

PEMFIGO FOLIACEO INFANTILE : VARIANTE ERPETIFORME.

Caso clinico. R.C., bambina di 8 anni, giunge all'osservazione con lesioni eritemato-papulo-pomfoidi figurate, prevalenti al dorso (Fig. 1), sul cui margine periferico si osservano erosioni di 2-4 mm di diametro, intensamente pruriginose, datanti da due mesi. Viene posta diagnosi clinica di dermatosi bollosa autoimmune, probabile IgA lineare, e si avviano gli esami per la precisazione diagnostica. Gli anticorpi antiEMA e antitransglutaminasi sono negativi, il test immunoenzimatico per anticorpi antidesmogleine 1 e 3 è negativo, l'esame istologico mostra aspetti spongiosi superficiali con exocitosi linfocitaria ed eosinofila (Fig. 2). A chiarire la diagnosi di **pemfigo erpetiforme** è l'immunofluorescenza diretta con IgG e C (Fig. 3), che mostra il fenomeno pemfigo e indiretta con lo stesso fenomeno al titolo di 1/50, mentre non si evidenziano depositi giunzionali e dermici. Ottima è la risposta terapeutica al prednisone 0,5 mg/kg/die.



Fig. 1

Clinica. La variante erpetiforme del pemfigo foliaceo è caratterizzata, oltre che dall'assenza dell'impegno mucoso, da intenso prurito, lesioni figurate papulopomfoidi, vescicole e croste, buona risposta alla terapia steroidea e decorso clinico benigno. Nel bambino il pemfigo foliaceo è raro e la variante erpetiforme eccezionale (1, 5).

L'**esame istologico** (1, 3) mostra spongiosi eosinofila superficiale. L'immunofluorescenza mostra depositi di IgG e C3 negli spazi intercellulari dell'epidermide.

La **diagnosi differenziale** va fatta rispetto alla dermatite erpetiforme di Duhring e la dermatite a IgA lineare (2, 4). L'immunofluorescenza diretta e indiretta, mostrando i tipici depositi intercheratinocitari, è fondamentale per escludere altre diagnosi e confermare quella di pemfigo erpetiforme.

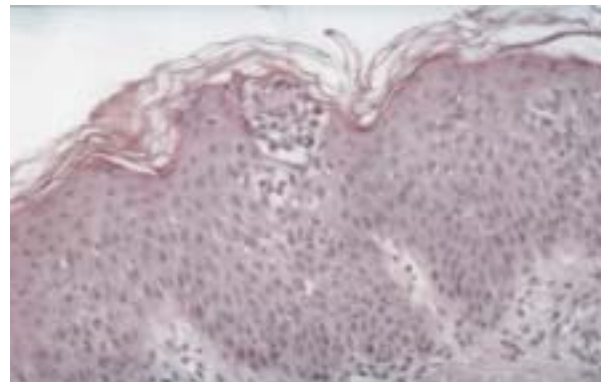


Fig. 2

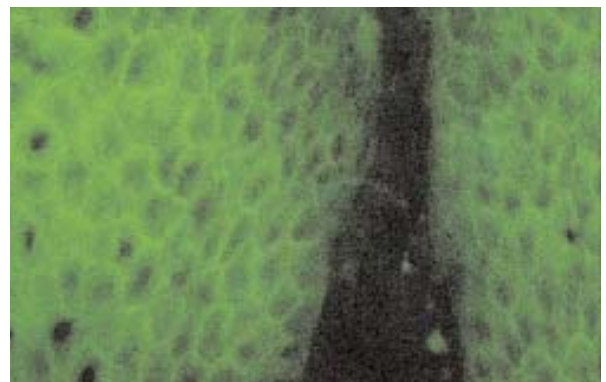


Fig. 3

Bibliografia

- 1) Aloï F.G., Depaoli M.A., Bedello P.G. - Pemfigo spongistico eosinofilo. *Giorn. It. Derm. Vener.* 119, 381-5, 1984.
- 2) Chorzelski T.P., Beutner E.H., Jablonska S., et Al. - Immunofluorescence studies in the diagnosis of dermatitis herpetiformis and its differentiation from bullous pemphigoid. *J. Invest. Dermatol.* 56, 373, 1971.
- 3) Emmerson R.W., Wilson Jones E. - Eosinophilic spon-

giosis in pemphigus. A report of unusual histological change in pemphigus. *Arch. Dermatol.* 97, 252-7, 1968.

