

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Maladies bulleuses auto-immunes de l'enfant

Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes

Synthèse à destination du médecin traitant

Les maladies bulleuses auto-immunes constituent un groupe hétérogène de maladies à la fois très diverses, peu fréquentes et de pronostic variable, parfois sévère. Elles sont secondaires à des lésions de différents constituants de la peau (l'épiderme, la jonction dermo-épidermique ou le derme superficiel) ou des muqueuses (épithélium, jonction chorio-épithéliale, chorion). Ces lésions résultent d'une réaction auto-immune liée à des auto-anticorps reconnaissant une ou plusieurs protéines responsables de la cohésion du derme et de l'épiderme, et ont pour conséquence la formation de bulles cutanées ou des muqueuses.

Les principaux éléments du diagnostic des différentes maladies bulleuses auto-immunes de l'enfant sont présentés dans le **Tableau 1**.

Tableau 1 : Tableau récapitulatif des différentes maladies bulleuses auto-immunes de l'enfant.

Maladie	Contexte	Lésion élémentaire	Prurit	Signes associés	Atteintes des muqueuses	Diagnostic	Traitement
Dermatose à IgA linéaire	MBAI la plus fréquente, débute généralement entre 6 mois et 10 ans Forme induite par les médicaments plus rares que chez l'adulte	Vésicules ou bulles tendues groupées en « rosette » ou en bouquet herpétiformes Atteinte périorificielle, et des organes génitaux externes	+		Particulièrement dans les formes néonatales ou débutantes chez le petit enfant	Biopsie: histologie et IFD montrant des dépôts d'IgA à la JDE. Sérologie : IFI, IFI peau clivée, immunoblot (IgA)	Arrêt si médicament inducteur Traitement de première intention : corticoïdes topiques, dapsone
Épidermolyse bulleuse acquise	Deux pics de fréquence : petite enfance et préadolescence/adolescence Patients de phototype VI	Bulles en peau saine atteignant le visage et/ou zone de frottement et/ou extrémités	Non	Kystes milium Formes cliniques trompeuses	Fréquente	Biopsie : histologie et IFD Sérologie : IFI, IFI peau clivée, recherche d'Ac anti-collagène VII (ELISA, BIOCHIP)	En cas de forme non sévère : dapsone en première intention En cas de forme sévère : ciclosporine, rituximab, corticothérapie générale
Pemphigoïde bulleuse	À tout âge à partir de la naissance, mais surtout chez le nourrisson ou le jeune enfant	Bulles tendues sur peau érythémateuse Les formes du nourrisson se caractérisent par une atteinte acrale palmoplantaire	+++	Pas de signe de Nikolsky	Observées chez 15% des patients (muqueuse buccale +++)	Biopsie : histologie et IFD Sérologie : IFI peau clivée, Ac anti-BP180 et Ac anti-BP230 (ELISA)	Traitement de première intention : corticoïdes locaux, dapsone (en cas d'atteinte muqueuse)
Pemphigoïde des muqueuses (anciennement : pemphigoïde cicatricielle)	À tout âge à partir de la naissance, mais principalement l'enfant pré pubère Prédominance féminine	Bulles fragiles laissant place à des érosions Atteinte fréquente de la tête, du cou et du thorax	Non	Pas de signe de Nikolsky	Atteinte muqueuse prédominante ou exclusive (buccale, nasopharynx, larynx, sphère génitale,	Biopsie : histologie et IFD Sérologie : IFI, IFI peau clivée, Ac anti-	Traitement de première intention : dapsone En cas de forme sévère : immunosuppresseurs

		Érosions buccales (dysphagie), ou génitales ou anales, conjonctivite fibrosante (synéchies oculaires) Évolution cicatricielle			oculaire, oesophagienne)	BP180 et Ac anti-BP230 (ELISA)	(mycophénolate mofétil, rituximab)
Dermatite herpétiforme	Maladie coeliaque connue ou non	Microvésicules ou excoriations symétriques sur les faces d'extension des membres et des fesses	+++		Non	Biopsie : histologie et IFD Sérologie : Ac anti-transglutaminase (IgA) et IgA totales	Régiment sans gluten en cas de maladie coeliaque associée Dapsone
Pemphigus	Contexte de maladie de Castelman ou hémopathie (pour les formes paranéoplasiques)	Bulles flasques sur peau saine laissant place à des lésions squamo-crouteuses (pemphigus superficiel) Érosions buccales, dysphagie +++, génitales, anales (pemphigus vulgaire)	Non	Signe de Nikolsky	Au cours du pemphigus vulgaire (atteinte buccale plus fréquente que les atteintes, génitale, oculaire, oesophagienne ou rectale)	Biopsie : histologie et IFD IFI (Ac anti-substance inter-cellulaire) et Ac anti-dsemogléines 1 et 3 (ELISA)	Traitement de première intention : corticothérapie générale et rituximab (pemphigus vulgaire), dapsonne, corticoïde topique +/- corticothérapie générale (pemphigus superficiel)

MBAI : Maladie bulleuse Auto-Immune ; IFD : Immunofluorescence directe ; IFI : Immunofluorescence Indirecte.