



XVII Convegno Nazionale

**Dermatologia  
per il Pediatra**

19 - 20 Maggio 2017  
Palazzo dei Congressi di Riccione

# XVII Convegno Nazionale Dermatologia per il Pediatra



## Lesioni “allarmanti”

Marco Simonacci - Macerata

## Caso Clinico 1

La storia di Lisa ha inizio alla fine del mese di Dicembre 2015 con la comparsa di una voluminosa tumefazione in sede sopraclaveare dx., di colore viola – blu, accresciutasi rapidamente fino a raggiungere, in pochi giorni, le dimensioni di una grossa arancia.

Lisa è nata il 13/11/2015 , a termine, da parto operativo e fino a quel momento non aveva mai mostrato segni di patologie.



## La storia di Lisa

**Veniamo chiamati dalla Pediatria per una consulenza urgente.**

**La bimba aveva appena finito di mangiare.**

**Alla palpazione la lesione si presentava di consistenza elastica, calda e la piccola non mostrava segni di apparente dolore al tatto.**





# Quale orientamento diagnostico ?

- ▶ **Voluminoso ematoma da trauma accidentale o provocato?**
  - ▶ **Formazione cistica emorragica?**
  - ▶ **Emolinfangioma a crescita rapida, traumatizzato?**
  - ▶ **Emangioma cavernoso non rilevato?**
  - ▶ **Altro?**
- 

## La storia di lisa

Il primo pensiero è andato su di un eventuale trauma, vista la rapidità della comparsa, ma di fronte alla negazione da parte di entrambi i genitori, dopo un attimo di riflessione e ricordando di aver visto delle foto simili, ho deciso di richiedere degli esami urgenti ed una ecografia

Quali esami?

**6000 Piastrine, Hb 8.7,  
Fibrinogeno 65mg/dl**



**Emocromo**



# **Tumore vascolare e sue complicanze**



## **Tumore Vascolare complicato dal Fenomeno di Kasabach - Merrit**

# Tumori vascolari

**Tab.1 Classificazione dei tumori vascolari**

Emangioma infantile

Emangiomi congeniti (RICH/NICH)

Tufted angioma (possibile fenomeno di Kasabach-Merritt)

Emangiotelioma Kaposiforme (possibile fenomeno di Kasabach-Merritt)

Emangioendotelioma a cellule fusate

Emangioendotelioma epitelio ide

Altri emangioendoteliomi rari

Angiosarcoma

Tumori vascolari acquisiti di natura dermatologica (es: granuloma piogenico)

# Tafted angioma: angioma a ciuffi

- E' un tumore vascolare congenito o acquisito, a esordio per lo più prima dei 5 anni, a lenta evoluzione
- placche rosse infiltrate, poco definite, alcune infiltrate da papule di colore rosso intenso. In rari casi (di solito congeniti), sono state osservate delle masse tumorali
- L'angioma si associa spesso a dilatazione linfatica e fibrosi del derma
- La diagnosi è istologica: capillari del derma a ciuffi
- Sue complicanze: **sindrome di Kasabach - Merrit**

# Emangioendotelioma Kaposiforme

- E' un tumore vascolare raro, a basso grado di malignità, cutaneo o viscerale, che si può associare a trombocitopenia grave, con coagulopatia da consumo (sindrome di Kasabach-Merritt) nei casi pediatri
- placche infiltrate, di colore blu-porpora, oppure come masse palpabili o come una sindrome da compressione tumorale (forme retroperitoneali, cervicali gravi o mediastiniche)
- Diagnosi istologica, Risonanza magnetica ed ecografia

# Sindrome di Kasabach e Merrit

La sindrome di Kasabach-Merritt è caratterizzata dall'associazione tra un tumore vascolare, una trombopenia grave e una coagulopatia da consumo di grado variabile (di solito evidenziata dai bassi livelli di fibrinogeno, livelli elevati di complessi solubili e livelli molto elevati di dimero D).

La sindrome è molto rara, l'evoluzione è rapida ed è caratterizzata dalla formazione di una massa ecchimotica e infiammatoria.

I tumori vascolari associati alla SKM sono sia congeniti che acquisiti (di solito dopo i sei mesi di vita). Può essere letale in circa il 10% dei casi.

## Management

No single pharmacologic therapy has been proved most effective in patients with KMS. Agents that have been tried (most of them not specifically FDA-approved for this application), with varying success, include the following:

- Corticosteroids (most commonly used)
- Interferon alfa
- Aminocaproic acid (to treat bleeding)
- Aspirin
- Dipyridamole
- Ticlopidine
- Pentoxifylline
- Cryoprecipitate
- Heparin
- Vincristine (80% response reported)
- Cyclophosphamide
- Actinomycin D
- Propranolol (unlike in infantile hemangioma, response is poor)

Nonpharmacologic treatment modalities include the following:

- Surgical resection (when lesions are not too large or surgically inaccessible) - Wide local excision is recommended but may be difficult; amputation may be necessary for intractable lesions involving a limb
- Interventional radiologic procedures (when surgical treatment is not feasible)
- Intermittent pneumatic compression (most useful for a vascular lesion located on an extremity)
- Radiation therapy (now largely abandoned because of long-term adverse effects)

# La storia di Lisa

- **Trasferita immediatamente all'Ospedale Pediatrico di Ancona dove ha effettuato una biopsia che conferma la diagnosi di Emangioendotelioma Kaposiforme complicato da SKM.**
- **Sottoposta immediatamente a terapia steroidea ed effettua trasfusione di piastrine e plasma (per la biopsia)**
- **Ecografia: voluminosa formazione espansiva a margini mal delimitabili ( cm. 5,5 x 3,5 circa)**
- **RMN: non si evidenzia la possibilità di escissione chirurgica.**

# La storia di Lisa

- ▶ **Si decide di effettuare un ciclo di terapia con Vincristina e corticosteroidi (24 somministrazioni) Ultima somministrazione 24/06/2016, con risultati scarsi.**
- ▶ **La piastrinopenia oscilla e si accentua ogni volta che si riduce la dose degli steroidi per cui viene presa in considerazione la terapia con Sirolimus**
- ▶ **Nel mese di settembre avviata terapia con antiaggreganti con miglioramento del quadro clinico confermato da una RMN per cui si rimanda questa terapia ad una prossima valutazione.**
- ▶ **Progressiva riduzione della terapia steroidea e valutazione endocrinologica per cushing iatrogeno**
- ▶ **Progressivo miglioramento con emocromo che si attesta attorno alle 150.000 PLT circa**



**Dopo il ciclo con Vincristina**

**Kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt phenomenon in a neonate of life- and limb-threatening nature: A case report.**

Subash A<sup>1</sup>, Senthil GK<sup>1</sup>, Ramamoorthy R<sup>2</sup>,  
Appasamy A<sup>3</sup>, Selvarajan N<sup>1</sup>.

Indian Assoc Pediatr Surg. 2015 Oct-Dec

**Congenital kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt phenomenon successfully treated with low-dose radiation therapy.**

Malhotra Y<sup>1</sup>, Yang CS, McNamara J, Antaya RJ.

Pediatr Dermatol. 2014 Sep-Oct

# Successful Everolimus Treatment of Kaposiform Hemangioendothelioma With Kasabach-Merritt Phenomenon: Clinical Efficacy and Adverse Effects of mTOR Inhibitor Therapy.

