

**Centro di Riferimento Regionale di Dermatologia Pediatrica**



Dipartimento di Medicina - DIMED

Azienda Ospedaliera – Università di Padova



XVI Convegno Nazionale  
**Dermatologia  
per il Pediatra**

**Forme colori  
e traiettorie**

Anna Belloni Fortina

# **IL MARRONE: IPERPIGMENTAZIONI**

**20 - 21 Maggio 2016**  
Palazzo dei Congressi di Riccione

# Il colore della pelle

Il **normale colorito cutaneo** è il risultato della combinazione di diversi pigmenti:

**melanina (bruno-marrone)**



**carotenoidi (giallo)**



**emoglobina ossigenata (rosso)**

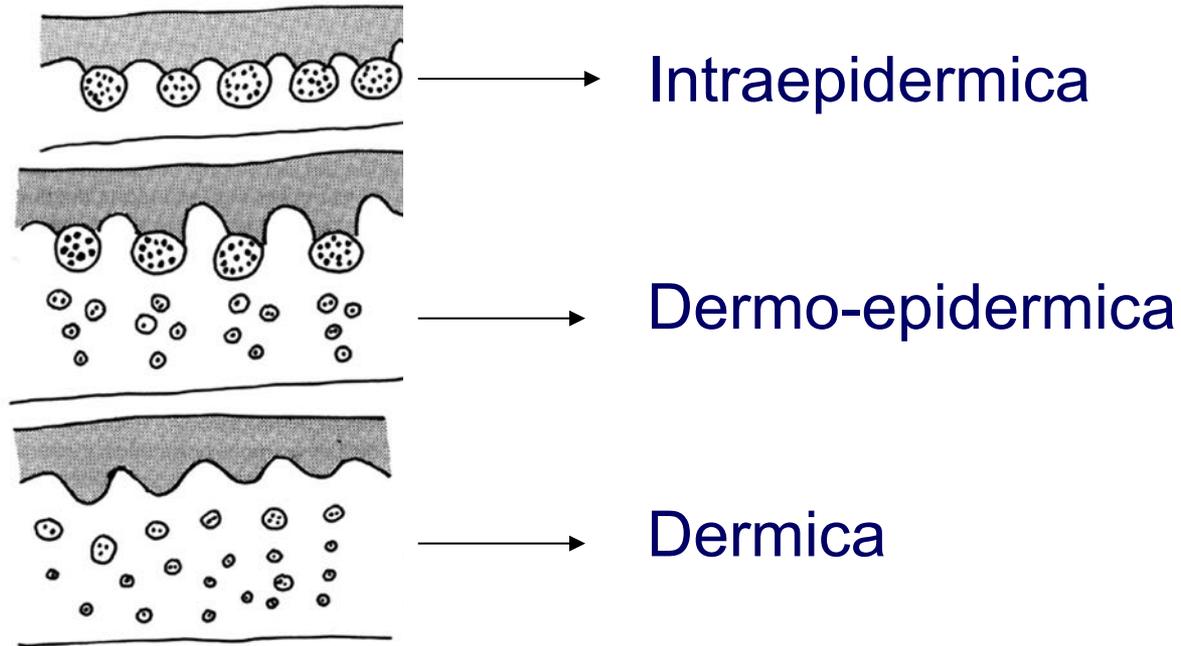


**emoglobina ridotta (blu)**

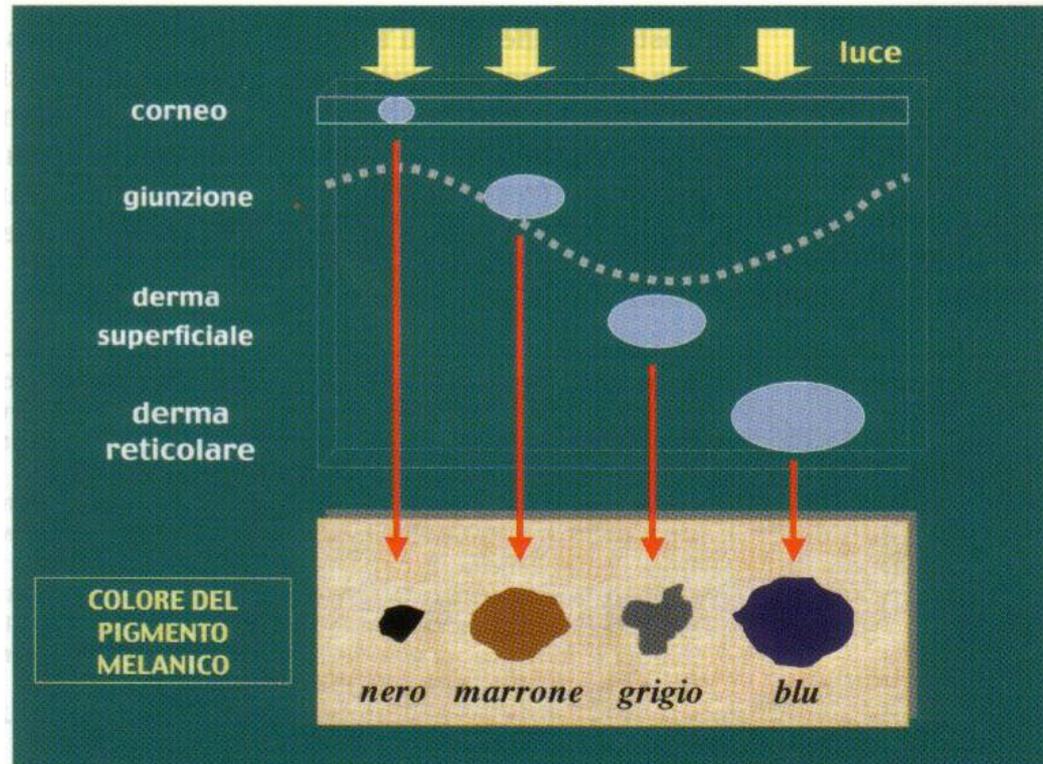




L'iperpigmentazione può assumere colori diversi  
in base alla sua disposizione:



# Che colore vediamo?

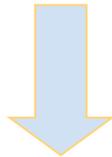


- strati superficiali dell'epidermide (corneo, spinoso) ➡ NERO
- giunzione dermo-epidermica ➡ MARRONE DA CHIARO A SCURO
- derma papillare ➡ BLU-GRIGIO ARDESIA
- derma reticolare ➡ BLU ELETTRICO

# Iperpigmentazione

È dovuta a:

