

DIU de Dermatologie Pédiatrique

Cours n°20-1

Maladies bulleuses : approche diagnostique

Pr Christine Bodemer

Service de Dermatologie

Hôpital Necker-Enfants Malades



Necker

ENFANTS MALADES

HÔPITAL UNIVERSITAIRE

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

- ✓ Connaître les « étapes clé » de la démarche diagnostique.
- ✓ Connaître les principales étiologies de bulles chez l'enfant.
- ✓ Hiérarchiser leurs fréquences en fonction des différentes tranches de vie : premiers mois de vie, grand enfant.
- ✓ Savoir évoquer le diagnostic étiologique clinique sur les particularités sémiologiques.
- ✓ Savoir hiérarchiser les examens complémentaires demandés pour permettre un diagnostic étiologique.
- ✓ Avoir des notions anatomo-pathologiques permettant l'interprétation des résultats d'une biopsie cutanée dans ce contexte.
- ✓ Connaître les principaux éléments de la prise en charge de ces enfants en fonction de l'étiologie suspectée et/ou affirmée.

Le but de ce cours est l'approche de la démarche diagnostique devant la survenue de lésions bulleuses chez un enfant. Chacun des grands cadres étiologiques et leur prise en charge sont détaillés dans un chapitre spécifique.

1. PREMIÈRES ÉTAPES DE LA DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Les bulles et décollements bulleux chez l'enfant peuvent représenter de véritables urgences de dermatologie pédiatrique. La situation clinique sera bien différente en fonction de la tranche d'âge de l'enfant avec une vulnérabilité plus grande en période néonatale et dans les premiers mois de vie par rapport au plus grand enfant.

1.1. La démarche diagnostique tient compte tout particulièrement :

- du caractère isolé ou diffus des bulles
- de leur topographie
- de l'âge de survenue et du caractère congénital ou non des lésions
- du caractère rapidement extensif des lésions avec, ou non, un signe de Nikolsky
- et, en fonction de la situation clinique : des antécédents familiaux (particulièrement importants en période néonatale), des données épidémiologiques (particulièrement chez le nouveau-né ou le jeune enfant), de la prise de médicaments (particulièrement chez l'enfant et l'adolescent).

Les grands groupes étiologiques auront en effet une fréquence différente en fonction de l'âge de l'enfant. Une **infection staphylococcique** reste l'étiologie la plus fréquente ; le deuxième grand groupe de maladies dans les premières semaines et mois de vie est représenté par les **génodermatoses** puis les **maladies auto-immunes** ; chez l'enfant plus grand, et ce d'autant plus qu'il se rapproche de la période adulte, le deuxième grand groupe après les infections est celui des **toxidermies**.

Il est important de distinguer les pathologies pour lesquelles les bulles correspondent à un maître symptôme de l'affection responsable, de celles pour lesquelles un décollement bulleux peut s'observer de manière non spécifique et ne représente pas un élément sémiologique clé de la dermatose responsable. C'est le cas par exemple des mastocytoses cutanées pour lesquelles un décollement bulleux n'est pas exceptionnel mais ne représente pas un maître symptôme de la maladie elle-même.

1.2. La biopsie cutanée

Elle est indispensable chaque fois que le diagnostic étiologique n'est pas affirmé par l'examen clinique. Elle peut aussi avoir un intérêt tout particulier dans des génodermatoses afin d'essayer de mieux définir quelle protéine et/ou structure sont anormales. Les techniques de recueil de prélèvement comportent une fixation (formol), une congélation et un milieu spécifique pour microscopie électronique, en fonction des diagnostics suspectés. Les autres examens en fonction du contexte comporteront des prélèvements microbiologiques et d'autres investigations orientées par la clinique.

2. PRINCIPALES ÉTIOLOGIES EN FONCTION DU CARACTÈRE LOCALISÉ OU NON ET DE LA TOPOGRAPHIE PRÉFÉRENTIELLE DES BULLES

2.1. Caractère localisé des bulles

- Bulles traumatiques : brûlures, succion, frottement...

