

■ Revues générales

Comment je prends en charge une pemphigoïde cicatricielle

RÉSUMÉ : La pemphigoïde cicatricielle est une maladie bulleuse auto-immune rare dont le diagnostic est parfois souvent méconnu, source d'errance diagnostique pour les patients. Pourtant, une analyse clinique rigoureuse complétée par des examens paracliniques bien choisis et correctement interprétés permet d'aboutir au diagnostic.

La gravité dépend du type de muqueuses atteintes. En effet, les atteintes ophtalmologiques, laryngées et œsophagiennes menacent le pronostic fonctionnel voire vital.

Le traitement repose dans tous les cas sur la dapsons accompagnée d'un traitement local adapté au type d'atteinte. En cas d'atteinte sévère, il faudra lui adjoindre un immunosuppresseur (cyclophosphamide ou rituximab).

Une évaluation et un suivi pluridisciplinaire coordonnés par le dermatologue sont nécessaires au long cours, associés parfois à des soins de support. Les centres de référence et les associations de patients peuvent être d'une grande aide pour la prise en charge.



M. ALEXANDRE
Service de Dermatologie,
Centre de référence national MALIBUL,
Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

La pemphigoïde cicatricielle (PC) fait partie du groupe hétérogène de maladies bulleuses auto-immunes (MBAI) appelées pemphigoïdes des muqueuses (PM) incluant les PC et les formes prédominant sur les muqueuses des épidermolyses bulleuses acquises (EBA) et des maladies à IgA linéaires [1].

L'âge moyen de survenue est de 66 ans, soit plus jeune que dans la pemphigoïde bulleuse (PB), avec une légère prédominance féminine. Il s'agit d'une pathologie rare. Son incidence en France a été évaluée à 1,16 par million d'habitants et par an en 1995 [2]. Contrairement à la PB, il ne semble pas y avoir d'augmentation récente de cette incidence.

Les PC se caractérisent par une guérison des lésions bulleuses au prix d'une fibrose laissant des cicatrices susceptibles de compromettre le pronostic fonctionnel, voire vital selon les organes atteints. Il est donc capital à la fois de savoir poser

ce diagnostic, de dépister l'ensemble des atteintes chez un patient et de mettre en route la prise en charge adaptée

■ Physiopathologie

Les PC sont la conséquence de la production puis de la fixation d'auto-anticorps (Ac) sur des antigènes de la jonction dermo-épidermique (JDE) ou chorio-épithéliale (JCE), le plus souvent l'antigène BP180 dans sa portion C terminale (PM "classiques") mais aussi la laminine 332 (ex-laminine 5) chez 20 % des patients ou les sous-unités $\alpha 6$ et $\beta 4$ de l'intégrine $\alpha 6\beta 4$ (respectivement dans les PM purement buccales et purement oculaires) [2]. Des lymphocytes T autoréactifs sont également impliqués, entraînant un relargage de cytokines pro-inflammatoires et surtout pro-fibrosantes, d'où la cicatrisation anormale.

L'étiopathogénie de cette maladie auto-immune est mal connue. Il existe

Revue générale

un terrain immunogénétique favorisant, notamment avec le HLA (*human leukocyte antigen*) de classe II : HLA DQB1*0301 [3].

Faire le diagnostic positif de pemphigoïde cicatricielle

1. Démarche diagnostique commune aux MBAI (fig. 1)

Comme dans toutes les MBAI, la démarche diagnostique se doit d'être rigoureuse : reconnaître une maladie bulleuse, affirmer son origine auto-immune par l'immunofluorescence directe (IFD), analyser finement la sémiologie cutanée et les muqueuses (lésions élémentaires et localisations), identifier toutes les localisations muqueuses de cette maladie (éventuellement à l'aide d'une équipe pluridisciplinaire) et choisir judicieusement les examens complémentaires en connaissant leur intérêt mais aussi leurs limites.

