



PNDS épidermolyse bulleuse acquise (HAS 2016)

ITEM ECN : 110. Dermatose bulleuse touchant la peau et/ou les muqueuses externes.

1) Introduction

Maladies bulleuses auto-immunes : groupe hétérogène de maladies à présentation, pronostics variables.

Atteintes des constituants de la peau : épiderme, jonction dermo-épidermique ou derme superficiel.

2) Diagnostic

Signes cutanés	Présence de bulles ou d'érosions post-bulleuses. Lésions non inflammatoires. Lésions induites par un traumatisme. Utilisation de scores de gravité : MMP-DAI
Signes en faveur d'une atteinte muqueuse	« Aphtes ». Conjonctivite, obstruction nasale, épistaxis. Dyspnée, dysphagie, dysphonie. Dysurie, dyspareunie, « hémorroïdes »
Autres signes	- Signes de maladies associées : lupus, maladie de Crohn, lymphome B... Retentissement : amaigrissement, fonction respiratoire et cardiaque
Paraclinique	Biopsie : · Histologie : bulle sous-épidermique sans nécrose du toit ou acantholyse · Immunofluorescence directe : dépôts immuns linéaires d'IgG ± C3 et/ou IgA ou IgM de la jonction dermo-épidermique · Immunofluorescence indirecte (référence) : dépôts fixés sous la lamina densa Prélèvement sanguin : anticorps anti-collagène 7, anti-membrane basale (non spécifique), anticorps anti-BMZ. Autres : FAN ± anti-DNA. Bilan général : · Electrophorèse des protéines sériques, pré-albumine · TDM TAP · Fibroscopie bronchique et EFR si besoin · Endoscopie digestive haute si besoin, anoscopie/colonoscopie
Bilan pré-thérapeutique	Général : NFS, ionogramme et bilans rénal et hépatique, glycémie, CRP. Si traitement par DISULONE : · Haptoglobine, G6PD, bilan martial, vitamine B9 et B12 · Echographie cardiaque si insuffisance cardiaque · EFR si insuffisance respiratoire Si traitement immunosuppresseur : · Sérologies virales VHB, VHC, VIH · PSA, hCG, frottis cervical

3) Prise en charge thérapeutique

L'épidermolyse bulleuse acquise est une maladie difficile à traiter.

Formes cutanées localisées : dermocorticoïdes en application locale.

Autres formes non sévères : colchicine ou dapsone ou salazopyrine.

Formes sévères :

- Ciclosporine en première intention
- Si échec : Ig IV ou Rituximab

Mesures associées :

- Education du patient : éviter tout traumatisme cutané ou muqueux
- Éviter si possible les intubations
- Éviter tout geste chirurgical tant que le patient n'est pas en rémission
- Soins de support : antalgiques, soins locaux, éducation nutritionnelle

4) Surveillance

Examen clinique.

Bimensuel jusqu'au contrôle clinique puis tous les 3 mois.



PNDS pemphigoïde bulleuse (HAS 2016)

ITEM ECN : 110. Dermatose bulleuse touchant la peau et/ou les muqueuses externes.

1) Introduction

Pemphigoïde bulleuse : dermatose bulleuse auto-immune la plus fréquente.

Présence d'anticorps anti-membrane basale dermo-épidermique.

Atteinte des sujets de plus de 70 ans.

Pas d'atteinte du visage et des muqueuses.

2) Diagnostic

Interrogatoire :

- Date d'apparition des symptômes
- Recherche de prise de médicaments : spironolactone, diurétiques de l'anse, psychotropes...
- Antécédents neurologiques, néoplasiques, cardio-vasculaires, infectieux

Examen physique :

- Présence de bulles tendues sur plaques érythémateuses, symétriques
- Pas d'atteinte muqueuse
- Pas de cicatrice atrophique
- Pas de signe de Nikolsky
- Prurit

Etat général et comorbidités : poids, PA, statut mnésique : MMS.

Paraclinique :

- NFS (hyperéosinophilie)
- Biopsie cutanée :
 - Standard : bulle sous-épidermique avec PNN ou PNEo et infiltrat dermique
 - Immunofluorescence : dépôts linéaires d'IgG ± C3 le long de la jonction dermo-épidermique
- Anticorps anti-membrane basale de l'épiderme

Bilan pré-thérapeutique :

- NFS, bilan rénal, bilan hépatique, glycémie à jeun
- Albumine et pré-albumine
- Sérologies VIH, VHB, VHC

3) Prise en charge

Forme multi-bulleuse : 10 nouvelles bulles quotidiennes sur plusieurs sites.

