

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

## :: Pemphigoïde bulleuse

### Définition :

La pemphigoïde bulleuse (PB) est une maladie bulleuse auto-immune sous-épidermique de la peau et des muqueuses.

Elle touche principalement les personnes âgées (moyenne d'âge : 80 ans) et est souvent associée à des troubles neurologiques.

La maladie se caractérise cliniquement par des bulles tendues, au contenu clair, sur des plaques érythémateuses ; un prurit intense est fréquent.

Certains patients peuvent présenter une atteinte des muqueuses.

Les rares formes infantiles se distinguent de la forme adulte par une atteinte palmoplantaire (enfants < 1 an) et une atteinte des muqueuses.

Certains médicaments pourraient déclencher la maladie : diurétiques (furosémide, bumétanide), anti-aldostérone (spironolactone), anti-arythmiques (amiodarone), neuroleptiques (phénothiazines), gliptines (vildagliptine), immunothérapies (Anti-PD-1, anti-PD-L1)...

Le diagnostic repose sur la clinique, la biopsie de la peau et la présence d'auto-anticorps anti-membrane basale : BP antigène 1 (BPAG1 ou AgBP230), et BP antigène 2 (BPAG2, AgBP180 aussi dénommé collagène type XVII).

Les principaux diagnostics différentiels sont certaines formes [d'épidermolyse bulleuse acquise](#) et la [pemphigoïde anti-p200](#). Une pemphigoïde bulleuse avec une atteinte des muqueuses peut ressembler à une [pemphigoïde des muqueuses](#), même si l'atteinte des muqueuses est rarement prédominante dans la maladie.

La maladie peut s'associer d'autres pathologies dermatologiques auto-immunes et pourrait s'associer à l'hémophilie.

L'administration de corticoïdes topiques forts est le traitement de référence :

Propionate de clobétasol (DERMOVAL®/CLARELUX®) : 30 - 40 g/jour (3 - 4 tubes/jour, selon la surface corporelle) en 1 application quotidienne à poursuivre jusqu'à 15 jours après la disparition des bulles et cicatrisation des érosions.

Les bains contenant des antiseptiques et/ou de l'amidon de blé peuvent être utilisés. En cas de lésions érosives étendues, celles-ci peuvent être couvertes par des pansements non adhérents types interfaces ou siliconés, pour réduire la surinfection et les douleurs, et également pour faciliter la cicatrisation des lésions érosives.

L'administration de prednisone systémique (0,5 - 1 mg/kg/jour) peut être nécessaire.

Si la PB est récalcitrante ou en cas de rechutes, les immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, anti-TNF, rituximab...) peuvent être proposés.

La doxycycline, l'omalizumab sont envisagés chez les patients en mauvais état général et/ou si contre-indications aux immunosuppresseurs. Le rôle des immunoglobulines intraveineuses (IVG) dans les PB sévères et/ou résistantes, en association à d'autres traitements systémiques est discuté.

## Pour en savoir plus

### ► Orphanet

[Fiche Maladie](#)

### ► Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

[Pemphigoïde bulleuse \(2020\)](#)

### ► Centre de référence

Centre National de Référence des maladies bulleuses auto-immunes (MALIBUL)

<http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>

<http://www.chu-rouen.fr/crnmba/index.php/professionnels/pnds-et-documents-de-references/mine>

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
Synonymes	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
Mécanismes	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
Risques particuliers en urgence	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
Traitements fréquemment prescrits au long cours	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
Pièges	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
En savoir plus	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Mécanismes

Maladie bulleuse auto-immune sous-épidermique de la peau et des muqueuses, touchant principalement les personnes âgées

## Risques particuliers en urgence

Certains médicaments pourraient déclencher la maladie : diurétiques (furosémide, bumétanide), anti-aldostérone (spironolactone), anti-arythmiques (amiodarone), neuroleptiques (phénothiazines), gliptines (vildagliptine), immunothérapies...

Atteintes buccales, laryngées, oculaires

Complications de l'utilisation des corticoïdes : infection, insuffisance surrénalienne aiguë

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Corticoïdes topiques forts

Bains avec antiseptiques ou amidon de blé

Pansements non adhérents

Parfois : immunosuppresseurs

## Pièges

L'épidermolyse bulleuse acquise est un diagnostic différentiel mais peu de conséquences en urgence aiguë

## Particularité de la prise en charge médicale pré-hospitalière

Abord vasculaire en zone saine

Intubation trachéale éventuellement difficile

## En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

Centre National de Référence des maladies bulleuses auto-immunes (MALIBUL),  
CHU de Rouen : <http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>

Autres sites internet utiles : Filière de santé des maladies rares dermatologiques :  
<https://fimarad.org/>

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

▶ **Situation d'urgence 1 : Atteinte buccale exclusive, modérée à sévère ou atteinte pluri-muqueuse**

- Dans la plupart des cas l'atteinte cutanée précède les atteintes muqueuses, mais celles-ci peuvent être inaugurales ; Les lésions peuvent être plus ou moins étendues affectant les gencives, les lèvres, la face interne des joues, le palais dur, le palais mou, la langue et le plancher buccal ;
- Elles nécessitent une prise en charge bucco-dentaire spécifique.

