez. Renseignez-vous auprès de votre équipe soignante ou de votre pharmacie pour savoir quels sont les traitements disponibles là où vous vivez ou recevez un traitement.

Le traitement du pemphigus et de la pemphigoïde se déroule généralement en deux phases :

- **Contrôle/consolidation** : une période de traitement intense, le plus souvent à base de corticostéroïdes, pour supprimer l'activité de la maladie jusqu'à ce qu'aucune nouvelle lésion n'apparaisse. Lorsqu'aucune nouvelle lésion n'est apparue pendant au moins deux semaines et que la majorité (environ 80 %) des lésions établies a commencé à guérir, la plupart des cliniciens diminuent les doses de corticostéroïdes.
- **Entretien** : un traitement chronique par immunosuppresseurs systémiques est souvent nécessaire pour maintenir le contrôle de la maladie. Pour les thérapies orales, le dosage d'entretien représente la dose la plus faible qui empêche l'apparition de nouvelles lésions. Pour les traitements par perfusion, des perfusions d'entretien peuvent être programmées à intervalles réguliers afin de prévenir la récurrence de la maladie.

La prednisonne est approuvée par la FDA pour le pemphigus mais pas pour la pemphigoïde, même si elle est utilisée de manière non homologuée pour traiter les deux groupes de maladies.

Le rituximab est autorisé par la FDA pour le traitement du pemphigus vulgaire modéré à sévère. Le rituximab n'est pas autorisé pour d'autres sous-types de pemphigus ou de pemphigoïde, mais il est utilisé de manière non homologuée pour de nombreux sous-types de pemphigus et de pemphigoïde. D'autres médicaments anti-inflammatoires et immunomodulateurs sont également utilisés de manière non homologuée pour traiter le pemphigus et la pemphigoïde, notamment les stéroïdes topiques, la dapsone, la doxycycline, le méthotrexate, l'immunoglobuline intraveineuse et, dans de rares cas, la plasmaphérèse ou l'immunoabsorption.

Il est essentiel de reconnaître que de nombreuses personnes ont besoin d'une thérapie combinant deux médicaments voire plus. Les médecins prennent en compte de nombreux facteurs lorsqu'ils prescrivent des médicaments, notamment l'état de santé général et le bien-être de la personne, d'autres maladies ou affections, l'âge, le coût et l'expérience du médecin en matière de traitement du pemphigus et de la pemphigoïde. Veillez à discuter de vos options avec vos fournisseurs afin de prendre des décisions éclairées concernant votre programme de soins de santé.

Il est impératif de s'assurer que tous les médecins, dentistes et spécialistes impliqués dans un régime de traitement sont en contact les uns avec les autres afin d'éviter les conflits de médicaments et de s'assurer que les traitements de chaque médecin fonctionnent en harmonie avec les autres. Tous les médecins traitants doivent être informés de tous les médicaments prescrits ou en vente libre, des suppléments et des vitamines.

De nombreux traitements disponibles dans d'autres pays peuvent avoir des noms commerciaux différents dans le monde entier. Renseignez-vous auprès de votre équipe soignante ou de votre pharmacie pour savoir quels sont les traitements disponibles là où vous vivez ou recevez un traitement.

Corticostéroïdes

Les corticostéroïdes sont encore aujourd'hui un pilier du traitement. Ils imitent l'effet des hormones surrénales produites naturellement par l'organisme. Les corticostéroïdes systémiques constituent le traitement le plus reconnu pour la prise en charge du pemphigus et de la pemphigoïde. Dans la plupart des cas, lorsqu'ils sont utilisés à fortes doses, ils permettent de contrôler rapidement la maladie. Les corticostéroïdes les plus couramment utilisés pour traiter le pemphigus et la pemphigoïde sont la prednisone et la prednisolone. Des doses rapides et suffisantes de corticostéroïdes sont utilisées pour maîtriser le pemphigus et la pemphigoïde. La quantité nécessaire varie en fonction de l'activité et de la gravité de la maladie et se situe généralement entre 0,5 et 1,5 mg/kg par jour de prednisone pour une maladie modérée à grave. Cependant, des doses supérieures à 0,5 mg/kg par jour chez les personnes âgées ou celles présentant des comorbidités susceptibles d'être affectées par des doses élevées de stéroïdes, telles que le diabète, doivent être envisagées avec précaution. Une fois la maladie sous contrôle, les stéroïdes peuvent être réduits, ce qui permet d'atténuer les effets secondaires de ces médicaments. N'arrêtez ou ne diminuez la dose de ce médicament qu'après avoir consulté votre médecin traitant.

Les stéroïdes topiques sont également utilisés dans le traitement du pemphigus et de la pemphigoïde. Les pommades et les crèmes à base de stéroïdes peuvent être appliquées sur le visage et le corps, bien que l'utilisation chronique de stéroïdes topiques sur la peau doive être évitée en raison du risque d'effets secondaires. Des pommades, des huiles, des solutions ou des mousses à base de stéroïdes peuvent être utilisées pour le cuir chevelu. Les stéroïdes topiques sont souvent plus efficaces pour traiter la pemphigoïde.

Les traitements topiques des lésions buccales comprennent des bains de bouche, des pâtes, des pommades ou des gels à base de stéroïdes. Des gouttières dentaires flexibles peuvent aider à appliquer des traitements topiques si les gencives sont touchées.

