

Le forme più comuni di mastocitosi cutanea in età pediatrica sono il mastocitoma cutaneo isolato e l'orticaria pigmentosa.

Il **mastocitoma** è una lesione solitaria che ha l'aspetto di placca infiltrata, pigmentata (in genere color marrone), di 1-2 cm di diametro, il cui sfregamento provoca la formazione di un pomfo pruriginoso (segno di Darier).

Presente a volte sin dalla nascita, in genere va incontro a una involuzione spontanea.

L'**orticaria pigmentosa** si presenta con numerose piccole macule, papule o placche di vario diametro e di colore variabile dal giallo-marrone al color cioccolato.

In genere le lesioni erompono a gruppi in un periodo di diversi mesi e sono iperpigmentate sin dall'inizio; in altri casi iniziano come bolle che poi svaniscono ripetutamente per ripresentarsi nella stessa sede finché diventano fisse e iperpigmentate.

Localizzate più frequentemente al tronco, le lesioni dell'orticaria pigmentosa presentano in genere una distribuzione simmetrica e si urticano dopo sfregamento.

La prognosi è buona e la maggior parte di esse si risolve spontaneamente entro la pubertà.

Trattandosi di lesioni cutanee che insorgono spesso nei primi anni di vita, l'ambulatorio del pediatra diventa un osservatorio privilegiato dove poterne seguire la nascita e l'evoluzione.

Presentiamo di seguito le immagini di 7 casi consecutivi, osservati negli anni 1995-2000, durante la nostra attività ambulatoriale su un totale di circa 8000 bambini osservati.



Figura 1. Lesione solitaria al tronco.

STORIE DI MASTOCITOSI IN ETÀ PEDIATRICA

DIEGO CIMINO, FRANCO CULTRARO, SIMONE GANGAROSSA, ROLANDO GENOVESE, SALVATORE PANASIA

Pediatrati di libera scelta, ACP Ragusa

MASTOCITOMA

Caso 1

Enrico (10 anni) presentava da 1 anno una lesione solitaria al tronco, rotondeggiante, iperpigmentata (color marrone), sopraelevata, piuttosto densa, che negli ultimi mesi aveva subito un progressivo aumento di diametro e di volume fino alle dimensioni finali di circa 1,5 x 1,5 cm (Figura 1).



Figura 2. Orticaria in loco (subito dopo lo sfregamento).



Figura 3. Alcuni minuti dopo lo sfregamento.

Lo sfregamento della placca induceva orticaria in loco (segno di Darier) (Figure 2, 3, 4, 5).

Il trattamento topico con mometasone una volta al giorno per 2 mesi, applicato tramite bendaggio, ha prodotto un lieve miglioramento ma non la scomparsa della lesione.

Rivista dopo 5 anni, la lesione apparirà più pigmentata (marrone scuro), ma di spessore e dimensioni ridotte.



Figura 4. La stessa lesione della Figura 2 fotografata con obiettivo macro.



Figura 5. La stessa lesione della Figura 3 fotografata con obiettivo macro.

Caso 2

La lesione di Chiara (18 mesi) si presenta anch'essa come una papula iperpigmentata, insorta da circa 2 mesi e localizzata al dorso (Figure 6 e 7).

In questo caso non fu intrapresa alcuna terapia.



Figura 6. Papula iperpigmentata localizzata al dorso.



Figura 7. Lo stesso lesione fotografata con obiettivo macro.

Caso 3

Giuseppe (1 mese) presentava analoga lesione, localizzata al dorso della mano. Si tratta di un mastocitoma isolato (Figure 8 e 9), già presente alla nascita e par-



Figura 8. Mastocitoma isolato, parzialmente vescicolato, localizzato al dorso della mano.



Figura 9. Stesso particolare della Figura 8, ingrandito.

zialmente vescicolato. Il trattamento steroideo topico con flucinolone acetone portò a un iniziale netto miglioramento della lesione già dopo 1 mese.

ORTICARIA PIGMENTOSA

Caso 4

Paola all'età di 7 anni presentava lesioni maculo-papulari, localizzate al tronco (Figura 10), presenti sin dall'età di 1 anno.

All'età di 12 anni, le macchie si presentano di colorito molto meno intenso, ma di uguale diametro. Non ha mai presentato nessuno dei sintomi sistemici (fushing, cefalea, episodi gastrointestinali), descritti in letteratura.



Figura 10. Lesioni maculo-papulari localizzate al tronco.

Caso 5

Dario (2 anni) aveva sviluppato da un anno le macule con localizzazione al viso, al collo, al tronco e agli arti inferiori



Figura 11. Macule al tronco.



