



Pityriasis lichenoides in età pediatrica: quale terapia? Eccellente risposta alla fototerapia: studio di un caso

Stefania Barruscotti, Andrea Carugno, Vincenzo Grasso, Anna Chiara Lorusso,
Nicolò Rivetti, Valeria Brazzelli

*Clinica Dermatologica, Università degli Studi di Pavia,
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia*

Pityriasis lichenoides in età pediatrica: quale terapia? Eccellente risposta alla fototerapia: studio di un caso

La Pityriasis Lichenoides (PL) è una patologia cutanea rara, acquisita, ad eziologia sconosciuta, caratterizzata da un ampio spettro di manifestazioni cliniche che vanno dall'insorgenza acuta di lesioni papulari che evolvono in pseudovesicole con necrosi centrale (Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta, PLEVA) alla presenza di piccole papule brunastre desquamanti (Pityriasis Lichenoides Cronica, PLC) includendo forme con caratteristiche intermedie. In età pediatrica risultano più frequenti le forme generalizzate e caratterizzate da frequenti recidive. La fototerapia con UVB a banda stretta (311nm) (UVB-nb) rappresenta una modalità terapeutica con un noto profilo di efficacia e sicurezza, che la rende particolarmente indicata nel trattamento di alcune patologie dermatologiche dell'età pediatrica, tra cui psoriasi, dermatite atopica, vitiligine, sclerodermia. Le conoscenze attuali riguardo il suo impiego nella terapia della Pityriasis Lichenoides, soprattutto nei pazienti pediatrici, sono limitate ma incoraggianti. Con questo lavoro presentiamo un caso di un paziente pediatrico affetto da PLEVA resistente alle comuni terapie trattato con fototerapia con UVB-nb con remissione clinica completa della sintomatologia.

A case of pediatric pityriasis lichenoides: which treatment? Excellent response to phototherapy: a case report

Pityriasis lichenoides (PL) is a rare, acquired disorder of unknown etiology characterized by a wide spectrum of clinical manifestations ranging from the onset of acute papular lesions that evolve into pseudovesicles with central necrosis (Pityriasis lichenoides et Varioliformis Acute, PLEVA) to the presence of small brownish scaly papules (Pityriasis lichenoides Chronic, PLC) including intermediate and overlapping forms. In childhood generalized forms are more frequent, characterized by frequent relapses. Phototherapy with UVB narrow band (311nm) (UVB-NB) is a well-known efficacious and safe treatment, which makes it particularly suitable for the treatment of pediatric skin diseases, including psoriasis, atopic dermatitis, vitiligo, scleroderma. The current knowledge about its use for Pityriasis lichenoides, especially in pediatric patients are limited but encouraging. In this paper, we present a case of a pediatric patient suffering from PLEVA resistant to common therapies treated with UVB-nb phototherapy with clinical remission of the cutaneous lesions.

