

MeB – Pagine Elettroniche

Volume II

Aprile 1999

numero 4

PEDIATRIA PER IMMAGINI

Pitiriasi lichenoida

Filippo Longo

*Clinica pediatrica, IRCCS 'Burlo-Garofolo', Trieste***IL CASO**

Una bambina di cinque anni viene inviata dal medico curante in ambulatorio per una storia di lesioni cutanee presenti da circa due mesi, che è iniziata con la comparsa di piccole papule rossobrunastre purpuriche al torace addome e parte prossimale degli arti. Queste, secondo il racconto dei genitori e del medico curante, hanno subito successive modificazioni e si sono espresse a gettate subentranti: in particolare molti elementi si sono allargati ed appiattiti ed hanno assunto un aspetto purpurico. Non era presente prurito né vi è mai stata compromissione delle condizioni generali; non vi è nulla da

segnalare nella anamnesi remota e prossima, se non una recente infestazione da pidocchi al cuoio capelluto trattata con successo con antiparassitari locali. Le terapie, fatte prima dell'arrivo in ambulatorio, sono state la applicazione di crema cortisonica, un breve ciclo di terapia antibiotica per os con azitromicina ed anche un tentativo *ex juvantibus* con benzoinato di benzile locale, nella ipotesi, peraltro poco sostenibile, di scabbia. Tutti questi tentativi non hanno dato alcun risultato.

All'ingresso le lesioni apparivano molto numerose e diffuse a torace addome e parte prossimale degli arti: si trattava, per la gran parte, di papule rossobrunastre di tre-quattro millimetri di diametro piuttosto piatte, gran parte purpuriche o emorragiche, di altre papule più pallide e di altre ancora che apparivano sormontate centralmente da una squamo-crosta; evidenti inoltre poche papule depresse al centro, esito di probabili vescicolo-pustole che suggerivano una evoluzione in piccola escara (vedi *Figure 1 e 2*). La bambina non lamentava alcun disturbo soggettivo e nulla altro è emerso dall'esame obiettivo generale.





Figure 1 e 2.

IL PROBLEMA E LA SOLUZIONE

L'aspetto e l'andamento delle lesioni che, seppure polimorfo, aveva come elemento caratterizzante la papula brunastra purpurica sormontata da una squama-crosta centrale, ha suggerito la diagnosi di Pitiriasi lichenoidale. Abbiamo pertanto spiegato ai genitori le caratteristiche della malattia, la origine non definita ma probabilmente legata ad una reattività ad agenti infettivi verosimilmente virali, la evoluzione spontanea benigna anche se in tempi lunghi e con possibilità di nuove recidive.

La bambina è stata rivista dopo sei settimane. Gran parte delle lesioni apparivano risolte in molti punti con esiti depigmentati (chiazze leucodermiche di alcuni millimetri di diametro); persistevano isolate lesioni papulopurpuriche alla radice degli arti ed attorno alle ascelle.

CHE COS'È LA PITIRIASI LICHENOIDE

La Pitiriasi lichenoidale non è una malattia frequente (un caso su 1000-1500 nuovi pazienti); oltre il 20% dei casi riguarda però l'età pediatrica. E' una dermatite non facilmente codificabile per gli aspetti clinici variegati, per la durata molto variabile (da qualche settimana a qualche anno), per l'andamento a gettate non prevedibili. Il polimorfismo è la peculiarità di questa eruzione cutanea: ciascuna delle lesioni infatti evolve attraverso vari stadi. La lesione elementare ed il comune denominatore della malattia è una piccola papula purpurica dura e resistente alla digitopressione che evolve allargandosi e appiattendosi diventando più bruna; successivamente, al di

sopra della stessa, compare una squamo-crosta centrale "ad ostia", facilmente staccabile con una "curette" o con un colpo d'unghia; alla caduta della squama avviene la guarigione con residua iperpigmentazione che a volte può dare esito a chiazze leucodermiche (come è avvenuto nel nostro caso). La comparsa di nuovi elementi a gettate conferisce al quadro un aspetto polimorfo; le lesioni sono pressoché asintomatiche in genere non pruriginose e non vi è quasi mai compromissione dello stato generale. Se la risposta flogistica è più acuta possono comparire vescicole e pustole che in alcuni giorni evolvono in escare necrotiche emorragiche a limiti molto netti, che lasciano poi esiti cicatriziali di tipo varioliforme.

