LICHEN PLANUS BOLLOSO IN UN BAMBINO DI 5 ANNI: UNA VARIANTE PEDIATRICA NON COMUNE

Zouine O., Baybay H., Zaim A., Mernissi F.Z.
Department of Dermatology, CHU Hassan II, Fès, Morocco

Parole chiave Lichen planus, bolla, dermoscopia, bambino.

Abbreviazione **LP** = lichen planus.

Caso clinico. Un bambino di 5 anni, con anamnesi medica irrilevante, si è presentato con un'eruzione cutanea pruriginosa sui gomiti. Non vi era anamnesi di infezioni recenti, vaccinazioni o esposizione a farmaci, né storia familiare di lichen planus (LP). Circa un mese dopo l'inizio delle precedenti lesioni, sono comparse dolorose vescico-bolle tese sui palmi delle mani e sulle piante dei piedi, compromettendo la sua capacità di camminare e di usare le mani.

L'esame obiettivo ha rivelato molteplici bolle tese a carico delle superfici palmari e plantari, alcune contenenti liquido torbido, insorte su base eritematosa (Fig. 1). Inoltre, numerose papule piatte, poligonali, violacee, simmetriche e delle dimensioni di pochi millimetri, confluivano in placche prevalentemente a livello di gomiti e ginocchia. L'esame delle labbra ha evidenziato cheilite con un delicato pattern reticolare biancastro. Non vi era alcun coinvolgimento del cuoio capelluto o delle unghie, né sono state identificate altre lesioni mucose.

L'esame dermoscopico delle papule cheratosiche ha rivelato le caratteristiche strie di Wickham. Un analogo pattern biancastro "a foglia di felce" è stato osservato sulle labbra (Fig. 2), a ulteriore supporto della diagnosi di lichen.

Alla presentazione, la comparsa di vesciche palmo-plantari aveva inizialmente sollevato il sospetto di un'eruzione eczematosa vescico-bollosa, in particolare eczema disidrosico. Tuttavia, la presenza di papule cheratosiche violacee su gomiti e ginocchia, insieme alle caratteristiche strie di Wickham alla dermoscopia, ha fortemente orientato la diagnosi verso il lichen planus. Le bolle tese associate hanno comunque ampliato la diagnosi differenziale includendo altri disturbi vescico-bollosi subepidermici dell'infanzia.

Gli esami di laboratorio di routine non hanno mostrato anomalie. HBsAg e gli anticorpi anti-HCV sono risultati negativi.

Sono state eseguite due biopsie cutanee per caratterizzare le diverse componenti morfologiche dell'eruzione. L'esame istopatologico di una papula cheratosica del gomito ha mostrato ipercheratosi ortocheratosica, acantosi, vacuolizzazione delle cellule basali con cheratinociti apoptosici e un denso infiltrato infiammatorio a banda a livello della giunzione dermo-epidermica, confermando il lichen planus. Una seconda biopsia ottenuta da una bolla ha dimostrato un ampio scollamento subepidermico; la cavità della bolla conteneva linfociti, melanofagi ed eosinofili, il tetto mostrava necrosi ischemica focale e il derma sottostante conteneva un infiltrato prevalentemente linfoistiocitario (Fig. 3).

La presenza di una bolla subepidermica tesa con eosinofili ha suggerito di considerare il lichen planus pemfigoide come ulteriore diagnosi differenziale. È stata pertanto eseguita l'immunofluorescenza diretta sulla cute perilesionale, che è risultata negativa per IgG, IgA, IgM e C3, senza alcuna deposizione lineare di immunoreagenti lungo la zona della membrana basale.

Nel complesso, la morfologia clinica, le strie di Wickham alla dermoscopia, la caratteristica istopatologia lichenoide, la formazione della bolla subepidermica e l'assenza di immunoreagenti lineari nella zona della membrana basale hanno confermato la diagnosi di lichen planus bolloso.



Fig. 1



Fig. 2

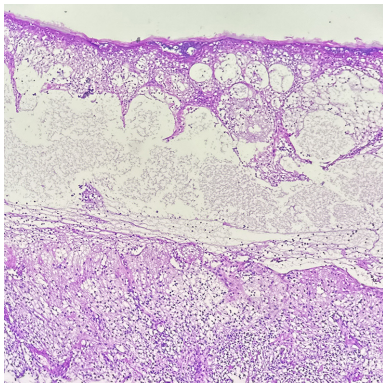


Fig. 3

Fig. 1, 2, 3: Lichen planus bolloso con bolle palmoplantari (Fig. 1). Dermoscopia (Fig. 2) a livello del labbro, che mostra un pattern reticolare biancastro simile a una foglia di felce. L'esame istologico di una bolla (Fig. 3, EE 10x) rivela un clivaggio dermo-epidermico contenente linfociti, melanofagi ed eosinofili.