Les corticostéroïdes ont de nombreux effets secondaires, dont certains peuvent être graves. Veuillez discuter du médicament avec votre équipe soignante pour obtenir une liste complète des effets secondaires et savoir si ce médicament vous convient.

Rituximab (Rituxan[®], MabThera, Truxima, Ruxience, Riabni)

Le rituximab est un anticorps monoclonal anti-CD20 qui a été approuvé par la FDA aux États-Unis en juin 2018 pour le pemphigus vulgaire modéré à sévère, en association avec un traitement de courte durée à la prednisone. Le rituximab n'est pas approuvé pour d'autres sous-types de pemphigus ni pour aucune autre forme de pemphigoïde aux États-Unis. Le Rituxan a également été approuvé au Japon en décembre 2021 pour le traitement du pemphigus vulgaire et du pemphigus foliacé réfractaires. La Commission européenne a approuvé le MabThera en mars 2019 pour le traitement du pemphigus vulgaire modéré à sévère dans l'Union européenne. De nombreux cliniciens ayant accès à ce médicament l'utilisent souvent en première intention dans le traitement du pemphigus modéré à sévère.

Le rituximab cible les cellules B exprimant le CD20 pour les détruire, ce qui réduit les anticorps responsables de la maladie. Le rituximab est un immunosuppresseur, car la déplétion des cellules B peut diminuer la capacité à combattre les infections et peut empêcher une réponse vaccinale complète, en fonction du temps écoulé entre l'administration du rituximab et la vaccination.

Le rituximab est administré par perfusion intraveineuse dans une veine du bras. Les patients reçoivent deux perfusions de départ, l'une le premier jour du traitement et l'autre deux semaines plus tard. La dose approuvée par la FDA permet également des doses d'entretien à des intervalles de 6 mois pendant toute la durée du traitement. Chaque dose d'entretien de rituximab est généralement de 500 mg, mais peut atteindre 1 000 mg en cas de poussée de la maladie.

Des biosimilaires du rituximab sont désormais disponibles aux États-Unis, notamment le Truxima, le Ruxience et le Riabni. Les biosimilaires n'ont pas été expressément approuvés par la FDA pour le pemphigus ou la pemphigoïde, mais ils sont de plus en plus utilisés par de nombreux régimes d'assurance. Veuillez discuter de ces médicaments avec votre équipe de soins de santé pour obtenir une liste complète des effets secondaires et des considérations à prendre en compte.

Immunoglobuline par voie intraveineuse (IgIV)

L'immunoglobuline par voie intraveineuse (IgIV) est préparée en purifiant les anticorps des donneurs de sang humain. Les IgIV sont administrées par voie intraveineuse dans une veine, généralement dans le bras. La posologie est basée sur le poids, généralement à raison de 2 grammes par kg de poids corporel, répartis sur trois à cinq jours de la semaine. Il s'agit d'une collection d'anticorps sains provenant de donneurs, ce qui signifie qu'il n'y a pas d'immunosuppression.

La plupart des personnes tolèrent les IgIV sans problème, bien que des caillots sanguins et d'autres effets secondaires puissent rarement survenir. La plupart des effets secondaires, tels que les maux de tête, surviennent lorsque les IgIV sont administrées trop rapidement. Pour cette raison, la perfusion est progressive, commençant à un rythme très lent et augmentant par intervalles jusqu'à ce que le rythme maximal soit atteint. Veuillez discuter de ce médicament avec votre équipe de soins de santé pour obtenir une liste complète des effets secondaires et des considérations à prendre en compte.

Agents anti-inflammatoires

Les anti-inflammatoires tels que la dapsons peuvent avoir un effet d'épargne stéroïdienne en cas de maladie légère à modérée, souvent chez des personnes en phase d'entretien mais dépendantes des corticostéroïdes. De même, la doxycycline peut avoir un effet d'épargne stéroïdienne, en particulier pour la pemphigoïde bulleuse, mais elle peut également être utilisée dans le pemphigus.

- **La dapsons** est un traitement de première intention pour la dermatose bulleuse à IgA linéaire. Il peut s'avérer efficace pour les manifestations orales de la PBM ou les atteintes oculaires légères sans signe de progression de la PCO. Les patients sont souvent soumis à un dépistage du déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase avant le dosage, qui est généralement compris entre 50 et 200 mg par jour.
 - Le traitement à la dapsons peut présenter plusieurs risques. Veuillez discuter de ce médicament avec votre équipe de soins de santé pour obtenir une liste complète des effets secondaires et des considérations à prendre en compte.
- **La tétracycline, la doxycycline et la minocycline** sont couramment utilisées comme agents d'épargne stéroïdienne dans la phase initiale et d'entretien du traitement, souvent en association avec la niacinamide (nicotinamide). La tétracycline est généralement administrée à raison de 2 g par jour et la niacinamide à raison de 1,5 g par jour (en doses fractionnées). La doxycycline ou la minocycline sont généralement administrées à raison de 100 mg deux fois par jour, avec ou sans niacinamide.

- Les antibiotiques de la classe des tétracyclines sont généralement bien tolérés, mais de rares effets secondaires graves, en particulier avec la minocycline, peuvent survenir. Veuillez discuter de ces médicaments avec votre équipe de soins de santé pour obtenir une liste complète des effets secondaires et des considérations à prendre en compte.