▶ **Situation d'urgence 2 : Atteinte laryngée**

- Parmi les atteintes ORL, l'atteinte des muqueuses endobuccales (voile du palais, langue, gencive, lèvres) et nasales sont les plus fréquentes ; L'atteinte laryngée est rare, rarement isolée, mais il ne faut pas la méconnaître car elle peut mettre en jeu le pronostic vital du patient ;
- Elle touche le plus souvent la face laryngée de l'épiglotte.

▶ **Situation d'urgence 3 : Atteinte oculaire**

- Les atteintes oculaires sont d'abord inflammatoires évoluant vers une conjonctivite synéchiante avec cicatrices rétractiles, associée à une métaplasie cornéenne entraînant une perte de vision ;
- Prise en charge ophtalmologique spécifique.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- ▶ **Insuffisance surrénalienne aiguë** (arrêt d'une corticothérapie orale prolongée sans mesure préventive) : voir la fiche Orphanet urgences « [insuffisance surrénale aiguë](#) ».
- ▶ **Complications infectieuses liées à la corticothérapie et/ou aux immunosuppresseurs.**

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

- Atteinte laryngée : examen ORL urgent et surveillance - risque de détresse respiratoire aiguë (lésions cicatricielles au niveau de la muqueuse de la région glottique, pouvant entraîner un rétrécissement de la filière respiratoire) ;
- Atteinte oculaire : examen ophtalmologique et soins des yeux urgents, pour éviter les synéchies et le risque de cécité ;
- Atteintes cutanées : éviter, si possible, les pansements et prudence au retrait des pansements, y compris les pansements hydrocellulaires.

### ► Situation d'urgence 1 : Atteinte buccale exclusive modérée à sévère ou atteinte pluri-muqueuse

#### 1- Mesures diagnostiques en urgence

##### ■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Douleurs buccales, douleurs à la déglutition (odynophagie) ;
- Difficultés à l'alimentation solide ou liquide - dysphagie ;
- Saignements au brossage ;
- Hygiène buccale difficile voire impossible :
  - aphtes récidivants, érythème, bulles ;
  - gingivite érosive, érosions pharyngées ;

##### ■ Évaluer la gravité :

- Alimentation impossible ;
- Dénutrition (le degré d'amaigrissement est un critère de gravité) ;
- Siège et étendue des lésions buccales ;
- Altération de l'état général majeure ;
- Hyperthermie > 39 °C ;
- Risque de déshydratation extra-cellulaire (personne âgée) ;
- Etat dentaire et parodontal ;

##### ■ Explorations en urgence :

- Numération formule sanguine-plaquettes ;
- Ionogramme sanguin - urée, créatinine ;
- Bilan hépatique ;
- Glycémie ;
- Hémocultures ;
- Panoramique dentaire (si réalisable aux urgences) ou consultation dentaire rapide : foyers infectieux dentaires, état du parodonte.

## 2- Mesures thérapeutiques immédiates

### ■ **Monitoring :**

- Courbe thermique ;
- Courbe de poids ;
- Fréquence cardiaque, pression artérielle, fréquence respiratoire ;
- Suivi du décollement cutané-muqueux ;
- Surveillance des paramètres biologiques ;

