

SYNTHESE POUR LE MÉDECIN TRAITANT

Protocole national de diagnostic et de soins

Maladies bulleuses auto-immunes Épidermolyse bulleuse acquise

Janvier 2011

L'ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE ACQUISE

- L'épidermolyse bulleuse acquise est une dermatose bulleuse auto-immune rare caractérisée par des auto-anticorps anticollagène VII. Elle s'associe parfois à des maladies inflammatoires de l'intestin.
- Cliniquement, elle peut se présenter soit sous une forme chronique, marquée par une fragilité cutanée prédominant sur les zones de frottement, des cicatrices atrophiques et des grains de milium, soit sous une forme plus aiguë et inflammatoire, mimant alors une pemphigoïde bulleuse ou une pemphigoïde cicatricielle. L'atteinte muqueuse est parfois au premier plan, justifiant une prise en charge multidisciplinaire. L'histologie et l'immunofluorescence directe ne sont pas spécifiques, montrant une bulle sous-épidermique et des dépôts linéaires d'IgG +/- C3 le long de la membrane basale dermo-épidermique. Le diagnostic est évoqué sur l'immunofluorescence indirecte en peau clivée car les anticorps se fixent sur le plancher de la bulle. La certitude est apportée par l'immunomicroscopie électronique, montrant des dépôts dermiques sous la lamina densa, et l'immunoblot, révélant une bande 290 +/- 145 kD.
- L'évolution est chronique, le traitement est difficile et dépend de la sévérité de la maladie. Il doit être discuté et mis en route par un dermatologue hospitalier habitué à la prise en charge de cette maladie. Les formes peu sévères relèvent d'une corticothérapie locale, de la colchicine, de la dapsons ou de la sulfasalazine. Les formes sévères sont traitées par ciclosporine, immunoglobulines intraveineuses, rituximab ou éventuellement photochimiothérapie extracorporelle. La corticothérapie générale est réservée aux poussées inflammatoires avec situations d'urgence (ex. : œdème laryngé). Elle doit s'accompagner de la mise en route rapide d'un traitement de fond de la maladie. Les soins locaux des atteintes muqueuses (buccales, oculaires) sont capitaux et doivent faire l'objet d'une éducation thérapeutique, de même que la reconnaissance précoce par le patient des symptômes pouvant témoigner d'une évolutivité de la maladie. Tant que la

maladie n'est pas en rémission complète sous traitement, il faut éviter tout geste agressif qui peut entraîner une poussée de la maladie (dilatation per-endoscopique en cas de sténose, intervention oculaire).

QUAND SUSPECTER UN DIAGNOSTIC D'EPIDERMOLYSE BULLEUSE ACQUISE ?

- Y penser chez un patient adulte présentant :
 - ▶ des bulles en peau saine, prédominant dans les zones de frottement, souvent associées à une atteinte muqueuse (oculaire, digestive, respiratoire...);
 - ▶ des zones de fragilité cutanée, des cicatrices dystrophiques et des grains de milium.

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 traitement.
- ▶ Dépistage des complications de la maladie, notamment oculaires (douleurs, baisse de l'acuité visuelle).
- ▶ Surveillance 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 :

« Épidermolyse bulleuse acquise » – Janvier 2011

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