

## Pemphigus végétant périanal



### Perianal pemphigus vegetans

Les dermatoses bulleuses auto-immunes constituent un groupe hétérogène de maladies caractérisées par des anticorps contre les molécules d'adhésion dans la peau et les membranes muqueuses. Dans les cas des pemphigus, les anticorps sont dirigés contre les protéines desmosomales et responsables d'une perte d'adhésion inter-kératinocytaire [1]. On distingue parmi les pemphigus principalement, le pemphigus vulgaire, le pemphigus superficiel et le pemphigus paranéoplasique [1]. Le pemphigus végétant (PVeg) est une forme rare de pemphigus avec une évolution végétante et une prédominance aux grands plis [2]. Nous rapportons ici un cas caractérisé par sa localisation périanale quasi-exclusive.

#### Observation

Un homme de 71 ans était adressé pour une lésion chronique périanale évoluant depuis 5 ans. Ses antécédents médicaux étaient marqués par une hypertension artérielle, une hypercholestérolémie, un surpoids et un cancer de la prostate traité par radiothérapie il y a 3 ans et actuellement sous hormonothérapie. Le traitement habituel comprenait atorvastatine, ramipril, bisoprolol, amlodipine, leuproréline et pantoprazole. À l'examen clinique, on trouvait une lésion périanale bien délimitée tout autour de l'anus, à fond érythémateux, avec un aspect pavimenteux et des rhagades, et s'étendant au pli interfessier. Un ulcère chronique à fond bourgeonnant siégeait au pôle supérieur, au niveau du pli interfessier (*figure 1A*). On retrouvait également une lésion similaire plus discrète au pli inguinal gauche (*figure 1B*). Les autres plis étaient indemnes. Le reste de l'examen cutanéomuqueux, ongles inclus, était sans particularité. Le patient n'avait aucun antécédent dermatologique familial. Une biopsie au punch montrait une acanthose de

l'épiderme avec spongiose et hyperkératose. Un infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire était noté dans le derme (*figure 2*). L'aspect histopathologique était en faveur d'un eczéma. Une immunofluorescence directe (IFD) retrouvait des dépôts intercellulaires dans l'épiderme d'IgG et de complément C3. La recherche d'anticorps circulants anti-substance intercellulaire de l'épiderme par immunofluorescence indirecte était positive (titre 50, N < 10). Il n'existait pas d'anticorps anti-membrane basale épidermique circulants. Les anticorps anti-desmogléines 3 et 1 étaient absents. La sérologie TPHA était négative également.

Devant le tableau clinique et immunologique, nous avons posé le diagnostic de PVeg. Le ramipril était interrompu de principe en raison de cas de pemphigus associé aux IEC [3]. Un traitement par clobétasol propionate était commencé, mais devant l'absence de modification notable à 1 mois, un traitement par disulone était ajouté.

#### Commentaires

Le PVeg représente seulement 1 à 2 % des cas de pemphigus [2]. Sa physiopathogénie reste mal connue, mais intriquent des facteurs immunologiques (anticorps anti-desmogléines, et plus rapidement desmocolline et périplakine) et des facteurs locaux en raison de sa localisation préférentielle aux plis (occlusion, macération, colonisation bactérienne ou fongique) [2]. Cliniquement, il se caractérise par des placards hypertrophiques humides constitués de lésions végétantes, suintantes et croûteuses [2-6]. Historiquement, deux formes cliniques ont été décrites : la forme de Neumann, caractérisée par des érosions post-vésiculeuses ou post-bulleuses qui cicatrisent en laissant place à des végétations humides et la forme de Hallopeau avec des pustules dans les grands plis, suivies de végétations entourées de plaques pustuleuses d'évolution centrifuge [5]. Pour certains, cette distinction est artificielle [2], d'autant qu'au stade avancé une distinction devient difficile [6]. Dans notre observation, nous n'avons retrouvé ni dans l'anamnèse, ni à l'examen des lésions

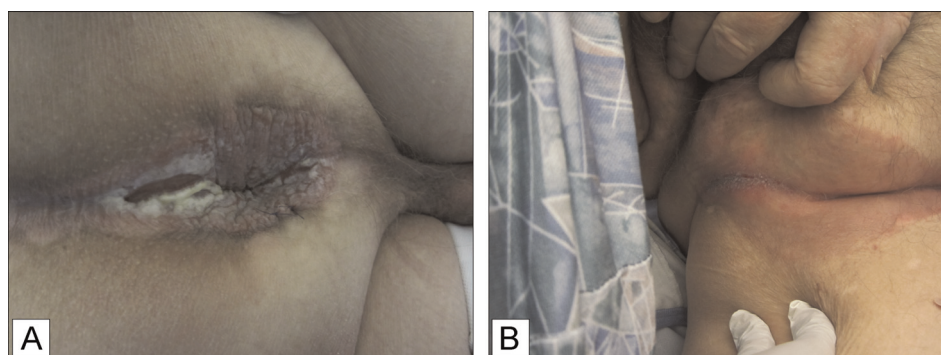


FIGURE 1

**A.** Intertrigo végétant périanal et ulcère du pli interfessier. **B.** Lésion similaire plus discrète et intertrigo du pli inguinal gauche

