

## **Pemphigoïde des muqueuses : à propos de 2 cas pédiatriques**

Floriane Lebas<sup>1</sup>, Nicolas Macagno<sup>2</sup>, Claude Borrione<sup>3</sup>, Eugénie Massereau<sup>4</sup>, Pierre Giraudeau<sup>1</sup>, Marie-Aleth Richard<sup>1</sup>, Stéphanie Mallet<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Dermatologie, Hôpital La Timone, Aix-Marseille Université, Marseille

<sup>2</sup> Anatomopathologie, Hôpital La Timone, Aix-Marseille Université, Marseille

<sup>3</sup> Chirurgie pédiatrique, Hôpital La Timone, Aix-Marseille Université, Marseille

<sup>4</sup> Stomatologie, Hôpital La Timone, Aix-Marseille Université, Marseille

Les maladies bulleuses d'origine auto-immune (MBAI) sont des maladies rares chez l'enfant où la majorité des maladies bulleuses ne sont pas d'origine auto-immune, source de retard diagnostique fréquent, l'hypothèse de ce diagnostic n'étant pas soulevée initialement. Nous rapportons 2 cas pédiatriques de pemphigoïde des muqueuses (PM) de diagnostic retardé.

Une fillette de 8 ans consultait pour une vulvite érosive prurigineuse suspecte de lichen scléreux, évoluant depuis plus de 2 ans (Figure 1). Devant la résistance au traitement renforcée par dermocorticoïdes et l'apparition de troubles trophiques avec bulles mis sur le compte d'une fragilité cutanée cortico-induite, une biopsie était réalisée. Le clivage jonctionnel était en faveur d'une PM à localisation vulvaire pure. L'IFD n'était pas contributive. Le bilan des MBAI (anticorps anti-membrane basale, anti-BP180 et 230, anti-collagène VII et anti-laminine V) restait négatif. Elle présentait une nette amélioration clinique sous traitement d'épreuve par Disulone.

Une adolescente de 12 ans consultait pour une gingivite érosive avec gingivorragies traumatiques puis spontanées, suspecte de gingivite tartrique mais résistante aux soins dentaires évoluant depuis plus de 2 ans (Figure 2). Là encore, l'examen ne retrouvait pas d'autre lésion sur le tégument ou les muqueuses. Le bilan ne retrouvait aucune carence ni aucun argument pour une MICI. La biopsie cutanée réalisée à 2 reprises retrouvait un clivage jonctionnel en faveur d'une PM. L'IFD et le bilan auto-immun de la peau étaient également négatifs et un traitement par Disulone était proposé.

La PM appartient au spectre des MBAI sous-épidermiques avec lésions muqueuses prédominantes (oculaires, buccales, ORL ou génitales) et cicatrisation fibrosante. Elle est rare (environ 70 nouveaux cas/an en France), principalement chez les sujets âgés où l'on parle plus volontiers de pemphigoïde cicatricielle. La PM est encore plus rare chez l'enfant avec seulement 25 cas publiés (21 mois-18 ans). Les principales atteintes rapportées sont orales et génitales avec une prédominance féminine et peuvent être confondues avec les atteintes cliniques de lichen scléreux atrophique ou d'une gingivite tartrique comme chez nos 2 patientes. Le diagnostic doit être évoqué devant toute lésion muqueuse atypique du fait du risque de destruction muqueuse pouvant conduire à des complications irréversibles comme la cécité et la dégradation des voies respiratoires. La biopsie muqueuse confirme le diagnostic en mettant en évidence un clivage jonctionnel. Il est intéressant de noter que l'IFD et le bilan auto-immun peuvent être faussement négatifs chez 50% des patients, ceci devant conduire à répéter les bilans voire à proposer un traitement d'épreuve par Disulone pour freiner l'évolution cicatricielle.

Nous rapportons 2 cas de PM chez une population pédiatrique, dont le diagnostic doit être évoqué devant toute atteinte muqueuse atypique et résistante.

Mots-clés : pemphigoïde des muqueuses, dermatose bulleuse

Figure 1A : Lésions vulvaires érosives bilatérales, 1B : Clivage jonctionnel sur la biopsie cutanée en coloration HPS

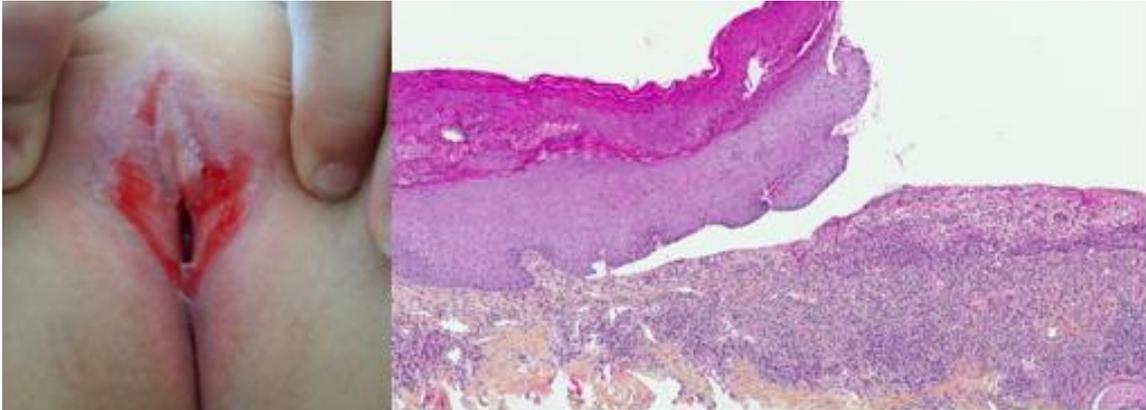


Figure 2A : Lésions érosives de la gencive inférieure, 2B : Clivage jonctionnel sur la biopsie cutanée en coloration HPS

