

Il riconoscimento rapido delle singole lesioni cutanee elementari (papula, vescicola, pustola ecc.) nel bambino non è sempre facile per il pediatra e non sempre basta, da solo, per arrivare alla diagnosi. In molti casi, infatti, è solo la preventiva conoscenza della distribuzione "geografica" delle lesioni nelle varie patologie (lesioni acroposte, lesioni solo al tronco ecc.) che permette di arrivare alla conclusione più corretta.

Se, come talvolta succede, la lesione è di difficile interpretazione e non si osserva alcuno schema di distribuzione

LESIONI CUTANEE LINEARI NEL NEONATO E NEL BAMBINO

MARIO CUTRONE

Unità Operativa Semplice di Dermatologia Pediatrica, Ospedale Umberto I, Mestre (Venezia)

noto, è possibile in qualche caso aiutarsi con la "forma" (lineare, anulare, figurata) delle lesioni o dei gruppi di lesioni.

L'intento di questo articolo è quello di illustrare uno dei tipi di "forma" più evidente, quella lineare, fornendo

qualche indicazione di diagnosi differenziale utile al pediatra.

Allo scopo di facilitare la consultazione di questo miniatlante, verranno presentati separatamente i quadri neonatali e quelli invece più tipici del bambino più grande.

LESIONI LINEARI NEL NEONATO

Dermatosi transitorie neonatali a possibile morfologia lineare

Il neonato, com'è noto, presenta una gran varietà di "condizioni" cutanee parafisiologiche e transitorie, che derivano in parte dal rapido mutamento della situazione ambientale in cui si viene a trovare la cute dopo il parto, in parte dal passaggio transplacentare di ormoni materni, e in parte dalla relativa "immaturità" anatomico-funzionale della cute in questa fase della vita. Sono le ben note "dermatosi neonatali transitorie", che in alcuni casi possono sorprenderci presentandosi con un insolito aspetto lineare.



Eritema "tossico" neonatale. L'eritema tossico neonatale è probabilmente la dermatosi neonatale transitoria più conosciuta in assoluto da pediatri e neonatologi. È però poco noto che le aree di sfregamento (dorso e glutei, nella posizione "back to sleep") presentano spesso una concentrazione più elevata dei caratteristici microponfi. Questi, nelle sedi di sfregamento diretto (come quella evidenziabile alla guancia del neonato in foto), assumono talvolta una disposizione lineare e delle dimensioni maggiori, con un aspetto che ricorda molto il dermatografismo.



Fissurazioni da "secchezza" fisiologica nel neonato. Dopo la rimozione della vernice caseosa, nell'arco di poche ore, spesso si assiste alla comparsa di una "secchezza" più o meno marcata. In alcuni casi la secchezza, oltre a coinvolgere le pieghe, è più generalizzata, arrivando a coinvolgere il tronco e la regione addominale con fissurazioni trasversali molto marcate. Anche in questi casi "importanti" la guarigione spontanea avviene in pochi giorni e senza esiti, indipendentemente dall'applicazione o meno di creme o oli.



Perle di Epstein (miliun intraorale). Come ogni pediatra sa per esperienza diretta, una percentuale molto elevata di neonati presenta già alla nascita, alla regione mediana del palato duro, delle piccole cisti cheratiniche autorisolvibili (dette perle cornee o perle di Epstein), del tutto simili al miliun delle guance. Occasionalmente, come nell'esempio in fotografia, queste papule sono numerose e ravvicinate fino a formare una vera e propria linea biancastra, che non pone comunque alcun problema di diagnosi differenziale.

Altri lesioni lineari "transitorie" nel neonato

L'osservazione sistematica del neonato al Nido permette di evidenziare altri quadri a morfologia lineare che, pur avendo le caratteristiche tipiche di benignità e breve durata, non vengono in genere segnalati nei testi tra le comuni dermatosi neonatali transitorie.



Linee orizzontali ipercromiche nel neonato.

