

■ Revues générales

Maladies bulleuses de l'enfant

RÉSUMÉ : Les dermatoses bulleuses de l'enfant sont d'origines diverses, certaines très fréquentes, d'autres beaucoup plus rares, acquises ou congénitales. Selon l'étiologie, la maladie bulleuse de l'enfant peut être une urgence diagnostique et thérapeutique.

La démarche diagnostique sera orientée par l'interrogatoire (antécédents familiaux, prise de médicaments, contagé), l'âge de survenue des lésions, l'analyse sémiologique (le caractère isolé ou diffus, la topographie, le type de bulles, la présence d'un signe de Nikolsky, l'atteinte des muqueuses) et des signes associés (fièvre, altération de l'état général, anomalies extra-cutanées).

La biopsie cutanée est nécessaire quand le diagnostic étiologique précis ne peut être affirmé par l'examen clinique.



A. WELFRINGER-MORIN

Service de Dermatologie,
Centre de référence pour les génodermatoses
et les maladies rares de la peau (MAGEC),
Hôpital universitaire Necker-Enfants malades,
PARIS.

Les étiologies des maladies bulleuses de l'enfant sont diverses : certaines, fréquentes, se diagnostiquent cliniquement facilement, d'autres, généralement plus rares, ne pourront être affirmées qu'à l'aide d'une confrontation anatomoclinique. L'objectif de cet article est d'aider à la démarche diagnostique clinique des dermatoses bulleuses de l'enfant en envisageant les principaux groupes étiologiques.

■ Dermatoses bulleuses infectieuses

>>> L'impétigo est la première cause de bulle chez l'enfant. Les germes les plus fréquents sont le staphylocoque *aureus* (SA) et le streptocoque bêta-hémolytique du groupe A. La vésiculo-bulle est fragile et flasque, rapidement suivie d'une érosion recouverte d'une croûte mélicérique. Le traitement repose sur des mesures d'hygiène avec antisepsie et antibiothérapie tenant compte des résistances aux antibiotiques de ces deux bactéries [1]. L'antibiothérapie locale de première intention peut être la mupirocine (si < 5 lésions et absence d'extension rapide) et l'antibiothérapie générale de première

intention est l'amoxicilline + acide clavulanique (si facteur de risque [âge < 3 mois ou immunodépression], > 5 lésions, impétigo bulleux ou extension rapide), en l'absence d'allergie. Une éviction scolaire de 72 h est recommandée.

>>> Une infection staphylococcique peut entraîner de grands décollements cutanés dus à la production de toxines exfoliantes (ET-A et ET-B). Ces toxines ont une activité protéolytique qui clive la desmoglérine 1, entraînant une bulle sous la couche cornée [2]. L'épidermolyse staphylococcique est plus fréquente entre 6 mois et 5 ans. L'éruption consiste en un érythème diffus douloureux, suivi d'un décollement cutané avec un signe de Nikolsky positif (fig. 1). Les premières manifestations siègent souvent dans les plis ou en péri-orificiel avant l'extension diffuse à l'ensemble du tégument. Il n'y a généralement pas d'atteinte muqueuse (en dehors d'une porte d'entrée muqueuse) et le décollement est classiquement superficiel contrairement à l'épidermolyse nécrolytique toxique. La fièvre et le syndrome inflammatoire biologique sont souvent absents, avec une diffusion de la toxine à partir d'un gîte microbien, sans foyer de purulence.

Revue générale



Fig. 1. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).

Le contraste entre l'intensité du tableau dermatologique et l'absence de fièvre et de syndrome inflammatoire explique le fréquent retard à évoquer une cause microbienne lorsque ce tableau clinique n'est pas connu. Les gîtes microbiens staphylococciques sont le plus souvent ORL, l'anus ou la peau. Le diagnostic est clinique. Le traitement repose sur un traitement antibiotique antistaphylococcique et antitoxinique, ainsi que sur une prise en charge de la douleur adaptée (recours parfois aux morphiniques) et une réhydratation, ce qui justifie une hospitalisation chez le jeune enfant.

>>> La syphilis congénitale est exceptionnelle en raison de son dépistage systématique pendant la grossesse. Elle peut se manifester dans un tableau associant des bulles palmoplantaires aux manifestations plus classiques (hépatosplénomégalie, altération de l'état général, coryza, fissures périnariaires...). L'altération de l'état général est habituelle.

