

# Omar ha strane chiazze intorno alle labbra



May El Hachem

UOC di Dermatologia, Ospedale Pediatrico IRCCS Bambin Gesù, Roma

Omar, un bel bambino di origine tunisina, all'età di 4 mesi va in visita dal pediatra curante per la comparsa di una dermatite periorale, iniziata poco dopo la sospensione dell'allattamento materno (Figura 1).

Omar è primogenito nato da parto eutotico in 40<sup>a</sup> settimana da genitori non consanguinei. Allattato al seno materno sino all'età di 3 mesi e mezzo. Familiarità positiva per psoriasi e asma.

Il pediatra fa diagnosi di dermatite atopica e prescrive un trattamento topico a base di steroide di media potenza per 5 gg, seguito da trattamento con crema emolliente.

## Omar peggiora e non risponde alle cure

Dopo un mese di terapia, durante la quale la mamma ha ripetuto almeno 2 cicli di cortisone topico su consiglio del pediatra, le lesioni periorali non sono regredite e ne sono comparse altre a livello delle mani e delle cosce (Figura 2).

La mamma riporta il bambino dal pediatra perché la terapia non sembra efficace, è comparso anche prurito lieve. Il pediatra fa diagnosi di dermatite atopica impetiginizzata e,

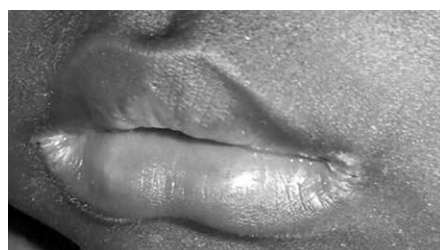


Figura 1. Lesioni vescicolose erose agli angoli della bocca.

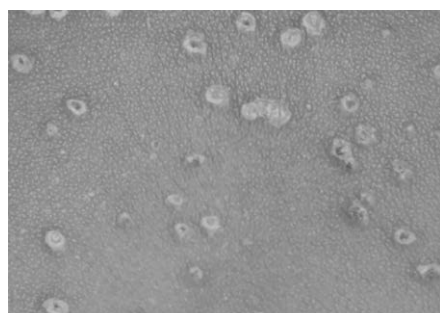


Figura 2. Lesioni vescicolose molto superficiali sulla estremità prossimale della coscia.

vista l'estensione delle lesioni, prescrive una terapia antibiotica topica e sistemica.

Purtroppo dopo 10 giorni di terapia eseguita accuratamente dalla madre, le lesioni non migliorano; inoltre le ciglia, le sopracciglia e soprattutto i capelli di Omar, che prima erano ben evidenti e folti, si stanno sempre più rarefacendo. La mamma inizia a essere preoccupata e porta di nuovo Omar dal pediatra, che stavolta prescrive un tampone cutaneo con antibiogramma, modifica l'antibiotico e chiede alla madre di riportare il bambino non appena avrà l'esito delle indagini richieste.

## Cosa succede?

Dopo 4 giorni la mamma riporta Omar dal pediatra con l'esito del tampone cutaneo: positivo per *Staphylococcus hominis* meticillino-sensibile. Le lesioni cutanee si stanno estendendo, e capelli, ciglia e sopracciglia sono sempre più radi. Il pediatra, dopo aver rivalutato bene le lesioni cutanee e le condizioni generali del bambino, che si sono sempre mantenute buone, decide di inviarlo dal dermatologo.

## Cosa fa il dermatologo?

Omar, all'età di 5 mesi e mezzo, viene visitato dal dermatologo, che osserva la comparsa di lesioni anche in sede perioriforziale anale e rivaluta il percorso assistenziale adottato.

## Anamnesi

- Le lesioni sono comparse poco dopo la sospensione dell'allattamento al seno materno.
- Le patologie riferite nella familiarità non hanno questo tipo di manifestazione cutanea.
- Omar aveva capelli, ciglia e sopracciglia sin dalla nascita; li ha persi in concomitanza della comparsa delle lesioni cutanee.
- Le condizioni generali sono buone e non ci sono sintomi extra-cutanei.

## Esame obiettivo

- Qual è la lesione elementare? Sono visibili erosioni, che in genere sono l'esito di una bolla, anche se la bolla in questo caso non si vede.

- Dove sono distribuite queste lesioni? Sono acroposte e perioriforziali.
- C'è netta rarefazione di capelli, ciglia e sopracciglia.

È possibile ipotizzare già una diagnosi, oppure è necessario sottoporre Omar a prelievo biotico?

La presenza di lesioni cutanee bollose e acroposte, con perdita di capelli, ciglia e sopracciglia alla sospensione del latte materno, fa pensare alla acrodermatite enteropatica da carenza di zinco. Anche se Omar non ha ancora manifestato diarrea, irritabilità o infezioni ricorrenti, non è obbligatorio che tutti i sintomi siano compresenti. La medicina non è mai così regolare.