Un caractère géométrique, bien dessiné, de la bulle oriente d'autant plus vers une bulle traumatique et en particulier une brûlure. Des « coulées » de décollement sur base inflammatoire peuvent suggérer une brûlure à l'eau bouillante, ou à un produit caustique. D'autres fois il s'agit d'une lésion des lèvres ou endobuccale due à un liquide brûlant (accident ménager classique des biberons réchauffés par four à micro-ondes !). Une bulle de succion s'observe parfois dès la naissance sur un doigt de nouveau-né.



Figure : bulle de succion chez un nouveau-né (coll. Dr P. Plantin)

Chez un enfant hospitalisé, et en particulier chez un nouveau-né, toutes les manœuvres nécessaires à la prise en charge de l'enfant sont à analyser : brûlures sur électrodes, capteurs etc.

L'analyse peut être plus délicate lorsqu'il s'agit « d'un accident » au domicile ou dans les lieux de vie de l'enfant. Schématiquement, 2 possibilités peuvent être envisagées : ou bien le contexte de survenue permet d'identifier la nature du facteur traumatique, alors généralement d'emblée évoqué par l'entourage familial ; ou bien « l'enquête » est plus complexe, la notion de traumatisme (volontaire ou non) étant catégoriquement refusée par la famille. Même si l'aspect de traumatisme (généralement très suggestif de brûlure) est évident, une biopsie cutanée est à faire, de manière à apporter tous les éléments nécessaires à un éventuel signalement. Le mieux est alors d'hospitaliser l'enfant, afin de prodiguer les soins nécessaires et dans le même temps, de la manière la plus calme possible, approfondir la situation familiale de l'enfant avec l'aide des services sociaux.

- Bulles et mastocytose (généralement mastocytome)

Un décollement localisé dû à la libération massive des médiateurs mastocytaires s'observe en particulier en cas de mastocytome. L'histoire est alors celle classique de décollements bulleux récidivants, toujours au même endroit, en regard d'une lésion préexistante souvent présente dès la naissance, décrite « comme une tache rouge brun » plus ou moins infiltrée. L'analyse de la lésion bulleuse retrouve cette infiltration à la palpation. L'interrogatoire recherche la notion de flush s'il n'est pas présent lors de l'examen clinique,

et les autres signes fonctionnels de mastocytose (cf. chapitre correspondant) qui peuvent être présents, même si la lésion est unique.

- **Bulles et piqûres d'insectes**

Les classiques lésions de prurigo sont centrées par une bulle. Une piqûre d'insecte unique peut s'accompagner en regard d'un volumineux décollement bulleux. Là encore l'anamnèse précise peut être difficile à retracer, le diagnostic restant un diagnostic d'élimination.

- **Bulles des phytophotodermatoses**

Le caractère linéaire de la (ou des) lésion(s), la topographie (bras, jambes, tronc) le contexte de survenue (herbes, été) permettent dans la majorité des cas un diagnostic clinique rapide.

2.2. Bulles et décollements de topographie plus élective

En fonction de la topographie élective, ou nettement prédominante, des bulles et/ou des décollements, certaines étiologies seront à évoquer de principe et à confirmer par des examens complémentaires alors justifiés et spécifiques. L'analyse tient bien évidemment compte également de l'âge de l'enfant, le raisonnement de la période des premiers mois de vie étant différent de celui qui sera tenu chez le plus grand enfant. Le plan proposé ici a pour but d'être le plus didactique possible, en fonction de l'approche clinique de chacun, avec inévitablement des recouvrements d'un paragraphe à l'autre.

- **Tête et cou**

- Des bulles localisées au **cuir chevelu** chez un nouveau-né, feront rechercher une infiltration cutanée sous-jacente en faveur d'une mastocytose cutanée diffuse. *Figures 1 et 2* La dégranulation mastocytaire au moment du passage de la filière obstétricale explique cette localisation néonatale.



