

Dermatoses bulleuses auto-immunes :

Prise en charge biologique

Drs AS. Deleplancque , S.Rogeanu

Pr S. Dubucquoi

Institut d'Immunologie

Pôle de Biologie Pathologie Génétique



CONTEXTE

Les dermatoses bulleuses auto-immunes constituent un groupe d'affections hétérogènes à lésions cutanées et/ou des muqueuses dû à une désorganisation de la structure de l'épiderme ou de la jonction dermo-épidermique.

Ces lésions résultent de la présence d'auto-anticorps reconnaissant certaines structures de la peau et/ou des muqueuses.

Ce sont des affections rares de pronostic variable, parfois sévères.

CIBLES ANTIGENIQUES

Il existe 2 grands groupes d'auto-anticorps : ceux contre la membrane basale définissant les Pemphigoïdes et ceux contre la substance intercellulaire avec les Pemphigus.

Les Pemphigoïdes ont pour cibles antigéniques 2 protéines de l'hémidesmosomes : les BPAG (Bullous Pemphigoid Antigène) de 230 kDa (BP230 ou BPAG1) et de 180kDa (BP180 ou BPAG2) .

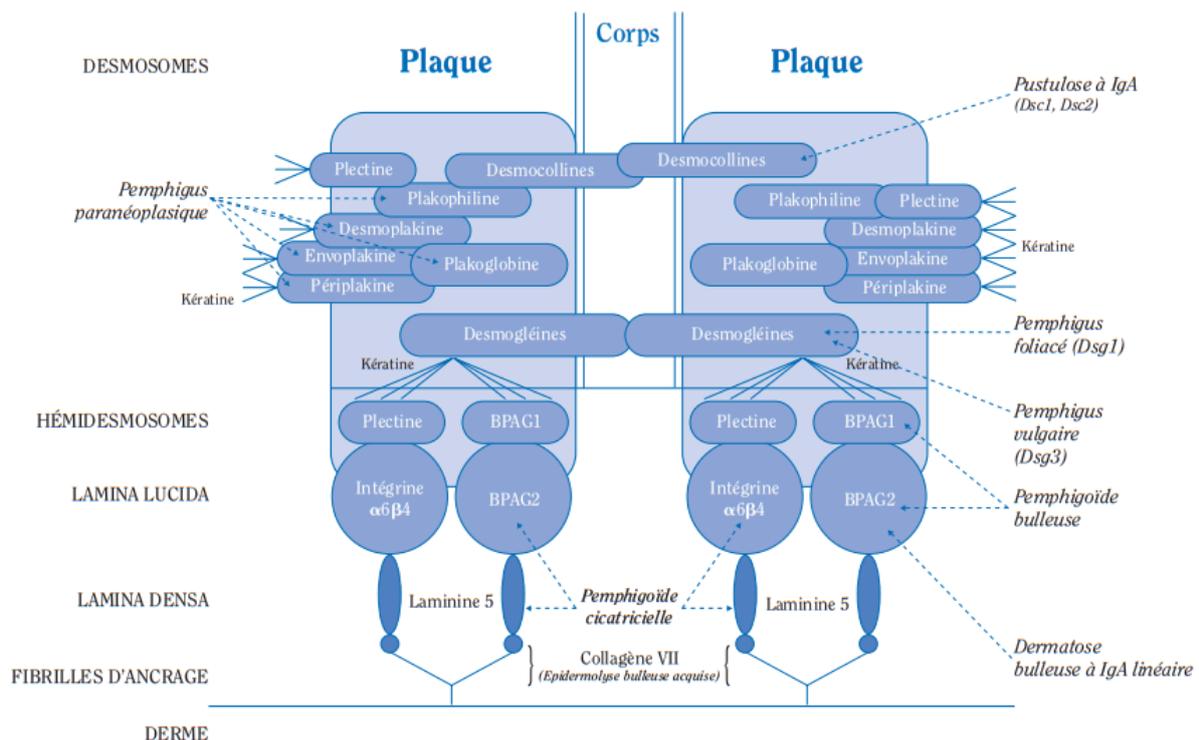


Figure 1 / Organisation schématique des principales structures antigéniques reconnues dans les dermatoses bulleuses auto-immunes.

PERFORMANCES DIAGNOSTIQUES

Parmi les dermatoses auto-immunes, les plus fréquentes sont les Pemphigoides bulleuses qui touchent principalement le sujet âgé, chez lequel d'autres facteurs de comorbidité coexistent, donnant un pronostic réservé.

Dans ce groupe d'affection, l'hyperéosinophilie sanguine est couramment retrouvée.

Le titrage des autoanticorps notamment anti-BP180 est un des facteurs de pronostic défavorable et prédictif de rechute si le titre est élevé (3 fois le seuil).

La positivité des autoanticorps anti-BP230 est surtout retrouvée lors de Pemphigoïdes atypiques.

PRELEVEMENT

Le prélèvement doit être réalisé sur un tube sec de 5 mL.

Il doit être accompagné de renseignements cliniques : https://biologiepathologie.chu-lille.fr/fichiers/370_Fiche%20de%20prescription%20DBAI%203-10-2017.pdf

NOMENCLATURE

La recherche par IFI comprend les codes :

- 1493 B40 auto-anticorps anti-membrane basale d'épithélium malpighien
- 1494 B40 auto-anticorps anti-substance intercellulaire d'épithélium malpighien par IFI
- 1498 B40 auto-anticorps spécifiques d'autres organes par IFI (peau clivée)

Les dosages ELISA : Sur LC: G230 Anti-envoplakine , G057 Anti-BP180, G058 Anti-BP230, G059 Anti-desmogleïnes x2 sont BHN70 (18€90x2),

Au RIHN G158 BHN70 (18€90) Anti-collagène.

Désormais le titrage des BP180 et BP230 pour le suivi des Pemphygoïdes est proposé au CHU de Lille.

REFERENCES

- GEAI n°6 Autoanticorps at autoantigènes de la peau.
- Duvert-Lehembre S, Joly P. Autoimmune blistering diseases.Rev Med Interne. 2014 ;35(3) :166-73
- HAS Pemphigoïde bulleuse. Juin 2020.
- C.N.R. <http://www.chu-rouen.fr/cnrmba/>