- ❑ **IPERMELANOCITOSI** (aumento del numero dei melanociti)
- ❑ **IPERMELANINOSI** (aumento del contenuto di melanina)



**EPIDERMIDE**

**MELANODERMIE**

aspetto nero/bruno



**DERMA**

**CERULODERMIE**

aspetto blu-grigio

# Cause di iperpigmentazione:

- **GENETICHE**

- **Epidermiche**

- **Aumento di melanina**

- Efelide
      - Macchia caffè-latte
      - Nevo epidermico
      - Mastocitosi

- **Aumento di melanociti**

- Lentiggine
      - Nevo melanocitico

- **Dermiche**

- **Ipermelanocitosi**

- Macchie mongoliche
      - Nevo di Ota
      - Nevo di Ito

- **Ipermelaninosi**

- Incontinentia pigmenti

- **ACQUISITE**

- Aumento di melanina**

- Post-infiammatorie
          - Chimiche
          - Fisiche
          - Nutrizionali
          - Metaboliche
          - Endocrine

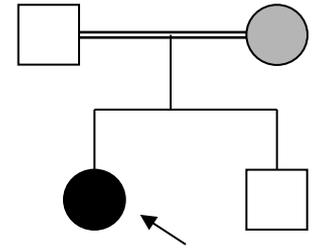


# Efelidi



- Macchie di colorito bruno/ocra
- Frequenti in soggetti con capelli rossi o biondi
- Familiarità
- Si accentuano con l'esposizione al sole

# XERODERMA PIGMENTOSO



Genodermatosi a trasmissione AR da difetto dei sistemi enzimatici di riparazione del danno del DNA provocato dagli UV

## MARCATA FOTOSENSIBILITA'

### Stadio iniziale

Eritemi e vescico-bolle

Discromie (*simil-efelidi, lentiggini, macchie acromiche*)

### Stadio poichilodermico

Xerosi, atrofia, teleangectasie, cheratosi attiniche

### Stadio tumorale

Carcinomi baso-spinocellulari, melanomi, angio o fibro-sarcomi...



# MACCHIE CAFFELATTE

Forma rotondeggiante/ovalare  
Compare ovunque (*soprattutto  
tronco e regione lombare*)

Può essere evidente alla nascita o  
successivamente

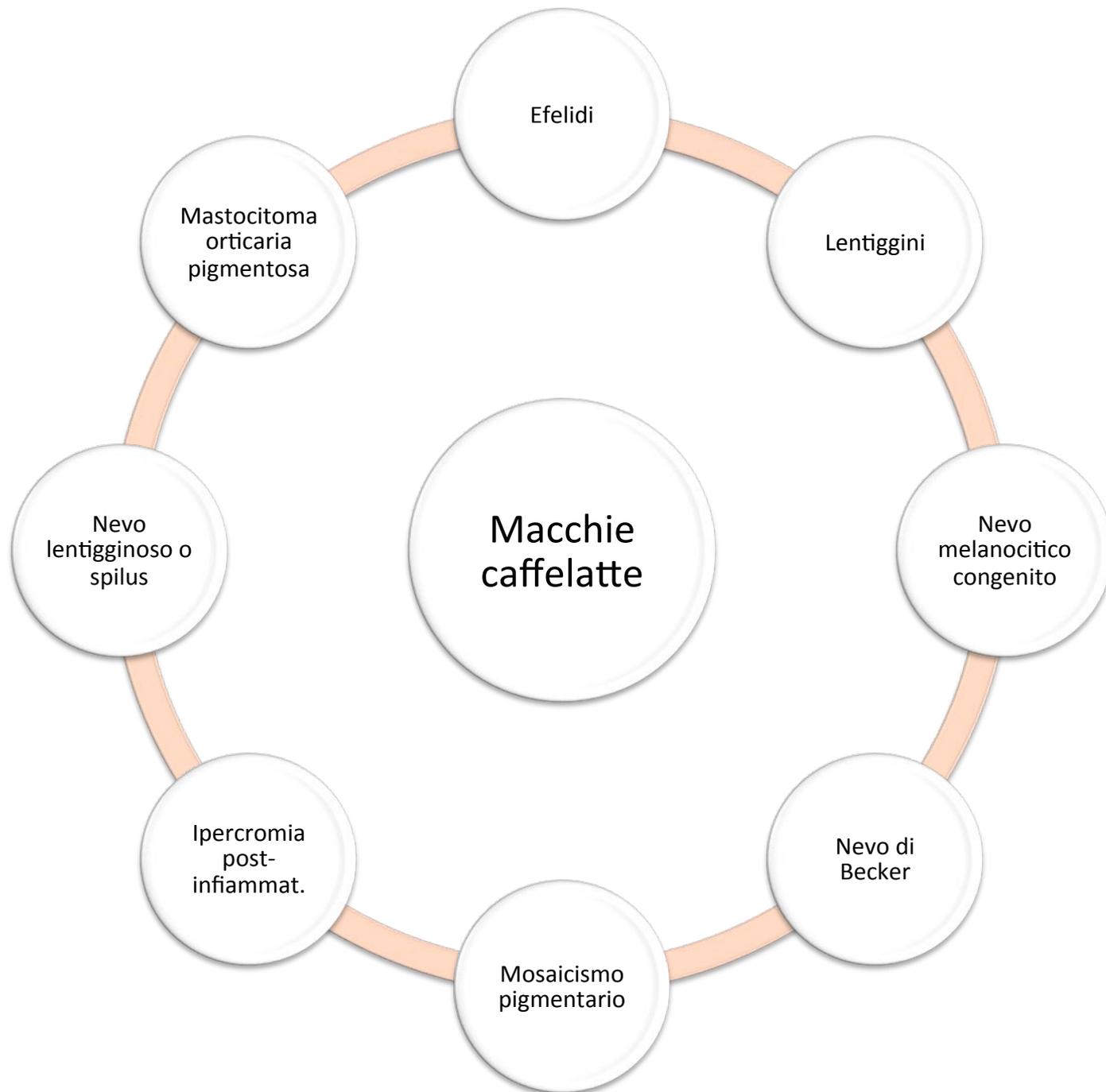
Molto frequente (*circa il 10-15%  
dei soggetti ne è portatore*)

- Bordo liscio o lievemente  
increspato a tipo “costa della  
California”
- Bordo frastagliato a tipo “costa  
del Maine”

Shah KN. Ped Clin N Am 2010; 1131-53

- diametro > di 5 mm (età prepubere)
- diametro > di 15 mm (età post-pubere)