[Matsumoto H<sup>1</sup>](#), [Ozeki M](#), [Hori T](#), [Kanda K](#), [Kawamoto N](#), [Nagano A](#), [Azuma E](#), [Miyazaki T](#), [Fukao T](#).  
[J Pediatr Hematol Oncol](#). 2016 Nov

## Abstract

**Kasabach-Merritt phenomenon (KMP) is a life-threatening consumptive coagulopathy associated with underlying kaposiform hemangioendothelioma (KHE) in infancy. We describe the case of a 3-month-old girl with KHE complicated by KMP who responded dramatically to treatment with everolimus, a mechanistic target of rapamycin (mTOR) inhibitor. Immunohistochemical expression of mTOR was found in the KHE biopsy specimens, which may explain the improvement of KMP and reduction in KHE tumor size with mTOR inhibitor treatment. This effective use of everolimus may shed light on the emerging role of mTOR signaling in the development and pathogenesis of KHE and KMP.**



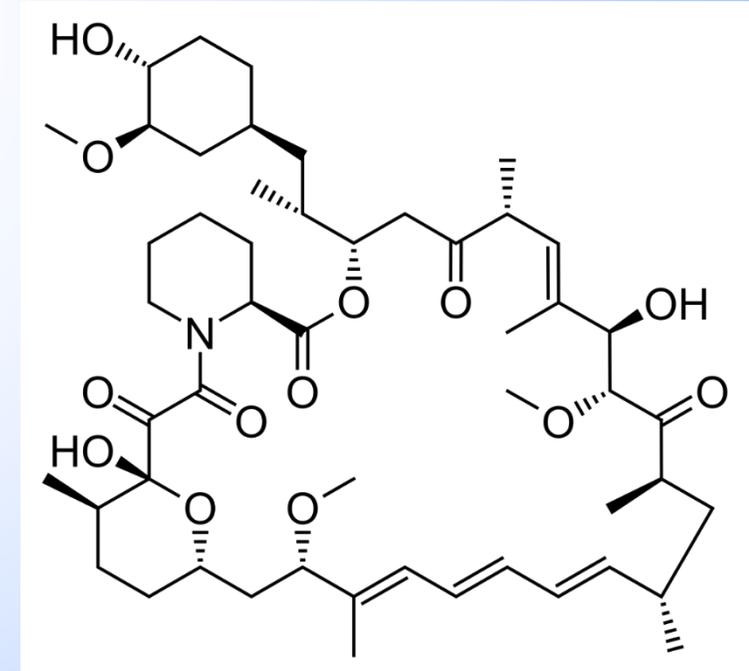
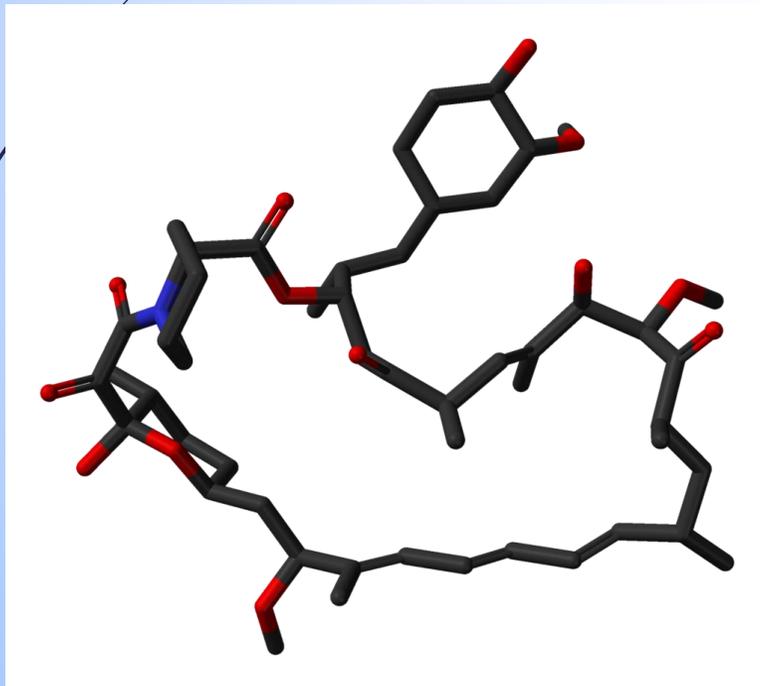
# Successful Treatment of Kasabach-Merritt Phenomenon Arising From Kaposiform Hemangioendothelioma by Sirolimus

Wang, Zuopeng MD; Li, Kai PhD; Dong, Kuiran PhD; Xiao, Xianmin PhD; Zheng, Shan PhD

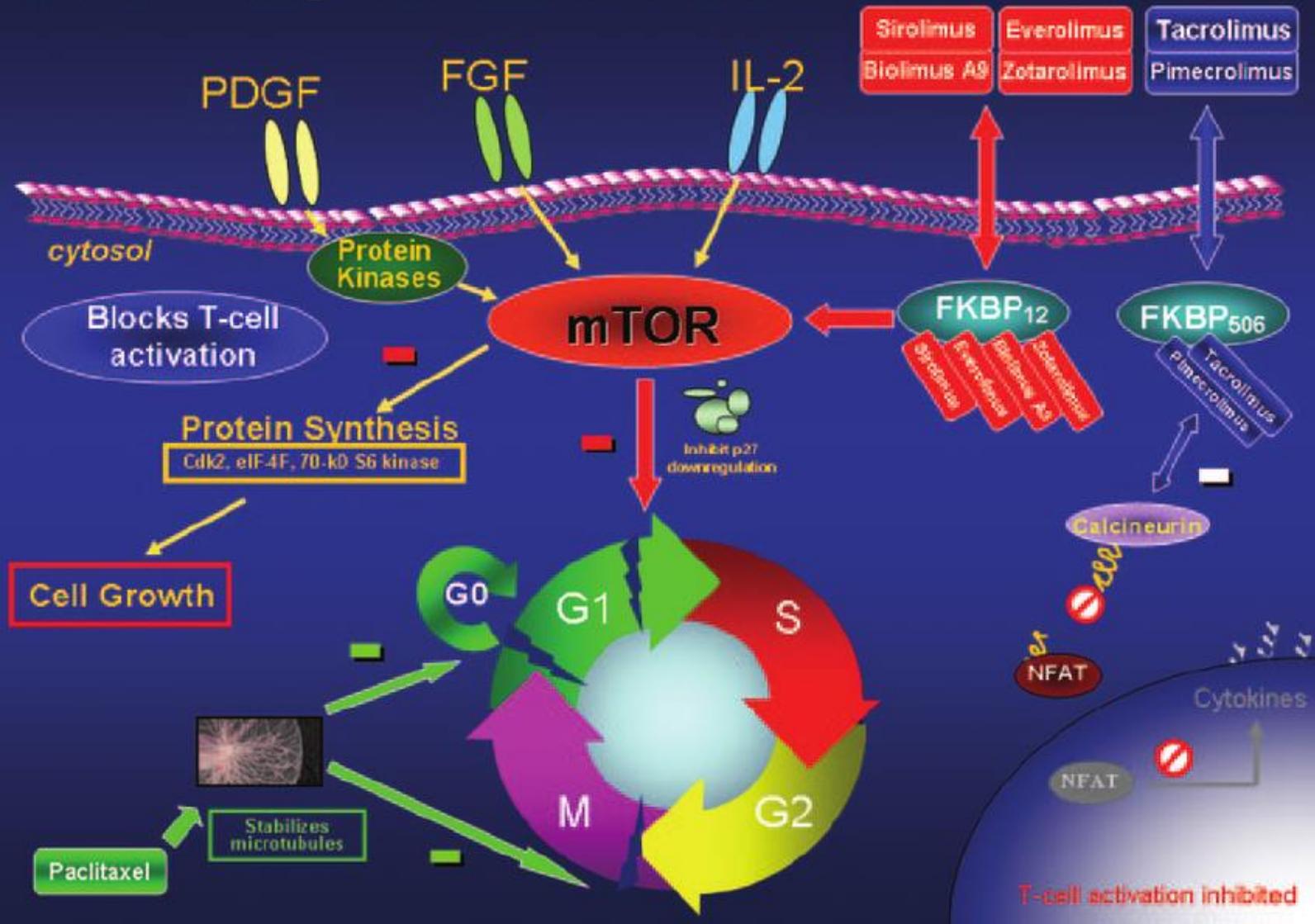
**Journal of Pediatric Hematology/Oncology:**  
[January 2015 - Volume 37 - Issue 1 - p 72-73](#)

# Kaposiform Hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt Phenomenon: From Vincristine to Sirolimus

J. Jahnel, H. Lackner, F. Reiterer, B. Urlesberger, C. Urban



# The limus drugs: mechanism of action



La mTOR (acronimo di mammalian target of rapamycin, bersaglio della rapamicina nei mammiferi) è una protein-chinasi che fosforila serina e treonina che regola la crescita, la proliferazione, la motilità e la sopravvivenza delle cellule, la sintesi proteica e la trascrizione.

