

## PITIRIAZIS LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA (BOALA MUCHA- HABERMANN)

SIMONA-ROXANA GEORGESCU\*, MĂDĂLINA-ELENA AVRAM\*, ANCA- IRINA AGAVRILOAEI\*,  
VASILE BENEAA\*, ALICE RUSU\*

București

### Rezumat

Boala Mucha-Habermann (PLEVA) reprezintă o dermatoză idiopatică rară, caracterizată printr-o erupție generalizată de leziuni ulcero- necrotice, acoperite de cruste brune, în urma procesului de vindecare rezultând cicatrici varioliforme.

Factorii care determină apariția PLEVA rămân necunoscuți, însă debutul brusc, la adulții tineri, ne determină să luăm în considerare, de cele mai multe ori, etiologia infecțioasă.

Prezentăm cazul unui pacient tânăr, în vârstă de 15 ani, cu o erupție polimorfă eritemato-papulo- veziculoasă și ulcero- necrotică, discret pruriginoasă, localizată pe trunchi, membre și față. Leziunile au debutat brusc, la nivelul trunchiului, cu aproximativ o lună înaintea internării, având un aspect similar varicelei și au fost însoțite de manifestări generale nespecifice: subfebrilitate, cefalee, ușoară astenie. Leziunile s-au extins rapid, cuprinzând întreg corpul, erupția devenind polimorfă, evoluând spre ulceratie centrală, cruste necrotice și cicatrici atrofice. Nu se constată afectare mucoasă, afectarea stării generale sau adenopatie.

Rezultatele investigațiilor de rutină s-au situat în limite normale, cu excepția transaminazelor crescute. Nu s-a evidențiat prezența Ag HBs și nici a Ac anti HCV.

Aspectul clinic și histopatologic au stabilit diagnosticul de PLEVA. Sub tratament cu antibiotice și cortizon, pe o perioadă de mai multe luni, evoluția a fost favorabilă. Pacientul rămâne sub supraveghere periodică pentru a monitoriza evoluția bolii.

**Cuvinte cheie:** parapsoriasis lichenoid și varioliform acut, cicatrici varioliforme.

### Summary

*Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) is a rare cutaneous disorder of unknown etiology, characterized by hemorrhagic crusted lesions that heal with varioliform scars.*

*While the cause of PLEVA is unknown, since most of the patients are young adults and the disease appears rapidly, an infectious etiology is to be suspected.*

*We describe the case of a 15- years- old boy with a polymorphic erythematous papulo- vesicular and ulcero- necrotic eruption, involving the trunk, face and members, associating burning discharge and middle pruritus.*

*The first lesions occurred with one month before admission, looking like chickenpox at their debut. Rapidly, the lesions evolved, involving the entire body and developing a polymorphic papular and ulcero- necrotic appearance. There was no mucosal involvement.*

*The results of routine laboratory investigations were within normal values, except the high level of ASAT, ALAT at the onset, but serum testing for hepatitis B virus and hepatitis C virus were negative. Clinical and histopathological aspects confirmed the diagnosis of PLEVA.*

*Systemic corticosteroids, oral antibiotics and topical corticosteroids showed a significant improvement on the course of the disease, while the patient remains under regular follow-up.*

**Key words:** *pityriasis lichenoides et varioliformis acuta, varioliform scars.*

DermatoVenerol. (Buc.), 53: 239-243

\* Spitalul Clinic de Dermato-Venerologie „Prof. Dr. Scarlat Longhin” București.

## Introducere

Pitiriazis lichenoides et varioliformis acuta (acronim PLEVA, sinonime: parapsoriasis lichenoid și varioliform acut, boala Mucha-Habermann, parapsoriasis acut sau parapsoriasis în picături acut) este o entitate definită ca atare de către Habermann în 1925, după ce clasic fusese încadrat de către Brocq în grupa parapsoriazisurilor alături de parapsoriasisul în plăci mari, parapsoriasisul în plăci mici, forma cronică de pitiriazis lichenoid și forma leucomelanodermică.