## Sindromi con macchie caffelatte multiple

SINDROMI	ANOMALIE ASSOCIATE
Macchie caffelatte multiple familiari	
Sindrome Legius (NF1-like)	Solo macchie caffelatte e freckling senza altri segni di NF1
Neurofibromatosi 1 e 2 (Sindrome di Watson)	noduli di Lisch gliomi del nervo ottico anomalie scheletriche neoplasie benigne e maligne
Sindrome di McCune Albright	osteodistrofia fibrosa disfunzione endocrina con pubertà precoce
Sindrome LEOPARD	Lentiggini, difetti di conduzione cardiaca, ipertelorismo, stenosi polmonare, anomalie genitourinarie, ritardo di crescita e sordità
Sindrome di Noonan	anomalie cardiache congenite bassa statura ipertelorismo deficit intellettivo criptorchidismo
Sindrome di Silver-Russel	emipertrofia corporea dismorfia cranio-facciale ipoplasia del viso
Sindrome di Westerhof-Beemer-Cormane	Ritardo di crescita, ritardo mentale
Sclerosi tuberosa	macule ipopigmentate angiofibromi del volto fibromi periungueali placche a pelle di zigrino tuberi corticali, amartomi retinici rabdomiomi cardiaco angiomiolipomi renale
Sindrome di Bloom	ritardo di crescita in utero eritema teleangectasico fotosensibilità
Sindrome atassia-teleangectasia	atassia cerebellare infezione recidivanti teleangectasie
Anemia di Fanconi	aplasia midollare neoplasie maligne

# NEUROFIBROMATOSI 1

DIAGNOSI: ALMENO 2 O PIÙ DEI SEGUENTI CRITERI

- Macchie caffèlatte → 6 o più
  - di diametro > di 5 mm (età prepubere)
  - di diametro > di 15 mm (età post-pubere)
- Neurofibromi cutanei → 2 o più
- Freckling ascellari o inguinali
- Glioma del nervo ottico
- Noduli di Lisch → 2 o più
- Lesioni ossee
  - Displasia dello sfenoide
  - Assottigliamento della corticale delle ossa lunghe con o senza pseudoartrosi
- Parente di primo grado affetto da NF1

# Nevo epidermico

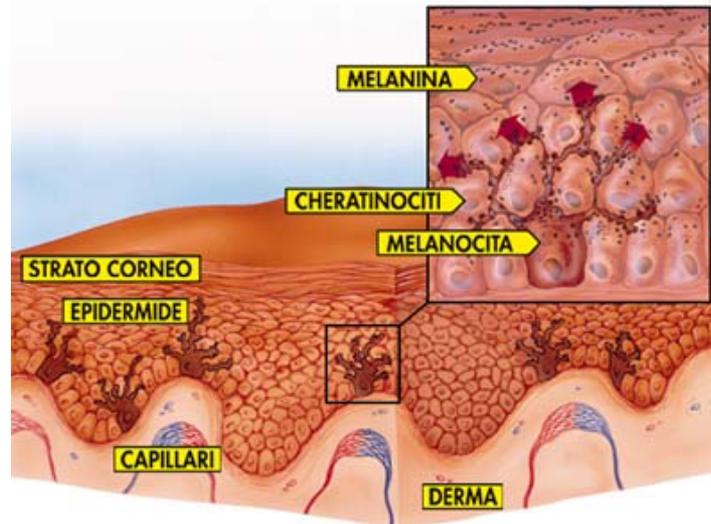
- **Ipercromico**
- Verrucoso
- NEVIL
- Sebaceo
- Comedonico
- di Becker
- Peloso (ipertricosi nevoide)
- Apocrino
- Eccrino



# ..CHE COS' E' UN NEVO?

Alterazione circoscritta della cute di origine embriogenetica, ad insorgenza precoce (congenita) o tardiva (infanzia, età adulta) che interessa uno dei suoi componenti.

La componente interessata viene specificata da un aggettivo: nevo melanocitico, nevo vascolare, nevo epidermico etc.



# **NEVO EPIDERMICO?**

***Malformazione circoscritta della cute di origine probabilmente disembrionogenetica verosimile espressione di MOSAICISMO***

