



ITEM 110

DERMATOSE BULLEUSE TOUCHANT LA PEAU ET/OU LES MUQUEUSES EXTERNES

ÉCOUTER
DANS L'APP 46'

- Groupe hétérogène de **MALADIES PEU FRÉQUENTES, DE PRONOSTIC VARIABLE** (parfois péjoratif)
- Maladies complexes+++ : **NÉCESSITE COMBINAISON D'EXAMEN CLINIQUE, ANATOMOPATHOLOGIQUE ET IMMUNOPATHOLOGIQUE**

PHYSIOPATHOLOGIE

DBAI sont dues à une atteinte des différents systèmes de jonction, dont les protéines composantes sont la cible d'auto-anticorps (= fixation des auto-Ac altérant l'adhérence entre l'épiderme et le derme sous-jacent provoquant la format° de bulles)

DBAI INTRA-ÉPIDERMIQUES (PEMPHIGUS)

- **PERTE DE LA COHÉSION INTER-KÉRATINOCYTAIRES** (acantholyse) = groupe des pemphigus
 - ▶ **Altération des desmosomes par des auto-anticorps** = Ac anti-substance inter-cellulaire (anti-SIC)

Les desmosomes permettant l'adhérence inter-kératinocytaire et donnant à l'épiderme sa cohésion

DBAI SOUS-ÉPIDERMIQUES

- **PERTE DE L'ADHÉRENCE AU NIVEAU DE LA JONCTION DERMO-ÉPIDERMIQUE (JDE)** = groupe des maladies de la JDE (appelée jonction chorio-épithéliale au niveau des muqueuses)
 - ▶ **Altération d'un composant de la JDE par des auto-anticorps** = Ac anti-membrane basale

JDE est morphologiquement complexe, comprend de la superficie vers la profondeur des substances permettant l'adhérence entre les 2 parties : héli-desmosomes / filaments d'ancrage / lame dense / fibrilles d'ancrage

DEMARCHE DIAGNOSTIC

INTERROGATOIRE

- Recherche prise de médicaments inducteurs connus ou l'introduction récente d'un nouveau médicament
- ATCD personnels ou familiaux de MAI
- Age de début

CLINIQUE

EVOQUER DERMATOSE BULLEUSE DEVANT LA PRÉSENCE DE

- **BULLE+++** : collection liquidienne superficielle à contenu clair ou séro-hématique, >5MM, pouvant siéger sur la peau ou les muqueuses (buccale, génitale...)
- **EROSION CUTANÉE POST-BULLEUSE** : forme arrondie (caractéristique), parfois entourée d'une collerette épithéliale périphérique +/- recouverte d'une croûte
- **EROSION DES MUQUEUSES EXTERNES** : bulles fugaces et rarement vues (en faveur pemphigus ou pemphigoïde cicatricielle)
- **VASTE DÉCOLLEMENT ÉPIDERMIQUE** : aspect « linge mouillé sur la peau »
- **SIGNE DE NIKOLSKY** : décollement cutané provoqué par un frottement appuyé sur peau saine (= traduit fragilité cutanée des pemphigus++)

EVALUATION

- Peau péri-bulleuse
- Topographie des lésions cutanées
- Étendue des lésions, nombre moyen de nouvelles bulles quotidiennes
- Eventuelle surinfection locale
- Retentissement état général : déshydratation, infection

Toute forme étendue ou rapidement évolutive impose une hospitalisation en service spécialisé++

Abonnez-vous

Abonnez-vous et profitez immédiatement de la totalité de nos contenus !