

Item110-Dermatose bulleuse touchant la peau et/ou les muqueuses externes.

Objectifs CNCI		
- Argumentez les principales hypothèses diagnostiques et justifiez les examens complémentaires pertinents.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié nationaux > Pathologies auto-immunes: aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes du traitement > Dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI)	- Pemphigus: IE / bulle flasque / N(+) - Pemphigoïde: SE / bulle tendue / N(-)	- PAN: pas de PBR / faire VHB - Examen des OGE si PR - PBR en urgence si GNRP - P° ophtalmo: Behçet / SGS - Cancer dans les myosites

Dermatoses bulleuses auto-immunes

Généralités

- **Définition**
 - DBAI: ensemble des dermatoses auto-immunes caractérisées par des bulles
 - Groupe hétérogène: nombreuses pathologies différentes / pronostic variable
- **DBAI sous-épidermiques**
 - perte de l'adhésion dermo-épidermique → bulles sous-épidermiques (tendues)
 - par altération de la jonction dermo-épidermique par des auto-Ac
 - **Comprend: pemphigoïde** bulleuse +++ / autres **pemphigoïdes**
- **DBAI intra-épidermiques**
 - perte de cohésion des kératinocytes → bulles intra-épidermiques (flasques)
 - par altération des desmosomes par des auto-Ac
 - **Comprend: pemphigus** +++

Diagnostic positif

- **Examen clinique**
 - **Interrogatoire**
 - **Terrain:** atcd auto-immuns perso/familiaux
 - **Prises:** médicamenteuse (IEC / D-pénicillamine / thiazidiques)
 - **Anamnèse:** âge de début / facteur déclenchant / grossesse
 - **Signes fonctionnels:** prurit / douleur
 - **Infection respiratoire ou herpétique récente**
 - **Examen physique**
 - Bulles: tendues (sous-épidermiques) / flasques (intra-épidermiques)
 - Signe de **Nikolsky**: décollement cutané à la pression (intra-épidermique)
 - Topographie / étendue (!! ex. corps entier dénudé) / peau péri-bulleuse
 - Retentissement: deshydratation / sepsis / état général
 - **A RETENIR : Caractéristiques de l'éruption : siège, nombre, taille/ tendu ou flasque/ signe de nickolsky/ apparition en peau saine ou pas/ atteinte de la muqueuse ou pas/ mode cicatrisation/ retentissement général**
- **Examens complémentaires**
 - **Biopsie cutanée:** ex. histo et IFD +++
 - Sur peau péri-bulleuse: l'IFD pose le diagnostic: dépôts d'IgG et/ou C3
 - → sur les kératinocytes si pemphigus / sur la JDE si sous-épidermique
 - **Examens associés**
 - Bilan immuno sanguin: Ac anti-JDE / anti-kératinocytes
 - NFS: recherche une hyperéosinophilie (pemphigoïde bulleuse)

Diagnostic étiologique

- **Pemphigoïde bulleuse**
 - **Généralités**
 - La plus fréquente de toute les DBAI / sujets âgés ++ (80ans)

- DBAI sous-épidermique: bulles tendues / **auto-Ac anti-JDE**
 - **Ac dirigés contre la membrane basale de l'épiderme**
 - Clinique
 - **Lésion élémentaire**: bulles tendues sur base érythémateuse (macule/papule)
 - **Topographie**: lésions symétriques / faces de flexion / muqueuses saines
 - **Signes associés**: purité intense ++ / signe de **Nikolsky négatif**
 - Paraclinique
 - **Biopsie cutanée**
 - **histologie**: bulle sous-épidermique sans acantholyse
 - **IFD**: dépôts IgG/C3 à la membrane basale de l'épiderme
 - **NFS**: hyperéosinophilie fréquente
 - Traitement
 - **Traitement sympto**: bains antiseptiques / hydratation-RHE / renutrition
 - **Traitement étio**: corticothérapie locale ou générale +/- traitement immuno-suppresseur
 - **Evolution**: maladie grave: mortalité à 1 an = 30-40% / C° septiques ++
 - **Pemphigus :DBAI LES PLUS SEVERES!!!**
 - Généralités
 - DBAI intra-épidermique: Ac anti-desmosome = acantholyse
 - 3 types de pemphigus: pemphigus vulgaire / superficiel / paranéoplasique
 - **Ac dirigés contre la substance INTER cellulaire.**
 - **terrain: adulte > 40 ans**
 - Clinique
 - **Lésion élémentaire**: bulles flasques sur peau saine puis érosion / **Nikolsky (+)**
 - **topographie ubiquitaire**
 - **Signes associés**: **érosions** muqueuses précédant les lésions cutanées (S à M)
 - Paraclinique
 - **Biopsie cutanée**
 - **histologie**: bulle intra-dermique (suprabasale si PV) avec acantholyse
 - **IFD**: dépôts IgG/C3 sur kératinocytes (« aspect en résille »)
 - **Bilan immuno sanguin**: auto-Ac circulants **anti-kératinocytes**
 - Traitement
 - **Traitement sympto**: bains antiseptiques / hydratation-RHE / renutrition
 - **Traitement étio**: corticothérapie locale ou générale +/- traitement immuno-suppresseur
 - **Evolution**: moins grave: mortalité à 1 an = 5% / C° iatrogènes ++
- Autre dermatose auto-immune bulleuse: érythème polymorphe**
- **Etiologies**
 - post-herpétique (récurrence HSV1)
 - post-mycoplasme (pneumopathie atypique)
 - érythème polymorphe médicamenteux
 - **Clinique**
 - Lésions cutanées annulaires en cocarde / sensation de brûlure
 - Topographie: symétrique / zones d'extension / extrémités (mains / pieds ++)
 - Lésions muqueuses: érosion buccales ou génitales associées
 - **Histologie**
 - Bulle intra-épidermique avec oedème dermique
 - Immuno-fluorescence: absence de dépôts immuns

Synthèse pour questions fermées

Quelle est la triade diagnostique du purpura rhumatoïde ?

- Purpura vasculaire
- Atteinte articulaire (polyarthralgie)
- Douleurs abdominales

Quels sont les 2 examens indispensables en cas de purpura rhumatoïde chez l'enfant ?

- NFS-P
- BU

Quelles sont les 4 complications digestives du purpura rhumatoïde ?

- Hématome de paroi
- Invagination intestinale aiguë
- Péritonite par vascularite nécrosante
- Dénutrition

Quelle est la première cause de SGS secondaire ?

- Polyarthrite rhumatoïde

1 complication évolutive du SGS à surveiller ?

- Lymphome (zone marginale ++)

Quelle est la plus fréquente des dermatoses bulleuses auto-immunes ?

- Pemphigoïde bulleuse