

Les particularités du pemphigus

au service de dermatologie de l'EHU d'Oran



S. HAMZAOUI, Y. ABI AYAD ,
Z. ELOSMANI, A. SERRADJ ;
Service de Dermatologie,
EHU 1^{er} Novembre, Oran.

Résumé

Le pemphigus est une dermatose bulleuse auto-immune acquise rare. **Objectifs** : Cette étude de patients atteints de pemphigus réalisée sur une période de 9 ans a eu pour objectif de relever les particularités épidémiologiques de cette pathologie au niveau du service de dermatologie de l'EHU d'Oran. **Matériels et méthodes** : Étude rétrospective descriptive et analytique à partir de dossiers de malades au service de dermatologie de l'EHU d'Oran menée chez 48 patients atteints de pemphigus sur une période allant de Janvier 2009 à Août 2017. La saisie et l'analyse des données ont été effectuées par EpiData Ver 3.1 et Microsoft Office Excel. **Résultats** : Quarante huit patients ont été inclus (28 femmes et 20 hommes) ; avec un sex-ratio (H/F) de 0,6 et une moyenne d'âge de 57 ans. La forme profonde était la plus fréquente (64,6 %) déclenchée le plus souvent en été. L'atteinte muqueuse inaugurale a été notée dans 41,7 % des cas. Le délai moyen de consultation était de 158 jours. La durée moyenne d'hospitalisation était de 42 jours. Les corticoïdes ont été utilisés dans 95,8 % des patients. Les immunosuppresseurs prescrits chez 26 malades (54,6 %), les sulfones chez 15 patients (31,25 %) et le rituximab chez 6 patients (12,5 %). L'évolution était bonne dans 68,8 % des cas. Les complications infectieuses étaient les plus fréquentes (44 %). Le décès était noté chez 3 patients (6,3 %). **Conclusion** : Les résultats de notre étude concordent avec les données de la littérature, cependant, des études contrôlées sont nécessaires pour confirmer ces résultats.

>>> Mots-clés :

Pemphigus, corticothérapie, évolution.

Abstract

Pemphigus is a rare acquired autoimmune bullous dermatosis. **Objectives** : This study of patients with pemphigus over a period of 9 years was aimed at identifying the epidemiological peculiarities of this pathology in the dermatology department of the Oran EHU. **Materials and methods** : Descriptive and analytical retrospective study based on patient files in the dermatology department of the Oran EHU conducted in 48 patients with pemphigus from January 2009 to August 2017. Data entry and analysis was done by EpiData Ver 3.1 and Microsoft Office Excel. **Results** : Forty-eight patients were included (28 women and 20 men) with a sex-ratio (M / F) of 0.6 and an average age of 57 years. Deep form was the most common (64.6 %) most often triggered in summer. Inaugural mucosal involvement was noted in 41.7 % of cases. Average consultation time was 158 days, and average duration of hospitalization was 42 days. Corticosteroids were used in 95.8 % of patients, Immunosuppressants were prescribed in 26 patients (54.6 %), sulfones in 15 patients (31.25 %) and rituximab in 6 patients (12.5 %). The evolution was good in 68.8% of cases. Infectious complications were the most frequent (44 %). Death was noted in 3 patients (6.3 %). **Conclusion** : Results of our study are consistent with literature data, however controlled studies are needed to confirm these results.

>>> Key-words :

Pemphigus, corticosteroid therapy, evolution.

Introduction :

Le pemphigus est une dermatose bulleuse auto-immune intra épidermique acquise touchant la peau et les muqueuses caractérisée par la production d'auto-anticorps dirigés contre des protéines d'adhésion de la membrane cytoplasmique des kératinocytes (principalement les desmoglénines). La fixation des auto-Ac sur ces protéines de jonction entraîne une perte de la cohésion interkératinocytaire (acantholyse) aboutissant à la formation d'une bulle intra-épidermique ^[1].

