Nouveau traitement et nouvel espoir pour les personnes atteintes de Pemphigus ?

Au cours du mois de Février, la Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques (FIMARAD) se mobilise afin de sensibiliser le grand public sur l'impact sociétal des maladies rares dermatologiques
.
Plus de
500 maladies
rares
dermatologiques ont été identifié
es
aujourd'hui.

Les patients atteints de pemphigus ont accueilli avec un immense espoir les résultats obtenus par une équipe de dermatologues français coordonnée par le Professeur P
ascal
Joly (CHU de Rouen), Président de la Société
é Française de Dermatologie et C
oordonnateur du centre de référence Français et Européen sur les maladies bulleuses auto-immunes
. Il répond à nos questions quant aux espoirs suscités par ce nouveau traitement.

Qu'est ce que le pemphigus ?

Le pemphigus est une maladie auto-immune bulleuse grave car elle entraîne des décollements de la peau et des muqueuses
. Les malades ont du mal à s'alimenter du fait des douleurs dans la bouc
he et peuvent avoir des zones où la peau est à nue comme les brû
lés.

Le pemphigus est une maladie rare qui touche environ 1 à 2 personnes par million d'habitants et par an en France ; ainsi chaque année en France, 150 à 200 nouveaux malades sont diagnostiqués et traités.

Le pemphigus touche les personnes de tout âge, origine ethnique et sexe. Néanmoins, les personnes de 50 à 60 ans et les populations habitan
t sur le pourtour méditerranéen
sont plus souvent touchées.

Il est dû à un dérèglement du système immunitaire. L'organisme produit des anticorps qui, au lieu d'être bénéfiques et de nous protéger contre l'environnement extérieur (les microbes notamment), sont dirigés contre la peau (c'est pour cela qu'ils sont appel
és des «
auto
»
anticorps c'est-à-
dire qu'ils sont dirigés contre notre propre peau).

Les auto anticorps anormaux vont se fixer sur la peau et sur les muqueuses (bouche, muqueuse génitale...) et les altérer, entrainant des plaies très douloureuses, et une forte altération de la qualité de vie.

Comment sont traités actuellement les malades ?

Le traitement principal du pemphigus a consisté pendant de nombreuses années à administrer de fortes doses de cortisone. Toutefois, ce traitement n'était pas touj
ours efficace, et surtout entraî
nait fréquemment de lourds effets secondaires. Nous avons mené un essai thérapeutique pour tester l'effet d'un médicament
: le
rituximab
qui va détruire spécifiquement les lymphocytes B (qui correspondent à une partie des globules blancs qui produisent les anticorps responsables du pemphigus
).

Quels sont les résultats obtenus ?

Pour faire simple on peut retenir que dans le groupe de sujet traités par rituximab, nous avons observé une rémission du pemphigus chez 89% des patients, alors qu'une rémission du pemphigus n'est observée que chez 34% des patients traités uniquement par de la cortisone. La différence parle
! De plus, et cela n'est pas négligeable, nous avons observé moins deux fois moins d'effets secondaires du traitement dans le groupe de patients traités par le
rituximab
!

Ces résultats sont si bons qu'un dossier a été déposé auprès des autorités de santé européenne et américaine pour que le rituximab devienne le traitement de première ligne du pemphigus.

A propos de la filière FIMARAD

Le rôle de la filière FIMARAD est d'animer un réseau de santé, d'impulser de nouvelles actions, de fédérer les acteurs et de contribuer à une meilleure lisibilité du système en place pour les patients et leur entourage. Le réseau de la filière FIMARAD comprend des Centres de Références des Maladies Rares (CRMR), des Centres de Compétences (CCMR), des associations de malades, la Société Française de Dermatologie (SFD), de nombreux laboratoires de diagnostic et de recherche, des structures de soins, des partenaires paramédicaux et médico-sociaux et des institutions. La filière FIMARAD a mis en place un plan d'actions organisé en 4 axes définis par la Direction Générale de l'Offre de soins (DGOS) : Améliorer la prise e
n charge globale des patients, C
oordonn
er et encourager la recherche, D
évelopper la
formation et l'information et F
avoriser les collaborations européennes et international
es.