



Journal Homepage: -www.journalijar.com
**INTERNATIONAL JOURNAL OF
 ADVANCED RESEARCH (IJAR)**

Article DOI:10.21474/IJAR01/6559
 DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/6559>



RESEARCH ARTICLE

PEMPHIGOÏDE GESTATIONIS A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE.

Mounsef Mahaouchi^{1,2}, Ahmed Meklaa¹, Mohamed Rahoune¹ and Omar Boukaidi Laghzaoui¹.

1. Service de gynécologie-obstétrique de l'hôpital militaire Meknès, Maroc.
2. Mounsef Mahaouchi, service de gynécologie-obstétrique de l'hôpital militaire Meknès, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 16 December 2017
 Final Accepted: 18 January 2018
 Published: February 2018

Keywords:-

Pemphigoid gestationis; diagnostic;
 maternal-fetal prognosis; treatment.

Abstract

The pemphigoid gestationis (PG) is a rare epidermal bullosa dermatosis, usually occurring in multiparous during the 2nd or 3rd trimester of pregnancy or possibly in the postpartum. It is linked to anti-BP180 autoantibodies whose synthesis is due to a break in the immunological immunity mother-fetus. PG is manifested by a more or less extensive erythema-papular itchy eruption, evolving towards the inconstant but evocative appearance of vesicles and bubbles. The diagnosis is confirmed by direct immunofluorescence. The fetal prognosis is good, but early onset in the 1st or 2nd trimester of pregnancy and the presence of bubbles are risk factors for prematurity or hypotrophy. The evolution is towards progressive healing after delivery, sometimes after a postpartum thrust. Recurrence at later pregnancies is common. Through this observation and a review of the literature the authors will try to focus on the physiopathology, clinical profile, immunological diagnosis, treatment and evolution of PG.

Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.

Introduction:-

La pemphigoïde de la grossesse (PG) est une dermatose bulleuse auto-immune très rare (1 grossesse sur 20000 à 50000, soit 2 cas par million d'habitant et par an) [1], touchant plus souvent les multipares que les primipares et pouvant se déclarer à tous les stades de la grossesse, y compris en post-partum immédiat, mais plus souvent au deuxième ou au troisième trimestre de la grossesse. Elle est donc beaucoup plus rare que les autres dermatoses de la grossesse, notamment la dermatose polymorphe de la grossesse.

Observation:-

Il s'agit de Mme A.C âgée de 25 ans primipare sans antécédents pathologiques particuliers qui a consulté à 20 semaines d'aménorrhée pour éruption cutanée bulleuse prurigineuse évoluant depuis une semaine. A l'examen physique, la patiente était apyrétique avec un bon état général. Elle présentait une éruption faite surtout d'érosions post bulleuses et de quelques vésicules et bulles de taille variable sur le ventre (figure1), les membres supérieurs, le visage et les membres inférieurs (figure2). Ces lésions reposaient sur une peau tantôt saine tantôt érythémateuse pseudo-urticarienne. Les muqueuses buccale, nasale, conjonctivale et vulvaire étaient saines. L'examen obstétrical était sans particularités. L'échographie obstétricale objectivait une grossesse mono-foetale évolutive, la biométrie correspondait à l'âge gestationnel théorique sans malformations visibles. On a évoqué en premier lieu le diagnostic de pemphigoïde gestationnelle et la patiente a été traitée en première intention par les dermocorticoïdes avec une

Corresponding Author:- Mounsef Mahaouchi.

Address:- Service gynécologie-obstétrique de l'hôpital militaire Meknès, Maroc.

légère amélioration d'où la nécessité du recours aux corticoïdes par voie générale. L'évolution a été marquée par la régression progressive des lésions. Aucune poussée n'a été marquée dans le post-partum avec un recul de 1 an.