2. Terrain

La PC touche habituellement les sujets autour de 60 ans mais des sujets beaucoup plus jeunes ou plus âgés peuvent être également concernés. L'atteinte muqueuse est souvent au premier plan, parfois associée à une atteinte cutanée. Toutes les muqueuses malpighiennes peuvent être touchées : muqueuse conjonctivale, buccale, ORL (nasale, pharyngée, laryngée), génitale, anale et œsophagienne.

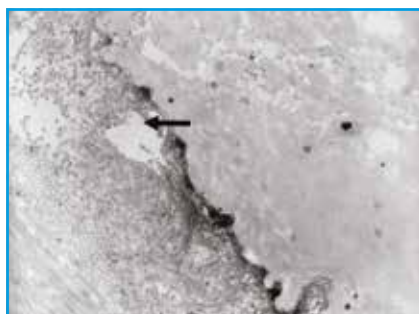


Fig. 1 : Immuno-microscopie directe : dépôts immuns sur la lame dense.



Fig. 2. A : érosions et toit de bulle de la gencive attachée supérieure ; B : érythème et atrophie de la gencive attachée inférieure.

3. Atteinte buccale (fig. 2)

C'est la plus fréquente des atteintes muqueuses au cours de la PC (80-90 % des cas). Il n'est pas rare qu'elle soit isolée. Les lésions siègent sur les gencives attachées, le palais et les joues. Les lésions actives sont le plus souvent des érosions entourées d'érythème. Des bulles tendues, généralement trop fugaces, sont rarement observées. La confluence des lésions gingivales peut conduire à un tableau de gingivite érosive diffuse. Le signe de la pince (décollement de l'épithélium gingival lorsqu'il est saisi avec une précelle) est caractéristique. Les érosions cicatrisent en laissant place à des lésions blanches pseudo-lichénienues et à un aspect atrophique des gencives.

4. Atteinte conjonctivale (fig. 3)

Elle est fréquente (50 % des cas), responsable d'érythème souvent douloureux et de sécrétions, avec des lésions cicatricielles à type de fibrose sous-conjonctivale, raccourcissement du fornix et formation de brides entre les conjonctives palpébrales et bulbaires appelées symblépharons. L'évolution terminale se fait vers l'ankyloblépharon et la cécité.

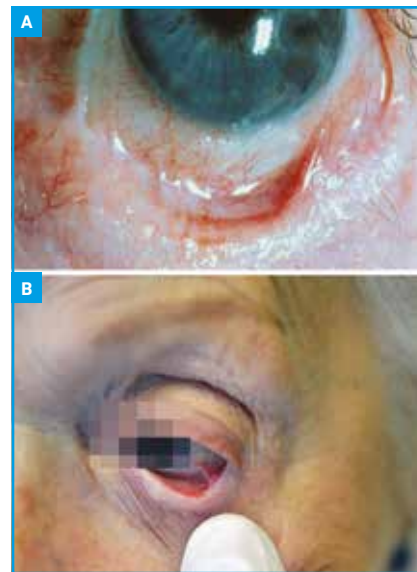


Fig. 3. A : érythème conjonctival, comblement du cul-de-sac et symblépharons ; B : symblépharon.

Un entropion et des cils trichiasiques sont souvent associés.

5. Atteinte ORL (fig. 4)

La sphère ORL est touchée dans 35 % des cas et doit être dépistée car elle est souvent asymptomatique avec atteinte du nez, pharynx et larynx menaçant le pronostic respiratoire du fait des sténoses cicatricielles [4].

6. Atteinte génitale (fig. 5)

Elle touche les organes génitaux externes et concerne 15 % des cas. Elle prend la forme chez l'homme d'une balanite érosive et de synéchies avec parfois phimosis, et chez la femme de lésions érosives post-bulleuses vulvaires. Les lésions cicatricielles ont un aspect pseudo-lichénien avec souvent perte des reliefs normaux de la vulve. Des sténoses sont possibles.

