

Centre de Référence
Maladies Bulleuses Auto-Immunes MALIBUL
Filière de Santé Maladies Rares FIMARAD

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Pemphigoïde de la grossesse

Mise à jour 2025

Synthèse à l'intention du médecin généraliste

Synthèse à l'usage du médecin généraliste

La pemphigoïde de la grossesse (PG) est une dermatose bulleuse auto-immune rare (1/20000 à 1/50000 grossesses) touchant les femmes enceintes quel que soit le terme et la parité. Elle peut aussi se déclencher en péri ou post-partum immédiat.

La PG est liée à des anticorps dirigés contre la BP180, une protéine de la membrane basale dermo-épidermique. La PG semble liée à des anomalies placentaires et non fœtales. La PG pourrait être liée à une réponse immunologique anormale conduisant à la production par le système immunitaire de la mère d'anticorps dirigés contre l'antigène BP180 placentaire, avec ensuite une réaction croisée dirigée contre la BP180 située à la jonction dermo-épidermique de la peau maternelle.

La PG se manifeste 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 (30-40% des cas) sont possibles. Il peut y avoir, rarement, une atteinte du visage et des muqueuses. L'atteinte palmoplantaire est très fréquente.

Une fois la PG suspectée, la patiente doit être adressée à un dermatologue. Le diagnostic est généralement confirmé par la positivité des anticorps anti-BP180 en test ELISA (réalisé en ville, mais alors pas remboursé, ou à l'hôpital). La réalisation d'une biopsie cutanée pour immunofluorescence directe (IFD) n'est souvent pas nécessaire dans les cas typiques.

La PG peut prédisposer à un risque maternel de pré-éclampsie. Le pronostic fœtal est bon, mais un début très précoce (1^{er} trimestre ou début du 2^e trimestre), la présence de bulles multiples, et un titre d'anticorps anti-BP180 élevé sont associés à un risque documenté de retard de croissance intra-utérin (RCIU). Il existe également un risque de prématurité et d'hypotrophie. Le nouveau-né peut exceptionnellement présenter des bulles transitoires. Le risque malformatif semble inexistant.

Le traitement de la PG repose sur les dermocorticoïdes de classe IV, *i.e.* de très forte activité (propionate de clobetasol), voire sur la corticothérapie générale dans les formes très profuses. Des traitements d'épargne cortisonique, à discuter en centre expert, peuvent s'avérer nécessaires dans les rares formes cortico-dépendantes ou résistantes (azathioprine, immunoglobulines intraveineuses, omalizumab, dupilumab). La guérison survient en général en quelques semaines après l'accouchement. La récurrence est très fréquente lors des grossesses ultérieures.

Quand suspecter une PG? Quelle conduite à tenir ?

Quand suspecter un diagnostic de PG ?

- Y penser chez une femme enceinte présentant un prurit intense, des plaques urticariennes prédominant sur le ventre et *a fortiori* des bulles tendues.

Les principaux diagnostics différentiels à évoquer sont la dermatose polymorphe de la grossesse (« PUPPP »), la cholestase gravidique, les autres maladies bulleuses auto-immunes, les exanthèmes viraux ou médicamenteux, l'eczéma...

Conduite à tenir

- Adresser la patiente à un dermatologue pour la réalisation d'un dosage des anticorps anti-BP180 à visée diagnostique et pronostique et si besoin d'une biopsie cutanée avec IFD.
- Ne pas démarrer de corticothérapie à forte dose (dermocorticoïdes de classe IV ni surtout corticothérapie générale) sans que le diagnostic soit confirmé, ceci étant susceptible de négativer les tests.

Implication du médecin traitant dans le suivi de la patiente

- Etablir le lien avec le dermatologue et l'équipe obstétricale.
- Contribuer au dépistage des complications maternelles et obstétricales, en particulier au dépistage d'une pré-éclampsie et/ou d'une menace d'accouchement prématuré.
- Surveiller le traitement par corticothérapie locale ou générale : efficacité, tolérance (dépistage de diabète gestationnel).

En résumé, le médecin généraliste :

- ▶ **Identifie** les symptômes et signes évoquant une PG ;
 - ▶ Evoque la possibilité de diagnostic différentiel et conduit l'interrogatoire et l'examen clinique voire le bilan biologique en conséquence ;
 - ▶ **Orienté** rapidement la patiente vers un dermatologue libéral ou hospitalier pour tests immunologiques et/ou biopsie cutanée ;
 - ▶ Etablit le lien avec l'équipe obstétricale ;
 - ▶ **Peut initier** une corticothérapie locale de classe II ou III en cas de lésions extensives et/ou prurit invalidant, mais **évite** la corticothérapie locale de classe IV et la corticothérapie générale jusqu'à la réalisation du bilan diagnostique, dans l'idéal, en préservant une zone lésionnelle pour une éventuelle biopsie.
- En cas d'exercice médical dans une zone reculée où l'accès rapide à un dermatologue s'avère impossible, l'initiation d'une corticothérapie locale de classe IV pourra être discutée selon le délai de consultation avec le dermatologue, et éventuellement après contact direct avec celui-ci ou un centre expert en maladies bulleuses auto-immunes (télé-expertise etc...).
- ▶ Veille au respect de l'ordonnance du dermatologue, et notamment à la **décroissance très progressive** de la corticothérapie (l'arrêt brutal expose à un rebond de la maladie, notamment en péri-partum) ;

- ▶ **Contribue au suivi multidisciplinaire** de la patiente jusqu'à l'accouchement puis la guérison de la maladie ;
- ▶ **Contribue au suivi de la corticothérapie** locale ou générale et à la prévention et au traitement de ses éventuelles complications ;
- ▶ Initie une demande de prise en charge sociale à 100% si besoin, toutefois rarement nécessaire dans cette maladie ;
- ▶ Initie ou prolonge si besoin un arrêt de travail ;
- ▶ **Participe à soutenir psychologiquement** la patiente, en coordination avec un psychologue ou un psychiatre si besoin, à lui apporter les explications nécessaires sur la maladie et la prise en charge et à la rassurer sur sa non-contagiosité.

Contacts utiles

Les coordonnées des sites du centre de référence MALIBUL (centre coordonnateur, centres constitutifs et centres de compétences) sont consultables sur le site internet du centre de référence

<https://www.cismef.org/crnmba/>

Et sur le site internet de la filière maladies rares en dermatologie FIMARAD

<https://fimarad.org/centres-malibul/>

Association Pemphigus – Pemphigoïde - France

www.pemphigus.asso.fr