***Rappresenta errori quali/quantitativi nella morfogenesi***

***...dell'epidermide e/o degli annessi***



**NEVO EPIDERMICO**

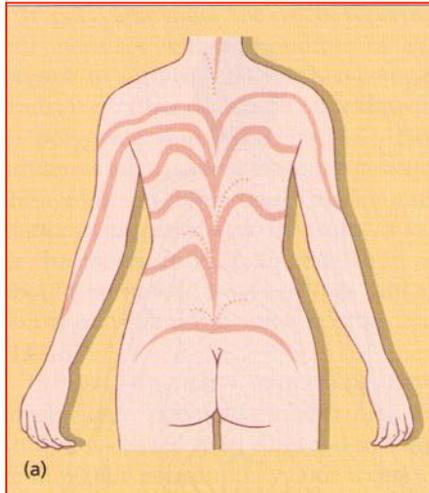
***...dei tessuti dermici***



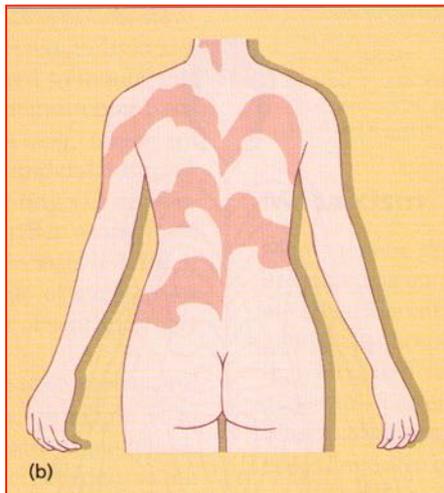
**NEVO DERMICO**

# PATTERN DEL MOSAICISMO CUTANEO

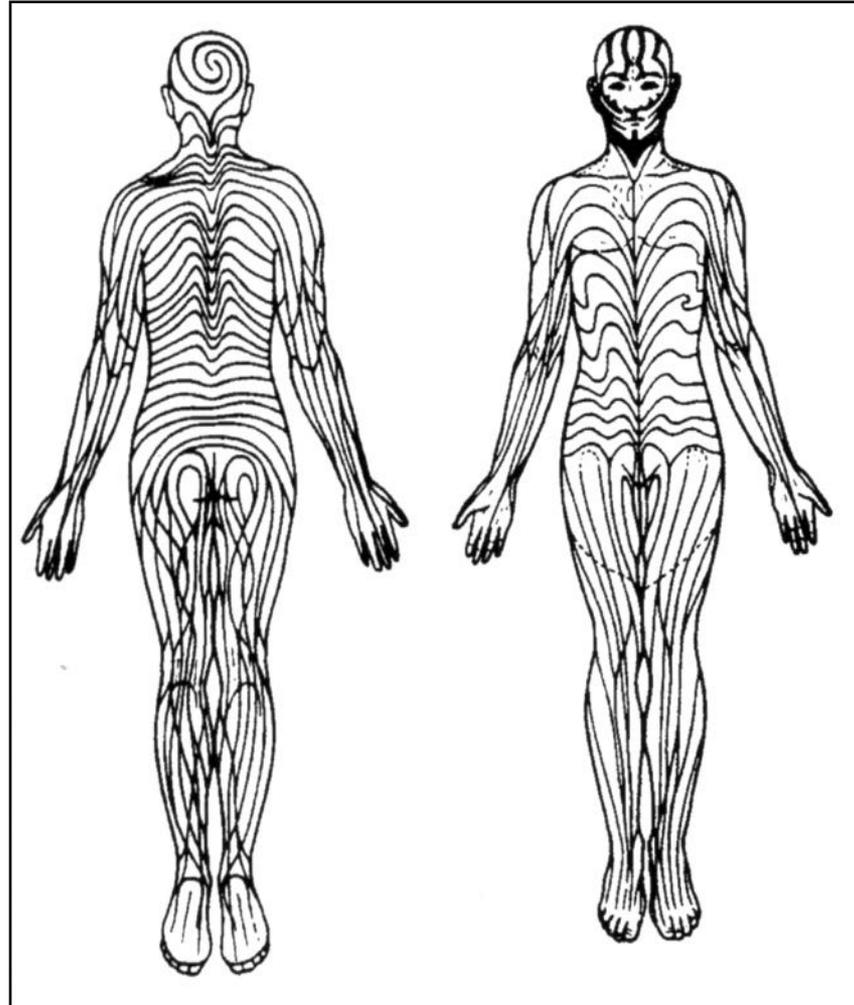
## Linee di Blaschko



a bande strette



a bande larghe

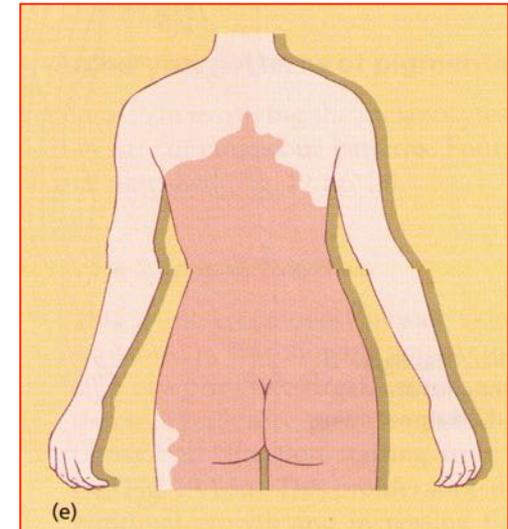
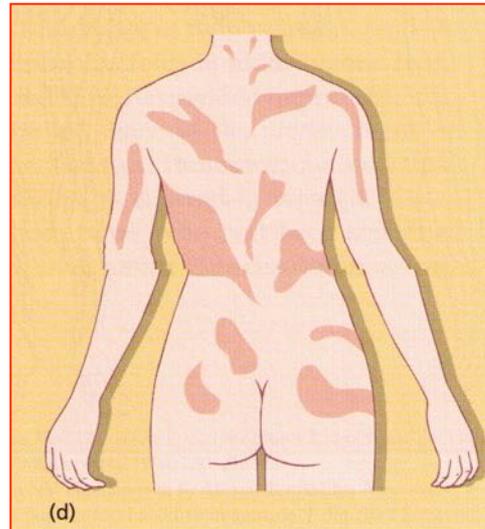
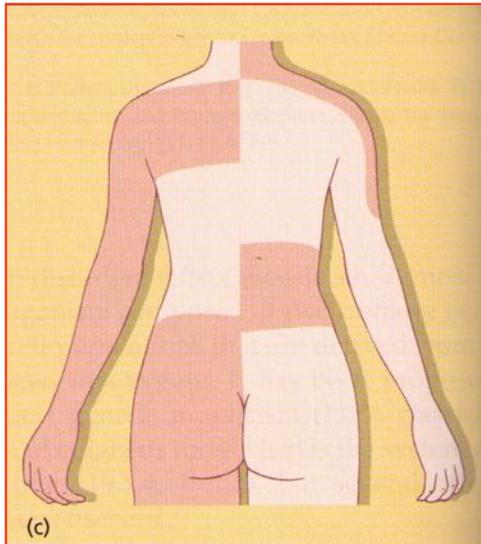


# PATTERN DEL MOSAICISMO CUTANEO

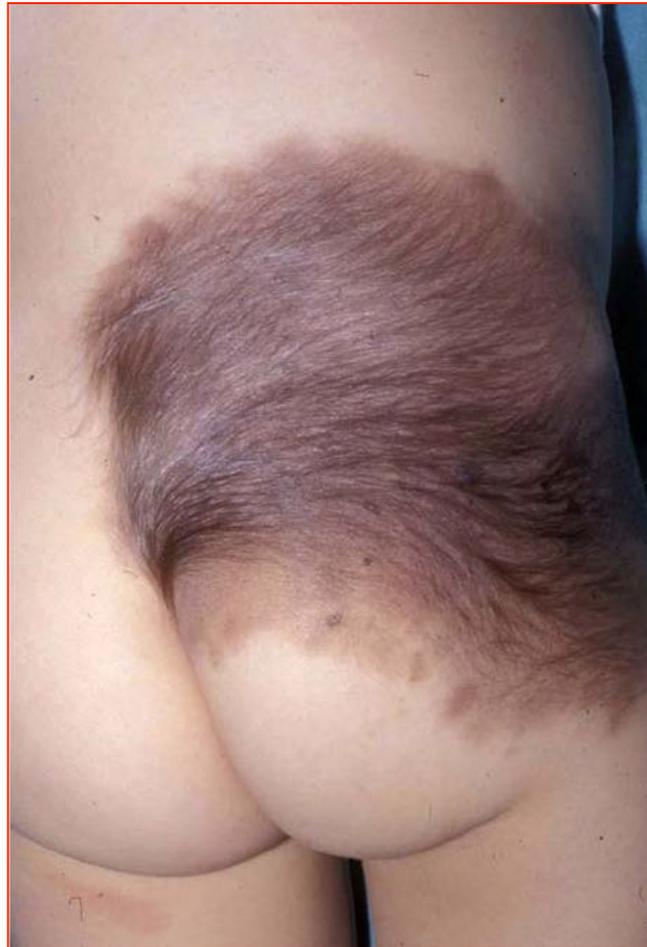
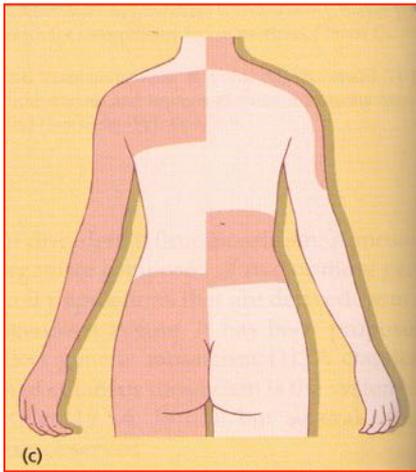
a scacchiera