7. Atteinte anale

L'anus est plus rarement atteint (10 % des cas). Les érosions peuvent être confondues avec des fissures banales mais leur aspect arrondi et leur localisation inhabituelle doivent attirer l'at-

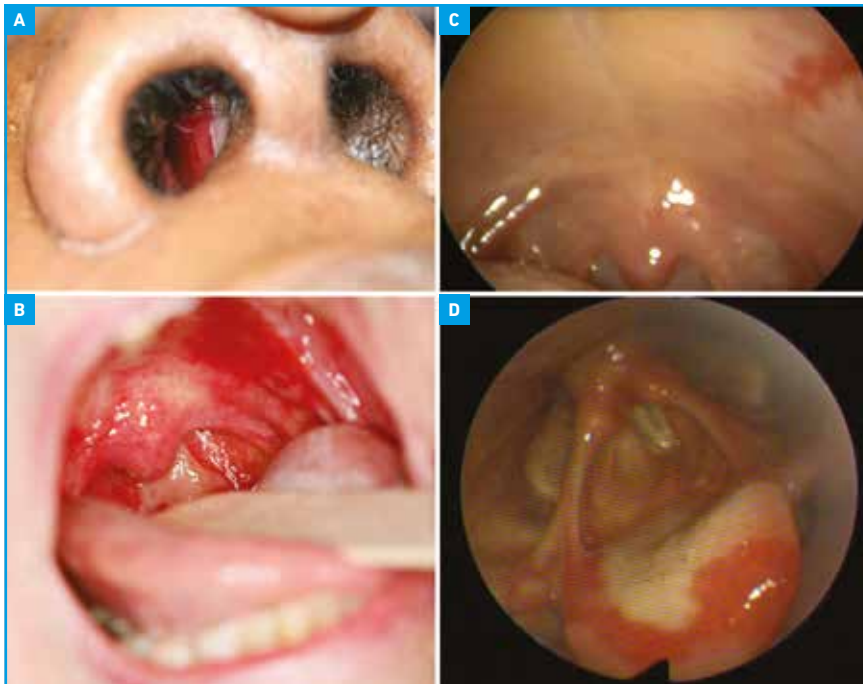


Fig. 4. A : érosions nasales ; B et C : érosions pharyngées ; D : érosions épiglottiques.



Fig. 5. A : érosions vulvaires ; B : lésions cicatricielles avec aspect pseudo-lichénien et fusion des reliefs vulvaires ; C : érosion du sillon balano-préputial ; D : synéchie du sillon balano-préputial.

tention. Les lésions cicatricielles ont un aspect pseudo-lichénien et peuvent là aussi conduire à des sténoses.

8. Atteinte œsophagienne

Elle est rare (5 % des cas) mais grave du fait du risque élevé de sténose. La présence d'une dysphagie doit conduire à une exploration endoscopique qui ne doit pas être systématique en l'absence de signe d'appel [5].

9. Atteinte cutanée (fig. 6)

Elle est assez fréquente puisque observée dans 25 % des cas. Les lésions sont souvent peu nombreuses, à type de bulles tendues ou d'érosions chroniques. Elles laissent place à des cicatrices atrophiques avec parfois des kystes de milium. Elles prédominent à la tête, au cou et à la partie supérieure du thorax. L'atteinte du cuir chevelu est classique et évolue vers une alopecie cicatricielle. Il existe de manière non exceptionnelle des formes avec atteinte cutanée profuse, parfois confondues avec des PB.

Les PC non classiques à intégrine $\alpha 6 \beta 4$ et à laminine 332 semblent associées à



Fig. 6. A : érosions arrondies et cicatrices atrophiques du haut du dos ; B : érosions arrondies et cicatrices atrophiques tête et cou.

■ Revues générales

des phénotypes cliniques de sévérité muqueuse plus grande. L'association de la PC à laminine 332 à la présence d'une néoplasie, auparavant classique, est très fortement remise en cause par des publications plus récentes [6].

