

# Quando la cute si ispessisce... in profondità

Silvia Brocchi<sup>1</sup>, Michela Cappella<sup>2</sup>, Barbara Maria Bergamini<sup>3</sup>, Chiara Ferrari<sup>4</sup>, Patrizia Pepe<sup>4</sup>, Alessandro De Fanti<sup>2</sup>, Lorenzo Iughetti<sup>1-3</sup>

1 Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Modena e Reggio Emilia

2. Reumatologia Pediatrica e dell'Adolescenza, ASMN Reggio Emilia

3. U.O. Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena

4. U.O. Dermatologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena

## CASO CLINICO

G., 5 anni, veniva inviato in Dermatologia per **placca ovalare madreperlacea dura al gluteo dx** (fig.1), associata ad **area lineare ispessita al polpaccio omolaterale** (fig.2)

### BIOPSIA DELLA LESIONE IN SEDE GLUTEA

**Esame istologico:** "Sezione di cute con modica atrofia epidermica e con diffusa fibrosi, tendente alla linearità nel derma. Il complesso dei reperti depone per una forma di **SCLERODERMIA LINEARE**".  
Si impostava terapia con steroide topico (Clobesol) associato ad emollienti, senza beneficio.

**Esami bioumorali** (autoimmunità, VES, PCR, Ig sieriche, C3-C4, elettroforesi proteica, assetto tiroideo) → negativi;

**Esami strumentali** (capillaroscopia, Rx torace, ecocardiografia, ecografia addome) → negativi;

**RMN arti inferiori:** **aree di ispessimento focale di tessuto adiposo sottocutaneo alla gamba dx, con coinvolgimento di cute e fascia muscolare al suo terzo prossimale.**

**Visita reumatologica pediatrica** presso l' ASMN di Reggio Emilia: diagnosi di **SCLERODERMIA MISTA (LINEARE PROFONDA E MORFEA A CHIAZZE)** ad andamento evolutivo

**TELETERMOGRAFIA** → **ipertermia significativa della lesione lineare alla gamba dx** (segno di attività di malattia e di rischio di danno tissutale)

**Si potenziava quindi terapia con pulse di steroide e.v. in 3 boli sequenziali** (20 mg/kg/die).  
Si dimetteva in terapia con Methotrexate 15 mg s.c. + Prednisone per os 37,5 mg/die

Attualmente G. prosegue terapia immunomodulante sistemica (in corso **lento decalage del Prednisone per os**), con **buona risposta clinica:**  
-area sclerodermica ispessita, non più iperemica, al gluteo dx;  
-esito della lesione ad andamento lineare lungo la parte esterna di coscia e gamba, estesa al terzo distale del polpaccio dx.

**ESORDIO** 7 mesi prima come **chiazza eritematosa pruriginosa al gluteo dx**, trattata con emollienti topici senza beneficio

**Anamnesi patologica remota:** silente

**Anamnesi familiare:** zio di II grado con psoriasi, nonna materna affetta da artrite reumatoide



Fig.1



Fig.2

Impostata **TERAPIA IMMUNOMODULANTE SISTEMICA:**  
**Methotrexate 15 mg s.c. 1 fl/settimana + Prednisone 25 mg per os (1 mg/kg/die)**

Ad un mese dall' inizio della terapia sistemica, per l'entità del quadro cutaneo e la sua progressione (estensione delle lesioni all' emiaddome sn), si eseguiva consulenza presso centro Reumatologico di Padova

## DISCUSSIONE

✓La **SCLERODERMIA GIOVANILE** comprende un gruppo di condizioni caratterizzate da **abnorme fibrosi soprattutto cutanea** con possibile estensione ad **articolazioni, vasi sanguigni e organi interni.**

✓La **sua eziopatogenesi non è ancora chiara:** ipotizzati meccanismi autoimmuni, genetici, infettivi e traumatici.

✓Essa è distinta in **Localizzata (SL)** e **Sistemica (SS)**. La **SL** interessa cute e sottocute ed è **la più comune in età pediatrica:** incidenza di **1 caso/100.000 <18 anni**, prevalenza di circa **50 casi/100.000 soggetti <18 anni.**

✓La forma più frequente di SL è la **sclerodermia lineare (65%): indurimento lineare di volto, tronco o arti**, che inizia con iperemia localizzata della cute → cute sclerotica → infiltrazione di derma e sottocute → lesione con aspetto madreperlaceo → possibile estensione muscolo-articolare e ossea, con grave impatto funzionale e deficit o blocco di crescita dell' arto colpito.

✓La **sclerodermia lineare al volto**, detta "**en coup de sabre**" (**ECDS**) (simile alla cicatrice di una ferita da colpo di sciabola su fronte e cuoio capelluto), interessa la parte superiore del volto e può variare da lieve rientramento a severa atrofia con avvallamento della teca cranica, associati ad alopecia, perdita di annessi piliferi o alterazioni stomatognatiche. Nel **5-8%** dei casi è **coinvolto il SNC** con epilessia o calcificazioni intracraniche.

✓**Forme meno frequenti di SL:** morfea circoscritta o a placche (superficiale o profonda), generalizzata, pansclerotica, mista.

✓**DIAGNOSI di SL:** in genere **clinica**, supportata da **esami ematici** (emocromo, VES e PCR, autoanticorpi ANA, ENA e FR, C3-C4, Ig sieriche) e di **imaging**, quali l' **ecografia con colordoppler** (spessore ed ecogenicità del derma → stadio della lesione; variazioni del flusso ematico → grado di infiammazione) e la **RMN** (definisce l'estensione in profondità ed è utile in caso di sospetto interessamento del SNC o dell' occhio). La **biopsia della lesione**, non sempre necessaria, ha il ruolo di confermare la diagnosi nei casi dubbi.

✓**TERAPIA di SL:** nella morfea circoscritta isolata la terapia è **topica** (Tacrolimus, steroidi e vitamina D); la **SL estesa e/o profonda** richiede terapia **immunomodulante sistemica con Methotrexate s.c. + Prednisone per os come bridge therapy farmacologico.** Tale associazione porta a remissione clinica entro 6 mesi.

**TAKE HOME MESSAGE: NON SOTTOVALUTARE MAI UNA LESIONE CUTANEA, ALL' APPARENZA BANALE, PERCHÉ POTREBBE CELARE UNA PATOLOGIA SEVERA IN CUI LA PRECOCITA' DI DIAGNOSI E TERAPIA SONO FONDAMENTALI.**