

Fiche d'information destinée aux patient·e·s atteint·e·s de

DERMATITE HERPÉTIFORME

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la **dermatite herpétiforme**. 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 dermatite herpétiforme ?

La dermatite herpétiforme est une maladie de la peau d'origine auto-immune, ce qui signifie que l'organisme, suite à un dérèglement du système immunitaire, produit des anticorps contre sa propre peau (auto-anticorps). Elle touche préférentiellement les personnes de 20 à 45 ans.

Les lésions sont localisées en général à la peau (très rarement atteinte des muqueuses). Elles se caractérisent par l'apparition de toutes petites vésicules ou bulles (cloques), situées principalement sur les coudes, les genoux et les fesses, parfois plus diffuses (mais visage très rarement touché), et souvent à l'origine de démangeaisons très intenses (prurit) qui peuvent apparaître avant même les premières lésions cutanées. Parfois il n'y a que des lésions de grattage.

15% des patients décrivent des troubles digestifs (douleurs abdominales, ballonnements, constipation, diarrhée).

La maladie est-elle grave ?

Il s'agit d'une maladie souvent peu grave mais très gênante en raison des démangeaisons et nécessitant un traitement durant plusieurs mois voire années.

A quoi est-elle due ?

La dermatite herpétiforme est une maladie auto-immune, elle est due à des auto-anticorps appelés anticorps anti-transglutaminase épidermique, qui altèrent les systèmes d'attache entre les deux premières couches de la peau (épiderme et derme).

Cette maladie est étroitement liée à une maladie digestive auto-immune appelée maladie cœliaque. Dans cette dernière, les patients sont **intolérants au gluten**, et fabriquent des anticorps anti-transglutaminase tissulaire (de la même famille que la transglutaminase épidermique), qui provoquent un amincissement de la paroi digestive (atrophie villositaire). Les causes de ce dérèglement du système immunitaire ne sont pas parfaitement connues. Il est favorisé par un terrain génétique particulier. Dans la dermatite herpétiforme, il existe comme dans la maladie cœliaque une intolérance au gluten, faisant donc considérer cette maladie de peau comme la « forme dermatologique » de la maladie cœliaque. Les patients ont dans 2/3 des cas une atrophie villositaire comme dans la maladie cœliaque même si dans la plupart des cas, ils ne ressentent aucun trouble digestif.

Qui peut être atteint ?

La dermatite herpétiforme touche des patients ayant un terrain génétique (HLA) particulier (HLA DQ2 ou DQ8). Elle peut se voir chez des personnes ayant un antécédent personnel ou familial de maladie cœliaque, ou d'autres maladies auto-immunes. Les patients des deux sexes peuvent être concernés, mais plus souvent les hommes que les femmes.

La maladie est exceptionnelle avant l'âge de 10 ans.

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La dermatite herpétiforme est rare. La région du monde la plus touchée est l'Europe du Nord : la prévalence (nombre de cas dans la population) est de 75 cas/100000 habitants en Finlande, l'incidence (nombre de nouveaux cas par an) de 3,5 cas/100000/an, en constante diminution cependant depuis 30 ans et 8 fois inférieure à celle de la maladie cœliaque qui au contraire augmente.

Comment expliquer les symptômes ?

La dermatite herpétiforme est une maladie auto-immune provoquée par des auto-anticorps dirigés contre la transglutaminase épidermique, molécule cousine de la transglutaminase tissulaire, impliquée dans la maladie cœliaque. Des anticorps IgA anti-transglutaminase tissulaire sont fabriqués dans le tube digestif à la suite des réactions immunitaires dues à l'intolérance au gluten, puis viennent se déposer dans la peau, reconnaissent et se fixent alors sur la transglutaminase épidermique. Cette fixation de l'anticorps sur sa cible provoque l'afflux de cellules inflammatoires, notamment les polynucléaires neutrophiles, à l'origine des démangeaisons et des lésions de la peau.

Est-elle contagieuse ?

Non, cette maladie n'est pas contagieuse.

Est-elle héréditaire ?

Non, cette maladie n'est pas héréditaire au sens strict du terme, comme peut l'être une myopathie par exemple. Par contre, elle est favorisée par un terrain génétique, et dans une même famille, notamment chez des jumeaux, la maladie peut concerner plusieurs personnes, ou être associée à des cas de maladie cœliaque.

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 ou le grattage (érosions). C'est l'analyse clinique. Il réalise sous anesthésie locale deux prélèvements de petits fragments de la peau (biopsies). Ces analyses vont permettre de voir :

- à quelle profondeur se situe l'inflammation et 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, examen majeur pour établir le diagnostic de certitude.

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 ELISA anti-transglutaminase, remboursés).

Enfin, une endoscopie (fibroscopie) digestive haute (tube introduit par la bouche pour analyser l'aspect de l'estomac et du duodénum, c'est-à-dire le haut de l'intestin grêle, sous anesthésie locale ou

plus rarement générale) est nécessaire pour faire des biopsies du duodénum à la recherche d'une anomalie villositaire (présente chez 2/3 des patients). Cet examen est indispensable pour guider l'indication d'un régime sans gluten ou non.