Immunosuppresseurs oraux

Les immunosuppresseurs sont des médicaments utilisés pour supprimer le système immunitaire et sont souvent utilisés de manière non homologuée comme traitement d'épargne des stéroïdes pour le pemphigus et la pemphigoïde. Voici une liste des médicaments immunosuppresseurs couramment prescrits pour le pemphigus et la pemphigoïde :

- **Méthotrexate** : Dosage hebdomadaire (par voie orale ou par injection intramusculaire). L'acide folique est généralement pris les jours sans méthotrexate pour compenser les effets secondaires.
- **Azathioprine (Imuran®, Azasan®)** : Généralement administré deux fois par jour. Les patients sont souvent soumis à un dépistage de l'activité enzymatique de la thiopurine méthyltransférase ou de la nudix hydrolase 15 avant l'administration, le cas échéant.
- **Mycophénolate (Cellcept, Myfortic®)** : Généralement administré deux fois par jour. Les femmes en âge de procréer doivent s'inscrire au système d'évaluation et de réduction des risques (REMS) en raison du risque potentiel de malformations congénitales en cas de grossesse imprévue.
- **Cyclophosphamide (Cytoxan®)** : En raison des toxicités potentielles, ce médicament est généralement réservé aux patients atteints d'une PCO à progression rapide, en guise de transition vers le rituximab ou pour ceux qui ne répondent pas à d'autres immunosuppresseurs.
- **Cyclosporine (Gengraf®, Neoral®, Sandimmune® Capsules, et Sandimmune®)** : La cyclosporine n'est pas couramment utilisée pour le traitement du pemphigus et de la pemphigoïde aux États-Unis.

Tous les immunosuppresseurs oraux présentent des risques. Pour déterminer si ces médicaments vous conviennent, veuillez en discuter avec votre équipe soignante afin d'obtenir une liste complète des effets secondaires et des points à prendre en compte.

Essais cliniques

C'est grâce aux essais cliniques que de nombreux nouveaux médicaments sont développés et approuvés. La participation des patients est essentielle à la réussite de ces essais.

Lors d'un essai clinique, les participants font l'objet d'actions spécifiques conformément au plan de recherche ou au protocole établi par les chercheurs. Ces actions peuvent impliquer des produits médicaux, tels que des médicaments ou des dispositifs médicaux ; des procédures ; ou des changements de comportement des participants, tels que le régime alimentaire. Les essais cliniques peuvent comparer une nouvelle approche médicale à une approche standard déjà disponible, à un placebo qui ne contient aucun ingrédient actif, ou à l'absence d'action. Certains essais cliniques comparent l'une à l'autre des actions déjà disponibles. Lorsqu'un nouveau produit ou une nouvelle approche fait l'objet d'une étude, on ne sait généralement pas s'il sera utile, nocif ou s'il ne sera pas différent des autres solutions disponibles (y compris l'absence d'action). Les chercheurs tentent de déterminer la sécurité et l'efficacité de l'action en mesurant des résultats spécifiques chez les participants. Par exemple, les chercheurs peuvent administrer un médicament ou un traitement à des participants souffrant d'hypertension artérielle pour voir si leur tension artérielle diminue.

Ces études sont essentielles car elles contribuent à la connaissance globale et à la progression de la compréhension du pemphigus et de la pemphigoïde. Elles jouent également un rôle essentiel dans le développement et l'approbation de nouvelles thérapies par la FDA (Food and Drug Administration des États-Unis). Les personnes désireuses de participer à des essais cliniques peuvent en tirer un bénéfice personnel tout en aidant tous les patients atteints de pemphigus et de pemphigoïde en faisant potentiellement avancer la recherche nécessaire.

Pour plus d'informations, consultez la page d'information sur les essais cliniques de l'IPPF :

www.pemphigus.org/clinical-trial-information/



COVID-19

Bien que la phase pandémique de la COVID-19 soit terminée depuis 2023, l'IPPF continue à s'impliquer auprès de notre communauté. Le lien ci-dessous est mis à jour en fonction des conseils du Conseil médical consultatif de l'IPPF. Nous vous recommandons de contacter votre médecin si vous avez des questions ou des préoccupations spécifiques concernant votre état de santé.

www.pemphigus.org/information-for-pemphigus-and-pemphigoid-patients-related-to-coronavirus-disease-covid-19/



Mode de vie

L'IPPF reconnaît que, dans de nombreux cas, la vie d'un patient changera radicalement depuis à partir de l'apparition des symptômes jusqu'au diagnostic, au traitement et au-delà. Les listes suivantes résument des conseils recueillis auprès de divers membres de la communauté de l'IPPF.

L'information est un facteur essentiel dans le traitement et la vie avec n'importe quelle maladie. Cependant, la situation de chaque patient est unique. L'IPPF vous rappelle que les informations contenues dans cette section sont uniquement destinées à des fins éducatives et doivent être évoquées avec votre médecin ou votre équipe soignante afin de déterminer si elles s'appliquent à votre situation.

Santé mentale

Avant que la maladie ne soit sous contrôle, vous pourriez éprouver des difficultés à :

- obtenir les informations souhaitées.
- supporter des doses élevées de médicaments dans les phases initiales du traitement.
- faire face à des visites médicales fréquentes en ambulatoire.
- faire face aux érosions et à la douleur qui y est associée.

La cause exacte du pemphigus et de la pemphigoïde est inconnue.

