

The 5th Biopharm Scientific Annual Meeting BSAM5, Alger le 28 juin 2025



PEMPHIGUS VULGAIRE : DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE

F. BOUANANI 1 * , F. GHANASSI 2

1 Département de pharmacie, Université des sciences de la santé, Alger, Algérie. 2 Laboratoire de Recherche de Pharmacie Galénique Industrielle LRP GI, Alger, Algérie

* E-mail: bouananifella27@gmail.com

Résumé

Le pemphigus vulgaire (PV) est une dermatose bulleuse auto-immune rare, impliquant des auto-anticorps dirigés contre les desmoglénines 1 et 3. Cette étude vise à clarifier les modalités diagnostiques et thérapeutiques actuelles du PV à travers une revue de la littérature. Le diagnostic repose sur une approche multimodale combinant l'examen clinique, l'histologie, l'immunofluorescence directe et indirecte, et la sérologie ELISA. La prise en charge s'articule autour des corticostéroïdes systémiques et du rituximab, associés à des agents immunosuppresseurs épargne-corticoïdes. Les formes réfractaires peuvent bénéficier d'immunoabsorption, d'IVIG ou de plasmaphérese. Un traitement de soutien adapté et une prévention rigoureuse des effets secondaires sont essentiels. Malgré les avancées, le diagnostic reste parfois difficile, et l'optimisation des traitements ciblés constitue un enjeu majeur pour améliorer le contrôle de la maladie et limiter les rechutes.

Mots-clés : pemphigus vulgaire, maladie auto-immune, diagnostic, prise en charge.

1- INTRODUCTION :

Le pemphigus vulgaire (PV) est une dermatose bulleuse auto-immune rare, caractérisée par la production d'auto-anticorps dirigés contre les desmoglénines 1 et 3, entraînant une perte d'adhésion cellulaire (acantholyse). Il touche principalement les muqueuses buccales, secondairement la peau, avec une prédilection pour les adultes entre 50 et 60 ans. La maladie, potentiellement grave, nécessite un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée, objectifs de cette étude.

2-MATÉRIELS ET MÉTHODE : Une revue de la littérature sur le pemphigus vulgaire a été effectuée via PubMed et Google Scholar.

3-RÉSULTATS ET DISCUSSION :

Diagnostic du pemphigus vulgaire : Le diagnostic du pemphigus vulgaire (PV) repose sur une approche multimodale combinant :

Examen clinique

- Bulles flasques et érosions douloureuses (buccal+++ , pharynx+ , vagin+).
- Les symptômes révélateurs : la dysphagie, la dysphonie, la dyspareunie et l'irritation muqueuse.
- L'atteinte muqueuse est constante dans le pemphigus vulgaire.



Figure 01: Bulles flasques

Histopathologie

Acantholyse suprabasale avec conservation des kératinocytes basaux en "rangée de pierres tombales".

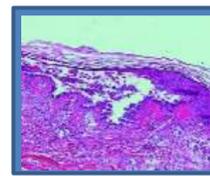


Figure 02: acantholyse suprabasale

Immunofluorescence directe (IFD)

- un outil clé du diagnostic.
- dépôt intercellulaire d'IgG et de C3 dans l'épiderme : aspect en « filet de poulet » (chicken-wire pattern).

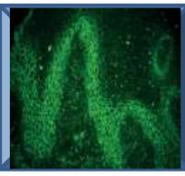


Figure 03: aspect en IFD en filet de poulet

Immunofluorescence indirecte (IFI)

Pour la détection semi-quantitative des anticorps circulants, (l'œsophage de singe).
But: confirmer le diagnostic et assurer le suivi de l'évolution de la maladie.

Sérologie ELISA

Pour détecter les anticorps dirigés contre les desmoglénines 1 et 3, corrélée à l'activité de la maladie, utile tant pour le diagnostic que pour le suivi du pemphigus vulgaire.

Autres examens complémentaires

La biopsie d'une lésion récente, des examens biologiques généraux tels que la NFS et le bilan métabolique,...

