

Le pemphigus superficiel

Introduction, épidémiologie

Les pemphigus sont des maladies bulleuses auto-immunes rares, acquises, qui se présentent cliniquement par des bulles flasques et des érosions touchant la peau (pemphigus superficiel et pemphigus vulgaire) et/ou les muqueuses (pemphigus vulgaire uniquement). En France, leur incidence est d'environ 1 à 2 cas/million d'habitants/an, les pemphigus superficiels représentant environ 20% des cas. Ils atteignent avec prédilection les sujets d'âge moyen (50-60 ans) avec un sexe ratio équivalent à 1. Ce sont des maladies chroniques ; le pemphigus superficiel (PS) est considéré comme moins sévère que le pemphigus vulgaire (PV). Il peut néanmoins être grave lorsqu'il est très étendu ou réfractaire au traitement. Il existe une forme paranéoplasique, extrêmement rare qui n'apparaît que dans un contexte de néoplasie.

Physiopathologie

Le pemphigus est une maladie auto-immune acquise spécifique d'organe, caractérisée par la production d'auto anticorps (IgG) pathogènes dirigés contre des protéines des desmosomes inter-kératinocytaires : les desmogléines. Ces autoanticorps sont responsables d'une perte de cohésion des kératinocytes (acantholyse) aboutissant à la formation d'une bulle intra épidermique, superficielle dans le PS, plus profonde dans le PV.

Manifestations cliniques

Le PS diffère du PV par l'absence de lésions muqueuses et le caractère plus superficiel des lésions bulleuses qui sont fugaces et remplacées par des croûtes superficielles, ou des plaques érythémato-squameuses parfois prurigineuses.

Il existe une forme disséminée, le pemphigus foliacé, et une forme localisée, limitée aux zones séborrhéiques (thorax, visage, cuir chevelu, région inter scapulaire), le pemphigus séborrhéique.

Moyens diagnostiques

Le diagnostic repose sur l'analyse histopathologique de la biopsie d'une lésion cutanée récente, qui met en évidence l'acantholyse et un clivage intra épidermique sous -corné ou dans la couche granuleuse (plus profond, supra basal dans le PV). Il

est confirmé par l'analyse en immunofluorescence directe (IFD) d'un prélèvement cutané en peau péri bulleuse qui objective des dépôts d'IgG et de C3 à la surface des kératinocytes prenant un aspect en « résille » ou en « maille de filet »

L'immunofluorescence indirecte (IFI) à la recherche d'anticorps anti-épiderme circulants (anticorps anti-substance intercellulaire) est habituellement positive et son taux est corrélé à la sévérité de la maladie.

Un test ELISA permet de déterminer et de titrer les antigènes reconnus par les auto-anticorps circulants (desmogléine 1 au cours du PS, desmogléine 3 au cours du PV). Il existe un parallèle entre le taux d'auto anticorps anti-desmogléine 1 et la sévérité de la maladie. Ce taux a également une valeur prédictive des rechutes cutanées.

En cas de forme clinique atypique ou de suspicion d'une autre maladie bulleuse auto-immune, un immunotransfert (ou immunoblot) sur extraits d'épiderme reconnaissant la spécificité des anticorps circulants (à partir du poids moléculaire des antigènes reconnus) peut être réalisé dans certains centres spécialisés.

Principes du traitement

En première intention et en fonction de la sévérité de la maladie, il repose sur la dapsons, souvent associée aux dermocorticoïdes de niveau d'activité fort (propionate de clobetasol) ou sur un protocole dit « Lever faible » associant un immunosuppresseur à une corticothérapie générale à ½ mg/kg la première année, progressivement diminué ensuite, une corticothérapie générale à 1 mg/kg, voire du rituximab.

Il s'agit d'une maladie chronique évoluant pendant plusieurs années, justifiant la prise en charge au titre de l'ALD. Les patients doivent être informés sur la maladie, son pronostic, les traitements, leurs éventuels effets indésirables (Cf fiches d'informations établies par les centres de référence*), ainsi que de l'existence d'une association de patients (Association Pemphigus Pemphigoïde France APPF**).

Le traitement des pemphigus a fait l'objet d'un Protocole National de diagnostic et de soins (PNDS) rédigé par les Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes, disponible sur le site de l'HAS.

*http://www.chu-rouen.fr/crnmba/crnmba_informations.html

****Association de patients : Association Pemphigus Pemphigoïde France APPF**

www.pemphigus.asso.fr

pemphigus.asso77@laposte.net