

L'infiltrato speciale

Master di Dermatologia Pediatrica, Università G. Marconi, Riccione

Direttori: F. Arcangeli, T. Lotti

Ciulli Laura

Alario D., Amadori A., Arcese G., D'Andrea GB., Depino R., Farina M., Fiammenghi E., Franch A., Iannone A., Ibba F., Larrone M.F., Licordari A., Lucente D., Magliani F., Manta M., Milioni M., Puddu G. Simone F.

CASO N°1 femmina

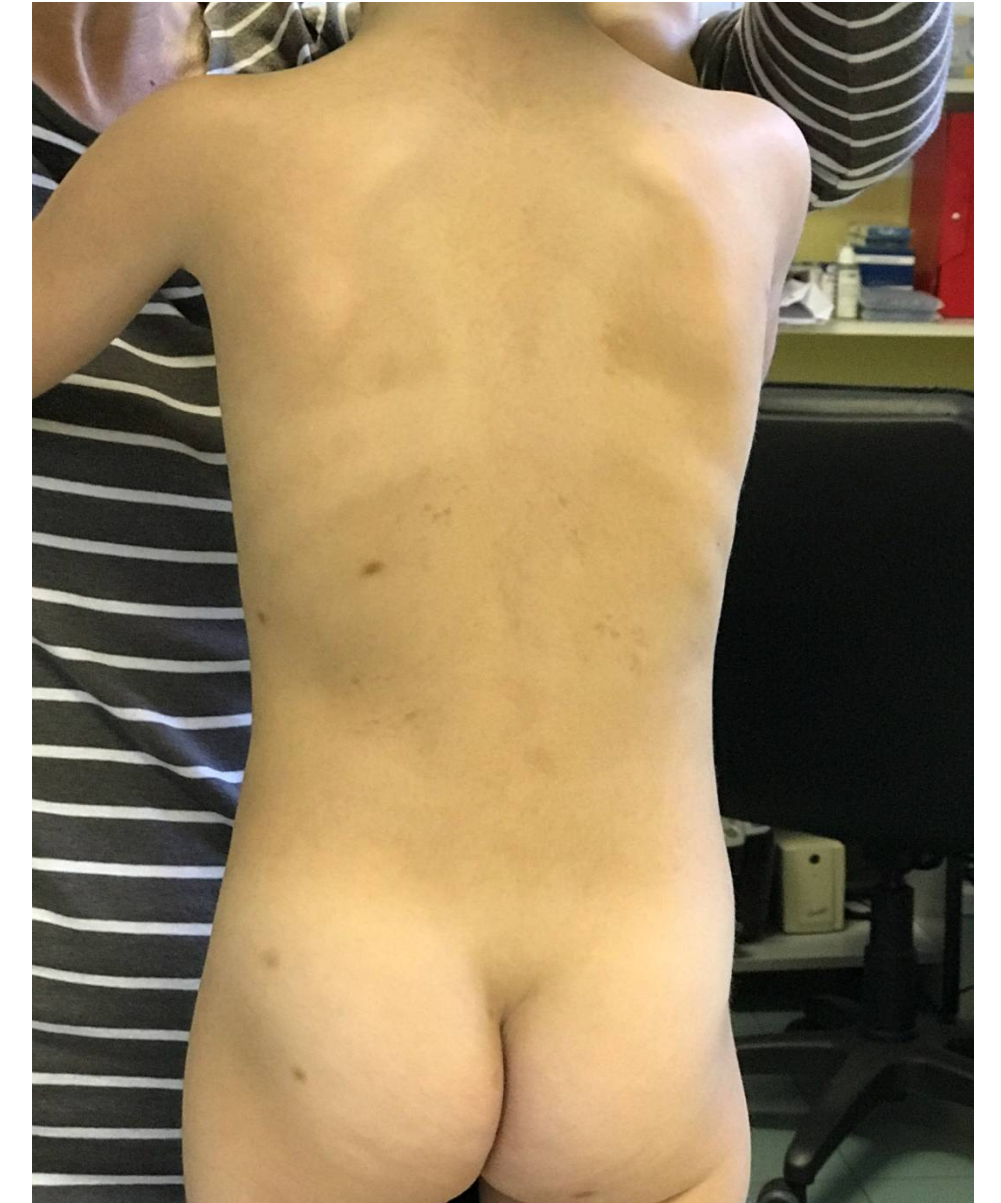
Anamnesi familiare positiva per allergia graminacee, ontano, nocciolo

Padre e fratello allergici ad aereoallergeni

Madre celiaca

Non animali in casa, non esposizione al fumo passivo

Allattamento artificiale



Infezioni respiratorie ricorrenti delle alte e basse vie respiratorie

Visita infettivologica ed immunologica all'età di 9 mesi per infezioni ricorrenti

Esami ematici funzionalità epatica e renale, dosaggio immunoglobuline sieriche, sottopopolazioni immunoglobuline, indagini citometriche di immunofenotipizzazione nella norma, esami celiachia negativi

Dalla nascita presenza di macule e papule di colorito bruno alla testa, collo, tronco ed estremità, in progressivo aumento

VISITA DERMATOLOGICA età 3 anni

CHIAZZE BRUNASTRE al volto ed al tronco COMPARSE NEL PRIMO ANNO DI VITA CHE AL TRAUMATISMO SI ORTICANO

Triptasi 4,46 (patologico > 11,4). IgE tot nella norma, RAST imenotteri negativo. Prick test aereoallergeni ed alimenti negativi

Consigliata una volta l'anno prelievo ematico per triptasi, IgE tot, IL 1 e IL 5; dieta e precauzioni per il non utilizzo di liberatori di istamina

Diagnosi SUGGERITIVA PER mastocitosi varietà orticaria pigmentosa

VISITA DERMATOLOGICA CONTROLLO ANNUALE ultimo età 5 anni Policlinico San Matteo Pavia

Non flushing, non manifestazioni vescicolo bollose, non disturbi sistemici, non prurito. Il quadro resta quello di una orticaria pigmentosa con poche chiazze, segno di Darier positivo; non relazione con le patologie infettive delle vie respiratorie

Segno di Darier



Orticazione indotta con la confricazione

Il pomfo si forma in seguito alla degranolazione dei mastociti e alla liberazione di mediatori.

