

## PITIRIASIS LICHENOID CRONIC – PREZENTARE DE CAZ

### *Pityriasis lichenoides chronica – case report*

**Dr. Carmen Sălăvăstru, Prof. Dr. George Sorin Țiplica**

*Clinica II Dermatologie, Spitalul Clinic „Colentina”, UMF „Carol Davila”, București*

#### REZUMAT

Pacient în vârstă de 4 ani și 6 luni este îndrumat spre Clinica II Dermatologie Colentina ca urmare a persistenței timp de 6 luni a unei erupții diseminate, alcătuită din papule și plăci eritemato-scuamoase, relative bine delimitate, simetrice, discret pruriginoase și care nu fusese ameliorată de tratament sistemic combinat antibiotic (cefalosporine) și antihistaminic anti H1. Nu au fost identificate leziuni la nivelul mucoaselor, palmelor sau plantelor. Erupția nu era însoțită de manifestări generale și debutase în urma unei infecții a căilor aeriene superioare, remisă prin tratament standard. Antecedentele patologice personale și heredo-colaterale erau nesemnificative iar dezvoltarea neuro-somato-psihică a pacientului era normală.

Aspectul clinic al erupției era caracteristic unei forme cronice de pitiriasis lichenoid iar biopsia cutanată a confirmat diagnosticul clinic. Consultul pediatric nu a relevat alte suferințe sau modificări clinice sau biologice. Sub tratament cu Eritromicină propionil 40 mg/kg corp/zi, după 21 de zile erupția s-a remis iar la 8 luni de la diagnostic pacientul se află în remisiunea indusă inițial și sub dispensarizare periodică având în vedere că această suferință este considerată de unii autori ca o afecțiune premergătoare unui limfom cutanat cu celule T.

**Cuvinte cheie:** pitiriasis lichenoid cronic, limfom cutanat cu celule T

#### ABSTRACT

For years and six month old boy was referred to Second Department of Dermatology, „Colentina” Hospital due to the persistence of a disseminated eruption, with a six month old course. On clinic examination we identified erythematous and scaly papules and plaques, slightly pruriginous and relatively symmetric, which could not be remitted with systemic antibiotherapy (cephalosporines) and anti H1 medication. The palms and soles were spared and no lesions were present on the mucosa. The cutaneous manifestations were not accompanied by any other symptoms and had had the onset after an upper respiratory tract infection. No personal or heredo-colateral data with any significance were recorded on his behalf.

The clinical aspect was characteristic for pityriasis lichenoides chronica and the cutaneous biopsy confirmed the clinical diagnosis. The pediatric evaluation found no other clinical or biological offenses. The patient was treated with erythromycin 40 mg/kg/day for 21 days with the induction of a remission which still lasts after an eight month period. The follow-up of the patient is still ongoing due to the classification of this disease as a possible cutaneous T cell lymphoma precursor.

**Key words:** pityriasis lichenoides chronica, cutaneous T cell lymphoma

#### PREZENTARE DE CAZ

Băiat în vârstă de patru ani și șase luni este îndrumat către Clinica Dermatologie II Colentina ca urmare a persistenței unei erupții cutanate diseminate, alcătuită din papule și plăci eritemato-scuamoase, discret pruriginoase și a cărei evoluție dată de aproximativ șase luni, fără a fi ameliorată

de administrarea de antibioticoterapie sistemică (cefalosporine) și de antihistaminice anti H<sub>1</sub>. Pe durata evoluției afecțiunii cutanate, pacientul a fost afebril.

La examenul clinic s-au constatat papule și plăci eritemato-scuamoase, relativ bine delimitate, discret pruriginoase, cu dispoziție simetrică, ce dispăreau parțial la vitropresiune; unele dintre leziuni se

Adresă de corespondență:

Dr. Carmen Sălăvăstru, Spitalul Clinic Colentina, Str. Ștefan cel Mare, Nr. 19-21, Sector 2, București

remiseseră cu hiperpigmentare reziduală discretă (Fig. 1, Fig. 2, Fig. 3). Nu s-au identificat leziuni la nivelul scalpului, plantelor, palmelor sau pe mucoase. Nu s-au identificat adenopatii periferice palpabile. Starea generală a pacientului nu era alterată iar dezvoltarea sa somatică și neuro-psihică era conform vârstei. Anterior prezentării în clinică, pacientului i se făcuse un set de investigații care nu arătau modificări ale hemoleucogramei, funcțiilor hepatice, renale sau ale metabolismelor glucidic sau lipidic. Anamnezic, mama a asociat debutul erupției cu remiterea unei infecții de căi aeriene superioare.