Il bambino è stato trattato con i soli corticosteroidi topici, scalati gradualmente in tre mesi. La formazione di bolle è cessata e le lesioni lichenoidi sono progressivamente regredite. La risoluzione clinica completa è stata raggiunta entro sei mesi, senza recidiva della comparsa di bolle e senza necessità di terapia sistemica.

Discussione. Il lichen planus è raro in età pediatrica e comprende un ampio spettro clinico. Il lichen planus (LP) cutaneo classico è il fenotipo predominante, seguito dalle varianti eruttiva, ipertrofica e lineare, mentre il coinvolgimento delle mucose, delle unghie e del cuoio capelluto si verifica meno frequentemente (1, 2, 7). Il LP bolloso si colloca all'estremità più rara di questo spettro ed è stato documentato nei bambini principalmente attraverso singoli casi clinici (3-6).

La presentazione clinica può essere fuorviante quando la formazione di bolle domina l'eruzione. Nel nostro paziente il reperto più eclatante era rappresentato da bolle tese e dolorose sui palmi e sulle piante, che inizialmente facevano pensare a un'eruzione eczematosa vescico-bollosa, come l'eczema disidrosico. L'esame dell'intera superficie cutanea è stato decisivo: le papule cheratosiche violacee su gomiti e ginocchia, le strie di Wickham alla dermoscopia e il pattern reticolare sulle labbra indicavano un disordine lichenoide sottostante. Ciò illustra un punto importante: quando le bolle costituiscono la manifestazione più cospicua, le lesioni diagnosticamente più suggestive possono trovarsi lontano dai siti di formazione delle stesse. Il coinvolgimento palmoplantare è di per sé una manifestazione riconosciuta, sebbene non comune, del LP infantile (8) e dovrebbe essere considerato parte di un più ampio spettro clinico del LP piuttosto che una sede caratteristica del LP bolloso.

Le eruzioni bollose associate al LP sono state storicamente suddivise in due entità. Nel vero LP bolloso, la formazione delle bolle deriva direttamente da un grave danno d'interfaccia lichenoide: il danno mediato dai linfociti T citotossici sui cheratinociti basali produce vacuolizzazione e apoptosi, indebolendo progressivamente la giunzione dermo-epidermica. Piccole fessure si sviluppano e, quando il danno basale diventa sufficientemente intenso, confluiscono in una netta bolla subepidermica, tipicamente all'interno o adiacente a lesioni lichenoidi preesistenti (5, 6, 9). Per contro, il LP pemfigoide è una dermatosi bollosa subepidermica autoimmune in cui gli autoanticorpi sono diretti contro gli antigeni della zona della membrana basale, in particolare il collagene BP180/tipo XVII, e le sue bolle possono insorgere sia su cute clinicamente sana che su lesioni lichenoidi (9, 10).

Nel nostro paziente, l'esecuzione di biopsie su due lesioni morfologicamente distinte si è rivelata particolarmente informativa: la biopsia della papula ha stabilito la diagnosi di lichen planus, mentre la biopsia della bolla ha documentato il meccanismo di formazione della bolla stessa. La presenza di eosinofili all'interno della cavità della bolla è degna di nota, poiché una bolla subepidermica ricca di eosinofili solleva comunemente il sospetto di una dermatosi bollosa autoimmune. Gli eosinofili non dovrebbero tuttavia essere interpretati isolatamente quando il quadro clinico e istopatologico supporta fortemente il LP.

L'immunofluorescenza diretta fornisce informazioni complementari decisive. Nel LP pemfigoide dimostra tipicamente una deposizione lineare di IgG e/o C3 lungo la zona della membrana basale, mentre il LP bolloso è privo di questi depositi lineari continui (6, 9, 10). Nel nostro paziente, l'assenza di qualsiasi deposizione lineare di IgG, IgA, IgM o C3, nel contesto di un LP clinicamente e istologicamente caratteristico, ha confermato la diagnosi di LP bolloso. Ciononostante, poiché la sierologia anti-BP180 e l'immunofluorescenza indiretta su cute scissa con sale non erano disponibili, la diagnosi si è basata sul quadro clinico-patologico e immunopatologico generale piuttosto che sul solo studio di immunofluorescenza diretta negativo. Altri disturbi bollosi subepidermici dell'infanzia, vale a dire la dermatosi a IgA lineari e, meno comunemente, il pemfigoide bolloso e l'epidermolisi bollosa acquisita, sono stati presi in considerazione, ma le caratteristiche papule lichenoidi e la loro istopatologia hanno fornito un forte indizio diagnostico verso il LP.

Il LP bolloso pediatrico rimane scarsamente documentato e il trattamento non è standardizzato. Gli approcci descritti includono corticosteroidi topici e sistemici, fototerapia, dapsone e retinoidi in base all'estensione e alla gravità della malattia (3-6). Più in generale, nel LP infantile i corticosteroidi topici rimangono la consueta terapia di prima linea per la malattia localizzata, mentre il trattamento sistemico o la fototerapia sono riservati alle presentazioni estese o refrattarie (1, 7, 11).