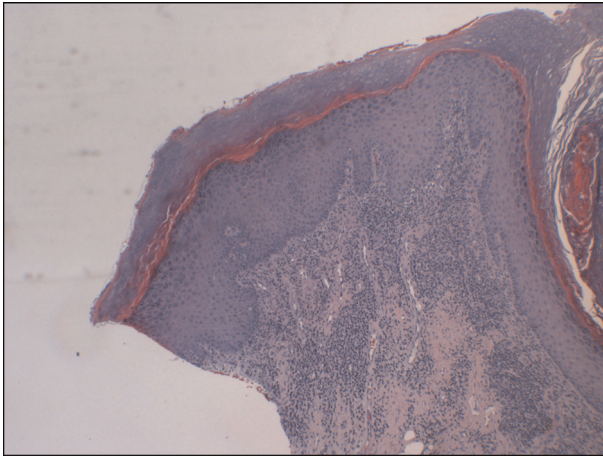


FIGURE 2

**Acanthose, hyperkératose et spongiose de l'épiderme et infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire (hématoxyline et éosine, × 4)**

pustuleuses ou bulleuses. Le PVeg se situe classiquement au niveau des grands plis (axillaire, sous-mammaire, inguinal ou glutéal). Une atteinte buccale est fréquente dans 60–80 % des cas. Des atteintes isolées du cuir chevelu, des orteils ou des ongles ont été décrites [4]. Le diagnostic est suspecté cliniquement mais confirmé par l'histologie et l'immunofluorescence directe et indirecte. L'histologie montre une hyperplasie épidermique, une acantholyse supra-basale, des abcès intraépidermiques à polynucléaires neutrophiles et éosinophiles et un infiltrat inflammatoire à polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Dans notre observation, l'aspect histologique n'était pas en faveur, mais les lésions évoluaient depuis plusieurs années. La présence de plasmocytes est possible dans l'infiltrat inflammatoire [2]. L'IFD objective des dépôts d'IgG et de C3 en « mailles de filet » au niveau de l'épiderme et enfin des anticorps anti-desmoglérines 3 peuvent être détectés. Dans notre cas, la positivité de l'IFD et la détection d'anticorps anti-substance intercellulaire nous a fait poser le diagnostic. Sur le plan thérapeutique, il existe des recommandations nationales concernant la prise en charge du pemphigus en France [7]. Cependant, les PVeg, notamment de Hallopeau, ont un meilleur

pronostic et un traitement local par corticostéroïdes de très forte activité peut être proposé en 1<sup>re</sup> intention [5,6] avant une corticothérapie générale [4].

**Financement** : aucun.

**Déclaration de liens d'intérêts** : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

- [1] Baum S, Sakka N, Artsi O, Trau H, Barzilai A. Diagnosis and classification of autoimmune blistering diseases. *Autoimmun Rev* 2014;13:482–9.
- [2] Ruocco V, Ruocco E, Caccavale S, Gambardella A, Lo Schiavo A. Pemphigus vegetans of the folds (intertriginous areas). *Clin Dermatol* 2015;33:471–6.
- [3] Adriano AR, Gomes Neto A, Hamester GR, Nunes DH, Di Giunta G. Pemphigus vegetans induced by use of enalapril. *An Bras Dermatol* 2011;86:1197–200.
- [4] Breton AL, Chandeclerc ML, Lefaure C, Cuny JF, Barbaud A, Schmutz JL. Pemphigus végétant. *Ann Dermatol Venerol* 2008;135:798–9.
- [5] Rmili M, Adamski H, Lopez L, Le Gall F, Chevrant-Breton J. Pemphigus végétant : une forme rare de pemphigus. *Ann Dermatol Venerol* 2011;138:364–6.
- [6] Salah LA. Vegetating inguinal and perianal lesions: a quiz. Pemphigus vegetans, Hallopeau type. *Acta Derm Venerol* 2015;95:507–8.
- [7] Joly P, Bernard P, Bedane C, Prost C, Ingen-Housz-Oro S, Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes. et al. Pemphigus. Recommandations pour le diagnostic et le traitement. *Ann Dermatol Venerol* 2011;138:252–8.

Nicolas Kluger, Johanna Mandelin, Katriina Lappalainen  
Helsinki university central hospital, university of Helsinki, department  
of dermatology, Helsinki, Finlande

**Correspondance** : Nicolas Kluger, Helsinki university central hospital,  
university of Helsinki, department of dermatology, Meilahdentie 2, PO  
Box 160, 00029 HUS, Finlande  
[nicolas.kluger@hus.fi](mailto:nicolas.kluger@hus.fi)

Reçu le 4 mars 2016  
Accepté le 10 mai 2016  
Disponible sur internet le :  
29 juin 2016

<http://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2016.05.013>

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.