

CA. è una ragazza indiana di 14 anni che vive in Italia dall'età di 13 mesi. È stata sempre bene fino a 4 mesi fa, quando sono comparse delle lesioni eritemato-desquamative a livello della regione peri- e retro-auricolare, delle arcate sopracciliari, delle ali nasali e della regione palmare distale delle dita delle mani e dei piedi; la ragazza presentava inoltre aree di alopecia areata al cuoio capelluto. Non era riferito nessun altro sintomo a eccezione di una marcata astenia.

Veniva avviata terapia antibiotica orale con claritromicina e topica a base di cortisone e gentamicina; a 2 mesi di distanza le lesioni cutanee apparivano più accese senza tendenza alla regressione. Gli esami di laboratorio evidenziavano: anemia (Hb 10,1 g/dl; MCV 73,4), lieve leucopenia (GB 3820/mm³), normale conta piastrinica, rialzo degli indici di flogosi (VES 32) e marcata ipocomplementemia (C3 44 mg/dl; C4 1,4 mg/dl); inoltre risulta positiva la ricerca degli anticorpi anti-nucleo (ANA 1:320), degli anticorpi anti-DNA nativo (1:80) e, tra gli anticorpi anti-antigeni nucleostraibili, gli anticorpi anti-SM e gli anti-RNP.

Eseguiva anche una biopsia cutanea che evidenziava ipercheratosi, ipergranulosi, vacuolizzazione dello strato basale dell'epidermide con depositi di pigmento melanico del derma superficiale e flogosi a bande. Sia il quadro istologico che laboratoristico risultavano essere compatibili con il sospetto di Lupus Eritematoso Sistemico (LES). Con questa ipotesi viene avviato trattamento cortisonico, associato a cloroquina; tale terapia induce un importante miglioramento sia della sintomatologia astenica sia delle lesioni cutanee. Due settimane più tardi la ragazza giunge alla nostra osservazione in terapia con cortisone e cloroquina da 14 giorni.

All'ingresso la ragazza riferisce la recente comparsa di artralgie, peggioramento dell'alopecia e delle

UNA RAGAZZA CON PELLE SCURA E MACCHIE SCURE

ANNAMARTINA FRANZIL, ANDREA TADDIO, ALESSIA SACCARI, LOREDANA LEPORE

Day Hospital, Clinica Pediatrica, IRCCS "Burlo Garofolo", Trieste

Indirizzo per corrispondenza: lepore@burlo.trieste.it

lesioni cutanee che si accentuano con l'esposizione solare.

Obiettivamente si notano lesioni cutanee piuttosto peculiari, non proprio caratteristiche del lupus: ampie zone di intensa iperpigmentazione in sede sopracciliare (Figura 1), retroauricolare (Figura 2), sulla piramide nasale e sulle gote; presente anche un'iperpigmentazione più sfumata al cuoio capelluto nella stessa sede delle aree alopeciche. In pratica, l'aspetto è assimilabile a quello di una melanosì cutanea.

Gli esami di laboratorio eseguiti mostrano: lieve anemia (Hb 10,1 g/dl), peraltro migliorata in cortisone, ipocomplementemia (C3 47 mg/dl; C4 4 mg/dl), ANA ELISA (250 U/ml, valori normali inferiori a 30), ANA immunofluorescenza (1:320) anti-DNA (1:80) e ENA (52,77 U/ml, valori normali infe-

riori a 20); inoltre importante proteinuria (proteine/creatinina: 4, microalbuminuria: 2282 mcg/ml, beta₂-microglobulina: 422 ng/ml) ed ematuria, spia di interessamento renale, con funzionalità renale plasmatica conservata (creatinina 0,57 mg/dl); il *lupus band test* è risultato negativo, tuttavia è descritta positività nel 90%.

A questo punto abbiamo potuto formalizzare la diagnosi di LES, per la quale sono soddisfatti i criteri: rash cutaneo, fotosensibilità, positività degli ANA e degli anti-DNA.

