

La bambina di 5 anni e 3 mesi inviata alla nostra valutazione dal collega oculista in seguito al riscontro, negli ultimi tre mesi, di strabismo verticale nello sguardo verso l'alto, dovuto a ipofunzione del retto superiore dell'occhio destro.

I genitori riferiscono anche la comparsa, circa 10 mesi prima, di una lesione maculare con sfumatura violacea a livello frontale destro che, nell'arco dei 4 mesi successivi, si è estesa ed ha cambiato pigmentazione, senza poi ulteriori modificazioni.

L'anamnesi personale risulta altrimenti non significativa; nella familiare si rileva schwannoma cerebellare nella nonna materna, nonno paterno deceduto a 48 anni per ictus (non meglio precisato), non familiarità per malattie autoimmuni.

Negato l'utilizzo di steroidi topici. Non riferite altre lesioni cutanee.

L'esame obiettivo evidenzia, in regione fronto-temporale destra, una lesione depigmentata retraente con ipotrofia del muscolo sottostante che si estende dal sopracciglio (con lieve riduzione degli annessi cutanei) fino al cuoio capelluto (dimensioni 1 cm x 7 cm).

Nello sguardo verso l'alto si rileva ipofunzione del retto superiore e, in misura più lieve, del piccolo obliquo dell'occhio destro. L'esame neurologico e generale risulta altrimenti negativo.

La TAC cerebrale evidenzia: "... asimmetria dei muscoli retti superiori, per minori dimensioni del muscolo destro...". Gli esami ematochimici di base, CPK e autoimmunità (ANA, FR, anticorpi anticardiolipina) risultano negativi.

La valutazione dermatologica conferma la nostra ipotesi di *sclerodermia*

NON SOLO STRABISMO

GIOVANNI CRICHIUTTI¹, ELENA BIANCHI¹, LETIZIA SALVETAT²

¹Clinica Pediatrica, DPMSC; ²UO Oculistica

Azienda Ospedaliero-Universitaria S. Maria della Misericordia, Udine

lineare. A 6 mesi di distanza il quadro oculare si mantiene invariato, la lesione cutanea appare solo lievemente

più pigmentata nella porzione posteriore e per il resto invariata; non evidenziate altre lesioni.



SCLERODERMIA LOCALIZZATA

La sclerodermia localizzata rappresenta una malattia del tessuto connettivo che, a differenza della forma sistemica, nella maggior parte dei casi interessa la cute e non gli organi interni.

La classificazione più utilizzata è la Mayo Clinic¹, ma recentemente è stata proposta una nuova classificazione che individua 5 sottotipi:

- *morfea circoscritta* (localizzata a epidermide e derma), superficiale e profonda;
- *sclerodermia lineare* (cute, sottocute, talvolta muscolo e strutture ossee sottostanti) che può coinvolgere tronco/arti o testa (in questo caso con manifestazioni particolari come l'aspetto *en coup de sabre* o tipo sindrome di Parry-Romberg);
- *morfea generalizzata* (più di 4 placche di dimensioni superiori a 3 cm);
- *morfea pansclerotica* (cute, sottocute, muscolo e osso lungo l'intera circonferenza degli arti);
- *morfea mista* (insieme di 2 o più dei sottotipi precedenti)².

In un recente studio multicentrico il 22,4% dei pazienti coinvolti presentava manifestazioni extracutanee che, nell'ordine, coinvolgevano il sistema articolare, neurologico, vascolare, oculare (2,1%), gastrointestinale, car-

diaco e renale. Nel 4% dei casi vi erano più di una localizzazione extracutanea. Le manifestazioni oculari più frequenti sono episclerite, uveite, xerofthalmia, glaucoma, papilledema. Inoltre vengono descritte ptosi e alterazioni della funzionalità della muscolatura estrinseca dell'occhio³.

Il coinvolgimento oculare sembra essere nettamente prevalente nelle forme di sclerodermia lineare che interessavano il volto³. In particolare abbiamo trovato in letteratura la descrizione di un caso molto simile al nostro con strabismo legato ad atrofia dell'elevatore della palpebra e del retto superiore, nonché a ptosi palpebrale⁴.

Dal punto di vista laboratoristico, uno studio multicentrico del 2006 sulla sclerodermia localizzata giovanile aveva evidenziato la positività degli anticorpi antinucleo nel 47%, degli anticorpi anticardiolipina in meno del 20% e del fattore reumatoide in meno del 20% dei bambini testati affetti da sclerodermia lineare⁵.

Nonostante tali casi di sclerodermia localizzata con manifestazioni extracutanee comportino un maggior peso clinico per i pazienti, la tendenza a evolvere in sclerodermia sistemica rimane molto bassa (< 1%) soprattutto

con FR negativo². L'andamento dunque è in genere benigno, anche se la segnalazione di possibili manifestazioni neurologiche a localizzazione lontana nelle forme interessanti faccia e capo rende consigliabile un periodico follow-up.

Indirizzo per corrispondenza:

Giovanni Crichiutti

crichiutti.giovanni@aoud.sanita.fvg.it

Bibliografia

1. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Subspecialty clinics: rheumatology and dermatology. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc* 1995;70:1068-76.
2. Zulian F, Ruperto N. Proceeding of the II Workshop on Juvenile Scleroderma Syndrome. Padova, June 3-6, 2004.
3. Zulian F, Vallongo C, Woo P, et al. Localized Scleroderma in Childhood is Not Just a Skin Disease. *Arthritis Rheum* 2005;52:2873-81.
4. Suttorp-Schulten MS, Koornneef L. Linear scleroderma associated with ptosis and motility disorders. *Br J Ophthalmol* 1990;74:694-5.
5. Zulian F, Athreya BH, Laxer R. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45:614-20.