Figure 1



Figure 2

- **Bulles périorificielles** : rappelons que l'impétigo reste la première cause de bulles chez l'enfant, avec une classique localisation péri-orificielle autour des zones de gîtes microbiens (ORL). Une diffusion d'une toxine staphylococcique exfoliante peut entraîner des décollements à distance, en particulier aux plis (cou, axillaires)

- **Axillaires**

Les plis axillaires sont ainsi des zones classiques de bulles, Figure 3 décollements bulleux, pustules liés à une infection cutanée staphylococcique



Figure 3

- Palmo-plantaires

- Des décollements bulleux palmo-plantaires, **chez le nouveau-né**, doivent faire évoquer de principe la possibilité d'une **syphilis congénitale**. Il s'agit cependant d'une situation exceptionnelle et cette atteinte n'est pas isolée et s'accompagne d'autres signes cliniques de syphilis congénitale (fissures péri-narinales, écoulement nasal, éruption, hépatosplénomégalie, altération de l'état général...) plus ou moins marqués. Le suivi de la grossesse est à réévaluer et les examens microbiologiques sont à réaliser au moindre doute avec mise en route en urgence d'un traitement antibiotique.

- **Chez le nourrisson**, il faut savoir évoquer une **dermatose bulleuse auto-immune de type pemphigoïde bulleuse** devant la survenue brutale de bulles localisées aux paumes et aux plantes, tendues, regroupées « en grappe de raisin ». *Figure 4*

L'histologie cutanée standard aidée de l'immunofluorescence directe cutanée et le contexte de survenue (antécédents familiaux) sont à bien analyser. Il s'agit d'une situation exceptionnelle.



Figure 4

- Zones découvertes

Le **prurigo strophulus** en est un exemple classique. La topographie, le caractère papuleux-bulleux, le prurit, la chronicité et au besoin l'histologie sont autant d'arguments en faveur du diagnostic.

Figure 5 : prurigo strophulus (coll. JP Lacour)



- Zones photo exposées

Des causes classiques, mais qui restent rares pour une pathologie bulleuse, plus exceptionnelles chez l'enfant, seront systématiquement évoquées, comme un lupus bulleux, une lucite conduisant au bilan spécifique adapté. Chez le nouveau-né une porphyrie cutanée érythropoïétique peut se révéler au décours d'une séance de photothérapie entreprise du fait d'un ictère néonatal.

3. PRINCIPALES ÉTIOLOGIES EN FONCTION DE L'ÂGE DE SURVENUE

3.1. Nouveau-né, nourrisson des premiers mois de vie

Durant cette période et en particulier pendant le premier mois de vie, les dermatoses bulleuses constituent une **urgence potentiellement vitale**. Il sera important de rassembler d'emblée des facteurs de mauvais pronostic : (1) facteurs locaux : l'importance de l'altération de la barrière cutanée et de l'étendue de l'atteinte ; (2) facteurs généraux : l'altération de l'état général en rapport avec l'étiologie sous-jacente, une prématurité et un petit poids.

La question immédiate est celle de la prise en charge :

- Si le nouveau-né est de retour à la maison, faut-il l'hospitaliser ?
- Si l'enfant est en maternité, faut-il le transférer dans un service spécialisé ?

Une évaluation de l'étendue des lésions, leur localisation (cutanée et/ou muqueuse), les signes d'accompagnement (fièvre, altération de l'état général, douleurs) orientent la démarche en gardant à l'esprit que, dans l'extrême majorité des cas, un nouveau-né est toujours mieux évalué et pris en charge dans un service spécialisé en néonatalogie.

Une infection est envisagée d'emblée, du fait de sa fréquence étiologique et de l'urgence à introduire sur ce terrain une antibiothérapie intraveineuse. Dans le même temps la réhydratation est assurée, l'enquête étiologique avec prélèvements bactériologiques et, si nécessaire une biopsie cutanée, sont réalisées.

Devant une bulle unique, un facteur mécanique sera systématiquement recherché : bulles de succion, brûlures... La topographie de la bulle, les facteurs potentiels seront rigoureusement recherchés. Devant des bulles multiples, on évoquera donc plus volontiers une infection, une maladie génétique, une auto-immunité (transmission materno-fœtale), la recherche d'une prise médicamenteuse beaucoup plus rare.