On distingue deux grandes formes de pemphigus auto-immuns selon le siège préférentiel du clivage intra-épidermique : les pemphigus profonds (pemphigus vulgaire et pemphigus végétant) (figure 1, 2, 3) ; les anticorps reconnaissent des protéines exprimées préférentiellement dans les couches basales de l'épiderme qui a pour résultat un clivage qui se situe au niveau de la couche suprabasale de l'épiderme, et les pemphigus superficiels (pemphigus érythémateux, pemphigus foliacé) (figure 4, 5) ; les antigènes cibles sont exprimés de façon prédominante dans les couches superficielles et le clivage se situe plus haut dans l'épiderme, sous la couche granuleuse ^[2].



Figure 1 : Pemphigus vulgaire (Service de dermatologie EHU Oran



Figure 2 : Pemphigus vulgaire. (Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, ©2017, Elsevier Masson).



Figure 3 : Érosions buccales de pemphigus vulgaire. (Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, ©2017, Elsevier Masson).



Figure 4 : Pemphigus érythémateux (séborrhéique). (Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, ©2017, Elsevier Masson).



Figure 5 : Pemphigus foliacé. (Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, ©2017, Elsevier Masson).

Depuis les années 1970, de nouvelles formes de pemphigus ont été décrites qui échappent à cette dichotomie : le pemphigus paranéoplasique (figure 6), pemphigus herpétiforme et pemphigus à IgA. Ainsi, si le diagnostic est suspecté cliniquement, son affirmation nécessite la réalisation d'une biopsie cutanée ou muqueuse montrant un clivage intra-épidermique par acantholyse ainsi que des examens complémentaires pour la recherche des auto-anticorps permettant d'affirmer le diagnostic. L'évolution spontanément mortelle du pemphigus a été transformée par la corticothérapie générale et les immunosuppresseurs et récemment le rituximab, mais le pronostic reste réservé du fait des complications iatrogènes ^[3].



Figure 6 : Pemphigus paranéoplasique. (Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, ©2017, Elsevier Masson).

Objectifs :

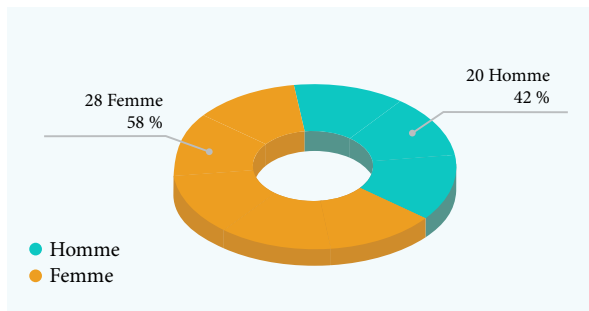
Cette étude de patients atteints de pemphigus réalisée sur une période de 9 ans a eu pour objectif de relever les particularités épidémiologiques de cette pathologie au niveau du service de dermatologie de l'EHU d'Oran.

Matériels et méthodes :

Étude rétrospective descriptive et analytique à partir de dossiers de malades au service de dermatologie de l'EHU d'Oran menée chez 48 patients atteints de pemphigus sur une période de 9 ans, allant de Janvier 2009 à Août 2017. La saisie et l'analyse des données ont été effectuées par EpiData Ver 3.1 et Microsoft Office Excel.

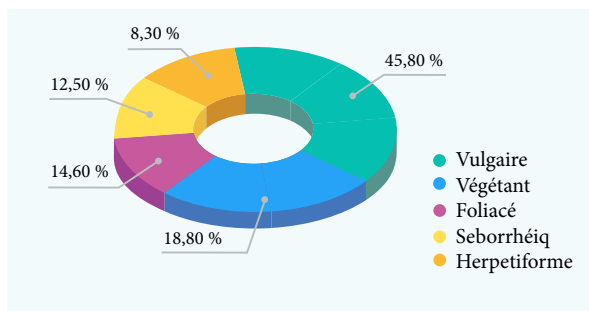
Résultats :

Quarante huit patients ont été inclus (dont 28 femmes et 20 hommes) avec un sex-ratio (H/F) de 0,6 (graphe 1) et une moyenne d'âge de 57 ans.



