

E. BATHELIER, B. BALME

La dermatite herpétiforme (DH) est une dermatose vésiculeuse prurigineuse d'origine auto-immune, débutant généralement entre 20 et 50 ans. Elle est peu fréquente en France, prédominant chez les sujets de sexe masculin. L'éruption est caractérisée par des vésicules typiquement à groupement herpétiforme sur placard érythémateux. Les lésions atteignent de façon symétrique les faces d'extension de membres, les coudes, les genoux, les épaules, les fesses et la nuque.

Cliniquement, les vésicules peuvent passer inaperçues ce qui souligne l'intérêt majeur de la biopsie dans le diagnostic de la maladie : examen histologique (infiltrats à polynucléaires neutrophiles formant des micro-abcès au sommet des papilles dermiques, associés à des décollements à la jonction dermo-épidermique) et surtout immunofluorescence directe.

Histologie

Dans les lésions précoces, la microscopie montre une accumulation de polynucléaires neutrophiles dans le derme superficiel, au sommet des papilles dermiques, formant typiquement des micro-abcès (fig. 1, 2). Il existe fréquemment un œdème et de la fibrine associés. L'infiltrat dermique est généralement discontinu, contrairement à celui de la dermatose à IgA linéaire. Des images de leucocytoclasie dans l'infiltrat sont possibles. Des polynucléaires éosinophiles peuvent être présents mais sont généralement minoritaires. Les éosinophiles et la leucocytoclasie sont plus fréquents dans les lésions anciennes. Il existe également un infiltrat périvasculaire du derme superficiel et moyen, constitué de lymphocytes et d'un nombre plus ou moins important de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Le plus souvent, il n'y a pas d'image de vasculite.

L'épiderme est légèrement spongiotique et fréquemment excorié à cause du prurit. Des kératinocytes nécrotiques ainsi qu'une exocytose à polynucléaires neutrophiles peuvent être retrouvés dans l'épiderme au-dessus des micro-abcès.



Fig. 1. À faible grossissement, il existe des micro-abcès au sommet des papilles dermiques avec des ébauches de décollements bulleux à la jonction dermo-épidermique. On note également un infiltrat périvasculaire du derme superficiel.

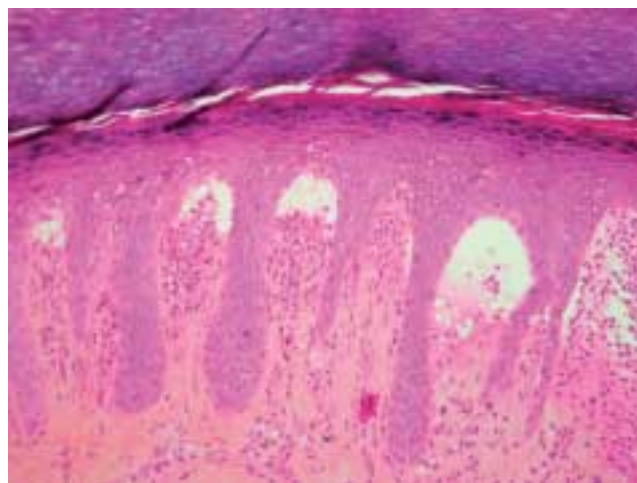


Fig. 2. À plus fort grossissement, les micro-abcès au sommet des papilles sont constitués de polynucléaires neutrophiles, associés à un œdème. L'infiltrat dermique est périvasculaire, à prédominance lymphocytaire.

Dans des lésions plus tardives, l'infiltrat peut s'associer à de petits décollements sous-épidermiques, pouvant confluer en décollements plus larges. D'abord, la vésicule prend un aspect multiloculaire, les bourgeons interpapillaires étant respectés. Par la suite, ces vésicules sont plutôt uniloculaires. Les vésicules contiennent de la fibrine, des polynucléaires neutrophiles et des polynucléaires éosinophiles. À ce stade,

Service de Dermatopathologie, Hôpital de l'Hôtel-Dieu, 1, place de l'Hôpital, 69288 Lyon Cedex 02.