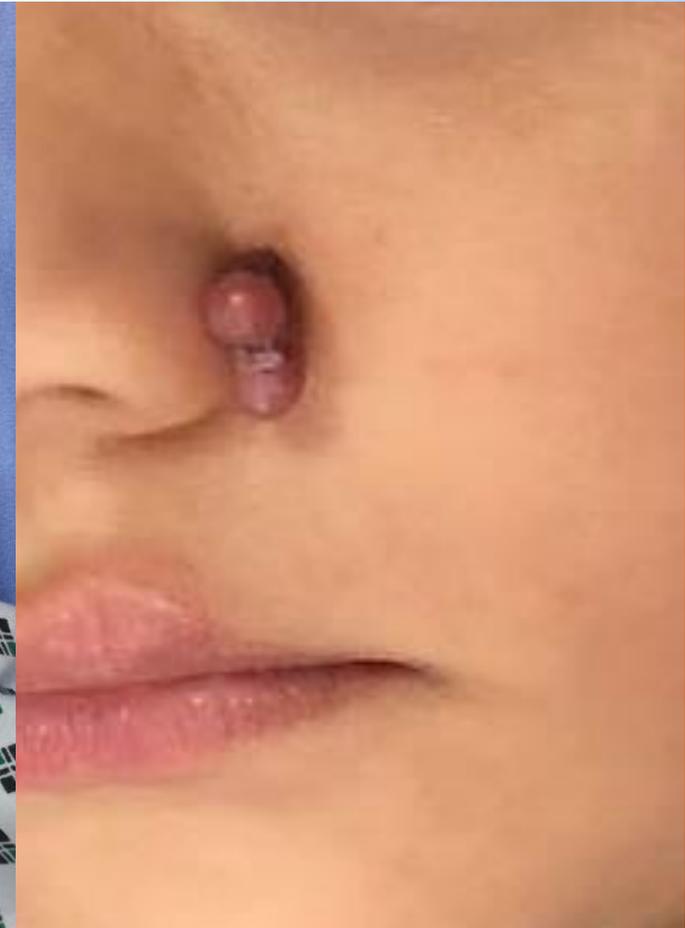
## Caso Clinico 2

- ▶ Bambina di 3 anni, pakistana
- ▶ Neoformazione papillomatosa, polilobata, pedunculata, con caratteristiche angiomatose, non infiltrata, non sanguinante
- ▶ Presente da due mesi
- ▶ Esordio come papula rossa
- ▶ Rapido accrescimento
- ▶ Nessuna storia di traumatismo locale
- ▶ Anamnesi familiare e personale negativa



M. Simonacci – D. Dusi

**A QUALI DIAGNOSI PENSATE?**



Granuloma piogenico

Mollusco contagioso

Malformazione vascolare

Xantogranuloma  
giovanile



Melanoma maligno

Mastocitoma  
solitario

Nevo di Spitz

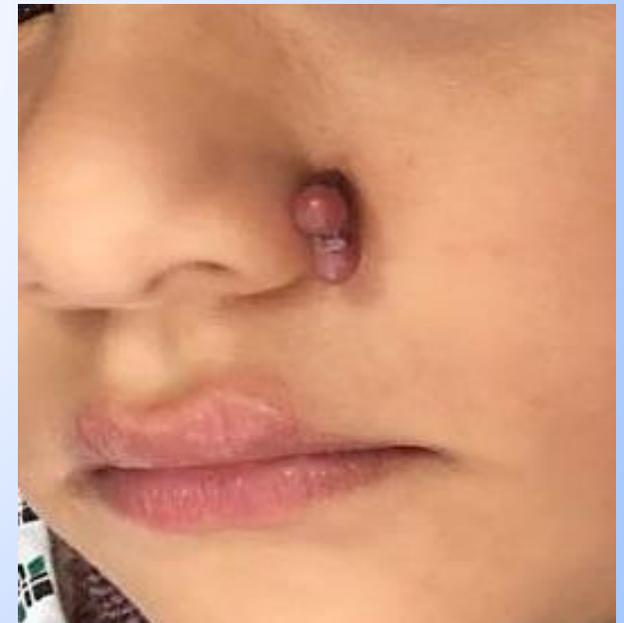
# Granuloma piogenico

**PAPULA-NODULO SOLITARIO, POLIPOIDE, ASPETTO FRIABILE E SANGUINANTE, RAPIDO ACCRESCIMENTO, ADOLESCENTI E GIOVANI ADULTI, TESTA, COLLO, DITA E TRONCO, STORIA DI TRAUMATISMO LOCALE**



# Mollusco contagioso

PAPULA SINGOLA O MULTIPLE, ROSEE, OMBELICATURA CENTRALMENTE CON TAPPO DI CHERATINA, QUALSIASI PARTE DEL CORPO, TIPICO DEI BAMBINI



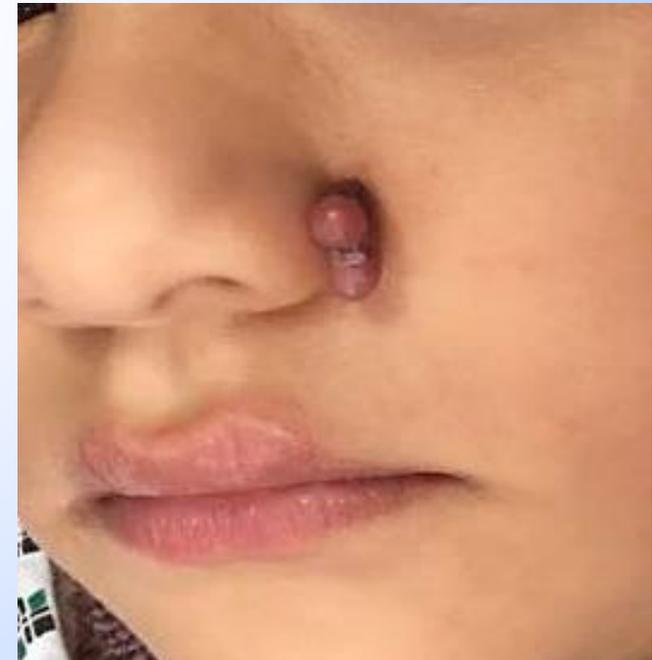
# Malformazione vascolare (angioma rubino)

TERZA O QUARTA DECADE, SINGOLE O MULTIPLE, MACULE ROSSE,  
ACCRESIMENTO GRADUALE FINO A DIVENTARE PAPULE POLIPOIDI  
CON VIRAGGIO DEL COLORE VERSO IL VIOLA



# Xantogranuloma giovanile

FORMA PIU' COMUNE DI ISTIOCITOSI NON A CELLULE DI LANGERHANS,  
SINGOLA O MULTIPLE PAPULE-NODULI GIALLE ARANCONI DI  
CONSISTENZA PARENCHIMATOSA, VISO E COLLO SEDE PIU' COMUNE,  
ASSOCIAZIONE CON DIABETE MELLITO, NF, IPERLIPIDEMIA FAMILIARE



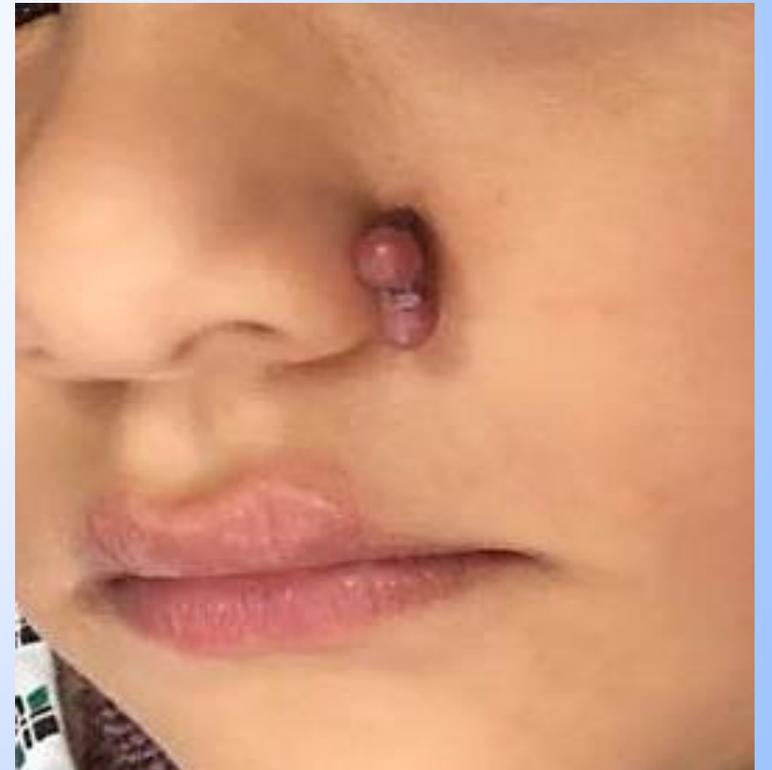
# Mastocitoma solitario

**TIPICO DELL'INFANZIA, MACULA-PAPULA-NODULO-PLACCA COLORE DAL GIALLO-ARANCIO AL ROSSO-BRUNO, DIMENSIONI VARIABILI, SEGNO DI DARIER**



# Nevo di Spitz

**PAPULA-NODULO ROSSO-ROSEA-ARANCIONE O PIGMENTATA, CRESCITA ESPLOSIVA I PRIMI MESI FINO A STABILIZZAZIONE, POSSIBILE CAMBIAMENTO DI COLORE, GAMBE E VOLTO, ADOLESCENTI E GIOVANI ADULTI**



# Melanoma maligno

**RARO PRIMA DEI 12 ANNI, ASPETTO CLINICO VARIABILE CON VARIANTI AMELANOTICHE E NODULARI**



# Cosa fareste?

- ▶ WAIT AND WATCH
- ▶ TERAPIA TOPICA...QUALE?
- ▶ ESAMI STRUMENTALI...QUALI?
- ▶ BIOPSIA ESCISSORIALE...SEDE ESTETICA: CON QUALI MARGINI?
- ▶ BIOPSIA INCISIONALE...IN CHE PUNTO?