Graphique 1 : Répartition des cas de pemphigus selon le sexe

Le pemphigus profond (vulgaire et végétant) était le plus fréquent (64,6 % des cas), le pemphigus superficiel (séborrhéique et foliacé) était retrouvé chez 27,1 % des cas (graphe 2). L'atteinte muqueuse inaugurale était notée chez 41,7 % des patients et le début était cutané dans 50 % des cas.

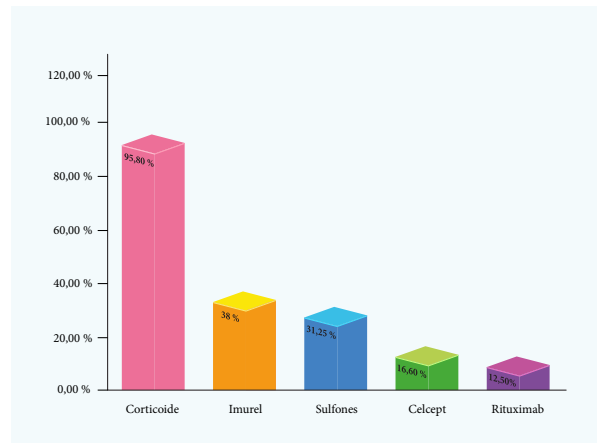


Graphique 2 : Répartition des cas selon le type de pemphigus

Le délai moyen de consultation était de 158 jours avec un pic de fréquence au mois de Juin (20,8 %). La durée moyenne d'hospitalisation était de 42 jours.

Les corticoïdes étaient utilisés chez 46 patients (95,8 %) à une dose d'attaque variant de 0,5-2 mg/kg/jour maintenue

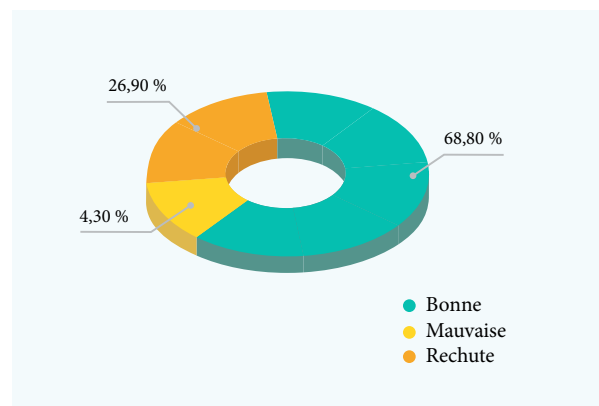
pendant une durée moyenne de 58 jours, la durée de la dégression était de 21 mois. Les immunosuppresseurs (Imurel® et Cellcept®) étaient utilisés chez 26 malades (54,6 %), les sulfones chez 15 patients (31,25 %) et le rituximab chez 6 patients (12,5 %) (graphe 3).



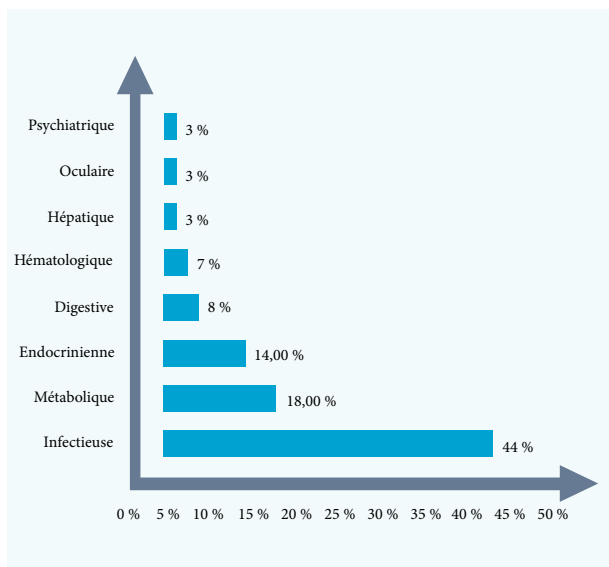
Graphique 3 : Répartition des cas selon les traitements utilisés

