

SYNTHESE POUR LE MÉDECIN TRAITANT

Protocole national de diagnostic et de soins

Maladies bulleuses auto-immunes Dermatose à IgA linéaire

Janvier 2011

LA DERMATOSE A IGA LINEAIRE

- La dermatose à IgA linéaire (DIgAL) est une dermatose bulleuse auto-immune de la jonction dermo-épidermique caractérisée par la présence d'auto-anticorps IgA dirigés contre un fragment protéolytique de la BP180 (fragment 97 ou 120 kD).
- Elle touche l'adulte ou l'enfant, chez qui elle représente la dermatose bulleuse auto-immune la plus fréquente. Elle peut être induite par des médicaments, au premier rang desquels la vancomycine, et s'associe dans certains cas à une maladie inflammatoire de l'intestin. Cliniquement, elle se caractérise typiquement par des vésicules ou des bulles disposées en rosettes sur peau saine ou placards érythémateux. Chez l'adulte, l'éruption est souvent moins typique que chez l'enfant et s'accompagne plus souvent d'une atteinte muqueuse.
- Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence de dépôts linéaires d'IgA le long de la membrane basale en immunofluorescence directe. La recherche d'anticorps circulants est inconstamment positive.
- Le traitement repose sur l'arrêt d'un éventuel médicament déclenchant et sur la dapsons, rapidement efficace.

QUAND SUSPECTER UN DIAGNOSTIC DE DERMATOSE A IGA LINEAIRE ?

Y penser devant :

- ▶ une éruption bulleuse survenant au décours d'un traitement antibiotique chez l'adulte (notamment vancomycine) ;
- ▶ une éruption bulleuse du siège chez l'enfant.

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.

IMPLICATION DU MEDECIN TRAITANT DANS LE SUIVI DU PATIENT

- ▶ Surveillance de la régression des lésions sous dapsone et/ou corticothérapie locale.
- ▶ Dépistage des complications de la maladie, notamment oculaires (douleurs, baisse de l'acuité visuelle).
- ▶ Surveillance du traitement par dapsone et par corticoïdes.

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 :
« Dermatose à IgA linéaire » – Janvier 2011
Le guide médecin et la liste des actes et prestations sont consultables dans leur intégralité
sur www.has-sante.fr