La peculiarità di questo caso è l'evoluzione delle lesioni cutanee in un quadro che viene classificato come...



Figura 1



Figura 2

IPERPIGMENTAZIONE POST-INFIAMMATORIA

È una delle maggiori cause di alterazione del colore della pelle¹ e rappresenta la sequela di vari disordini cutanei o interventi terapeutici. Interessa in egual misura il sesso femminile e il sesso maschile; può comparire a tutte le età. È una condizione comune, ma più frequente negli individui di pelle scura².

Esistono numerosi processi patologici che affliggono la cute in grado di produrre un eccesso di pigmento: infezioni, reazioni allergiche, insulti meccanici, reazioni a farmaci, eruzioni foto-tossiche, traumi e malattie infiammatorie¹. Tra queste ultime ricordiamo malattie ereditarie come l'*incontinentia pigmenti*, malattie cutanee come il *lichen planus*, l'eritema discromico persistente e le melanosmi facciali, sia quelle in corso di malattie sistemiche sia quelle in corso di morfea, porfiria e cirrosi biliare.

Esistono almeno 2 meccanismi indotti dall'infiammazione della cute in grado di produrre l'iperpigmentazione³. Il primo è il modello dell'*incontinentia pigmenti*: lo strato basale dell'epidermide è distrutto, i melanofagi si accumulano nello strato superiore del derma e fagocitano i cheratinociti basali e i melanociti in degenerazione che contengono larghe quantità di melanina, che rimane per lungo tempo nel derma (melanosmi dermica)⁴. In genere si tratta di lesioni scure e mal circoscritte. Questa variante può richiedere anni per regredire completamente⁵.

Il secondo meccanismo non coinvolge il derma, ma vi è invece una risposta infiammatoria propria dell'epidermide, che determina il rilascio e l'ossidazione

di acido arachidonico a prostaglandine e leucotrieni, mediatori che alterano l'attività dei melanociti e delle cellule del sistema immunitario. Questo processo esita in un'aumentata sintesi di melanina, che viene trasferita ai cheratinociti (melanosmi epidermica). In genere le lesioni sono marrone chiaro e ben circoscritte⁴. Questa variante guarisce in 6-12 mesi⁵.

Queste due forme si possono distinguere chiaramente attraverso l'utilizzo della lampada di Wood, che evidenzia nel caso della melanosmi epidermica delle lesioni con bordi ben delimitati, caratteristica che manca nella forma dermica⁶.

L'associazione tra melanosmi cutanee e LES è nota, ma è molto rara (pochissime segnalazioni in letteratura)^{7,8}. Nel nostro centro questo è il primo caso osservato nell'arco di 27 anni.

Certamente la pelle scura è un fattore favorente, come nel nostro caso.

Non esiste una terapia specifica per tale condizione; è consigliato evitare insulti anche banali della superficie cutanea (cosmetici, particolari farmaci iperpigmentizzanti come la tetraciclina; sfregamenti, punture ed esposizione a condizioni potenzialmente irritanti, quali vento, raggi solari, freddo)⁹ e l'utilizzo di creme con fattori di protezione solare¹⁰. La terapia farmacologica invece si avvale di trattamenti topici come i cheratinolitici¹¹, i retinoidi¹², i corticosteroidi¹³ e gli agenti depigmentanti¹⁴. Esistono numerosi dati che questi trattamenti siano più efficaci nella forma epidermica. Da alcuni anni è possibile anche ricorrere alla terapia laser¹⁵.

Bibliografia di riferimento

1. Epstein JH. Postinflammatory hyperpigmentation. *Clin Dermatol* 1989;7:55-65.

2. Halder RM, Nootheti PK. Ethnic skin disorders overview. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:143-8.

3. Tomita Y, Maeda K, Tagami H. Mechanism for hyperpigmentation in postinflammatory pigmentation, urticaria pigmentosa and sunburn. *Dermatologica* 1989;179:49-53.

4. Masu S, Seiji M. Pigmentary incontinence in fixed drug eruption. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:525-32.

