

Zouhour HAMZA¹, Ameni JERBI¹, Eibih Ahmed Baba¹, Emna BAHLOUL², Hend HACHICHA¹, Sawsan FEKI¹, Hamida TURKI², Hatem Masmoudi¹

1 : Laboratoire d'Immunologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax Tunisie
2 : Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker, Sfax Tunisie

Introduction

- La place importante de l'**immunofluorescence directe (IFD)** dans le diagnostic des **dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI)** est bien établie.
- L'IFD cutanée permet la détection des auto-anticorps (IgG, IgA et IgM) et/ou du complément déposés au niveau:
 - Des espaces intercellulaires de l'épiderme
 - La jonction dermo-épidermique (JDE)
 Cependant, l'apport de l'IFD dans d'autres dermatoses et la relevance clinique d'un **dépôt isolé du complément** sont peu connus.

Objectifs

Etudier l'intérêt diagnostique d'un dépôt isolé de la fraction C3 du complément au niveau de la JDE à l'IFD cutanée.

Matériel et méthodes

Service de Dermatologie:
Biopsies en peau péri lésionnelle

Service d'Immunologie:
IFD avec des anticorps anti-IgG, anti-IgA, anti-IgM et anti-C3 marqués à la fluorescéine

61 demandes d'IFD → Dépôt isolée de la fraction C3 du complément au niveau de la JDE
Pour chaque patient → Etude les données histologiques et le diagnostic final retenu.

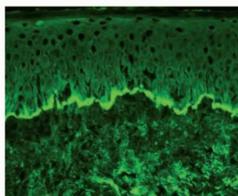


Tableau I: Valeurs prédictives positives d'un dépôt isolé de C3 au niveau de la JDE dans les DBAI

	DBAI	Pemphigoïde bulleuse	Pemphigoïde gravidique	Épidermolyse bulleuse acquise
VPP	79%	67%	11%	1%

VPP: Valeur prédictive positive

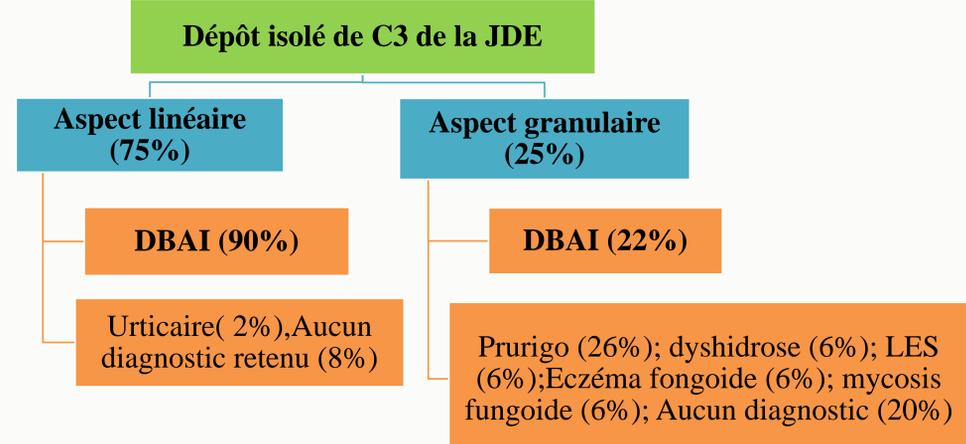


Figure 4: Etude de l'association entre l'aspect du dépôt isolé de C3 au niveau de la JDE et le diagnostic final retenu

➤ Un dépôt linéaire de la fraction C3 au niveau de la JDE → significativement associé à une DBAI ($p < 0.001$)

