

ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE PRÉTIBIALE: UN DIAGNOSTIC À NE PAS MÉCONNAITRE

1^{er} Auteur : Arij LISSIR, Résidente, Dermatologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis (HMPIT), Tunisie

- Faten, RABHI, Assistante, Dermatologie, HMPIT, Tunisie
- Malek, BEN SLIMANE, Assistante, Dermatologie, HMPIT, Tunisie
- Sophia, GHARBI, Résidente, Dermatologie, HMPIT, Tunisie
- Kahena, JABER, Professeure, Dermatologie, HMPIT, Tunisie
- Abderraouf, DHAOUI, Professeur, Dermatologie, HMPIT, Tunisie

INTRODUCTION

Les **épidermolyses bulleuses dystrophiques (EBD)** sont des génodermatoses **rare**s caractérisées par une fragilité excessive de la peau et parfois des muqueuses, conduisant à des **décollements** dermo-épidermiques survenant après des **traumatismes** mineurs ou de **façon spontanée**. Elles sont dues à des mutations autosomiques dominantes ou récessives du gène codant pour le collagène VII. **L'EBD pré-tibiale** est un sous-type encore **plus rare** d'EBD. Nous rapportons ici un cas d'EBD pré-tibiale survenue chez un jeune homme.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un jeune patient âgé de 26 ans, issu d'un mariage non consanguin, qui présentait dès l'âge de 18 ans des lésions cutanées bulleuses des jambes associées à des érosions post-bulleuses survenues au moindre traumatisme, ainsi que plusieurs épisodes d'érysipèle des jambes. Le patient rapportait une atteinte cutanée similaire chez son frère aîné. À l'examen dermatologique, on notait des bulles tendues à contenu clair reposant sur une peau normale au niveau des faces antérieures des jambes, et des zones cicatricielles hypopigmentées atrophiques et des grains de milium. La jambe droite était le siège d'un placard rouge chaud et douloureux avec des croûtes jaunâtres (**Figure A**). Nous n'avons pas trouvé de lésions lichénoïdes ni prurigo-like. Les muqueuses étaient épargnées. En plus de l'érysipèle de la jambe droite, nous avons exploré les bulles de la jambe gauche indemne de complications infectieuses. L'examen bactériologique était négatif. La biopsie cutanée d'une bulle montrait un décollement sous-épidermique. L'immunofluorescence directe (IFD) était négative. L'analyse moléculaire n'a pas été réalisée par manque de moyen. Devant la récurrence des lésions bulleuses des jambes, la négativité de l'IFD, les cicatrices atrophiques, les grains de milium, l'atteinte similaire chez le frère, le diagnostic d'EBD pré-tibiale a été évoqué. Le patient a bien évolué sous pristinamycine et soins des bulles.



Figure A

DISCUSSION

L'EBD pré-tibiale est une **forme rare d'EBD**. Elle est habituellement à transmission **autosomique dominante**. Les lésions cutanées apparaissent souvent à **un âge tardif** (20–30 ans) comme chez notre patient. Elle est caractérisée par une fragilité cutanée modérée responsable de **rare**s **bulles** survenant après des traumatismes minimes et laissant des **cicatrices** atrophiques et des grains de milium. Elle est souvent associée à des **lésions lichénoïdes** prurigineuses et à une **dystrophie unguéale**. C'est une dermatose **trompeuse** ayant parfois un **aspect semblable** au [prurigo nodulaire](#) ou au [lichen amyloïde](#). Le **retard diagnostique** est souvent important et fréquent.

CONCLUSION

Dans notre cas, la présentation clinique était **particulière** par la survenue fréquente de bulles sur placards érythémateux mimant un érysipèle bulleux, l'absence de lésions lichénoïdes et de dystrophie unguéale.