Certains patients estiment qu'une fois le pemphigus et la pemphigoïde sous contrôle, leur vie n'est pas trop modifiée. Pour d'autres patients, la maladie a des répercussions sur leur vie à bien des égards. Outre les effets secondaires du traitement médicamenteux, les conséquences peuvent concerner les relations sociales ou professionnelles et les implications financières dues au coût des prescriptions, des pansements spéciaux, des crèmes, de l'alimentation liquide spéciale, etc.

La source des difficultés peut être liée à :

- La nécessité d'arrêter de travailler, parfois de manière permanente, ou de passer à un emploi à temps partiel.
- Les difficultés à obtenir des prestations de handicap.
- Des changements de mode de vie dus à la limitation de l'activité pour conserver de l'énergie.
- Gérer les effets sociaux de l'imprévisibilité du pemphigus et de la pemphigoïde (poussées de la maladie et « mauvais » jours). Par exemple, devoir annuler à la dernière minute un événement social prévu à l'avance.
- Les effets défigurants de la maladie (par exemple, la prise de poids due aux stéroïdes ou les érosions visibles sur la peau qui peuvent laisser des marques décolorées que les patients considèrent souvent comme des cicatrices).

Comprenez que vous n'avez rien fait qui soit susceptible de provoquer votre maladie. La façon dont nous gérons ces changements dans notre vie fait toute la différence entre une vie d'adaptation et une vie de morosité. La santé mentale est aussi importante que la santé physique. Abordez la question de la santé mentale et des sentiments que vous éprouvez avec votre équipe soignante afin de trouver des ressources pour vous aider.

Des idées pour soutenir la santé mentale des patients :

- Contactez votre organisme d'assurance maladie pour connaître les prestataires de services de santé mentale pris en charge.
- Plusieurs organisations de santé mentale disposent de bases de données fiables de prestataires agréés. Parmi les plus courantes, on peut citer :
 - L'American Psychological Association (<https://locator.apa.org>)
 - L'American Association of Marriage and Family Therapists (https://www.aamft.org/Directories/Find_a_Therapist.aspx)
- Des ressources communautaires locales ou des groupes de soutien locaux pour répondre à vos besoins.
- Rejoignez un groupe de soutien pour les personnes atteintes d'une maladie chronique.

- Applications de thérapie en ligne :
 - Talkspace (<https://www.talkspace.com>), Amwell (<https://patients.amwell.com>), et BetterHelp (<https://www.betterhelp.com>) sont des applications qui peuvent offrir des ressources pour vous aider à trouver un thérapeute.
 - De nombreuses personnes trouvent la thérapie par des moyens numériques ou virtuels plus pratique, car elles n'ont pas besoin de se déplacer.
 - Les rendez-vous virtuels offrent également l'avantage de se dérouler dans votre environnement et pour votre confort.
 - L'Association for Psychoneurocutaneous Medicine North America (APMNA) propose également une liste de médecins qui traitent les patients atteints de maladies de la peau <https://psychodermatology.us>.
- Trouvez des passe-temps ou participez à des activités physiques douces, telles que la marche.

Si vous pensez que le stress est lié à l'augmentation des lésions, il est judicieux d'aborder et de résoudre ces problèmes de stress. De nombreuses causes de stress ne sont pas une question de choix ; cependant, il est possible de changer la façon dont un individu gère les différentes sources de stress. L'un des moyens les plus courants et les plus efficaces de réduire le stress est d'en parler ouvertement et honnêtement avec son conjoint, un ami ou un thérapeute. Il est utile d'avoir quelqu'un à ses côtés.



Alimentation

De nombreux problèmes de nutrition sont dûs à la prednisone ou à l'impossibilité de manger en raison de lésions buccales. Une réponse rapide avec des médicaments est généralement prescrite pour contrôler une poussée de pemphigus ou de pemphigoïde. Voici quelques idées pour vous aider à vous adapter à d'éventuels changements nutritionnels :

- Discutez de votre régime alimentaire actuel, de vos médicaments et de votre mode de vie avec votre médecin et/ou votre diététicien avant de modifier votre régime alimentaire.

- Pensez à consulter un diététicien qui pourra vous aider à déterminer le pH des aliments, les choix les plus sains et les façons de préparer des aliments faciles à manger tout en conservant leur valeur nutritionnelle.
- Pensez à intégrer des boissons protéinées ou des smoothies à base de fruits ou de légumes dans votre alimentation.
- Tenez un journal alimentaire pour vous aider à déterminer si certains aliments sont à l'origine d'une poussée.
 - Un moyen facile d'y parvenir est de prendre des photos de son assiette avant de manger et d'indiquer dans les légendes si des cloques apparaissent.

Informations complémentaires sur la nutrition, le pemphigus et la pemphigoïde :

