

Pemphigus vulgaire et Pemphigoïdes des muqueuses

Points communs et différences

Dr Catherine Prost

*Centre de Référence Maladies Bulleuses Auto-immunes
Hôpital Avicenne – Bobigny et Hôpital Saint Louis - Paris*

Les Pemphigus vulgaires (PV) et les pemphigoïdes des muqueuses ont en commun d'être, avec les pemphigus superficiels (PS) et les pemphigoïdes bulleuses (PB), des maladies bulleuses d'origine auto-immune par opposition d'une part aux autres maladies dermatologiques d'autre part aux maladies bulleuses non auto-immunes (*schéma 1 en fin d'article*). Ceci justifie scientifiquement votre association Pemphigus-Pemphigoïdes.

Les PV et les pemphigoïdes des muqueuses - qui regroupent les pemphigoïdes cicatricielles et les épidermolyses bulleuses acquises - ont aussi en commun d'atteindre les muqueuses contrairement aux pemphigus superficiels et aux pemphigoïdes bulleuses qui les atteignent exceptionnellement et dont nous ne parlerons plus. Les PV et les pemphigoïdes des muqueuses ont beaucoup d'autres points communs mais aussi des différences en particulier dans l'évolution et le traitement.

- ▶ **PV et pemphigoïdes des muqueuses ont tout d'abord en commun d'être les plus fréquentes des maladies bulleuses auto-immunes après la PB et d'être potentiellement les plus graves.**
- ▶ **PV et pemphigoïdes des muqueuses ont en commun d'être, comme pratiquement toutes les maladies bulleuses quelque soit leur origine, des maladies des systèmes d'attache des cellules de la peau et/ou des muqueuses mais ce ne sont pas les mêmes systèmes d'attache qui sont affectés dans les PV et les pemphigoïdes des muqueuses.**
 - Pour mieux comprendre cette première différence fondamentale entre PV et pemphigoïdes des muqueuses, il faut d'abord savoir que **la peau est constituée de trois parties superposées** qui sont de la surface vers la profondeur l'**épiderme**, le **derme** et l'**hypoderme** (*schéma 2 et tableau 1 en fin d'article*). Il faut aussi savoir que la structure de la peau est très proche de celle des muqueuses qui tapissent la bouche, la gorge, l'œsophage, les paupières, les organes génitaux externes, l'anus. En revanche, la structure de la peau est différente de celle des muqueuses qui tapissent le nez, la gorge, les bronches, l'estomac et l'intestin. **Les PV (et les pemphigus superficiels) sont des maladies des systèmes d'attache entre les cellules de l'épiderme ou des muqueuses alors que les pemphigoïdes des muqueuses (et les PB) sont des maladies des systèmes d'attache de la JDE ou de la JCE** (*tableau 2 en fin d'article*).
- ▶ Les PV et les pemphigoïdes des muqueuses ont ensuite **en commun d'être des maladies bulleuses d'origine auto-immune**, ce qui signifie qu'elles sont directement la **conséquence de la production anormale d'auto-anticorps**. Normalement l'organisme produit des anticorps contre des substances étrangères qu'il ne connaît pas et ces anticorps vont avoir un effet bénéfique comme par exemple le protéger d'une infection par le virus de la grippe. Dans les maladies auto-immunes, l'organisme fabrique des anticorps contre lui-même d'où le terme d'auto-anticorps.

- Dans le cas particulier des PV et des pemphigoïdes des muqueuses, ces auto-anticorps ont **en commun d'être**
 - 1- **dirigés contre les systèmes d'attache de leur peau et/ou de leurs muqueuses**
 - 2- capables de se fixer sur ces systèmes d'attache et
 - 3- capables d'en empêcher le fonctionnement normal.

- Néanmoins, **les systèmes d'attache affectés dans les PV et les pemphigoïdes des muqueuses n'étant pas les mêmes, les auto-anticorps anormalement présents n'y seront pas les mêmes.**
 - 1- dans les PV les auto-anticorps se fixent sur les systèmes d'attache entre les cellules de l'épiderme ou des épithéliums muqueux d'où le nom d'anticorps anti-substance intercellulaire (anti - SIC)
 - 2- dans les pemphigoïdes des muqueuses (et les PB) ils se fixent sur la membrane basale qui forme la JDE ou la JCE d'où le terme d'anticorps anti-membrane basale (anti - MB) (*voir tableau 1 en fin d'article*).