Introduzione

La Pityriasis Lichenoides (PL) è una patologia cutanea rara, acquisita, ad eziologia sconosciuta, caratterizzata da uno spettro di manifestazioni cliniche che vanno dall'insorgenza acuta di lesioni papulari che evolvono in pseudovesicole con necrosi centrale (Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta, PLEVA) alla presenza di piccole papule brunastre desquamanti (Pityriasis Lichenoides Cronica, PLC) includendo forme con caratteristiche intermedie. L'eruzione può avere andamento acuto o cronico e si localizza prevalentemente a tronco e radice degli arti. L'eziologia e la patogenesi non sono chiare, si ritiene che il meccanismo risieda in una possibile risposta immune atipica in individui geneticamente suscettibili. L'ipotesi patogenetica più accreditata prevede una reazione infiammatoria da ipersensibilità scatenata da agenti infettivi (*Toxoplasma gondii*, EBV, HIV, Adenovirus, *Staphylococcus*, *Mycoplasma*, Varicella-zoster virus, CMV, Parvovirus B19, *Streptococcus*, Virus epatite C), tale ipotesi è suffragata dal riscontro di alcuni casi che mostrano beneficio da terapia antibiotica, riscontro di forme familiari e sierologie talvolta positive per agenti infettivi [3-4]. Un'altra ipotesi considera la PL un processo linfoproliferativo T mediato con riscontro di proliferazione monoclonale di Linfociti T citotossici. Sono riportati, infatti, seppur rarissimi, alcuni casi di evoluzione in linfomi cutanei. Un'ulteriore ipotesi considera una vasculite da ipersensibilità immuno-complesso mediata per il riscontro di immuno-complessi sierici e deposizione di IgM e C3 lungo la giunzione dermo-epidermica. L'incidenza della PL è stimata di circa 1 caso ogni 2000 persone e il 20% dei casi mostra esordio in età pediatrica con picco di incidenza intorno al 5 e 10 anno di vita [3-4]. In età pediatrica risultano più frequenti le forme generalizzate e caratterizzate da frequenti recidive. Le lesioni di PL possono presentare caratteri di autorisoluzione nell'arco di diverse settimane o mesi. Nei casi resistenti la terapia convenzionale delle forme lievi-moderate di PL prevede l'utilizzo di corticosteroidi ed emollienti topici con eventuale associazione di antibiotici orali (eritromicina) o fototerapia. Per le forme più estese e/o resistenti alle terapie può rendersi necessaria la somministrazione di farmaci sistemici (steroidi, metotressato, acitretina, dapsone, ciclosporina, tuttavia non raccomandati per utilizzo pediatrico). Ad oggi non esistono tuttavia studi randomizzati sull'efficacia delle diverse terapie nella cura della PL [1-4]. La fototerapia con UVB a banda stretta (311nm) (UVB-nb) rappresenta una modalità terapeutica con un noto profilo di efficacia e sicurezza, che la rende particolarmente indicata nel trattamento di alcune patologie dermatologiche dell'età pediatrica, tra cui psoriasi, dermatite atopica, vitiligine, sclerodermia. Le conoscenze attuali riguardo il suo impiego nella terapia della Pityriasis Lichenoides, soprattutto nei pazienti pediatrici, sono limitate ma incoraggianti [3-6]. Con questo lavoro presentiamo un caso di un paziente pediatrico affetto da PLEVA resistente alle comuni terapie trattato con fototerapia con UVB-nb.

Caso clinico

Presentiamo il caso di un bambino di 4 anni, che nel settembre 2009 ha manifestato l'insorgenza di papule eritematose escoriate e necrotiche diffuse a tronco e arti. Per 2 mesi ha applicato terapia con cortisonici topici ed emollienti senza beneficio. È giunto alla nostra osservazione presentando papule escoriate, alcune necrotiche, altre ipercheratosiche diffuse a volto, tronco e arti (Figura 1). Nel sospetto clinico di PLEVA è stata eseguita biopsia cutanea. L'aspetto istologico caratterizzato da presenza a livello epidermico di spongiosi, necrosi cheratinocitaria, vescicolazione, ulcerazione con esocitosi ed eritrociti sparsi nell'epidermide; mentre nel derma presenza di edema, infiltrato infiammatorio cronico con disposizione a cuneo che si estende fino al derma reticolare, emorragie, vasi congesti e rigonfiamento delle cellule endoteliali ha con-

