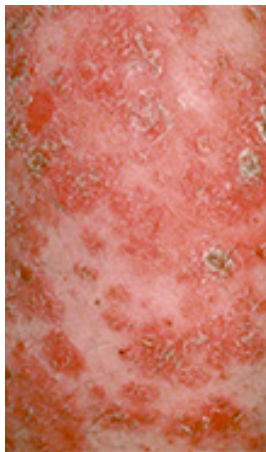
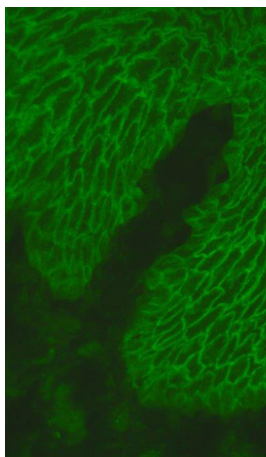


ÉVOLUTION DES PEMPHIGUS : FAUT-IL SE BASER SUR LE TITRE DES AUTO-ANTICORPS ANTI DSG1 ET DSG3 ?

CONTEXTE

Les pemphigus sont des maladies auto-immunes cutanées rares se manifestant par des bulles et des érosions étendues sur la peau et sur les muqueuses.



CARACTÉRISTIQUES Les pemphigus sont caractérisés par la présence d'auto-anticorps circulants dirigés contre des molécules à la surface des kératinocytes, les desmoglénines 1 et 3. Les auto anticorps anti desmogléine 1 et 3 (DSG1 et DSG3) inhibent les desmoglénines par différents mécanismes et sont ainsi responsable d'une perte d'adhérence entre les cellules épithéliales.

Il existe principalement 2 sous type de pemphigus, le pemphigus vulgaire (PV) et le pemphigus foliacé (PF). Le PV est plutôt associé aux auto-anticorps DSG3 et parfois avec les DSG1. En revanche, le PF est associé avec les anti-DSG1. Dans le PV, les bulles se développent juste sous la membrane basale provoquant des érosions buccales douloureuses et de multiples bulles flasques sur la peau qui peuvent se rompre, s'infecter et laisser des érosions secondairement croûteuses.

TRAITEMENT Le but du traitement est d'obtenir une rémission totale avec un minimum d'effets secondaires. Il repose sur les corticostéroïdes avec parfois d'autres immunosuppresseurs. La réponse thérapeutique varie beaucoup d'un patient à l'autre et les rechutes sont fréquentes. Il est difficile de prévoir l'évolution et les patients doivent donc être suivis régulièrement.

Des auteurs ont cherché à savoir s'il était utile de suivre le titre des auto-anticorps et s'il existait une corrélation entre rémission clinique et négativation des auto-anticorps.

Trente patients atteints de PV et 7 de PF ont été recrutés. Le seuil de positivité des auto-anticorps était de 20 U/mL. Le taux des anticorps au moment du diagnostic puis après une période de 6 mois sans lésions et sans traitement, équivalent à une rémission, a été examiné.

PAS DE CORRÉLATION ENTRE LES TAUX D'AUTO-ANTICORPS ET LA CLINIQUE

Les auto anticorps DSG1 ont été détectés dans 17 (56,6 %) des 30 cas de PV lors du diagnostic et dans 6 cas (20 %) lors des rémissions. Dans les PF, les anti-DSG1 ont été retrouvés chez les 7 patients au diagnostic et dans 3 cas sur 7 (42,8 %) au moment de la rémission.

Les taux des anti-DGS3 sont inférieurs au seuil de 20 U/mL dans la majorité des cas (73,3 %) des patients qui sont en rémission. Les anti DSG1 sont quant à eux positifs pour 56,6 % des patients au moment du diagnostic et sont toujours présents pour 20 % après une émission.

Ainsi, le taux des auto-anticorps ne semble pas varier parallèlement à l'activité de la maladie et il n'y a pas de preuves d'une corrélation entre le titre des auto anticorps et l'évolution du pemphigus.

RÉFÉRENCE :

Russo I et coll. : Evaluation of anti-desmoglein-1 and anti-desmoglein-3 autoantibody titers in pemphigus patients at the time of the initial diagnosis and after clinical remission. Medicine (Baltimore). 2017; 96:e8801. doi: 10.1097 MD.00000000000008801. Copyright © <http://www.jim.fr>