

DIU de Dermatologie Pédiatrique

Cours n°20-3

Dermatoses bulleuses auto-immunes de l'enfant

Christine Chiaverini

Service de Dermatologie et Centre de Référence
des Maladies Rares de la Peau et des Muqueuses d'Origine
Génétique

Hôpital Archet-2
CHU de Nice



Les dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) de l'enfant sont rares en pratique, mais aucune étude épidémiologique précise n'est disponible. Une étude récente allemande utilisant les bases de données d'une assurance maladie couvrant 12% de la population montrait une incidence de 101.1/million mineurs avec une majorité de pemphigus devant la dermatose à IgA linéaire et la pemphigoïde bulleuse (1). Leur diagnostic doit être évoqué devant des lésions bulleuses acquises cutanées et/ou muqueuses, chroniques ou récidivantes chez un enfant (2, 3). L'orientation diagnostique repose sur cliniquement le **type de bulles** (superficielles ou non), **l'aspect de la peau sous-jacente**, le **regroupement des bulles**, leur **localisation**, une **atteinte muqueuse**, la **prise de médicament** et la présence de **signes associés** et biologiquement par la réalisation d'une **biopsie cutanée** pour examen en **microscopie optique** (en bordure de bulle) et **immunofluorescence directe** (en peau péri bulleuse) et ainsi que la **recherche d'anticorps (AC) anti peau** par IF indirecte, méthode ELISA et Western blot.

L'aspect clinique est parfois différent de celui de l'adulte avec quelques particularités sémiologiques pédiatriques (4), le pronostic est généralement meilleur (5) avec un plus grand nombre de formes induites par des infections et ou post vaccinales et moins de formes induites par les médicaments. Le traitement est parfois difficile. Il n'existe aucune étude pédiatrique sur le traitement des DBAI. Les recommandations reposent donc sur celles de l'adulte, les avis d'experts et quelques séries non comparatives. Quelle que soit la cause, il est recommandé de percer les bulles à l'aiguille après désinfection cutanée et de sécher par un produit spécifique. Douleur et prurit doivent être régulièrement évalués et si besoin traités. De même la surveillance comprendra la surveillance (clinique et parfois biologique) de la pathologie mais également du traitement mis en place.

Des protocoles nationaux de soins (PNDS) sont disponibles sur le site de l'HAS pour la plupart des DBAI de l'adulte et de l'enfant. Les principales caractéristiques des DBAI de l'enfant sont résumées dans le [tableau 1, page 13](#).

1. La dermatose à IgA linéaire (DIGAL)

1.1. Epidémiologie

Bien que rare, il s'agirait de la forme de DBAI la plus fréquente chez l'enfant, mais les données sont controversées. La DIGAL débute généralement entre 4 et 5 ans et touche un peu plus souvent les garçons que les filles (1). Il n'y a pas d'association avec l'entéropathie au gluten mais une association avec les maladies inflammatoires chroniques. Une néphropathie à IgA linéaire peut être associée mais semble exceptionnelle.

1.2. Clinique

Classiquement, les bulles ou vésicules apparaissent en peau saine ou érythémateuse et sont regroupées **en rosettes ou en bouquets herpétiformes** (collier de perles des anglo-saxons), avec de nouvelles lésions apparaissant en bordure de lésions anciennes ([Figure 1](#)). Elles peuvent toucher tout le tégument, mais l'atteinte périnéale, fessière, des organes génitaux, des cuisses, de la région péri-buccale et des oreilles est évocatrice. L'atteinte muqueuse (buccale surtout) semble rare chez l'enfant et peut être particulièrement sévère. Le prurit est possible (6, 7).



Figure 1 : Patient ayant une forme très profuse de dermatose à IgA linéaire avec atteinte typique en rosette/herpétiforme.

1.3. Diagnostic

La biopsie cutanée montre en MO une bulle sous épidermique avec un afflux de PNN au sommet des pailles dermiques, l'IFD un dépôt linéaire d'IgA le long de la membrane basale de l'épiderme qui induit un décollement sub-épidermique et confirme le diagnostic.

L'IFI est rarement positive. Les AC circulants sont le plus souvent des IgA, mais la présence associée d'IgG est possible. L'antigène cible est une protéine de 97 ou 120kDa correspondant à un fragment extracellulaire de BP180, détectable en immunoblot.