Dermatoses bulleuses par nécrolyse épidermique non liée à une toxine staphylococcique

>>> L'érythème polymorphe (EP) est une réaction à médiation immune cutanéomuqueuse se manifestant par



Fig. 2. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).

des lésions cutanées caractéristiques en cocardes (fig. 2) de disposition le plus souvent acrale et/ou une atteinte muqueuse [3]. On différencie l'EP mineur (atteinte cutanée et d'une seule muqueuse), l'EP majeur (atteinte cutanée et d'au moins 2 muqueuses) et l'EP muqueux pur. L'étiologie est principalement post-infectieuse : le mycoplasme est le plus incriminé chez l'enfant, suivi de l'herpès [3]. L'hospitalisation est souvent nécessaire pour une prise en charge adaptée de la douleur, les soins locaux et un support nutritionnel et hydrique. Des séquelles sont possibles (dyschromie, synéchies muqueuses, bronchopneumopathie oblitérante, cécité...) [4] nécessitant une prise en charge précoce lors de l'épisode aigu afin de les prévenir et un suivi au long cours.

Les EP graves sont le plus souvent post-mycoplasme [5]. Le traitement est principalement symptomatique hormis un traitement par azithromycine en cas de suspicion d'infection à mycoplasme. L'EP récidive dans 5 % des cas chez l'enfant. Un traitement antiherpétique sera indiqué pour prévenir les récurrences lors d'EP récurrent dû à l'herpès virus.

>>> La nécrolyse épidermique toxique est une toxidermie grave. Elle se distingue en syndrome de Stevens-Johnson (< 10 % de la surface corporelle atteinte), syndrome de chevauchement (entre 10 et 30 %) et syndrome de Lyell (> 30 %).



Fig. 3. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).

L'atteinte muqueuse apparaît après une phase prodromique (malaise, dysphagie, fièvre) et précède l'atteinte cutanée. Les lésions cutanées sont des cocardes atypiques, confluentes, bulleuses, se décollant secondairement avec un aspect en linge mouillé (fig. 3). Il faut rechercher une introduction médicamenteuse dans les 4 à 28 jours précédant l'éruption. Les médicaments les plus fréquemment incriminés chez l'enfant sont les anti-convulsivants, les sulfamides, suivis des pénicillines et des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) [6].

Dans 15 % des cas, aucun médicament n'est identifié. L'étiologie peut être post-infectieuse. L'hospitalisation en centre spécialisé permet une prise en charge pluridisciplinaire précoce (réanimateurs, dermatologues, ophtalmologues...), qui repose sur des soins locaux cutanéomuqueux, une prise en charge de la douleur, une équilibration des apports hydroélectrolytiques et nutritionnels ainsi qu'une prévention des surinfections. Aucun traitement étiologique n'est nécessaire hormis l'arrêt du médicament imputable ou un traitement par azithromycine quand le mycoplasme semble être incriminé. Les séquelles à long terme (le plus souvent ophtalmologiques chez l'enfant) [7] sont fréquentes, nécessitant un suivi prolongé pluridisciplinaire en centre spécialisé.

Dermatoses bulleuses auto-immunes

Les dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) sont rares chez l'enfant. Leur diagnostic repose sur des données cliniques, histologiques et immunologiques. La biopsie, avec histologie et immunofluorescence directe, est systématique et doit être réalisée sans crème EMLA (qui entraîne des altérations histologiques et rend difficile l'interprétation) [8]. Il y a souvent un retard diagnostique dans les DBAI de l'enfant, prises à tort pour des lésions infectieuses. Toutes les formes de DBAI de l'adulte peuvent s'observer chez l'enfant, se classant en dermatose bulleuse sous-épidermique caractérisée par des bulles tendues (dermatose à IgA linéaire [DIGAL], pemphigoïde bulleuse, épidermolyse bulleuse acquise [EBA]) ou intra-épidermique avec acantholyse caractérisée par des bulles flasques (pemphigus vulgaire et superficiel).

>>> La plus fréquente des DBAI de l'enfant est la **DIGAL** avec une prédominance masculine et un âge de survenue entre 3,5 et 8 ans. La lésion caractéristique est la rosette (fig. 4). Contrairement à l'adulte, le facteur médicamenteux est moins retrouvé chez l'enfant. Le traitement repose sur les dermocorticoïdes et la dapsons en première intention.