PLEVA este considerat la ora actuală ca fiind o reacție de hipersensibilitate la diverși agenți infecțioși, frecvent implicați fiind: EBV, CMV, virusurile hepatice, toxoplasma gondii. Cu toate acestea, majoritatea cazurilor de PLEVA nu pot fi atribuite nici unei cauze, fiind idiopatice.

## Prezentare caz

Prezentăm cazul unui pacient tânăr, în vârstă de 15 ani, care se internează pentru o erupție polimorfă generalizată, moderat pruriginoasă. Leziunile au debutat brusc, la nivelul trunchiului, cu aproximativ o lună înaintea internării, având

aspect de papulo-vezicule, similar varicelei și au fost însoțite de manifestări generale nespecifice: subfebrilitate, cefalee, ușoară astenie. Pacientul neagă ingestia de medicamente și relatează fenomene pseudogripale cu o săptămână înaintea erupției. Leziunile s-au extins rapid, cuprinzând întreg corpul, erupția devenind polimorfă, astfel la internare examenul dermatologic local a evidențiat :

- macule și papule eritemato-vioacee, rotund-ovalare, relativ bine delimitate, acoperite de scuame psoriaziforme,
- papule cu ombilicare centrală,
- papule centrate de ulceratii acoperite de cruste brune, necrotice
- leziunile vechi evidențiază cicatrici atroifice, varioliforme (Fig. 1a, 2a, 3a, 4a)

Nu s-a evidențiat afectarea mucoaselor, iar stare generalănu a prezentat modificări. Nu s-a constatat adenopatie.

Rezultatele investigațiilor de laborator au pus în evidență un sindrom inflamator moderat, transaminaze crescute cu revenirea la normal a valorilor după 4 săptămâni de la debutul bolii, Ag HBS-negativ, Ac anti-HCV-negativ, VDRL-reacție



Fig. 1a. PLEVA – Aspectul leziunilor la internare



Fig. 1b. PLEVA – Aspectul leziunilor la 4 săptămâni după tratament



Fig. 2a. PLEVA – Leziuni la internare



Fig. 2b. PLEVA – Leziuni la 4 săptămâni după tratament



Fig. 3a. PLEVA – Leziuni la internare



Fig. 3b. PLEVA – Leziuni la 4 săptămâni după tratament

fals pozitivă, Test ELISA pentru ac anti HIV-negativ. Testele serologice pentru Toxo-plasma Gondii, CMV și EBV nu s-au putut efectua.

S-a prelevat biopsie dintr-o leziune de la nivelul trunchiului, imaginea histologică prezentând necroză centrală (crusta serohematică) și

o porțiune de epiderm cu spongioză. În epiderm este prezent un infiltrat inflamator predominant limfocitar, difuz și în jurul unor vase dilatate. În medalion se vede un asemenea vas dilatat și cu pereți edemațiați, îngroșați și înconjurat de infiltrat perivascular predominant limfocitar.



Fig. 4a. PLEVA – Leziuni la internare



Fig. 4b. PLEVA – Leziuni la 4 săptămâni după tratament

Aceste elemente se încadrează în imaginea clasică histopatologică pentru PLEVA. (Fig. 5)

Pe baza anamnezei, examenului clinic general, local și histopatologic am formulat diagnosticul de PLEVA.

S-a administrat corticoterapie sistemică în doză de atac de 80 mg/zi asociată cu gastro- și hepatoprotectoare, antibioterapie mai multe luni, tratament simptomatic pentru calmare pruritului, evoluția fiind favorabilă. (Fig. 1b, 2b, 3b, 4b)

## Discuții

Există la ora actuală numeroase discuții privind atât etiopatogenia cât și încadrarea nosologică a PLEVA. În acest sens, sunt autori care îl consideră ca fiind o reacție de hiper-