■ Moyens diagnostiques

L'histologie montre une bulle sous-épithéliale associée à un infiltrat inflammatoire riche en polynucléaires neutrophiles ± éosinophiles. L'IFD montre des dépôts immuns linéaires à la JDE/JCE d'IgG et/ou C3 ± IgA (**fig. 4**). Cet examen est indispensable au diagnostic de PC. L'immunomicroscopie électronique directe montre des dépôts immuns soit sur les plaques des hémidesmosomes, soit sur la *lamina densa* ± la *lamina lucida* suivant l'antigène cible des auto-Ac. Cet examen constitue le *gold standard* au cours des MBAI sous-épidermiques, permettant de poser avec certitude le diagnostic de PC et de les distinguer notamment des PB et des EBA. Il n'est disponible que dans les centres de référence (**fig. 1**).

Les études sérologiques sont en général peu contributives. L'IF indirecte (IFI) standard sur œsophage de rat, de singe ou peau humaine totale ne retrouve des Ac anti-membrane basale (MBZ) de classe IgG ± IgA que dans 20 % des sérums. L'IFI sur peau clivée par le NaCl retrouve des Ac anti-MBZ marquant soit le toit du clivage, soit le toit et le plancher, soit uniquement le plancher suivant l'antigène cible des auto-Ac. L'immunotransfert et l'ELISA montrent inconstamment des Ac anti-BP180. Ces examens sérologiques (IFI, immunotransfert et ELISA) ne sont ni nécessaires ni suffisants pour porter un diagnostic de PC. Le titre des Ac en IFI ne semble corrélé ni à l'extension, ni au nombre de bulles, ni à l'évolution.

■ Principes du traitement

La prise en charge doit être multidisciplinaire en réseau : selon les atteintes,

les ophtalmologistes, ORL, stomatologues, gastro-entérologues, proctologues habitués à cette pathologie peuvent être impliqués. Cette prise en charge est coordonnée par le dermatologue. L'objectif du traitement est la cicatrisation des lésions actives, l'absence d'apparition de nouvelle lésion et l'absence d'aggravation des lésions cicatricielles.

1. Traitement systémique

● Traitement d'attaque

>>> Formes non sévères

Il s'agit des formes sans atteinte oculaire sévère (stade < III dans la classification de Tauber et Fauster [7]), sans atteinte laryngée, sans atteinte œsophagienne.

Dans les formes non sévères, la dapsone est le traitement de choix. Il convient avant de l'instaurer de vérifier l'absence de déficit en G6PD et de contre-indication (anémie, cardiopathie ischémique non équilibrée, insuffisance respiratoire...). Pour s'assurer d'une bonne tolérance, il est préférable de débiter à petites doses (autour de 0,5 mg/kg/j) en augmentant progressivement par paliers de 0,25 mg tous les 10 à 15 jours après réévaluation de la tolérance clinique (dyspnée, acrocyanose...) et biologique (NFS, Pq, bilan hépatique, méthémoglobémie...) jusqu'à ce que la dose cible (autour de 1,5 mg/kg/j si la tolérance le permet) soit atteinte.

L'anémie hémolytique sous dapsone étant quasi obligatoire, l'adjonction systématique d'acide folique 5 mg 2 fois/sem permet d'en améliorer la tolérance. La surveillance biologique doit être étroite (1 fois/2 sem les 3 premiers mois) puis plus espacée afin de dépister les anémies hémolytiques trop profondes, les agranulocytoses et les hépatites qui peuvent survenir en début de traitement. En France, seule l'association dapsone + oxalate de fer est disponible. La présence de fer peut entraîner quelques troubles digestifs et une coloration

noire des selles dont le patient doit être informé. Au long cours, des surcharges en fer aggravées par l'hémolyse chronique peuvent survenir, le bilan martial doit être régulièrement surveillé, une autorisation temporaire d'utilisation (ATU) pour la dapsone peut être demandée en cas de surcharge avérée.

La dapsone peut parfois être associée ou remplacée (notamment en cas de contre-indication) par de la sulfasalazine, voire de la doxycycline (à réserver aux formes très peu sévères).