### ■ **Mesures symptomatiques :**

- Abord vasculaire en cas d'urgence vitale (détresse respiratoire aiguë) : cathéter veineux central (KTc) en peau saine ou cathéter intra-osseux (KTIO) ; dans les autres cas, privilégier la voie veineuse périphérique (zone de pose : en priorité en peau saine) ;
- Antalgiques ;
- Bains de bouche composés :  
Digluconate de chlorhexidine + chlorobutanol hémihydraté (Eludril® à 4 %) : 90 mL (1 flacon) + Nystatine (Mycostatine®) : 24 mL (1 flacon) + Lidocaïne chlorhydrate (Xylocaïne®) à 5 % : 24 mL (1 flacon) + Bicarbonates 14 ‰ : 362 mL (QSP 500 mL) ;  
Posologie : 1 verre x 6 / jour (avant et après les repas), à laisser en bouche au minimum 1 min, puis à recracher, sans rincer la bouche ;
- Traitements locaux pouvant être appliqués sur la muqueuse buccale : préparation magistrale avec une corticothérapie locale forte (propionate de clobétasol) associé à de l'Orabase (base de protection cutanée) à appliquer directement sur les lésions ;
- Bains de bouche avec prednisolone effervescent ou spray corticoïde ;
- Injections locales de corticoïdes (si lésions récalcitrantes de la muqueuse jugale : situation exceptionnelle) ;
- Gels contenant un anesthésique local ;
- Aide aux repas, aide de la diététicienne ;
- Traitements locaux pouvant être appliqués sur la muqueuse nasale : bétaméthasone crème ; clobétasol crème ; pulvérisation de mométasone furoate ;
- Traitements locaux cutanés : corticothérapie locale très forte (propionate de clobétasol) ;

### ■ **Traitements spécifiques :**

#### ▶ À distance de l'urgence :

- Si échec au bout de 3 mois, ajout d'un immunosuppresseur :
  - mycophénolate mofétil per os : 1,5 - 2 g/jour
  - azathioprine : 1 - 3 mg/kg/jour
  - cyclophosphamide : per os (1 - 3 mg/kg/jour) à adapter selon la tolérance et la réponse clinique) ou IV (750 mg/m<sup>2</sup>) en cas de réponse insuffisante.
- Chirurgie : greffes de muqueuse buccale ; indication à poser avec prudence car risque d'exacerbation du processus inflammatoire.

## ► Situation d'urgence 2 : Atteinte laryngée

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Dysphagie : odynophagie (brûlures à la déglutition des liquides), sensation de blocage alimentaire ;
- Dysphonie : douleurs à la phonation ; voix voilée, diminution d'intensité en voix parlée, monotonie de la voix, diplophonie (voix bitonale) ;
- Paresthésies pharyngées, hémhage (réflexe de racler la gorge pour la débarrasser des mucosités qui l'encombrent).

#### ▪ Évaluer la gravité :

- Dyspnée inspiratoire, voire détresse respiratoire aiguë haute, mettant en jeu le pronostic vital.

#### ▪ Explorations en urgence :

- Examen ORL ;
- Nasofibroskopie (anticiper une intubation difficile).

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Suivi ORL : surveillance clinique ORL vérifier que les cicatrices laryngées n'entraînent pas de sténose des voies aériennes supérieures.

#### ▪ Mesures symptomatiques :

- Aérosols (à adapter en fonction de chaque cas particulier).

#### ▪ Traitements spécifiques :

- Cyclophosphamide IV : 750 mg/m<sup>2</sup> ou per os ;
- Corticothérapie générale (prednisone) : 0,5 - 1 mg/kg/j.



## ► Situation d'urgence 3 : Atteinte oculaire

### Avis ophtalmologique urgent dans les 24 premières heures et soins des yeux

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

- **Éléments cliniques du diagnostic :**
  - Conjonctivite (rougeur) ;
  - Douleurs ;
  - Sécheresse ;
  - Baisse de la vision ;
  - Retournement des cils vers l'intérieur (trichiasis).
  
- **Évaluer la gravité :**
  - Kératite ponctuée ;
  - Ulcères cornéens ;
  - Infection ;
  - Cicatrices néovascularisées opaques.
  
- **Explorations en urgence :**
  - Examen à la lampe à fente.

#### 3. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Monitoring :**
  - Avis ophtalmologique régulier.
  
- **Mesures symptomatiques :**
  - Antalgiques ;
  - Traitements locaux pouvant être appliqués sur la muqueuse oculaire :
    - antiseptiques collyres, pour éviter les surinfections : parfois collyres antibiotiques, si infection ;
    - mouiller l'œil, car syndrome sec constant +++ : substituts lacrymaux à mettre 3 à 10 fois par jour, voire plus ;
    - soins de paupières, retirer sécrétions, retirer les cils frotteurs... ;
    - éviter les irritations dues aux cils +++ ;
    - pommade vitamine A ophtalmique ;
    - Collyre AINS ;

- Corticoïdes en collyres (dexaméthasone) ;
- Collyre interféron ;
- Ciclosporine collyre si intolérance aux corticoïdes locaux (glaucome +++, cataracte...), mais pas plus efficace que la cortisone (collyre relativement mal toléré, 2 - 6 mois pour prouver son efficacité) ;
- Injections sous-conjonctivales de mitomycine.

