

Item 112  
Dermatose bulleuse  
touchant la peau  
et/ou les muqueuses  
externes

## 1 Dermatoses bulleuses auto-immunes sous-épidermiques

- 1.1 Pemphigoïde bulleuse
- 1.2 Pemphigoïde gravidique
- 1.3 Pemphigoïde des muqueuses (aussi appelée pemphigoïde cicatricielle)
- 1.4 Dermatite herpétiforme
- 1.5 Dermatose à IgA linéaire
- 1.6 Épidermolyse bulleuse acquise

## 2 Dermatoses bulleuses auto-immunes intra-épidermiques

- 2.1 Pemphigus vulgaire
- 2.2 Pemphigus érythémateux (séborrhéique)

## 3 Dermatoses bulleuses auto-immunes : synthèse

- 3.1 Impétigo
- 3.2 Principales dermatoses bulleuses auto-immunes

### Situations de départ

- 82 Bulles, éruption bulleuse
- 85 Érythème
- 88 Prurit
- 91 Anomalies des muqueuses
- 219 Hyperéosinophilie
- 180 Interprétation du CR anapath
- 328 Annonce d'une maladie chronique

## ! OBJECTIF

- Connaître les principales hypothèses diagnostiques et les examens complémentaires pertinents.

### Rangs A et B

# 1 Dermatoses bulleuses auto-immunes sous-épidermiques

## 1.1 Pemphigoïde bulleuse



**Fig. 3.1.** Bulles tendues des membres inférieurs sur base érythémateuse avec, à la partie proximale, des croûtes apparues sur des érosions post-bulleuses et, sur la face externe de la jambe, une érosion post-bulleuse.

Noter les croûtes et érosions post-bulleuses adjacentes.



**Fig. 3.2.** Vaste zone érythémateuse avec plusieurs bulles tendues.

On remarque aussi une érosion post-bulleuse.



**Fig. 3.3.** Plusieurs bulles tendues sur base érythémateuse de la jambe et du pied survenant chez une personne âgée.

### LES 5 POINTS CLÉS DE LA PEMPHIGOÏDE BULLEUSE

#### Rang B

1. Il s'agit de la dermatose bulleuse auto-immune (DBAI) la plus fréquente qui touche essentiellement les sujets âgés, notamment en cas de pathologies neurologiques associées.
2. Un prurit intense est fréquent. Les lésions sont symétriques et siègent aux faces de flexion et de la racine des membres, aux cuisses et à l'abdomen. Les lésions respectent généralement les muqueuses.
3. Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée pour examen histopathologique standard et immunofluorescence directe (IFD). L'histologie d'une bulle montre un décollement sous-épidermique riche en polynucléaires éosinophiles et l'IFD en peau saine péri-bulleuse met en évidence des dépôts linéaires d'IgG et/ou de C3 le long de la membrane basale de l'épiderme avec une fixation au toit de la bulle en peau clivée. Il s'y associe aussi des anticorps (Ac) anti-membrane basale BPAG1/BPAG2. Une éosinophilie sanguine est fréquente.
4. Le traitement repose sur des dermocorticoïdes (de classe très forte, IV) avec une décroissance progressive sur plusieurs semaines et des soins locaux ; en cas d'échec et de bonne application des dermocorticoïdes, des traitements immunosuppresseurs sont indiqués.
5. Les principales complications sont liées à l'atteinte cutanée : infection, pertes hydro-électrolytiques et protéiques ou encore complications cardiovasculaires parfois favorisées par les traitements.

## 1.2 Pemphigoïde gravidique

**Fig. 3.4.** Papules et plaques arrondies érythémateuses et œdémateuses de l'abdomen chez une femme enceinte à 28 SA qui rapportait un prurit.



### LES 5 POINTS CLÉS DE LA PEMPHIGOÏDE GRAVIDIQUE

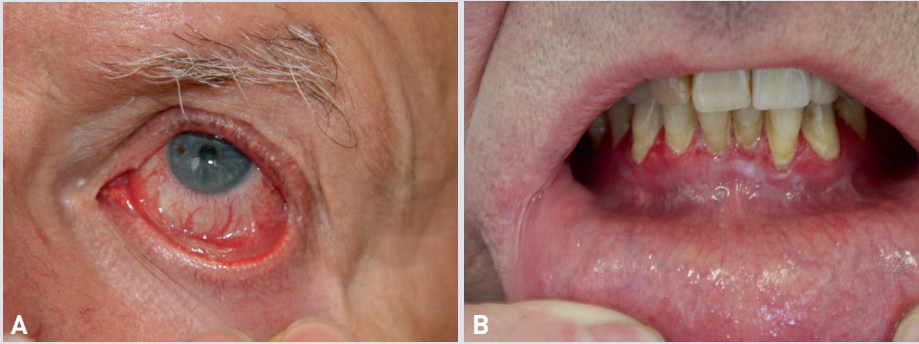
#### Rang B

1. Il s'agit d'une forme particulière de la pemphigoïde qui survient principalement au 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> trimestre de la grossesse, voire après l'accouchement. Elle peut récidiver lors de la grossesse suivante, lors des menstruations ou à la prise d'œstroprogestatifs.
2. Elle est caractérisée par un prurit intense, des papules et des plaques érythémateuses à début péri-ombilical avec une extension symétrique, respectant le visage et les muqueuses.
3. Le diagnostic se fait comme celui de pemphigoïde mais, en IFD, ce sont surtout des dépôts de C3 qui sont mis en évidence. Il existe principalement des Ac anti-BPAG2.
4. Le traitement repose sur des dermocorticoïdes et des mesures symptomatiques anti-prurigineuses : émollissants et anti-histaminiques adaptés pour la grossesse.
5. En cas d'atteinte sévère, une corticothérapie orale peut se justifier.

