



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
 EM|consulte  
www.em-consulte.com



## BULLES

# Pemphigoïde cicatricielle : revue de la littérature

## Mucous membrane pemphigoid: A review

C. Bédane \*, V. Doffoel Hantz

Service de dermatologie, hôpital Dupuytren, 2, avenue Martin-Luther-King,  
87041 Limoges cedex, France

Reçu le 7 janvier 2011 ; accepté le 7 janvier 2011  
Disponible sur Internet le 22 février 2011

### MOTS CLÉS

Pemphigoïde  
cicatricielle ;  
Diagnostic ;  
Traitement

### Résumé

**Introduction.** — La pemphigoïde cicatricielle ou pemphigoïde des muqueuses est une maladie bulleuse rare. Aucune stratégie thérapeutique optimale n'a été établie.

**Objectif.** — Évaluer l'efficacité et la tolérance des traitements des pemphigoïdes cicatricielles (PC).

**Méthodes.** — Les essais thérapeutiques ont été identifiés à l'aide d'une recherche automatisée sur PubMed et Embase sans limite d'antériorité jusqu'en avril 2009. Les études ouvertes prospectives et les études rétrospectives étaient également sélectionnées et analysées.

**Résultats.** — Les essais cliniques et thérapeutiques sont très rares dans cette affection, les séries de cas ou des études rétrospectives homogènes ont donc été retenues. Ainsi, le niveau de preuve est faible. Vingt-quatre études rétrospectives ou séries de cas ont été analysées. Dans les formes sans atteinte oculaire, la dapsons constitue le traitement de première intention de la PC. En cas d'échec, de mauvaise tolérance ou d'efficacité insuffisante de la dapsons, une association avec les cyclines ou un remplacement par la sulfasalazine peuvent être proposés. La corticothérapie générale peut être utilisée de manière très ponctuelle lors de poussées inflammatoires. Les immunosuppresseurs ne sont pas utilisés en première intention et sont réservés aux formes résistantes. On utilise alors le cyclophosphamide per os ou le mycophénolate mofétil qui est parfois mieux toléré sur le plan hématologique chez des sujets âgés. Dans les formes où l'atteinte oculaire prédomine, celle-ci conditionne la stratégie thérapeutique. Le schéma proposé dans les atteintes débutantes, caractérisées par une conjonctivite simple, est superposable au traitement des formes sans atteinte oculaire. Des poussées oculaires aiguës peuvent survenir à tout moment et évoluer rapidement vers des ulcérations conjonctivales. Ces épisodes aigus de même qu'une évolution synéchiante rapide impliquent le recours aux

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : christophe.bedane@chu-limoges.fr (C. Bédane).

**KEYWORDS**

Mucous membrane pemphigoid;  
Diagnosis;  
Treatment

immunosuppresseurs et en particulier au cyclophosphamide. Une corticothérapie générale sera associée en début de traitement (prednisone 1 mg/kg par jour). La place des autres immunosuppresseurs est en cours d'évaluation actuellement. En cas d'efficacité insuffisante du cyclophosphamide, les immunoglobulines intraveineuses, l'etanercept ou le rituximab peuvent être proposés.

*Conclusion.* – Les données de la littérature sont insuffisantes pour établir un schéma thérapeutique optimal, en particulier par l'absence d'études prospectives comparatives. La dapsons reste le principal traitement de fond; l'adjonction d'immunosuppresseurs ou d'immunomodulateurs doit être discutée patient par patient.

© 2011 Publié par Elsevier Masson SAS.

**Summary**

*Background.* – Mucous membrane pemphigoid is a rare autoimmune bullous disorder. Numerous treatment regimens have been proposed in the literature.

*Objective.* – To assess the efficacy and tolerance of treatment regimens proposed in mucous membrane pemphigoid (MMP), from a systematic review of the literature.

*Methods.* – Randomized control trials have been identified using the PubMed and Embase databases up to April 2009. Uncontrolled prospective and retrospective studies have also been analyzed.

*Results.* – Literature analysis confirms that clinical and therapeutic trials are very uncommon in MMP; only retrospective series or case reports are available and have been analyzed. Therefore, the level of evidence is usually weak. Twenty-four series have been analyzed in this review. Dapsone remains the first line treatment in non-ocular forms of MMP. Sulfasalazine or cyclins can be used when dapsone is not tolerated or effective. Corticosteroids can be used to control inflammatory flares of the disease. Immunosuppressants are not used as the first line of treatment and can be added to anti-inflammatory drugs for a better control of MMP. Cyclophosphamide or mycophenolate mofetil can be used, especially in the elderly. In ocular forms of the disease, the severity and chronicity of ocular involvement is the main therapeutic target. Non-scarring conjunctivitis can be treated by dapsone monotherapy. Ocular flares of the disease can be treated with systemic corticosteroids or cyclophosphamide. Many immunomodulating drugs are under evaluation. Intravenous immunoglobulins, etanercept or rituximab can be proposed when cyclophosphamide is not able to control the disease.

*Conclusion.* – Data from the literature did not allow identifying the best therapeutic regimen, mainly because of the lack of prospective comparative studies. Dapsone remains the first line treatment in MMP. Immunosuppressive or immunomodulating drugs should be discussed patient by patient.

© 2011 Published by Elsevier Masson SAS.

**Introduction**

La pemphigoïde cicatricielle (PC) fait partie des dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) sous-épidermiques. Elle survient préférentiellement chez le sujet âgé (âge moyen entre 60 et 70 ans), avec une certaine prédominance féminine. Son incidence annuelle est en France d'environ 70 nouveaux cas. Elle est caractérisée cliniquement par son atteinte élective des muqueuses et son évolution synéchiante. L'atteinte cutanée est inconstante. La forme la plus fréquente touche les muqueuses, notamment buccale et oculaire. La cible immunologique des autoanticorps appartient à la zone de jonction dermo-épidermique et se traduit en immunofluorescence cutanée directe (ICD) par des dépôts d'IgG, d'IgA et/ou de C3 sur la membrane basale épidermique [1]. Le traitement de référence repose sur les anti-inflammatoires et les immunosuppresseurs par voie locale et générale, l'enjeu étant de limiter l'évolution fibrosante de la maladie.

**Matériel et méthodes****Identification des informations**

Une recherche automatisée d'articles scientifiques publiés dans les revues de langue française et anglaise a été effectuée en interrogeant les bases de données informatiques Medline et Embase, sans limite de période et jusqu'à janvier 2010. Les mot-clés sélectionnés ont été : *cicatricial pemphigoid*, *mucous membrane pemphigoid* auquel ont été associées les limites suivantes (type d'article) : *clinical trial*, *meta-analysis*, *randomized controlled trial*, *practical guidelines*, *review*. Une recherche manuelle sur dix ans a également été effectuée sans limites, en s'intéressant essentiellement aux articles publiés dans les grandes revues dermatologiques francophones ou anglo-saxonnes : *Archives of Dermatology*, *British Journal of Dermatology*, *Journal of the American Academy for Dermatology*, *Dermatology*, *Journal of Investigative Dermatology*, *Journal of European*

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3188834>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3188834>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)