- ▶ Les PV et les pemphigoïdes des muqueuses ont aussi **en commun d'atteindre à la fois la peau et les muqueuses** dont les structures sont proches. Le terme de pemphigoïde des muqueuses (mucosal membrane pemphigoid ou MMP en anglais) a été adopté récemment lors d'une conférence de consensus international précisément pour désigner les pemphigoïdes à localisation(s) muqueuse(s) prédominante(s). Ainsi les pemphigoïdes des muqueuses regroupent les maladies appelées autrefois pemphigoïde cicatricielle, pemphigoïde oculaire et épidermolyse bulleuse acquise (*schéma 1*). La PB qui n'affecte pratiquement jamais les muqueuses, ne fait pas partie des pemphigoïdes des muqueuses. L'atteinte de la peau et des muqueuses à la fois dans le PV et les pemphigoïdes des muqueuses **explique que leur prise en charge, symptômes, bilan et traitements locaux soient en partie identiques** ; néanmoins il existe suffisamment de **différences** en particulier dans **l'aspect des lésions, leur traitement systémique et l'évolution** pour que ce qui est vrai dans les PV ne le soit pas forcément dans les pemphigoïdes des muqueuses et vice-versa.

- Les PV et les pemphigoïdes des muqueuses nécessitent une **prise en charge par de nombreux spécialistes** : dermatologues mais aussi stomatologues pour la bouche, OPH pour les yeux, ORL pour le nez et la gorge, gastro-entérologues pour l'oesophage, gynécologues ou urologues pour les lésions génitales et proctologues pour l'anus. A noter (bien que ce ne soit pas notre sujet) que cette prise en charge multidisciplinaire n'est pas nécessaire pour les PS et les PB qui ne touchent en général que la peau et sont donc pris en charge uniquement par des dermatologues.

- PV et pemphigoïdes des muqueuses ont **en commun de souvent commencer par des lésions muqueuses. Les symptômes (signes) en sont très proches.** Ces symptômes sont souvent **banals** et ne sont donc pas pris en considération par les patients et les médecins à leur juste valeur. Ceci explique que le patient puisse errer des mois voire des années, de spécialiste en spécialiste, sans diagnostic et donc sans traitement correct. Ces symptômes qui font découvrir la maladie doivent être bien connus des patients pour un meilleur suivi de leur maladie sous traitement. Ils doivent être recherchés par un interrogatoire rigoureux et systématique à chaque consultation. Ces symptômes ne sont pas obligatoires et il est possible de trouver des lésions lors de l'examen systématique,

en particulier dans les pemphigoïdes des muqueuses où les lésions sont moins douloureuses que dans les PV.

1. Les PV et pemphigoïdes des muqueuses **commencent très souvent par des lésions dans la bouche** qui se traduisent par des saignements surtout en se brossant les dents et/ou des douleurs surtout en mangeant pouvant aboutir à un amaigrissement important. Le patient sent exceptionnellement la bulle qui s'est formée car celle-ci est très fragile et se rompt ou s'affaisse très rapidement. Le diagnostic le plus souvent porté est celui de « gingivite », de mycose, de lichen, d'aphtes voire de maladie de Behcet...
 2. **La deuxième atteinte muqueuse**, très fréquente et parfois isolée dans les pemphigoïdes des muqueuses, exceptionnelle dans les PV, **est l'atteinte oculaire**. Elle peut ne toucher qu'un seul œil. Le patient se plaint de brûlures ou picotements, d'impression de sable, de rougeurs au niveau des yeux. Le diagnostic de conjonctivite « allergique », « résistante à tout » est souvent posé et de simples collyres prescrits. Pourtant le praticien doit systématiquement penser au diagnostic de pemphigoïdes des muqueuses devant une conjonctivite chronique, même s'il ne voit ni bulle ni érosion franche et ce d'autant plus qu'il existe déjà des cicatrices. Comme nous le reverrons plus loin, ces cicatrices font toute la gravité de la maladie car si elles sont mal placées, elles peuvent entraîner une diminution voire une perte de la vue.
 3. **Les troisièmes localisations muqueuses à considérer sont celles du nez, de la gorge et de l'œsophage :**
 - l'atteinte du nez n'est pas rare et se traduit par des croûtes, des saignements ou l'impression de nez bouché
 - l'atteinte de la gorge se traduit par des douleurs spontanées ou en avalant et/ou une toux sèche, une modification de la voix, voire des difficultés à respirer lorsque le larynx (région des cordes vocales) est atteint. Cette dernière localisation, heureusement rare, est la plus grave des atteintes muqueuses avec l'atteinte des yeux.
 - l'atteinte de l'œsophage se traduit par des douleurs dans la poitrine, derrière le sternum, spontanées ou en avalant et/ou une impression de blocage des aliments solides.
 4. **Enfin, les parties intimes, les organes génitaux externes et l'anus,** peuvent être touchées. Ceci entraîne des signes parfois très gênants au quotidien que le patient et/ou le médecin n'attribue pas toujours à la maladie bulleuse :
 - des brûlures ou des douleurs spontanées ou provoquées, en urinant par exemple
 - des difficultés à uriner ou aller à la selle, ou au contraire des fuites urinaires ou des suintements de l'anus
 - des saignements ...
 - Les diagnostics les plus souvent portés à tort sont ceux d'aphtes, d'herpès, de mycoses et/ou d'hémorroïdes.
- PV et pemphigoïdes des muqueuses ont **en commun qu'il est rare de voir des bulles à l'examen des muqueuses** car celles-ci sont très fragiles et se rompent ou s'affaissent très vite. **Il faut savoir penser à une « maladie bulleuse » en l'absence de bulle !!! devant des érosions dites post-bulleuses.** Pour bien voir ces érosions, il peut être