Queste linee sovraombelicali sono osservabili transitoriamente esclusivamente nel neonato con fototipo scuro. È stato ipotizzato, per giustificare la presenza di queste lesioni, un meccanismo di iperpigmentazione postinfiammatoria legato alla posizione fetale.

Perpendicolarmente, si osserva in questi bambini un'ulteriore lesione lineare, la "linea nigra", che dalla regione ombelicale raggiunge i genitali prolungandosi, nel maschio, nel rafe mediano scrotale e perineale.



Impronte delle cuciture. Sembra assurdo riportare questo tipo di lesione, la cui diagnosi dovrebbe essere ovvia al primo sguardo. Bisogna però ricordare che questi "artefatti" in realtà durano abbastanza a lungo dopo che il bambino è stato spogliato (anche tutta la visita) e che la disposizione longitudinale delle impronte da "pressione" delle cuciture delle tutine agli arti ricorda molto quello delle linee di sviluppo dei cloni cellulari cutanei (le cosiddette linee di Blaschko), e può quindi mimare quadri genetici come l'*incontinentia pigmenti* o la sindrome di Ito, che seguono appunto questa particolare distribuzione.



Alopecia angel pattern. In passato questo particolare pattern di distribuzione dei capelli era stato curiosamente collegato alla pressione ricevuta dal cuoio capelluto durante l'impegno nel canale del parto. Successive osservazioni hanno dimostrato come sia invece solo uno dei tanti possibili pattern fisiologici di presentazione dei capelli del neonato, indipendente dall'andamento di travaglio e parto. Si risolve rapidamente senza lasciare esiti e non si associa ovviamente ad alcun altro sintomo sistemico o malformazione¹.

Lesioni iatrogene lineari nel neonato

La causa più comune di lesioni lineari nel neonato è rappresentata dalle lesioni iatrogene del periodo peripartum. Pur essendo generalmente molto lievi e autorisolvive, è comunque sempre opportuno siano descritte dettagliatamente in cartella e, se possibile, fotografate alla prima valutazione pediatrica, nonché ovviamente segnalate e "spiegate" tempestivamente ai genitori².



Ecchimosi da trazione. Le ecchimosi lineari di volto e tronco sono le "impronte digitali" lasciate dall'ostetrico nel corso di estrazione del neonato. Risolvono rapidamente e senza esiti in terza o quarta giornata.



Ferite da bisturi. Le ferite da bisturi sono tutt'altro che infrequenti.

Le sedi più comunemente coinvolte sono volto, cuoio capelluto e arti, ma anche glutei e tronco sono talvolta colpiti. Nella nostra esperienza più che di tagli si tratta di graffi superficiali, che non necessitano di suture o altri provvedimenti operativi.



Lesioni da amniotomo. Lesioni parallele al vertice sono dovute all'azione dell'amniotomo, piccolo strumento in plastica simile a un uncinetto, utilizzato per favorire la rottura delle membrane. Il movimento di "va e vieni" spiega il reperto di più lesioni parallele.

Lesioni lineari nel neonato che meritano sorveglianza clinica

Come già detto, lesioni lineari presenti alla nascita possono in rari casi essere un segno di sospetto per quadri malformativi "general".



Incontinentia pigmenti. È una sindrome neurocutanea X-linked, nella quale si possono associare sintomi dermatologici e sistemici. A una tipica eruzione vescicolosa lineare, presente alla nascita, fa seguito un passaggio a una fase crostoso- verrucosa (visibile in fotografia), a una fase iperpigmentata e, infine, a una fase ipopigmentata.

I problemi extracutanei, che insorgono tardivamente rispetto ai segni dermatologici, sono oculari, neurologici (ritardo mentale, epilessia) e odontoiatrici.

Mentre le lesioni cutanee, autorisolvute, possono essere trascurate, è importante che le possibili associazioni malformative vengano invece discusse in modo interdisciplinare assieme all'oculista e al neuropsiatra (valutando di caso in caso l'eventuale necessità di indagini strumentali). In età scolare deve essere coinvolto nella gestione anche l'odontoiatra (per la frequente presenza di denti conici)³.