Tous les événements péri-accouchement sont systématiquement retracés : état de la maman dans les jours précédant l'accouchement (fièvre ? prise médicamenteuse ? ...); délai entre l'accouchement et la rupture de la poche des eaux ; manœuvres obstétricales; environnement et lieu d'accouchement ; notion d'autres cas similaires dans la maternité. Les antécédents familiaux et l'arbre généalogique restent essentiels.

- Bulles infectieuses

Il s'agit essentiellement de bulles d'origine staphylococcique.

Les lésions sont à type de lésions d'impétigo. **Figure 6** De grandes zones de décollement peuvent s'observer secondairement à la production d'une toxine. Certaines topographies évoquent plus

particulièrement cette étiologie infectieuse staphylococcique, notamment les aisselles, la région péri-ombilicale, les plis inguinaux.



Figure 6

Une épidermolyse staphylococcique diffuse reste exceptionnelle chez le nouveau-né et le nourrisson (Staphylococcal Scalded Skin Syndrome - SSSS), généralement protégés par des anticorps maternels anti-toxines staphylococciques. Le décollement localisé s'observe autour du foyer de purulence, fréquemment : une omphalite (figure 7) une surinfection de circoncision, une conjonctivite.

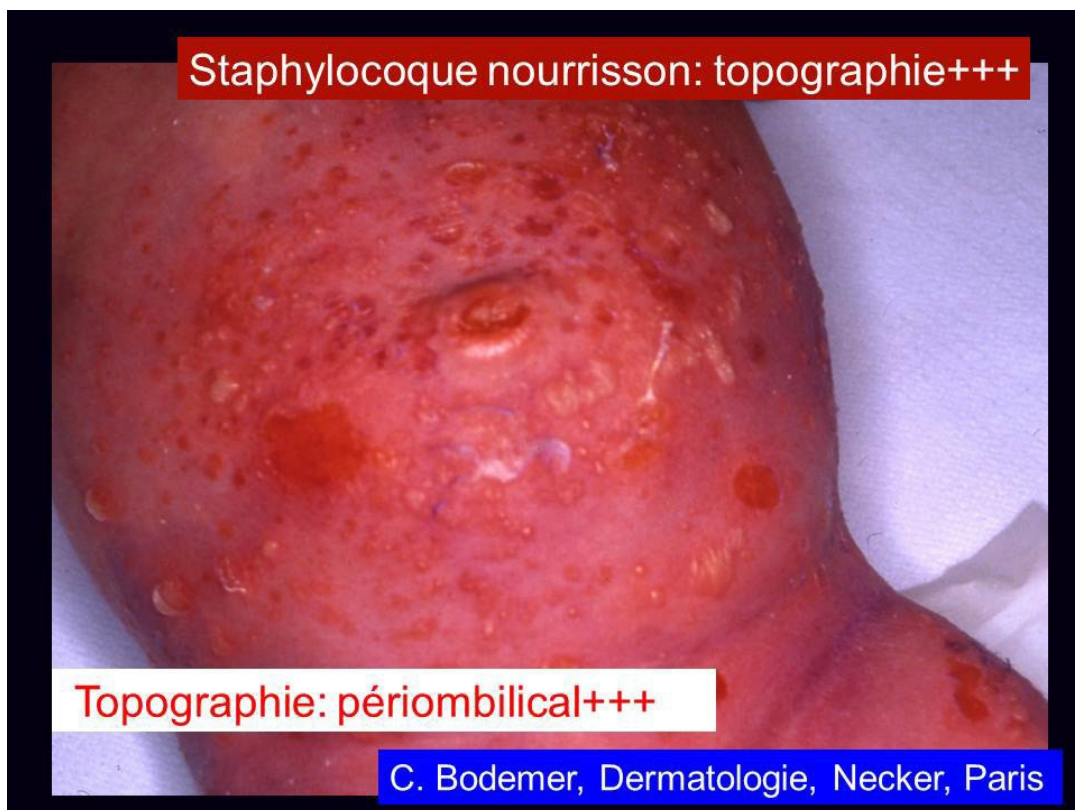


Figure 7

Il est rare que ces décollements liés aux toxines exfoliantes staphylococciques (ET-A, ET-B) apparaissent dans les premiers jours de vie. Ils surviennent dans les 2 à 3 premières semaines. Quelques cas ont cependant été rapportés dès les premières 24 heures.