nécessaire d'utiliser un spéculum transparent au niveau du vagin et de l'anus et un fibroscope (relié à une caméra si possible) pour l'œsophage et le larynx. L'examen attentif montre alors que **PV et pemphigoïdes des muqueuses diffèrent par l'aspect des érosions et de la muqueuse qui les entoure**. Dans les PV, les bulles se transforment en érosions dont le fond « à vif » est rouge framboise. La muqueuse autour est normale. Dans les pemphigoïdes des muqueuses, les bulles s'affaissent, le toit de la bulle reste en place et forme comme « une peau blanche » qui est souvent prise pour du pus. La muqueuse autour n'est pas normale et présente une rougeur et/ou les cicatrices d'anciennes lésions. Ces différences subtiles dans l'aspect des lésions de PV et pemphigoïdes des muqueuses sont difficiles à reconnaître et le plus important au départ est que le praticien pense à une maladie bulleuse auto-immune.

- PV et pemphigoïdes des muqueuses ont **en commun d'atteindre la peau, souvent après les muqueuses**. Les lésions sont alors directement sous les yeux du patient et de son médecin ce qui rend leur analyse plus facile. Le diagnostic de maladie bulleuse devient évident dès que des bulles sont constatées par le patient et/ou le médecin. L'analyse détaillée des lésions cutanées montre néanmoins **des différences** entre le PV et les pemphigoïdes des muqueuses :
 1. **Dans le PV, il n'est pas rare de voir des bulles (flasques) associées à des érosions (post-bulleuses) qui sont très douloureuses mais ne démangent pas.** La peau autour des bulles et des érosions apparaît normale mais elle est très fragile et en appuyant fermement avec le pouce on peut provoquer une lésion ; c'est ce qu'on appelle le signe de Nikolsky. Peuvent être touchées toutes les régions du corps y compris le cuir chevelu (avec chute de cheveux) et les ongles (aspect de panaris).
 2. **Dans les pemphigoïdes des muqueuses, les lésions cutanées sont le plus souvent limitées à une région du corps :**
 - Le plus souvent, elles siègent au niveau de la tête, du cou et des épaules et se présentent sous forme de plaies qui ne guérissent pas. L'examen attentif montre des cicatrices autour des plaies, d'où le nom de *pemphigoïde cicatricielle* donnée initialement à cette maladie.
 - Dans le cas particulier des *épidermolyses bulleuses acquises*, une autre forme de pemphigoïdes des muqueuses, **les lésions siègent surtout sur le dos des mains, les coudes et les genoux** et les bulles guérissent en laissant des kystes milium.
- Même si l'aspect des lésions observées par le médecin est différent dans les pemphigus vulgaires et les pemphigoïdes des muqueuses, le **diagnostic définitif** de la maladie autorisant la mise en route du traitement par voie générale, repose **OBLIGATOIREMENT sur la biopsie (prélèvement d'un petit morceau) de la peau et/ou des muqueuses atteintes** pour examens au microscope. La biopsie est coupée en 2 ou 3 fragments.
 - 1- Un premier fragment est étudié en microscope optique pour voir où s'est formée la bulle.
 - Dans les PV, les systèmes d'attache entre les cellules de l'épiderme ou des épithéliums muqueux ne fonctionnant plus, ces cellules se détachent les unes des autres et il se forme