filloide

tipo abbigliamento



# Pattern A SCACCHIERA



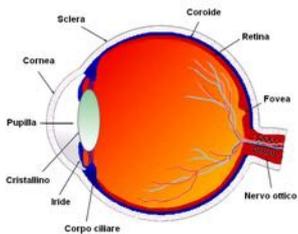
# SDR. del NEVO EPIDERMICO

nevo epidermico

+

malformazioni extra-cutanee

apparati coinvolti



oculare



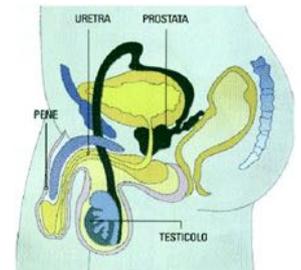
scheletrico



nervoso



cardiovascolare



urogenitale

# QUANDO SOSPETTARLA?

- qualsiasi varietà di nevo epidermico
- nevi epidermici diffusi ed estesi
- nevi epidermici multipli



**EEC**

**RMN cerebrale e spinale**

**Rx rachide ed arti**

**ECG**

**pielografia**

**esame del fundus**

## Nevo verrucoso “SISTEMATIZZATO”



**anomalie scheletriche e neurologiche**

**Nevo sebaceo  
"CENTROFACCIALE"**



**anomalie neurologiche,  
oculari ed ossee**

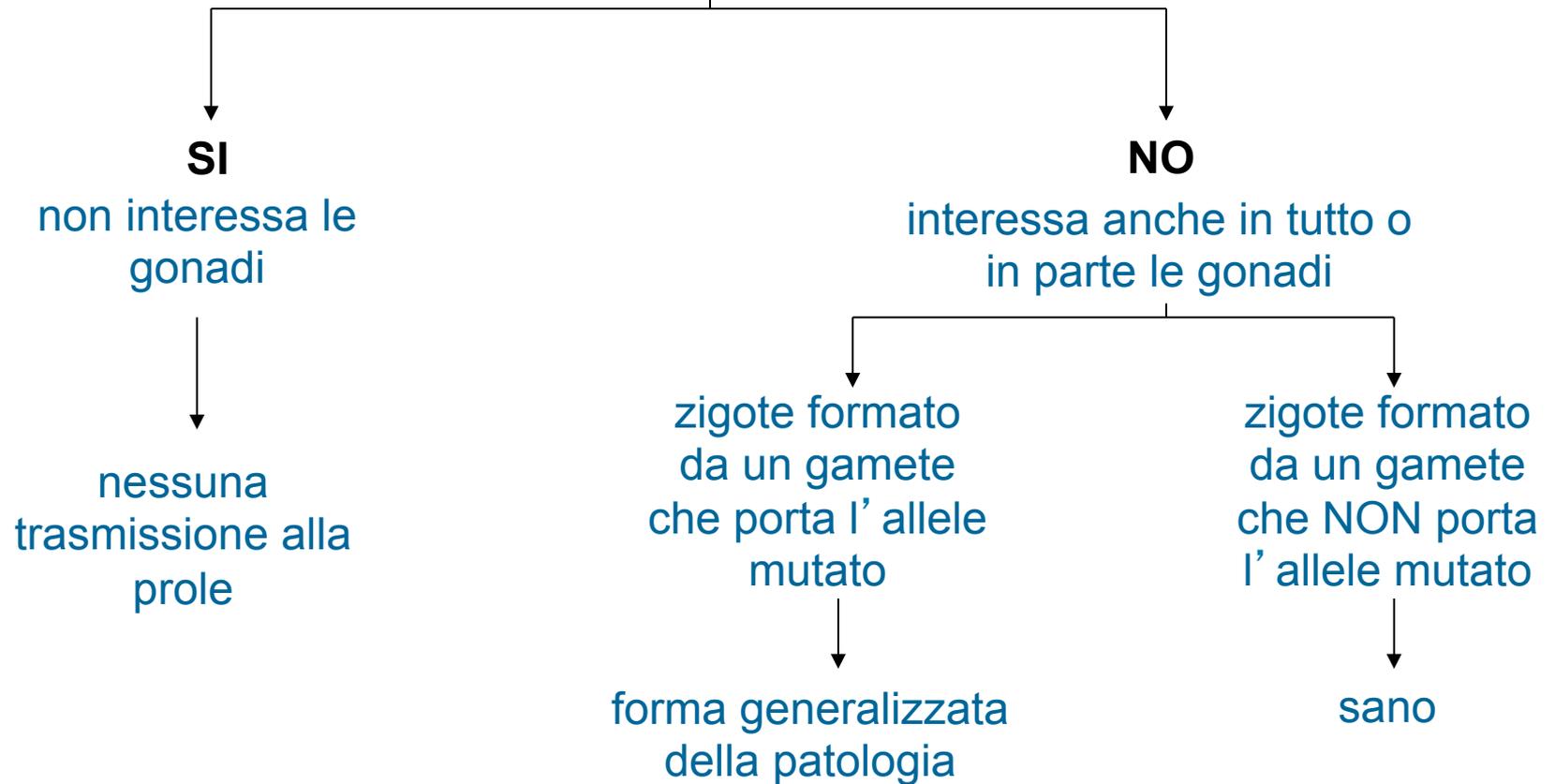
**Nevo comedonico  
ESTESO**



**cataratta e malformazioni  
scheletriche**

# Il mosaicism si trasmette alla prole? Con quale modalità?

La linea cellulare mutata è limitata alle cellule somatiche?