5. Lacz LN, Vasai J, Kihiczak NI, Schwartz RA. Postinflammatory hyperpigmentation: a common but troubling condition. *Int J Dermatol* 2004;43:362-5.

6. Nordlund JJ. Postinflammatory hyperpigmentation. *Dermatol Clin* 1988;6:185-92.

7. Baird JS, Johnson JL, Elliott-Mills D, Opas LM. Systemic lupus erythematosus with acanthosis nigricans, hyperpigmentation and insulin receptor antibody. *Lupus* 1997;6(3):275-8.

8. Ruiz-Maldonado R, Orozco-Covarrubias ML. Postinflammatory hypopigmentation and hyperpigmentation. *Semin Cutan Med Surg* 1997;16(1):36-43.

9. Bulango-Ransby SM, Griffiths CEM, Kimbrough-Green CK, et al. Topical tretinoin (retinoic acid) therapy for hyperpigmented lesions caused by inflammation of the skin in black patients. *N Engl J Med* 1993;328:1438-43.

10. Laude TA. Skin disorders in black children. *Curr Opin Pediatr* 1996;8:381-5.

11. Kihiczak NI, Schwartz RA. Postinflammatory Hyperpigmentation. *Medicine Dermatology. St. Petersburg, Medicine Corp*, 2003.

12. Orlow SJ, Chakraborty AK, Pawelek JM. Retinoic acid is a potent inhibitor of inducible pigmentation in murine and hamster melanoma cell lines. *J Invest Dermatol* 1990;94:461-4.

13. Kligman AM, Willis IA. New formula for depigmenting human skin. *Arch Dermatol* 1975;111:40-8.

14. Pandya AG, Guevara IL. Disorders of hyperpigmentation. *Dermatol Clin* 2000;18:91-8.

15. Halder RM, Nordlund JJ. Laser treatment of pigmentary disorders. *The Pigmentary System: Physiology and Pathophysiology*. New York: Oxford University Press, 1998:995-8.

Gruppo di lavoro PUER in collaborazione con il Centro per la Salute del Bambino

LE CURE AL NEONATO E ALLA PUERPERA

Trieste 8-9-10 giugno 2005 - Centro per la Salute del Bambino



ARGOMENTI DEL CORSO: • La nascita: l'adattamento neonatale e il benessere della puerpera • Le competenze della madre e del neonato • La relazione madre-neonato-famiglia • Le abilità di counselling • L'influenza dei contesti • Identificazione e valutazione dei parametri per la cura della puerpera e del neonato e segnali di rischio e/o patologia • Identificazione dei fattori di rischio per la depressione puerperale • Le criticità nella comunicazione fra operatori • Le raccomandazioni per l'assistenza al neonato e alla puerpera

DOCENTI: Clara Chiadini, *ostetrica*; Grazia Colombo, *sociologa*; Nanda Siliprandi, *pediatra neonatologa*

DESTINATARI: Operatori coinvolti nell'assistenza alla puerpera e al neonato nei servizi ospedalieri e territoriali (ostetrico-ginecologo, ostetrica, infermiere, neonatologo, pediatra, vigilatrice d'infanzia, puericultrice, assistente sanitaria) e altre figure professionali (psicologo, assistente sociale, neuropsichiatra infantile, medico di medicina generale, mediatrice culturale), comunque coinvolte nell'assistenza alla puerpera e al neonato. È previsto un numero massimo di 24 partecipanti.

SONO STATI RICHIESTI I CREDITI FORMATIVI ECM PER LE SEGUENTI QUALIFICHE PROFESSIONALI: ASSISTENTE SANITARIO; OSTETRICA/O; INFERMIERE PROFESSIONALE; MEDICI (SONO GIÀ STATI ASSEGNATI 20 CREDITI FORMATIVI)

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA:

Mariarosa Milinco, via dei Burlo 1 - 34123 Trieste Tel 040 300551; Fax 040 3224842; e-mail: ecm@csbonlus.org