Résultats

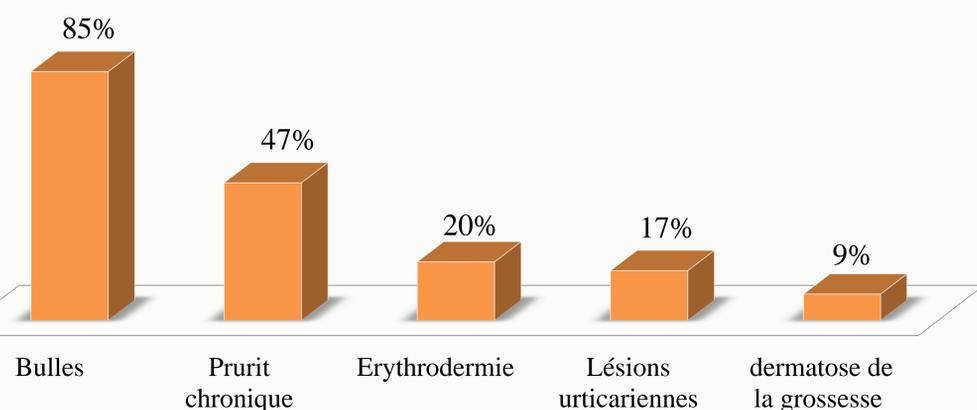


Figure 1: Les signes cliniques associés aux demandes de l'IFD

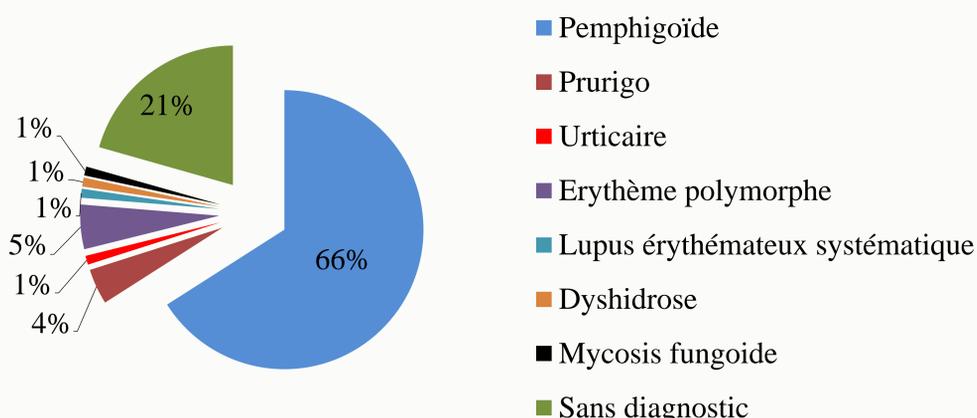


Figure 2: Répartition des principaux diagnostics retenus après confrontation des résultats de l'anatomopathologie et de l'IFD

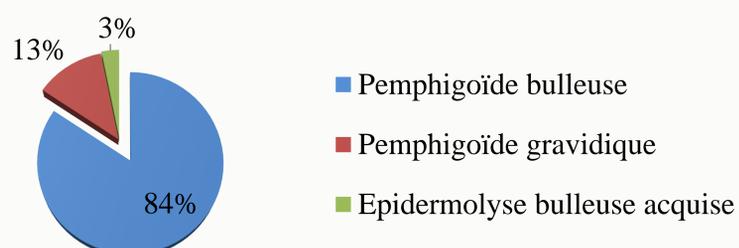


Figure 3: Répartition des principales DBAI sous épidermiques

Discussion

- Dans cette étude, le dépôt isolé de C3 au niveau de la JDE a été le **plus souvent associé aux DBAI**, notamment la pemphigoïde bulleuse.
- Cependant, I.Belghith et al ont suggéré que le seul intérêt diagnostique de ce dépôt est pour la **pemphigoïde gravidique** (I.Belghith et al.2011).
- La présence du dépôt isolée de C3 au niveau de la JDE peut être expliquée par:
 - L'activation du complément (C Kelly Nelson et al.2006)
 - La synthèse des composants du complément C3 par les kératinocytes humains stimulés par les cytokines inflammatoires (T.Terui et al.1997)(MC.Pasch et al.2000).
- En présence de signes cliniques évocateurs, l'**aspect linéaire** du dépôt isolé de C3 au niveau de la JDE oriente vers une **DBAI**.
- Par contre, l'**aspect granulaire** de ce dépôt n'étaient pas spécifique. D'ailleurs, H.Takashi et al. ont proposé le terme "**granular C3 dermatosis**" pour cette entité pathologique (H.Takashi et al.2016)

Conclusion

- En IFD, la présence d'un dépôt isolé de C3 au niveau de la JDE peut se voir dans les DBAI mais aussi dans d'autres dermatoses inflammatoires, témoin de l'activation du complément.
- Malgré sa faible spécificité, l'aspect linéaire de ce dépôt oriente vers une DBAI.
- D'autres études cliniques et expérimentales sont nécessaires pour mieux élucider le rôle pathogène du dépôt isolé de C3 au niveau de la JDE dans les DBAI et proposer de nouvelles cibles thérapeutiques.