

Un bambino di 9 anni giunge alla nostra osservazione per la valutazione di alcune lesioni cutanee comparse da circa un anno, senza menzione di eventuali traumi locali. All'anamnesi non sono presenti elementi significativi né vengono riferiti sintomi sistemici.

L'esame obiettivo evidenzia la presenza di una lesione al braccio destro e di una lesione all'indice della mano destra, comparsa successivamente. Il paziente riferisce l'esordio della lesione al braccio come una zona iperemica di piccole dimensioni, lievemente edematosa e pruriginosa. In seguito, con l'aumento delle dimensioni, l'iperemia si è risolta centralmente e ha interessato esclusivamente i margini della lesione, creando un anello eritematoso (*lilac ring*), poi scomparso, che circondava la

UNA MALATTIA DALLE MILLE FACCE

MARIA FURNO, DANIELA CONGIU, FABIANA SAU, ROBERTO MINELLI
Clinica Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Cagliari

chiazza dove la cute appariva sottile e atrofica. Attualmente la lesione appare di forma rotondeggiante e ben delimitata, di circa 4 cm di diametro, di aspetto atrofico, anelastico, con ridotto spessore del tessuto sottocutaneo e colorito omogeneamente madreperlaceo, senza segni di vascolarizzazione o di iperemia periferica (Figura 1).

Nella zona dorsale dell'indice della mano è presente una lesione lineare; fin dalla sua comparsa l'aspetto è

sempre stato fibroso e sclerotico, iperkeratosico, color avorio con zone iperpigmentate, senza segni di interessamento ungueale (Figura 2).

Gli esami ematochimici di routine e l'autoimmunità, praticati nel sospetto di una patologia del connettivo, sono nella norma; non viene consentita l'esecuzione della biopsia cutanea. Supportati dalla letteratura, si pone diagnosi di **sclerodermia localizzata giovanile** e si propone trattamento con emollienti e idratanti^{1,2}.



Figura 1. Braccio destro: lesione atrofica.



Figura 2. Dito indice della mano destra: lesione fibro-sclerotica iperkeratosica.

SCLERODERMIA LOCALIZZATA GIOVANILE (MORFEA)

La sclerodermia è una patologia autoimmune del tessuto connettivo, distinta in *sclerodermia sistematica*, quando interessa la cute e gli organi interni, e in *sclerodermia localizzata* o *morfea*, quando limitata a cute e sottocute.

L'incidenza della morfea è stimata tra lo 0,4 e il 2,7/100.000, più comune nel sesso femminile e nella razza bianca, senza influenze in base all'età ma, spesso, con familiarità per

patologie autoimmunitarie. Le lesioni della morfea si presentano inizialmente come aree di aspetto eritematoso o violaceo con evoluzione in placche sclerotiche, prive di peli e anidrotiche, con una quota variabile di iperpigmentazione postinfiammatoria. Sono assenti, a differenza della sclerodermia sistematica, il fenomeno di Raynaud, la sclerodattilia, le alterazioni del letto capillare sub-ungueale e il

coinvolgimento degli organi interni^{1,3}. Le lesioni, spesso aspecifiche, vengono descritte come placche ipo- o iperpigmentate o simili a ecchimosi, di forma ovalare o lineare; la maggior parte dei bambini presenta lesioni ipopigmentate. La morfea viene classificata, secondo la presentazione clinica, in 5 varianti: circoscritta, lineare, generalizzata, pan-sclerotica e mista. La variante a placche è la più frequen-

te nell'adulto, mentre nel bambino si osserva maggiormente la forma lineare, monolaterale nel 95% dei casi e spesso con una singola lesione. Nel 15% dei pazienti, soprattutto in età pediatrica, si riscontra la variante mista con la compresenza di lesioni di aspetto diverso come nel caso descritto^{1,3,4}.

Nonostante la morfea sia per definizione una forma di sclerodermia limitata, non sono rare le manifestazioni extra-cutanee, soprattutto articolari, che possono evolvere con solo danno estetico o anche con limitazione funzionale. Particolare attenzione merita la morfea lineare cranio-facciale, *en coupe de sabre*, per il possibile coinvolgimento del sistema nervoso centrale o dell'occhio^{1,3}.

