

Pemphigoïde cicatricielle chez le sujet jeune : à propos d'un cas

Natu Mathilde¹, Dinulescu Monica², Le Gall François³, Thibaut Flora¹

¹Service de chirurgie orale, Centre de Soins Dentaires, CHU Pontchaillou, 35000 Rennes

²Service de dermatologie, CHU Pontchaillou, 35000 Rennes

³Service d'anatomo-pathologie, CHU Pontchaillou, 35000 Rennes

INTRODUCTION

La **pemphigoïde cicatricielle (PC)** est une pathologie bulleuse sous-épithéliale auto-immune, inflammatoire et chronique, évoluant par poussées. **Rare** (2 cas par million par an en France) et à **prédominance féminine**, elle touche majoritairement les sujets de plus de **60 ans**.

Elle se caractérise par une atteinte élective des muqueuses, principalement les **muqueuses orale** (85%) et **oculaire** (65%, conjonctivite chronique synéchiante, uni- puis bilatérale). L'atteinte de la peau et des autres muqueuses est inconstante et aggrave le pronostic. Le diagnostic, souvent retardé, recoupe les données cliniques et immunologiques, voire histologiques^{1,2,3}.

OBSERVATION

- Jeune **femme de 16 ans**
- Pas d'antécédent notable
- Adressée par sa dermatologue

- Évolution par **poussées** depuis 3 ans
- Phases d'exacerbation récidivantes : 7 à 15 jours, **douleurs** (EVA 8-9) ne cédant pas aux antalgiques

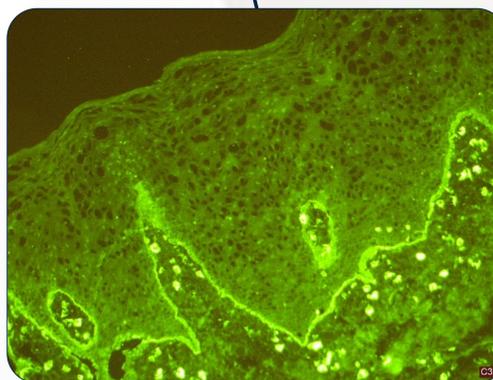
- Lésions inflammatoires gingivales
- **Érythème gingival**
- **Érosions** des collets et papilles vestibulaires et linguales



- Signe de la pince **positif**



- Hygiène bucco-dentaire correcte
- NFS sans anomalie
- Pas d'autre atteinte muqueuse
- Recherche d'anticorps anti substance intercellulaire négative
- Inefficacité des traitements antérieurs (antibiotiques, antifongiques, antiseptiques, corticoïdes topiques)



- Immunofluorescence directe (IFD) (zone péri-lésionnelle) : **dépôts continus et linéaires d'IgG** et du marqueur **C3** sur la membrane basale, évoquant une pemphigoïde

DISCUSSION

Généralement premières manifestations de la pathologie, les lésions orales se présentent sous forme d'**érosions post-bulleuses douloureuses sur fond érythémateux**, avec ou sans pseudo-membrane (tableau trompeur de gingivite desquamative), localisées sur la gencive mais pouvant s'étendre sur l'ensemble des muqueuses orales^{2,3}. Ces éléments, très évocateurs de PC lorsqu'ils sont associés au **signe de la pince**¹, étaient retrouvés chez cette patiente.

Recommandée mais non obligatoire, l'histopathologie d'une zone bulleuse montre une **fente sous-épithéliale**, siège d'un infiltrat inflammatoire. L'IFD est quant à elle indispensable et retrouve des **dépôts linéaires continus d'IgG, C3, voire d'IgA** sur la membrane basale. Cependant, elle ne permet pas de distinguer les différents types de pemphigoïdes.

Les examens d'immunofluorescence indirecte sont moins performants ; le taux d'auto-anticorps circulants étant souvent indétectable comme c'était le cas pour cette patiente. D'autres tests tels qu'ELISA peuvent permettre d'affiner le diagnostic, et une **atteinte des autres muqueuses** doit être recherchée^{1,2,3}.

CONCLUSION

Le tableau clinique et l'IFD de cette patiente concordaient avec le diagnostic de PC. L'errance diagnostique peut être expliquée par la rareté de la PC et le jeune âge de la patiente, bien que la littérature recense quelques cas pédiatriques (20 mois–18 ans)².

Le **traitement** de première intention est topique (corticoïdes) ou **général** (corticoïdes, dapsons); ici la dapsons a été indiquée. Aussi, la prise en charge de cette dermatose chronique se doit d'être **multidisciplinaire** (dermatologie, ophtalmologie, ORL, etc.)¹ – sans minimiser le rôle du chirurgien oral, en première ligne dans la détection de certaines pathologies bulleuses.

1) Joly P et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins : maladies bulleuses auto-immunes, 2014.

2) Kuten-Shorrer M et al. Dent Clin North Am 2020; 64(1):139-62.

3) Rashid H et al. Am J Clin Dermatol 2019; 20(6):847-6.