Les formes médicamenteuses (vancomycine surtout mais pas seulement) existent mais sont plus rares que chez l'adulte. Le délai de survenue est variable allant de quelques jours à quelques semaines. La guérison est obtenue après arrêt du médicament imputable dans les mêmes délais.

1.4. Traitement

Dans les formes médicamenteuses, le traitement repose sur l'arrêt du médicament responsable. Dans les autres formes, le traitement de référence est la disulone à la dose de 2mg/kg/j à écraser. Il est contre indiqué en cas de déficit sévère en G6PD qui doit donc être dosé avant son introduction. Le dosage doit être diminué en cas de déficit partiel. La réponse rapide au traitement est presque un test diagnostique. La durée du traitement par contre n'est pas codifiée. Il semble raisonnable de laisser le traitement en place au moins 6 mois après disparition de toute lésion bulleuse et d'arrêter

le traitement progressivement. Un traitement local par dermocorticoïde peut être utile, à la fois sur les lésions cutanées et muqueuses. En cas de contre-indication à la disulone, la sulfapyridine peut être une alternative, le rituximab aussi.

La surveillance est clinique pour l'évolution sous traitement et biologique pour la disulone.

2. La dermatite herpétiforme (DH)

2.1. Épidémiologie

Il s'agit d'une pathologie rare, touchant plus volontiers les hommes que les femmes, les caucasiens et les pays du nord de l'Europe. La DH est fortement associée à la maladie cœliaque (MC), maladie digestive chronique secondaire à une intolérance au gluten. Ainsi 1 patient/5 avec une MC a une DH et 15% des patients avec DH ont des signes digestifs de MC et 75% des anomalies histologiques de MC. La grande majorité des patients sont porteurs de l'antigène d'histocompatibilité de classe II HLA-DQ2 ou 8. L'association à une autre pathologie auto-immune est possible même en cas de régime bien conduit.

2.2. Clinique

L'éruption est très prurigineuse. Elle est composée de papulo-vésicules érythémateuses, symétriques, touchant préférentiellement la face d'extension des membres (coudes et genoux), les fesses. Parfois, et même souvent, du fait du grattage, les lésions sont papulo-croûteuses et peu spécifiques. L'atteinte des paumes des mains peut être inaugurale, parfois à type de purpura ou vésicules hémorragiques. L'atteinte muqueuse est très rare. Dans ce contexte, l'interrogatoire à la recherche d'ATCD familiaux /personnels de pathologie auto-immune (dont MC) et de signes digestifs de MC : troubles du transit, douleurs abdominales, cassure de la courbe staturo-pondérale sont des éléments d'orientation du diagnostic (Figure 2).



Figure 2 : Patient avec dermatite herpétiforme. Noter l'aspect papulo-croûteux des lésions, leur topographie typique sur les fesses et leur disposition en rosette parfois.

2.3. Diagnostic

L'examen histologique d'une lésion récente montre un infiltrat de PNN au sommet des papilles dermiques, souvent groupé en micro-abcès, associé à un infiltrat lymphocytaire péri-vasculaire. C'est l'IFD en peau péri-lésionnelle qui fait le diagnostic en montrant des dépôts granuleux d'IgA au sommet des papilles dermiques.

Sur le plan sanguin la recherche d'AC circulants anti membrane basale est négative. Par contre la recherche d'AC de la MC (anti-transglutaminase et anti-endomysium) est souvent positive et sert de suivi d'efficacité du régime sans gluten.

Un bilan de malabsorption est nécessaire. La détermination du HLA et la réalisation d'une fibroscopie gastrique pour biopsie digestive à la recherche d'une atrophie villositaire ne sont pas systématiques et répondent à des recommandations spécifiques.

2.4. Traitement

Il associe régime sans gluten et traitement par disulone.

Le régime sans gluten est efficace sur les signes cutanés et digestifs. Il permet une amélioration histologique digestive, une diminution voire une disparition des auto-anticorps et une diminution des dépôts d'IgA dans la peau. Il est contraignant et doit être poursuivi à vie afin d'éviter d'autres manifestations de l'entéropathie au gluten (ostéoporose, neuropathie, hépatopathie) et de minimiser le risque de lymphome non-hodgkinien secondaire.

Le traitement par disulone est le même que celui de la DIGAL, ce traitement n'a d'effet que sur la peau : test thérapeutique sur le prurit. Les dermocorticoïdes peuvent aider à soulager le prurit.