La terapia, spesso con risultati frustranti, si avvale dei cortisonici somministrati sia localmente che, nelle forme estese, per via sistemica, talvolta con posologie elevate. Nelle forme resistenti, a rapida evoluzione oppure che coinvolgono aree funzionalmente importanti, sono utilizzati farmaci immunosoppressori come il methotrexate, anche in associazione con i cortisonici a boli, oppure il micofenolato mofetile o gli UVA1 in associazione a farmaci fotosensibilizzanti (psoraleni, PUVA), disponibili in pochi centri specialistici. Può essere indicato un trattamento fisioterapico^{3,5,7}.

La morfea è in genere una patologia autolimitante, la cui prognosi è legata alla presentazione clinica della lesione stessa con miglioramento in un periodo variabile da alcuni mesi ad alcuni anni. L'evoluzione a sclerodermia sistemica è molto rara, compresa tra lo 0,9% e il 5,7% dei casi⁸.

Diagnosi differenziale

La diagnosi di sclerodermia localizzata giovanile si avvale essenzialmente della clinica, anche se a volte può essere difficile distinguere le lesioni ipopigmentate della morfea da altri tipi di lesione tra cui è bene ricordare^{8,9}:

- **Vitilagine:** lesioni in genere simmetriche e in aree fotoesposte o periorificiali; inizialmente rotondeggianti, tendono a confluire e assumere contorni frastagliati. Sono risparmiati gli annessi cutanei;
- **Lichen sclerosus o sclero-atrofico:** coinvolge principalmente l'area genitale con macule o papule di colorito biancastro e aspetto atrofico, corrugate, spesso multiple e confluenti in placche, a volte pruriginose. La rara forma extragenitale per istologia e morfologia può essere difficilmente distinguibile dalla morfea;
- **Pitiriasi lichenoide cronica:** interessa il tronco, le natiche o gli arti in sede prossimale con papule rossastre multiple, a volte con piccole squame e aspetto di vetro ghiacciato. Dopo alcune settimane le lesioni si appiattiscono, lasciando un alone marrone che scompare in diversi mesi. La variante ipopigmentata è più comune nel bambino;
- **Ipopigmentazione post-infiammatoria:** segue la guarigione di patologie infiammatorie, come dermatosi bollose, ustioni e infezioni cutanee, e compare anche su cicatrici. Sebbene la pigmentazione sia ridotta, la cute non è mai bianco-avorio. L'anamnesi è dirimente ed è presente una tendenza alla risoluzione spontanea;
- **Pitiriasi versicolor:** si localizza sul torace, addome, dorso e prossimamente agli arti in adolescenti e giovani adulti. Le macule rotondeggianti variano dal bianco al rossastro, al bruno-giallastro; possono presentare in superficie un sottile strato squamoso simile a polvere o avere l'aspetto di papule. Sono spesso di piccole dimensioni e non evolvono in una sostituzione fibrosa del tessuto;
- **Pitiriasi alba:** è poco diversa dalla ipopigmentazione post-infiammatoria ed è quasi sempre l'esito di una

flogosi eczematosa rilevabile anamnesticamente. Si presenta con lesioni rotondeggianti inizialmente rilevate e lievemente eritematoso, successivamente piatte e ipopigmentate, che scompaiono, in genere, nell'arco di alcuni mesi; può essere presente prurito.

Indirizzo per corrispondenza:

Roberto Minelli

e-mail: robertominelli@tiscali.it

Bibliografia

1. Fett N, Werth VP. Update on morphea: part I. Epidemiology, clinical presentation and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:217-28.
2. Hunzelmann N, Scharffetter Kochanek K, Hager C, Krieg T. Management of localized scleroderma. *Semin Cutan Med Surg* 1998; 17:34-40.
3. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2006;18:606-13.
4. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, et al.; Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society (PRES). Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45:614-20.
5. Fett N, Werth VP. Update on morphea: part II. Outcome measures and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:231-42.
6. Martini G, Ramanan AV, Falcini F, Girsick H, Goldsmith DP, Zulian F. Successful treatment of severe or methotrexate-resistant juvenile localized scleroderma with mycophenolate mofetil. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48:1410-3.
7. Zulian F, Martini G, Vallongo C, et al. Methotrexate treatment in juvenile localized scleroderma: a randomized, double-blind, placebo controlled trial. *Arthritis Rheum* 2011;63:1998-2006.
8. Zancanaro PC, Isaac AR, Garcia LT, Costa IM. Localized scleroderma in children: clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol* 2009;84:161-72.
9. Sung JJ, Chen TS, Gilliam AC, McCalmon TH, Gilliam AE. Clinico-histopathological correlations in juvenile localized scleroderma: Studies on a subset of children with hypopigmented juvenile localized scleroderma due to loss of epidermal melanocytes. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:364-73.