## Come faccio a confermare la diagnosi?

I percorsi più efficaci e meno aggressivi sono due, non necessariamente alternativi:

- in assenza di disponibilità nel laboratorio o in caso di urgenza diagnostica (per es. in caso di compresenza di sintomi extracutanei), somministrare ex-juvantibus solfato di zinco e rivalutare Omar dopo almeno 48 ore;
- dosaggio dello zinco nel sangue.

Certamente non è indicata una biopsia cutanea, perché non è specifica nella malattia ipotizzata.

Nel caso di Omar il dermatologo intraprende ambedue i percorsi, e la diagnosi viene confermata sia dalla zinchemia bassa: 10 mcg/dl (VN: 80-125), sia dall'ottima risposta clinica dopo 48 ore con 12 mg/kg/die di solfato di zinco.

## Cos'è l'acrodermatite enteropatica da carenza di zinco?

È una rara patologia ereditaria autosomica recessiva o acquisita (nei pazienti con parenterale protratta non adeguatamente equilibrata, in quelli con bypass intestinale, nei bimbi prematuri, nei pazienti con enterite tipo Crohn, diarrea cronica, fibrosi cistica o con AIDS), dovuta a un deficit di zinco e caratterizzata da un'eruzione cutanea posta alle estremità e intorno agli orifizi (Figura 3-4) con possibile glossite, stomatite, distrofia ungueale, alopecia, irritabilità



Figura 3. Lesioni erose a livello inguinale sin e perianale e poche vescicole sparse all'estremità prossimali delle cosce.

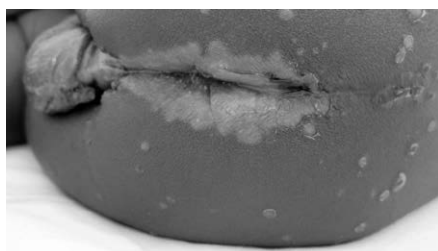


Figura 4. Erosione estesa in sede perianale e in corrispondenza del solco interglutei e vescicole satelliti sparse.



Figura 5. Eritema sulle convessità dell'area del pannolino ricoperto da erosioni e risparmio delle pieghe inguinali in bambino con diarrea recidivante.

e diarrea. È frequentemente associata a ritardo di crescita e a infezioni ricorrenti. Se non trattata, può essere fatale.

### Diagnosi

La diagnosi, essenzialmente clinica, viene confermata da bassi livelli sierici di zinco, fosfatasi alcalina e lipemia. Talvolta si ri-

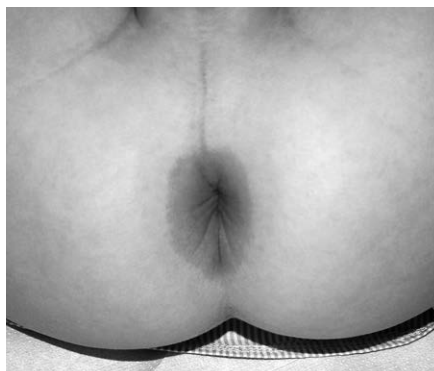


Figura 6. Eritema intenso in sede perianale.



Figura 7. Eritema diffuso a livello dell'area del pannolino con coinvolgimento delle pieghe inguinali e papule satelliti.

levano difetti della chemiotassi. La biopsia cutanea è inutile.

### Diagnosi differenziale

Nell'anamnesi differenziale vanno considerate principalmente: dermatite atopica, impetigine, candidiasi, dermatite erosiva da contatto e anite streptococcica (Figure 5-8). L'anamnesi, il decorso clinico, l'aspetto, l'evoluzione e la distribuzione delle lesioni, oltre all'eventuale comparsa di sintomi extracutanei, possono aiutare nell'iter diagnostico. In particolare, la mancata risposta alla terapia cortisonica topica dovrebbe sempre suggerire la riconsiderazione della diagnosi e la discussione di possibili diagnosi alternative.

### Trattamento

La terapia va avviata appena posta l'ipotesi diagnostica per prevenire complicanze



Figura 8. Lesioni vescicolose erose periorifciali e sul mento ricoperte da croste siero-ematiche, comparse progressivamente da 15 giorni in bambino in buone condizioni generali.

talvolta gravi ed è a base di gluconato, acetato, o solfato di zinco alla dose di 5 mg/kg/die in 2 o 3 somministrazioni al giorno, diluito in succo di frutta 1-2 ore prima dei pasti.

In pratica, generalmente: 50 mg/die ai bimbi piccoli e 150-200 mg/die per bimbi più grandi.

È consigliabile una dieta ricca di pesce, uova, pollo, latticini. Si osserva un miglioramento dell'irritabilità entro 1-2 giorni, dell'appetito entro pochi giorni, della diarrea e delle lesioni cutanee entro 2-3 giorni, dei capelli entro 2-3 settimane e della crescita entro 2 settimane.

### Follow-up

Le forme acquisite regrediscono con la correzione della causa, mentre quelle ereditarie sono spesso croniche. Omar è affetto dalla forma ereditaria e viene seguito presso il centro di patologia metabolica, anche per l'interferenza del trattamento con il metabolismo del rame.

✉ [may.elhachem@opbg.net](mailto:may.elhachem@opbg.net)