Discussion:-

La pemphigoïde de la grossesse survient préférentiellement chez des femmes porteuses des HLA-DR3 et DR4 [2] et est due à des auto-anticorps, de type IgG4 surtout [3], dirigés contre la protéine transmembranaire hémidesmosomale BP180. La synthèse des auto-anticorps est consécutive à une rupture de la tolérance immunologique mère-fœtus [4]. La PG se manifeste cliniquement par une éruption prurigineuse, érythémato-papuleuse, urticarienne, parfois en cocarde, plus ou moins étendue, débutant classiquement sur le ventre mais pas toujours, évoluant vers l'apparition inconstante (60 à 80 % des cas) mais évocatrice de vésicules et bulles. Sont surtout touchés le tronc (notamment la région péri-ombilicale) et les membres inférieurs; l'atteinte du visage est possible ainsi que celle de la muqueuse buccale, mais plus rarement (0 à 15—20 % selon les études [5,6,7]). Le principal diagnostic différentiel est la dermatose polymorphe de la grossesse, se présentant sous la forme d'une éruption eczématiforme ou urticarienne prurigineuse habituellement non bulleuse [5,8]. Une poussée de la maladie peut être observée dans les jours suivant l'accouchement, liée à une subite augmentation du taux des anticorps, détectable en méthode Elisa, juste avant et juste après l'accouchement [9]. La guérison survient en général en quelques semaines à quelques mois après l'accouchement, mais des évolutions très prolongées sont possibles, jusqu'à 12 ans [10]. Le taux de rechute lors des grossesses ultérieures est important [11]. La biopsie cutanée réalisée sur une lésion bulleuse récente montre une bulle sous-épidermique avec un infiltrat dermique superficiel riche en polynucléaires neutrophiles et éosinophiles [11]. La détection d'anticorps circulants peut se faire par technique d'immunofluorescence indirecte en présence de complément (HG-factor), actuellement abandonnée, par technique Elisa BP180-NC16A, ou par immunoblot, positive dans 90 % des cas [12,13]. Le taux des auto-anticorps en technique Elisa suit l'évolution de la maladie [13]. L'immunofluorescence directe et la recherche d'anticorps circulants sont constamment négatifs dans les autres dermatoses de la grossesse [5]. Aucun cas de malformation fœtale ou de mort fœtale in utero n'a été décrit. Dans une étude récente de 61 grossesses compliquées de PG, les auteurs mettent en évidence que la survenue de la PG au 1^{er} ou au 2^{ème} trimestre de la grossesse, ainsi que la présence de bulles sont, en analyse multi-variée, des facteurs de risque pour la survenue de complications fœtales à type de prématurité (< 37 SA), d'hypotrophie (< 2500 g) ou de petit poids pour l'âge gestationnel (< 10^e percentile). L'administration d'une corticothérapie générale ne semble pas être un facteur de risque mais les auteurs insistent sur le fait que l'étude manque de puissance pour l'affirmer définitivement [14]. La survenue d'une éruption bulleuse chez l'enfant est rare (< 3%) et transitoire, liée au passage transplacentaire des anticorps maternels dont la demi-vie d'élimination est de 15 jours [9,11]. Jenkins et al. rapportent une série de 80 PG dans laquelle la grande majorité des patientes (80%) ont été traitées par corticothérapie générale, les autres ayant été contrôlées par une corticothérapie locale [11]. En 2004, Mokni et al. soulignent l'intérêt des dermocorticoïdes dans les formes modérées de la maladie. Ainsi, seule la moitié des patientes ont reçu une corticothérapie générale [6]. Castro et al. ont traité trois de leurs dix patientes par dermocorticoïdes, les autres par corticothérapie générale [15]. En 2008, Saidi et al. rapportent leur expérience, où, sur sept PG, seules trois ont eu besoin d'une corticothérapie générale, dont deux après échec des dermocorticoïdes. Les quatre autres patientes ont été traitées avec succès par dermocorticoïdes et la durée moyenne du traitement a été dans tous les cas (dermocorticoïdes et corticothérapie générale) de 12 semaines [16]. L'expérience d'autres équipes reste pourtant plutôt en faveur de la corticothérapie générale, comme celle de Cobo et al. qui rapportent sept patientes, dont six ont eu recours à une corticothérapie orale à forte dose, de 0,5 à 1 mg/kg/j, a priori en première intention [7]. Aucun effet indésirable maternel ou fœtal spécifique de la corticothérapie locale ou générale n'est rapporté dans ces études. Les doses utilisées dans ces études sont, pour la corticothérapie générale, de 0,5 à 1 mg/kg/j et ne sont pas précisées pour les dermocorticoïdes. Dans la littérature, il semble globalement se détacher un consensus pour proposer des dermocorticoïdes dans les formes bénignes ou modérées, et une corticothérapie générale dans les formes sévères. La frontière entre formes bénignes et formes sévères n'est pas définie, le seul critère proposé dans la littérature étant le critère de surface corporelle atteinte (supérieure ou inférieure à 10 %) [14]. En l'absence de consensus sur la frontière entre formes modérées et formes sévères de la maladie, les modalités précises du traitement corticoïde (topique ou systémique, durée du traitement d'attaque, rythme de décroissance), restent mal définies.