# MASTOCITOSI - ORTICARIA PIGMENTOSA

- manifestazione cutanea più comune di mastocitosi
- eruzione monomorfa di macule, a volte maculo-papule
- colore giallo-rosso-marrone
- segno di Darier positivo
- numero variabile da alcuni elementi a centinaia
- sede: soprattutto tronco e arti



# IPERMELANOSI ACQUISITE

DERMATITE DA PROFUMI (tipo Berloque Dermatitis)



## IPERMELANOSI ACQUISITE

FITOFOTODERMATITE DA ALOE



# Lentiggini



- Macchie di colorito scuro/nero
- Diametro < a 2-3 mm
- Acquisite o congenite
- Singole o multiple

Sindrome delle lentiggini multiple (o sindrome LEOPARD)

Sindrome di Carney (o sindrome di LAMB o NAME)

Lentiginosi periorifiziale di Peutz-Jeghers-Touraine

Lentiginosi centrofacciale neurodisrafica di Touraine

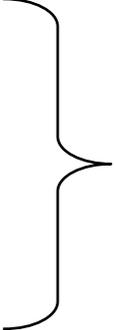
Sindrome lentiginosa e dissezione arteriosa

# Nevo melanocitico

Proliferazione benigna di melanociti detti “cellule nevice”

Gli agglomerati o nidi di cellule nevice sono presenti negli strati più profondi dell' epidermide e nel derma e le cellule non hanno dendriti (ad eccezione del nevo blu)

I melanociti invece sono normalmente dispersi in singole unità negli strati basali dell' epidermide.



Entrambi i tipi di melanociti producono melanina

# NEVI MELANOCITICI

- Nevo congenito
- Nevo acquisito piano (comune o atipico)
- Nevo blu
- Nevo di Spitz e nevo di Reed
- Lentigo simplex (diametro inferiore a 2 mm)
- Nevo lentiginoso punteggiato (nevo Spilus)
- Nevo di Miescher (acquisito cupoliforme del viso)
- Nevo di Unna (acquisito cupoliforme e papillomatoso)



# NEVI MELANOCITICI

## Congeniti

Presenti alla nascita (entro i primi 7 gg di vita) fino a 2-3 anni

- 1% dei neonati
- 0,7% trasformazione melanoma (nevi congeniti giganti)



## Acquisiti

Compaiono durante la vita e aumentano gradualmente di numero fino ai 30-40 anni



# Nevi congeniti

- Classificazione:

- Piccoli < 1,5 cm

- Medi 1,5 a 20 cm

- Grandi/Giganti >20 cm

Il nevo gigante alla nascita è:

- > 9 cm in testa

- > 6 cm nel corpo



# NEVO MELANOCITICO ACQUISITO

- Nevo melanocitico acquisito (comune)
- Nevo melanocitico acquisito atipico
- Nevo blu
- Nevo di Spitz e nevo di Reed
- Nevo lentiginoso punteggiato (Spilus)
- Nevo di Miescher
- Nevo di Unna



# Nevo melanocitico acquisito (comune)

- Macchia pigmentata, più comune nella razza caucasica
- **Rotondeggiante o ovalare**
- **Piano** o lievemente rilevato al centro, con sfumatura regolare in periferia
- **Privo di atipie** (simmetrico, bordi regolari, colore omogeneo, diametro generalmente <6 mm)
- Età di comparsa: infanzia e adolescenza