Una volta osservato il segno di Darier, devono passare alcune ore prima di poterlo evocare nuovamente sulla stessa lesione, perché ormai i mastociti sono degranulati

CASO N°2 maschio

Papà allergico a frutta, polline, fieno, nonno materno allergia graminacee

Episodio di orticaria all'età di 3 mesi di vita risoltosi spontaneamente, poi comparsa di lesione laterocervicale sinistra. Piccola papula color salmone.



Diagnosi SUGGERITIVA PER mastocitoma solitario

VISITA DERMATOLOGICA età 9 mesi

episodio di orticaria all'età di 3 mesi di vita risoltosi spontaneamente, poi comparsa di lesione laterocervicale sinistra.

Piccola papula color salmone con segno di Darier positivo compatibile con la diagnosi di **MASTOCITOMA SOLITARIO CERVICALE POSTERIORE.**

La mastocitosi

La "mastocitosi" è una malattia rara che comprende un ampio spettro di entità cliniche eterogenee per sintomatologia, decorso clinico e prognosi, che riconosce alla base lo sviluppo clonale di mastociti che si accumulano in maniera anomala principalmente a livello cutaneo **mastocitosi cutanea** ma non solo, potendo interessare anche altri organi e apparati come il midollo osseo, la milza, il fegato, il tratto gastrointestinale e i linfonodi **mastocitosi sistemica**

MANIFESTAZIONI CLINICHE legate al rilascio di mediatori anafilattogeni dai mastociti

- > **SEGNI E SINTOMI CUTANEI** sintomo più comune è il prurito. In altri casi sono presenti dei ponfi (orticaria classica) oppure vescicole, bolle o noduli
- > **SINTOMI SISTEMICI** assenti nella mastocitosi cutanea

EPIDEMIOLOGIA

> 65%-80% delle mastocitosi cutanee si osserva in età pediatrica. La mastocitosi interessa solo la cute in quasi la totalità dei soggetti in età infantile, mentre la mastocitosi sistemica è presente nel 90% dei casi adulti con coinvolgimento cutaneo.

> I bambini interessati da mastocitosi nel 80-85% dei casi hanno meno di 2 anni. Interessa in egual misura entrambi i sessi. Due picchi d'incidenza, il primo nell'infanzia (65% dei casi) e il secondo nel giovane adulto (35%) il 15% circa sono forme connatali, il 30% compare nei primi sei mesi di vita, le altre tra i 2 anni e i 15 anni. La maggior parte dei casi sono sporadici. Le forme familiari sono rare.

DIAGNOSI E PROGNOSI

La diagnosi di **mastocitosi cutanea** è sostanzialmente clinica

Si effettua identificando le lesioni tipiche con positività del segno di Darier.

Negli anni si assiste ad una completa regressione del quadro cutaneo che si risolve in età adolescenziale

TERAPIA

Non esiste una terapia specifica per la mastocitosi. Il trattamento di tutte le forme si basa essenzialmente sul controllo dei sintomi correlati al rilascio dei mediatori

Mastocitoma cutaneo (solitario o multiplo)

Ha un'incidenza del 10-30%

Si presenta come una lesione papulo nodulare, tondeggianti, ovalare o allungata, in genere di colorito marrone ("camoscio"), di circa 0,5-5 cm di diametro. Può essere singolo o multiplo. Compare, nella maggior parte dei casi, nei primi tre mesi di vita. Darier sempre positivo. Si può osservare flushing del volto, più raramente sintomi generali. Non è quasi mai pruriginoso. Risoluzione spontanea di solito nella prima decade

Nuova classificazione delle mastocitosi cutanee

- > **Forma maculo-papulare – Identifica l'orticaria pigmentosa (termine obsoleto).** tre varianti: polimorfa (più comune), monomorfa e atipica.
- > **Forma diffusa cutanea**
- > **Mastocitoma solitario**

Hartmann K., J Allergy Clin Immunol 2016;137:35-45

Forma maculo-papulare – Orticaria pigmentosa

È la forma più frequente 70% dei casi

Elementi maculari e maculo papulari di **dimensioni** variabili da 1-2 mm a 1 cm, su tutto il corpo, con predilezione del tronco. Risparmiati sempre cuoio capelluto e regioni palmo plantari.

numero variabile da 10 a 10.000; distribuzione casuale, tanto che la cute si definisce "a pelle di leopardo"

Colore giallo bruno, rossastre o rosso – brunastre prurito, modesto o assente.

Eruzione di elementi successivi che continua per 3-18 mesi; quindi si assiste a una lenta e progressiva involuzione delle lesioni, che si completa in 5-10 anni senza cicatrici.

Risoluzione del quadro spontanea, soprattutto nelle forme ad insorgenza precoce (primi 6-8 anni di vita); se insorge più tardivamente > 10 anni può persistere più a lungo in maniera sintomatica