Tirés à part : E. BATHELIER, à l'adresse ci-dessus.
E-mail : brigitte.balme@chu-lyon.fr

* Sous l'égide de la Société Française de Dermatologie.

des micro-abcès sont observables en périphérie des lésions. Pour poser le diagnostic, il est donc utile de prélever de la peau périlleuse et de faire une biopsie de taille suffisante pour visualiser les micro-abcès. Le derme sous-jacent au décollement est le siège d'un infiltrat important de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.

Immunofluorescence directe

Le diagnostic est confirmé par l'immunofluorescence directe (IFD) qui est précocement positive. Il existe des dépôts granulaires d'IgA (ou parfois d'aspect fibrillaire), au sommet des papilles dermiques. Ces dépôts peuvent être associés à des dépôts de C3 ou, moins fréquemment, des dépôts d'IgM.

L'IFD est positive en peau périlleuse mais aussi en peau saine : il existe généralement des dépôts importants en peau non atteinte périlleuse, mais aussi en peau saine au niveau des fesses ou des avant-bras. Les dépôts persistent sous traitement par dapsons mais peuvent disparaître après plusieurs années de régime sans gluten.

La biopsie en peau lésionnelle peut parfois être négative, probablement à cause de la dégradation intense due à l'infiltrat à polynucléaires.

Diagnostic différentiel

Les micro-abcès à polynucléaires neutrophiles, bien qu'évocateurs, ne sont pas spécifiques. Plusieurs dermatoses peuvent avoir une image histologique proche et parfois le diagnostic ne peut être posé qu'avec l'examen en immunofluorescence directe.

DERMATOSE À IgA LINÉAIRE

C'est la dermatose qui pose le plus de problème de diagnostic différentiel. Les polynucléaires neutrophiles sont généralement alignés le long de la jonction dermo-épidermique. L'infiltrat peut également comprendre des lymphocytes et des éosinophiles et il existe des images de décollement sous épidermique. Cependant l'infiltrat de la DH a une distribution moins diffuse et évoquant plus des micro-abcès. L'aspect histologique peut être très proche, c'est alors l'IFD qui permet le diagnostic : dans la dermatose à IgA linéaire, les dépôts d'IgA et de C3 sont linéaires le long de la jonction dermo-épidermique.

ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE ACQUISE

L'aspect est généralement peu inflammatoire. Cependant, certaines formes d'épidermolyse bulleuse acquise peuvent comporter un infiltrat inflammatoire modéré, lymphocytaire avec un nombre plus ou moins important de polynucléaires neutrophiles et d'éosinophiles, qui reste généralement plus modéré que dans la DH. Le diagnostic est confirmé par l'IFD qui montre des dépôts linéaires d'IgG et éventuellement de C3 à la jonction dermo-épidermique.

PEMPHIGOÏDE BULLEUSE

Les polynucléaires éosinophiles prédominent dans l'infiltrat et les bulles sont de plus grande taille, avec une margination de polynucléaires neutrophiles le long de la basale. Cependant des lésions de DH anciennes peuvent avoir un aspect assez proche. Dans ce cas, c'est l'IFD qui confirme le diagnostic : on a des dépôts linéaires d'IgG et C3 – rarement IgA ou IgM – à la jonction dermo-épidermique.

TOXIDERMIE BULLEUSE

On peut retrouver des collections dermiques de polynucléaires neutrophiles. Les aspects de vasculite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux sont évocateurs de toxidermie. L'IFD ne retrouve pas les dépôts typiques de la DH.

LUPUS BULLEUX

L'aspect est celui d'un décollement sous épidermique avec présence de nombreux polynucléaires dans le derme papillaire associé à un œdème marqué. Il existe également un infiltrat périvasculaire lymphocytaire avec un nombre plus ou moins important de polynucléaires neutrophiles et d'éosinophiles. On trouve généralement une vasculite leucocytoclasique (avec parfois des hémorragies) qui est évocatrice d'un lupus. L'IFD montre des dépôts granulaires (IgG, IgA ou IgM et/ou complément) le long de la jonction dermo-épidermique pouvant être associés à des dépôts vasculaires.

VASCULITE AIGUË PUSTULEUSE

L'aspect peut parfois être proche de celui de la dermatite herpétiforme. Les pustules peuvent se former dans les papilles dermiques. Cependant l'IFD montre des dépôts au niveau des vaisseaux et non pas au niveau du sommet des papilles dermiques.