Nevo epidermico lineare. I nevi epidermici sono errori quali/quantitativi nella morfogenesi dell'epidermide. Sono presenti alla nascita, e possono essere interessate superfici vaste (nevo verrucoso sistematizzato), metà corpo (nevo verrucoso *unius lateris*) o, come nel caso presentato in foto, essere localizzati con una disposizione lineare (nevo epidermico lineare).

I nevi epidermici lineari risultano al tatto "verrucosi", con un colore che può variare dal roseo giallastro fino al bruno nerastro, e non sono in genere sintomatici (a eccezione della variante infiammatoria, detta nevo epidermico infiammatorio lineare - NEVIL).

Non ci sono terapie topiche efficaci, anche se sono stati proposti prodotti topici a base di vitamina A e l'asportazione chirurgica. In caso di lesioni estese, sistematizzate, con coesistenza di altre lesioni cutanee e sintomi neurologici e oculari, si parla di sindrome del nevo epidermico, condizione fortunatamente rara che necessita di follow-up e consulenze multidisciplinari.



Ipomelanosi di Ito. La presenza di lesioni ipopigmentate con disposizione lineare agli arti (come quelle visibili in foto) può far sospettare una possibile coesistenza di sintomi neurologici (soprattutto epilessia e ritardo) e di pertinenza oculistica. L'associazione, che da alcuni Autori viene in realtà considerata più un "sintomo" che una malattia a sé stante, viene comunemente riportata dalla letteratura come "sindrome di Ito". Sta di fatto che la contemporanea presenza di lesioni ipopigmentate e sintomi extracutanei, un tempo stimata essere attorno al 75-90%, è stata ridimensionata negli ultimi anni in un più verosimile 30%. I bambini con questo fenotipo cutaneo dovrebbero essere studiati (RMN, EEG, visita oculistica) solo a seguito di indicazione clinica.

La paziente presentata in fotografia, apparentemente sana alla nascita, ha presentato progressivamente ritardo mentale grave, epilessia intrattabile, macrocrania⁴.

LESIONI LINEARI NEL BAMBINO

Lesioni esogene da agenti "naturali"

La vita all'aria aperta è indubbiamente utile e piacevole, ma può comportare in qualche caso spiacevoli effetti collaterali cutanei, talvolta proprio caratterizzati da disposizione lineare.



Fito-foto dermatite. Il contatto con piante secernenti sostanze fotosensibilizzanti è all'origine di lesioni bollose a disposizione lineare, originate dalla forma delle piante toccate o dal successivo "toccamento" e "strisciamento" con le dita. Per la diagnosi di questo tipo di lesioni sono fondamentali anamnesi e stagionalità (primaverile ed estiva).



Punture d'insetto multiple. I genitori, giunti in ambulatorio perché preoccupati, raramente accettano senza obiezioni la diagnosi di puntura d'insetto. In particolare le lesioni multiple vengono sempre considerate con sospetto e incredulità. L'evidenziazione della disposizione lineare di punture ravvicinate (pattern colazione-pranzo-cena) è di solito sufficiente a convincere anche i genitori più scettici.



Lesioni lineari da agenti "marini". Durante l'estate sono tutt'altro che rare le lesioni da agenti "marini".

Tra questi sono da notare le meduse, che spesso danno lesioni lineari ponfoidi transitorie (dovute al contatto con tentacoli urticanti) simili alle lesioni da dermatografismo, e gli anemoni (*Anemonia sulcata*) in grado di provocare lesioni molto più sintomatiche, fastidiose e potenzialmente permanenti.

Lesioni esogene lineari provocate dall'uomo

Le lesioni lineari dovute all'azione dell'uomo rappresentano una parte importante della casistica pediatrica. Possiamo distinguere lesioni "intenzionali" (autoprovoate o da maltrattamento) e lesioni sempre dovute all'uomo, ma avvenute in modo "accidentale".