■ **Traitements spécifiques :**

▶ **Atteinte oculaire débutante (stade 1 et 2 classification de Foster : conjonctivite érythémateuse) et peu évolutive**

- Dapsone : 50 - 150 mg/jour ;
- Sulfasalazine en cas d'intolérance ou d'inefficacité de la dapsone ;
- Si absence de réponse ou réponse insuffisante à 3 mois, l'association à un immunosuppresseur sera proposée :
  - mycophénolate mofétil ;
  - cyclophosphamide per os ;
- Si réponse insuffisante discuter :
  - immunoglobulines IV ;
  - étanercept.

▶ **Atteinte oculaire sévère (stade 3 à 4 avec conjonctivite synéchiante, symblépharon, diminution de l'ouverture de la fente palpébrale voire apparition d'opacités cornéennes) ou très évolutive.**

- Dapsone : 50 - 150 mg/j en association d'emblée à cyclophosphamide (Endoxan) en bolus IV mensuels : 750 mg/m<sup>2</sup> ;
- ou
- Étanercept : 25 mg 2 fois/semaine en sous cutané ;
- ou
- Immunoglobulines IV : 2 - 3 g/kg d'Ig IV par cycles de 3 jours, chaque cycle étant répété toutes les 2 à 6 semaines ;
- ou
- Rituximab : 1 g IV à renouveler une fois, 15 jours après la première perfusion, éventuellement, associé au début à une corticothérapie générale (prednisone) de 0,5 - 1 mg/kg/jour (si inflammation oculaire importante) ;
- Chirurgie (sous couverture générale du traitement immunosuppresseur, après équilibre de l'inflammation) : paupières, symblépharons, cils frotteurs, pose de verres scléaux (selon avis ophtalmo spécialisé, chez les patients ayant une atteinte cornéenne importante), greffes de cornée (opacités) contre-indiquées ; éventuellement kératoprothèses (cornée artificielle) si cécité bilatérale.

## Orientation

### ▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▶ Où transporter ?

- La régulation pré-hospitalière (Samu, centre 15) est à contacter, celle-ci permettra une orientation vers un service adapté à la gravité initiale de l'état du patient (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Aux urgences ophtalmologiques si atteinte ophtalmologique sévère et en l'absence de complication respiratoire ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

#### ▶ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou en vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- La décision du choix du transport (terrestre ou hélicoptère) revient au régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents CH) et selon la gravité du patient.

#### ▶ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

### ▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▶ Où transporter ?

- Médecine, ORL, ophtalmologie, chirurgie (soins ophtalmologiques, buccaux, laryngés ou oesophagiens), soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

#### ▶ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

#### ▶ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Certains médicaments pourraient déclencher la PB :

- diurétiques (furosémide, bumétanide) ;
- anti-aldostérone (spironolactone) ;
- anti-arythmiques (amiodarone) ;
- neuroleptiques (phénothiazines) ;
- gliptines (vildagliptine) ;
- immunothérapies (Anti-PD-1, anti-PD-L1)...

## Précautions anesthésiques

- Il n'existe pas de recommandations pour l'anesthésie générale ou loco-régionale ;
- Des soins ophtalmologiques sont nécessaires, pour encadrer l'anesthésie, en cas d'atteinte ;
- L'utilisation de la kétamine pour éviter l'intubation est généralement proposée ;
- Nasofibroskopie pour anticiper une intubation difficile ;
- [Des précautions spécifiques lors de l'intubation peuvent être proposées.](#)

Pour aller plus loin, *Orphanaesthesia 2020*

<https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/bullous-pemphigoid.html>

<https://www.ai-online.info/supplements/2020/07-2020/bullous-pemphigoid.html>

## Mesures préventives

- Suivi dentaire spécifique :
  - les soins dentaires doivent être réalisés autant qu'il est possible en dehors des poussées de la maladie. Ils doivent être peu agressifs pour la muqueuse buccale. L'appareillage ou sa modification ne seront envisagées qu'après mise en rémission de la maladie ;
  - proscrire tout geste chirurgical sur une muqueuse atteinte tant que la maladie n'est pas en rémission ;
- Encadrer tout geste agressif sur une muqueuse ayant eu une atteinte sévère (œsophage, œil, larynx, urètre) par une augmentation du traitement de fond ;
- Vaccinations à jour (anti-pneumococcique - anti-grippale - anti-tétanique...) ;
- Les bains contenant de l'amidon de blé peuvent être utilisés.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

Mesures associées habituellement à la corticothérapie prolongée :

