

Fiche d'information destinée aux patientes atteintes de **PEMPHIGOÏDE DE LA GROSSESSE**

Ces fiches d'informations ont été rédigées en collaboration par le centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes et l'association de patients Pemphigus-Pemphigoïde France.

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la pemphigoïde de la grossesse. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale.

Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier.

En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul votre médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

Qu'est-ce que la pemphigoïde de la grossesse ?

La pemphigoïde de la grossesse (ou pemphigoïde gravidique), anciennement appelée *herpes gestationis*, est une maladie extrêmement rare et dont le principal facteur déclenchant est la grossesse. C'est une maladie bulleuse de la peau, d'origine auto-immune. Ceci signifie que l'organisme, à la suite d'un dérèglement du système immunitaire*, produit des anticorps contre sa propre peau (auto-anticorps).

Les manifestations débutent habituellement dans la deuxième moitié de la grossesse, le plus souvent au troisième trimestre, plus rarement dans les jours suivant l'accouchement. Les premiers symptômes sont des démangeaisons importantes (prurit), puis apparaissent des lésions sur la peau pouvant prendre plusieurs aspects : plaques d'urticaire (comme après une piqûre d'ortie) ; bulles (cloques remplies de liquide). Ces lésions cutanées débutent dans la plupart des cas autour du nombril (ombilic) et

peuvent dans certains cas se généraliser. Le visage et les muqueuses sont épargnés. L'état général est conservé.

**Système immunitaire : ensemble des défenses d'un organisme (notamment globules blancs et anticorps) lui permettant normalement de reconnaître ce qui appartient à son corps et de se défendre contre ce qui lui est étranger (les microbes par exemple). Dans cette maladie, il se trompe et décolle par erreur la peau et/ou les muqueuses.*

La maladie est-elle grave ?

1- EXISTE-T-IL UN RISQUE POUR LA MÈRE ?

Non, les lésions régressent spontanément ou sous traitement. Le seul risque potentiel est la survenue d'effets secondaires du traitement (la corticothérapie générale ou locale - *voir plus loin*).

2- EXISTE-T-IL UN RISQUE POUR LE BÉBÉ ?

Pour le bébé, il existe un risque d'accouchement prématuré et un risque que le poids à la naissance soit inférieur à la normale. Ceci justifie une surveillance rapprochée pendant toute la grossesse.

Très rarement (dans moins de 5 % des cas), l'enfant peut naître avec quelques bulles. Cette éruption va disparaître seule et rapidement, sans séquelle.

A quoi est-elle due ?

La pemphigoïde de la grossesse est une maladie auto-immune. Elle est due à des auto-anticorps qui altèrent les systèmes d'attache entre les deux premières couches de la peau (épiderme et derme).

Les causes de ce dérèglement du système immunitaire ne sont pas encore bien connues.

Qui peut être atteint ?

Elle touche uniquement les femmes en âge d'avoir des enfants (en âge de procréer), quelle que soit leur origine géographique. Le plus souvent, la maladie survient dans le deuxième ou le troisième trimestre d'une grossesse ; plus rarement quelques jours après l'accouchement.

La pemphigoïde de la grossesse survient le plus souvent chez les femmes ayant déjà eu plusieurs grossesses (avec le même géniteur à chaque fois). Des cas exceptionnels de récurrence sous pilule ont été décrits.

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La pemphigoïde de la grossesse est une maladie rare.

Son incidence (nombre de nouveaux cas par an) est mal connue, elle varie d'un cas sur 5.000 à un cas sur 50.000 grossesses en France.

Comment expliquer les symptômes ?

La pemphigoïde de la grossesse est une maladie auto-immune. Les auto-anticorps sont dirigés contre deux protéines (AgPB230 et AgPB180) présentes à la jonction entre le derme et l'épiderme (jonction dermo-épidermique), qui sont les deux premières couches de la peau (*voir schéma*).

Ces auto-anticorps sont responsables de la maladie car ils provoquent un décollement entre l'épiderme (vers le haut) et le derme (vers le bas) et, par conséquent, la formation de bulles, appelées communément « ampoules » ou « cloques » et contenant un liquide clair.

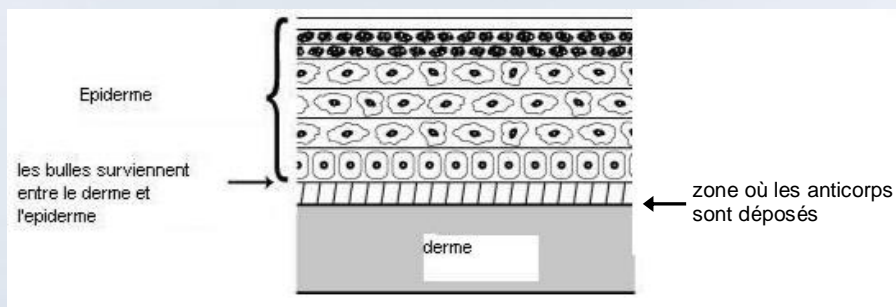


Schéma représentant l'épiderme (couche superficielle de la peau) et le derme (couche profonde).

Extrait du site de l'International Pemphigus Foundation
<http://www.pemphigus.org>

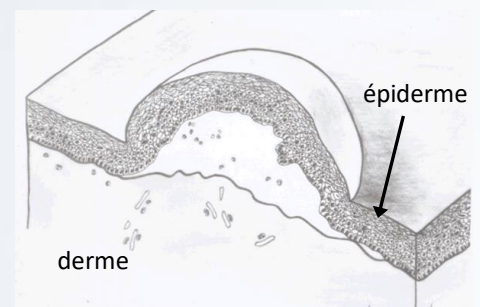


Schéma représentant une bulle.
D'après C. Prost-Squarcioni

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

La pemphigoïde de la grossesse n'est pas une maladie héréditaire, même si le bébé naît avec quelques bulles (moins de 5 % des cas) car il s'agit des auto-anticorps de la mère (le bébé ne fabrique pas lui-même d'auto-anticorps) qui vont donc disparaître tous seuls.

