

Malattia di Mucha-Habermann: a proposito di un caso

C. Orlandi, R. Neri, A. Frassetto, E. Gnucchi, J.R. Lehmann, R. Orioli, A. Benini, C. D'Acunto, D. Melandri, M. Morri,* L. Riccioni**, E. Nigrisoli**, I. Neri°

U.O. Centro Grandi Ustionati, Banca Regionale della Cute Emilia-Romagna e Cell Factory, Ospedale M. Bufalini, Cesena

*U.O. Dermatologia, Ospedale Infermi, Rimini

**U.O. Anatomia Patologica Ospedale M. Bufalini, Cesena

° Clinica Dermatologica, Policlinico Sant'Orsola-Malpighi, Università di Bologna, Bologna



Fig. 3-4-5 evoluzione del quadro clinico con comparsa di lesioni bollose a rapida evoluzione necrotica



Fig. 1-2: lesioni eritemato-maculo-papulose localizzate al volto, tronco e arti



La Malattia di Mucha-Habermann (FUMHD) è una variante rara di di pitiriasi lichenoides varioliforme acuta (PLEVA) potenzialmente letale, caratterizzata da lesioni polimorfe inizialmente eritemato maculopapulose a rapida evoluzione ulceronecrotica, iperpiressia e malessere generale.

L'eziopatogenesi è sconosciuta, alcuni studi suggeriscono una marcata ipersensibilità ad un agente infettivo (Epstein-Barr virus, Cytomegalovirus, Adenovirus). Riportiamo il caso di una bambina di 18 mesi giunta alla nostra osservazione ai primi di Luglio 2015 per una eruzione maculopapulosa, pruriginosa, insorta circa 15 gg prima (Fig.1-2), diffusa su tutto l'ambito cutaneo, accompagnata da iperpiressia. Considerata la scarsa risposta alla terapia antibiotica sistemica impostata, il persistere del quadro clinico e le poussés febbrili la bambina è stata inviata al nostro Centro con il sospetto di una Stevens-Johnson Syndrome/ Necrolisi Epidermica Tossica non confermata, però, da un successivo primo prelievo biotico (Fig. A). Nonostante la terapia steroidea e antibiotica sistemica impostata, dopo una iniziale fase di remissione, il quadro è nuovamente recidivato con le stesse caratteristiche cliniche, marcata xerosi, iperpiressia e malessere generale (Fig. 3-4-5).

Gli esami di laboratorio e le indagini microbiologiche sono risultate negative, si è evidenziato solo un elevato livello di IgE sieriche. Una nuova biopsia cutanea per MO e ICC ha permesso la diagnosi di FUMHD (Fig.B-C).

La bimba è stata quindi sottoposta a terapia immunosoppressiva con steroide sistemico iniziale e ciclosporina al dosaggio di 3mg/kg/die per 4 mesi, a scalare fino alla sospensione, con completa risoluzione del quadro clinico.

A 5 mesi di follow up la paziente non ha presentato segni di recidiva (Fig.5-6).

Varie terapie immunosoppressive (steroidi sistemici, methotrexate, ciclosporina) sono state utilizzate nella FUMHD con risultati controversi, la ciclosporina tuttavia in età pediatrica è più vantaggiosa rispetto agli altri immunosoppressori per la sua più rapida risposta ed efficacia e la ridotta tossicità.

La diagnosi precoce e il tempestivo trattamento sono fondamentali al fine di prevenire gravi complicanze e una prognosi infausta.



Fig. 5-6: follow up a 5 mesi. Completa risoluzione del quadro clinico.

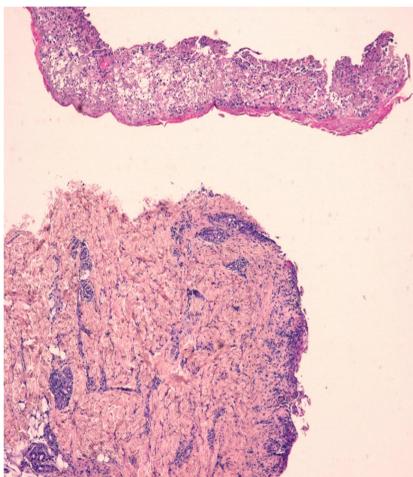


Fig. A : necrosi massiva con distacco di gran parte dell'epidermide, paracheratosi ed infiltrato leucocitario. Residuano sottili lembi cheratinocitari sul pavimento della bolla. E' presente flogosi moderata del derma superficiale . (EE, 5x)

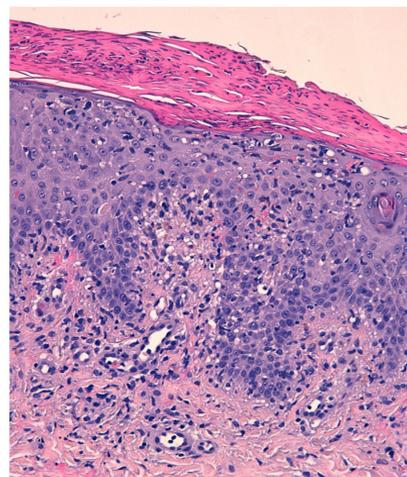


Fig. B: paracheratosi ed esocitosi massiva linfocitaria con vacuolizzazione citoplasmatica dei cheratinociti dello strato spinoso. Sono presenti modesto stravasato eritrocitario e flogosi moderata del derma superficiale . (EE, 20x)

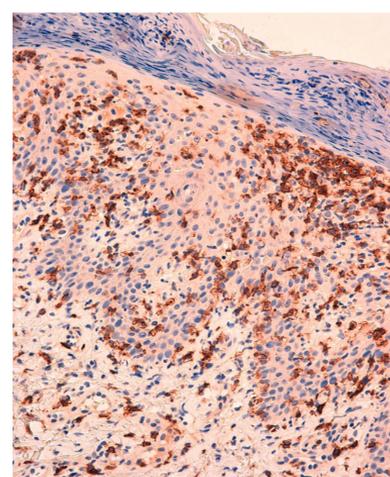


Fig. C :Presenza di ricca componente T linfocitaria CD8-positiva intraepidermica (IIC, 20x)

BIBLIOGRAFIA

Geller L, Antonov NK, Lauren CT, Morel KD, Garzon MC. "Pityriasis Lichenoides in childhood: review of clinical presentation and treatment options." *Pediatr Dermatol* 2015; 32 (5): 579-592.

Kaufman WS, McNamara EK, Curtis AR, Kosari P, Jorizzo JL, Krowchuk DP. "Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease presenting as Stevens-Johnson syndrome". *Pediatr Dermatol* 2012; 29 (2): 135-40.