une bulle dans l'épiderme, dite bulle intra-épidermique ; les cellules flottent dans la cavité de la bulle et ce phénomène est appelé acantholyse. Dans les PV, la séparation se fait plus précisément, juste au dessus des cellules de la couche basale de l'épiderme ou de l'épithélium muqueux, donc très profondément, ce qui explique que les PV soient aussi appelés pemphigus profond. Pour mémoire, rappelons que dans les pemphigus superficiels la séparation se fait sous la couche cornée, la couche la plus superficielle de l'épiderme.

- Dans les pemphigoïdes des muqueuses, la bulle se forme à la JDE sous l'épiderme ou à la JCE sous l'épithélium des muqueuses. On parle donc de bulle sous-épidermique ou sous-épithéliale.

2- Un deuxième fragment est étudié au microscope à fluorescence, après congélation. Cette étude nécessite un matériel spécial qui n'est disponible en général qu'en milieu hospitalier. Elle permet de voir dans la peau et/ou les muqueuses, les auto-anticorps anti-SIC pour les PV ou anti-MB pour les pemphigoïdes des muqueuses. C'est ce qu'on appelle l'immunofluorescence directe. Il est aussi possible de déterminer précisément si les anticorps qu'on appelle aussi des immunoglobulines (Ig) sont des IgA, des IgG ou des IgM. Le plus souvent ce sont des IgG dans les PV, des IgG +/- des IgA dans les pemphigoïdes des muqueuses. On regarde aussi si ces immunoglobulines sont associées à du complément (C3) qui lorsqu'il est présent déclenche une réaction inflammatoire qui aggrave le processus pathologique.

3- Dans les pemphigoïdes des muqueuses (et parfois les PB), un troisième fragment est préparé pour l'étude au microscope électronique. Lui seul permet de voir beaucoup plus précisément qu'en microscopie optique où se situent les dépôts sur les systèmes d'attache de la JDE ou de la JCE. C'est ce qu'on appelle l'immunomicroscopie électronique directe. On peut dire un peu comme dans les brûlures, que plus les dépôts sont profondément situés dans la peau ou les muqueuses, plus la guérison des lésions sera difficile et le risque de cicatrices important. Ainsi (*schéma 3 en fin d'article*):

- ***dans les PB*** où il n'y a pas de problème de cicatrisation, les dépôts sont superficiels (sur les hémidesmosomes) sur le versant épidermique de la JDE ou le versant épithélial de la JCE
- ***dans les épidermolyses bulleuses acquises***, au contraire les dépôts sont très profonds (sur les fibrilles d'ancrage) sur le versant dermique de la JDE ou du côté du chorion dans les muqueuses
- ***dans les pemphigoïdes cicatricielles***, les dépôts sont en position intermédiaire (sur les filaments d'ancrage et la lamina densa).

► **Les autres examens complémentaires** ne sont pas nécessaires au diagnostic mais peuvent renseigner sur la présence ou non d'auto-anticorps circulant dans le sang.

Pour le patient, **il suffit de faire une prise de sang**. Plusieurs techniques sont ensuite possibles : l'immunofluorescence indirecte, l'immunotransfert (Western-Blot en anglais) et l'ELISA.

- L'immunofluorescence indirecte est faite en semi routine dans des laboratoires spécialisés ; elle n'est pas très sensible c'est à dire qu'elle ne détecte pas les auto-anticorps présents en faible quantité. Le résultat est exprimé sous forme d'un « titre » : un titre au 1/500 est dit plus élevé qu'un titre au 1/20 et témoigne d'une plus grande quantité d'anticorps circulants.

- l'ELISA et l'immunotransfert (Western-Blot) sont beaucoup plus sensibles mais ils sont encore du domaine de la recherche. Ils permettent en plus de déterminer la molécule qui est reconnue par les auto-anticorps. Ces molécules sont différentes dans le PV et les pemphigoïdes des muqueuses :

. Dans le PV, il s'agit de la desmogléine 3.