## STORIA E CLINICA DELLA LESIONE

ETA' DELLA PAZIENTE

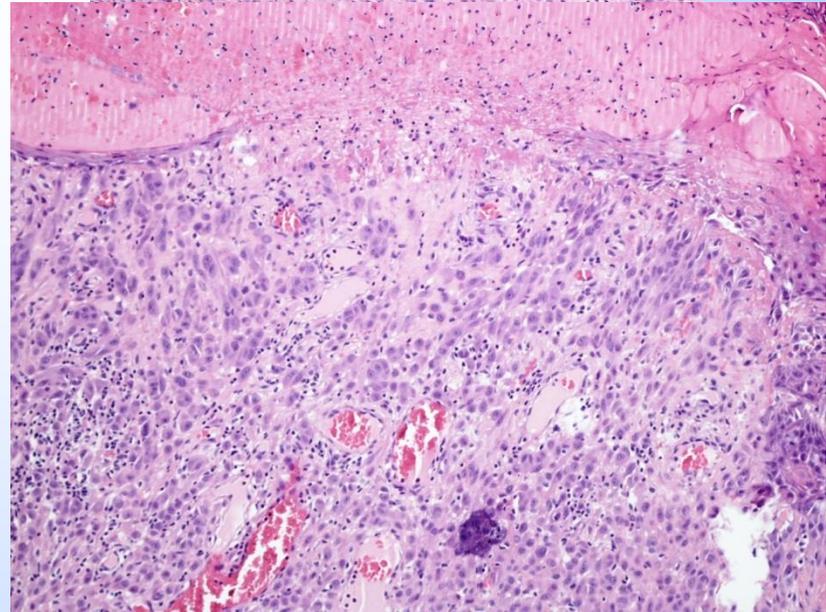
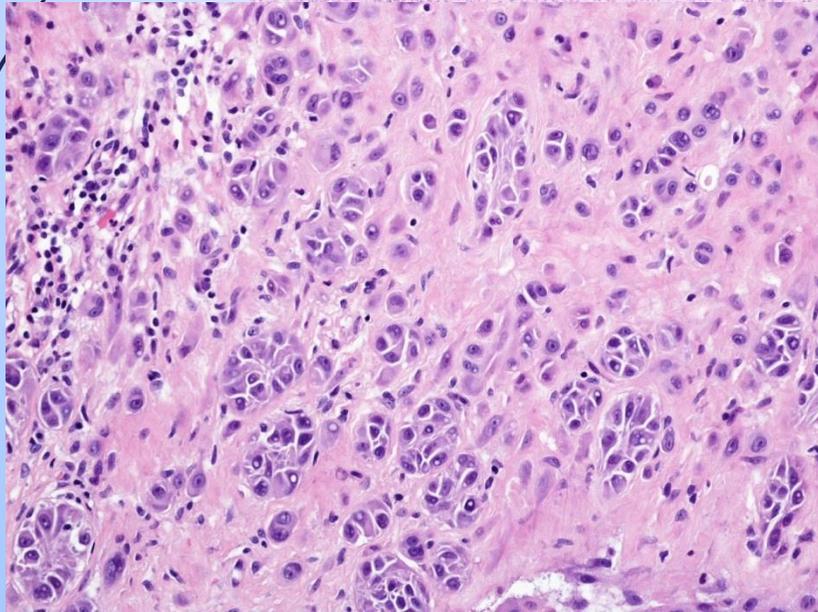
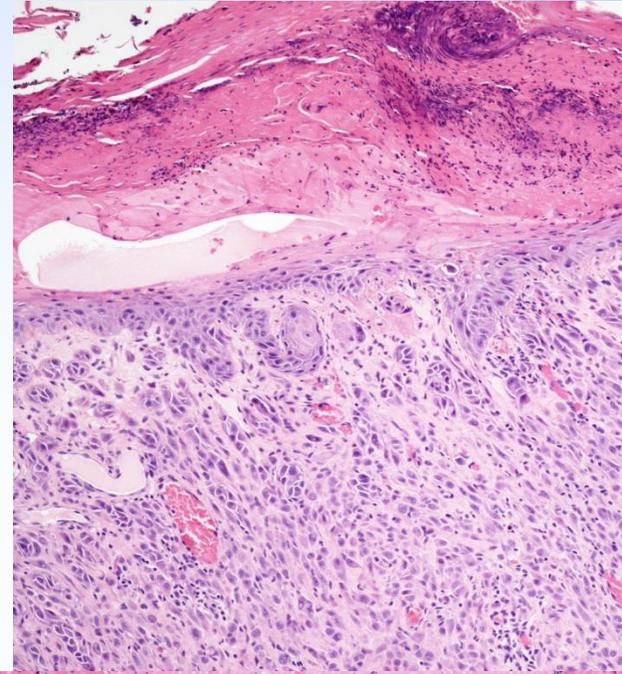
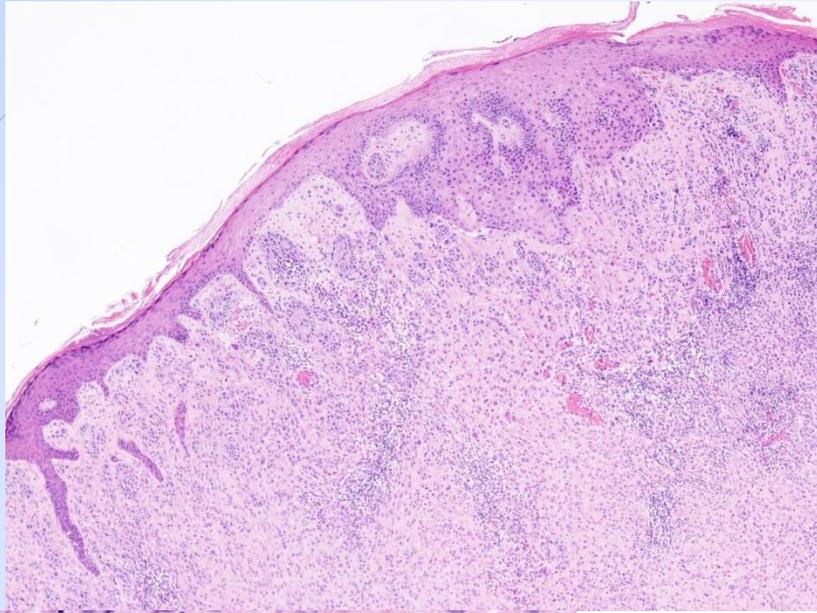
SEDE ESTETICA

SOSPETTO DIAGNOSTICO

DIAGNOSI  
ISTOLOGICA



IN SEDAZIONE SHAVE DELL'INTERA LESIONE, DIATERMOCOAGULAZIONE DEL FONDO FINO ALLA CARTILAGINE E GUARIGIONE PER SECONDA INTENZIONE





Cod.fiscale BBISMN13P52Z236D

Data prelievo  
Data richiesta 13/10/16  
Richiesta n. 17579

Esami Eseguiti I.02.08 T.16.01

Campione n.	Descrizione
017579	BIOPSIA ESCISSORIALE - CUTE DELL'ALA DEL NASO

Campione n.	Descrizione Macroscopica
017579	Neoformazione grigiastra polilobata di cm 1.

01/12/16

7/12/2016.  
**Melanoma spitzoide dell'infanzia e dell'adolescenza (tumore di Spitz atipico).**  
**Si allega copia del consulto.**

Macerata: 07/12/16

Presenza visione del Medico: data 13/10/16 firma  
Avvenuta consegna del referto: data 27/12/16 firma

Gentile Collega,

ho studiato i preparati n.16B 17579, relativi a BIBI SAMAN nato il 12 settembre 2013, con una lesione sull'ala sinistra del naso.