- 4) Jablonska S., Chorzelski T.P., Beutner E.H., Jarzabek-Chorzelska M. - Herpetiform pemphigus, a variable pattern of pemphigus. *Int. J. Dermatol.* 14, 353-9, 1975.
- 5) Metry D.W., Herbert A.A., Jordon R.E. - Nonendemic pemphigus foliaceus in children. *J. Am. Acad. Dermatol.* 46, 419-22, 2002.

PEMFIGO FOLIACEO INFANTILE: VARIANTE SEBORROICA.

Caso clinico. M. Serena, bambina di 4 anni, giunge all'osservazione per lesioni bollose superficiali, a limiti netti, in varia fase evolutiva, per lo più crostose, del cuoio capelluto, retroauricolari, del tronco e periorali (Fig. 3), insensibili al trattamento antibiotico. L'esame istologico (Fig. 1, 2) mostra acantolisi alta con cheratinociti isolati sulla superficie epidermica. L'immunofluorescenza diretta mostra una positività intercheratinocitaria alta e nucleare nell'epidermide e una debole positività alla giunzione dermo-epidermica, sia con le IgG, che con il complemento. Un cerotto applicato in sede di biopsia all'ascella destra (Fig. 3) evidenzia un netto segno di Nikolsky, confermando la diagnosi di **pemfigo seborroico**.

Una terapia cortisonica e antibiotica topica porta ad un significativo miglioramento della malattia. Dopo 45 giorni dall'inizio non compaiono lesioni bollose nuove e la bambina non presenta lesioni nei 12 anni successivi.

Clinica. La variante seborroica del pemfigo foliaceo interessa le sedi seborroiche, soprattutto il cuoio capelluto (1, 3), in assenza di lesioni mucose. La variante eritematosa è caratterizzata da lesioni in sedi fotoesposte e da depositi di IgG e C3 sia intercheratinocitari che alla giunzione dermo-epidermica. Forme di passaggio tra le due varianti esistono, come dimostra il nostro caso.

Istologicamente, si evidenzia acantolisi superficiale, con cheratinociti isolati a livello dello strato granuloso (2). L'**immunofluorescenza** mostra un fenomeno pemfigo alto e, talora, un reperto similpustoloso eritematoso (4).

La **diagnosi differenziale** clinica da impetigine ed eczema è particolarmente difficile nel bambino. La **prognosi** è di solito buona e la malattia può talora essere controllata da steroidi topici.

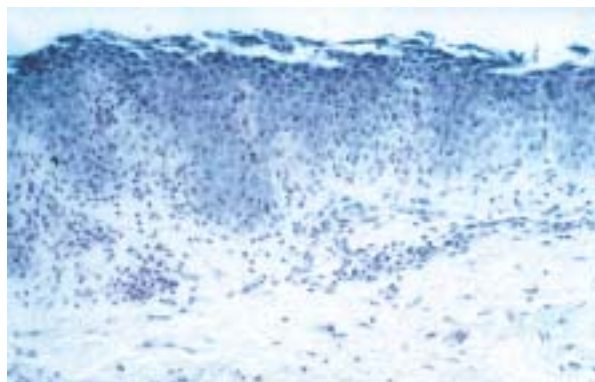


Fig. 1

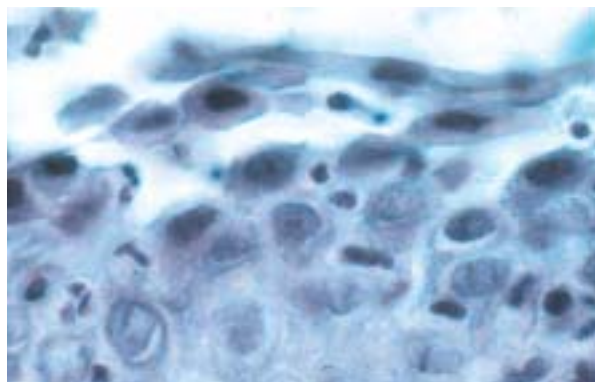


Fig. 2



Fig. 3

Bibliografia

- 1) Kanwar A.J., Kaur S. - Pemphigus in children. *Int. J. Dermatol.* 30, 343-6, 1991.
- 2) Mehravaran M., Morvay M., Molnar K., et Al. - Juvenile pemphigus foliaceus. *Br. J. Dermatol.* 139, 496-9, 1998.
- 3) Metry D.W., Herbert A.A., Jordon R.E. - Nonendemic pemphigus foliaceus in children. *J. Am. Acad. Dermatol.* 46, 419-22, 2002.
- 4) Wananukul S., Pongprasit P. - Childhood pemphigus. *Int. J. Dermatol.* 38, 29-35, 1999.