

Dermatite herpétiforme

Epidémiologie

- Incidence: entre 0,4 et 3,5 pour 100.000 personnes par an en Europe
- Prévalence: 1,2 pour 100.000 personnes en Europe
- Rare
- Plus fréquente chez les hommes
- Adulte âge moyen

Physiopathologie

- Génétique: association avec HLA-DQ2 et HLA-DQ8 à moindre degré
- Mal connue
- Ingestion de gluten → Dégradation enzymatique = polypeptides → Présentation des peptides aux CD4 → Production de cytokines → Production d'anticorps IgA contre gliadine et transglutaminase (notamment transglutaminase épidermique)
→ Production de C3 → Chimiotactisme de polynucléaires neutrophiles → Micro abcès papillaires et décollement sous épidermique

Association avec maladie cœliaque

- Association maladie cœliaque et dermatite herpétiforme chez majorité des patients
- Majorité (80%) des patients avec dermatite herpétiforme ont une maladie cœliaque asymptomatique mais seulement 20% des patients ayant une maladie cœliaque ont une dermatite herpétiforme.
- Possibilité de dermatite herpétiforme sans maladie cœliaque

Clinique

- Prurit
- Excoriations
- Papules
- Fines vésicules de petites tailles herpétiformes (en bouquet)
- Symétrique
- Fesses et faces d'extension des membres (coudes, genoux)
- Atteintes muqueuses rares: lésions punctiformes
- Atteintes palmaires possibles et inaugurales: purpura ou vésicules hémorragiques



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille







Collection Pr Berbis, Hopital Nord Marseille



Collection Pr Berbis, Hopital Nord Marseille



Clinique: maladie coéliquaue à rechercher

- Trouble du transit: Diarrhées chroniques, constipation
- Perte de poids
- Douleurs abdominales
- Signes de carence: dermatose carentielle, pâleur cutanéomuqueuse

Biologie

- Anticorps anti membrane basale par immunofluorescence indirecte: toujours négatifs
- DFIG
- IgA anti transglutaminase, IgA anti endomysium: présents dans 52 à 79% cas lors régime normal
- Si déficit en IgA, dosage IgG

Biologie

- **Recherche de carences+++:**

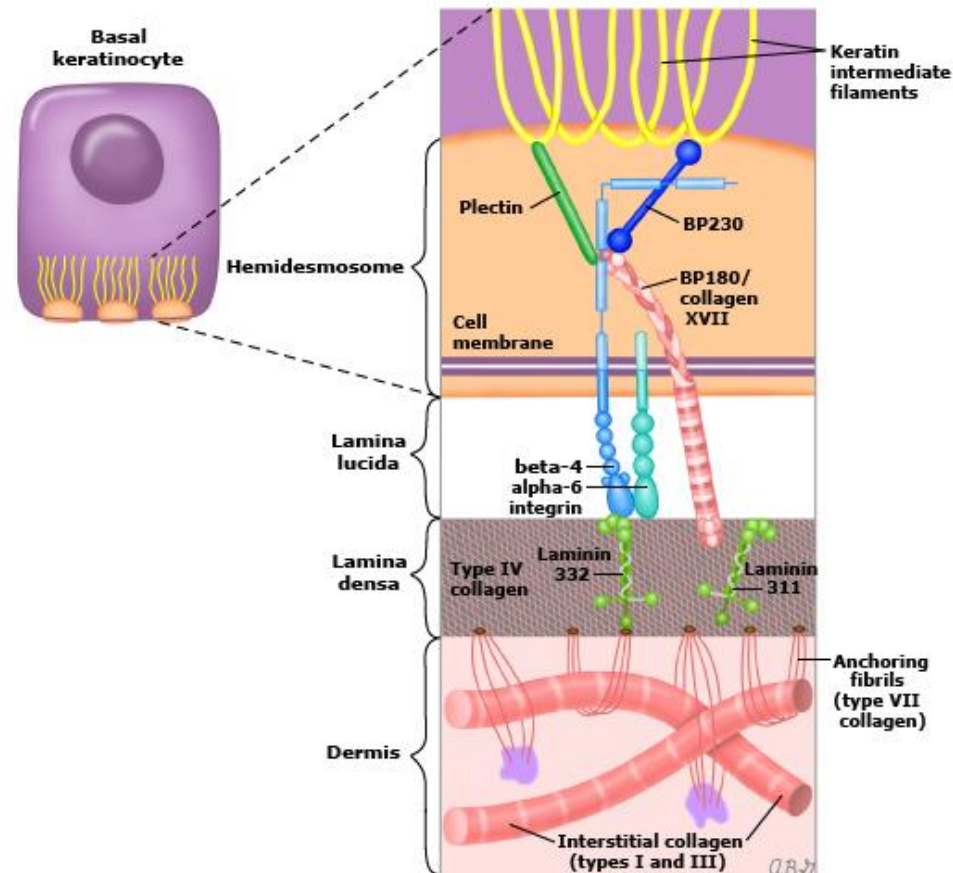
Fer, vitamine B9, B12, vitamine K, vitamine D, zinc, magnésium, calcium, albumine