Si tratta di una neoplasia melanocitaria con evidente pleomorfismo cellulare, atipie citocariologiche e crescita disordinata in campi cellulari compatti senza interposizione di fibre collagene. Questi dettagli secondo il mio parere sono sufficienti per la diagnosi di **melanoma spitzoide dell'infanzia e dell'adolescenza.**

All'età del paziente a quadri istologici simili non corrisponde di regola un comportamento clinico aggressivo e la prognosi è quasi costantemente favorevole. In soggetti adulti queste neoplasie sono molto frequentemente accompagnate da malattia metastatica.

Alcuni colleghi preferiscono definire queste lesioni come tumori di Spitz atipici o STUMP (Spitz tumor of unpredictable metastatic potential). Cioè neoplasie dall'imprevedibile evoluzione clinica. Ai fini pratici il significato di questo termine diagnostico è lo stesso di quello da me usato.

Consiglio senz'altro l'allargamento dell'exeresi in modo da completare l'escissione della lesione. L'opportunità o meno nell'esecuzione del linfonodo sentinella è una decisione che spetta ai colleghi clinici.

#### **Materiale inviato**

Cute, Consulenza cito-istologica

#### **Descrizione macroscopica**

Si esaminano: n. 1 preparato istologico colorato con ematossilina-eosina; e n. 2 preparati di immunohistochimica (antisieri anti Ki67 ed anti p16).

Sigla 16B17579

Materiale riferito come da biopsia per shaving di neoformazione ala del naso.

Istituzione di provenienza U.O.C. Anatomia Patologica Ospedale di Macerata.

Referto originale e referto di consulenza Prof. Guido Massi (Università Cattolica del Sacro Cuore Policlinico 'A. Gemelli' - Roma) in allegato.

#### **Descrizione microscopica**

Neoplasia melanocitica di grandi dimensioni, tumorigenica e severamente atipica, contraddistinta da una silhouette nodulare molto irregolare con formazione di tappeti dermici di cellule senza collagene interposto. Questa ultima caratteristica, particolarmente evidente in una delle due sezioni istologiche in esame, si associa ad un pleomorfismo di grado non elevato ma 'confluente' (non a cellule sparse). L'attività mitotica non è elevata in rapporto alla elevata cellularità della neoplasia. Non vi è necrosi. La citomorfologia è uniformemente 'spitzoide' (a cellule epitelioidi e fusate) con una componente nevocitica blanda quantitativamente molto minoritaria. Si sottolinea che non vi è evidenza, almeno nelle sezioni in esame, di un 'clone morfologico' melanocitico atipico non spitzoide, caratteristica che, a nostro avviso, se presente, è definizionale per il melanoma spitzoide dell'infanzia.

Le immunocolorazioni esaminate sottolineano ulteriormente le caratteristiche morfologiche conflittuali della neoplasia, in quanto la proteina p16 ha una espressione in gran parte ordinata ma mostra microfocolai negativi; e la marcatura per proteina correlata con il ciclo cellulare Ki67 è complessivamente bassa ma molto disomogenea, con microfocolai a proliferazione 'intermedia'.

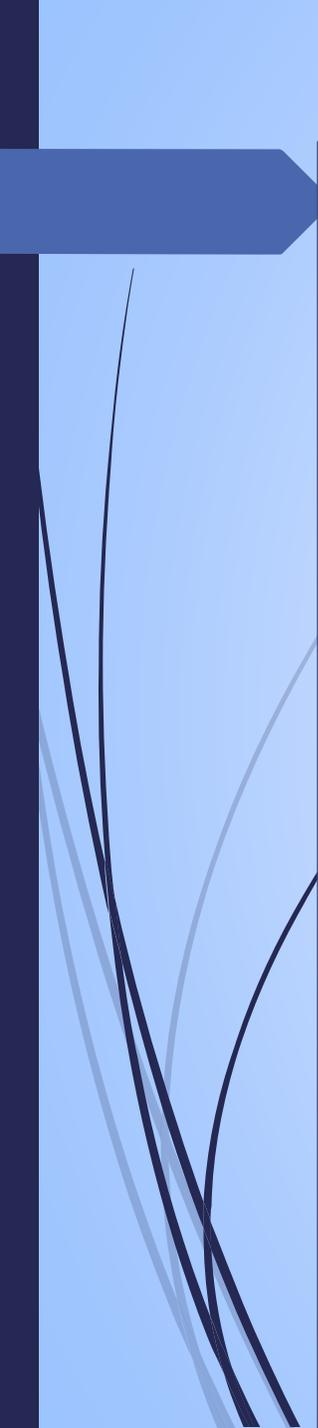
#### **Diagnosi**

Il quadro immonomorfologico complessivo orienta per un tumore di Spitz atipico, la cui unica caratteristica di alto rischio è data dalle grandi dimensioni.

In casi del genere, la nostra indicazione è per una re-escissione chirurgica (da riportare comunque alle problematiche tecniche della sede) seguita da monitoraggio ecotomografico dei linfonodi regionali (J Cutan Pathol 2012;39:10491051).

Stato dei margini chirurgici da riportare alla tipologia di procedura chirurgica effettuata.

NOTA: Materiale trattenuto per finalità didattiche.



Nevo di Spitz

Tumore di Spitz  
atipico (A.S.T.s)

Tumori spitzoidi di  
incerto potenziale  
maligno (S.T.U.M.P.)

Melanoma spitzoide  
dell'infanzia e  
adolescenza

Melanoma spitzoide

# Neoformazioni spitzoidi

NEVO DI SPITZ

MELANOMA SPITZOIDE

I DON'T KNOW

(A. Bernard Ackerman)

TUMORE DI SPITZ ATIPICO

Hypopigmented atypical Spitzoid neoplasms (atypical Spitz nevi, atypical Spitz tumors, Spitzoid melanoma): a clinicopathological update  
Gerardo Ferrara, Stefano Cavicchini, Maria Teresa Corradin



**La nostra scelta...con l'aiuto del  
Dott. Ferrara...**

**Ecografia dei linfonodi satelliti  
Follow up clinico ed ecografico ogni 3  
mesi**

**Dopo 7 mesi la paziente non presenta  
recidive ne secondarismi.**

# Tumore di Spitz atipico e blns

[Lancet Oncol.](#) 2014 Apr;15(4)

**Atypical Spitz tumours and sentinel lymph node biopsy: a systematic review.**

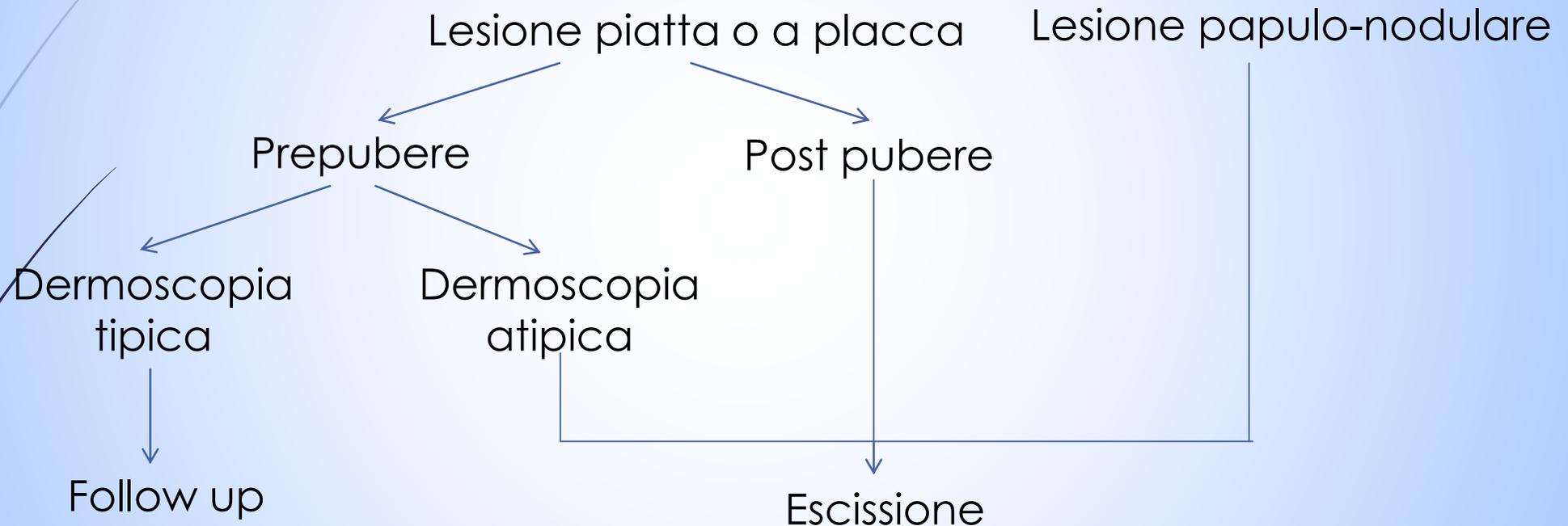
[Lallas A](#), [Kyrgidis A](#), [Ferrara G](#), [Kittler H](#), [Apalla Z](#), [Castagnetti F](#), [Longo C](#), [Moscarella E](#), [Piana S](#), [Zalaudek I](#), [Argenziano G](#).