Le suivi est clinique (prurit+++) et sur le taux d'AC circulants pour la DH, biologique pour la disulone.

3.La pemphigoïde bulleuse

3.1. Epidémiologie

Peu de données existent dans la littérature, mais plus de 100 cas ont été décrits jusqu'à présent. Il semble qu'il existe deux pics chez l'enfant, un premier au cours de la première année de vie et un autre après 8 ans (6). Les facteurs déclenchants infectieux ou vaccinaux sont souvent rapportés dans les séries de PB du nourrisson. Un contexte dysimmunitaire serait plus fréquent chez les enfants plus grands. Une dysrégulation des lymphocytes Treg a été également évoquée (7). Aucun cas médicamenteux n'est décrit.

3.2. Clinique

Les bulles sont tendues, prurigineuses et siègent sur un placard urticarien (8). L'atteinte palmo-plantaire est plus fréquente chez les nourrissons, parfois inaugurale ([Figure 3](#)). Les formes généralisées classiques symétriques similaires à celle de l'adulte sont possibles, parfois après un début localisé. Les muqueuses sont classiquement épargnées. Des formes localisées aux organes génitaux externes ont été décrites. L'atteinte peut être modérée ou extrêmement profuse. La cicatrisation est normale.



Figure 3 : Nourrisson avec pemphigoïde bulleuse et atteinte des extrémités. Noter les placards urticariens plus haut sur les jambes et l'aspect tendu des bulles.

3.3. Diagnostic

La PB est liée à des anticorps anti-membrane basale dermo-épidermique dirigés essentiellement contre les antigènes BP180 chez l'enfant.

La biopsie cutanée montre une bulle sous-épidermique contenant des polynucléaires neutrophiles et/ou surtout éosinophiles, associés à un infiltrat dermique de polynucléaires neutrophiles ou éosinophiles, ou à une margination des polynucléaires éosinophiles le long de la jonction dermo-épidermique. L'IFD montre des dépôts linéaires d'IgG et parfois de C3 le long de la jonction dermo-épidermique.

L'IFI montre dans la majorité des cas des anticorps sériques anti-membrane basale de l'épiderme. La recherche d'anticorps anti-PB180 (domaine NC16A) et d'anticorps anti-PB230 (devant être systématiquement recherchés quand l'ELISA anti-PB180 est négatif) par test ELISA est nécessaire au diagnostic.

3.4. Traitement

Le traitement dépend de l'intensité de la forme et de la réponse au traitement (9). Il consiste en première intention en l'application (bi)quotidienne de dermocorticoïdes de classe forte jusqu'à 15 jours après le contrôle des lésions, puis diminution très progressive sur plusieurs semaines. La durée totale du traitement et le nombre de tubes dépendent de la surface atteinte, de l'âge de l'enfant (poids et taille) et de la rapidité de réponse.

En l'absence de réponse après 15 jours au traitement topique, un traitement oral à la dose de 1 à 2mg/kg /j sera associé avec diminution lente et progressive après contrôle de la maladie. Les autres alternatives en cas d'échec sont les immunoglobulines intraveineuses, le méthotrexate, les cyclines (après 8 ans), la clarythromycine, la dapsone ou les autres immunosuppresseurs.

D'une façon globale, la réponse au traitement est rapidement favorable chez l'enfant, avec parfois des rechutes localisées à distance, mais certains cas réfractaires ont été décrits dans la littérature (10). Le suivi se fait sur la clinique (nombre de nouvelles bulles par jour) et la diminution ou la négativation du taux d'AC sériques.

4. Le pemphigus

4.1. Epidémiologie

En dehors d'une étude allemande de 2020, aucune donnée n'est disponible sur la fréquence du pemphigus vulgaire (PV) ou superficiel (PF) chez l'enfant. Dans cette étude l'âge médian des enfants avec pemphigus vulgaire était de 12 ans. En pratique il semble extrêmement rare. Le pemphigus foliacé est plus présent dans les populations originaires du Maghreb.

4.2. Clinique

Dans le PV l'atteinte se traduit par des bulles flasques laissant vite place à une érosion crouteuse. L'atteinte muqueuse est fréquente (figure 4). Le PS se traduit habituellement par des lésions crouteuses arciformes, prurigineuses sans atteinte muqueuse.



Figure 4 : Atteinte muqueuse de pemphigus vulgaire. Noter les érosions post bulleuses superficielles.

