



Article original

e-ISSN: 2617-5746

p-ISSN: 2617-5738

Approche stomatologique du pemphigus vulgaire de l'enfant : Diagnostic et stratégie thérapeutique

AOUADI D.¹, BOUALI E.², LAIB O.³, GHAZAL F.⁴.

¹Maitre de conférences en pathologie et chirurgie buccales, - Hôpital central de l'armée, Alger, Algérie

²Assistant en pathologie et chirurgie buccales, Hôpital central de l'armée, Alger, Algérie

³Résident en pathologie et chirurgie buccales, Hôpital central de l'armée, Alger, Algérie

⁴Professeur en pathologie et chirurgie buccales, Hôpital central de l'armée, Alger, Algérie

Résumé :

Introduction : Le pemphigus vulgaire (PV) est une dermatose bulleuse auto-immune exceptionnelle chez enfant. Les manifestations buccales sont souvent révélatrices et peuvent précéder de plusieurs mois les manifestations cutanées.

L'observation : Une enfant de 14 ans avait initialement des ulcérations buccales post bulleuses douloureuses évoluant depuis un an. Qui ne cessent pas de s'étendre à toute la muqueuse buccale avec apparition secondairement de lésions cutanées devenant invalidantes. Le diagnostic de pemphigus vulgaire était confirmé par l'examen histologique et par IFD d'une biopsie buccale. Après une hospitalisation au service de dermatologie la jeune patiente avait bien répondu à la corticothérapie et au Rituximab. Dès lors une remise en état de la cavité buccale a été réalisée pour mieux contrôler la cicatrisation muqueuse.

Discussion : Vu la rareté du PV Juvénile, La connaissance de leur présentation clinique et des options de traitement sont essentielles. Malgré de nombreuses similitudes avec celui des adultes, des considérations spécifiques soient nécessaires pour la population pédiatrique.

Conclusion : Le cas exposé met le point sur les particularités cliniques et thérapeutiques du PV juvénile. Sur le plan oral l'hygiène et les interventions dentaires sont entravées. Par conséquent, des recommandations de bonne pratique bucco-dentaire sont nécessaires pour cette affection chronique qui évoluée par poussées-rémissions.

Correspondance

AOUADI D., Maitre de conférences en pathologie et chirurgie buccales, -
Hôpital central de l'armée, Alger, Algérie

Téléphone : xxxxxxxxxxxxxx

Email : xxxxxxxxxxxxxxxxxxxx

Article reçu : 10-08-2025

Accepté : 20-12-2025 **Publié :** 17-03-2026



Copyright © 2026. AOUADI D. et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Pour citer cet article : AOUADI D. et al. Approche stomatologique du pemphigus vulgaire de l'enfant : Diagnostic et stratégie thérapeutique. 2026 ; 9(1) : 25 - 31

Introduction :

Événement inhabituel, Le pemphigus vulgaire (PV) ou pemphigus profond est une dermatose bulleuse auto-immune exceptionnelle chez l'enfant. Les récives chroniques, la morbidité importante et les lésions buccales douloureuses fréquentes (**souvent révélatrices (75 % à 80 % des cas)**), justifiant sa considération dans la pratique dentaire courante [1].

Malgré l'absence de lignes directrices standardisées, **un diagnostic précoce et une intervention appropriée restent cruciaux pour réduire les complications graves et améliorer le pronostic** [2].

Les stratégies de prise en charge bucco-dentaire doivent être basées sur la compréhension du mode d'évolution de la maladie et sur la particularité de la population pédiatrique, en intégrant une approche multidisciplinaire pour optimiser les résultats thérapeutiques [3].

Observation

Une fille âgée de 14 ans, accompagnée de ses parents, sans antécédents médico-chirurgicaux notables ni prise médicamenteuse chronique, a été orientée pour la prise en charge d'une gingivostomatite érosive évoluant depuis environ une année.

La symptomatologie était marquée par des douleurs intenses et un inconfort fonctionnel, notamment lors des repas, entraînant une gêne alimentaire significative, sans altération de l'état général.

Les examens biologiques usuels (numération sanguine, fonction rénale et hépatique) étaient normaux en dehors d'une anémie chiffrée à 9 dg/l (normale entre 12 à 16 dg/l). Les typages HLA B27 et HLA B 52 qui permettent de supporter un diagnostic de maladies inflammatoires chroniques et de la maladie de Behçet respectivement étaient également négatifs.