fermato la diagnosi clinica di PLEVA. Il paziente aveva eseguito tampone faringeo risultato negativo, così come le sierologie per CMV, HSV1, HSV2, EBV, toxoplasmosi. In relazione alla scarsa risposta alla terapia steroidea topica ed idratante, è stata intrapresa fototerapia con UVB-nb ad una dose iniziale di 20 mJ/cm² in relazione al fototipo chiaro del paziente e la giovane età, per 3 sedute alla settimana, con incrementi di dosaggio di 50 mJ/cm². La fototerapia con UVB-nb è stata somministrata con cabina UVB-100 (Waldmann-Lichttechnik, Villingen-Schwenningen, Germania), equipaggiata con 8 lampade UVB a fluorescenza Philips TL-01 (Eindhoven, Paesi Bassi) con picco di emissione di 311-313 nm. È stato adottato un protocollo di sicurezza considerando la giovane età dei pazienti. In caso di eritema significativo o prurito causato dalle sedute precedenti la dose non veniva aumentata. Il paziente ha eseguito nell'arco di un anno tre cicli di fototerapia fino alla remissione della sintomatologia cutanea per un totale di 91 sedute. La fototerapia con UVB-nb è stata ben tollerata e senza effetti collaterali.

Discussione

La pityriasis lichenoides è una patologia rara, ancora più rara in età pediatrica. Necessita di una diagnosi precisa spesso anche istologica poiché la diagnosi differenziale comprende alcune patologie frequenti dell'età pediatrica quali la psoriasi guttata, la pityriasi rosea di Gibert, il rash infettivo e la malattia di Gianotti-Crosti. Questo caso esemplifica in modo chiaro le caratteristiche della PL nel bambino, che a differenza delle forme dell'adulto, si manifesta in genere con un andamento intermittente, con un'estensione più ampia ed una minore risposta alle terapie convenzionali topiche (corticosteroidi topici) [7]. In letteratura è ancora discusso l'utilizzo degli UVB-nb come terapia di mantenimento in questa patologia caratterizzata da frequenti recidive a causa dei pochi dati riguardo i rischi a lungo termine nella popolazione pediatrica [6]. I farmaci sistemici quali steroidi sistemici, metotressato, acitretina, dapsone, ciclosporina utilizzati per la terapia delle forme resistenti hanno controindicazioni o effetti collaterali che ne sconsigliano l'uso, se non per casi selezionati, in età pediatrica [3].

Dai nostri dati e dalla letteratura emerge comunque come la fototerapia rappresenti un'importante opzione terapeutica, efficace, ben accettata dal bambino, con scarsi effetti collaterali [8,9]. Riteniamo che la fototerapia con UVB-nb sia un'eccellente alternativa terapeutica per la PL e debba essere considerata terapia di prima scelta soprattutto nei casi generalizzati.

Tabelle e figure



Figura 1. Quadro clinico alla prima visita. Presenza di papule eritematose escoriate e necrotiche diffuse a tronco, volto ed arti.



Figura 2. Quadro clinico alla sospensione della fototerapia. Remissione completa della sintomatologia.

Bibliografia

1. Caputo R, Gelmetti C, Annessi G. Pediatric Dermatology and Dermatopathology: text and atlas. I edition. *Williams & Wilkins*, Philadelphia, USA, 1995.
2. Krasovec M, Burg G. Pitiriasi Lichenoidi. In *Dermatologia e malattie sessualmente trasmesse*. *Masson*, Milano, Italia, 2006.
3. Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification, and treatment review. *Am J Clin Dermatol* 2007;8:29-36.
4. Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:557-572.
5. Aydogan K, Saricaoglu H, Turan H. Narrowband UVB (311 nm, TL01) phototherapy for pityriasis lichenoides. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2008;24:128-133.
6. Ersoy-Evans S, Altaykan A, Sahin S et al. Phototherapy in childhood. *Pediatr Dermatol* 2008;25:599-605.
7. Wahie S, Hiscutt E, Natarajan S et al. Pityriasis lichenoides: the differences between children and adults. *Br J Dermatol*. 2007;157:941-945.
8. Pasić A, Ceović R, Lipozencić J et al. Phototherapy in pediatric patients. *Pediatr Dermatol* 2003;20:71-77.
9. Veith WB, Deleo VA, Silverberg NB. Fototerapia nelle malattie della pelle caratteristiche dell'infanzia. *Mi-nerva Pediatrica* 2011;63:327-333.