4.3. Diagnostic

Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée pour histologie qui montre une acantholyse avec clivage intra-épidermique supra basal (PV) ou dans la couche granuleuse (PS), IFD qui montre des dépôts d'IgG et de C3 à la surface des kératinocytes prenant un aspect en « résille » (PV) ou en « mailles de filet » (PS) et sur la mise en évidence d'anticorps sériques anti-desmoglérine 1 et / ou anti-desmoglérine 3 par immunofluorescence indirecte, immunotransfert et/ou ELISA.

4.4. Traitement

Le traitement de première intention dépend de la sévérité (11). Ce peut être un traitement local par dermocorticoïdes essentiellement ou oral : dapsons dans les formes superficielles ou corticoïdes. De petites séries de patients traités par Rituximab® montrent une bonne efficacité (12).

5. Autres formes

Des cas de pemphigoïde cicatricielle (Figure 5), d'épidermolyse bulleuse acquise, de lupus érythémateux systémique bulleux (13) et de lichen plan bulleux ont été rapportés dans la littérature. Leur fréquence semble très faible. Leurs principales caractéristiques sont résumées dans le tableau 1 avec leurs particularités pédiatriques.



Figure 5 : Enfant avec pemphigoïde des muqueuses = cicatricielle. Noter l'atteinte muqueuse prédominante ainsi que l'atteinte des narines. Une atteinte ORL doit être systématiquement recherchée.

Un cas particulier est les DBAI congénitales. Dans ces cas, les anticorps maternels sont transmis à l'enfant pendant la grossesse.

6. Diagnostics différentiels des dermatoses bulleuses chroniques

6.1. Infections

En période néonatale, la survenue de bulles doit faire chercher en priorité une cause infectieuse, bactérienne (impétigo, syphilis), virale (herpes, varicelle, zona) ou mycologique (candida) (Figure 6).



Figure 6 : Enfant de 2 ans avec zona du membre supérieur. Le caractère aigu, la disposition linéaire, l'ADP axillaire et la notion de varicelle au cours de la première année de vie ont permis le diagnostic.

Des prélèvements microbiologiques doivent être réalisés chez l'enfant et la mère et une anamnèse précise de la grossesse et de l'accouchement retracés. Un examen du nouveau-né à la recherche d'un syndrome infectieux ou d'atteinte d'autres organes permet l'orientation diagnostique (cf cours 20-1).

Chez l'enfant plus grand, la notion de contagé, la présence d'un syndrome infectieux et les caractéristiques de l'éruption permettent également d'orienter le diagnostic, éventuellement aidé par des examens complémentaires tels que des prélèvements microbiologiques. Attention aussi aux quelques cas de gale avec réactions bulleuses ou pustuleuses le plus souvent des extrémités mais parfois généralisées. L'examen au dermatoscope est souvent suffisant au diagnostic.

6.2. Epidermolyses bulleuses héréditaires (EBH)

Les EBH sont un groupe rare de génodermatoses caractérisées par une fragilité cutanée et/ou muqueuse à l'origine de bulles le plus souvent post traumatiques (Figure 7).

Figure 7 : Nourrisson avec épidermolyse bulleuse simple généralisée sévère à disposition herpétiforme. Le caractère chronique et congénital, l'atteinte muqueuse associée, la fragilité cutanée sont des éléments d'orientation du diagnostic qui est confirmé par la biopsie cutanée et l'IFD.



Le début est le plus souvent congénital mais des formes à révélation plus tardives (âge du 4 pattes ou de la marche) existent. Le début précoce, l'existence de cas familiaux similaires ou d'une consanguinité, la présence d'une fragilité cutanée ou de signes associés cutanés (aplasie cutanée congénitale, anomalie de la cicatrisation, grains de milium, anomalies unguéales, kératodermie

palmo-plantaire) ou extra-cutanés (atrésie de l'œsophage, dystrophie musculaire, atteinte rénale) sont des éléments en faveur du diagnostic d'EBH. La biopsie cutanée montre pas ou peu d'inflammation et surtout l'IFD et l'IFI sont négatives.

6.3. Mastocytose

La mastocytose de l'enfant se caractérise par des lésions maculo-papuleuses le plus souvent rose-chamois du tronc, de la racine des membres et parfois du cuir chevelu. Des formes congénitales existent. Le diagnostic est suspecté devant un signe de Darier positif (apparition d'une papule urticarienne après friction d'une lésion). Certains patients en particulier pendant les deux premières années de vie ont des poussées bulleuses sur les lésions de mastocytose, le plus souvent après un traumatisme. La biopsie cutanée permet le diagnostic en montrant un infiltrat de mastocytes.