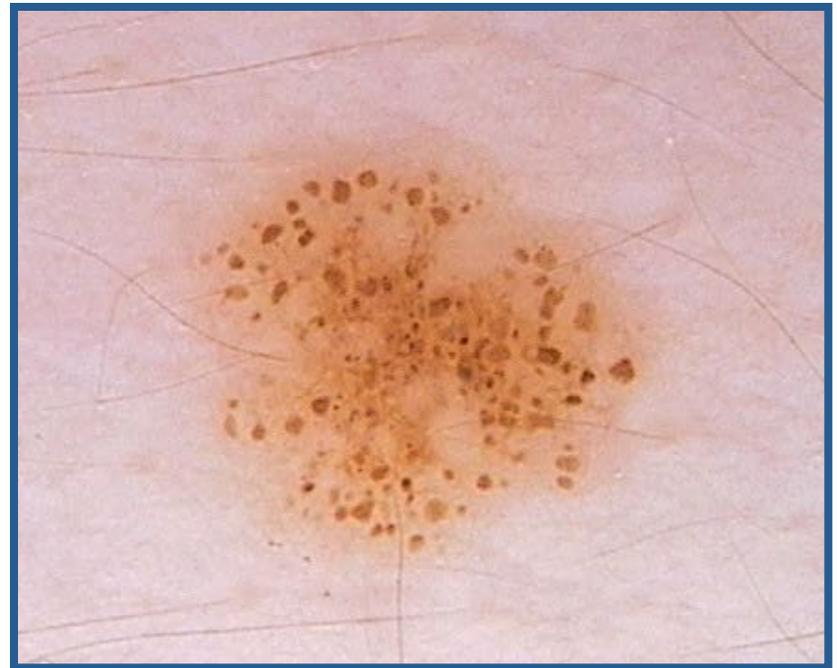
# Pattern dermatoscopico nei bambini



reticolare



globulare



**“Moley child”**

**Bambini neosi**

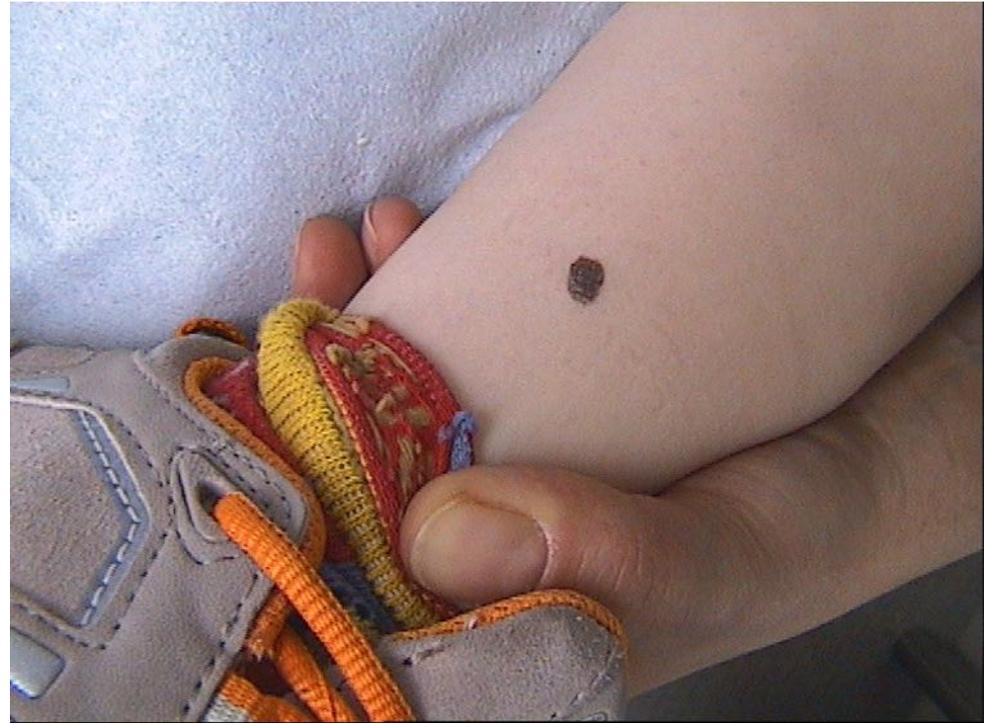


# Riconoscimento e Management dei bambini con tanti nevi

- Nevi al cuoio calluto: marker precoce di “neosità” (Bauer et al. Am J epidemiol 2005)
- “signature nevus” - predisposizione genetica (Bologna JL. Arch Dermatol 2006)
- Numerosità >50 e nevi atipici = marker di aumentato rischio per melanoma
  - Rischio stimato 1:3000 - 10000 (Bologna JL. Arch Dermatol 2006)
- “ugly duckling” deve essere considerato sospetto ed eventualmente asportato se è fortemente sospetto

# Nevo di Reed

- Da molti considerato la variante pigmentata del nevo di Spitz
- Arti (inferiori), volto
- Crescita molto rapida, in pochi mesi
- Lesione piana o nodulare, di colore bruno-nerastro.



# Nevo lentiginoso punteggiato (nevo spilus)

Lesione pigmentata di color caffè-latte nel cui contesto si osservano piccoli nevi melanociti di colorito più scuro



Qualche domanda.....



.....e qualche risposta?

Nevi melanocitici

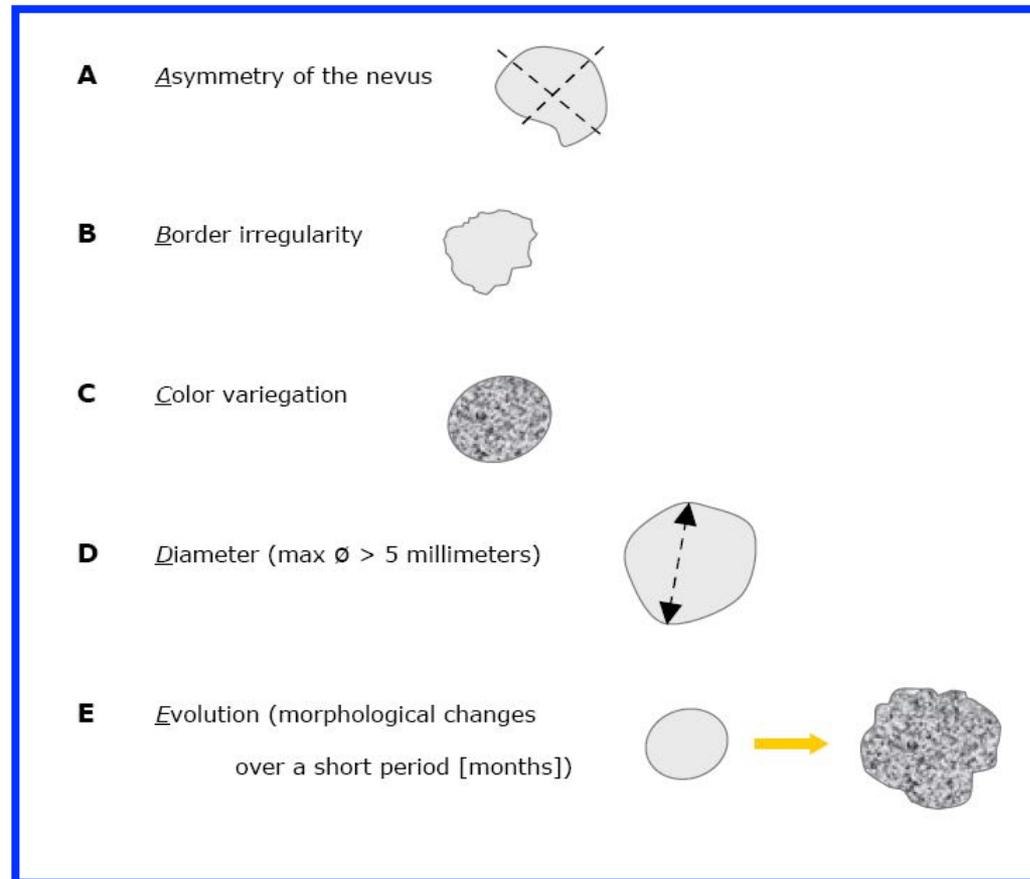
**SONO PERICOLOSI I NEVI  
MELANOCITICI NEI BAMBINI?**

# MELANOMA IN ETA' PEDIATRICA

- Raro
- L'incidenza è aumentata di 4 volte negli ultimi 20 anni
  - 1-4% dei melanomi in pazienti < 18 anni
  - 0.3-0.4% prima della pubertà
  - 0,7% su nevo congenito\*
- Sedi corporee più frequentemente colpite: tronco, cc e piedi
- Generalmente melanoma ad estensione superficiale, ma la forma nodulare è comunque più frequente rispetto agli adulti
- Clinicamente può avere un aspetto simile in parte o del tutto sovrapponibile a quello di un nevo melanocitico