Particolarmente rilevante è il caso descritto da Arsov et al., che hanno descritto un bambino di 5 anni con papule violacee disseminate con superficie piatta e bolle che si sviluppavano su mani e piedi, con istologia di LP caratteristica, bolle subepidermiche e immunofluorescenza diretta negativa (5). Quel paziente presentava una malattia diffusa e ha richiesto prednisone sistemico, fototerapia UVB a banda larga e agenti topici, ottenendo la remissione dopo circa 2,5 mesi (5). Il nostro paziente, per contro, presentava una malattia più limitata e ha ottenuto la remissione completa con i soli corticosteroidi topici, scalati in tre mesi, con risoluzione a sei mesi e nessuna recidiva. La simile età dei due bambini conferma che il LP bolloso può verificarsi nella prima infanzia, mentre il decorso differente indica che l'aspetto eclatante di bolle tese non implica necessariamente la necessità di una terapia sistemica: un approccio topico iniziale può essere sufficiente nella malattia limitata, riservando il trattamento sistemico alle presentazioni estese, rapidamente progressive o resistenti alla terapia.

La prognosi a lungo termine del LP infantile non è completamente caratterizzata, sebbene la maggior parte dei bambini affetti da LP classico guarisca entro circa sei mesi, spesso con pigmentazione post-infiammatoria residua (2). I dati specifici per il LP bolloso sono ancora più scarsi; la guarigione completa e l'assenza di recidive nel nostro paziente sono rassicuranti, ma un monitoraggio a lungo termine rimane opportuno.

Conclusione. Il lichen planus bolloso è una rara manifestazione di una dermatosi infiammatoria pediatrica già di per sé non comune. Il suo riconoscimento dipende dall'identificazione del processo lichenoide sottostante, anche quando la formazione di bolle domina il quadro clinico. Un attento esame clinico, la dermoscopia, la valutazione istopatologica di lesioni lichenoidi e bollose rappresentative e l'immunofluorescenza diretta forniscono informazioni diagnostiche complementari e consentono di distinguere il vero LP bolloso dal LP pemfigoide.

Conflitti d'interesse

Gli autori dichiarano l'assenza di conflitti d'interesse.

Corrispondenza a:
Dr. Oumaima Zouine
Department of Dermatology, CHU Hassan II, Fès, Morocco
e-mail: oumaimadermatologie@gmail.com

Bibliografia

1) Pandhi D, Singal A, Bhattacharya SN. Lichen planus in childhood: a series of 316 patients. *Pediatr Dermatol*. 2014;31(1):59-67. doi: 10.1111/pde.12155
2) Handa S, Sahoo B. Childhood lichen planus: a study of 87 cases. *Int J Dermatol*. 2002;41(7):423-7. doi: 10.1046/j.1365-4362.2002.01522.x
3) Kwee DJ, Dufresne RG, Ellis DL. Childhood bullous lichen planus. *Pediatr Dermatol*. 1987;4(4):325-7. doi: 10.1111/j.1525-1470.1987.tb00801.x
4) Handa S, Kanwar AJ. Bullous lichen planus. *Pediatr Dermatol*. 1993;10(4):393-4. doi: 10.1111/j.1525-1470.1993.tb00414.x
5) Arsov B, Popadić S, Nikolić M. Bullous lichen planus in childhood – A case report. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology*. 2011;3(1):28-32. https://doi.org/10.2478/v10249-01-0035-7
6) Liakopoulou A, Rallis E. Bullous lichen planus - a review. *J Dermatol Case Rep*. 2017;11(1):1-4. doi: 10.3315/jdcr.2017.1239
7) Merhy R, Sarkis A-S, Assaf J, et al. Pediatric lichen planus: a systematic review of 985 published cases. *Int J Dermatol*. 2022;61(4):416-21. doi: 10.1111/ijd.15678
8) Mihn Sook Jue 1, Jung Woo Lee, Joo Yeon Ko, et al. Childhood lichen planus with palmoplantar involvement. *Ann Dermatol*. 2010;22(1):51-53. doi:10.5021/ad.2010.22.1.51
9) Papara C, Danescu S, Sitaru C, Baican A. Challenges and pitfalls between lichen planus pemphigoides and bullous lichen planus. *Australas J Dermatol*. 2022;63(2):165-171. doi: 10.1111/ajd.13808
10) Cohen DM, Ben-Amitai D, Feinmesser M, Zvulunov A. Childhood lichen planus pemphigoides: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2009;26(5):569-74. doi: 10.1111/j.1525-1470.2009.00988.x
11) Mohandesi NA, Berry NA, Tollefson MM, et al. Pediatric lichen planus: A single-center retrospective review of 26 patients with follow up. *Pediatr Dermatol*. 2023;40(1):84-89. doi: 10.1111/pde.15170