

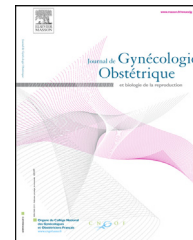


Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## CAS CLINIQUE

# Pemphigoïde de la grossesse et syndrome de Turner ; une association inhabituelle

## *Pemphigoid gestationis and Turner syndrome; an uncommon association*

F. Cadoret<sup>a</sup>, F. Lorenzini<sup>a</sup>, O. Parant<sup>a,\*,b,c</sup>

<sup>a</sup> Service de gynécologie obstétrique, pôle de gynécologie obstétrique, hôpital Paule-de-Viguier, CHU de Toulouse, 31059 Toulouse cedex 9, France

<sup>b</sup> UMR1027, université de Toulouse III, 31073 Toulouse, France

<sup>c</sup> Inserm, UMR1027, 31073 Toulouse, France

Reçu le 22 août 2014 ; avis du comité de lecture le 31 octobre 2014 ; définitivement accepté le 1<sup>er</sup> décembre 2014

### MOTS CLÉS

Syndrome de Turner ;  
Pemphigoïde  
gestationnelle ;  
Grossesse ;  
Auto-immunité ;  
Dermatoses de la  
grossesse

### KEYWORDS

Turner syndrome;  
Pemphigoid  
gestationis;  
Pregnancy;  
Autoimmunity;  
Dermatoses of  
pregnancy

**Résumé** Les auteurs rapportent le cas exceptionnel d'une patiente enceinte atteinte d'un syndrome de Turner (ST) dont la grossesse, d'évolution favorable, s'est compliquée d'une pemphigoïde gestationnelle au 3<sup>e</sup> trimestre. Ce cas permet de rappeler que la surveillance de ces patientes enceintes ne se limite pas au suivi cardiologique. La fréquence des maladies auto-immunes est augmentée dans le ST. Les dermatoses auto-immunes, comme la pemphigoïde gestationnelle, font partie des complications possibles du ST au cours de la grossesse et doivent être connues des praticiens.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Summary** The authors report an uncommon case of a pregnant woman with Turner syndrome (TS) whose pregnancy (with favorable outcome) was complicated by a pemphigoid gestationis in third trimester. This case points out that monitoring of these pregnancies is not limited to cardiac monitoring. Prevalence of auto-immune diseases is increased in the TS. Auto-immune dermatoses, such as pemphigoid gestationis, are one of the potential complications during pregnancy and should be known to practitioners.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [olivier.parant@wanadoo.fr](mailto:olivier.parant@wanadoo.fr) (O. Parant).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jgyn.2014.12.002>

0368-2315/© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## Introduction

Le syndrome de Turner est une maladie génétique résultant de l'absence complète ou partielle d'un des deux chromosomes X chez la femme (20% de formes mosaïques) [1]. Sa prévalence est de 1 sur 5000 naissances. La chance d'obtenir une grossesse spontanée est très faible (de l'ordre de 2%, essentiellement dans les formes en mosaïques); ainsi, la majorité des patientes a recours au don d'ovocytes [2]. Les progrès des techniques d'AMP font que nous sommes de plus en plus confrontés à la survenue de grossesses chez ces patientes. L'existence d'une malformation cardiaque (bicuspidie aortique et coarctation aortique essentiellement) constitue le facteur de risque principal en cas de grossesse du fait du risque majoré de dissection aortique [3,4]. Il existe aussi une fréquence majorée de maladies auto-immunes (thyroïde, tube digestif, diabète) [5].

La pemphigoïde gestationnelle (PG), anciennement *Herpès gestationis*, est une dermatose bulleuse auto-immune rare dont la prévalence est estimée à 1 sur 50 000. Elle touche les femmes enceintes surtout au 2<sup>e</sup> et au 3<sup>e</sup> trimestre de la grossesse [6].

Nous rapportons dans cet article le premier cas, à notre connaissance, de pemphigoïde de la grossesse chez une patiente atteinte d'un syndrome de Turner.

## Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente de 30 ans, suivie pour sa 2<sup>e</sup> grossesse dans le cadre d'un syndrome de Turner (ST).

Il s'agissait d'un ST en mosaïque (XO 30%/XX 70%) de découverte tardive, à l'âge de 23 ans, lors de l'exploration d'une aménorrhée secondaire. En effet, cette patiente a eu une puberté sans particularité (premières règles à l'âge de 11 ans), puis des cycles globalement réguliers avec néanmoins une tendance spanioménorrhéique. Son morphotype était normal : 1,59 m pour 57 kilos. Elle ne présentait pas d'atteinte cardiaque ou rénale, pas d'hypertension artérielle ni de diabète, mais avait une hypothyroïdie auto-immune substituée par 75 µg de Lévothyrox<sup>®</sup>. Depuis le diagnostic, la patiente a bénéficié d'une surveillance médicale régulière et d'un traitement substitutif estroprogestatif (estradiol + dydrogestérone). Elle n'a eu aucune contre-indication à la mise en route d'une grossesse.