L'évolution du pemphigus était bonne dans 68,8 % des cas, mauvaise dans 4,3 % des cas, des rechutes étaient notées chez 26,9 % des patients liées à l'arrêt prématuré du traitement, diminution rapide du traitement et diminution au dessous de la dose minimale efficace (graphe 4).

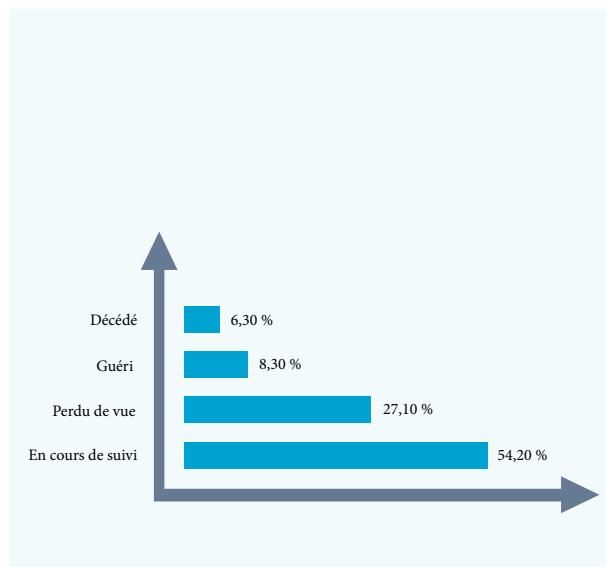
Les complications infectieuses étaient les plus fréquentes (44 %) suivies par les complications métaboliques (18,75 %) et endocriniennes (14,5 %) (graphe 5). Le décès était noté chez 3 patients (6,3 %) (graphe 6).



Graphique 4 : Evolution du pemphigus



Graph 5 : Répartition des complications secondaires aux traitements



Graph 6 : Evolution des patients

	Sex-ratio (H/F)	Âge moyen	Formes clinique prédominante	Type de début	Délai moyen de consultation	Taux de mortalité
Maroc F.Belarbi	0,52	50,78 ans	PS (57,6%)	-	-	1,53%
Tunis A. Khaled	0,3	52,2 ans	PP (63,8%)	-	-	10,63 %
Oran (Algérie) A.Serradj	0,5	52 ans	PP (63 %)	Cutané (58,2 %)	65% des patients ont consulté en moins de 2 mois	10,2%
France L. Jelti	0,99	59,3ans	PV (62,3 %),	-	-	26,3 %
France Almugairen	-	-	PV (62,5 %)	-	100 jours	-
Inde Joyeeta Chowdhury	0,51	49,48 ans	PV (78%)	Cutané (63,41%)	8,21 mois	-

Tableau 1 : Tableau comparatif des paramètres épidémiologiques du pemphigus dans certaines régions du monde (PS : Pemphigus superficiel ; PP : Pemphigus profond ; PV : Pemphigus vulgaire)

Discussion :

Dans notre série, le pemphigus atteint les adultes d'âge moyen avec une prédominance féminine rejoignant ainsi les données de la littérature et de la plupart des études (tableau 1).

Les formes profondes sont plus fréquentes concordant avec les résultats de l'étude Tunisienne ^[4], Française ^[5], et Indienne ^[6].

