



Profil épidémiologique, clinique et immunologique de la pemphigoïde bulleuse : étude multicentrique

1^{er} Auteur : Mohammad, Azouagh, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Mariem, Tabka, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Soumaya, Gara, Service de dermatologie, CHU Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Feriel, Amri, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Asmahane, Souissi, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Houda, Hammami, Service de dermatologie, CHU Lahbib Thameur, Tunis, Tunisie
- Tayssir, Ben Achour, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Faten, Zeglaoui, Service de dermatologie, CHU Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Mourad, Mokni, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Maryam Sellami, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction

La pemphigoïde bulleuse (PB) est une dermatose bulleuse auto-immune (DBAI) sous-épidermique, liée à une réponse immunitaire dirigée contre les protéines des hémidesmosomes de la jonction dermo-épidermique. Bien que rare, son incidence augmente, en lien avec le vieillissement de la population et l'exposition croissante à certains facteurs inducteurs. Parallèlement, des formes cliniques atypiques et une expression phénotypique plus hétérogène sont de plus en plus décrites. L'objectif de cette étude était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et immunologiques de patients atteints de PB afin de mieux illustrer la diversité de ses présentations et d'en faciliter la reconnaissance en pratique interniste.

Patients et méthodes

Étude transversale multicentrique incluant des patients suivis dans trois services de dermatologie entre 2018 et 2025.

Les critères d'inclusion étaient :

- Une présentation clinique évocatrice de DBAI ;
 - Un profil répondant à au moins trois des quatre critères de Vaillant (âge supérieur à 70 ans, absence d'atteinte céphalique ou cervicale, absence de cicatrices atrophiques, absence d'atteinte muqueuse) ;
 - Une confirmation histologique montrant un décollement sous-épidermique associé à un dépôt linéaire d'IgG et/ou de C3 à l'immunofluorescence directe (IFD).
 - Les clichés cliniques ont été revus de manière systématique.
- Les tests sérologiques comportaient un dosage ELISA (anticorps anti-BP180 et anti-BP230) et une immunofluorescence indirecte (IFI) sur peau clivée.



Fig 1. présentation clinique de la pemphigoïde bulleuse

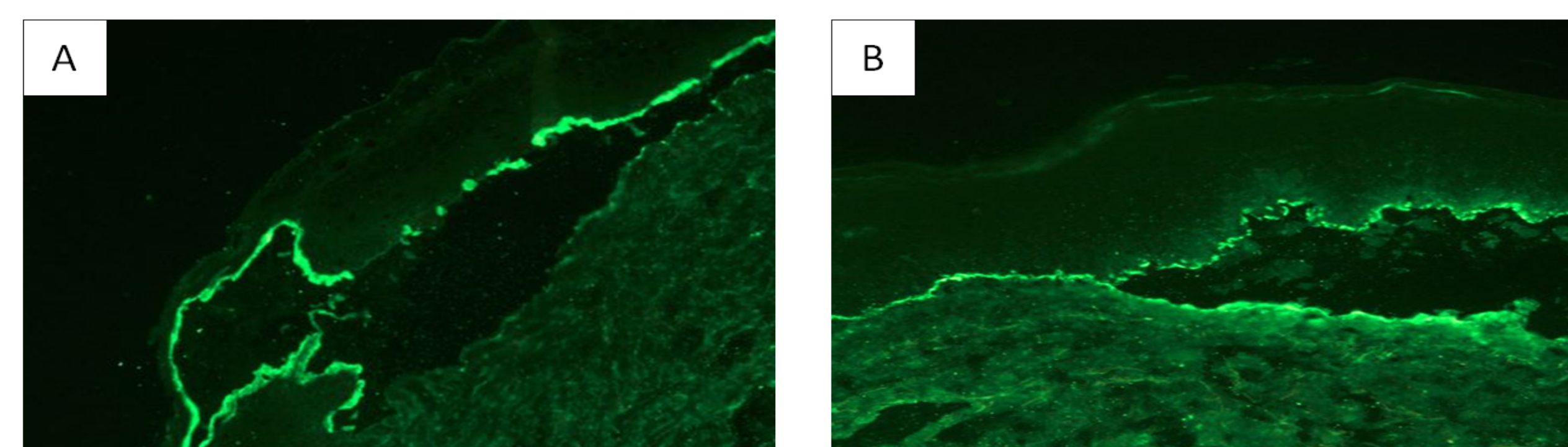


Fig 2. Immunofluorescence indirecte sur peau clivée : (A) marquage du toit, (B) double marquage

Résultats Cinquante-cinq patients ont été inclus (33 femmes et 22 hommes), d'âge moyen $76,5 \pm 12$ ans. Des antécédents neuropsychiatriques étaient présents chez 11 patients (20 %), comprenant des accidents vasculaires cérébraux ($n = 6$), une démence ($n = 4$), une épilepsie ($n = 1$) et des troubles psychiatriques ($n = 1$). Une maladie auto-immune associée était retrouvée chez quatre patients : thyroïdite auto-immune ($n = 2$), vitiligo ($n = 1$) et psoriasis ($n = 1$). Des médicaments potentiellement inducteurs étaient identifiés chez trois patients : gliptines ($n = 1$) et diurétiques de l'anse ($n = 2$). Le prurit était constant.

