

#001

Pemphigus — clinique et diagnostic



Forme clinique



Pemphigus superficiel

- Forme séborrhéique : Forme localisée
- Forme foliacé : Forme disséminée
- Bulles fugaces et inconstantes
- Pas d'atteinte muqueuse

Pemphigus superficiel : bulles fugaces et inconstantes, laissant place à des placards érosifs et croûteux ; pas d'atteinte muqueuse (contrairement au pemphigus vulgaire).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Maladie bulleuse auto-immune par clivage intra-épidermique (acantholyse), lié à des auto-anticorps anti-substance intercellulaire (anti-desmoglérine 1 et/ou 3).
- Pemphigus vulgaire : atteinte muqueuse quasi constante et souvent inaugurale (érosions buccales douloureuses), bulles flasques à peau saine, signe de Nikolsky positif.
- Pemphigus superficiel : bulles très fugaces (quasi jamais vues intactes), lésions squamo-croûteuses en zones séborrhéiques, pas d'atteinte muqueuse.
- Diagnostic de confirmation : biopsie cutanée (clivage intra-épidermique acantholytique) + immunofluorescence directe (dépôts en résille/mailles IgG et C3 en intercellulaire) + anticorps anti-desmoglérine par ELISA, corrélés à l'activité.

Pemphigoïde bulleuse — terrain et clinique



Forme clinique



Pemphigoïde bulleuse : bulles tendues, à contenu clair, sur peau érythémateuse ou urticarienne, prédominant à la racine des membres.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- La plus fréquente des dermatoses bulleuses auto-immunes : terrain typique = sujet âgé (> 70-80 ans), souvent polypathologique, avec terrain de débilité (démence, maladie de Parkinson).
- Clinique : prurit généralisé souvent inaugural (parfois isolé plusieurs semaines), puis bulles tendues à contenu clair sur peau érythémateuse/urticarienne, zones de flexion et racine des membres, atteinte muqueuse rare (< 20-30%).
- Médicaments inducteurs classiques à rechercher : diurétiques épargnant le potassium (spironolactone), gliptines (antidiabétiques), et d'autres associations médicamenteuses décrites.
- Diagnostic différentiel clinique important : gale (prurit + lésions eczématiformes chez le sujet âgé) avant la phase bulleuse franche — savoir y penser devant un prurit isolé du sujet âgé.

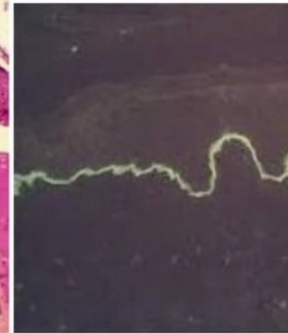
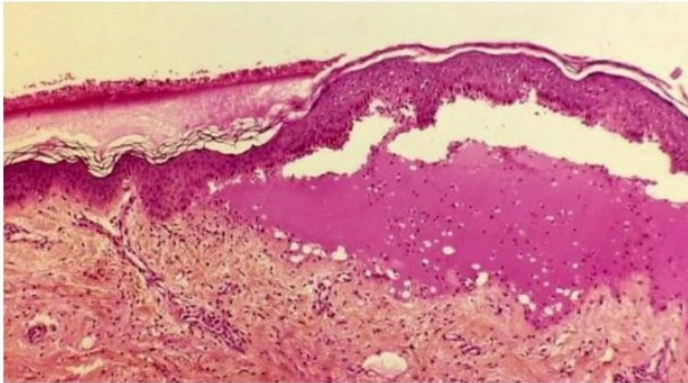
#003

Pemphigoïde bulleuse — diagnostic de confirmation



Question 7

Voici les résultats des biopsies du patient :



Quel diagnostic retenez-vous pour ce patient ?