## **Abstract**

Sentinel lymph node biopsy has been proposed as a diagnostic method for estimation of the malignant potential of atypical Spitz tumours. However, although cell deposits are commonly detected in the sentinel lymph nodes of patients with atypical Spitz tumours, their prognosis is substantially better than that of patients with melanoma and positive sentinel lymph node biopsies. We did a systematic review of published reports to assess the role of sentinel lymph node biopsy as a prognostic method in the management of atypical Spitz tumours. The results of our analysis did not show any prognostic benefit of sentinel lymph node biopsy; having a positive sentinel lymph node does not seem to predict a poorer outcome for patients with atypical Spitz tumours. **These findings indicate that, especially in the paediatric population, it might be prudent initially to use complete excision with clear margins and careful clinical follow-up in patients with atypical Spitz tumours.**



# Management lesione spitzoide



Dermatology. 2010;220(4):306-10.

**Pediatric atypical spitzoid neoplasms: a review with emphasis on 'red' ('spitz') tumors and 'blue' ('blitz') tumors.**

Ferrara, Zalaudek I, Savarese I, Scalvenzi M, Argenziano G.

# Conclusioni

**La gestione di lesioni ambigue dal punto di vista clinico, dermoscópico ed istopatológico (ad es. Tumori di Spitz atípicí) deve essere valutata in modo multidisciplinare:**

**La decisione finale dipende non solo dalla diagnosi istológica ma anche dal contesto clinico, cercando di evitare di classificare in modo rigido il management di lesioni dall'incerto comportamento.**

# Caso clinico: 3

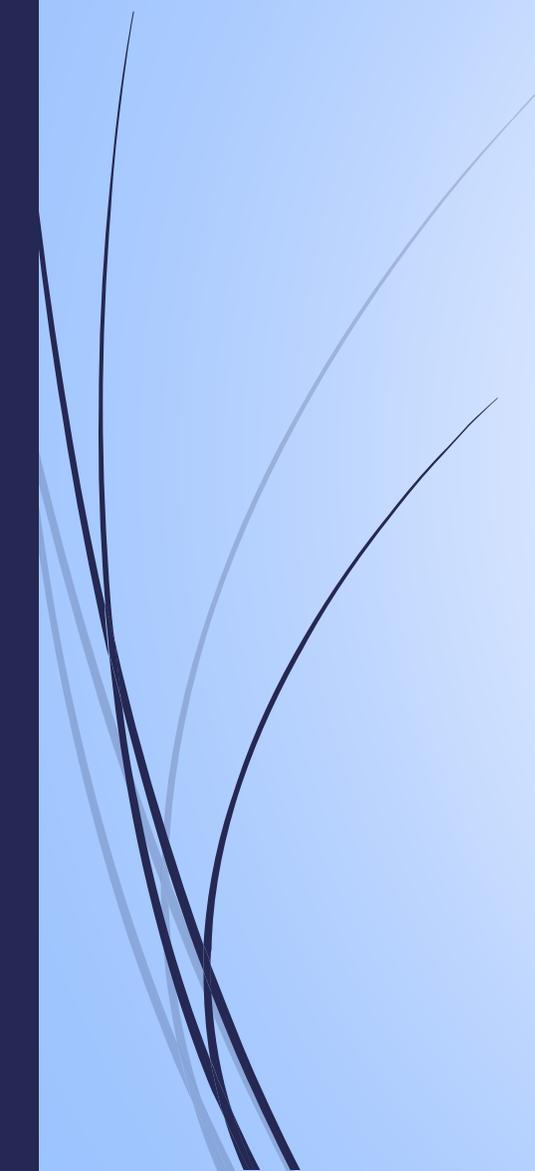
- ▶ **M.G, femmina, 14 anni, buono stato salute**
- ▶ **Da alcuni mesi esordio, a livello III inf arto inf. sx di lesione nodulare, pruriginosa, dolente, bordi irregolari, edematosi, violacei.**
- ▶ **Con spiccata tendenza alla crescita centrifuga**
- ▶ **Con recente ulcerazione**
- ▶ **Con secrezione sieropurulenta**

## Caso clinico: 3

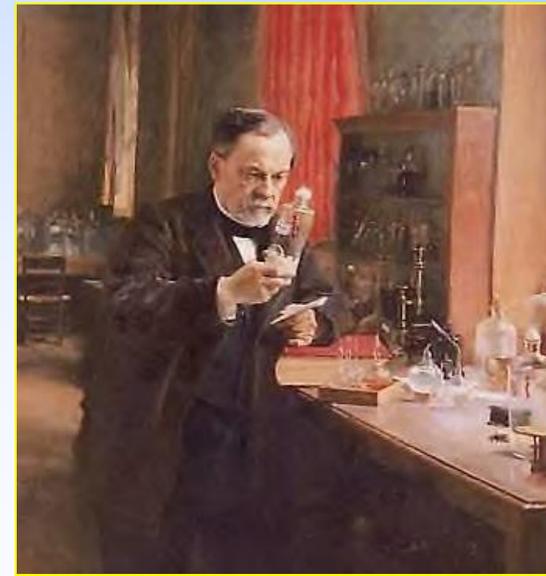




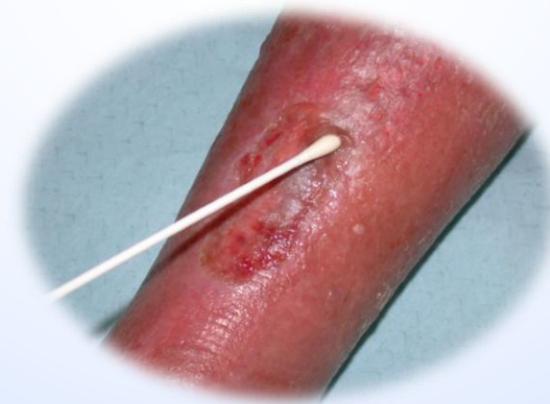
# **Ipotesi diagnostiche**

- **Eritema nodoso**
  - **Ectima**
  - **Follicolite**
  - **Vasculite (tipo Churg-Strauss)**
  - **Malattia di Behcet**
  - **Pioderma gangrenoso**
- 

# Tampone colturale



Materiale sterile , assenza di batteri e miceti



# Caso clinico: evoluzione

- **Interessamento bilaterale**
- **Aumento dolore**
- **Cicattrizzazione ipercromica e cribrosa**