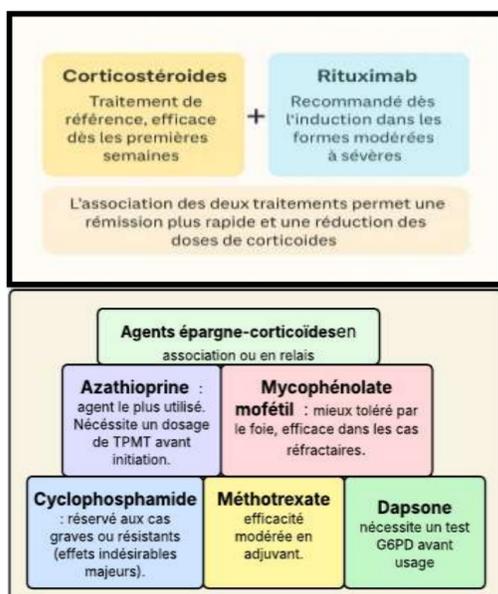
La sévérité est appréciée à l'aide PDAI (Pemphigus Disease Area Index), basé sur la surface corporelle atteinte, et d'ABSIS (l'Autoimmune Bullous Skin Disorder Intensity Score), tenant compte de l'étendue des lésions et de la gêne fonctionnelle.

Prise en charge du Pemphigus Vulgaire

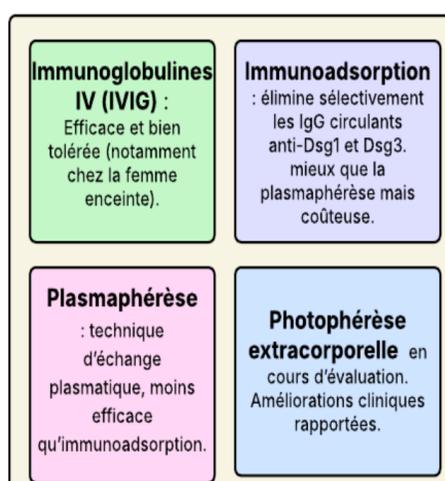
Objectifs thérapeutiques



Traitement de première ligne



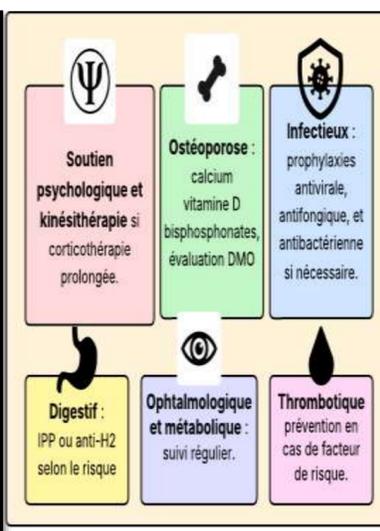
Thérapies de seconde ligne (formes réfractaires)



Traitement de soutien



Prévention des effets indésirables



4-CONCLUSION :

Bien que le diagnostic du pemphigus vulgaire repose sur une approche combinée clinique, histologique et immunologique, il reste parfois complexe face à des présentations atypiques. La prise en charge vise aujourd'hui à optimiser les stratégies thérapeutiques, en s'orientant vers des traitements ciblés permettant de mieux contrôler la maladie et de limiter les rechutes

Références bibliographiques

1. Ingold, C. J., Sathe, N. C., & Khan, M. A. (2025). Pemphigus Vulgaris. In StatPearls. StatPearls Publishing. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560860/>
2. Malik, A. M., Tupchong, S., K. (2021). An Updated Review of Pemphigus Diseases. Medicina, 57(10), 1080. <https://doi.org/10.3390/medicina57101080>
3. Murrell, D. F., Peña, S., Joly, P., V. P. (2020). Diagnosis and management of pemphigus : Recommendations of an international panel of experts. Journal of the American Academy of Dermatology, 82(3), 575- 585.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.02.021>
4. Popescu, I. A., Statescu, L., L. G. (2019). Pemphigus vulgaris—Approach and management. Experimental and Therapeutic Medicine, 18(6), 5056-5060. <https://doi.org/10.3892/etm.2019.7964>