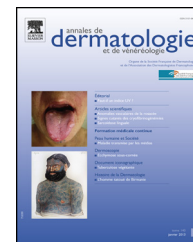




Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Transition phénotypique d'un pemphigus vulgaire en pemphigus superficiel



Transition from pemphigus vulgaris to pemphigus foliaceus:
A case report

C. Lévy-Sitbon^{a,*}, Z. Reguiat^a, A. Durlach^b,
A.-L. Goeldel^a, F. Grange^a, P. Bernard^a

^a Service de dermatologie, hôpital Robert-Debré, CHU, 45, rue Cognacq-Jay, 51092 Reims cedex, France

^b Laboratoire Pol-Bouin, hôpital Maison-Blanche, CHU, 45, rue Cognacq-Jay, 51092 Reims cedex, France

Reçu le 30 septembre 2012 ; accepté le 1^{er} juillet 2013

Disponible sur Internet le 12 août 2013

MOTS CLÉS

Switch
phénotypique ;
Pemphigus vulgaire ;
Pemphigus
superficiel ;
Desmoglénines 1 et 3

Résumé

Introduction. — Le pemphigus vulgaire (PV) et le pemphigus superficiel (PS) sont les deux principales formes anatomo-cliniques de pemphigus auto-immun, avec des caractéristiques cliniques, histopathologiques et immunopathologiques différentes. Nous rapportons le cas d'un malade atteint de PV qui a récidivé, plus de deux ans après le diagnostic initial, sous la forme d'un PS typique sur les plans clinique, histologique et immunologique.

Observation. — Un homme de 47 ans présentait un PV typique sur les plans clinique, histologique et immunologique. Il était traité par corticothérapie générale (prednisone : 1 mg/kg par jour), secondairement associée à un cycle de rituximab avec obtention d'une rémission complète en trois mois. Après arrêt du traitement (durée : 26 mois), il rechutait six mois plus tard sous la forme d'un PS caractéristique sur les plans clinique, histologique et immunologique.

Discussion. — Ce cas est un exemple de transition phénotypique complète d'un PV vers un PS, à la fois sur les plans clinique, histologique et immunologique. À notre connaissance, c'est la première fois que ce phénomène est observé après un traitement initial du pemphigus par rituximab.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : celia.levy@yahoo.fr (C. Lévy-Sitbon).

KEYWORDS

Phenotypic switch;
Pemphigus vulgaris;
Pemphigus foliaceus;
Desmoglein 1 and 3

Summary

Background. — Pemphigus vulgaris (PV) and pemphigus foliaceus (PF) are the two main subtypes of auto-immune pemphigus, each having different clinical, histological and immunopathological features. We report the case of a patient initially with typical PV who relapsed within 2 years, presenting clinically, histologically and immunologically typical PF.

Patients and methods. — A 47-year old man presented in March 2008 with clinically, histologically and serologically typical PV and treated with systemic corticosteroids alone (prednisone: 1 mg/kg per day) then combined with a cycle of rituximab, which resulted in complete remission. After discontinuation of therapy (duration: 26 months), he relapsed 6 months later with PF presenting clinical, histological and serological characteristics typical of this condition.

Discussion. — This is a rare case of complete transition from PV to PF in clinical, histological and serological terms, and the first case occurring after initial treatment with rituximab.

© 2013 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les pemphigus auto-immuns sont des maladies caractérisées par une perte de la cohésion interkératinocytaire consécutive à l'action d'auto-anticorps dirigés contre des protéines desmosomales appelées desmogleïnes (Dsg) [1,2]. Il en résulte cliniquement des bulles cutanées ou muqueuses dues à un clivage intra-épidermique ou intra-épithélial par acantholyse. Selon le siège du clivage intra-épidermique (ou intra-épithélial), on distingue les pemphigus profonds caractérisés par un clivage supra-basal et les pemphigus superficiels (PS), avec un clivage haut situé, en région sous-cornée. Le pemphigus vulgaire (PV) est le plus fréquent des pemphigus profonds, avec une atteinte muqueuse initiale suivie dans la majorité des cas d'une atteinte cutanée [1]. Le pemphigus séborrhéique est la forme la plus habituelle de PS et ne comporte qu'une atteinte cutanée, comme tous les PS. Quelques cas de transition phénotypique (« switch phénotypique ») de pemphigus, avec généralement passage de PV en PS, ont été décrits dans la littérature [2–6]. Nous rapportons le cas d'un malade atteint de PV qui a rechuté plus de deux ans après le diagnostic initial, et après l'arrêt du traitement, sous la forme d'un PS caractéristique sur les plans clinique, histologique et immunologique.