# i bambini...

- **Non rispettano la regola dell' ABCDE**



## Modificazioni più frequenti:

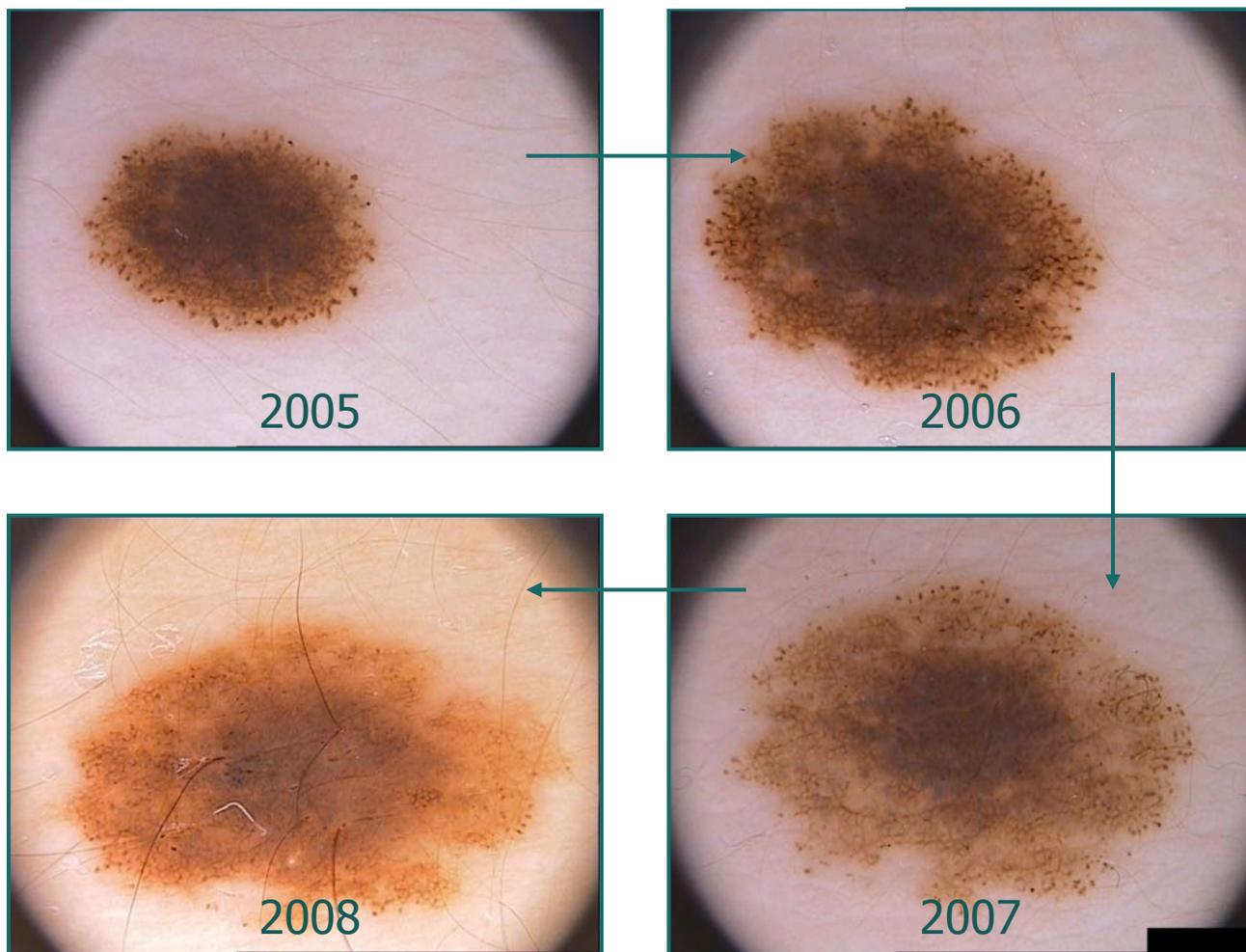
- **Numero** (aumento) dei nevi melanocitici;
- **Dimensioni** (aumento) del singolo nevo;
- **Pattern** dermatoscopico del singolo nevo;

CLINICAL REPORT

## Dermoscopic Changes in Melanocytic Naevi in Children during Digital Follow-up

Anna BELLONI FORTINA<sup>1</sup>, Edoardo ZATTRA<sup>1,2</sup>, Bianca BERNARDINI<sup>1,2</sup>, Mauro ALAIBAC<sup>2</sup> and Andrea PESERICO<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unit of Pediatric Dermatology and <sup>2</sup>Unit of Dermatology, University of Padua, Padua, Italy



Modificazioni del pattern

# Nel bambino...

Esistono fattori che sottendono lo sviluppo e la modificazione nevica:

- il fototipo;
- la crescita e il rapido aumento delle dimensioni corporee;
- i cambiamenti ormonali;
- la neosità familiare;
- il tempo di esposizione solare, la latitudine, le pregresse scottature solari;
- le eventuali terapie in atto (es: immunosoppressori, ormoni, etc);

...che il dermatologo/pediatra deve conoscere e tener presente!

(Schaffer JV. Curr Opin Pediatr 2007; 19:430-430)

Nevi melanocitici

**QUALI MACCHIE DEVO GUARDARE  
CON IL DERMATOSCOPIO?**

.....

- Tutte le lesioni melanocitarie o più lesioni possibili
  - Lesioni apparentemente simili a maggiore ingrandimento appaiono differenti (“il lupo di cappuccetto rosso”)
- La lesione che è clinicamente diversa dalle altre (“brutto anatroccolo”)

Nevi melanocitici

**QUALE LESIONE È MEGLIO ASPORTARE  
E QUALE SEGUIRE NEL TEMPO?**

# Gestione pratica dei nevi congeniti

- I nevi congeniti piccoli e medi vanno sottoposti a follow up regolare
  - Non è indicata la rimozione chirurgica in assenza di atipie e se il nevo è in una posizione agevole per il monitoraggio
- Nevi giganti:
  - Gestione multidisciplinare
  - Quando possibile è raccomandata la rimozione chirurgica precoce come profilassi per il melanoma
    - Solitamente si inizia a 6-9 mesi: cute elastica, rischio anestesiológico ridotto rispetto al neonato
  - Spesso difficoltà tecniche nella rimozione. Se impossibile: curettage, dermoabrasione, YAG laser

# Nevi melanocitici acquisiti

## Da asportare

- Lesione che continua a modificarsi in tempi troppo rapidi (mesi)
- Lesioni che presenta segni di atipia, con aspetto spitzoide, con caratteristiche incerte

*“se dopo 10 secondi non siamo convinti della benignità della lesione” G. Argenziano*

## Da seguire

- Tutte le lesioni melanocitiche di recente comparsa o modificazione, ma che non presentano caratteristiche “sospette”

Nevi melanocitici

**È UTILE IL FOLLOW UP DEI NEVI  
MELANOCITICI NEL BAMBINO?**

# Follow-up dei nevi melanociti in età pediatrica/adolescenziale

## Bambini

- Nevi congeniti (grandi/  
giganti)
- Immunodepressione/  
soppressione

## Adolescenti

- Familiarità per  
melanoma
- Nevi atipici/displastici  
multipli
- Tanti nevi melanocitici  
(più di 20 prima degli 8  
anni)

Ogni 1-2 anni



Grazie per l'attenzione!