



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



MÉMOIRE ORIGINAL

Étude rétrospective d'une série de pemphigus paranéoplasiques



Paraneoplastic pemphigus: Retrospective study of a case series

M. Fournet^a, P. Roblot^b, P. Levillain^c, G. Guillet^a,
L. Machet^d, L. Misery^{e,*}

^a Service de dermatologie, centre hospitalier universitaire de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers, France

^b Service de médecine Interne, centre hospitalier universitaire de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers, France

^c Service d'anatomo-pathologie, centre hospitalier universitaire de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers, France

^d Service de dermatologie, centre hospitalier régional universitaire de Tours, 2, boulevard Tonnellé, 37000 Tours, France

^e Service de dermatologie, centre hospitalier régional universitaire de Brest, 2, avenue Foch, 29200 Brest, France

Reçu le 4 avril 2017 ; accepté le 19 janvier 2018

Disponible sur Internet le 17 août 2018

MOTS CLÉS

Pemphigus
paranéoplasique ;
maladie bulleuse ;
paranéoplasie

Résumé

Contexte. — Le pemphigus paranéoplasique (PPN) est une maladie très rare et de mauvais pronostic associant un pemphigus, particulier par certains critères cliniques, immunologiques et histologiques, à une néoplasie.

Méthodes. — Nous avons rétrospectivement analysé les dossiers de patients présentant un PPN dans la région Poitou-Charentes entre 2000 et 2015.

Résultats. — Sept patients présentaient neuf néoplasies diagnostiquées de 4 mois avant à 25 mois après l'apparition des lésions cutanées (6/7) ou muqueuses (6/7) de pemphigus. Les lésions étaient cliniquement polymorphes. L'examen histologique révélait une acantholyse épidermique (7/7), des nécroses kératinocytaires (4/7) et une dermite lichénoïde d'interface (5/7). On mettait en évidence des dépôts d'IgG et de C3 intercellulaires ou le long de la jonction dermo-épidermique en immunofluorescence directe (IFD) (7/7), des anticorps anti-substance intercellulaire en immunofluorescence indirecte (IFI) sur vessie de rat (4/6), un immunotransfert reconnaissant les cibles antigéniques du PPN (2/4). La durée du suivi allait de 1 à 132 mois, la survie à 1 an était de 85,7 %.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : laurent.misery@chu-brest.fr (L. Misery).

Discussion Les présentations cliniques et histopathologiques observées chez nos patients sont polymorphes, avec un chevauchement entre les manifestations cliniques et histologiques de PPN et de pemphigus classique. Le pronostic est meilleur dans notre série que dans la littérature. Les néoplasies associées sont diverses. Il semble exister des associations fortuites de pemphigus à des néoplasies, de meilleur pronostic que les véritables PPN. Un nouveau consensus pour les critères diagnostiques du PPN est nécessaire, qui aiderait les praticiens à diagnostiquer le PPN de manière plus homogène pour réaliser des études pronostiques ou des essais thérapeutiques. © 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Paraneoplastic pemphigus; bullous disease; paraneoplastic disease

Summary

Context. – Paraneoplastic pemphigus (PNP) is a rare condition associated with poor prognosis. It associates polymorphic mucocutaneous manifestations with neoplasia. Diagnosis is difficult because of the various clinical and histological features involved and the lack of specificity of immunological examinations.

Methods. – We retrospectively analyzed the records of patients presenting with PNP in the Poitou-Charentes region between 2000 and 2015.

Results. – Seven patients were included. They presented 9 neoplasias (1 lymphoma, 1 melanoma, and 7 carcinomas) diagnosed from 4 months before to 25 months after the occurrence of cutaneous (6/7) and/or mucosal (6/7) polymorphic lesions. Histological examination revealed epidermal acantholysis (7/7), keratinocytic necrosis (4/7), and interface lichenoid dermatitis (5/7). Intercellular deposits of IgG and C3 or along the dermo-epidermal junction were detected with direct immunofluorescence (IF) (7/7). Four of 6 patients tested had positive indirect IF on rat bladder epithelium. Follow-up ranged from 1–132 months with a one-year survival of 85.7%.

Discussion. – The clinical and histopathological presentations observed in our patients were polymorphic, with overlap between the clinical and histological features of PNP and classical pemphigus. Prognosis and survival appear better in our series than in the literature. It is possible that in some cases, the association of pemphigus with neoplasia was fortuitous, which might account for the better prognosis. A new consensus on the diagnostic criteria for PNP is needed to help practitioners to consensually diagnose it for prognostic or therapeutic trials.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Le pemphigus est une maladie bulleuse auto-immune rare, chronique, dont l'incidence est de 1 à 16 nouveaux cas par million d'habitant et par an [1,2]. Il est caractérisé par la production d'anticorps (Ac) pathogènes qui visent des protéines du desmosome, entraînant une acantholyse, et ainsi la formation de bulles épidermiques.

Le pemphigus paranéoplasique (PPN) est la forme la plus récemment décrite et la plus rare du pemphigus (moins de 10 % des cas). Il associe des manifestations cliniques cutanéomuqueuses polymorphes à une néoplasie, le plus souvent une hémopathie lymphoïde [3–5]. Il touche, comme tous les pemphigus, le plus souvent des adultes d'âge moyen (45–70 ans) [6]. Son pronostic est très sévère, avec un taux de mortalité allant de 75 % à 90 % selon les études. Une détresse respiratoire due à une bronchiolite obstructive oblitérante en est la première cause, suivie des effets secondaires des traitements, dont les infections, et enfin le cancer lui-même. La survie médiane est inférieure à un an [7,8]. Le diagnostic est porté sur la coexistence de critères cliniques, histologiques et immunologiques, décrits pour la première fois chez cinq patients par Anhalt et al. en 1990 [9] : dans

un contexte de maladie néoplasique, lésions muqueuses érosives et éruption cutanée polymorphe, lésions histologiques à type d'acantholyse, nécroses kératinocytaires et dermite lichénoïde de la jonction dermo-épidermique, dépôts d'IgG et de complément C3 en résille inter-kératinocytaire et également le long de la jonction dermo-épidermique de type pemphigoïde, et identification d'auto-Ac dirigés contre certaines protéines desmosomales, notamment de la famille des plakines.

Le diagnostic de PPN est difficile en raison de présentations cliniques et histologiques très variables et du manque de spécificité des examens immunologiques usuels. Depuis la publication initiale, de nombreux cas atypiques ont été rapportés : patients sans atteinte muqueuse [10,11], patients sans néoplasie sous-jacente décelée au moment du diagnostic [12], éruptions lichénoïdes paranéoplasiques sans auto-Ac détectables [13], atteinte d'autres organes possible. Le concept de PPN a donc évolué, avec la proposition d'un nouveau terme, celui de « syndrome multi-organes auto-immun paranéoplasique » ou « PAMS » [14]. À ce jour, seules quelques séries de cas ont été rapportées dans la

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/11014710>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/11014710>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)