Il existe une prédisposition génétique à développer la maladie. Ce qui se transmet par les gènes, c'est un terrain qui prédispose au développement de la pemphigoïde de la grossesse ; mais même chez les femmes porteuses de ce gène, le risque de déclencher la maladie reste extrêmement faible.

Les formes familiales sont donc rarissimes et il n'y a aucune raison d'inquiéter les membres de la famille à ce sujet. Aucun test génétique n'est à faire.

Comment la diagnostique-t-on ?

Le médecin examine l'aspect, le nombre et la localisation des bulles et des petites plaies laissées par les bulles (érosions). C'est **l'analyse clinique**.

Il réalise sous anesthésie locale deux prélèvements de petits fragments de peau (biopsies). Ces analyses vont permettre de voir :

- à quelle profondeur se situe le décollement et se forment les bulles.

C'est **l'analyse histologique**.

- les auto-anticorps qui attaquent la membrane de jonction (membrane basale) entre l'épiderme et le derme. C'est **l'analyse par immuno-fluorescence directe**.

Une analyse de sang pourra être faite pour rechercher le type et la quantité d'auto-anticorps. C'est **l'analyse biologique** : le plus souvent à l'aide de tests ELISAs.

Quelle est son évolution ?

L'éruption sur la peau évolue sur un fond chronique avec des poussées successives entrecoupées de périodes d'accalmie. Une aggravation est possible au moment de l'accouchement.

En général, les lésions cutanées disparaissent, spontanément, en un à deux mois après l'accouchement. Elles peuvent parfois laisser des taches de couleur, soit plus claires soit plus foncées que la peau normale, qui s'en iront ensuite.

Existe-t-il un risque pour les grossesses suivantes ?

L'éruption cutanée peut récidiver lors des grossesses ultérieures (si le père est le même), avec un caractère plus précoce et plus intense à chaque nouvelle grossesse.

L'enfant risque-t-il plus tard d'avoir une pemphigoïde ?

L'enfant n'a pas plus de risque que la population générale de développer plus tard une pemphigoïde (c'est-à-dire un risque faible : maladie rare).

Le traitement, la prise en charge, le suivi

Existe-t-il un traitement pour cette maladie (pathologie) ?

Le principal traitement de la pemphigoïde de la grossesse est représenté par les corticoïdes (médicaments à base de cortisone).

Dans les formes peu étendues avec un faible nombre de nouvelles bulles apparaissant quotidiennement, l'application locale d'une crème contenant des corticoïdes (dermocorticoïde) peut être suffisante.

Dans les formes plus sévères, la prise de corticoïdes par voie orale est le plus souvent nécessaire, sans conséquence néfaste sur le développement fœtus.

Dans les deux cas, les doses élevées au début de traitement seront progressivement adaptées selon l'évolution de l'éruption cutanée. Dans certains cas, le traitement devra être poursuivi pendant quelques semaines, voire exceptionnellement plusieurs mois, après l'accouchement.

Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Un soutien psychologique peut être envisagé dans les formes sévères de la maladie qui ont un fort retentissement sur la qualité de vie de la malade.

Peut-on prévenir cette maladie ?

On ne peut pas prévenir l'apparition de la maladie.

Vivre avec une pemphigoïde de la grossesse

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des patientes est pratiquement inchangée en dehors des contraintes (régime ± activité physique) et des éventuels effets secondaires liés à la corticothérapie.

Avant le diagnostic, et dans l'intervalle entre la mise en place du traitement et le contrôle de la maladie, la qualité de vie peut parfois être très altérée, jusqu'à pouvoir nécessiter une hospitalisation.

Une fiche détaillée comprenant des conseils pour la vie quotidienne des patients ayant une maladie bulleuse (hygiène de la peau, habillement, alimentation, protection solaire, activité physique) est disponible sur le site internet du centre national de référence des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba>.

Comment se faire suivre ?

Dans un service de dermatologie situé dans un centre hospitalier en parallèle avec le gynécologue-obstétricien chargé du suivi de la grossesse.

Il existe en France un centre de référence et plusieurs centres de compétence pour la prise en charge des maladies bulleuses auto-immunes (coordonnées sur le site internet du centre national de référence des maladies bulleuses auto-immunes <http://www.chu-rouen.fr/crnmba>).

En savoir plus

Où obtenir des informations complémentaires ?

Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

Il existe une association de patients « Association Pemphigus Pemphigoïde France » créée par des malades et leurs familles en mars 2005.

URL : <http://www.pemphigus.asso.fr>

Téléphones pour répondre à vos questions et demandes d'informations:

*Hélène Facy (région parisienne) : 06 87 11 40 26

* Bernadette Dejean (régions ouest et sud) : 06 83 39 53 20

*Jenny Vernet (régions est et nord) : 06 34 68 74 57

Téléphone du siège de l'association : 01 43 25 42 88

Il existe également des sites consacrés à toutes les maladies rares :

<http://www.orpha.net>

<http://www.maladiesraresinfo.org> (01.56.53.81.36. appel non surtaxé)

Ce site répond très bien aux questions que l'on peut se poser lors d'un traitement par corticoïdes :

<http://www.cortisone-info.fr>