

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Pemphigoïde bulleuse

Mai 2020

Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes

Synthèse à destination du médecin traitant

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 ; l prurit persistant sans explication chez un sujet jeune, surtout si diarrhée ou contexte de malabsorption.

Les principaux éléments du diagnostic des différentes maladies bulleuses autoimmunes figurent dans le tableau 1.

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

Tableau 1 - Éléments du diagnostic des différentes maladies bulleuses auto-immunes (4,7 ± 0,7)

Maladie	Contexte	Lésion élémentaire	Prurit	Signes associés	Atteinte des muqueuses	Diagnostic	Traitement
Dermatite herpétiforme	Maladie coéliquae connue ou pas,	Vésicules ou excoriations peu spécifiques	++ (premier symptôme)		non	Biopsie avec IFD** Anticorps antitransglutaminase et antiendomysium	Régime sans gluten Dapsone Réponse fréquente
Dermatose à IgA linéaire	Enfants surtout, adultes : origine médicamenteuse dans 1/3 des cas (vancomycine)	Bulles tendues sur peau saine ou urticarienne (atteinte du siège chez l'enfant) Aspect en rosettes	+		Rare chez enfant ; Possible chez adulte	Biopsie avec IFD (montrant des dépôts d'IgA à la JDE)	Arrêt si médicament inducteur. Dapsone ou corticoïdes par voie orale
Epidermolyse bulleuse acquise	Adultes, enfants Patients de peau noire	Bulles en peau saine, (zones de frottement ++)	non	Kystes milium Formes cliniques trompeuses	Fréquente	Biopsie avec IFD, IME** directe ELISA anticollagène VII	Dapsone, colchicine Immunosuppresseurs +/- corticoïdes
Pemphigoïde de la grossesse (pemphigoïde gestationis)	Grossesse	Bulles sur fond érythémateux (abdomen : périombilicale)	+++	Plaques urticariennes (abdomen)	non	Biopsie avec IFD ELISA antiBPAG2	Dermocorticoïdes +/- corticoïdes par voie orale
Pemphigoïde bulleuse	Sujets âgés Association maladies neurodégénératives (démence, AVC, Maladie de Parkinson) Parfois	Bulles tendues sur peau saine ou érythémateuse Lésions urticariennes	+++ Parfois initial	Pas de signe de Nikolsky* Parfois : lésions purement urticariennes ou	Oui dans certaines formes	Biopsie avec IFD Anticorps sériques antimembrane basale (IFI) et anti-BPAG1/ BPAG2 (ELISA)	Dermocorticoïdes seuls Rarement : corticoïdes par voie orale ou Immunosuppresseurs

	médicaments inducteurs			eczématiformes			
Pemphigoïde cicatricielle Synonyme : Pemphigoïde des muqueuses	Sujets d'âge moyen (plus jeunes que les PB**)	Bulles tendues sur peau saine ou érythémateuse Atteinte fréquente de la tête et du cou Erosions buccales (dysphagie), ou génitales ou anales, Conjonctivite fibrosante (synéchies oculaires) Evolution cicatricielle	non	Pas de signe de Nikolsky	Prédominant e Autres atteintes possibles (cornée, nasale, pharynx, larynx, œsophage)	Biopsie avec IFD IME	Dapsone, Immunosuppresseurs
Pemphigus	Antécédents de maladies autoimmunes Contexte de néoplasie (pour les formes paranéoplasiques)	Bulles flasques sur peau saine, Erosions buccales, dysphagie +++, génitales, anales	non	Signe de Nikolsky*	Au cours du pemphigus vulgaire Autres atteintes possibles (pharynx, larynx, œsophage)	Biopsie avec IFD Anticorps sériques antistatice inter-cellulaire (IFI) et ELISA antidesmoglénines 1 et 3)	Rituximab Corticoïdes oraux Immunosuppresseurs

*Signe de Nikolsky : décollement provoqué par le frottement cutané en peau saine **IFD= Immunofluorescence directe ; IME= Immunomicroscopie électronique ; PB= Pemphigoïde bulleuse

Coordonnées des centres de référence et des associations de patients

Centres de références

Il existe un **centre de référence** des maladies bulleuses auto-immunes réparti sur 4 sites: **Rouen (centre coordonnateur), Avicenne, Reims et Limoges**

Région Haute- Normandie

Clinique Dermatologique, CHU de Rouen

1, rue de Germont, Hôpital Charles-Nicolle, 76031 Rouen Cedex

Pr. P. Joly - Chef de Service (pascal.joly@chu-rouen.fr)

Dr Marion Castel (marion.castel@chu-rouen.fr)

Secrétariat : Tél.: 02 32 88 68 41

Ce centre collabore avec les services de Dermatologie de la région Nord-Ouest : CHU de Nantes, Rennes, Brest, Caen, Lille, Amiens, Tours, Quimper.

Région Ile de France

Service de dermatologie, Hôpital Avicenne, APHP.

125 rue de Stalingrad, 93000 Bobigny

Pr F. Caux – Chef de service (frederic.caux@aphp.fr)

Pr C. Prost-Squarcioni - Professeur des Universités (catherine.prost@aphp.fr) : médecin coordonnateur

Dr M. Alexandre – Praticien Hospitalier (marina.alexandre@aphp.fr) : médecin du centre de référence

Dr Christelle Leroux Praticien Hospitalier (christelle.leroux@aphp.fr) : médecin du centre de référence

Secrétariat : 01 48 95 77 07

Le centre collabore avec des services de dermatologie des hôpitaux généraux d'Ile de France (Argenteuil, Saint-Cloud, Mantes-la-Jolie, Pontoise, Saint-Germain-en-Laye).

Région Champagne-Ardenne

Service de Dermatologie, CHU de Reims

Avenue du Général Koenig, 51092 Reims Cedex

Pr. M Viguier - Chef de service (mviguiet@chu-reims.fr)

Secrétariat : Tél. : 03 26 78 43 68

Ce centre collabore avec les services de Dermatologie de la région Est: CHU de Nancy, Strasbourg, Besançon, Grenoble, Dijon, Lyon, Colmar, Nice, Marseille.

Région Limousin

Service de Dermatologie, CHU de Limoges

2 avenue Martin Luther King, 87042 Limoges Cedex

Pr. C. Bedane - Chef de service (christophe.bedane@chu-limoges.fr)

Secrétariat : Tél. : 05 55 05 64 30

Ce site collabore avec les services de Dermatologie de la région Sud Ouest: CHU de Toulouse, Bordeaux, Poitiers, Montpellier, Clermont-Ferrand, Orléans.

Associations de patients

Association Pemphigus – Pemphigoïde - France

Résidence le Val Vert A3, 3 rue Jacques Durand, 77210 Avon

Tel : 01 60 72 18 73 / 06 24 24 81 01

Site internet : www.pemphigus.asso.fr

Association française des intolérants au gluten (maladie cœliaque et dermatite herpétiforme) :
AFDIAG

15 rue d'Hauteville, 75010 Paris Tel : 01 56 08 08 22 Site internet : www.afdiag.org