



Assistance Publique  
Hôpitaux de Marseille



# Des auto anticorps à fleur de peau...

Sophie Desplat-Jégo

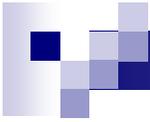
Laboratoire d'immunologie  
CHU de Marseille

- 
- Mme C. , 36 ans, hospitalisée pour anorexie et déshydratation secondaires à une aphtose buccale
  - Examen :
    - vastes ulcérations de la muqueuse buccale isolées
    - altération de l'état général
  - Hypothèses diagnostiques:
    - Lupus érythémateux systémique, Maladie de Behcet
  - Mise en route d'une corticothérapie systémique per os + colchicine,
    - aspect de guérison au niveau du voile du palais mais persistance de la dysphagie
  - Retour domicile, décroissance corticothérapie



Mais.....

- Apparition de **vastes décollements cutanés** lors de la décroissance de la corticothérapie d'aggravation rapide avec signe de **Nikolsky positif**
- Atteinte **gravissime** par la surface corporelle atteinte (**>50%**) ainsi que l'atteinte des muqueuses
- Prise en charge en réanimation au CH d'Avignon



# Hypothèses diagnostiques



- **Syndrome de Lyell**

début brutal, décollement de l'épiderme avec signe de Nikolsky positif et surface corporelle touchée >30%, atteinte des muqueuses notion d'introduction de nouveaux médicaments

- **Lupus bulleux**

femme jeune

- **Pemphigus**

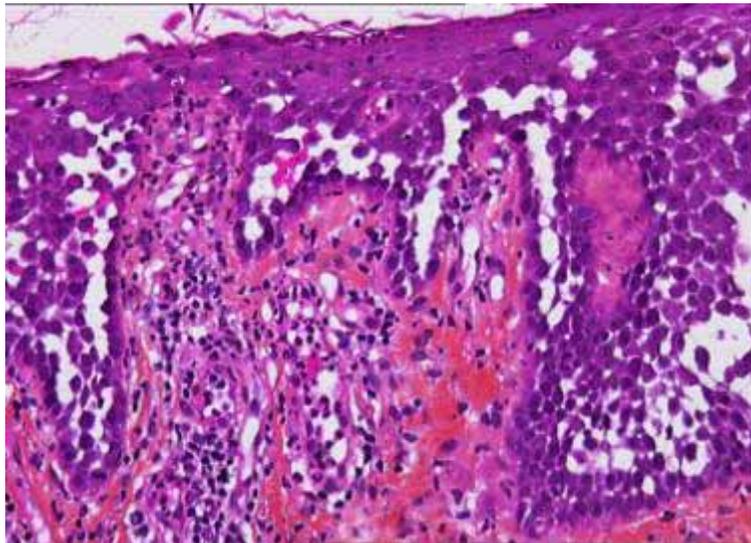
anamnèse, vastes décollement de l'épiderme avec signe de Nikolsky positif