>>> La **pemphigoïde bulleuse** de l'enfant est rare et apparaît plus fréquem-



Fig. 4. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).



Fig. 5. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).

ment avant 1 an. Chez le nourrisson, des bulles palmoplantaires tendues avec un aspect en "grappes de raisin" (fig. 5) sont très évocatrices. Il existe également des localisations muqueuses pures comme la classique atteinte vulvaire de la petite fille. Les dermocorticoïdes semblent efficaces dans la majorité des cas, avec une rémission rapide des lésions, sans rechute à distance.

>>> Le **pemphigus** est rare chez l'enfant et l'âge moyen de survenue est de 10 ans. Une atteinte des muqueuses peut précéder l'atteinte cutanée. Le traitement repose encore sur la corticothérapie générale en première intention chez l'enfant (contrairement à l'adulte), bien que des rapports de cas ont montré une efficacité du rituximab, anticorps anti-CD20 [9].

>>> L'**EBA** est exceptionnelle chez l'enfant avec une quarantaine de cas dans la littérature.

Les DBAI de l'enfant sont généralement de bon pronostic, mais un suivi est nécessaire car les rechutes sont fréquentes et peuvent être tardives. En période néonatale, des dermatoses bulleuses auto-immunes ont été décrites par transfert transplacentaire d'autoanticorps maternels. Elles ont un bon pronostic et guérissent en quelques semaines.

Dermatoses bulleuses génétiques

Trois principaux groupes de génodermatoses peuvent donner des lésions

bulleuses. Ces maladies sont rares mais doivent être évoquées devant des bulles congénitales ou d'apparition néonatale.

>>> Les **épidermolyse bulleuses héréditaires** (EBH) [10], de transmission autosomique dominante ou récessive, constituent un groupe de maladies génétiques rares de la peau ayant en commun une fragilité cutanée et/ou muqueuse entraînant l'apparition de bulles et d'érosions. Elles sont dues à des mutations d'un des gènes codant pour les protéines de la jonction dermo-épidermique ou des protéines permettant la cohésion des kératinocytes entre eux. Le diagnostic est évoqué en période néonatale devant une aplasie cutanée (fig. 6), l'apparition de bulles et de zones de décollement cutané (fig. 7), une atteinte des muqueuses et parfois



Fig. 6. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).



Fig. 7. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).

Revue générale

POINTS FORTS

- Les dermatoses bulleuses infectieuses, notamment l'impétigo, sont les plus fréquentes.
- Les dermatoses par nécrolyse épidermique sont soit post-infectieuses, soit post-médicamenteuses.
- Les dermatoses bulleuses auto-immunes de l'adulte peuvent toutes s'observer chez l'enfant mais elles sont rares.
- Devant l'apparition de bulles chroniques en période néonatale ou devant l'apparition précoce dans l'enfance, il faut savoir évoquer les génodermatoses.
- Il faut également savoir évoquer une bulle traumatique et hospitaliser l'enfant en cas de doute sur le facteur extérieur et le contexte de survenue.

unguéale. Le diagnostic est confirmé en centre spécialisé par la biopsie cutanée avec examen immunohistologique éventuellement suivi d'un examen par microscopie électronique et d'une analyse moléculaire. Il existe 3 principaux grands groupes d'EBH en fonction du niveau de clivage, de sévérité variable selon les types et selon les patients : EB épidermolytique, EB jonctionnelle et EB dystrophique.

>>> **L'ichtyose kératinopathique**, de transmission autosomique dominante, impliquant la kératine 1 ou 10, peut donner des bulles néonatales ou des décollements dans les zones de frottement sur fond d'érythrodermie ou un tableau de "bébé ébouillanté", associés à des petites zones d'hyperkératose pouvant orienter le diagnostic (**fig. 8**). Avec l'âge, les bulles diminuent et l'hyperkératose, grise ou brune, épaisse, diffuse mais respectant le visage, s'installe.