L'examen clinique buccal, réalisé à l'aide d'un miroir buccal et d'une sonde parodontale sous éclairage scialytique, retrouve une gingivite érosive généralisée et des ulcérations postbulleuses intéressant l'ensemble de la muqueuse buccale (Fig. 1).

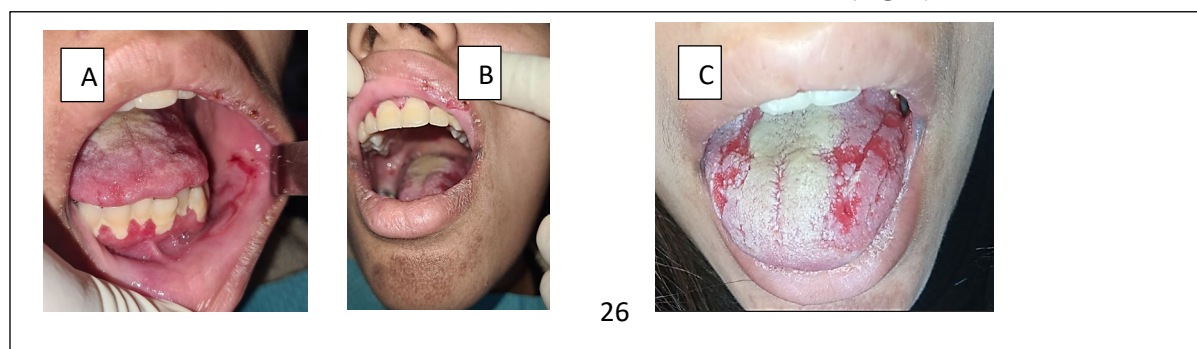


Figure 1: Gingivo-stomatite ulcéro-érosive

- A. Gingivite érosive
- B. Ulcération postbulleuse sur le vermillon de la lèvre supérieure
- C. Ulcération étendue sur la face dorsale de la langue

Les données cliniques recueillies orientent vers une atteinte strictement limitée à la muqueuse buccale, évoluant de manière isolée depuis environ une année, sans extension clinique objectivable en dehors de la sphère orale.

Devant ce caractère chronique et isolé de l'atteinte muqueuse, une dermatose bulleuse auto-immune était évoquée en première intention, notamment un pemphigus vulgaire ou une pemphigoïde cicatricielle. L'érythème polymorphe était retenu à titre de diagnostic différentiel plus éloigné.

Nous avons réalisé une biopsie de la muqueuse buccale au niveau du vestibule, laquelle a été adressée au service d'anatomie pathologique de l'hôpital central de l'armée, dont l'étude histopathologique montrait un décollement intraépithélial suprabasal avec acantholyse (Fig2).

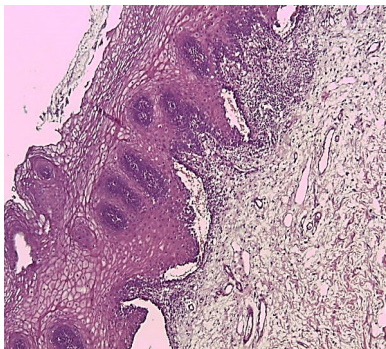


Figure 2 : Décollement intra épidermique supra basal avec acantholyse

Un prélèvement pour immunofluorescence directe étaient nécessaires pour confirmer le diagnostic de PV, mettant en évidence des dépôts d'IgG et de C3 dans les espaces interkératinocytaire.

Après l'établissement du diagnostic, la patiente n'a pas été revue en consultation pendant une période d'environ deux mois. À l'issue de ce délai, elle a consulté de nouveau suite à l'apparition de lésions cutanées, motivant la demande d'un avis dermatologique et l'instauration d'une prise en charge conjointe (Fig 3).

L'évolution sous corticothérapie générale à la dose de 1 mg/kg/j pendant un mois était favorable, avec une cicatrisation complète des lésions buccales. Un traitement adjuvant par **Rituximab** en IV (à JO – J14 – M6 -12M) était débuté, en **vue d'une épargne cortisonique**.



Figure 3 : Ulcérations cutanées

Un contrôle effectué après 03 mois perçoit une bonne évolution clinique. Dès lors une remise en état de la cavité buccale a été réalisée, comportant Un assainissement parodontal, application de gel fluoré sur les surfaces dentaires déminéralisées et une restauration des dents cariées (Fig. 4).