- La prednisone est un médicament qui nécessite un régime riche en protéines et pauvre en glucides, en sel et en graisses, avec une vigilance particulière pour les niveaux de calcium et de potassium. Des suppléments de calcium et de vitamine D sont systématiquement prescrits en cas de prescription de prednisone. Si ce n'est pas le cas, veuillez vous renseigner pour savoir si cette mesure doit être prise.
- L'acidophilus, une bactérie bénéfique que l'on trouve dans les yaourts et les compléments alimentaires, est recommandé pour les personnes qui utilisent fréquemment des antibiotiques. Il peut également aider à prévenir les infections à levures.
- Il a été démontré que certains patients sont sensibles à l'ail, aux oignons et aux poireaux (famille des Allium). Ces aliments, ainsi que d'autres, peuvent déclencher ou aggraver les poussées, bien que de nombreuses personnes trouvent que l'arrêt de ces aliments n'a pas d'incidence sur l'activité de leur maladie.
- Certains patients signalent une exacerbation de la maladie due à des groupes d'aliments spécifiques contenant un ou plusieurs de ces quatre ingrédients : thiols, isothiocyanates, phénols et tanins. Cependant, il est peu probable que la maladie disparaisse si l'on se contente de modifier le régime alimentaire. Néanmoins, les ingrédients suivants ont été mis en cause par des rapports anecdotiques :
 - Thiols : l'ail et les autres membres de la famille Allium qui incluent des plantes comme l'oignon, l'échalote, la ciboulette et le poireau.
 - Isothiocyanates : abondant dans les légumes crucifères, notamment la moutarde, le raifort, le cresson, le navet, le brocoli, le radis, le chou, le chou de Bruxelles et le chou-fleur.
 - Phénols : l'urushiol peut provoquer une dermatite de contact et se trouve notamment dans le sumac vénéneux, le sumac à feuilles de chêne et le sumac lustré, qui sont apparentés à la mangue, à la pistache et à la noix de cajou.

- L'édulcorant artificiel aspartame est phénolique et commun à de nombreux additifs alimentaires.
- Le phénol est présent dans la cannelle, l'acide cinnamique et le pinène. Il est présent dans les tomates, les pommes de terre, les mangues, les bananes, le lait et les produits laitiers obtenus lorsque les vaches consomment des aliments contenant des phénols, tels que les graines de coton.
- Les sources courantes de tanins sont la noix de kola, le thé, le café, la framboise, la cerise, la canneberge, la mûre, l'avocat, la banane, la pomme, la mangue, la poire, l'aubergine, la peau du raisin, le café, les graines de cacao, le gingembre, le ginseng, l'ail, le romarin et l'arrow-root.

Démangeaisons

- Ne vous grattez pas. Le grattage peut provoquer des micro-déchirures de la peau, entraînant d'autres lésions ou infections.
- Discutez ouvertement et honnêtement avec votre médecin des démangeaisons et de ce que vous ressentez.
- Envisagez d'utiliser des antihistaminiques en vente libre ou des médicaments sur ordonnance.
- Des compresses froides peuvent aider à diminuer la sensation de démangeaison.
- Portez des gants ou des moufles en coton pendant votre sommeil pour éviter de vous gratter la peau.
- Veillez à boire beaucoup d'eau pour vous hydrater convenablement.
- Hydratez votre peau. Les pommades sont généralement plus hydratantes que les crèmes ; les crèmes sont plus hydratantes que les lotions.

Soins de la peau

D'excellents soins de la peau sont essentiels, en particulier lorsque vous souffrez d'une maladie cutanée à cloques.

- Demandez à votre médecin de vous donner des instructions sur le soin des plaies. Prendre soin de ses plaies permet d'éviter les infections et les cicatrices.
- Demandez à votre équipe soignante si vous pouvez utiliser des produits topiques et des crèmes sur des lésions ouvertes ou sur la peau.
- Limitez l'exposition au soleil. La lumière ultraviolette peut déclencher l'apparition de nouvelles cloques.
- Discutez avec votre équipe soignante de la différence entre les écrans solaires physiques et chimiques et de ce que vous devriez utiliser.

- Minimisez les traumatismes de votre peau. Pendant les phases d'activité intense de la maladie, évitez les situations où votre peau pourrait être touchée ou heurtée, comme les sports de contact.
- Discutez des bons soins de la peau avec vos prestataires de soins de santé. Hydratez votre peau à l'aide de pommades, de crèmes ou de vaseline.
- Traitez les plaies et les cloques avec des lotions apaisantes ou asséchantes ou des pansements humides pour soulager l'inconfort, comme vous en avez discuté avec votre prestataire de soins de santé.
- Portez des vêtements qui respirent et qui évacuent l'humidité.
- Utilisez un spray d'eau salée pour maintenir les membranes nasales humides.
- Saupoudrez généreusement vos draps de talc ou de vaseline pour empêcher la peau suintante d'y coller.



Bains

Envisagez de prendre des bains et non des douches. L'eau d'une pomme de douche peut être pulvérisée à une pression élevée susceptible d'endommager, d'irriter ou d'arracher la peau pendant les phases très actives de la maladie.

- Pensez à la température de l'eau. L'eau trop chaude peut être très desséchante.
- Plus vous passez de temps dans le bain, plus il peut être asséchant.
- Utilisez des produits de bain sans parfum.
- Pensez à utiliser des shampooings doux, comme le shampooing pour bébé.
- Les gels douche liquides peuvent être plus hydratants que les pains de savon.
- Séchez la peau par tamponnement ou envisagez de la laisser sécher à l'air libre au lieu de l'essuyer après le bain.
- L'application de pommades ou de vaseline sur la peau humide après la douche peut aider à retenir l'humidité, ce qui est généralement bénéfique pour la peau.