En cas d'échec, le mycophénolate mofétil peut être proposé, à introduire progressivement en s'aidant d'une AUC (aire sous la courbe) pour adapter la posologie [8].

>>> Formes sévères

Il s'agit des formes avec atteinte oculaire sévère (stade ≥ III dans la classification de Tauber et Fauster [7], et/ou atteinte laryngée et/ou atteinte œsophagienne).

Le traitement repose sur les immunosuppresseurs (IS) associés à la dapsone : l'IS de choix reste pour l'instant le cyclophosphamide. La nouveauté réside dans son administration *per os* (2 mg/kg/j) plutôt qu'en bolus intraveineux qui permet une efficacité beaucoup plus rapide au prix néanmoins de lymphopénies nécessitant parfois l'arrêt du traitement [9]. Par ailleurs, le rituximab (RTX) semble extrêmement prometteur. Ainsi, dans ce récent travail portant sur 109 PM graves en impasse thérapeutique, il est montré qu'un ou deux cycles précoces ou tardifs de RTX permettent un contrôle de la maladie chez 85 % des patients qui étaient jusqu'alors en échec thérapeutique [10]. L'arrêt de la corticothérapie générale et des IS est souhaitable afin d'éviter les accidents infectieux sévères. Un essai contrôlé comparant le RTX au cyclophosphamide est actuellement en cours.

Les anti-TNF, intéressants par leur pouvoir anti-fibrosant, semblent avoir une

efficacité modérée, inférieure à celle du RTX. Leur place pourrait se limiter aux formes cicatricielles oculaires [11]. Les IgIV se discutent en cas d'échec ou de contre-indication aux IS [12].

● *Traitement d'entretien*

Il est quasi systématique car les rechutes sont très fréquentes sans traitement. Il repose sur la dapsons à plus faible dose (1 mg/kg/j), plus rarement la sulfasalazine ou la doxycycline. Ce traitement doit être assorti d'une surveillance multidisciplinaire régulière afin de dépister d'éventuelles rechutes.

2. Traitement local

Des traitements locaux adaptés aux atteintes doivent être associés pour améliorer le confort des malades en attendant l'efficacité du traitement systémique. En revanche, ils ne doivent pas se substituer au traitement systémique car leur action est uniquement suspensive, rendant leur sevrage le plus souvent impossible. Surtout, ils ne préviennent pas l'apparition d'autres atteintes éventuellement plus sévères. Ces traitements reposant sur des corticoïdes locaux sont à débiter après la réalisation de l'IFD afin de ne pas la négativer faussement (ou à arrêter 3 semaines avant sa réalisation).

● *Pour les atteintes cutanées, génitales et anales*

On utilise des dermocorticoïdes forts ou très forts en crème associés si besoin à des pommades cicatrisantes. En cas de sténose, toujours sous couvert d'un renforcement du traitement systémique, on peut discuter par des équipes expertes de dilatations notamment anales ou urétrales ou de chirurgie reconstructrice, en particulier pour les sténoses vaginales.

● *Pour les atteintes oculaires*

Des collyres lubrifiants sans conservateurs et, en cas de kératite associée, de

la pommade à la vitamine A peuvent être utilisés. On peut leur adjoindre si nécessaire, et toujours sur avis de l'ophtalmologiste, des collyres corticoïdes (ponctuellement et sur une durée brève), des collyres à la ciclosporine et dans certains cas du sérum autologue. La chirurgie des symblépharons est inutile et absolument contre-indiquée du fait d'un risque d'aggravation majeure de la maladie ; les dispositifs de type anneau à symblépharons sont inutiles. En revanche, lorsque l'inflammation est contrôlée et sous couvert d'un traitement systémique renforcé, on peut réaliser si nécessaire une prise en charge des cils trichiasiques par technique d'épilation définitive ou par chirurgie de type blépharoplastie avec greffe de muqueuse buccale (à réserver aux équipes entraînées et familières de la PC). Enfin, des verres scléraux peuvent parfois améliorer le confort des patients.