D'un point de vue obstétrical, la patiente a déjà mené une première grossesse à terme en 2012, obtenue grâce à un don d'ovocyte. Cette grossesse a été marquée par un RCIU en lien avec une insuffisance placentaire. Elle a donné naissance, par voie basse à 38 SA, à une fille de 2310 g, en bonne santé.

Cette deuxième grossesse a été prise en charge précocement, de manière pluridisciplinaire (endocrinologue, gynécologue, cardiologue). La surveillance a comporté, en accord avec les recommandations [4] : une surveillance mensuelle de la TSH, une surveillance cardiologique régulière (angio-IRM avant la grossesse, puis échocardiographie au 1<sup>er</sup> et au 2<sup>e</sup> trimestre puis tous les mois au 3<sup>e</sup> trimestre), un dépistage du diabète gestationnel à 26 SA et une surveillance obstétricale clinique et échographique mensuelle. Le diamètre aortique est resté stable tout au long de la grossesse.

Le déroulement du premier trimestre de la grossesse n'a pas posé de problème médical. Elle a suivi un traitement estroprogestatif (Utrogestan<sup>®</sup> et Provames<sup>®</sup>) initialement introduit lors de la procédure d'AMP. Un traitement anti-agrégant plaquettaire (Kardegic<sup>®</sup> 160 mg/j) a été instauré, compte tenu de son antécédent de pathologie vasculaire placentaire avec RCIU. La posologie de L-thyroxine a été majorée de 65% (passage à 125 µg/j) à 12 SA.

Le suivi échographique au 1<sup>er</sup> trimestre (clarté nucale = 1,40 mm pour une LCC = 72 mm à 13 SA) et au 2<sup>e</sup> trimestre (examen morphologique, cinétique de croissance) a été sans particularité. Le risque combiné de trisomie 21 a été estimé à 1/996. L'épreuve d'hyperglycémie provoquée orale, réalisée à 26 SA, s'est avérée normale.

À 27 SA, la patiente a présenté un prurit intense accompagné d'une légère asthénie, suivi d'une éruption cutanée prédominant initialement sur l'abdomen. L'éruption était pseudo-urticarienne, réalisant des papules et des plaques érythémateuses et oedémateuses s'étendant de manière centrifuge. Il n'y avait pas d'atteinte du visage ni des muqueuses. Les enzymes hépatiques et les acides biliaires totaux n'étaient pas modifiés. Devant ce tableau, le premier diagnostic évoqué a été celui d'une éruption polymorphe de la grossesse. Un traitement par dermocorticoïdes (diprosone<sup>®</sup>) à posologie usuelle et anti-histaminique (clarytine<sup>®</sup>) a été instauré.

À 30 SA, la patiente est revue en consultation pour une aggravation des lésions cutanées. Les lésions cutanées atteignaient le thorax, le dos, les jambes et les bras. Il coexistait des lésions anciennes désenflammées avec des lésions récentes très érythémateuses et prurigineuses. On retrouvait des vésicules sous la plante du pied droit et de nombreuses lésions de grattage. Il n'y avait pas de bulles réellement constatées ni d'altération de l'état général. L'examen obstétrical était par ailleurs normal (mouvements actifs fœtaux, hauteur utérine, rythme cardiaque fœtal). L'aggravation franche du tableau initial sous traitement dermocorticoïdes a fait évoquer la possibilité d'une pemphigoïde gestationnelle (PG). Il est alors décidé de débiter une corticothérapie par voie générale (à la posologie de 1 mg/kg/j, soit 60 mg/j), qui a permis d'obtenir en une semaine une nette diminution du prurit et une régression partielle des lésions cutanées. La posologie de la corticothérapie est alors réduite de moitié. Il existait à la périphérie de certaines plaques pseudo-urticariennes, des érosions et des croûtes, faisant évoquer des zones de vésicules rompues ou des lésions de grattage.

Devant la persistance de la symptomatologie (prurit et lésions cutanées), une biopsie cutanée est alors réalisée à 32 SA sur une des lésions péri-ombilicales récentes. L'immunofluorescence directe a retrouvé des dépôts linéaires au niveau de la jonction dermo-hypodermique de C3 et d'immunoglobulines, confirmant le diagnostic de PG. Il est donc décidé de poursuivre le traitement corticoïdes.

La patiente est revue à 34 SA. Elle a présenté quelques contractions sans modification cervicale et des lésions cutanées en voie d'amélioration. L'échographie a retrouvé un RCIU modéré (poids fœtal estimé à 2130 g, au 10<sup>e</sup> percentile), des index dopplers normaux et une bonne vitalité fœtale. Une décroissance progressive des corticoïdes a alors été initiée (passage à 20 mg/j) et le traitement anti-agrégant interrompu.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3272288>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3272288>

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