Pansements

- Envisagez d'autres méthodes pour maintenir les pansements en place, comme l'utilisation de t-shirts serrés, de camisoles, de jambières/collants, de pansements Cohéban, de Kling ou de filet tubulaire pour maintenir les pansements de grande surface en place au lieu d'utiliser du ruban adhésif.
- Discutez du choix du ruban adhésif avec vos prestataires de soins de santé. Le ruban adhésif en papier a tendance à être moins adhésif et à endommager la peau.
- Les pansements non adhésifs, les pansements à la vaseline ou la gaze humide peuvent réduire l'adhérence du pansement aux lésions.
- Discutez avec votre prestataire de soins de santé de la nécessité d'utiliser des crèmes ou des onguents antibiotiques.
- Envisagez de vous adresser à un spécialiste du traitement des plaies ou à une infirmière à domicile pour vous aider à faire les pansements et à les changer.

Soins bucco-dentaires

- Discutez avec votre dentiste du maintien d'une bonne santé bucco-dentaire. Si vous avez des cloques dans la bouche, il peut s'avérer difficile de vous brosser les dents correctement. Demandez à votre dentiste ce que vous pouvez faire pour protéger votre santé bucco-dentaire.
- Brossez-vous les dents avec une brosse à dents pour jeune enfant. Ces brosses à dents ont tendance à être très souples, petites et arrondies.
- Utilisez du dentifrice pour enfants. Envisagez d'utiliser un dentifrice fluoré non aromatisé à la menthe ou aux fruits ou sans arôme, car il est généralement moins abrasif.
- Augmentez le nombre de nettoyages dentaires par an (nettoyages doux tous les trois mois) pour réduire la plaque et l'accumulation dans la bouche.
- Utilisez du ruban dentaire au lieu du fil dentaire. Le ruban dentaire a tendance à être plus plat que le fil dentaire, et les cure-dents peuvent vous aider à éliminer les débris entre les dents.
- Envisagez des produits en vente libre qui entretiennent l'humidité dans la bouche et contiennent du xylitol.
- Concentrez-vous sur le brossage d'une dent à la fois avant de passer à la suivante.

Soins des yeux

- Portez des lunettes de soleil lorsque vous êtes au soleil. Elles vous protègent des rayons UV et empêchent la saleté et les débris de pénétrer dans vos yeux.
- Les compresses chaudes peuvent aider à ouvrir les glandes lacrymales.
- Appliquez des compresses froides pour soulager la douleur et les démangeaisons.
- Utilisez des gouttes oculaires salines pour éliminer les débris dans les yeux.
- Utilisez des gouttes lubrifiantes sans conservateur pour garder les yeux humides.
- Utilisez les gouttes oculaires prescrites par votre médecin.
- Passez un examen annuel de la vue pour vérifier l'évolution de la maladie dans les yeux et autour des yeux.
- Demandez à un médecin d'enlever les cils tournés vers l'intérieur afin d'éviter tout traumatisme et toute irritation supplémentaires.

Aidants, membres de la famille et amis

Bien que vous soyez confronté(e) à de nombreux changements et à des situations stressantes, n'oubliez pas que les aidants, les membres de la famille ou les amis peuvent également ressentir le même stress. De nombreux aidants modifient leurs horaires de travail habituels afin de fournir autant de soins que possible ; cette prise en charge peut être quelque chose de nouveau pour eux et entraîner des changements émotionnels. Selon le Caregiver Action Network, 60 % des aidants familiaux ont un emploi et les deux tiers d'entre eux ont dû adapter leur vie professionnelle en raison de leur rôle d'aidant.

Restez organisé(e)

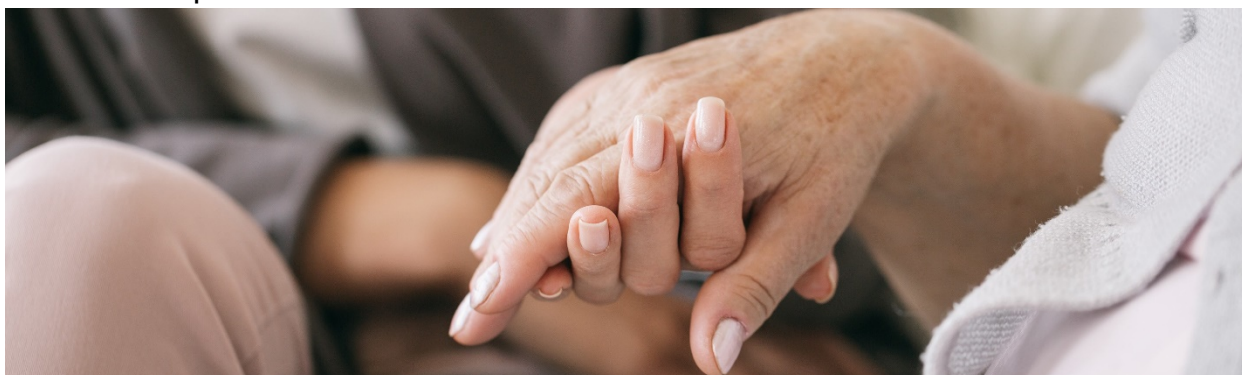
La vie quotidienne devient très chaotique lorsqu'aucun programme adéquat n'est mis en œuvre, en particulier lorsque la maladie est diagnostiquée pour la première fois. Établissez un programme d'action pour que le parcours vers la rémission se déroule plus facilement.

Temps de pause

Les soins donnés peuvent s'avérer stressants et le travail constant peut entraîner de la fatigue. Laissez votre aidant prendre des pauses de temps en temps afin que le stress ne devienne pas une partie intégrante de sa routine quotidienne. Il existe de nombreuses ressources permettant aux aidants de trouver le soutien dont ils ont besoin tout en vous aidant. Le Caregiver Action Network (<http://caregiveraction.org>) en est un excellent.

