

Paris, le 12 juin 2024

**Entretien avec le professeur Pascal Joly, dermatologue,
et coordinateur du centre de Référence Maladies Bulleuses Auto-Immunes,
et unité INSERM 1234 au CHU de Rouen**

**A l'occasion du congrès mondial des maladies rares de la peau
du 12 au 14 juin 2024 à Paris**

A l'occasion du Congrès Mondial des Maladies Rares de la peau qui se tiendra du 12 au 14 juin 2024 à la Cité Internationale de Paris, le Professeur Pascal Joly revient sur les nouveaux traitements des maladies bulleuses qui ont beaucoup progressé ces dernières années, ce qui a permis une amélioration du taux de guérison et une meilleure tolérance des traitements. Ces progrès sont dus à une meilleure compréhension des mécanismes de ces maladies, et à des innovations thérapeutiques dont plusieurs ont été élaborées en France par le groupe « Bulle » de la Société Française de Dermatologie.

Les maladies bulleuses auto-immunes sont des maladies rares, potentiellement graves, liées à un dérèglement du système immunitaire, qui au lieu de fabriquer des anticorps utiles pour nous protéger, fabrique à tort des anticorps anormaux dirigés contre notre propre peau et nos muqueuses. Ces anticorps se fixent sur la peau et parfois sur les muqueuses (buccale, nasale, oculaire mais aussi sur les muqueuses anale et génitale). Ceci entraîne l'apparition de cloques d'eau appelées « bulles ». Lorsqu'elles confluent sur de grandes surfaces, la couche superficielle de la peau se décolle avec un aspect de « grand brûlé ». Ces maladies bulleuses ne sont pas contagieuses et elles ne peuvent pas s'attraper auprès d'une personne malade.

Différentes maladies bulleuses auto-immunes existent selon le type d'anticorps anormaux fabriqués par notre système immunitaire. Les plus fréquentes sont la pemphigoïde bulleuse, le pemphigus et la pemphigoïde des muqueuses.

- L'efficacité du rituximab est confirmée dans le pemphigus

L'efficacité du rituximab dans le pemphigus est confirmée avec des données à long terme qui montrent que 60% des patients restent en rémission complète, sevrés de corticoïdes à 7 ans, sans avoir rechuté ni avoir eu besoin d'autres perfusions de rituximab que celles administrées au début de la maladie.

- Identification de biomarqueurs pour la prévention des rechutes dans le pemphigus

L'équipe de Rouen a testé des biomarqueurs permettant d'identifier avec une bonne fiabilité les malades à haut risque de rechute, afin de les retraiter préventivement par du rituximab pour éviter la survenue de rechute et éviter aux patients d'avoir à reprendre un traitement corticoïdes.

- Échec du rilzabrutinib et de l'efgartigimob dans le pemphigus

Deux autres traitements ont été évalués dans le pemphigus, le rilzabrutinib, inhibiteur de la tyrosine kinase de Bruton ((BTK) et l'efgartigimob, qui est un antagoniste du récepteur néonatal Fc des immunoglobulines. Malheureusement aucun de ces deux médicaments n'a montré une efficacité suffisante pour obtenir une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM).

Le rituximab reste donc le traitement de première intention du pemphigus.

- **Dans la pemphigoïde bulleuse, une bonne efficacité du dupilumab et de l’Omalizumab**

Dans la pemphigoïde bulleuse, plusieurs études rétrospectives ont suggéré l'efficacité du dupilumab, ce qui devrait être confirmé prochainement par une étude randomisée versus placebo, conduite par Sanofi-Regeneron.

Par ailleurs, le Groupe Bulle de la SFD a récemment rapporté les résultats d'une étude rétrospective montrant une bonne efficacité de l’Omalizumab (anticorps anti IgE) dans la pemphigoïde bulleuse.

L'intérêt de ces deux molécules, outre leur efficacité, est d'être bien tolérées chez les patients âgés.

Rappelons enfin qu'une étude randomisée comparant la cyclophosphamide et le rituximab est conduite par le groupe bulle dans les formes sévères de pemphigoïde des muqueuses.

Lors du Congrès Mondial des Maladies Rares de la peau, le Professeur Joly, présentera lors de deux sessions orales :

- L'intérêt des biomarqueurs pour traiter préventivement les rechutes dans le pemphigus le mercredi 12 juin à 11h20,
- Les résultats à long terme du rituximab dans le pemphigus dans le best of des communications, le vendredi 14 juin à 9h30.

Pour plus d'informations sur le Congrès Mondial des Maladies Rares de la peau :

<https://www.wcrsd.com/en/>

A propos du Groupe Bulles de la Société Française de Dermatologie

Le groupe Bulle est un groupe thématique de la Société Française de Dermatologie. Sa mission est de :

- Promouvoir les connaissances sur les maladies bulleuses de la peau et des muqueuses, et en particulier les maladies bulleuses auto-immunes auprès des patients, des médecins généralistes, des médecins spécialistes et auprès des dermatologues en formation ;
- Soutenir les actions de formation médicale continue sur les maladies bulleuses de la peau et des muqueuses, et en particulier les maladies bulleuses auto-immunes ;
- Participer à la formation permanente de ses membres ;
- Organiser des réunions de recours dans le domaine des dermatoses bulleuses auto immunes.

A propos de la Société Française de Dermatologie et de pathologie sexuellement transmissible (SFD)

La Société Savante, créée en 1889 et association reconnue d'utilité publique, a pour mission la promotion des actions de santé publique, de prévention et d'éducation dans tous les domaines de la dermatologie que ce soit à travers le soutien de la recherche médicale, le développement de la formation continue ou l'évaluation des soins.

Pour amplifier son soutien à la Recherche, le Fonds de dotation de la SFD permet par ailleurs de subventionner des projets de recherche chaque année, dans des domaines très divers comme la génétique, l'oncologie, les médicaments innovants et l'amélioration de la qualité de vie des patients atteints de maladies dermatologiques.

La SFD a aussi pour objectif d'informer le grand public sur la dermatologie, ses maladies et leurs traitements en particulier afin d'améliorer les prises en charge.

Près de 2500 dermatologues et internes sont membres de la SFD qui est gérée par un Conseil d'Administration comprenant des dermatologues libéraux, hospitaliers et hospitalo-universitaires, renouvelés par tiers chaque année.

MAISON DE LA DERMATOLOGIE

10, Cité Maiesherbes – 75009 Paris – Tel. : 01.43.27.01.56

Contact courriel : secretariat@sfdermato.org

Contact presse : presse@sfdermato.org