POINTS FORTS

- La pemphigoïde cicatricielle est une maladie rare mais qui peut engager le pronostic fonctionnel (atteintes ophtalmologiques graves, sténoses œsophagiennes) voire vital (sténoses laryngées), il est donc capital d'en faire le diagnostic pour mettre en place la prise en charge adaptée.
- Du fait des atteintes muqueuses potentiellement sévères, un suivi multidisciplinaire est souvent nécessaire (ophtalmo, stomato, dermato, ORL...).
- Il existe des formes avec atteinte cutanée au premier plan qui sont souvent confondues avec des PB. L'âge plus jeune, la présence d'une atteinte muqueuse, de cicatrices atrophiques ainsi que l'atteinte de l'extrémité céphalique doivent faire évoquer le diagnostic.
- Même pour des formes légères, le traitement local seul est insuffisant ; un traitement systémique est toujours indiqué.
- Le PNDS établi par les centres de référence est d'une grande aide pour le choix des traitements et leur suivi.
- En cas de difficulté diagnostique et/ou thérapeutique, il ne faut pas hésiter à solliciter les centres de référence ou de compétences maladies rares (RCP, prise en charge des patients, avis...)

● *Pour les atteintes ORL*

En cas d'atteinte nasale, on peut conseiller des lavages de nez au sérum physiologique et un ramollissement des croûtes par de la vaseline, rarement des sprays nasaux corticoïdes qui ne peuvent être utilisés que ponctuellement au risque d'aggraver l'atrophie. Les atteintes pharyngo-laryngées sont peu accessibles au traitement local, néanmoins dans certains cas des aérosols de corticoïdes peuvent apporter un soulagement.

● *Pour les atteintes buccales (fig. 7)*

Tant qu'il existe des lésions actives, les bains de bouche corticoïdes sont indispensables au traitement local, mais du fait du risque mal évalué de passage systémique chez ces patients avec atteinte érosive leur fréquence doit progressivement être diminuée pour aboutir au sevrage. On utilise volontiers en bains

Revue générale

de bouche à réaliser après les soins d'hygiène (voir plus loin) la prednisolone 20 mg ou l'acétate de bétaméthasone délitable 2 mg, à diluer dans un fond de verre d'eau, à garder en bouche 3 minutes. Il faut préciser aux patients de cracher le produit qui ne doit pas être avalé et de rincer la bouche.

En cas de lésions localisées persistantes, une préparation de type pâte adhésive peut être appliquée quelques heures par jour sur les lésions : préparation à but thérapeutique en l'absence de spécialités équivalentes disponibles : bétaméthasone pommade (1 volume)/pâte de protection cutanée péri-stomique (1 volume).

Certaines lésions torpides peuvent exceptionnellement bénéficier d'une injection intralésionnelle de corticoïde type acétonide de triamcinolone.

Dans tous les cas et à tous les stades de la maladie, les patients avec atteinte buccale doivent bénéficier d'une prise en charge dentaire et parodontale adaptée aux phases évolutives de l'atteinte buccale des MBAI. Un bilan initial avec réalisation d'un panoramique dentaire est recommandé.

Des détartrages réguliers doivent être réalisés dès que possible mais doux, progressifs et manuels (à la curette). Les ultrasons à faible puissance peuvent être utilisés lorsque la gencive n'est plus érosive car le tartre entretient l'inflammation gingivale et est souvent présent du fait des difficultés/douleurs au brossage.