Aider sans blesser

Souvent, un aidant renonce à prendre du temps pour lui ou pour elle afin de s'occuper d'un patient. Discutez avec votre aidant de la possibilité d'inclure des activités amusantes, comme une sortie au parc, et de lui laisser du temps pour s'isoler. Vous pouvez tous deux vous sentir à l'aise et détendus sans avoir à sacrifier tout plaisir.



Glossaire des termes médicaux

Certains termes utilisés par les médecins doivent être clarifiés, ce qui suscite plus de questions que de réponses. Voici une liste de mots et de définitions pour vous aider à comprendre les informations détaillées qu'un professionnel de la santé pourra vous donner.

Corticosurrénale :

La partie externe de la glande surrénale, située au sommet de chaque rein. La corticosurrénale produit des hormones stéroïdes qui régulent le métabolisme des glucides et des lipides et des hormones minéralocorticoïdes qui régulent l'équilibre du sel et de l'eau.

Anticorps :

Protéine sanguine produite en réponse à un antigène spécifique.

Antigène :

Toute substance pouvant induire une réponse immunitaire spécifique avec un anticorps spécifique, des lymphocytes T spécifiquement sensibilisés, ou les deux.

Auto-anticorps :

Anticorps qui réagissent avec des auto-antigènes (autoantigènes) de l'organisme qui les a produits.

Maladie auto-immune :

Lorsque l'organisme reconnaît à tort ses tissus comme étrangers et déclenche une réaction immunitaire contre eux.

Cellule B :

Type de globule blanc dérivé de la moelle osseuse. Les cellules B se transforment en plasmocytes qui sécrètent des immunoglobulines (anticorps).

Cadhérines :

Classe de protéines transmembranaires de type 1 impliquées dans l'adhésion intercellulaire.

Corticostéroïde :

Toute hormone stéroïde produite par les corticosurrénales qui affecte le métabolisme des glucides, des protéines et des électrolytes, la fonction des gonades et la réponse immunitaire ; toute substance synthétique similaire utilisée dans le traitement des maladies auto-immunes, inflammatoires et/ou allergiques.

Dermique :

Désigne la couche intermédiaire de la peau située entre l'épiderme et la graisse sous-cutanée.

Dermite :

Toute inflammation de la peau.

Derme :

Deuxième couche de la peau composée de collagène et de vaisseaux sanguins. Le derme est relié à l'épiderme par de nombreuses protéines.

Desmogléines :

Famille de cadhérines composée des protéines DSG1, DSG2, DSG3 et DSG4. Elles jouent un rôle dans la formation des desmosomes qui relient les cellules entre elles.

Épiderme :

Couche extérieure non vascularisée de la peau. Il est constitué de plusieurs couches de cellules. L'adhésion entre les cellules de l'épiderme est ciblée dans le pemphigus, tandis que l'adhésion de l'épiderme au tissu conjonctif sous-jacent est ciblée dans la pemphigoïde.

Glaucome :

Un groupe de maladies oculaires caractérisées par une pression intraoculaire anormalement élevée, un disque optique endommagé, un durcissement du globe oculaire et une perte partielle ou totale de la vision.

Immunisation :

Création d'une immunité contre un organisme ou un agent infectieux chez un individu ou un animal.

Immunoglobuline :

Terme technique désignant un anticorps.

Incidence :

La probabilité de développer une maladie particulière au cours d'une période donnée ; le numérateur est le nombre de nouveaux cas au cours de la période spécifiée et le dénominateur est la population à risque au cours de la période.

Jonctions intercellulaires :

Régions spécialisées situées à la périphérie des cellules et qui relient des cellules adjacentes.

Lésion :

Zone de modification anormale des tissus.

Lymphocyte :

Terme technique désignant un type de globule blanc ; les principaux sous-types sont les lymphocytes B et les lymphocytes T (également appelés cellules B et cellules T).

Mucocutané(e) :

Concernant ou affectant les muqueuses et la peau.

Membrane muqueuse :

Membranes sécrétant du mucus qui tapissent les cavités du corps ou ouvrent des passages vers l'environnement extérieur (également appelées muqueuses). Il s'agit des revêtements minces et humides qui recouvrent de nombreuses surfaces internes de l'organisme.

Ostéoporose :

Maladie dans laquelle les os deviennent extrêmement poreux, sont sujets à des fractures et guérissent lentement.

Pathologique :

1. Indiquant ou provoqué par un état morbide.
2. La pathologie est une branche de la médecine qui traite de la nature essentielle de la maladie, en particulier des changements structurels et fonctionnels dans les tissus et les organes du corps causés par la maladie.

Pigment :

Substance qui donne leur couleur aux tissus. Les pigments sont responsables de la couleur de la peau, des yeux et des cheveux.

Prédisposition :

Susceptibilité à une maladie ou à un état.

Rémission :

Diminution ou disparition des signes et des symptômes. En cas de rémission partielle, certains signes et symptômes ont disparu, mais pas tous. En cas de rémission complète, toutes les caractéristiques de la maladie ont disparu, bien que le pemphigus ou la pemphigoïde soit encore présent(e) dans l'organisme.

Facteur de risque :

Une habitude, un trait, une situation ou une altération génétique qui augmente les risques qu'une personne soit atteinte d'une maladie.

Effet secondaire :

Conséquence autre que celle(s) pour laquelle (lesquelles) un agent ou une mesure est utilisé(e), comme les effets indésirables produits par un médicament.