Anche l'aspetto istologico varia a seconda dello stadio delle lesioni e può essere indistinguibile da quello di un eritema multiforme o di un eritema fisso da farmaci, molto spesso è incompleto e di per sé non è sufficientemente diagnostico.

Gli elementi più tipici sono: la disorganizzazione e la scomparsa parziale o totale della interfaccia dermo-epidermica, l'edema dell'epidermide con infiltrazione di eritrociti e di linfociti, la presenza di cheratinociti necrotici, l'infiltrato linfocitario perivascolare dermico e la presenza di paracheratosi confluyente o focale.

La causa della malattia rimane oscura. L'etiologia è probabilmente multipla; si pensa ad una ipersensibilità ad agenti infettivi (soprattutto virali in particolare in età pediatrica) anche per l'evidenza di piccoli "cluster" epidemici. In alcuni casi, nella popolazione generale, è stata documentata una sierologia positiva per toxoplasma e per rickettsia. I meccanismi patogenetici ipotizzati, anche in base alla istologia, sono una vasculite da immunocomplessi (vedi infiltrati linfocitari perivascolari) o un danno da immunità cellulomediata (vedi necrosi epidermica).

La denominazione “Pitiriasi lichenoides” non è incisiva nell’evidenziare le caratteristiche della malattia e pone l’accento solo sulla evoluzione in squame, come del resto avviene per un’altra definizione della malattia: “Parapsoriasi Guttata”.

DISCUSSIONE

La definizione di Pitiriasi Lichenoides e Varioliforme Acuta (PLEVA) o malattia di Mucha Haberman viene riservata alle forme con andamento improvviso ed acuto, della durata globale di pochi mesi, che possono anche essere accompagnate da sintomi generali come febbre, astenia, artralgie, e che sono caratterizzate dalla prevalenza di papulo-pustole con evoluzione in escare necrotiche ed esiti cicatriziali varioliformi.

Molti autori distinguono nettamente la forma acuta sopra descritta dalla forma cronica con numerose gettate che si susseguono anche per molti mesi fino a qualche anno, e che sono costituite prevalentemente da papule purpuriche che si ricoprono di squamo-croste.

Da altri autori viene invece data più importanza alla disposizione delle lesioni per cui vengono descritte forme centrali (con localizzazione prevalente al tronco), forme periferiche (acroposte) e forme diffuse. In realtà si tratta sempre della stessa malattia che può avere un ampio spettro di espressione tra il polo della acuzie e quello della cronicità con localizzazione quasi ubiquitaria ad esclusione della sede palmoplantare, del volto e del capillizio. Inoltre non è mai stato documentato un rapporto tra le caratteristiche e gravità iniziali delle lesioni e la loro successiva durata, mentre il dato più omogeneo è la evoluzione benigna finale sia per le forme definite acute che per quelle definite croniche.

In conclusione, pur di fronte al polimorfismo del quadro, la diagnosi di Pitiriasi lichenoides può essere fatta con relativa facilità e più agevolmente in base alla clinica che in base all’istologia.

E’ importante dare ai genitori informazioni esaurienti sulla malattia, in quanto l’aspetto, la lunga durata e la non evidenza di una causa precisa sono fonte di preoccupazione; va posto perciò l’accento sulla benignità e sulla risoluzione spontanea, avvertendo però che la durata può essere anche molto lunga e che sono possibili recidive anche dopo una apparente risoluzione parziale o totale.

Per quanto riguarda il trattamento, in assenza di una terapia etiologica non è in genere necessaria una cura con sintomatici. L’esposizione al sole in estate fa regredire più rapidamente le lesioni, che possono però ricomparire in autunno; negli adulti si sono avuti buoni risultati con la P.U.V.A. terapia. Altri tentativi fatti (tetracicline, eritromicina per os) hanno dato risultati inconsistenti e difficilmente valutabili a confronto con la evoluzione spontanea.

La applicazione di cortisone locale è in genere poco efficace.

Bibliografia

- Romani J, Puig L et al. Pityriasis Lichenoides in Children: Clinicopathologic Review of 22 cases. *Pediatric Dermatology* 15 (1), 1-6, 1998.
- Gelmetti C, Rigoni C et al. Pityriasis lichenoides in children: a long term follow-up of eighty-nine cases. *J Am Acad Dermatol* 23 (3pt), 473-8, 1990.