**FIGURA 1.** Pitiriasis lichenoid cronic. Erupție diseminată alcătuită din papule și plăci eritemato-scuamoase, simetrice



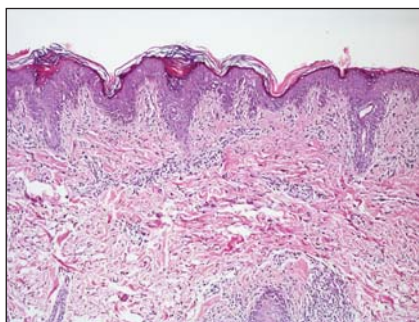
**FIGURA 2.** Pitiriasis lichenoid cronic. Aspectul erupției la nivelul membrilor inferioare: papule eritemato-scuamoase, relativ bine delimitate, simetrice; unele leziuni sunt în remisiune



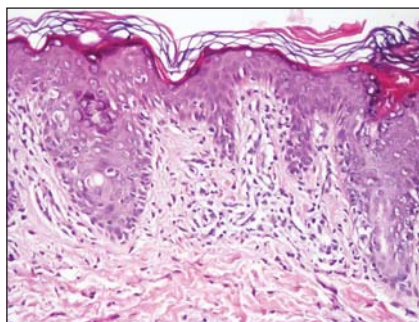
**FIGURA 3.** Pitiriasis lichenoid cronic. Detaliu al elementelor eruptive la nivelul antebrăului: papule eritemato-violacee, scuamoase.

Anamneza, aspectul clinic și evolutiv au stabilit diagnosticul clinic de pitiriasis lichenoid cronic. După obținerea acordului părinților, s-a prelevat biopsie cutanată (punch biopsie sub anestezie locală cu xilină 2% și sutură cu fir neresorbabil și hemostază consecutivă) de la nivelul unei papule situată la nivel fesier.

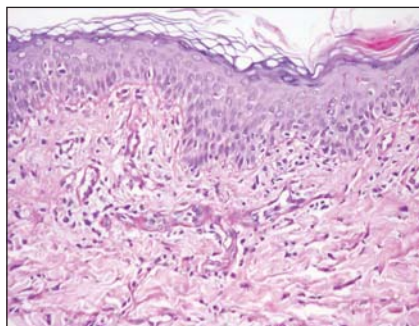
Examenul histopatologic a confirmat diagnosticul clinic (Fig. 4, Fig. 5, Fig. 6, Fig. 7).



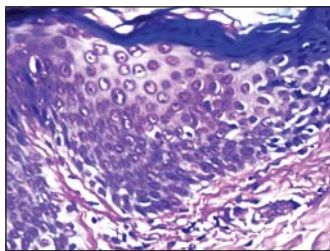
**FIGURA 4.** Pitiriasis lichenoid cronic. Fragment bioptic cutanat histopatologic cu hiperortokeratoză moderată; acantoză minimă; infiltrat inflamator limfocitar perivascular moderat, difuz interstițial și la joncțiunea dermo-epidermică. HEx40



**FIGURA 5.** Pitiriasis lichenoid cronic. Hiperortokeratoză cu arii de parakeratoză; acantoză minimă; degenerescență bazală vacuolară moderată; infiltrat inflamator limfocitar la joncțiunea dermo-epidermică moderat; rare extravazări eritrocitare. HEx100



**FIGURA 6.** Pitiriasis lichenoid cronic. Hiperortokeratoză cu arii de parakeratoză; acantoză minimă; degenerescență bazală vacuolară moderată; infiltrat inflamator limfocitar perivascular și la joncțiunea dermo-epidermică moderat. PASx100



**FIGURA 7.** Pitiriasis lichenoid cronic. Evidențierea arilor de parakeratină în colorația Giemsa x200

Sub tratament cu Eritromicină 40 mg/ kg corp/zi și topic cu emolient, evoluția a fost favorabilă cu remiterea tuturor leziunilor.

Pacientul a fost reevaluat pediatric fără a se semnala modificări ale altor aparate și sisteme.

Datorită evoluției cu remisiuni și acutizări a acestei maladii și, mai ales datorită plasării ei în categoria afecțiunilor posibil precursorare ale unui limfom cutanat cu celule T, monitorizarea pacientului trebuie să fie riguroasă și de lungă durată.

## DISCUȚII

Pitiriasis lichenoid (PL) este o afecțiune cu etiologie neprecizată. Studii recente sugerează definirea ei ca o boală limfoproliferativă, declanșată probabil de un stimul antigenic (1, 2), viral sau de altă natură (3, 4). Este îndeobște considerată o boală benignă. Identificarea, rar, a unor cazuri care au evoluat către limfom cutanat cu celule T (5, 6) precum și caracteristicile de clonalitate ale celulelor T implicate (2) au determinat pe unii autori să postuleze că pitiriasis lichenoid reprezintă capătul benign al unui spectru de boli limfoproliferative care include și boli maligne limfocitare.

PL este caracterizat el însuși printr-un spectru de manifestări: (a) acute – pitiriasis lichenoid și varioliform acut (PLEVA) și (b) cronice – pitiriasis lichenoid cronic (PLC) (7).