Il sera important d'avertir la maternité de manière à s'assurer qu'il n'y a pas eu des cas similaires et donc d'épidémie, justifiant une enquête épidémiologique.

Des tableaux de véritable épidermolyse staphylococcique diffuse ont exceptionnellement été décrits même chez le nouveau-né (maladie de Ritter). Il s'agit d'une urgence néonatale absolue avec un enfant fébrile, irritable, très douloureux du fait d'un érythème généralisé en coup de soleil avec un rapide décollement et/ou bulles diffuses et un signe de Nikolsky positif. Dans cette tranche d'âge, il existe un réel risque de mortalité du fait de l'infection elle-même, des complications hydro-électrolytiques et des difficultés de nutrition et de la douleur. L'enfant doit être transféré en unité de néonatalogie avec surveillance continue.

A part, les exceptionnels cas de fasciite nécrosante staphylococcique néonatale s'observant généralement dans la région péri-mamelonnaire, pouvant débuter par un placard inflammatoire douloureux plus ou moins étendu, réalisant un véritable tableau de cellulite avec décollement bulleux puis nécrose. Ces situations ont pu être observées chez des nouveau-nés pour lesquels une mammite physiologique et/ou des manipulations du mamelon (pression...) étaient survenues, avec complication infectieuse gravissime. Comme pour toute fasciite nécrosante, la prise en charge est une urgence avec confrontation médico-chirurgicale, antibiothérapie, et débridement chirurgical.

- Les génodermatoses

Schématiquement, trois grands groupes de génodermatoses peuvent se dépister sous la forme de lésions bulleuses congénitales ou néonatales : les épidermolyses bulleuses héréditaires, les ichtyoses kératinopathiques (anciennement appelées érythrodermie ichthyosiforme bulleuse) et l'*incontinentia pigmenti*. Il s'agit de maladies rares mais systématiquement à évoquer dans cette tranche d'âge.

Si ces différents groupes de génodermatoses présentent en commun cette possibilité de bulles dans les premiers mois de vie, elles ont cependant des différences qui permettront d'emblée d'orienter le diagnostic étiologique. L'histologie cutanée est une aide au diagnostic essentielle avec des caractéristiques hautement évocatrices, voir pathognomoniques, pour ces différents groupes de maladies.

Très schématiquement :

L'*incontinentia pigmenti* (IP)

Génodermatose de transmission autosomique dominante liée à l'X, qui a la particularité de s'observer chez un nouveau-né de sexe féminin (non exclusivement) et qui se traduit par des **lésions vésiculo-pustuleuses, voire bulleuses**, sur base inflammatoire, à prédominance acrale mais avec une distribution linéaire sur les membres, en regard des lignes de Blaschko. Le sexe de l'enfant, la sémiologie de cette éruption précoce, évoquent le diagnostic. Un antécédent d'IP maternel est un argument diagnostique fort mais inconstant. A l'histologie cutanée on observe une spongiose à éosinophiles, avec quelques cellules apoptotiques.

L'ichtyose kératinopathique

De transmission autosomique dominante (dans l'extrême majorité des cas) peut toucher aussi bien la fille que le garçon. Elle peut se révéler en période néonatale par un aspect presque d'enfant « ébouillanté » mais il existe généralement quelques petites zones d'hyperkératose orientant vers un trouble de la kératinisation. C'est parfois le tableau d'une ichtyose plus avérée avec simplement quelques bulles. À l'histologie cutanée, l'hyperkératose orthokératosique associée au décollement intra-épidermique

confirmera le diagnostic suspecté cliniquement ; des études immuno-histochimiques peuvent permettre de mieux définir quelle kératine est impliquée (kératine 1 ou 10).