>>> **L'incontinentia pigmenti (IP)** est une génodermatose neurocutanée de transmission autosomique dominante liée à l'X, causée par une mutation du gène *NEMO* [11]. Cliniquement, le diagnostic est évoqué en période néonatale devant des vésico-pustules ou bulles inflammatoires de disposition



Fig. 8. (© Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades).

blaschko-linéaire sur les membres qui constituent le premier stade. L'IP s'observe quasiment exclusivement chez les petites filles, même s'il convient de garder en mémoire que des atteintes sont possibles aussi, de manière exceptionnelle, chez le garçon. La maladie évolue ensuite en lésions verruqueuses et hyperkératosiques puis en hyperpigmentation linéaire, puis en une hypopigmentation linéaire et atrophique à l'âge adulte. Les manifestations dermatologiques peuvent être associées à des anomalies des organes d'origine ectodermique : neurologiques, ophtalmologiques et dentaires.

Dermatoses bulleuses par facteur extérieur

>>> **Les bulles traumatiques** sont à évoquer devant une atteinte localisée, bien

limitée, souvent à caractère géométrique. Elles peuvent être d'origine thermique, mécanique par le frottement, caustique... En période néonatale, la bulle de succion au niveau d'un doigt est classique. Il faut se méfier de lésions induites ou auto-provoquées, nécessitant une hospitalisation en cas de doute.

>>> En été, une éruption bulleuse linéaire, de topographie photoexposée, après une sortie à l'extérieur permet d'évoquer facilement le diagnostic de **phytophotodermatose**.

>>> **Le prurigo strophulus** touche les enfants de 2 à 10 ans. Il est caractérisé par des poussées prurigineuses, des lésions papuleuses érythémateuses centrées par une vésicule-bulle, siégeant sur les parties découvertes. Il est dû à une hypersensibilité cellulaire retardée à des arthropodes de l'environnement. Le traitement repose sur les antihistaminiques, les dermocorticoïdes et le traitement d'une éventuelle surinfection.

Dermatoses pouvant être bulleuses

Certaines dermatoses ne sont pas des maladies bulleuses mais, dans certains cas, peuvent s'accompagner de bulles. C'est le cas de la mastocytose cutanée, où des bulles peuvent apparaître après friction ou lors du passage de la filière génitale.

BIBLIOGRAPHIE

1. LORROT M, BOURRAT E, DOIT C *et al.* Superficial skin infections and bacterial dermohypodermatitis. *Arch Pediatr*, 2014;21:906-912.
2. AMAGAI M, MATSUYOSHI N, WANG ZH *et al.* Toxin in bullous impetigo and staphylococcal scalded-skin syndrome targets desmoglein 1. *Nat Med*, 2000;6:1275-1277.

3. LARQUEY M, MAHÉ E. Childhood post-infectious erythema multiforme. *Arch Pediatr*, 2016;23:1184-1190.
4. VIARNAUD A, INGEN-HOUSZ-OROS, MARQUEM *et al.* Severe sequelae of erythema multiforme: three cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2018;32:e34-36.
5. TOURTE M, HOTZ C, BÉQUIGNON E *et al.* Atteintes graves de l'érythème polymorphe: étude rétrospective sur 139 patients. *Ann Dermatol Vénéréol*, 2016;143(12S):S180-181.
6. FERRANDIZ-PULIDO C, GARCIA-PATOS V. A review of causes of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Arch Dis Child*, 2013;98:998-1003.
7. FARGEAS C, FERNEINY M, ROBERT M *et al.* Complications muqueuses chez les enfants atteints de nécrolyse épidermique toxique. *Ann Dermatol Vénéréol*, 2014;141(12S):S250-251.
8. CAZES A, PROST-SQUARCIONI C, BODEMER C *et al.* Histologic cutaneous modifications after the use of EMLA cream, a diagnostic pitfall: review of 13 cases. *Arch Dermatol*, 2007;143:1074-1076.
9. VINAY K, KANWAR AJ, SAWATKAR GU *et al.* Successful use of rituximab in the treatment of childhood and juvenile pemphigus. *J Am Acad Dermatol*, 2014;71:669-675.
10. CHIAVERINI C, BOURRAT E, MAZEREEUW-HAUTIER J *et al.* Épidermolyses bulleuses héréditaires : protocole national de diagnostic et de soins (PNDS). *Ann Dermatol Vénéréol*, 2017;144:6-35.
11. FRAITAG S. Incontinentia pigmenti. *Ann Dermatol Vénéréol*, 2011;138:538-541.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.



**En 2019, les 15^{es} JIRD
changent de lieu**

**Rendez-vous les 3 et 4 octobre au
Palais des Congrès de Bordeaux**