Figura 12. Macule al tronco.



Figura 13. Macule localizzate agli arti inferiori.



Figura 14. Macule localizzate al collo.

(Figure 11, 12, 13, 14). Anche lui non aveva mai presentato segni sistemici a carico di altri organi. Di Dario non conosciamo il follow-up.

Caso 6

La mamma di Alessia riferisce che le lesioni sono comparse all'età di 1 anno, immediatamente dopo la risoluzione dell'esantema della sesta malattia. In questo caso le macchie sono distribuite soprattutto al volto (Figura 15), in misura minore al tronco (Figura 16). Nei successivi 5 anni di osservazione, non abbiamo notato nessuna modifica nell'aspetto delle lesioni e nessuna sintomatologia sistemica.

Caso 7

Giuseppe (3 anni) presentava le macchie da circa 1 anno e mezzo, in assenza di sintomi sistemici. Erano interessati esclusivamente il tronco e le natiche (Figure 17 e 18). Di Giuseppe non conosciamo il follow-up.

CONCLUSIONI

È infrequente ma non raro per il pediatra osservare in ambulatorio un caso di mastocitosi: vanno pertanto conosciute le modalità di esordio e l'evoluzione fino alla frequente risoluzione in età puberale per evitare di commettere errori diagnostici in una patologia dove l'aspetto e la



Figura 15. Lesioni distribuite al volto.



Figura 16. Lesioni al tronco.

persistenza delle lesioni e la presenza del segno di Darier permettono di fare diagnosi senza dover ricorrere, se non in rari casi, alla biopsia cutanea.



Figura 17. Lesioni al tronco e alle natiche.

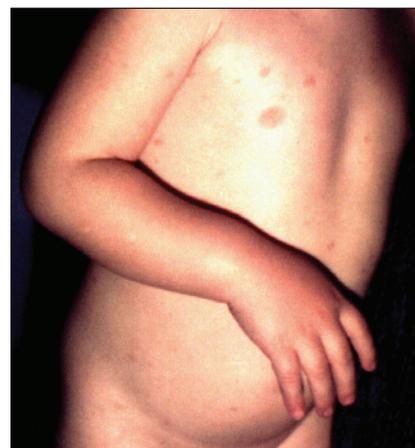


Figura 18. Lesioni al tronco.

ASSOCIAZIONE CULTURALE PEDIATRI XVI CONGRESSO NAZIONALE

Centro Congressi Serena Majestic - Montesilvano (Pescara) 15-16-17 ottobre 2004

Venerdì 15 ottobre

TRENT'ANNI, MA NON LI DIMOSTRA! - IL PEDIATRA PRATICO, L'ESPERTO CLINICO E L'EBM IN TEMA DI: "ENDOCRINOLOGIA" - Il caso clinico esaminato dal pediatra pratico secondo l'EBM - Il caso clinico dell'esperto - I BAMBINI E... - ...il cinema - LE DISEGUAGLIANZE NELLA CURA DEL BAMBINO - Le radici delle disuguaglianze in salute e le politiche per affrontarle - I BAMBINI E... - ...Nati per leggere - IL PEDIATRA PRATICO, L'ESPERTO CLINICO E L'EBM IN TEMA DI: "GASTROENTEROLOGIA" - Il caso clinico esaminato dal pediatra pratico secondo l'EBM - Il caso clinico dell'esperto

Sabato 16 ottobre

LE DISEGUAGLIANZE NELLA CURA DEL BAMBINO - La prevenzione delle malattie infettive: analisi di una disuguaglianza - I BAMBINI E... - ... i libri - IL PEDIATRA PRATICO, L'ESPERTO CLINICO E L'EBM IN TEMA DI: "BAMBINO MALTRATTATO" - Il caso clinico esaminato dal pediatra pratico secondo l'EBM - Il caso clinico dell'esperto - **Incontro dei soci con il Comitato Editoriale di Quaderni acp - Assemblea Nazionale dei soci**

Domenica 17 ottobre

IL PEDIATRA PRATICO, L'ESPERTO CLINICO E L'EBM IN TEMA DI: "NEUROLOGIA" - Il caso clinico esaminato dal pediatra pratico secondo l'EBM - Il caso clinico dell'esperto - LE DISEGUAGLIANZE NELLA CURA DEL BAMBINO - Strategie e requisiti degli interventi di cooperazione per raggiungere i più bisognosi - TRENT'ANNI, MA NON LI DIMOSTRA! - Dove va l'ACP?