



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^o de bulles)

DBAI INTRA-ÉPIDERMHIQUES (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-ÉPIDERMHIQUES

- ▶ **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 : hémidesmosomes / filaments d'ancre / lame dense / fibrilles d'ancre

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 liquide superficielle à contenu clair ou séro-hématoire, **>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
- ▶ Etendue 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 !