Conclusion:-

La pemphigoïde gestationis est une dermatose spécifique de la grossesse. Cependant, sa physiopathologie assez complexe met en évidence un trouble de la régulation entre la mère et l'unité utéro-placentaire. Une parturiente atteinte de PG devrait être considérée comme porteuse d'une grossesse à risque et elle devrait être suivie dans un

centre capable de gérer l'accouchement prématuré et le nouveau-né devrait être pris en charge dans un service de néonatalogie.

Figure 1:- Pemphigoïde de la grossesse : bulles des membres inferieurs



Figure 2:- Pemphigoïde de la grossesse : lésions urticariennes du ventre.



Références:-

1. Bertram F, Bröcker EB, Zillikens D et al. Prospective analysis of the incidence of autoimmune bullous disorders in Lower Franconia, Germany. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2009; 7: 434-40.
2. Al-Fouzan AM, Galadari I, Oumeish I et al. Herpes gestationis (pemphigoid gestationis). *Clin Dermatol.* 2006; 24: 109-12.
3. Patton T, Plunkett RW, Beutner EH et al. IgG4 as the predominant IgG subclass in pemphigoid gestationis. *J Cutan Pathol.* 2006; 33: 299-302.
4. Huilaja L, Hurskainen T, Autio-Harminen H et al. Pemphigoid gestationis autoantigen, transmembrane collagen XVII, promotes the migration of cytotrophoblastic cells of placenta and is a structural component of fetal membranes. *Matrix Biol.* 2008; 27: 190-200.
5. Ambros-Rudolph CM, Müllegger RR, Vaughan-Jones SA, Kerl H, Black MM. The specific dermatoses of pregnancy revisited and reclassified: results of a retrospective two-center study on 505 pregnant patients. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 54: 395-404.
6. Mokni M, Fourati M, Karoui I et al. Pemphigoid gestationis: a study of 20 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2004; 131: 953-6.
7. Cobo MF, Santi CG, Maruta CW et al. Pemphigoid gestationis : clinical and laboratory evaluation. *Clinics.* 2009; 64: 1043-7.
8. Petropoulou H, Georgala S, Katsambas AD. Polymorphic eruption of pregnancy. *Int J Dermatol.* 2006; 45: 642-8.
9. Aoyama Y, Asai K, Hioki K et al. Herpes gestationis in a mother and newborn: immunoclinical perspectives based on a weekly follow-up of the enzyme-linked immunosorbent assay index of a bullous pemphigoid antigen noncollagenous domain. *Arch Dermatol.* 2007; 143: 1168-72.
10. Holmes RC, Williamson DM, Black MM. Herpes gestationis persistent for 12 years post-partum. *Arch Dermatol.* 1986; 122: 375-6.
11. Jenkins RE, Hern S, Black MM. Clinical features and management of 87 patients with pemphigoid gestationis. *Clin Exp Dermatol.* 1999; 24: 244-9.
12. Barnadas MA, Rubiales MV, Gonzales MJ et al. Enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) and indirect immunofluorescence testing in a bullous pemphigoid and pemphigoid gestationis. *Int J Dermatol.* 2008; 47: 1245-9.
13. Sitaru C, Powell J, Messer G et al. Immunoblotting and enzyme-linked immunosorbent assay for the diagnosis of pemphigoid gestationis. *Obstet Gynecol.* 2004; 103: 757-63.
14. 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: 1222-8.
15. Castro LA, Lundell RB, Krause PK et al. Clinical experience in pemphigoid gestationis: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 55: 823-8.
16. Saidi W, Joly P. Topical or systemic corticosteroids in patients with pemphigoid gestationis and polymorphic eruption of pregnancy. *Ann Dermatol Venereol.* 2008; 135: 865-6.