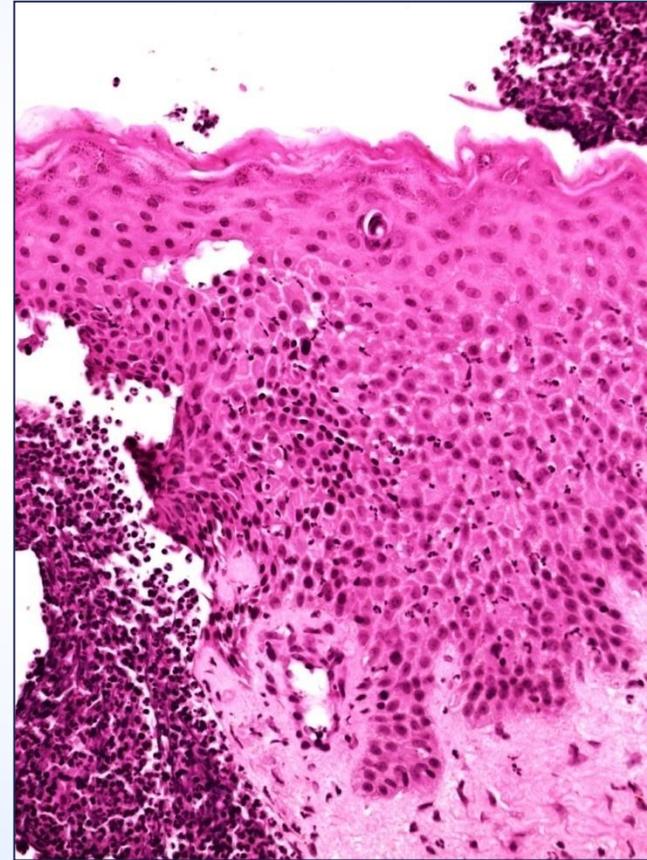
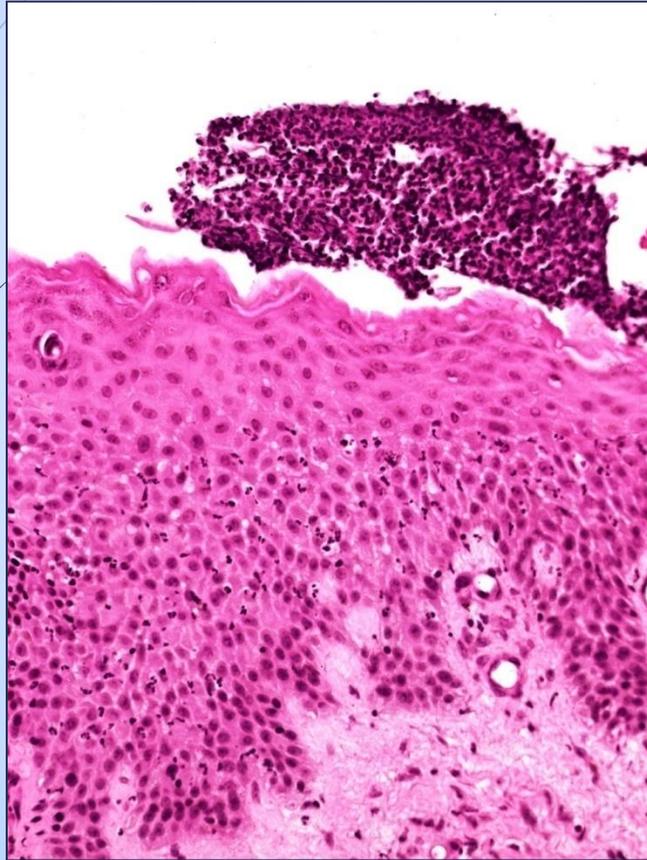
# PUNCH BIOPSY

ai 4 punti cardinali e al fondo

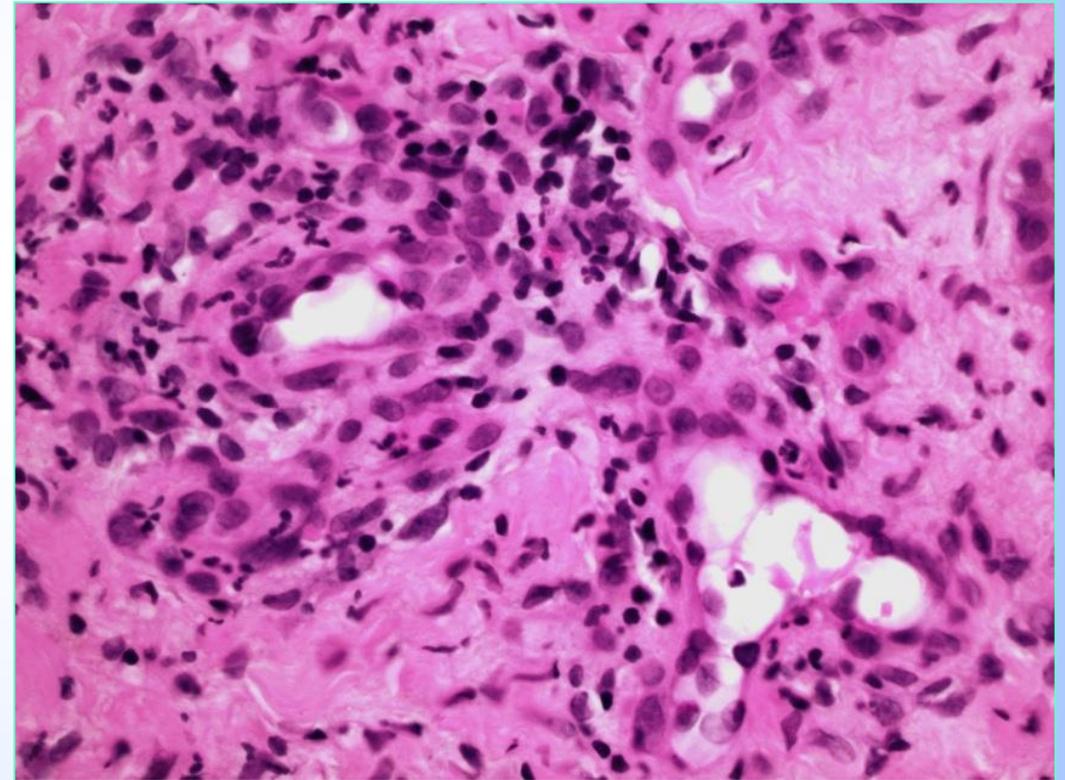
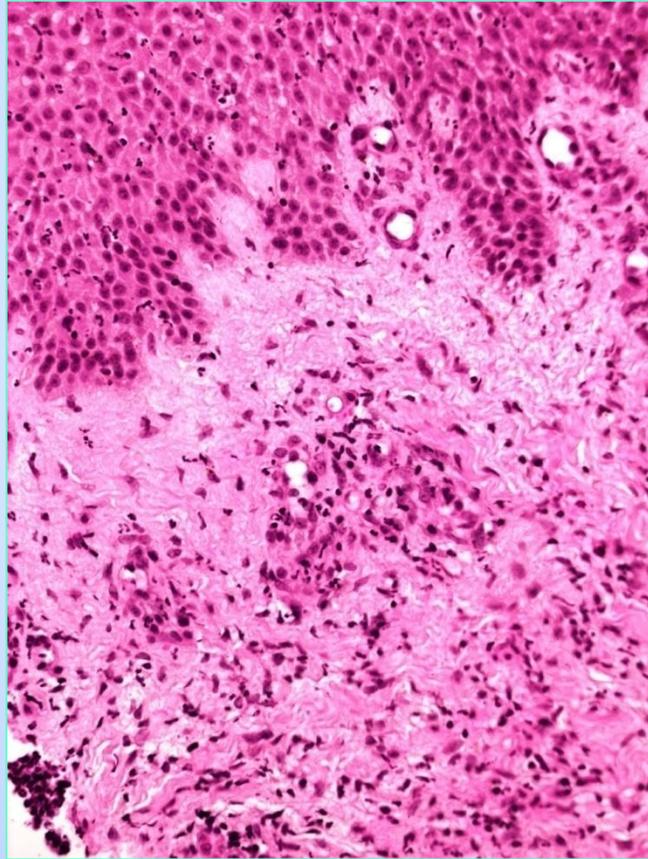


***Cute con epidermide ricoperta da essudato purulento ed infiltrato da granulociti neutrofili.***

***Derma superficiale con flogosi granulocitaria neutrofila, più intensa a livello perivascolare, con interessamento dei vasi e rigonfiamento endoteliale.***



***Derma superficiale con flogosi granulocitaria neutrofila, più intensa a livello perivascolare, con interessamento dei vasi e rigonfiamento endoteliale.***



# Diagnosi

- ▶ **Biopsia cutanea :**

*Cute con epidermide ricoperta da essudato purulento ed infiltrato da granulociti neutrofili.*

*Derma superficiale con flogosi granulocitaria neutrofila, più intensa a livello perivascolare, con interessamento dei vasi e rigonfiamento endoteliale:*

- ▶ **Quadro istologico compatibile con l'ipotesi di pioderma gangrenoso**

# Pioderma gangrenoso



# Pioderma gangrenoso

“Rare non infection inflammatory skin disease” appartenente al gruppo delle ***dermatosi neutrofile***

A.Ehling et all. Therapeutic management of PG.