Les épidermolyses bulleuses héréditaires (cf cours 20-2)

De transmission autosomique dominante ou récessive, elles touchent autant le garçon que la fille. Le diagnostic est facilement évoqué lorsqu'il existe des zones d'aplasie cutanée (syndrome de Bart), une atteinte muqueuse présente d'emblée, une atteinte unguéale ou péri-unguéale voire des chutes des ongles. Chacun de ces signes étant cependant inconstant.

Il est essentiel devant ces tableaux de retracer l'histoire familiale (antécédents familiaux ; arbre généalogique) et d'examiner les parents, comme pour toute suspicion de génodermatose. Une biopsie cutanée, dans tous les cas, est une aide importante voire indispensable au diagnostic étiologique. La biopsie se fera sur une zone bulleuse en choisissant une bulle récente. L'histologie standard permet de mieux repérer la zone de décollement, ce qui n'est pas toujours simple notamment pour différencier une forme dystrophique d'une forme jonctionnelle. Ces bulles ne s'associent pas à un infiltrat inflammatoire comme on pourrait le voir dans un processus infectieux. L'immuno-histochimie permet de définir la protéine impliquée (de l'épiderme, de la jonction dermo-épidermique, ou le collagène VII dans le derme).

Dans le cadre de ces maladies génétiques, on peut citer de nouveau les cas exceptionnels de porphyrie érythropoïétique congénitale qui peuvent parfois se révéler très tôt en particulier chez les nouveau-nés traités par lampe à ultraviolets du fait d'un ictère.

Maladies bulleuses auto-immunes

Elles sont exceptionnelles dans cette tranche d'âge.

L'aspect peut être très évocateur en particulier dans le cadre de la **pemphigoïde bulleuse**. Chez ces enfants de moins d'un an, les bulles sont très évocatrices lorsqu'elles siègent typiquement sur les paumes et les plantes, souvent de manière isolée. On observe alors fréquemment un aspect presque en bouquets de bulles de grande taille. L'atteinte du visage n'est pas exceptionnelle et une atteinte généralisée est observée dans plus de la moitié des cas, des bulles muqueuses sont possibles mais plus rares. Chez l'enfant de moins de 2 ans, l'atteinte muqueuse est plus fréquente ; une atteinte génitale peut être isolée, notamment dans les pemphigoïdes vulvaires de la fille entre 6 et 13 ans.

L'histologie cutanée est essentielle pour confirmer le diagnostic montrant des bulles sous épidermiques avec un infiltrat inflammatoire à polynucléaires éosinophiles et neutrophiles et une spongiose à éosinophiles, dans environ 20% des cas. A l'immunofluorescence directe des dépôts linéaires d'IgG et ou C3 sont mis en évidence. L'immunofluorescence indirecte recherche des anticorps anti membrane basale.

Dans le cadre de ces maladies auto-immunes, le **pemphigus néonatal** a été décrit dans quelques cas rares avec des présentations cliniquement stéréotypées de simples vésiculo-bulles à des atteintes érosives extensives, avec atteinte muqueuse possible, sans corrélation du taux des anticorps circulants et des lésions cutanées fœtales. Ce pemphigus transmis de la mère à l'enfant est généralement de pronostic excellent avec une guérison en quelques semaines.

Etiologies pour lesquelles les bulles ne sont pas « maitre symptôme »

Il est classique de pouvoir observer des décollements bulleux sur les lésions de **mastocytome**.

Des formes exceptionnelles de mastocytose cutanée diffuse, avec une infiltration sur l'ensemble du tégument, peuvent s'accompagner de grands décollements cutanés. Il faudra à l'examen clinique donner toute son importance à l'aspect cartonné et infiltré de la peau.