Le début cutané a été noté dans la moitié des cas alors que l'atteinte muqueuse inaugurale a été retrouvée dans 41,7 % des cas se rapprochant de l'étude Indienne ^[6] et Oranaise ^[7].

Le délai moyen de consultation était plus long que celui de l'étude Française ^[8], relevant les difficultés et les erreurs qui accompagnent le diagnostic du pemphigus.

Les poussées coïncident avec la saison estivale soulignant probablement le caractère déclenchant du soleil, ce dernier a été bien incriminé, à l'origine du pemphigus dans diverses études ^[9,10,11].

L'approche thérapeutique principale était la corticothérapie générale ; néanmoins, il est à souligner une efficacité et bonne tolérance du rituximab à travers notre petit échantillon traité par ce dernier.

Les complications infectieuses sont les plus fréquentes ce qui est en accord avec l'étude Marocaine (71,5%) ^[12], Tunisienne (55%) ^[4] et Iranienne (60,6 %) ^[13], suivies par les complications métaboliques et endocriniennes ; ces effets secondaires doivent être pris en compte et toute prescription doit prendre en considération le rapport bénéfice/risque pour le patient.

Le taux de mortalité estimé à 6,25% est plus élevé que celui rapporté par les Marocains ^[3]; moins élevé que chez les Tunisiens ^[2] et les Français ^[4], ce taux est revu à la baisse ces dernières années, lié probablement à une prise en charge plus adéquate.

Conclusion :

Les résultats de notre étude concordent avec les données de la littérature, cependant, d'autres études plus contrôlées sont nécessaires pour confirmer ces résultats.

Date de soumission :

14 Juillet 2018

Liens d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références :

1. Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes / HAS. Mai 2018.
2. P. Joly, L. Borradori. Pemphigus. Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, 2. ©2017, Elsevier Masson SAS.
3. A. Serradj. Thèse : Pemphigus à Oran : Etude épidémiologique, clinique, immunologique et thérapeutique. 2010.
4. A. Khaled, S. Ben Taazayet, A. Souissi, M. Kharfi, F. Zeglouli, B. Fazaa. Service de dermatologie, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie. Étude pronostique de 47 cas de pemphigus. doi: 10.1016/j.ann der.2011.10.032
5. L. Jelti et All Incidence et mortalité du pemphigus en France.http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2016.09.147
6. Joyeeta Chowdhury et All. A Clinicopathological Study of Pemphigus in Eastern India with Special Reference to Direct Immunofluorescence. 2016 May-Jun; 61(3): 288–294.
7. A. Serradj, H. Saleh, Y. Abiyada, N. Mahmoudib, Y. Zemmour, N. Midoun. Le pemphigus à Oran. doi:10.1016/j.ann der. 2011.10.036
8. Almugairen ET All. Délai diagnostique des différentes formes de pemphigus. Ann Dermatol Vénérol. Vol 136 n 12 S2009
9. Kaplan RP et al. Physically induced pemphigus after cosmetic procedures. Int J Dermatol 1993;32:100-3
10. Langan S M et al. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris: incidence and mortality in the UK: population based cohort study. BMJ 2008 ;337 :a 180 :1-7
11. Ruocco V, Pisani M. Induced pemphigus. Arch Dermatol Res.1982 ;274 (1-2) :123-40.
12. F. Belarbi, Profil épidémiologique du pemphigus au service de dermatologie et vénérologique au CHU Muhamed VI, Marrakech, Maroc
13. N Esmaili et All. Pemphigus Vulgaris and Infections : A Retrospective Study on 155 Patients. 2013; 2013: 834295.

Primalan®

méquitazine



Une expertise dans l'allergie
pour **les petits** et **les grands**

Rhinite allergique

(saisonnière ou perannuelle)

Conjonctivite

Urticaire

Pour les enfants*



Adulte et enfant
plus de 6 ans*

Pour les adultes*



Pierre Fabre
HEALTH CARE

Mentions légales : voir page 55