. Dans les pemphigoïdes des muqueuses, la situation est beaucoup plus compliquée car plusieurs molécules (différentes de la desmogléine 3) peuvent être reconnues par les auto-anticorps.

En aucun cas, **ces examens, faits à partir d'une prise de sang, ne peuvent remplacer les études faites à partir d'une biopsie** (microscopie optique, immunofluorescence directe et microscopie électronique) **pour affirmer une maladie bulleuse auto-immune**. Leur intérêt pour évaluer la gravité de la maladie et la réponse de celle-ci au traitement est en cours d'évaluation. Pour l'immunofluorescence indirecte, il est déjà clairement établi que l'intérêt en est différent dans le PV et les pemphigoïdes des muqueuses :

- dans le PV, des anticorps circulants anti-SIC sont fréquemment détectés en immunofluorescence indirecte et chez certains patients, leur titre diminue quand les lésions disparaissent et augmente en cas de rechute de la maladie
- dans les pemphigoïdes des muqueuses, des anticorps circulants anti-MB sont rarement détectés en immunofluorescence indirecte ; cet examen est donc peu utile pour la surveillance de la maladie.

A noter que l'étude des différents groupes HLA favorisant le PV ou les pemphigoïdes des muqueuses se fait aussi par une prise de sang. Cette étude n'est pas nécessaire au diagnostic.

► **Une fois le diagnostic** de PV ou de pemphigoïdes des muqueuses posé avec certitude, le problème, et ce n'est pas le moindre, est celui du traitement. **Les traitements locaux** utilisés dans le PV et les pemphigoïdes des muqueuses sont les mêmes ; en revanche, les **traitements systémiques** (par la bouche ou en piqûre) sont différents. Le **but** est d'abord d'**obtenir une rémission complète** de la maladie, c'est à dire l'absence de toute lésion.

○ Aussi bien dans le PV que dans les pemphigoïdes des muqueuses, **les traitements locaux** permettent d'accélérer la disparition des douleurs puis des lésions mais **ne suffisent pas à eux seuls à mettre la maladie en rémission complète**. Après désinfection par un antiseptique, ils reposent sur la corticothérapie locale:

- en bains de bouche ou en pâte adhésive pour la bouche
- en gouttes pour le nez et les yeux
- en aérosols pour la gorge
- en pommade ou en crème pour les organes génitaux, l'anus et la peau.

○ Sans rentrer dans les détails, on peut dire que **les principes du traitement systémique** des PV et des pemphigoïdes des muqueuses ne sont pas les mêmes :

- **Dans les PV, le traitement repose toujours sur une corticothérapie générale, associée ou non à un immunosuppresseur (Imurel ou Cellcept en général)** suivant des modalités qui varient avec l'extension de la maladie et l'âge du patient.

- **Dans les pemphigoïdes des muqueuses, dans notre expérience, il faut éviter la corticothérapie générale car la maladie devient très rapidement cortico-dépendante c'est à dire qu'il est impossible de diminuer les doses.**
 - . **Dans les formes peu graves** (2 tiers des cas), c'est à dire sans lésion importante du larynx ou des yeux, **le traitement de première intention (donné en premier) est la Disulone et/ou la Salazopyrine**. Ces médicaments n'empêchent ni la production ni la fixation des auto- anticorps sur les systèmes d'attache de la JDE et/ou de la JCE mais les empêchent de faire des dégâts.
 - . **Dans les formes graves** (1 tiers des cas), c'est à dire avec atteinte sévère du larynx et/ou atteinte des yeux, **il faut recourir d'emblée à un immunosuppresseur dont le but principal est d'empêcher la production des anticorps**. L'immunosuppresseur utilisé est l'Endoxan soit à faible dose tous les jours per os (par la bouche) soit une fois par mois en intraveineux à dose plus forte (bolus).