Les lésions cutanées intéressaient les membres dans 54 cas (98 %), avec une atteinte acrale dans 25 cas (45 %), et le tronc dans 51 cas (93 %). Une atteinte de la tête et/ou du cou était observée chez neuf patients (16 %). Une atteinte de la muqueuse orale était présente dans huit cas (15 %), associée à une atteinte de la muqueuse génitale dans trois cas, et toujours concomitante à des lésions cutanées.

Sur le plan immunologique, l'IFI sur peau clivée montrait un marquage exclusif du toit de la bulle chez 36 patients (65 %) et un double marquage chez 19 patients (35 %). Les anticorps anti-BP180 étaient positifs chez 48 patients (87 %) et les anticorps anti-BP230 chez 25 patients (45 %), tandis qu'un profil ELISA négatif était observé dans quatre cas (7 %).

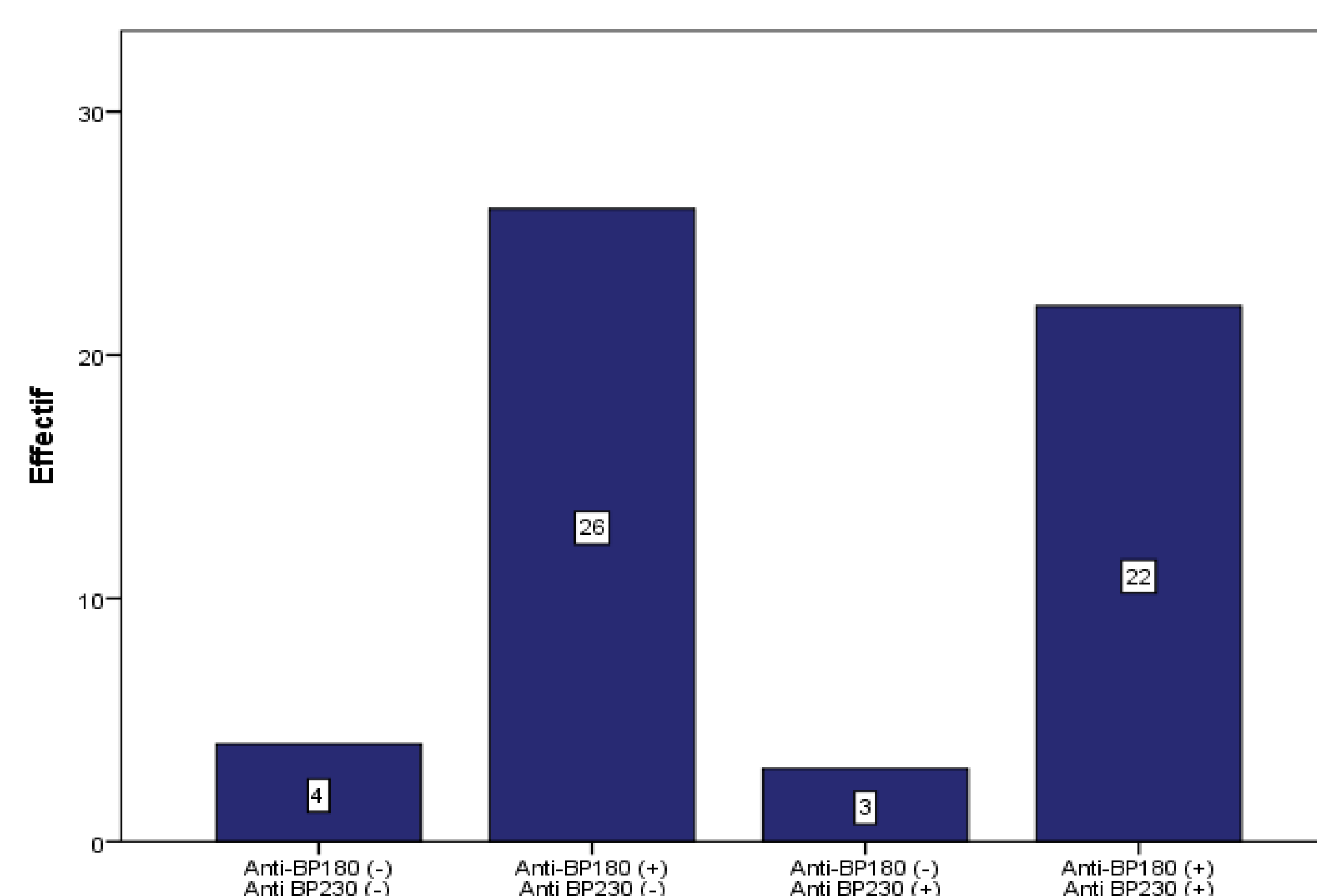


Fig3. Profil ELISA BP180/BP230

Conclusion

Les données épidémiologiques de notre cohorte rejoignent celles rapportées dans la littérature. Sur le plan clinique, une atteinte acrale mimant une dyshidrose bulleuse peut être observée au cours de la pemphigoïde bulleuse. Sur le plan immunologique, le taux de positivité des anticorps anti-BP230 apparaît inférieur à celui décrit dans la littérature. La présence d'un double marquage en IFI pourrait être liée à des artefacts techniques ou traduire un phénomène d'extension épitopique.