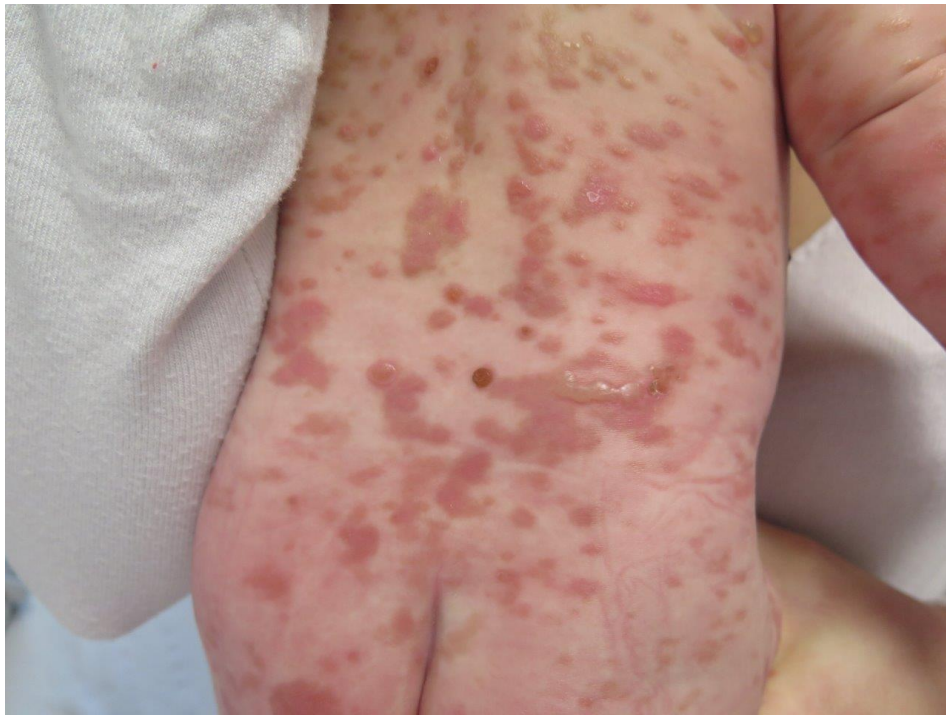


Figure 8 : mastocytose bulleuse (Coll. JP Lacour)

À citer les bulles possibles au cours d'**acrodermatite entéropathique** qu'elles soient primitives (maladies génétiques du transport du zinc) ou secondaires (carences en zinc). Le tableau clinique est avant tout caractérisé par l'existence de lésions érosives nécrotiques relativement bien limitées, avec une bordure souvent nette prédominant au niveau de zones de frottement, comme la région péribuccale, et surtout au siège, chez un enfant grognon, fatigué, apyrétique.

Les carences en zinc du nourrisson nourri au sein au-delà de l'âge de 6 mois, et/ou prématuré (les réserves en zinc se forment dans le dernier mois de grossesse) ne sont sans doute pas si exceptionnelles. Le dosage en zinc confirme le diagnostic et le traitement substitutif a une efficacité spectaculaire. Les bulles, lorsqu'elles sont présentes, siègent plus volontiers au niveau des extrémités.

3.2. Principales étiologies des bulles de l'enfant

Toutes celles observées pendant la période néonatale et chez le nourrisson peuvent s'observer chez l'enfant. Mais, si les infections (en particulier staphylococques) restent l'étiologie principale, le deuxième grand groupe étiologique correspond à des toxidermies. Les génodermatoses sont généralement déjà exprimées cliniquement et diagnostiquées. Toutes ces étiologies seront développées dans des cours spécifiques qui leur sont attribués. Nous envisageons ici que les grandes lignes cliniques qui permettent d'évoquer le diagnostic et sa meilleure approche.

- Les infections : le staphylocoque

Si l'**impétigo** reste une des premières causes de bulle, c'est dans cette tranche d'âge (autour de 3-6 ans) que l'on observe les **épidermolyses staphylococques** généralisées (**SSSS**). L'enfant n'est plus protégé par des anticorps antitoxines staphylococques maternels, qui ont été éliminés, et sa maturité rénale est insuffisante pour éliminer rapidement les toxines staphylococques.

Leur accumulation provoque ce tableau d'épidermolyse staphylococcique.