- prise en charge nutritionnelle avec l'aide d'un(e) diététicien(ne) ou d'un(e) nutritionniste si dénutrition liée à la dysphagie ;
- régime peu salé (ou sans sel), pauvre en glucides et lipides, si corticothérapie générale, supplémentation vitamino-calcique ;
- supplémentation en potassium à adapter à l'ionogramme sanguin ;

Contraception si recours à un immunosuppresseur ;

Kinésithérapie à discuter chez certains patients âgés ;

La pemphigoïde bulleuse provoque des démangeaisons intenses qui engendrent insomnies, nervosité... ;

Prendre en compte la grande fragilité cutanée des patients. Éviter, si possible, l'utilisation de pansements - Attention au retrait des pansements, y compris les pansements hydrocellulaires (type Mepilex® Border) ;

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant (apprendre à éviter tout traumatisme cutané et/ou muqueux ...).

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les **services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24** ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ▶ **Risque de transmission de la maladie**

Il n'existe pas de risque de transmission de la maladie via le don d'organes et/ou de tissus.

### ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement**

L'impact des traitements immunosuppresseurs sur les fonctions rénales et hépatiques devra être recherché et évalué.

### ▶ **Don d'organes**

Le don d'organes est possible selon les critères habituels d'éligibilité.

L'atteinte cicatricielle des voies aériennes devra être soigneusement recherchée.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

### ▶ **Don de tissus**

Le prélèvement de cornées est contre-indiqué.

Pour les autres tissus, l'impact des traitements corticoïdes et immunosuppresseurs/immunomodulateurs devra être évalué.

## Numéros en cas d'urgence

### Centre National de Référence des maladies bulleuses auto-immunes (MALIBUL)

**Site coordonnateur**

**Professeur Pascal JOLY**

Clinique dermatologique  
CHU de Rouen - 1 Rue de Germont - 76031 Rouen Cedex

<https://www.chu-rouen.fr/service/clinique-dermatologique/>

[www.chu-rouen.fr/crnmba](http://www.chu-rouen.fr/crnmba)

**Téléphone : 02 32 88 68 41 (secrétariat) - 02 32 88 13 77 (IDE référente)**

**Si urgences = 15  
Tél du service d'hospitalisation : 02 32 88 88 75**

**Centres de Référence ou de Compétence :**

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

**Filière de Santé Maladies Rares : FIMARAD**

**Filière de santé maladies rares : maladies rares dermatologiques**

<https://fimarad.org/>



## Uniquement pour le don d'organes et de tissus

**Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

- [https://www.has-sante.fr/plugins/ModuleXitiKLEE/types/FileDocument/doXiti.jsp?id=p\\_3187055](https://www.has-sante.fr/plugins/ModuleXitiKLEE/types/FileDocument/doXiti.jsp?id=p_3187055)



## Ces recommandations ont été élaborées par :

**Professeur Pascal Joly**

**Docteur Julie Bouteiller**

Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes

CHU Hôpital Charles Nicolle, 1 rue de Germont - 76031 Rouen cedex

[http://www.chu-rouen.fr/crnmba/wp/wp-content/uploads/2022/02/Plaque\\_Centre\\_de\\_r%C3%A9f%C3%A9rence\\_national\\_sur\\_les\\_maladies\\_bulleuse\\_auto-immunes.pdf](http://www.chu-rouen.fr/crnmba/wp/wp-content/uploads/2022/02/Plaque_Centre_de_r%C3%A9f%C3%A9rence_national_sur_les_maladies_bulleuse_auto-immunes.pdf)

Mails \* :

[pascal.joly@chu-rouen.fr](mailto:pascal.joly@chu-rouen.fr)

[julie.bouteiller@chu-rouen.fr](mailto:julie.bouteiller@chu-rouen.fr)

[mb.dermatologie@chu-rouen.fr](mailto:mb.dermatologie@chu-rouen.fr)

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)  
Chef de Service Adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris

- **Docteur Pierrick Le Borgne** : commission des référentiels de la SFMU (CREF), Service d'accueil des Urgences adultes, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, 67000 Strasbourg, France

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - Assistance Publique – Hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Jacqueline Silleran Chassany** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients : APPF - Association Pemphigus Pemphigoïde France

<http://www.pemphigus.asso.fr/>

Adresse : 22 rue des Boulangers - 75005 PARIS

Tél : 06 24 24 81 01

Email : [pemphigus.asso77@laposte.net](mailto:pemphigus.asso77@laposte.net)

*\* Ces experts acceptent d'être contactés par mail.  
Orphanet ne peut être tenu pour responsable si l'expert n'est pas joignable via le mail indiqué.*

*Date de réalisation : 11/07/2022*

*«Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite  
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.  
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou  
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,  
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*