Strie rubre dorsali da palestra nell'adolescente. Le strie rubre dorsali sono un reperto non raro nell'adolescente sano che pratica sport come la canoa o che esegue esercizi di potenziamento con pesi in palestra. A volte, sorprendentemente, si possono riscontrare anche senza alcuna attività favorente⁵. Nel caso di pazienti sportivi, comunque, se le lesioni sono molto numerose e dislocate in più sedi (ad esempio bicipiti), e se il contesto anamnestico è compatibile, bisogna comunque ricordare le segnalazioni della letteratura sulle strie rubre da assunzione di "doping" e indagare in questa direzione.



Lesioni lineari da calzini stretti. I calzini stretti possono provocare lesioni simil-ecchimotiche lineari bilaterali che circondano interamente o parzialmente il terzo superiore della gamba anche in bambini "sani" (non affetti da piastrinopenia o patologie "predisponenti" come la porpora di Schoenlein-Henoch). Se la localizzazione è più bassa, e se il contesto è compatibile, bisogna però tenere presente la possibile diagnosi differenziale con maltrattamento (lacci).



Cheloide post-sternotomia in bambino affetto da cardiopatia congenita. La sternotomia in un discreta percentuale dei casi è complicata da cicatrice ipertrofica (cioè limitata alla morfologia della ferita) o cheloide (cioè debordante dai margini della ferita stessa).

Nei bambini con fototipo scuro, in particolare, la probabilità di esito cheloideo è molto più elevata. L'applicazione di gel o di cerotti siliconici (ovviamente a ferita completamente guarita) può essere utile sia come tentativo di prevenzione sia come eventuale terapia.



Lesioni da puntura d'insetto automantenu- te nel tempo. Ogni bambino ama grattare le punture d'insetto e rimuoverne ripetutamente le croste (ritardando la guarigione e favorendo l'impetiginizzazione). Se il bambino presenta problematiche psicologiche e/o ritardo mentale, le lesioni possono divenire anche molto serie, con esito finale in cheloide lineare.



Lesioni da grattamento. Le lesioni da grattamento in corso di scabbia possono essere anche molto importanti (numerose e "lunghe"). Nel caso in fotografia il prurito era peggiorato dall'applicazione incongrua di crema al benzoato di benzile e permetrina (35 applicazioni in 7 giorni) dovuta a cattiva comprensione della prescrizione del medico.



Lesioni autoprovocate da patologia psichiatrica. La presenza di lesioni ecchimotiche disposte linearmente e monolateralmente deve far porre il dubbio di lesione autoprovocata.

In questo caso, dopo l'esecuzione di numerose visite e Day Hospital in Centri di terzo livello, la bambina ha ammesso di provocarsi le ecchimosi "succhiando" gli arti con una siringa senza ago.



Frustate. Le punizioni corporali per bambini e ragazzi, presenti e socialmente tollerate anche in Italia fino agli inizi del secolo scorso, resistono solidamente in Paesi con culture diverse dalle nostre. In questo caso si trattava di un ragazzo afgano giunto in Italia nascosto in un TIR, e frustato abitualmente dal proprio padre.



Petecchie da compressione. Le lesioni cutanee da maltrattamento possono essere non facilissime da diagnosticare se la storia non è nota. Nel caso illustrato, ad esempio, il ragazzo era stato "schiacciato" prolungatamente a terra dal patrigno e le pieghe degli indumenti avevano provocato lesioni ecchimotiche lineari.



Ustioni. Le ustioni possono essere accidentali o volontarie.

Pattern di ustione "strani" (multipli, figurati, bilaterali, paralleli, lineari, come quello visibile in fotografia) richiedono sempre un approfondimento anamnestico per escludere maltrattamento. In qualche caso il dubbio rimane: nel caso presentato in foto, ad esempio, l'anamnesi attribuiva la strana distribuzione delle lesioni a "schizzi" dopo la caduta di una pentola.

