

SYNTHESE POUR LE MÉDECIN TRAITANT

Protocole national de diagnostic et de soins

Maladies bulleuses auto-immunes
Pemphigus

Janvier 2011

LE PEMPHIGUS

- Le pemphigus est une dermatose auto-immune intra-épidermique caractérisée par des auto-anticorps généralement dirigés contre les desmoglénines 1 (pemphigus superficiel) et/ou 3 (pemphigus vulgaire, caractérisé par un clivage intra-épidermique profond), protéines transmembranaires constitutives des desmosomes.
- Le pemphigus vulgaire se manifeste par des érosions buccales et/ou des autres muqueuses et des bulles flasques en peau saine associées à une importante fragilité cutanée (signe de Nikolsky). Dans le pemphigus superficiel, il n'y a pas d'atteinte muqueuse. Le pemphigus paranéoplasique est beaucoup plus rare, mais souvent grave, accompagnant des hémopathies, maladies de Castelman ou thymomes et se compliquant parfois d'une atteinte pulmonaire pouvant menacer le pronostic vital. Le diagnostic est confirmé par l'aspect histologique (bulle intra-épidermique, acantholyse) et l'immunofluorescence directe (dépôts en résille intra-épidermiques). Le taux d'anticorps circulants, mesurable en immunofluorescence ou par méthode ELISA, est corrélé à l'évolution clinique.
- Le traitement repose sur le type de pemphigus (superficiel, profond) et l'étendue de la maladie. Il utilise fréquemment la corticothérapie générale pendant une durée prolongée. L'adjonction d'immunosuppresseurs (azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclophosphamide, méthotrexate) est souvent utile à visée d'épargne cortisonique. La dapsons est efficace dans le pemphigus superficiel. Le rituximab est probablement un traitement d'avenir, au moins pour les pemphigus graves.

QUAND SUSPECTER UN DIAGNOSTIC DE PEMPHIGUS ?

- Y penser chez un patient présentant :
 - ▶ des érosions buccales douloureuses et traînantes, associées à l'apparition secondaire de bulles flasques sur peau saine
 - ▶ une éruption bulleuse associée à une hémopathie, une maladie de Castelman ou un thymome.

QUELLE CONDUITE A TENIR

- ▶ Adresser le patient à un dermatologue pour la réalisation d'une biopsie cutanée avec immunofluorescence directe.
- ▶ Ne pas démarrer un traitement (surtout si corticothérapie générale) sans que le diagnostic ne soit confirmé. Le risque est la négativation des examens immunologiques, en particulier l'immunofluorescence directe.
- ▶ Ne pas négliger la symptomatologie buccale et l'attribuer faussement à des aphtes banaux.

IMPLICATION DU MEDECIN TRAITANT DANS LE SUIVI DU PATIENT

- ▶ Surveillance de la régression des lésions sous traitement.
- ▶ Maintien de l'état nutritionnel au début de la maladie avant la cicatrisation des lésions muqueuses.
- ▶ Surveillance de la corticothérapie et du traitement immunosuppresseur.

INFORMATIONS UTILES

- Association Pemphigus - Pemphigoïde - France - Site Internet :
www.pemphigus.asso.fr
- Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes :
<http://www.chu-rouen.fr/crnmba/>

HAS

Ce document présente la fiche de synthèse pour le médecin traitant du PNDS :

« Pemphigus » – Janvier 2011

Le guide médecin et la liste des actes et prestations sont consultables dans leur intégralité sur www.has-sante.fr