- Dermocorticoïdes : propionate de clobétasol en application quotidienne
- Poursuite jusqu'à 15 jours après le contrôle clinique
- Puis décroissance progressive jusqu'au 4^e mois
- Traitement d'entretien 1 fois par semaine jusqu'au 12^e mois
- Si échec : corticothérapie générale ou traitement immunosuppresseur

Forme pauci-bulleuse : moins de 10 nouvelles bulles quotidiennes sur plusieurs sites.

- Idem forme multi-bulleuse
- Traitement d'entretien optionnel

Forme localisée : moins de 10 nouvelles lésions quotidiennes sur un seul territoire.

- Idem forme pauci-bulleuse

Mesures associées :

- Bains d'antiseptiques ou d'amidon de blé
- Régime hypercalorique, hyperprotidique
- Information et éducation du patient

4) Surveillance

Examen clinique :

- Contrôle de la maladie : bulles
- Effets indésirables des traitements : atrophie cutanée, hypertension, décompensation cardiaque, infections...



PNDS pemphigus (HAS 2016)

ITEM ECN : 110. Dermatose bulleuse touchant la peau et/ou les muqueuses externes.

1) Introduction

Le pemphigus est une dermatose bulleuse auto-immune intra-épidermique.

Présence d'anticorps dirigés contre les desmoglénines 1 et/ou 3.

Présence d'érosions buccales et/ou autres muqueuses.

Bulles flasques sur la peau saine avec fragilité cutanée (signe de Nikolsky).

2) Diagnostic

Interrogatoire :

- Antécédents néoplasiques, hématologiques, endocriniens, cardio-vasculaires
- Date d'apparition des symptômes
- Présence de signes fonctionnels : douleur, prurit
- Prise médicamenteuse récente

Signes cliniques :

Pemphigus vulgaire	Présence de lésions muqueuses Bulles flasques sur peau saine Erosions post-bulleuses Fragilité cutanée : signe de Nikolsky Absence de prurit
Pemphigus superficiel	Atteinte cutanée : bulles très fugaces sur les zones séborrhéiques Fragilité cutanée : signe de Nikolsky Pas d'atteinte muqueuse
Pemphigus paranéoplasique	Association à une prolifération maligne : cancer solide ou hémopathie Atteinte muqueuse parfois isolée Atteinte cutanée polymorphe

Signes associés : poids, état général.

3) Bilan paraclinique

Diagnostic	Biopsie cutanée emportant une bulle récente : · Analyse standard clivage intra-épidermique suprabasal (vulgaire) ou couche granuleuse (superficiel) · IF directe : dépôts IgG et C3 à la surface des kératinocytes, aspect en résille Prélèvements sanguins : · Anticorps anti-épiderme, anti-desmoglénine 1 (superficiel) ou 3 (vulgaire)
Pré-thérapeutique	NFS, bilan rénal et hépatique Electrophorèse des protéines sériques Panoramique dentaire si atteinte buccale TDM thoraco-abdomino-pelvienne Selon les atteintes : fibroscopie bronchique, EFR, endoscopies digestives

4) Prise en charge

Sévérité modérée : atteinte < 5% de la surface corporelle.

- Dermocorticoïdes
- Ou corticothérapie systémique
- Ou protocole de « lever faible » : association azathioprine OU mycophénolate mofétil ET corticoïdes avec décroissance des corticoïdes après un an de traitement et de l'immunosuppresseur après 2 ans de traitement

Formes sévères : atteinte muqueuse et/ou atteinte > 5% de la surface corporelle.

- Corticothérapie orale seule
- Ou corticothérapie orale avec azathioprine OU mycophénolate mofétil OU méthotrexate
- Ou Rituximab

Mesures associées :

- Soins locaux cutanés : bains avec antiseptiques ou amidon de blé, applications locales de dermocorticoïdes, compresses sur les lésions érosives étendues
- Traitement buccal local : préparations magistrales de corticoïdes, bains de bouche
- Traitement antalgique
- Mesures générales associées à la corticothérapie
- Prise en charge nutritionnelle

5) Surveillance

Efficacité évaluée cliniquement à 3 semaines du début du traitement.

- Absence de nouvelles lésions
- Cicatrisation des lésions existantes

Evolution favorable sur 3 à 6 mois pour cicatrisation complète.

Si échec : majoration de la corticothérapie et/ou ajout d'un immunosuppresseur.

Décroissance lente de la corticothérapie :

- 10% toutes les 3 semaines jusqu'à 15 mg/j
- 1 mg toutes les 3 à 4 semaines

Durée de traitement de 2 à 4 ans.

Surveillance clinique et du taux d'anticorps.