

## **Premier cas de pemphigoïde gravidique après don d'ovocytes avec transmission néonatale**

Vaianu Leroy(1), Marine Fournet(1), Franck Boralevi(1), Christine Léauté-Labrèze(1).

(1) Service de Dermatologie, Hôpital des enfants, CHU de Bordeaux, Bordeaux, France

### **Introduction**

La pemphigoïde gravidique (PG) est une dermatose bulleuse auto-immune rare touchant la femme enceinte. Elle est liée à la synthèse d'auto-anticorps anti BP180, consécutive à une rupture de la tolérance mère-fœtus. La transmission materno-fœtale de la maladie est exceptionnelle avec seulement une vingtaine de cas décrits dans la littérature.

### **Observation**

Il s'agissait d'une patiente de 39 ans, primipare après don d'ovocytes. A 32 SA, elle développait une éruption érythémato-papuleuse, prurigineuse, touchant initialement les membres avec extension secondaire au tronc et apparition de multiples bulles malgré une corticothérapie locale. Le diagnostic de PG était confirmé par la biopsie cutanée et la présence d'anticorps circulants anti-BPAG2. Une corticothérapie systémique à 1mg/kg/j était initiée, permettant une amélioration notable des lésions. A 39 SA, elle donnait naissance à un nouveau-né eutrophe, sans anomalie sur le plan cutané. Néanmoins à J2, survenait chez l'enfant une éruption érythémato-papuleuse urticarienne avec apparition secondaire de multiples vésicules. Il s'agissait donc d'une PG de transmission materno-fœtale dont l'évolution était rapidement favorable en moins de 3 semaines sous dermocorticoïdes initiés du fait de l'inconfort évident chez ce nourrisson (reptations et irritabilité).

### **Discussion**

Classiquement, l'éruption de la pemphigoïde néonatale est d'apparition très précoce dans la 1<sup>ère</sup> semaine de vie et très souvent présente dès la naissance. La clinique est variable associant des lésions érythémato-papuleuses avec des vésicules ou des bulles. L'évolution est rapidement et spontanément favorable sans séquelle. Le traitement n'est pas standardisé mais l'abstention thérapeutique est licite dans les formes mineures.

La transmission materno-fœtale de la maladie serait due au passage transplacentaire des anticorps maternels anti BP-180 (une protéine placentaire également exprimée au niveau de la membrane basale dermo-épidermique) de type IgG1. Néanmoins, cette explication semble incomplète et d'autres mécanismes méconnus entrent probablement en jeu. En effet, le passage transplacentaire d'auto-anticorps vers le fœtus est constant alors que les lésions néonatales sont rares. De plus, un titre élevé d'auto-anticorps chez la mère ne semble pas corrélé au risque d'éruption chez le nouveau-né d'autant que les anticorps ne sont pas toujours décelables chez le nouveau-né atteint. Le passage transplacentaire de lymphocytes T cytotoxiques maternels pourrait également être en cause.

Il existe uniquement 3 cas de PG après don d'ovocytes rapportés dans la littérature mais dans ces 3 cas le nouveau-né n'était pas atteint. Le don d'ovocytes est probablement un facteur de risque de la PG compte tenu d'une part de l'allogénicité totale du fœtus qui majore le risque de rupture de tolérance materno-fœtale et d'autre part par la réponse hormonale exagérée qui est induite dans le cadre d'une procréation médicale assistée.

### **Conclusion**

Nous rapportons le 1<sup>er</sup> cas de PG après don d'ovocytes avec transmission néonatale. Malgré un tableau néonatal parfois marqué, la PG de transmission materno-fœtale est de bon pronostic.

L'éruption cutanée est transitoire avec une évolution spontanée vers la régression complète sans séquelle. La physiopathologie et le rôle éventuel du don d'ovocytes restent à élucider.



