

Pleins feux sur le pemphigus

Par Shweta Dhawan et Elena Netchiporouk

Le pemphigus est le nom d'un groupe de maladies auto-immunitaires rares qui provoquent des cloques et sont potentiellement mortelles. Elles affectent la peau et les membranes muqueuses, comme celles que l'on trouve dans la bouche. Le pemphigus est provoqué par des anticorps (protéines immunitaires) dans le corps qui attaquent par erreur le ciment qui assure la cohésion cellulaire. Par conséquent, les cellules cutanées ne tiennent plus ensemble et des cloques, des érosions et des petites irrégularités remplies de pus peuvent se développer.

Il existe deux types principaux de pemphigus : le *pemphigus foliaceus* et le *pemphigus vulgaris*. Le pemphigus foliaceus provoque généralement de petites érosions superficielles et on observe rarement des cloques. Le *pemphigus vulgaris*, cependant, s'accompagne de cloques et d'érosions dans la bouche ou d'autres membranes muqueuses, et parfois sur la peau. C'est la forme la plus répandue de pemphigus en Amérique du Nord et en Europe.

Les effets secondaires des médicaments ou des maladies des organes internes (p. ex., le pemphigus de l'immunoglobuline A et le pemphigus paranéoplasique) peuvent aussi provoquer des sous-types plus rares de pemphigus. Consultez votre médecin si des cloques qui ne cicatrisent pas se forment dans votre bouche ou sur votre peau.

Comment se développe le pemphigus et qui l'attrape?

Notre corps fabrique des anticorps pour combattre les infections. Le pemphigus est un trouble auto-immunitaire à cause duquel le corps produit des anticorps qui endommagent les cellules de la peau et les membranes muqueuses. C'est le résultat d'une interaction entre

la génétique et des facteurs externes, comme des agents environnementaux (probablement un microbe non identifié). Occasionnellement, les médicaments peuvent provoquer cette maladie qui disparaît au moment de l'arrêt de la prise du médicament. La maladie touche souvent les adultes d'âge moyen. Le pemphigus n'est pas contagieux.


Comment le pemphigus est-il diagnostiqué?

Plusieurs maladies peuvent provoquer les cloques, et un diagnostic pourrait donc être difficile à établir. Votre médecin vous posera des questions sur vos symptômes, examinera votre peau et votre bouche; il vous demandera aussi de faire des prises de sang et pourrait vous aiguiller chez un dermatologue.

Un diagnostic de pemphigus est confirmé par deux biopsies—une de la cloque et l'autre de la peau adjacente. Le tissu de la cloque est examiné sous un microscope pour confirmer le niveau de peau affecté par la cloque. Le tissu de la peau adjacente à la cloque est envoyé pour des tests spécifiques, pour étudier les anticorps impliqués.

Comment est traité le pemphigus?

Le pemphigus peut être mortel, car la peau fragile vous rend plus vulnérable aux infections graves. Le pemphigus doux peut se traiter à l'aide de médicaments topiques, des bains de bouche contenant un mélange de corticostéroïdes, d'agents anesthésiques et d'antimicrobiens.

La plupart des gens doivent prendre des corticostéroïdes administrés par voie orale pour aider les cloques à se cicatriser plus rapidement et prévenir de nouvelles lésions. Les corticostéroïdes agissent très rapidement, mais s'accompagnent de nombreux effets secondaires lorsqu'ils sont administrés par voie orale pendant longtemps. Pour cette raison, votre médecin pourrait vous donner un médicament différent qui aide à atténuer la production d'anticorps et qui est plus sécuritaire à utiliser pendant plusieurs mois ou plusieurs années. La plupart des traitements répandus sont les médicaments administrés par voie orale, comme le mofétilmycophénolate ainsi que ceux infusés dans le sang, comme le rituximab ou les immunoglobulines intraveineuses. Puisque ces médicaments sont potentiellement toxiques, votre dermatologue pourrait vous demander de faire régulièrement des analyses sanguines. Un suivi régulier avec votre dermatologue et une bonne hygiène buccale sont importants pour la réussite du traitement. 

Shweta Dhawan, HBSc, MPH, est résidente en médecine familiale à l'Université de Toronto.

Elena Netchiporouk, MD, MSc, FRCPC, est professeure adjointe de dermatologie et directrice des études de premier cycle en dermatologie à l'Université McGill.