# Examens paracliniques (1)

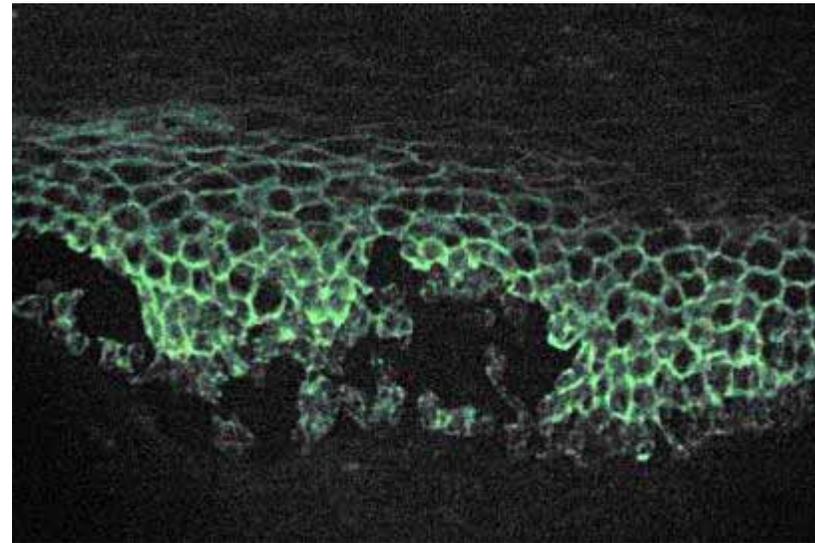
## Biopsie cutanée

Hématéine –éosine



Bulle intra-épidermique  
Acantholyse suprabasale

Immunofluorescence directe



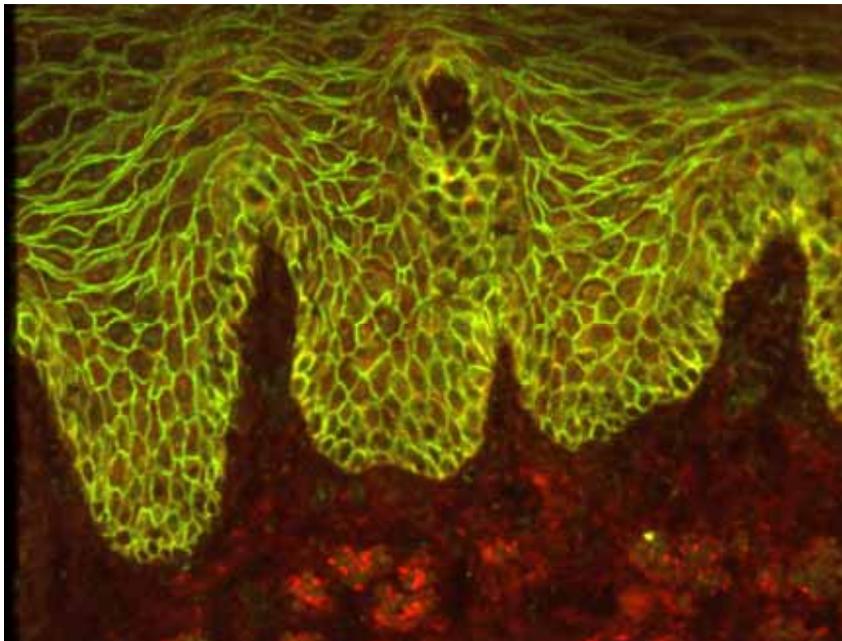
Dépôts d'IgG et de C3  
Dans la substance intercellulaire



## Examens paracliniques (2)

Sérum

Immunofluorescence indirecte



Détection d'IgG circulantes  
anti-substance intercellulaire  
titre: 160



Diagnostic retenu

=

PEMPHIGUS  
VULGAIRE

# Prise en Charge

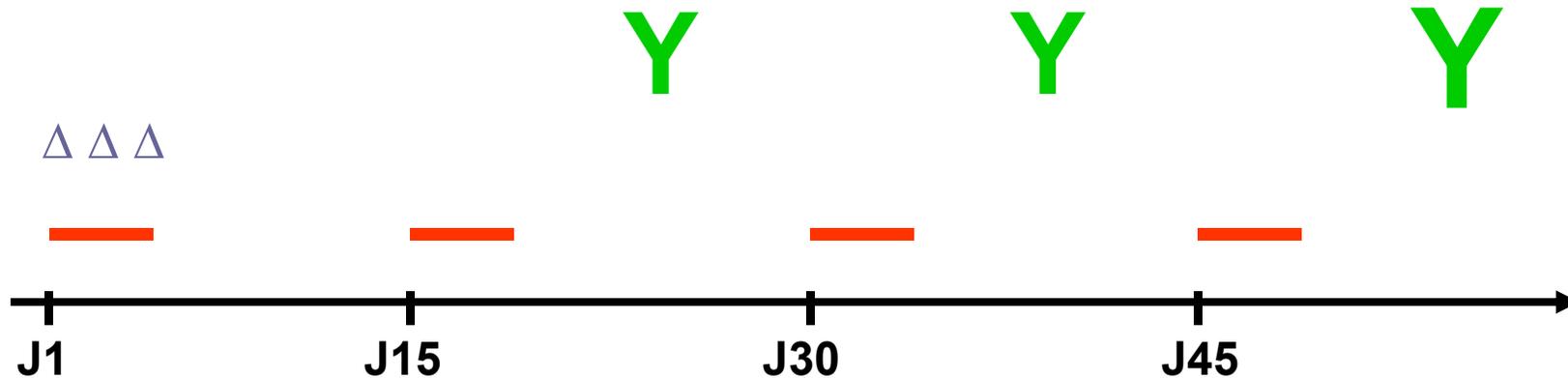
- Intubation / Sédation / Corticothérapie
- Evolution compliquée:
  - choc septique sur infection à staphylocoque méti R
- Devant la gravité du tableau et l'absence d'amélioration initiale sous corticothérapie à forte doses (1.5 mg/kg)