>>> Phase I : atteinte buccale sévère (nombreuses lésions érosives buccales et/ou étendues)

Bains de bouche (BDB) composés : Eludril à 4 % 90 mL (1 flacon) + nystatine 24 mL (1 flacon) + Xylocaïne à 5 % 24 mL (1 flacon) + bicarbonate 14 ‰ 362 mL (QSP 500 mL). Posologie : 1 verre (80 cc) 6 x/j (avant et après les repas), à laisser en bouche au minimum 1 minute, puis à

1. Bains de bouche composés : préparation magistrale remboursable en dehors de spécialité équivalente :

- Eludril à 4 % 90 mL (1 flacon) ;
 - nystatine 24 mL (1 flacon) ;
 - xylocaïne à 2 % 24 mL (1 flacon) ;
 - bicarbonate 14 ‰ 362 mL (QSP 500 mL).
- avant et après les repas, à laisser en bouche au minimum 1 minute, puis à recracher sans rincer la bouche ensuite. Conservation : 5 jours au réfrigérateur.

2. Bains de bouche cortisonés :

Prednisolone délitable 2 mg : 1 cp à diluer dans un fond de verre d'eau, à laisser en bouche au minimum 3 minutes, puis à recracher ; rincer la bouche ensuite.

Après les repas.

3. Sur les lésions récalcitrantes : préparation magistrale remboursable en dehors de spécialité équivalente :

Bétaméthasone pommade 1 volume/pâte de protection cutanée péri-stomique 1 volume.

À conditionner en tube.

Appliquer sur les lésions comme un pansement, laisser poser quelques heures, ne pas avaler. Rincer la bouche ensuite.

4. Dispositif médical INAVA 7/100^e : pour brossage doux des dents avec technique du rouleau en insistant sur les collets dentaires, après chaque repas et avant de réaliser le bain de bouche.

5. Gel de chlorhexidine à 0,12 % : à utiliser à la place du dentifrice.

6. Sur les lésions douloureuses, avant les repas et/ou avant le brossage dentaire : Xylocaïne visqueuse 2 % en gel. Ne pas dépasser 10 mL (1 cuillère à dessert) à 15 mL (1 cuillère à soupe) 3 fois par jour. Attention au risque de fausse route avec la Xylocaïne !

Fig. 7 : Ordonnance type soins buccaux pemphigoïde cicatricielle locaux (phase sévère).

recracher, sans rincer la bouche ensuite. Prescrire cette préparation en "préparation à but thérapeutique en l'absence de spécialités équivalentes disponibles" (conservation : 5 jours au réfrigérateur). Prévenir le patient du risque de fausse route avec la Xylocaïne.

Dès que possible : brossage doux des dents (collets dentaires ++) 3 fois/j (après chaque repas, avant le BDB) avec une brosse à dents ultrasouple 7/100^e INAVA (à prescrire en tant que "dispositif médical" pour remboursement), en utilisant un gel de chlorhexidine à 0,12 %. En cas de mauvaise tolérance : utiliser simplement de l'eau ou un dentifrice pour enfant. Privilégier l'action mécanique du brossage, sans aggraver la gencive. Ne pas faire de brossage interdentaire à ce stade. Sur les lésions douloureuses, avant les repas et/ou avant le brossage dentaire : Xylocaïne visqueuse 2 % en gel (à la discrétion des malades), sans dépasser 10 mL (1 cuillère à dessert) à 15 mL (1 cuillère à soupe) 3 fois par

jour. Là encore, prévenir les patients du risque éventuel de fausse route avec la Xylocaïne.

>>> Phase II : atteinte buccale modérée (peu de lésions érosives buccales et de petite taille)

Arrêt des BDB composés (BDB non alcoolisés à base de chlorhexidine 0,12 % après le brossage des dents 3 fois/j ou bains de bouche au bicarbonate 14/000). Brossage des dents : après chaque repas, réalisé si possible avec une brosse à dents standard 15/100^e ou une brosse à dents sensitive à brins coniques et un dentifrice pour enfant ou du gel de chlorhexidine à 0,12 %.

>>> Phase III : atteinte buccale minime (pas de lésion érosive, sensibilité persistante)

Arrêter les BDB et réaliser les brossages dentaires 3 x/j avec une brosse à dents standard 15/100^e ou une brosse à dents

sensitive à brins coniques et un dentifrice fluoré sans menthol ni lauryl sulfate, associés à l'utilisation de brossettes interdentaires.

