

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Maladies bulleuses auto-immunes : Pemphigoïde
de la grossesse

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Les maladies bulleuses auto-immunes	3
2. La pemphigoïde de la grossesse	3

Synthèse à destination du médecin traitant

1. Les maladies bulleuses auto-immunes

Les maladies bulleuses auto-immunes constituent un groupe hétérogène de maladies à la fois très diverses, peu fréquentes et de pronostic variable, parfois sévère. Elles sont secondaires à des lésions de différents constituants de la peau : l'épiderme, la jonction dermo-épidermique ou le derme superficiel. Ces lésions résultent d'une réaction auto-immune et ont pour conséquence clinique la formation de bulles cutanées ou des muqueuses externes.

Le médecin généraliste doit évoquer une maladie bulleuse auto-immune et orienter le patient vers un dermatologue face aux signes cliniques suivant :

- dysphagie avec érosions buccales chroniques ne guérissant pas spontanément en quelques jours, ou survenant en dehors d'un contexte d'introduction médicamenteuse récente ;
- éruption bulleuse ou urticarienne ou eczématiforme chronique (ne guérissant pas spontanément en quelques jours), survenant chez un patient âgé ;
- éruption urticarienne ou eczématiforme ou bulleuse survenant chez une femme enceinte°;
- conjonctivite chronique d'évolution synéchiante ;
- éruption bulleuse ne guérissant pas spontanément (ou sous antibiotiques) en quelques jours chez un enfant ;
- prurit persistant sans explication chez un sujet jeune, surtout si diarrhée ou contexte de malabsorption.

Les principaux éléments du diagnostic des différentes maladies bulleuses auto-immunes figurent dans le tableau 1.

Le présent PNDS décrit la prise en charge de la pemphigoïde de la grossesse.

2. La pemphigoïde de la grossesse

La pemphigoïde de la grossesse est une dermatose bulleuse auto-immune rare (1/20000 à 1/50000 grossesses) touchant les femmes enceintes, primipares ou multipares, débutant généralement aux 2^e ou 3^e trimestres de la grossesse. Elle est liée à des anticorps dirigés contre la protéine BP180 (fragment NC16A) de la membrane basale dermo-épidermique.

Elle se manifeste au début par un prurit intense et des plaques urticariennes prédominant sur le ventre ; l'apparition de bulles est caractéristique du diagnostic mais des formes pauci ou non bulleuses sont possibles. Il peut y avoir, rarement, une atteinte du visage et des muqueuses. Le diagnostic est confirmé par la positivité de l'immunofluorescence directe et celle de l'ELISA BP180 NC16A, qui pourrait remplacer l'IFD en raison de sa très bonne sensibilité et spécificité (>90%). Le pronostic foetal est bon, mais un début très précoce et la présence de bulles multiples sont associés à un risque de prématurité et d'hypotrophie. Le bébé peut exceptionnellement présenter des bulles transitoires.

Le traitement repose sur les dermocorticoïdes forts dans les formes modérées et sur la corticothérapie générale dans les formes profuses. La guérison survient en général en quelques semaines après l'accouchement, la récurrence est fréquente lors des grossesses ultérieures.

Quand suspecter un diagnostic de pemphigoïde de la grossesse ?

- Y penser chez une femme enceinte présentant un prurit intense et des plaques urticariennes prédominant sur le ventre.

Quelle conduite à tenir

- Adresser la patiente à un dermatologue pour la réalisation d'une biopsie cutanée avec immunofluorescence directe et de tests immunologiques sériques adaptés.
- Ne pas démarrer un traitement (surtout si corticothérapie générale) sans que le diagnostic ne soit confirmé. Le risque est la négativation des examens immunologiques, en particulier l'immunofluorescence directe.

Implication du médecin traitant dans le suivi du patient

- Dépistage des complications obstétricales, en particulier dépistage d'une menace d'accouchement prématuré.
- Surveillance de la corticothérapie locale ou générale, recherche d'un diabète gestationnel.

Synthèse à destination du médecin traitant – « Maladies bulleuses autoimmunes - Pemphigoïde de la grossesse »

Tableau 1 – Éléments du diagnostic des différentes maladies bulleuses auto-immunes

Maladie	Contexte	Lésion élémentaire	Prurit	Signes associés	Atteinte des muqueuses	Diagnostic	Traitement
Dermatite herpétiforme	Maladie coeliaque connue ou pas, enfants, adultes jeunes	Vésicules ou excoriations peu spécifiques	++ (premier symptôme)	Pas de signe de Nikolsky*	0	Biopsie avec IFD Anticorps antitransglutaminase, antiendomysium	Régime sans gluten Disulone Réponse fréquente
Dermatose à IgA linéaire	Enfants surtout, adultes : origine médicamenteuse (vancomycine)	Bulle tendue sur peau saine ou urticarienne (atteinte du siège chez l'enfant)	+	Pas de signe de Nikolsky*	Rare chez enfant ; Possible chez adulte	Biopsie avec IFD	Arrêt si médicament inducteur. Disulone ou corticoïdes per os
Epidermolyse bulleuse acquise	Adulte	Bulle en peau saine, (zones de frottement ++)	0	Kystes milium	Fréquente	Biopsie avec IFD, IME directe	Immunosuppresseurs +/- corticoïdes
Pemphigoïde de la grossesse (pemphigoïde gestationis)	Grossesse 2 ^e ou 3 ^e trimestre	Bulle sur fond érythémateux (abdomen : péri-ombilicale)	+++	Plaques urticariennes (abdomen)	0	Biopsie avec IFD	Dermocorticoïdes +/- corticoïdes per os
Pemphigoïde bulleuse	Sujets âgés Association maladies neurologiques grabatisantes (démence, AVC, Maladie de Parkinson)	Bulle tendue Lésions urticariennes	+++ parfois initial	Pas de signe de Nikolsky* Parfois : lésions purement urticariennes ou eczématiformes	rare	Biopsie avec IFD Anticorps sériques anti-peau (IFI et ELISA anti-BPAG1-2)	Dermocorticoïdes seuls Rarement : corticoïdes per os ou Immunosuppresseurs
Pemphigoïde cicatricielle Synonyme : Pemphigoïde des muqueuses	Sujets âgés	Synéchies oculaires Erosions buccales (dysphagie), ou génitales Evolution cicatricielle	0	Atteinte cornée, pharynx, oesophage	Prédominante	Biopsie avec IFD IME	Disulone, Immunosuppresseurs, +/- corticoïdes per os
Pemphigus	Contexte d'auto-immunité	Bulle flasque sur peau saine, Erosions buccales, dysphagie +++	0	Signe de Nikolsky*	Au cours du pemphigus vulgaire	Biopsie avec IFD Anticorps sériques anti-peau (IFI et ELISA anti-desmogléines)	Corticoïdes oraux Immunosuppresseurs

*Signe de Nikolsky : décollement provoqué par le frottement cutané en peau saine