- Pour terminer cette comparaison entre PV et pemphigoïdes des muqueuses, je vous parlerai de **l'évolution de la maladie et de sa surveillance sous traitement**. Une fois mise en rémission complète, la surveillance des PV et des pemphigoïdes des muqueuses est très voisine, c'est à dire qu'elle est avant tout clinique. Il faut être à l'affût de tous les signes qui pourraient correspondre à une rechute et savoir consulter un spécialiste habitué à voir des maladies bulleuses au moindre doute. En revanche, **l'évolution est différente** dans le PV et les pemphigoïdes des muqueuses :
 - Dans le **PV**, les lésions guérissent sans cicatrice ou avec simplement des troubles de la pigmentation de telle sorte que **les problèmes des patients sont plus souvent liés à la corticothérapie générale qu'à la maladie**. Dans les **pemphigoïdes des muqueuses**, il en est autrement : les traitements donnent très peu de complications ; en revanche, les **lésions laissent des cicatrices qui peuvent poser de sérieux problèmes** dans certaines localisations en particulier au niveau des yeux, du larynx, du nez, du vagin, de l'anus et de l'urètre et nécessiter des opérations. C'est pour minimiser ces cicatrices qu'un traitement systémique est d'emblée préconisé dans les pemphigoïdes des muqueuses.
 - A long terme, **un faible pourcentage de patient atteint de pemphigus vulgaire peut espérer être guéri et arrêter tout traitement** si aucun auto-anticorps n'est détecté ni dans le sang en immunofluorescence indirecte, ni dans la peau en immunofluorescence directe (ce qui nécessite une nouvelle biopsie). En revanche dans notre expérience tous les patients atteints de **pemphigoïdes des muqueuses chez qui on a arrêté le traitement ont finalement rechuté de telle sorte que maintenant nous préconisons un traitement d'entretien à vie**.

En guise de conclusion, je vous dirai que j'espère avoir éclairé les uns et les autres sur leur maladie et surtout celle de leurs voisins afin de mieux partager vos soucis et vos espérances au cours des réunions ou sur le site de votre Association Pemphigus – Pemphigoïdes de France.

