

Dermatose à Ig A linéaire chez un enfant

Khlass.N, Ben Mbarek.M, Koubaa.W

Consultation Externe de Dermatologie Hôpital Régionale Eljem

Service de Dermatologie de l'hôpital Hbib Thameur

Service d'anatomie pathologique, hôpital Habib Thameur

Introduction

La dermatose bulleuse à Ig A linéaire (DBAL) est une maladie auto-immunes sous épidermique définie par Jablonska et Chorzeski en 1979 [1], essentiellement sur la présence en immunofluorescence directe (IFD) d'un dépôt prédominant ou exclusif, d'Ig A à disposition linéaire situé sur la jonction dermo épidermique (JDE). Elle se distingue ainsi des autres maladies auto-immunes de la JDE – dermatite herpétiforme et groupe des pemphigoïdes dont elle peut par ailleurs revêtir l'aspect clinique. Elle se rencontre à l'âge adulte mais aussi chez l'enfant.

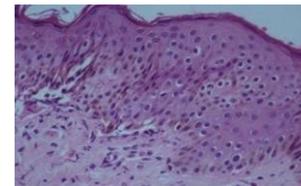
Observation

Un enfant âgé de 10 ans a été adressé en dermatologie pour une éruption bulleuse évoluant depuis un mois. Il n'y avait pas de prise de médicament avant le début de la réaction. L'examen dermatologique a révélé une éruption bulleuse généralisée associée à des vésicules et des bulles isolées et groupées localisées sur le tronc, les membres supérieurs et inférieurs épargnant le visage. Les vésicules et les bulles étaient localisés sur une peau saine et sur une peau érythémateuse. L'éruption bulleuse avait principalement un motif en rosette avec un aspect en « collier de perles » au niveau des membres supérieurs et de la région génitale. Les bulles étaient remplies d'un liquide séreux et hémorragique. Les muqueuses étaient épargnées. Il n'avait pas de fièvre et son état général était conservé.



À la biologie, sa numération formule sanguine, ainsi que ses fonctions rénales et hépatiques étaient normales. Le dosage du glucose 6-phosphate déshydrogénase et de la méthémoglobulinémie étaient aussi normaux.

Une biopsie cutanée d'une bulle tendue a été réalisée révélant un clivage sous-épidermique avec un infiltrat inflammatoire riche en neutrophiles dans les papilles dermiques avec présence de quelques éosinophiles



L'immunofluorescence directe de la peau péri-lésionnelle a montré un dépôt intense et homogène d'Ig A le long de la membrane basale.

Commentaires et Conclusion

Il s'agit donc d'un cas de dermatose bulleuse généralisée chez un enfant âgé de 10 ans typique d'une dermatose à Ig A linéaire avec une rémission complète sous dapsone. C'est une maladie bulleuse auto-immune acquise rare qui survient dans l'enfance [1,2], et dont le mécanisme reste inconnu [3]. L'âge d'apparition est d'environ 5 ans. Cliniquement, elle se présente comme une éruption bulleuse caractérisée par des bulles tendues associées à des vésicules de disposition annulaire remplies d'un liquide séreux ou hémorragique, comme chez notre patient. L'apparition de nouvelles bulles à la périphérie des lésions anciennes confère leur aspect en forme de rosace [3]. Les lésions sont le plus souvent localisées au niveau du bas de l'abdomen, du périnée et de la région péri-buccale, et rarement généralisées comme chez notre patient. L'atteinte muqueuse, absente dans notre cas, est rare chez l'enfant par rapport à l'adulte [3]. Le diagnostic différentiel clinique se pose essentiellement avec l'impétigo bulleux, la dermatite herpétiforme, le pemphigus herpétiforme, la pemphigoïde bulleuse, l'épidermolyse bulleuse acquise et l'érythème polymorphe. Au cours de cette dermatose, l'histologie montre habituellement une bulle sous-épidermique avec un infiltrat principalement neutrophile, signes non spécifiques car observés dans d'autres maladies bulleuses sous-épidermiques [2]. Le diagnostic définitif repose principalement sur l'immunofluorescence directe montrant un dépôt d'anticorps de type Ig A le long de la membrane basale. Le traitement de première intention de cette dermatose est principalement la dapsone avec un maximum de 2 mg/kg/jour. En cas de non-réponse à la dapsone seule, on peut associer la corticothérapie générale pour obtenir une rémission de la maladie [3-5].

Références

- [1] Fortuna G, Marinkovich MP. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis. Clin Dermatol 2012;30 (1):38-50.
- [2] Antiga E, Caproni M, Fabbri P. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis: need for an agreement on diagnostic criteria. Dermatol-ogy 2013;226(4):329-32.
- [3] Souza BC, Fregonesi NC, Tebcherani AJ, Sanchez AP, Aoki V, Fernandes JC. Linear Ig A bullous dermatosis: report of an exuberant case. An Bras Dermatol 2013;88: 67-80.
- [4] Genovese G, Venegoni L, Fanoni D, Muratori S, Berti E, Marzano AV. Linear IgA bullous dermatosis in adults and children: a clinical and immunopathological study of 38 patients. Orphanet J Rare Dis 2019;14 (1):115.
- [5] Mintz EM, Morel KD. Treatment of chronic bullous disease of childhood. Dermatol Clin 2011;29(4):699-700.