Arthritis & rheumatism. October 2004

# Pioderma gangrenoso

- Descritto per la prima volta nel 1930 da Brunsting, Goeckerman e O'Leary
- Eziopatogenesi sconosciuta
- Più frequente tra la 3° e 5° decade ( *sono anche descritti casi pediatrici\* , il 4% circa* )
- Nel 70% associato a varie patologie, nel 30% idiopatico
- Più frequentemente interessa l'estremità ma può interessare anche altri distretti cutanei
- Dolente
- Residua sempre in una cicatrice cribrosa

\*Ramesh M.Bhat. PG in childhood. Int.Journ of Dermat. 2004

**Il PG è considerato un processo di tipo dinamico per cui alcuni Autori hanno proposto criteri diagnostici:  
( 2M + 2m = *Diagnosi* )**

### **MAGGIORI**

- 1. Ulcera dolente con necrosi**
- 2. Rapida progressione centrifuga con bordi irregolari, violacei**
- 3. Esclusione di altre cause d'ulcerazione**

### **MINORI**

- 1. Anamnesi di patergia e presenza di cicatrici cribriformi**
- 2. Malattie sistemiche associate**
- 3. Criteri istologici specifici**
- 4. Risposta terapeutica a steroidi sistemici**

## La maggior parte degli Autori concordano nel differenziare le varie forme di PG in:

- **Ulcerativa (forma classica)**
- **Pustolosa**
- **Bollosa**
- **Vegetativa**
- **Viscerale**
- **Peristomale**
- **Granulomatosa superficiale**
- **Post-operatoria**



WP Daniel. Pyoderma gangrenosum: clinicopathology correlation and proposed diagnostic criteria. Int.Journ.Derm. 2004

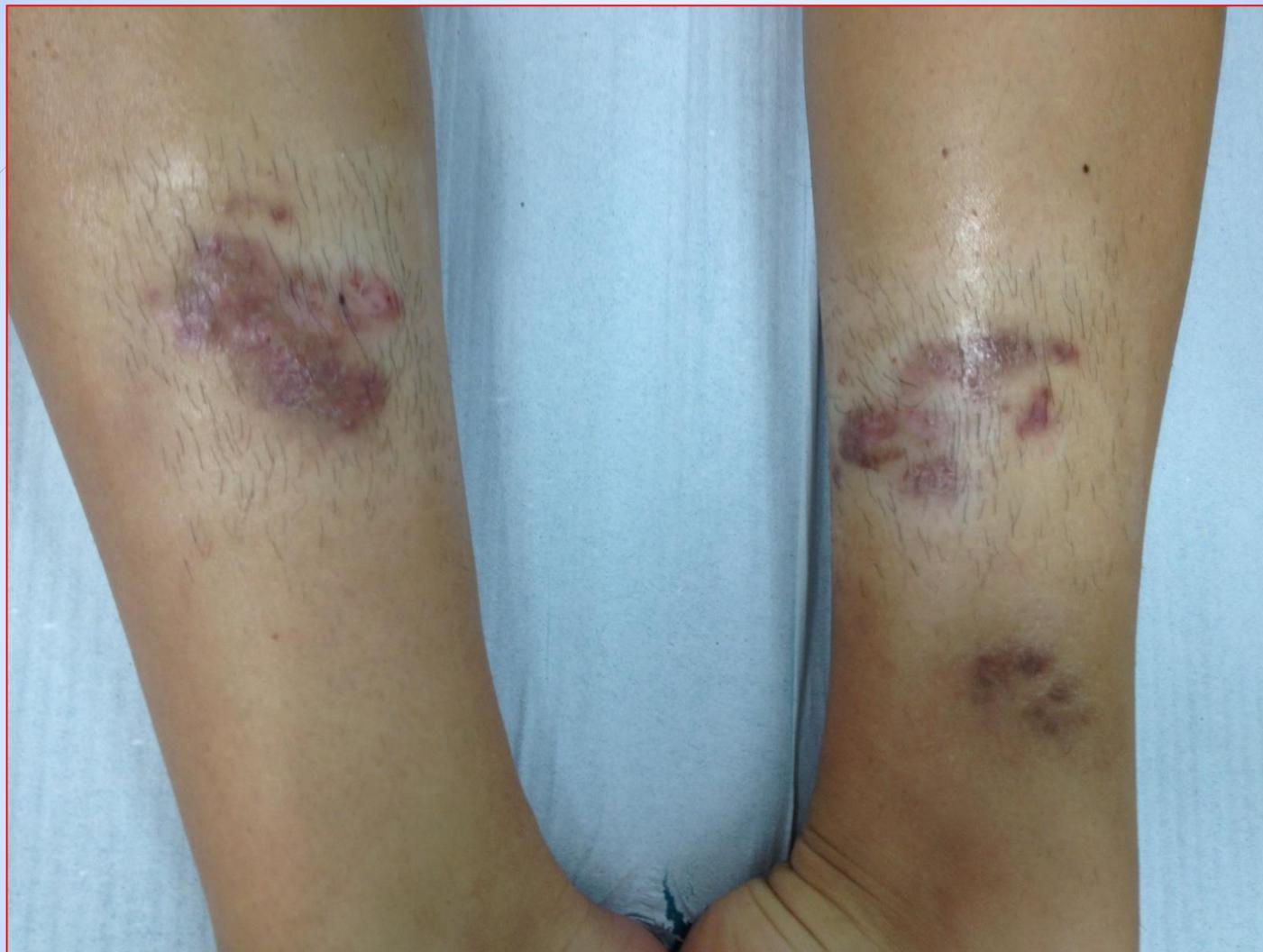
# Malattie associate al PG

## *Frequenti*

- Rettocolite ulcerosa
- Malattia di Crohn
- Artrite reumatoide
- Artriti sieronegative
- Leucemia mieloide
- Gammopatie monoclonali IgA
- Hair cell leucemia
- Mielofibromatosi

## *Rare*

- Osteoartriti
- Artrite psoriasica
- Epatite cronica attiva
- Cirrosi biliare
- Mieloma
- Policitemia
- Linfomi
- Les
- Ipogammaglobulinemia
- Aids
- Sindrome iper-IgE
- M. di Behcèt
- M.di Takayasu



...e la nostra paziente?

# Percorso diagnostico

- ▶ **Esami ematochimici nella norma**
- ▶ **Immunocomplessi, autoanticorpi, complemento, immunoglobuline: nella norma**
- ▶ **ACE nella norma**
- ▶ **Profilo linfocitario nella norma**
- ▶ **Rx torace: nella norma**
- ▶ **Eco addome: nella norma**
- ▶ **Calprotectina fecale: nella norma**
- ▶ **Colonscopia: nella norma**

# Pioderma gangrenoso idiopatico

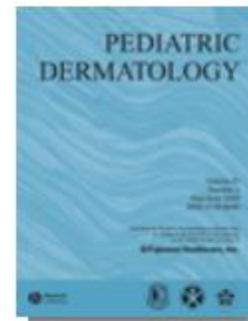
## IDIOPATHIC PYODERMA GANGRENOSUM IN A CHILD

KAMALDEEP SANDHU M.D., SANJEEV  
HANDA M.D. and A. J. KANWAR M.D.

Article first published online: 24 MAY 2004

DOI: 10.1111/j.0736-8046.2004.21322.x

Issue



Pediatric Dermatology

Volume 21, Issue 3, pages  
276–277, May 2004

# Terapia

Wollina U. Pyoderma gangrenosum. Orphanet Encyclopedia 2003

## *Sistemica*

- Corticosteroidi
- CsA
- Azatioprina
- Ciclofosfamide
- Clorambucile
- Sulfosalazina
- Dapsone
- Clofazimina
- Talidomide
- Minociclina
- Tacrolimus ( FK 506)
- Infliximab

## *Topica*

- Steroidi ad alta potenza
- Acido ialuronico
- Beclapermina
- Collagene bovino liofilizzato di tipo I
- Tacrolimus e pimecrolimus

## *Terapie adiuvanti*

- Plasma exchange
- Immunoglobuline EV
- Ossigeno iperbarico

# Approccio terapeutico “multistep”

A.Ehling. Therapuutic management PG. Arthritis & Rheumatism. Oct.2004  
Cozzani. Pyoderma gangrenosum: a systematic review. G.I.D.V Oct 2014

- ▶ **Terapia iniziale : corticosteroidi**
- ▶ **Prima scelta: cortisteroidi + CsA**  
**corticosteroidi + azatioprina**
- ▶ **Seconda scelta:**  
**dapsone, clorambucile, sulfosalazina, minociclina**
- ▶ **Terza scelta:**  
**ciclofosfamide, infliximab, talidomide, tacrolimus**

**Localmente topici immunosoppressivi: steroidi, tacrolimus**

# Nostro schema terapeutico

- ▶ **Iniziale steroide sistemico a dosaggi scalari**  
*(Prednisone 25 mg) fino a sospensione*
- ▶ **Ciclosporina**  
*(150 mg/die)*
- ▶ **Tacrolimus topico**  
*( 1 applicazione/die dopo accurata detersione con soluzione fisiologica)*

# Stato attuale



Grazie per l'attenzione

**GRAZIE PER L'ATTENZIONE**