Histologie : bulle sous-épidermique (décollement dermo-épidermique) ; IFD : dépôt linéaire d'IgG et de C3 le long de la jonction dermo-épidermique.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Biopsie cutanée en peau péri-lésionnelle pour histologie standard : bulle sous-épidermique (clivage dermo-épidermique), infiltrat inflammatoire riche en éosinophiles.
- Biopsie en peau péri-lésionnelle pour immunofluorescence directe (IFD) : dépôt linéaire d'IgG et/ou de C3 le long de la jonction dermo-épidermique (JDE) — examen clé du diagnostic.
- Immunofluorescence indirecte (IFI) standard puis sur peau clivée : anticorps anti-membrane basale circulants, se fixant au toit de la zone de clivage (versant épidermique) — distingue la pemphigoïde d'autres dermatoses sous-épidermiques.
- ELISA spécifique : anticorps anti-BP180 (BPAg2) et anti-BP230 (BPAg1), utiles au diagnostic et corrélés partiellement à l'activité de la maladie (BP180 surtout).

Pemphigoïde bulleuse — pronostic et prise en charge

II - Pemphigoïde bulleuse

Pronostic et traitement

- **30 à 40% de mortalité** à 1 an : en lien avec l'état général du patient et les complications infectieuses, cardio-vasculaires et iatrogènes
- Bains antiseptiques, soins locaux des érosions post-bulleuses, éviter effraction cutanée (VVP)
- **Compenser pertes** hydro-électrolytiques et protéiques (régime hypercalorique)
- Première intention : **corticothérapie locale ou générale**. Décroissance progressive sur **6 à 12 mois**.
- Seconde intention (résistance ou rechute à la décroissance de la corticothérapie) : méthotrexate, mycophénolate mofétil, azathioprine
- **Surveillance** : disparition prurit et placards eczématiformes/urticariens, comptage quotidien du nombre de nouvelles bulles

Pronostic réservé (30-40% de mortalité à 1 an, lié au terrain) ; traitement de 1ère intention = corticothérapie locale ou générale avec décroissance très progressive sur 6 à 12 mois.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Pronostic réservé : mortalité de 30 à 40% à 1 an, principalement liée au terrain (âge, comorbidités) et aux complications infectieuses/ cardiovasculaires/iatrogènes plutôt qu'à la maladie bulleuse elle-même.
- Traitement local systématique : dermocorticoïdes très forts sur l'ensemble du corps (corticothérapie locale), souvent aussi efficace que la corticothérapie générale et mieux tolérée chez le sujet âgé.
- Soins locaux indispensables : bains antiseptiques, soins des érosions post-bulleuses, compensation des pertes hydro-électrolytiques et protéiques (régime hypercalorique), éviter toute effraction cutanée inutile (voies veineuses).
- 2e intention en cas de résistance ou de rechute lors de la décroissance : méthotrexate, mycophénolate mofétil, azathioprine. Surveillance = disparition du prurit et des placards, comptage quotidien des nouvelles bulles.

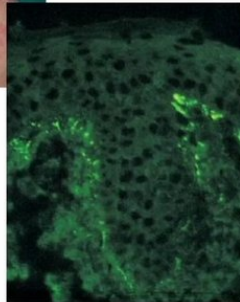
#005

Dermatite herpétiforme



Dermatite herpétiforme

B



- Rare
- Pas d'anticorps anti JDE mais h à gliadine
- Association maladie cœliaque et gluten
- Atteinte face d'extension des membres
- IFD : Dépôt granulaire IgA au sommet des papilles dermiques
- Fibroscopie digestive haute + anti endomysium et anti transglutaminase
- Traitement : Régime sans gluten

Dermatite herpétiforme : lésions papulo-vésiculeuses très prurigineuses des faces d'extension (coudes, genoux, fesses) ; IFD = dépôts granulaires d'IgA au sommet des papilles dermiques.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

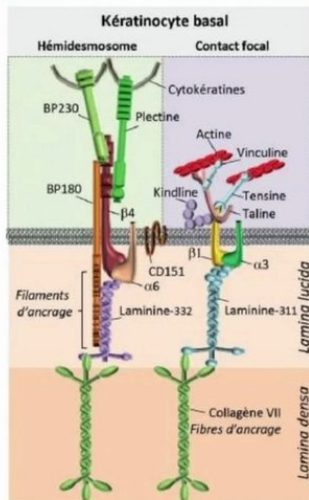
- Dermatose bulleuse rare, fortement associée à la maladie cœliaque (intolérance au gluten) : hypersensibilité cutanée à la gliadine plutôt que véritables anticorps anti-membrane basale.
- Clinique : prurit intense, lésions papulo-vésiculeuses souvent excoriées par le grattage (vésicules rarement vues intactes), atteinte symétrique des faces d'extension des membres.
- IFD = examen clé : dépôts granulaires d'IgA au sommet des papilles dermiques (différent du dépôt linéaire de la pemphigoïde).
- Bilan et traitement : fibroscopie digestive haute avec biopsies duodénales, anticorps anti-endomysium et anti-transglutaminase ; traitement = régime sans gluten strict (+/- dapsons en phase initiale pour le contrôle symptomatique rapide).

