

REPÈRES PRATIQUES

Dermatologie

Pemphigoïde gravidique : les clés du diagnostic et du traitement



PH. BERBIS
Service de
Dermatologie,
Hôpital Nord,
MARSEILLE.

La pemphigoïde gravidique est la dermatose bulleuse auto-immune spécifique de la grossesse. Elle est très rare (une grossesse sur 20 000 à 50 000 selon les séries). Elle touche préférentiellement les multipares, mais elle peut parfois (très rarement) se développer chez des primipares. Dans la série de Jenkins *et al.* [1], les premiers symptômes débutent au 1^{er} trimestre dans 18 % des cas, au 2^e trimestre dans 34 % des cas, au 3^e trimestre dans 34 % des cas, et dans le *post-partum* dans 14 % des cas.

Pathogénie

Une association à un phénotype maternel HLA-DR3 (60-80 %) ou DR4 (50 %) a été soulignée. Les auto-anticorps, de type IgG4, sont dirigés contre la protéine transmembranaire hémidesmosomale BP180, présente dans le placenta et partie intégrante de la jonction dermo-épidermique. Il se produit une rupture de la tolérance immunologique mère-fœtus, avec pour conséquence une expression aberrante de molécules du système HLA de classe II dans le placenta, exposant BP180 au système immunitaire, avec pour conséquence la synthèse d'auto-anticorps circulants dirigés contre BP180 et se fixant de manière croisée contre BP180 de la membrane basale dermo-épidermique de la peau maternelle. La conséquence de cette fixation est une chémoattraction de polynucléaires, notamment

éosinophiles, leur dégranulation entraînant une altération de la JDE avec formation de bulle.

Expression clinique

La PG se présente comme une éruption prurigineuse, initialement érythémato-papuleuse, urticarienne, en cocarde, puis bulleuse.

Le début se fait classiquement au niveau abdominal (50 % des cas) et plus précisément en région périombilicale (**fig. 1**). Une atteinte du visage est possible, l'atteinte muqueuse restant très rare.



FIG. 1 : Lésions prébulleuses périombilicales.

Aspects microscopiques

Au stade prébulleux, on note un œdème dermique, un infiltrat inflammatoire périvasculaire fait de lymphocytes, d'histiocytes et d'éosinophiles, ainsi qu'une spongiose épidermique.

Au stade bulleux, la bulle est sous-épidermique, l'infiltrat dermique superficiel plus riche en polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. L'immunofluorescence directe montre un dépôt constant, fin, linéaire, de C3 plus ou moins associé à des IgG, à la jonction dermo-épidermique.

Diagnostic

Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence d'auto-anticorps circulants anti-BP180 par technique Elisa (BP180-NC16A), ou par immunoblot. Le taux des auto-anticorps en technique Elisa corrélée au profil évolutif. L'immunofluorescence directe et la recherche d'anticorps circulants sont constamment négatifs dans les autres dermatoses de la grossesse.

Évolution

En règle générale, la PG s'éteint en quelques semaines à quelques mois après l'accouchement (médiane de 16 semaines), mais des évolutions très prolongées sont possibles, plusieurs années parfois. Le taux de rechute lors des grossesses ultérieures (indépendant du géniteur) est très élevé, de l'ordre de 92 %. Les poussées peuvent être déclenchées ultérieurement par la prise d'estroprogestatifs.

Pronostic fœtal

Dans l'étude de Chi *et al.* [2], les facteurs de risque de complications fœtales étaient la survenue de la PG au 1^{er} ou au 2^e trimestre, la présence de bulles. Les complications fœtales étaient la prématurité et l'hypotrophie. La corticothérapie générale n'apparaît pas comme un facteur de risque.

Le nouveau-né peut présenter une éruption rare (< 10 %) et transitoire, liée au passage transplacentaire des anticorps maternels.

Traitement

Les formes prébulleuses ou bulleuses très localisées (moins de 10 %) seront traitées par dermocorticoïdes. Les formes bulleuses étendues par corticothérapie orale (prednisolone 0,5 à 1 mg/kg/j, avec diminution progressive dès le blanchiment obtenu et augmentation après l'accouchement pour éviter le *flare-up* possible lors du post-partum.

Formes exceptionnelles

Des PG ont été exceptionnellement associées à des moles hydatiformes [3] et à des choriocarcinomes [4].

Bibliographie

1. JENKINS RE, HERN S, BLACK MM. Clinical features and management of 87 patients with pemphigoid gestationis. *Clin Exp Dermatol*, 1999;24:255-259.
2. CHI CC, WANG SH, CHARLES-HOLMES R *et al.* Pemphigoid gestationis: early onset and blister formation are associated with adverse pregnancy outcomes. *Br J Dermatol*, 2009;160:1222-1228.
3. MATSUMOTO N, OSADA M, KANEKO K *et al.* Pemphigoid gestationis after spontaneous expulsion of a massive complete hydatidiform mole. *Case Rep Obstet Gynecol*, 2013;2013:267-268.
4. INANI K, MEZIANE M, BOUYAHYAQUI Y *et al.* Choriocarcinoma: a hidden face of pemphigoid gestationis. *Gynecol Obstet Fertil*, 2014;42:357-359.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.