Stéroïde :

Toute classe de composés organiques naturels ou synthétiques caractérisés par une structure moléculaire de 17 atomes de carbone disposés en quatre anneaux. Ils comprennent de nombreuses hormones, alcaloïdes et vitamines.

Thérapie aux stéroïdes :

Traitement à base de corticostéroïdes pour réduire le gonflement, la douleur et les autres symptômes de l'inflammation.

Sous-cutané :

Sous la peau.

Superficiel :

Sur ou près de la surface.

Suppression :

Arrêt d'une fonction corporelle ou d'un symptôme.

Tissu :

Un groupe ou une couche de cellules de même type qui travaillent ensemble pour remplir une fonction spécifique.

Vulgaire :

Ordinaire ; du type habituel.

Globule blanc :

Type de cellule du système immunitaire qui aide l'organisme à lutter contre les infections et les maladies. Les globules blancs comprennent les lymphocytes, les granulocytes, les macrophages et d'autres.

Références

Autoimmune Association (Association des maladies auto-immunes). (20 juin 2023). *Sensibilisation, défense, éducation et recherche sur les maladies auto-immunes*. <https://autoimmune.org/>

British Association of Dermatologists (Association britannique des dermatologues). (n.d.). <https://www.bad.org.uk/>

Caregiver Action Network (Réseau d'action des aidants). (31 août 2022). *J'ai un travail et je suis l'aidant de mon proche*. <https://www.caregiveraction.org/i-have-job-and-im-caregiver-my-loved-one>.

Cleveland Clinic. (n.d.). *La peau : couches, structure et fonction*. <https://my.clevelandclinic.org/health/articles/10978-skin>.

Encyclopédie Britannica, Inc. (23 juin 2023). *Stéroïde*. Encyclopédia Britannica. <https://www.britannica.com/science/steroid>.

Genentech Access Solutions s'engage à vous aider. (2018).

<https://www.pemphigus.org/wp-content/uploads/Genentech-Access-Solutions-Patient-Assistance-Brochure-1.pdf>.

Greer, M., (2013). Understanding pemphigus and pemphigoid (Comprendre le pemphigus et la pemphigoïde). *I.G. Living !* (avril-mai 2013), 24-27. <https://www.igliving.com>

James Parker, & Parker, P. (2004). *Pemphigus: (Medical dictionary, bibliography, and annotated research) Dictionnaire médical, bibliographie et recherche annotée*. ICON Group International, Inc.

Hoffmann, J. H., & Enk, A. H. (2019). High-dose intravenous immunoglobulin in skin autoimmune disease (Immunoglobuline intraveineuse à haute dose dans les maladies auto-immunes cutanées). *Frontiers in Immunology, 10*.

<https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.01090>

IPPF. (4 août 2020). *Diagnosis (Diagnostic)*. <https://www.pemphigus.org/diagnosis/>

IPPF. (4 août 2020). *Rituxan*. <https://www.pemphigus.org/rituxan/>

IPPF. (4 août 2020). *Treatments (Traitements)*. <https://www.pemphigus.org/treatments/>

Malik, A. M., Tupchong, S., Huang, S., Are, A., Hsu, S., & Motaparthi, K. (2021).

An updated review of Pemphigus Diseases (Revue actualisée des maladies du pemphigus). *Medicina, 57*(10), 1080.

<https://doi.org/10.3390/medicina57101080>

Personnel de la clinique Mayo. (27 septembre 2022). Pemphigus. Clinique Mayo.
<https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pemphigus/symptoms-causes/syc20350404#:~:text=Pemphigus%20is%20a%20rare%20skin,skin%20and%20in%20your%20mouth.>

McLeod, B. W. (2002). *And thou shalt honor: The caregivers's companion (Et tu honoreras : Le compagnon de l'aidant)*.

Rodale.

Messersmith L, Krauland K. Pemphigus vegetans (Pemphigus végétant). [Mise à jour 27 juin 2022]. Dans : StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL) : StatPearls Publishing ; janvier 2023.

Disponible sur : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545229/>.

Miller, B. F., & O'Toole, M. (2003). *Encyclopedia & Dictionary of Medicine, Nursing, and Allied Health (Encyclopédie et dictionnaire de la médecine, des soins infirmiers et des professions paramédicales)*. Saunders.

Schwartz, R. (24 avril 2024). *Pemphigus foliacé*. Practice Essentials, Background, Pathophysiology (Essentiels de la pratique, Contexte, Physiopathologie).

<https://emedicine.medscape.com/article/1064019-overview>.

SEER Training. (n.d.). *Layers of the skin (Les couches de la peau)*.

<https://training.seer.cancer.gov/melanoma/anatomy/layers.html>

U.S. Department of Health and Human Services (Ministère américain de la santé et des services sociaux. (n.d.). *National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases (Institut national de l'arthrite et des maladies musculo-squelettiques et cutanées) (NIAMS)*.

<https://www.niams.nih.gov/>

Woodley, D. T., Chen, M., et Kim, G., (2010). *Epidermolyse bulleuse acquise*. À jour. <https://www.uptodate.com/contents/epidermolysis-bullosa-acquisita#H316625826>. Accès le 8 juin 2023

**Pour plus d'informations sur le pemphigus et la pemphigoïde,
veuillez consulter notre site web à l'adresse suivante :**

www.pemphigus.org