6.4. Prurigo strophulus

Chez l'enfant plus grand, des éruptions bulleuses des membres (jambes et avant-bras) et parfois du pourtour du visage, symétriques et surtout très prurigineuses, peuvent faire discuter le diagnostic de DBAI. Les lésions sont des bulles tendues survenant en peau saine ou sur une papule érythémateuse (Figure 8). Il s'agirait d'une réaction d'hypersensibilité retardée aux piqûres d'insectes pour la forme estivale ou d'acariens pour les formes per-annuelles (14).



Figure 8 : prurigo bulleux des membres inférieurs. Le caractère aigu en période estivale des lésions, leur topographie limitée aux régions exposées aux piqûres de moustique et le prurit sont en faveur de ce diagnostic.

6.5. Autres

Les causes mécaniques telles que les brûlures thermiques, caustiques, les phytophotodermatoses, les bulles par frottement sont le plus souvent aiguës à disposition figurée ou sur la zone de contact. Les lésions restent cantonnées au site d'application.

Certaines allergies médicamenteuses peuvent être à l'origine de lésions bulleuses le plus souvent aiguës, avec ou sans atteinte muqueuse ou signes systémiques. C'est le cas de l'érythème polymorphe, du syndrome de Stevens Johnson et du syndrome de Lyell ou de l'érythème pigmenté fixe.

Références

- 1- Protocole national de soins dermatoses bulleuses auto-immunes, Avril 2016. Site HAS : <http://www.has-santé.fr>
- 2- Sansaricq F, Stein S, Petronic-Rosic V. Autoimmune bullous diseases in childhood. *Clinics in Dermatology*. 2012; 30, 114–127.
- 3- Marathe K, Lu J, Morel KD. Bullous diseases: Kids are not just little people. *Clin Dermatol*. 2015 Nov-Dec;33(6):644-56.
- 4- Welfringer-Morin A, Bekel L, Bellon N, Gantzer A, Boccara O, Hadj-Rabia S, Leclerc-Mercier S, Frassati-Biaggi A, Fraïtag S, Bodemer C. Long-term evolving profile of childhood autoimmune blistering diseases Retrospective study on 38 children. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019 Jan 31.
- 5- Cordel N, Bessis D, Bourrat E, Maruani A, Chiaverini C, Abasq C et al. Groupe de recherche de la Société Française de Dermatologie Pédiatrique. Dermatose à IgA linéaire de l'enfant : étude rétrospective multicentrique de 32 cas. Communication aux JDP 2017.
- 6- Waisbourd-Zinman O1, Ben-Amitai D, Cohen AD, Feinmesser M, Mimouni D, Adir-Shani A, Zlotkin M, Zvulunov A. Bullous pemphigoid in infancy: Clinical and epidemiologic characteristics. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Jan;58(1):41-8.
- 7- Muramatsu K, Ujiie H, Kobayashi I, Nishie W, Izumi K, Ito T, Yoshimoto N, Natsuga K, Iwata H, Shimizu H. Regulatory T-cell dysfunction induces autoantibodies to bullous pemphigoid antigens in mice and human subjects. *J Allergy Clin Immunol*. 2018 Dec;142(6):1818-1830.
- 8- Baroero L, Coppo P, Bertolino L, Maccario S, Savino F. Three case reports of post immunization and post viral Bullous Pemphigoid: looking for the right trigger. *BMC Pediatr*. 2017 Feb 23;17(1):60.
- 9- Schwieger-Briel A, Moellmann C, Mattulat B, Schauer F, Kiritsi D, Schmidt E, Sitaru C, Ott H, Kern JS. Bullous pemphigoid in infants: characteristics, diagnosis and treatment. *Orphanet J Rare Dis*. 2014 Dec 10;9:185.
- 10- Taquin H, Chiaverini C, Lacour JP. Spectrum of Clinical Responses to Therapies in Infantile Bullous Pemphigoid. *Pediatr Dermatol*. 2016 Mar-Apr;33(2):e77-81.
- 11- Bilgic-Temel A, Özgen Z, Harman M, Kapıcıoğlu Y, Uzun S. Rituximab therapy in pediatric pemphigus patients: A retrospective analysis of five Turkish patients and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2019 Sep;36(5):646-650.
- 12- Joly P, Horvath B, Patsatsi A et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020 Sep;34(9):1900-1913.
- 13- Torres Saavedra FA, Campo LR, Mendez MV, Barreneche NM, Suaza GAV, Restrepo JDR, Martinez-Gomez M. Bullous lupus as the first manifestation of systemic lupus erythematosus in the pediatric population: A diagnostic challenge in daily practice. *Lupus*. 2020 Dec;29(14):1937-1942.
- 14- Maridet C, Perromat M, Miquel J, Chiaverini C, Bessis D, Lasek A, et al; Groupe de Recherche Clinique de la Société Française de Dermatologie Pédiatrique. Childhood chronic prurigo: Interest in patch tests and delayed-reading skin prick tests to environmental allergens. *J Allergy Clin Immunol*. 2018 Feb;141(2):797-799.