## 1.3 Pemphigoïde des muqueuses (aussi appelée pemphigoïde cicatricielle)

**Fig. 3.5.** Bulle érythémateuse flasque à la base du cou chez un patient atteint d'une pemphigoïde des muqueuses.





**Fig. 3.6.** Sujet atteint d'une pemphigoïde des muqueuses avec une séquelle oculaire gauche sous forme d'une bride entre la conjonctive palpébrale et oculaire (symblépharon) et une atteinte muqueuse : gencive inférieure érythémateuse et érosive.

#### LES 5 POINTS CLÉS DE LA PEMPHIGOÏDE DES MUQUEUSES

##### Rang B

1. Elle touche surtout le sujet âgé, avec une évolution chronique.
2. Il existe une atteinte élective des muqueuses : buccale ++, oculaire, génitale, voire ORL ou œsophagienne. Les lésions régressent sous forme de cicatrices atrophiques. Les lésions cutanées, inconstantes, prédominent au cuir chevelu, à la tête et au cou et régressent en laissant des cicatrices avec des grains de milium (élevures blanches arrondies millimétriques correspondant à des microkystes).
3. L'histologie et l'IFD sont analogues à celles de la pemphigoïde bulleuse : décollement sous-épidermique, dépôts linéaires d'IgG/C3 parfois d'IgA le long de la membrane basale. Il existe des Ac anti-BPAG2, des Ac anti-laminine-332 ou des anti-collagènes VII.
4. La maladie est grave par l'existence de séquelles oculaire +++, laryngée ou œsophagienne.
5. Le traitement est difficile et repose, en 1<sup>re</sup> intention, sur la dapsonne. En cas d'atteinte oculaire importante, on utilisera des immunosuppresseurs.

## 1.4 Dermatite herpétiforme

On remarque des stries linéaires des épaules, signe d'un prurit.



**Fig. 3.7.** Croûtes, érosions, excoriations symétriques des faces d'extension des membres supérieurs et du haut du dos.

### LES 5 POINTS CLÉS DE LA DERMATITE HERPÉTIFORME

#### Rang B

1. Il s'agit de l'expression dermatologique de l'intolérance au gluten, expliquant l'association forte à la maladie cœliaque, avec une prédisposition génétique HLA DQ2 > DQ8. Elle est rare en France et débute chez l'adolescent ou l'adulte jeune.

2. Elle commence par un prurit très sévère ++, pouvant rester longtemps isolé puis apparaissent des lésions vésiculo-bulleuses, très discrètes, passant souvent inaperçues de topographie caractéristique : symétriques, du haut du dos, des fesses et des faces d'extension des membres (autour des coudes ++++). Ce sont surtout les lésions secondaires, dues au grattage, qui sont visibles.

3. L'histologie (d'une bulle) montre un clivage sous-épidermique riche en polynucléaires neutrophiles avec, à l'IFD (en peau péri-bulleuse), des dépôts granuleux d'IgA au sommet des papilles dermiques. Des anticorps Ac IgA anti-transglutaminase épidermique et tissulaire et Ac IgA anti-endomysium sont présents et reflètent le suivi du régime sans gluten au long cours.

4. Il convient de faire un bilan digestif sur point d'appel et signes cliniques de malabsorption : diarrhée chronique, douleurs abdominales, ballonnements, amaigrissement. On réalisera alors une fibroscopie œso-gastro-duodénale avec des biopsies multiples des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> parties du duodénum pour rechercher une atrophie villositaire caractéristique.

5. Le traitement repose sur un régime sans gluten (actif sur les signes cutanés et digestifs) en ajoutant, selon les cas, de la dapsoné. La survenue d'un lymphome du grêle est un risque évolutif majeur mais très rare.

## 1.5 Dermatose à IgA linéaire



**Fig. 3.8.** Confluence de lésions papuleuses érythémateuses nummulaires, parfois croûteuses, disposées de façon annulaire en rosettes.

### LES 5 POINTS CLÉS DE LA DERMATOSE À IGA LINÉAIRE

#### Rang B

1. Il s'agit de la plus fréquente des maladies bulleuses sous-épidermiques de l'enfant.
2. Chez l'enfant, l'éruption est stéréotypée : 2<sup>e</sup> enfance, bulles de grande taille associées à des vésicules groupées de façon herpétiforme, situées à la partie inférieure du tronc, des fesses, du périnée et des cuisses.
3. Chez l'adulte, l'éruption vésiculo-bulleuse est plus polymorphe et est parfois induite par un médicament.
4. L'IFD (en peau péri-bulleuse) montre des dépôts fins et linéaires d'IgA, en peau clivée au toit du clivage
5. Le traitement consiste en la dapsons et la sulfapyridine en 2<sup>e</sup> intention. L'évolution est favorable en quelques semaines/mois. Il faut évidemment arrêter un potentiel médicament inducteur.