Lesioni a morfologia lineare da infezione

Le infezioni batteriche e virali possono dare una distribuzione lineare per le peculiarità del meccanismo patogenetico (come avviene nell'herpes zoster), secondariamente a peggioramento (come nelle infezioni batteriche con complicanza linfangitica) oppure a seguito di una sorta di "fenomeno di Koebner" (comparsa di nuove lesioni in sede di strofinamento, come nel caso delle verruche piane).



Linfangite. La comparsa di una stria eritematosa ascendente a partire da una lesione escoriativa o da una ferita deve immediatamente evocare il sospetto di una linfangite e portare a una pronta terapia antibiotica per via generale.



Distribuzione lineare di verruche e verruche piane. Il grattamento e lo strofinamento ripetuti di lesioni di origine virale come verruche volgari e verruche piane possono portare a una loro diffusione "lineare" (come quella osservabile nella foto) e rendere più complessa la diagnosi.



Herpes zoster. L'herpes zoster è stato considerato fino a poco tempo fa un problema raro in età pediatrica e comunque limitato ai soggetti immunodepressi. In realtà è di riscontro comune e di diagnosi tutt'altro che difficile.

Lesioni lineari nel bambino in malattie che necessitano di sorveglianza clinica

In rari casi lesioni lineari cutanee del bambino si associano a quadri di importanza maggiore, che coinvolgono la salute generale del paziente.



Lesioni lineari in corso di porpora di Schoenlein-Henoch. Durante il decorso di questa malattia, tutt'altro che infrequente, alla classica "porpora palpabile" si possono associare, come in questo caso, lesioni ecchimotiche "da pressione" (in questo caso da calzini").

La presenza o assenza di queste lesioni lineari "secondarie" (non sempre presenti) non ha in ogni caso alcun valore prognostico peggiorativo. Questi bambini, una volta ricevuta la diagnosi, come tutti gli altri devono essere seguiti solo con monitoraggio clinico, raccomandando in più il controllo dell'esame urine per escludere il noto possibile interessamento renale.



Mastocitosi diffusa. Nella rara mastocitosi "diffusa" (variante della più comune mastocitosi tipo "urticaria pigmentosa") il semplice tocco delle vaste aree interessate dall'infiltrazione mastocitaria provoca lesioni lineari ponfoidi transitorie molto simili a quelle del banale dermografismo, ma accompagnate da eritema esteso e prurito molto intenso (con vere e proprie "crisi" molto disturbanti per il bambino).

La sintomatologia si attenua fino a scomparire in genere nel corso dell'adolescenza, ma il monitoraggio clinico e soprattutto il supporto ai genitori sono doverosi.



Sclerodermia "en coup de sabre". La sclerodermia localizzata (morfea) è un quadro generalmente benigno e, nella maggior parte dei casi, autorisolutivo. Le lesioni lineari localizzate al capo (denominate "en coup de sabre" significa "a colpo di sciabola") meritano però particolare attenzione.

Infatti, oltre a dare un'importante danno estetico (ben evidente nell'immagine) si associano frequentemente a danno neurologico (in particolare epilessia) che può comparire contemporaneamente o successivamente alle lesioni cutanee. Sfortunatamente, l'assenza di modificazioni all'esame neuroradiologico non può escludere in modo definitivo la possibilità di successivo interessamento neurologico ed evitare quindi un lungo monitoraggio clinico⁷.

La lesione lineare per definizione: il lichen striatus

Il lichen striatus, tipicamente non pruriginoso e "stabile", quasi inevitabilmente viene all'esordio scambiato, da genitori e pediatra, per un esito di trauma o per una dermatite da contatto. La tipica prolungata persistenza preoccupa nel tempo le famiglie e porta alla richiesta di nuovi controlli ambulatoriali, consulenze specialistiche, e, alla fine, alla diagnosi corretta.