Transfert au CHU de Marseille

Admission Service des grands brûlés  
Corticoïdes + Ig IV + Rituximab

# Schéma thérapeutique



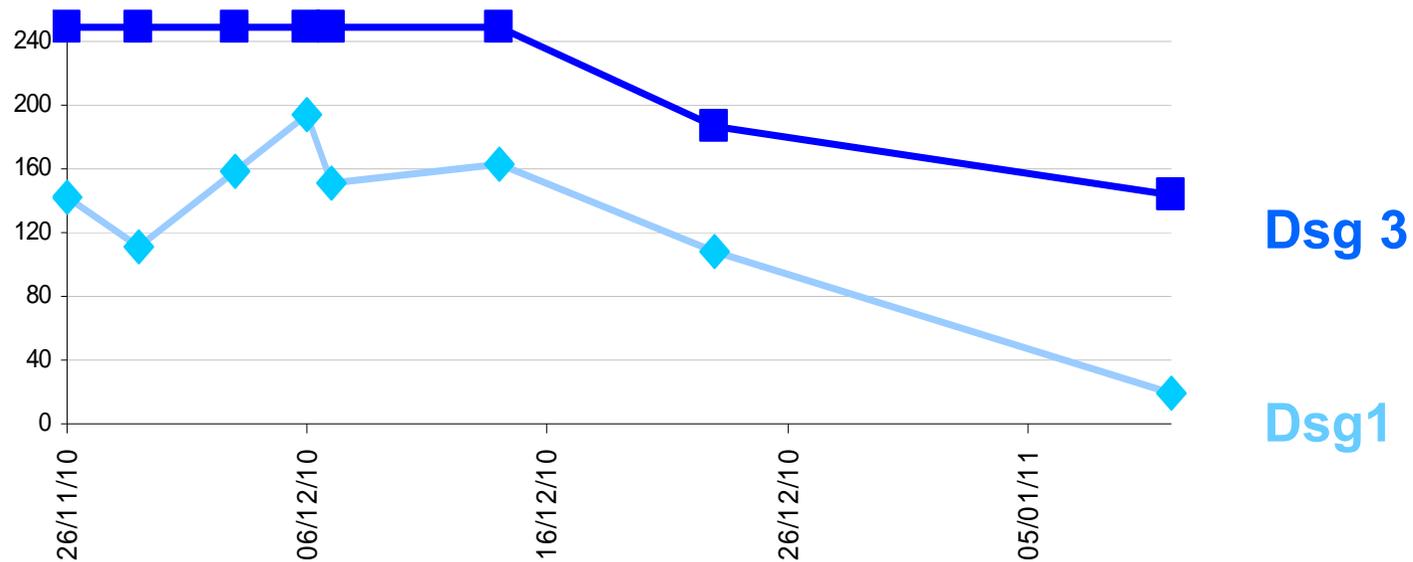
- **IgIV sur 3 jours**

Δ **Bolus de corticoïdes**

Y **Rituximab (anticorps anti-CD20)**

# Bilan immunologique

- ELISA: suivi des titres des anti-Dsg1 et anti-Dsg3



- Western blot : 1 bande à 160 kDa et une bande à 130 kDa  
Se négative à deux mois d'intervalle



## Evolution

- Très favorable
- Transfert en service de médecine à J45
- **Ré-épidermisation complète** du tégument
- Aucune séquelle

## A retenir

### Pemphigus vulgaire



- Est à évoquer devant un tableau d'ulcérations
- Est du à l'action d'auto anticorps pathogènes circulants (IFI) et fixés in vivo dans la peau (IFD) dont la détection est indispensable pour établir un diagnostic
- Peut nécessiter une prise en charge de grand brûlé et engager le pronostic vital
- Peut dans sa forme sévère être une indication de traitement par rituximab