Afecțiunea apare mai ales la adolescent iar la copii reprezintă 0,25% dintre bolile dermatologice, cu o prevalență mai mare la băieți și un vârf al incidenței în jurul vârstei de 5-7 ani (8).

După unii autori (1, 9) majoritatea cazurilor de PL constituie discrazii premaligne ale celulelor T

probabil fenotip CD<sub>4</sub>. Această ipoteză se bazează mai ales pe studii ale rearanjării lanțurilor gamma ale receptorilor celulelor T. Monoclonalitatea a fost asociată cu un fenotip celular aberant ce evocă și definește micosis-ul fungoid (limfocite T CD<sub>4</sub><sup>+</sup> cu deleție de CD<sub>5</sub> și CD<sub>7</sub>) (1).

Pe de altă parte, există foarte puține cazuri de PLEVA (5) și PLC (6), histopatologic confirmate și care, ulterior, să fi evoluat spre limfoame cutanate. De fapt, majoritatea cazurilor de PLEVA și PLC au o evoluție benignă, auto-limitată (2, 10). Durata medie de evoluție diferă și ea, Ersoy – Evans et al afirmând o durată medie de 22 de luni (11) și nu există relație definită între caracterul acut sau nu al leziunilor și durata bolii (12).

Investigațiile de laborator sunt, de obicei, în limite normale, deși uneori un sindrom inflamator poate fi prezent (8).

Diagnosticul diferențial nu este foarte dificil: doar formele particulare de PL pot necesita diferențiere de: varicelă, psoriazis gutat, pitiriasis rozat Gibert sau lichen plan. Principalul diagnostic diferențial, însă, se face cu papuloza limfomatoidă, afecțiune limfoproliferativă cu potențial malign incert, de care poate fi diferențiat clinic (aspect, vârstă la debut, durată), și histopatologic.

Tratamentul acestei afecțiuni la copil, ca și la adult, poate fi dificil: în formele cu prurit intens se folosesc emoliente și dermatocorticoizi precum și antihistaminice anti H<sub>1</sub>, iar prima linie terapeutică este considerată Eritromicina, în ciuda ratelor de succes terapeutic variabile, raportate de diverși autori. Ersoy-Evans discută despre 61% remisiune completă (11). Și în cazul nostru, sub tratament sistemic cu Eritromicină, remisiunea a fost completă și de lungă durată.

În concluzie, PL la copil este o afecțiune încă incomplet elucidată, care necesită studii moleculare aprofundate în speranța clarificării patogeniei și a poziționării sale în relația cu alte afecțiuni. Până la acel moment, este imperioasă monitorizarea clinică și biologică riguroasă a pacienților diagnosticați cu această maladie.

## BIBLIOGRAFIE

- Magro C, Crowson AN, Kovatich A, Burns F. Pityriasis lichenoides a clonal T-cell lymphoproliferative disorder. *Hum Pathol* 2002;33:788-95.
- Weinberg JM, Kristal L, Chooback L et al. The clonal nature of pityriasis lichenoides. *Arch Dermatol* 2002;138:1063-7.
- Piamphongsant T. Tetracycline for the treatment of pityriasis lichenoides. *Br J Dermatol* 1974;91:319-22.
- Zlatkov NB, Andreev VC. Toxoplasmosis and pityriasis lichenoides. *Br J Dermatol* 1972;87:114-6.
- Fortson JS, Schroeter AL, Esterly NB. Cutaneous T-cell lymphoma (parapsoriasis en plaque): an association with pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (Mucha-Haberman disease) in young children. *Arch Dermatol* 1990;126:1449-53.
- Thomson KF, Whittaker SJ, Russell-Jones R, Charles-Holmes R. Childhood cutaneous T-cell lymphoma in association with pityriasis lichenoides chronica. *Br J Dermatol* 1999;141:1146-8.
- Rogers M. Pityriasis lichenoides and lymphomatoid papulosis. *Semin Dermatol* 1992;11:73-9.
- Bonifazi E, Garofalo L, Meneghini CL. Considerazioni epidemiologiche su 11061 casi di dermatosi infantili. *Dermatol Clin* 1981; 1: 87-94.
- Dereure O, Levi E, Kadin ME. T- cell clonality in pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. *Arch Dermatol* 2000; 136: 1483-6.
- Gelmetti C, Rigoni C, Alessi E et al. Pityriasis lichenoides in children: a long term follow-up of 89 cases. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 473-8.
- Ersoy-Evans S, Greco F. M, Mancini A et al. Pityriasis lichenoides in childhood: A retrospective review of 124 patients. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 205-10.
- Bonifazi E. Pityriasis lichenoides. în *Textbook of Pediatric Dermatology*, 2 nd edn, Blackwell: 2006: 798-800.