#006

Épidermolyse bulleuse acquise



Epidermolyse bulleuse acquise



- Rare
- Bulles en peau saine sur zones de frottement
- Atteinte muqueuse
- Cicatrices atrophiques
- IFI : Anticorps anti coll

Épidermolyse bulleuse acquise : bulles en peau saine sur zones de frottement, atteinte muqueuse fréquente, évolution vers des cicatrices atrophiques.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Dermatose bulleuse auto-immune rare, liée à des anticorps anti-collagène VII (composant des fibres d'ancrage de la jonction dermo-épidermique).
- Clinique : bulles mécaniques en peau saine, prédominant sur les zones de frottement et d'extension (mains, coudes, genoux), atteinte muqueuse possible, évolution cicatricielle avec grains de milium.
- Diagnostic : IFD = dépôt linéaire d'IgG (et souvent C3) le long de la JDE, comme la pemphigoïde ; c'est l'IFI sur peau clivée qui distingue les deux (fixation au plancher de la zone de clivage, versant dermique, à l'inverse de la pemphigoïde).
- Prise en charge difficile, réponse souvent partielle aux traitements : corticothérapie générale, colchicine, dapsons, ou immunosuppresseurs selon la sévérité ; prise en charge des cicatrices et de l'atteinte muqueuse au long cours.

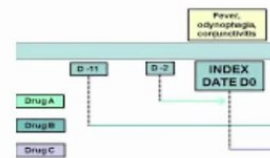
#007

Diagnostics différentiels — dermatoses bulleuses graves d'origine médicamenteuse



Syndrome de Lyell

- Début 7 – 21 jours
- J1 : fièvre, brûlures oculaires, pharyngite, syndrome pseudo grippal
- Puis apparaît l'atteinte cutanée : érosions muqueuses, signe de Nikolsky, vastes lambeaux épiderme décollés
- Détresse respiratoire par décollement épiderme bronchique, troubles oculaires
- Recherche médicamenteuse (imputabilité intrinsèque et extrinsèque)
- Terrain génétique : Abacavir et HLAB5701
- Prise en charge : réchauffement de la chambre, hydratation, vaseline sur l'ensemble du corps, recherche sepsis à point d'appel cutané
- Mortalité : 10 à 30 %



Devant toute dermatose bulleuse aiguë, le syndrome de Stevens-Johnson/Lyell (nécrolyse épidermique toxique) doit systématiquement être écarté en urgence : contexte médicamenteux, décollement épidermique, atteinte muqueuse sévère.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Devant une dermatose bulleuse aiguë et étendue, 3 diagnostics à évoquer en urgence devant un signe de Nikolsky positif : pemphigus, nécrolyse épidermique toxique (Stevens-Johnson/Lyell), épidermolyse staphylococcique (SSSS).
- Contexte évocateur d'une toxidermie bulleuse grave : introduction récente d'un médicament inducteur (7-21 jours), érosions muqueuses multiples (buccale, oculaire, génitale), altération de l'état général et fièvre.
- À l'inverse, les dermatoses bulleuses auto-immunes (pemphigus, pemphigoïde) évoluent classiquement de façon plus progressive, sans contexte médicamenteux aigu univoque, et sans altération sévère de l'état général au début.
- La biopsie cutanée en urgence (histologie + IFD) permet de trancher rapidement : nécrose épidermique diffuse sans dépôt immun spécifique dans le Lyell, versus clivage caractéristique et dépôts immuns spécifiques dans les dermatoses auto-immunes.

Un signe de Nikolsky positif n'est pas spécifique du pemphigus : y penser systématiquement devant un syndrome de Lyell et une épidermolyse staphylococcique, deux urgences vitales à ne pas manquer.