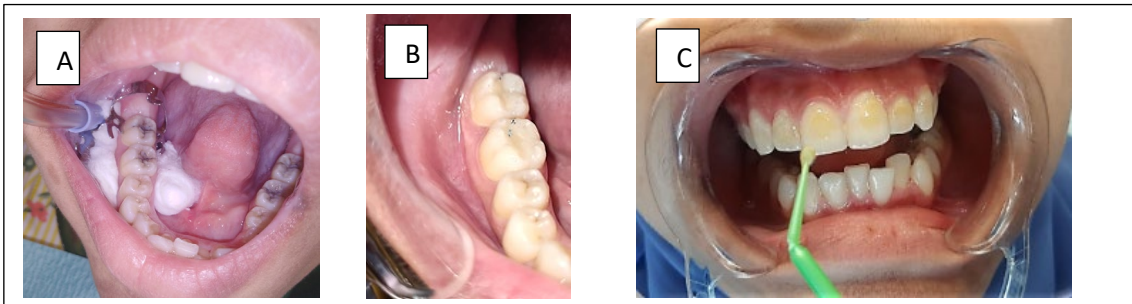


Figure 4 : Remise en état de la cavité buccale

- A. Isolement de la dent à resauter par un coton salivaire maintenu par crampon dentaire
- B. Restauration des dents 46 et 47 cariées
- C. Application de gel fluoré

Un dernier contrôle effectuée après 1 an de la rémission ne retrouve pas de récurrence lésionnelle (Fig. 5). La patiente est encore suivie en dermatologie.



Discussion

Le pemphigus vulgaire est une maladie bulleuse auto-immune définie par la production d'auto-anticorps dirigés contre les systèmes de jonction interkératinocytaires [4]

Le pemphigus vulgaris en âge pédiatrique peut être défini comme un PV juvénile chez les patients de plus de 12 ans et un PV infantile chez les enfants de moins de 12 ans [5, 6]. Les Données sur l'incidence et la prévalence du PV infantile sont rares, L'apparition du PV avant l'âge de 18 ans représente 1,4 à 3,7 % de tous les cas de PV [5].

Le pemphigus vulgaire de l'enfant aux stades initiaux se produit généralement avec une atteinte importante de la muqueuse buccale sous forme d'érosions extensives touchant les lèvres, le palais, les gencives et la muqueuse endojugale. Après quelques semaines, la manifestation peut s'étendre à d'autres muqueuses et à la peau [6]

La rareté du PV juvénile et sa présentation clinique inaugurale, parfois atypique, en font une maladie rarement évoquée d'emblée, source de retard diagnostique et de prise en charge thérapeutique [6]. Le diagnostic de PV n'a été posé qu'un an après l'apparition des lésions initiales chez notre jeune patiente.

L'examen histopathologique montre un clivage épidermique et une acantholyse et l'immunofluorescence directe met en évidence des dépôts d'IgG et de complément à la surface des kératinocytes avec un aspect en « maille de filet » [6].

Les principaux diagnostics différentiels initialement évoqués en cas d'atteinte isolée de la muqueuse buccale sont une aphotose, une gingivostomatite herpétique, un érythème polymorphe ou une pemphigoïde cicatricielle et le lichen plan érosif [7].

Le traitement du PV de l'enfant repose habituellement, comme chez l'adulte, sur la corticothérapie générale, à la dose de 1 à 2 mg/kg par jour ; dans certains cas, l'existence d'une corticorésistance, d'une corticodépendance ou d'effets secondaires importants conduisent à l'utilisation de traitements adjuvants immunosuppresseurs ou immunomodulateurs, les thérapies adjuvantes comprennent l'azathioprine, le mycophénolate mofétil, la dapsonne, et le rituximab dans les cas réfractaires [8,9].

Le rituximab est un agent biologique dirigé contre protéine CD20 exprimée à la surface des lymphocytes B, qui produisent des anticorps anti-desmogléine [10].

La corticothérapie était partiellement efficace chez notre jeune patiente avec obtention d'une rémission clinique rapide des lésions buccales, et une diminution des lésions cutanées.

Approche stomatologique du pemphigus vulgaire...

AOUADI D. et al.

A notre connaissance, le Rituximab était bien toléré et sans rapport de tout effet secondaire, y compris les réactions allergiques et les manifestations buccales.

Sur le plan stomatologique, un bilan lésionnel précis de l'atteinte buccale, permet de distinguer trois grades de sévérité : atteinte buccale sévère, atteinte modérée et atteinte minime, le plus souvent superposables aux stades évolutifs de la maladie [11].