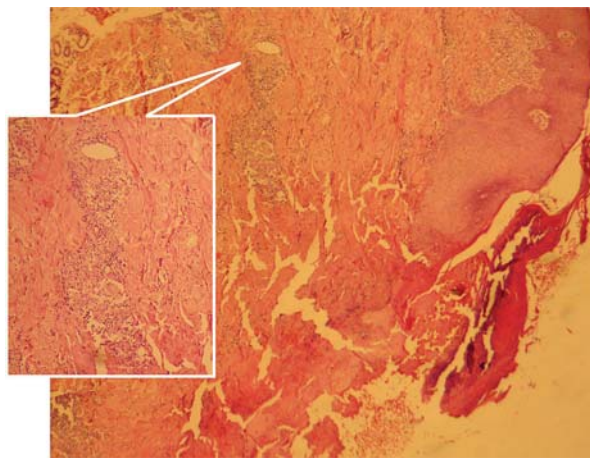


Fig. 5. PLEVA – Aspect histopatologic

sensibilitate la diverși agenți infecțioși (bacterieni: stafilococ, streptococ, virusuri: adenovirusuri, HIV, EBV, CMV, mycoplasma pneumonie, toxoplasma gondii) sau medicamentoși (estrogen-progestative, astemizol). Ipoteza pare a fi confirmată și de răspunsul favorabil la tratamentul cu antibiotice sau asanarea focarelor infecțioase.

În același timp unii au încadrat PLEVA în grupul limfoproliferarilor maligne datorită studiilor genotipice care au pus în evidență în derm un infiltrat limfocitar monoclonal demonstrat prin rearanjarea genelor receptorului  $\beta$  al Ly T și celulelor atipice CD30+.

De asemenea, PLEVA a fost considerat un timp un proces vasculitic. În ciuda faptului că s-au găsit complexe de imunoglobuline și complement în pereții vaselor, nu s-au evidențiat fibrină și nici trombi în lumenul vascular.

Teoria acceptată de cei mai mulți invocă o reacție imună sau de hipersensibilitate la un agent infecțios ca mecanism patogenetic implicat în PLEVA. Reacția imună patogenă include atât o boala de complexe imune cât și de hipersensibilitate mediată celular, demonstrate prin prezența în serul bolnavilor a unui nivel crescut de complexe imune și prin prezența unui infiltrat inflamator format din Ly T citotoxic/ supresoare, alături de celulele Langerhans și de scăderea raportului T CD4/ CD8 în sângele periferic, fără a fi alterată capacitatea de a controla răspunsul celular T limfoproliferativ.

## Concluzii

Boala Mucha-Haberman este o afecțiune de sine stătătoare, de cauză necunoscută, un proces limfoproliferativ autolimitat, vindecarea apărând spontan în 2-4 luni. Debutul este brusc și afectează în general sexul masculin.

În cazul pacientului prezentat pledăm pentru etiologia infecțioasă a bolii, cu un virus cu tropism hepatic, deoarece:

- afecțiunea a debutat abrupt cu manifestărilor pseudogripale,
- transaminaze crescute la debut, infirmându-se o hepatită virală B sau C,
- VDRL - reacție fals pozitivă tranzitorie.

Am solicitat efectuarea serologiei pentru *Toxoplasma Gondii*, CMV și EBV, dar pacientul nu a avut această posibilitate.

Sub tratament cu antibiotice și cortizon, pe o perioadă de mai multe luni, evoluția a fost favorabilă. Pacientul rămâne sub supraveghere periodică pentru a monitoriza evoluția bolii.

Intrat în redacție: 2.XII.2008

Adresa de corespondență: Avram Mădălina Elena  
madalinaavram@yahoo.com

## Bibliografie

1. Braun-Falco O., Plewing G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.C. – *Dermatology*, Springer Verlag 2000.
2. Bucur Gh. – *Boli dermatovenerice*, Enciclopedie. Ed. Medicală Națională 2002.
3. Diaconu J.D., Coman O.A., Benea V. – *Tratat de terapie dermatovenerologică*, Editura Medicală Românească 2002.
4. Dimitrescu Al. – *Dermatologie*, Editura Medicală Națională 2002.
5. Fitzpatrick T.B., Ersin Az., Wolff K., Freedberg I.M., Austen KF. – *Dermatology in general medicine*, McGraw-Hill 1993.
6. Forsea D. – *Compendiu de dermatologie și venerologie*, Ed. Tehnică 1998.
7. Rook A., Wilkinson D.S., Ebling F.J. – *Textbook of dermatology*, Blackwell Scientific Publications 1998.
8. Saurat J. H., Laugier P., Grosshans E., Lachapelle J.M. – *Dermatologie et venerologie*, Paris 1990.