Histologie d'une lésion vésiculeuse

- Infiltrat dermique superficiel dense de polynucléaires neutrophiles et quelques éosinophiles
- Micro-abcès papillaires à polynucléaires neutrophiles
- Ebauche de décollement dermo épidermique

Microscopie électronique

- Décollement situé sous la lamina densa



Immunofluorescence directe

- Critère diagnostique essentiel
- Dépôts granuleux d'IgA et C3 au sommet des papilles dermiques

Endoscopie oeso gastro duodénale

- Biopsies du 2ème et 3ème duodénum
- Recherche atrophie villositaire (66% des patients) et infiltrat lymphocytaire (33% des patients)
- Systématique car maladie coeliaque asymptomatique dans majorité des cas

Pronostic

- En l'absence de traitement:

Risque de lymphome non hodgkinien secondaire

Complications des multiples carences: ostéoporose, neuropathie, cytopénies

Recherche de maladies auto-immunes associées: thyroïdite, diabète

Evolution

- Maladie chronique
- Rémission possible sans traitement rare dans 12% cas
- Evolue par poussées à chaque ingestion de gluten ou d'iode

Traitement

- Multidisciplinaire (dermatologue, gastroentérologue, diététicien)
- **Dapsone** en première intention: efficace sur l'atteinte cutanée uniquement

Dépôts d'IgA et C3 persistent dans la peau

Rechute dans les 2 à 7 jours en cas d'arrêt

En cas d'intolérance à la dapsone: **salazopyrine** 3 à 6g/j

Traitement

- **Régime sans gluten** strict: efficace sur atteinte cutanée et digestive
- Indispensable si atrophie villositaire: seul traitement efficace
- Prévention des complications secondaires à la maladie coeliaque
- Problématique: coût et inobservance (en moyenne 33% patients sont complètement observants)
- Disparition anticorps sérique, disparition dépôts dermiques, disparition atrophie villositaire
- Possibilité suivi de la bonne observance par dosage des anticorps sériques

Traitements symptomatiques

- Dermocorticoïdes sur lésions prurigineuses
- Correction des diverses carences

Autres traitements

- Régime sans iode et éviction AINS, anti TNF et progestatifs si poussée lors d'ingestion (cependant aucune étude n'a montré son intérêt)
- Colchicine si intolérance à dapsone et sulfapyridine
- Tetracyclines

Bibliographie

- Christensen O.B., Hindsén M. Svensson Å. Natural history of dermatitis herpetiformis in southern Sweden. *Dermatologica*. 1986;173(6):271.
- Salmi TT, Hervonen K, Kautiainen H, Collin P, Reunala T. Prevalence and incidence of dermatitis herpetiformis: a 40-year prospective study from Finland *Br J Dermatol*. 2011 Aug;165(2):354-9
- Buckley DB, English J, Molloy W, Doyle CT, Whelton MJ. Dermatitis herpetiformis: a review of 119 cases. *Clin Exp Dermatol*. 1983 Sep;8(5):477-87.
- Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis: Part II. Diagnosis, management, and prognosis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2011 Jun;64(6):1027-33
- Alonso-Llamazares J, Gibson LE, Rogers RS 3rd. Clinical, pathologic, and immunopathologic features of dermatitis herpetiformis: review of the Mayo Clinic experience. *International Journal of Dermatology*. 2007 Sep;46(9):910-9.
- Nakajima K., Recent Advances in Dermatitis Herpetiformis. *Clin Dev Immunol*. 2012;2012:914162.
- McCleskey PE, Erickson QL, David-Bajar KM, Elston DM. Palmar petechiae in dermatitis herpetiformis: a case report and clinical review. *Cutis*. 2002 Oct;70(4):217-23.
- Fry L, Leonard JN, Swain F, Tucker WF, Haffenden G, Ring N, McMinn RM. Long-term follow-up of dermatitis herpetiformis with and without dietary gluten withdrawal. *Br J Dermatol*. 1982 Dec;107(6):631-40.
- Silvers DN, Juhlin EA, Berczeller PH, McSorley J. Treatment of dermatitis herpetiformis with colchicine. *Arch Dermatol*. 1980 Dec;116(12):1373-84.
- Zemtsov A, Neldner KH. Successful treatment of dermatitis herpetiformis with tetracycline and nicotinamide in a patient unable to tolerate Dapsone *J Am Acad Dermatol*. 1993 Mar;28(3):505-6.
- PNDS 2016: https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-06/pnds_-_dermatite_herpetiforme_dh.pdf