Voir schémas et tableaux pages suivantes

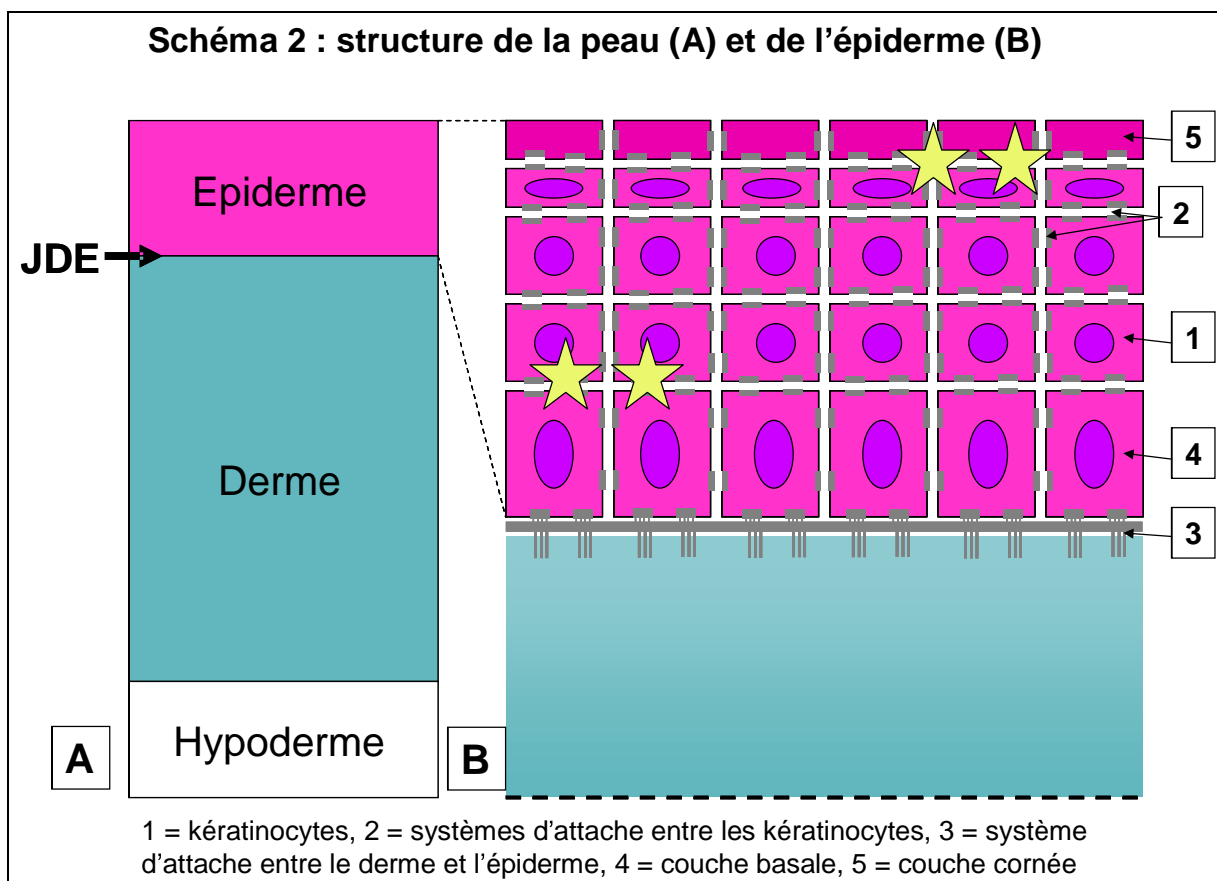


Tableau 1 - Les différentes régions de la peau et des muqueuses.

Peau	Muqueuses	Constituants communs
Epiderme Couche cornée Couche granuleuse Couche spineuse Couche basale	Epithélium Couches supra-basales Couche basale	Cellules (kératinocytes) Desmosomes entre les cellules <i>Pas de fibres</i>
Jonction dermo-épidermique	Jonction Chorio-épithéliale	Membrane (ou lame) basale Hémidesmosomes Filaments d'ancrage, fibrilles d'ancrage
Derme	Chorion	Beaucoup de fibres Peu de cellules
Hypoderme	Néant	Cellules graisseuses (pas de desmosome)

Tableau 1 - Commentaires

La peau comprend l'épiderme, le derme et l'hypoderme. L'épiderme est constitué uniquement de **cellules** (principalement des kératinocytes) alors que le derme contient surtout des fibres et l'hypoderme des cellules graisseuses (adipocytes).

La couche la plus profonde de l'épiderme s'appelle la couche basale et la couche la plus superficielle la couche cornée.

Entre l'épiderme et le derme se situe la **jonction dermo-épidermique (JDE)**.

La structure de la peau est très proche de celle de certaines muqueuses. La partie superficielle de ces muqueuses appelée **épithélium** ressemble à l'épiderme alors que la partie profonde appelée **chorion** ressemble au derme.

Entre l'épithélium et le chorion se situe la **jonction chorio-épithéliale (JCE)**. A noter le terme de « lame basale » ou « **membrane basale** » qui est souvent employé pour désigner indifféremment la JDE ou la JCE, à cause de leur aspect en microscopie électronique.

Tableau 2- page suivante

Tableau 2 - Les principales différences et points communs entre les pemphigus et les pemphigoïdes.

<i>Pemphigus</i>		<i>Pemphigoïdes</i>	
Vulgaires (PV)	Superficiels (PS)	Bulleuses (PB)	des muqueuses (PM)
peau et/ou muqueuses	peau	peau	peau et/ou muqueuses
Attaque de la « substance intercellulaire (SIC)		Attaque de la « Membrane basale » (MB)	
couches profondes épiderme et/ou épithélium	couches superficielles épiderme	Jonction dermo-épidermique	Jonction dermo-épidermique et/ou chorio-épithéliale
desmosomes	desmosomes	<u>Hémidesmosomes (PB)</u>	Filaments d'ancrage (PC) Fibrilles d'ancrage (EBA)

Tableau 2. Commentaires

Les pemphigus vulgaires (PV) et les pemphigoïdes des muqueuses (PM) touchent la peau et/ou certaines muqueuses alors que les pemphigus superficiels (PS) et les pemphigoïdes bulleuses (PB) ne touchent en règle général que la peau.