■ Suivi et accompagnement

Il doit être poursuivi à vie de manière semestrielle ou annuelle selon les cas.

Il s'agit d'une maladie chronique évoluant sur plusieurs années, justifiant d'une prise en charge au titre de l'affection longue durée (ALD). Les patients doivent être informés sur la maladie, son pronostic, les traitements, leurs éventuels effets indésirables (cf. fiches d'informations établies par les centres de référence¹) ainsi que sur l'existence d'une association de patients (Association Pemphigus Pemphigoid France, APPF²). Les centres de référence proposent des programmes d'éducation thérapeutique qui peuvent se révéler d'une grande aide. Un soutien psychologique et une prise en charge spécifique de la douleur sont parfois nécessaires et doivent être proposés.

¹ http://www.chu-rouen.fr/crnmba/crnmba_informations.html

² Association de patients: Association Pemphigus Pemphigoid France (APPF), www.pemphigus.asso.fr. Contact: pemphigus.asso77@laposte.net.

Le traitement a fait l'objet d'un protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) rédigé par les centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes, disponible sur le site de la Haute Autorité de Santé.

BIBLIOGRAPHIE

1. CHAN LS, AHMED AR, ANHALT GJ *et al*. The First International Consensus on Mucous Membrane Pemphigoid: Definition, Diagnostic Criteria, Pathogenic Factors, Medical Treatment, and Prognostic Indicators. *Arch Dermatol*, 2002;138:370-379.
2. SCHMIDT E, ZILLIKENS D. Pemphigoid diseases. *Lancet*, 2013;381:320-332.
3. SETTERFIELD J, THERON J, VAUGHAN RW *et al*. Mucous membrane pemphigoid: HLA-DQB1*0301 is associated with all clinical sites of involvement and may be linked to antibasement membrane IgG production. *Br J Dermatol*, 2001;145:406-414.
4. ALEXANDRE M, BRETTE MD, PASCAL F *et al*. A prospective study of upper aerodigestive tract manifestations of mucous membrane pemphigoid. *Medicine* (Baltimore), 2006;85:239-252.
5. ZEHO O, RAYNAUD JJ, LE ROUX-VILLET C *et al*. Oesophageal involvement in 26 consecutive patients with mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol*, 2017;177:1074-1085.
6. BERNARD P, ANTONICELLI F, BEDANE C *et al*. Prevalence and clinical significance of anti-laminin 332 autoantibodies detected by a novel enzyme-linked immunosorbent assay in mucous membrane pemphigoid. *JAMA Dermatol*, 2013;149:533-540.
7. TAUBER J, SAINZ DE LA MAZA M, FOSTER CS. Systemic chemotherapy for ocular cicatricial pemphigoid. *Cornea*, 1991;10:185-195.
8. WOILLARD JB, ASSIKAR S, MONCHAUD C *et al*. Towards therapeutic drug monitoring of mycophenolic acid in mucous membrane pemphigoid: A retrospective single-centre study. *Fundam Clin Pharmacol*, 2021;35:1179-1187.
9. MUNYANGANGO EM, LE ROUX-VILLET C, DOAN S *et al*. Oral cyclophosphamide without corticosteroids to treat mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol*, 2013;168:381-390.
10. BOHELAY G, ALEXANDRE M, LE ROUX-VILLET C *et al*. Rituximab Therapy for Mucous Membrane Pemphigoid: A Retrospective Monocentric Study With Long-Term Follow-Up in 109 Patients. *Front Immunol*, 2022;13:915205.
11. DOFFOEL-HANTZ V, ROBERT PY, LIVIDÉANU C *et al*. L'étanercept permet le contrôle de l'inflammation oculaire et peut faire régresser la fibrose au cours la pemphigoid cicatricielle. *Ann Dermatol Vénéréol*, 2011;138:A65-66.
12. Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) - Pemphigoid cicatricielle (PC). 2016.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.