Il se traduit par l'apparition brutale d'un érythème diffus (en « coup de soleil ») très douloureux avec rapidement en quelques heures un décollement cutané superficiel prédominant aux plis et en zones péri-orificielles. [Figure 9](#)



Figure 9

Le signe de Nikolsky est positif. Les signes surviennent environ 3 jours après une infection localisée ou un portage. La peau qui va décoller est douloureuse, les muqueuses habituellement respectées. Il peut y avoir une absence de fièvre, ou une fièvre peu élevée et une absence de syndrome inflammatoire, ou un syndrome inflammatoire peu élevé (en fonction de la porte d'entrée et de la nature du portage staphylococcique), avec un contraste étonnant entre la sévérité de l'atteinte clinique et la normalité du bilan biologique. Le visage de l'enfant est très évocateur voire caractéristique avec un aspect « en clown » : renforcement de l'érythème autour de la bouche et des yeux. Le décollement cutané reste superficiel dans la très grande majorité des cas. Le principal diagnostic différentiel est celui d'un syndrome de Lyell.

- Les toxidermies bulleuses : ex. le syndrome de Lyell

Les différents tableaux (syndrome de Lyell, syndrome de Stevens-Johnson, érythème polymorphe) sont exposés dans un autre cours. Nous ne détaillerons donc que le **syndrome de Lyell**, afin de souligner les éléments cliniques de diagnostic différentiel avec les tableaux de SSSS, beaucoup plus fréquents chez l'enfant que le Lyell.

Un élément classique dans le syndrome de Lyell est le début par une atteinte muqueuse (yeux), même modérée, associé à une altération importante de l'état général. L'atteinte cutanée est à type de plaques rouges qui vont secondairement rapidement confluer, avec décollement rapide (signe de Nikolsky positif). La précession par des médicaments depuis 10 à 20 jours (en cas de première prise) complète ces arguments diagnostiques. Une prise médicamenteuse n'est pas l'étiologie unique du syndrome de Lyell chez l'enfant qui peut également être induit par des infections, au premier rang desquels le mycoplasme, voire l'herpès.

- Les dermatoses bulleuses auto-immunes de l'enfant

Toutes les formes de l'adulte peuvent s'observer chez l'enfant mais la plus fréquente est la **dermatose à IgA linéaire (DIGAL)**. Figure 10 L'incidence et la prévalence sont difficiles à évaluer, des cas ponctuels

étant rapportés dans la littérature ou des petites séries. Ce diagnostic devra systématiquement être évoqué devant des bulles non expliquées. Les facteurs déclenchants sont fréquemment une infection ou des vaccinations ; les associations pathologiques décrites chez l'adulte sont beaucoup plus rares chez l'enfant. Ces maladies bulleuses auto-immunes de l'enfant sont développées dans un autre cours. La démarche diagnostique comporte avant tout, associée à l'examen sémiologique, une biopsie cutanée avec congélation et immunofluorescence directe.



Figure 10

POINTS FORTS À RETENIR

- 👉 Toutes les étiologies de bulles de l'adulte peuvent s'observer chez l'enfant
- 👉 Les étiologies infectieuses, en particulier staphylococciques sont les plus fréquentes chez l'enfant
- 👉 Les épidermolyses staphylococciques généralisées s'observent avant tout chez le jeune enfant.
- 👉 Durant les premières semaines de vie, les génodermatoses représentent le deuxième grand groupe étiologique.
- 👉 Les toxidermies bulleuses sont exceptionnelles chez le nouveau-né et chez le nourrisson.
- 👉 Les maladies bulleuses auto-immunes de l'adulte peuvent toutes s'observer chez l'enfant. Elles restent rares. La DIGal est la plus fréquente
- 👉 Des dermatoses bulleuses transmises de la mère à l'enfant sont possibles, exceptionnelles, généralement de bon pronostic, dépistées dès la période néonatale.
- 👉 Une suspicion de bulles traumatiques de survenue mal comprise justifie une hospitalisation pour enquête
- 👉 La biopsie cutanée d'une bulle avec congélation reste un élément clef du diagnostic étiologique lorsqu'il ne peut être affirmé par la clinique.
- 👉 Les éléments cliniques clé restent : l'âge de survenue, le caractère localisé ou non, la topographie, les antécédents familiaux et l'épidémiologie.