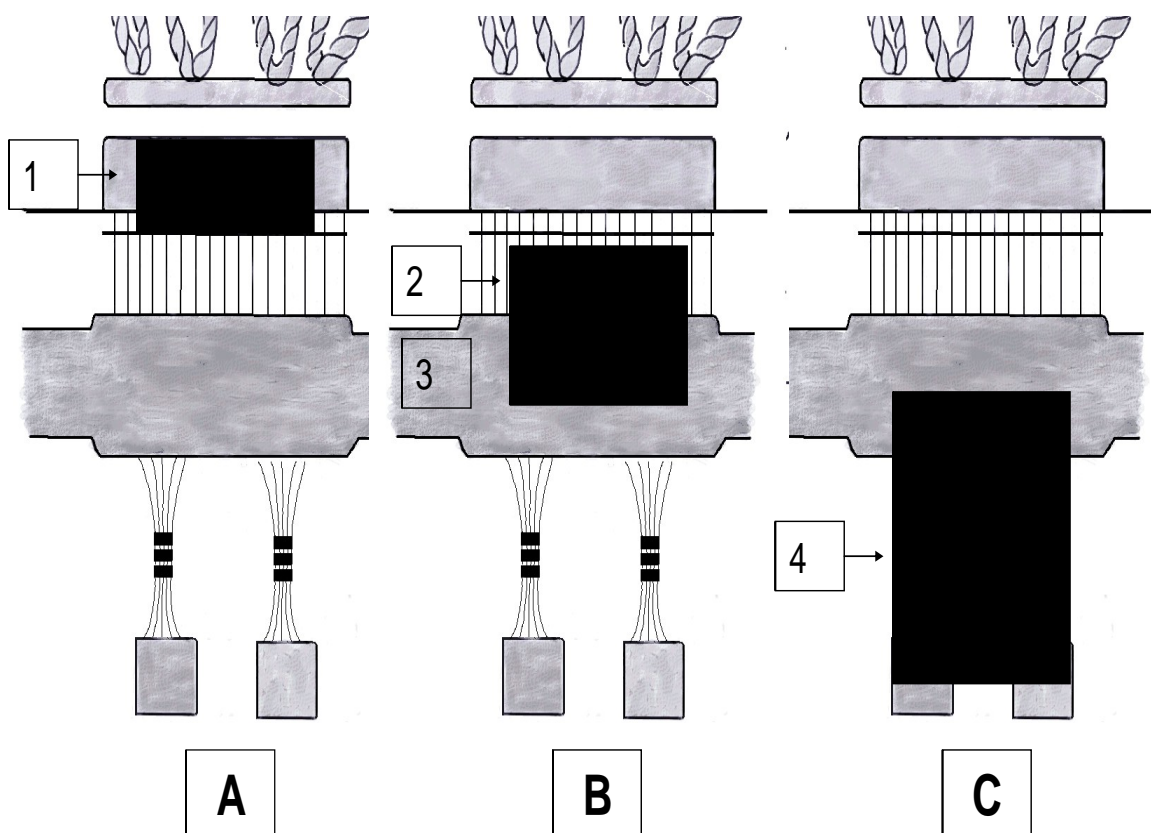
Les PV et les PS sont des maladies de la substance intercellulaire (SIC), c'est à dire des systèmes d'attache entre les cellules de l'épiderme et/ou des muqueuses, dénommés desmosomes. Dans les PV, ce sont les desmosomes situés à la partie profonde de l'épiderme ou de l'épithélium, dans la région suprabasale, qui sont affectés alors que dans les PS, ce sont les desmosomes situés à la surface de la peau sous la couche cornée.

Dans les PM et les PB, la situation est complètement différente ; ce sont des maladies des membranes basales (MB), c'est à dire des systèmes d'attache de la JDE ou de la JCE. Ces derniers ont une structure beaucoup plus complexe que celle des desmosomes situés entre les kératinocytes. Ils comprennent des hémidesmosomes, des filaments d'ancrage et des fibrilles d'ancrage. Les premiers sont affectés dans les PB alors que les deuxièmes et troisièmes le sont dans les PM ; plus précisément les filaments d'ancrage sont touchés dans les pemphigoïdes cicatricielles (PC) et les fibrilles d'ancrage dans les épidermolyses bulleuses acquises (EBA).

Il n'y a pas de systèmes d'attache entre les cellules graisseuses de l'hypoderme. Elles ne sont donc pas affectées dans les maladies bulleuses.

Schéma 3 – Localisation des auto-anticorps dans les pemphigoïdes

Schéma 3 : localisation des auto-anticorps au sein de la JDE ou JCE dans les pemphigoïdes (immunomicroscopie électronique directe)



A = dépôts (en noir) sur les hémidesmosomes dans les PB,
 B = dépôts (en noir) sur les filaments d'ancrage et la lamina densa dans les PC,
 C = dépôts (en noir) sur les fibrilles d'ancrage dans les épidermolyses bulleuses acquises

XXXXXX

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.