Tableau 1 : résumé des principales caractéristiques clinico-biologiques des BDAI de l'enfant. DBAI : dermatose bulleuse auto-immune ; AC = anticorps ; IF= immunofluorescence directe (D) ou indirecte (I).

Maladie	Contexte	Lésion élémentaire	Prurit	Signes associés	Atteinte muqueuse	Diagnostic	Traitement
Dermatose à IgA linéaire	Enfant à partir de 4-5 ans Médicament (vancomycine)	Bulle tendue sur peau saine ou urticarienne en rosette (atteinte du siège chez l'enfant)	+	Pas de signe de Nikolsky*	Rare chez enfant	Biopsie avec IFD AC anti membrane basale (rarement positifs)	Arrêt médicament inducteur. Disulone ou corticoïdes per os
Dermatite herpétiforme	Maladie cœliaque connue ou pas F>G	Vésicules ou excoriations peu spécifiques, face d'extension des membres	+++	Pas de signe de Nikolsky*	0	Biopsie avec IFD Anticorps anti-transglutaminase, anti-endomysium	Régime sans gluten Disulone
Pemphigoïde bulleuse	1 ^{ère} année de vie ou après 8 ans Vaccination ou post viral	Bulle tendue Lésions urticariennes	+++ parfois initial	Pas de signe de Nikolsky* Parfois : lésions purement urticariennes ou eczématiformes	rare	Biopsie avec IFD Anticorps sériques anti-peau (IFI et ELISA anti-BPAG1-2)	Dermocorticoïdes seuls corticoïdes per os Immunosuppresseurs Immunoglobulines IV
Epidermolyse bulleuse acquise	Rare	Bulle en peau saine, (zones de frottement ++) Forme inflammatoire chez l'enfant < 5ans	0	Grains de milium Fragilité cutanée Cicatrisation papyracée et rétractile	Fréquente (forme inflammatoire)	Biopsie avec IFD, IME directe Anticorps sériques anti collagène 7	Immunosuppresseurs +/- corticoïdes
Pemphigoïde cicatricielle	Rare	Synéchies oculaires Erosions buccales (dysphagie), ou génitales Evolution cicatricielle	0	Atteinte cornée, pharynx, œsophage	Prédominante	Biopsie avec IFD IME	Disulone, Immunosuppresseurs, +/- corticoïdes per os
Pemphigus vulgaire (PV) ou foliacé (PF)	Rare Contexte d'auto-immunité	Bulle flasque sur peau saine (PV), Erosions crouteuses sur base érythémateuse (PF)	0	Signe de Nikolsky* dysphagie +++ (PV)	PV	Biopsie avec IFD Anticorps sériques anti-peau (IFI et ELISA anti-desmoglénines)	Corticoïdes oraux Immunosuppresseurs
Lupus érythémateux systémique bulleux	Rare Néonatal (transmis) ou enfant > 10 ans	Bulle tendue sur peau normale ou érythémateuse Atteinte visage, cou et haut du tronc	+	Photosensibilité Arthralgie Atteinte rénale etc...	rare	Biopsie avec IFD Anticorps anti nucléaires et DNA natif AC anti RNP ? hypocomplémentémie	Disulone Corticoïdes
Lichen plan bulleux	Rare, enfant > 12 ans G>F	Bulles tendues séro-sanglantes en peau saine ou sur lichen plan Atteinte des extrémités	+	Lichen plan	Possible, parfois isolé (buccal)	Biopsie avec IFD	Corticoïdes locaux ou systémiques