Lichen striatus all'esordio (fase infiammatoria, papulare). Il lichen striatus è più comune di quanto si possa immaginare (poco meno dell'1% del totale delle visite dermatologiche del nostro ambulatorio) ma, sorprendentemente, è ancora relativamente poco noto alla maggior parte dei pediatri e quindi probabilmente sottodiagnosticato. La diagnosi, semplice, rassicura i genitori e non porta a provvedimenti particolari se non l'attesa fiduciosa della risoluzione spontanea. Non così semplice è invece fornire la spiegazione della patogenesi, che prevede tra le ipotesi possibili una mutazione prenatale di cellule cutanee, associata a un successivo evento scatenante post-natale (verosimilmente una infezione virale)⁸.



Lichen striatus doppio al tronco. La distribuzione del lichen striatus segue uno schema molto rigido (e obbligatorio per la diagnosi), che è quello delle linee virtuali chiamate convenzionalmente "linee di Blascko" dall'Autore che in passato individuò questo particolare pattern di distribuzione, comune a questa e a molte altre patologie dermatologiche. Al tronco le linee sono orientate trasversalmente, agli arti longitudinalmente. Nel caso presentato, il lichen si presenta, come talvolta accade, con un pattern doppio.



Lichen striatus in fase postinfiammatoria (ipocromica). È importante ricordare (e spiegare ai genitori) che la risoluzione della lesione passa attraverso una fase di ipopigmentazione postinfiammatoria (ben visibile in fotografia) che può essere anche molto lunga (nell'ordine di anni). Gli arti sono la sede interessata nella maggior parte dei casi, con estensioni variabili da pochi centimetri fino a tutto l'arto.

MESSAGGI CONCLUSIVI

1. Le lesioni lineari nel neonato e nel bambino sono nella maggior parte dei casi un problema banale e spesso autorisolutivo. Talvolta tuttavia, seppur raramente, possono rappresentare un campanello d'allarme per patologie "serie" che necessitano di accertamenti e/o sorveglianza clinica successiva.

2. La diagnosi differenziale tra queste lesioni (che è quindi importante) è nella maggior parte dei casi alla portata del pediatra che abbia la pazienza di ispezionare con un po' di attenzione la cute del bambino e, soprattutto, approfondire l'anamnesi.

3. Nei casi dubbi, consultare un atlante (o un miniatlante come quello presentato in queste pagine) e rivedere il bambino dopo qualche giorno può permettere di selezionare i casi da inviare a consulenza superspecialistica.

Indirizzo per corrispondenza:

Mario Cutrone
e-mail: cutfae@tin.it

Bibliografia

1. Cutrone M, Grimalt R. Transient neonatal hair loss: a common transient neonatal dermatosis. *Eur J Pediatr* 2005;164:630-2.
2. Cutrone M, Peruzzetto C. Lesiones iatrogénicas en la piel del recién nacido. *Dermatología Pediátrica Latinoamericana* 2006;4:9-18.

3. Ehrenreich M, Tarlow MM, Godlewska-Janusz E, Schwartz RA. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome): a systemic disorder. *Cutis* 2007;79:355-62.
4. Ruggieri M, Pavone L. Hypomelanosis of Ito: clinical syndrome or just phenotype? *J Child Neurol* 2000;15:635-44.
5. Cohen HA, Matalon A, Mezger A, Ben Amitai D, Barzilai A. Striae in adolescents mistaken for physical abuse. *J Fam Pract* 1997;45:84-5.
6. Briley LD, Phillips CM. Cutaneous Mastocytosis: a Review Focusing on the Pediatric Population. *Clin Pediatr (Phila)* 2008, May 23.
7. Holland KE, Steffes B, Nocton JJ, Schwabe MJ, Jacobson RD, Drolet BA. Linear scleroderma en coup de sabre with associated neurologic abnormalities. *Pediatrics* 2006;117:e132-6.
8. Peramiquel L, Baselga E, Dalmau J, Roé E, del Mar Campos M, Alomar A. Lichen striatus: clinical and epidemiological review of 23 cases. *Eur J Pediatr* 2006;165:267-9.