Observation

Un homme de 47 ans, sans antécédent particulier, consultait en mars 2008 pour des érosions buccales évoluant depuis trois mois. L'examen clinique montrait des érosions des muqueuses buccale (Fig. 1a) (sur le palais, les lèvres et la région endojugale) et génitale, ainsi que des lésions érosives, croûteuses et suintantes d'apparition plus récente sur le visage, le cuir chevelu, le tronc et les membres (Fig. 1b) et des bulles en peau saine prédominant aux membres supérieurs, avec présence d'un signe de Nikolski en peau en périlésionnelle. L'examen histopathologique des biopsies de lésions cutanées du visage et du thorax montrait un clivage intra-épidermique par acantholyse en situation basse, supra-basale (Fig. 1c). L'immunofluorescence (IF) directe était positive avec des dépôts d'IgG et de C3 au niveau des jonctions interkératinocytaires sur toute la hauteur de l'épiderme. Des anticorps anti-substance intercellulaire

étaient détectés en IF indirecte sur coupes d'œsophage et de langue de singe au taux de 1/400, de même que les anticorps anti-Dsg1 (65 U/mL, N < 14) et anti-Dsg3 (76 U/mL, N < 14) par technique Elisa (MESACUP Desmoglein Test, MBL Medical and Biological Laboratories, Nagoya, Japon).

Le diagnostic de PV était posé. Une corticothérapie générale par prednisone (1,5 mg/kg par jour) était débutée en mars 2008 puis majorée à 2,5 mg/kg par jour deux semaines plus tard. Devant la persistance des lésions et l'apparition de nouvelles bulles plus d'un mois après le début du traitement, un cycle de quatre perfusions de rituximab (375 mg/m²) était réalisé en avril et mai 2008, en poursuivant la prednisone à la dose de 2 mg/kg par jour. Une rémission clinique complète était obtenue en juin 2008 et une décroissance de la corticothérapie était réalisée à partir d'août 2008 jusqu'à l'obtention d'une dose minimale d'entretien de prednisone (7 mg/j) en mars 2009. L'IF directe en peau saine s'était alors négativée ainsi que les anticorps anti-Dsg1 et anti-Dsg3. Devant cette évolution favorable, la prednisone était arrêtée en mai 2010 après au total 26 mois de traitement.

Le malade demeurait en rémission clinique jusqu'en janvier 2011, où il présentait des lésions érythémato-squameuses assez superficielles sur le visage, le cuir chevelu et le thorax, avec présence d'un signe de Nikolski en peau périlésionnelle (Fig. 2a). Il n'existait aucune lésion érosive ni bulleuse sur les différentes muqueuses externes. L'examen histopathologique de biopsies cutanées de lésions du visage et du thorax montrait un clivage intra-épidermique par acantholyse, en situation haute, dans la région sous-cornée (Fig. 2b). L'IF directe cutanée était positive, avec des dépôts interkératinocytaires d'IgG sur toute la hauteur de l'épiderme et de C3 dans les assises basales. Des anticorps anti-substances intercellulaires étaient détectés au taux de 1/200 en IF indirecte; en Elisa avec les mêmes tests que ceux utilisés lors du premier épisode, on détectait des anticorps anti-Dsg1 (184 U/mL) mais pas d'anti-Dsg3.

Le diagnostic de rechute de pemphigus sous l'aspect d'un PS dans une forme séborrhéique était alors posé. Un nouveau cycle de deux perfusions de rituximab (1 g par perfusion) à 15 jours d'intervalle était réalisé, associé à une

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3186716>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3186716>

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