Quelle est son évolution ?

Non traitée, la maladie dure de plusieurs mois à plusieurs années, l'évolution étant chronique avec des démangeaisons permanentes très gênantes et des lésions multi-récurrentes. En cas d'atrophie digestive avérée (maladie cœliaque constituée, qu'elle soit symptomatique ou non), les complications à long terme de l'intolérance au gluten risquent d'apparaître : carences vitaminiques, minéralisation osseuse insuffisante (ostéoporose), autres maladies auto-immunes, cancers des ganglions (lymphomes). Cette dernière complication est rare (2% des patients) mais potentiellement grave, son risque est supprimé en cas de régime sans gluten bien suivi depuis plus de 5 ans. Par contre, il n'y a pas de sur-risque de cancers solides.

Le traitement, la prise en charge, le suivi

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

Le traitement de la dermatite herpétiforme est très efficace.

Il repose sur :

- La **dapsone** : médicament ayant des vertus « anti-inflammatoires » en agissant sur les polynucléaires neutrophiles, donné par voie orale tous les jours, à doses adaptées à chaque personne. Il fait disparaître les démangeaisons en quelques jours. Il peut présenter des risques allergiques pendant les deux premiers mois justifiant donc une surveillance clinique et biologique, mais ensuite sa tolérance à long terme est excellente et il peut être poursuivi des années sans complication. Il contient des doses infinitésimales de gluten jugées anodines et sans impact même chez les patients ayant une atteinte digestive constituée. Ses principales contre-indications sont le déficit en G6PD (une enzyme particulière) et l'allergie aux sulfamides antibactériens. Le médecin doit donc être bien au courant des antécédents du patient avant de le prescrire et faire réaliser un bilan pré-thérapeutique.
- Le **régime sans gluten** : il est nécessaire en cas d'atteinte digestive prouvée par la fibroscopie, afin de traiter cette atteinte, sur laquelle la dapsone n'a pas d'action. Il est institué avec l'aide d'une diététicienne. A lui seul, il peut être efficace sur les démangeaisons et les lésions cutanées, mais lentement. Ceci dit, s'il est bien conduit, il peut permettre au bout de quelques mois ou années l'arrêt de la dapsone. Il permet de prévenir le risque des complications à long terme de l'intolérance au gluten énoncées plus haut. L'achat des produits sans gluten peut faire l'objet d'une aide financière de la sécurité sociale s'il existe une maladie cœliaque associée avérée (atrophie villositaire). Chez les patients ayant une endoscopie normale, le régime n'est pas nécessaire, sous réserve d'un contrôle régulier des anticorps (qui sont d'autant plus élevés qu'il y a une atteinte digestive) et d'une endoscopie de contrôle au bout de 2 à 3 ans.

Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Un soutien psychologique peut être envisagé avec accord du patient, au début de la maladie et dans ses formes sévères qui ont un fort retentissement sur la qualité de vie du malade.

Peut-on prévenir cette maladie ?

On ne peut pas prévenir l'apparition de la maladie, sauf chez les patients ayant déjà une maladie cœliaque avérée. S'ils respectent le régime sans gluten, la dermatite herpétiforme n'apparaîtra en théorie pas.

Vivre avec une dermatite herpétiforme

Les personnes atteintes peuvent être très gênées par les démangeaisons. Ceci arrive souvent au début de la maladie quand le diagnostic n'est pas encore posé. Celui-ci n'étant pas forcément évident, le retard diagnostique peut être de plusieurs mois voire années.

En général, lorsque la maladie est contrôlée grâce au traitement, la vie quotidienne des malades revient à son état antérieur en dehors des contraintes liées au traitement (régime notamment) et des éventuels effets secondaires de la dapsoné, pour laquelle le médecin devra trouver avec le patient la dose minimale efficace.

La prise en charge à 100% est possible en affection hors liste mais souvent non nécessaire en raison du faible coût des médicaments.

En cas de maladie cœliaque avérée associée (preuve donnée par le résultat de la biopsie digestive), le patient peut être remboursé de 45 euros maximum par mois s'il est à 100%, et de 60% de 45 euros (soit environ 27 euros) par mois s'il ne l'est pas.

Comment se faire suivre ?

Dans un service de dermatologie situé dans un centre hospitalier, au moins initialement. Le suivi en ville est parfaitement possible une fois le bon dosage de dapsoné trouvé et la maladie contrôlée. 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>).

L'association de patients **AFDIAG** apporte son soutien aux patients, des informations complémentaires (tenue de colloques, brochures...) et une aide précieuse à la réalisation d'un régime sans gluten optimal (guides pratiques pour vivre son régime au quotidien, recettes de cuisine, modalités d'aide par la sécurité sociale, rencontres, ateliers, stages d'éducation nutritionnelle...).
Association Française Des Intolérants Au Gluten. www.afdiag.fr/