Il convient de proscrire les soins dentaires ou parodontaux au cours de la phase sévère de la maladie autres que la prise en charge des situations d'urgence telle que, la dévitalisation de la dent atteinte de pulpite en vaselinant les instruments et l'extraction des dents présentant une alvéolyse terminale sous couvert d'une antibiothérapie. En cas de traitement orthodontique en cours, il faut enlever tout le matériel en place et utiliser uniquement des gouttières pour stabiliser la position des dents [12].

Une fois l'atteinte buccale est devenue modérée ou minime, la réalisation des soins dentaires conservateurs seront possible « sous digue » ou en vaselinant les instruments qui touchent les muqueuses. L'assainissement parodontal doit être doux et progressif. Les ultrasons peuvent être utilisés lorsque la gencive n'est plus érosive et à faible puissance [12].

Notre fille a bénéficié d'une remise en état de la cavité buccale pendant la phase de rémission clinique. Par conséquent un état gingival amélioré et une cicatrisation muqueuse bien contrôlée.

CONCLUSION :

Nous pensons que ce cas apporte une contribution supplémentaire à la connaissance du pemphigus vulgaire juvénile, aidant à évoquer ce diagnostic difficile et conduisant à son traitement approprié.

La prise en charge du pemphigus vulgaire juvénile fait appel à une collaboration interprofessionnelle et elle doit reposer sur un suivi régulier après la rémission, au minimum durant les premières années suivant le diagnostic. .

Bibliographie :

1. Subadra K, S S, Warriar S A. Oral Pemphigus Vulgaris. *Cureus*. 2021 Sep 15;13(9):e18005. doi: 10.7759/cureus.18005
2. Liang W, Chen Y, Dan H. *Characteristics and management of pediatric pemphigus vulgaris*. *Journal of Prevention and Treatment for Stomatological Diseases*. 2025;33(7):587-596. <https://doi.org/10.12016/j.issn.2096-1456.202440522>
3. **De Felici Del Giudice MB, Calanca C, Sassetti C, Caffarelli C, Feliciani C, Esposito S.** Severe Pemphigus Vulgaris Resistant to Conventional Therapies and with Hypersensitivity to Rituximab in a 12-Year-Old Child. *Children*. 2023;10(6):920.
4. T. Mansoul, M. Saadi, A.S. Chehad, Efficacité des immunoglobulines polyvalentes dans le pemphigus vulgaire juvénile résistant, *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, Volume 145, Issue 12, Supplement, 2018,
5. Vezzoli, P., Parietti, M., Carugno, A., Di Mercurio, M., Benaglia, C., Zussino, M., ... & Berti, E. (2022). Childhood Pemphigus Vulgaris during COVID-19 Outbreak Successfully Treated with Prednisone and Azathioprine: A Case Report and Literature Review. *Journal of Clinical Medicine*, 11(22), 6858.
6. Janisson-Dargaud, D., Reguiaï, Z., Perceau, G., Eschard, C., & Bernard, P. (2008, August). Juvenile pemphigus vulgaris. In *Annales de Dermatologie et de Venereologie* (Vol. 135, No. 12, pp. 843-847).
7. SCHULTZ, Brittney et HOOK, Kristen. Bullous diseases in children: a review of clinical features and treatment options. *Pediatric Drugs*, 2019, vol. 21, no 5, p. 345-356
8. Patil, R. U., Anegundi, R. T., Gujjar, K. R., & Indushekar, K. R. (2017). Childhood occurrence of pemphigus. *International journal of clinical pediatric dentistry*, 10(2), 196.
9. Sami, N. (2018). Recalcitrant Oral Pemphigus Vulgaris Treated With Rituximab. *Clinical Advances in Periodontics*, 8(4), 156-159.
10. CHOI, Seo-Young, OK, Soo-Min, JEONG, Sung-Hee, et al. Early Diagnosis and Management of Oral Pemphigus Vulgaris Lesions of Various Presentations. *Journal of Oral Medicine and Pain*, 2023, vol. 48, no 4, p. 174-180.
11. Sobocinski, V., Dridi, S. M., Bisson, C., Jeanne, S., Gaultier, F., Prost-Squarcioni, C., ... & Duvert-Lehembre, S. (2017, March). Recommandations pour la prise en charge buccodentaire des patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes avec atteinte buccale. In *Annales de Dermatologie et de Vénérologie* (Vol. 144, No. 3, pp. 182-190). Elsevier Masson.
12. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/pnds_pemphigoide_bulleuse_avril_2020_final_2020-05-28_19-23-51_71.