

# Occhio... all'orecchio



Francesca Caroppo, Anna Belloni Fortina

Centro Regionale di Dermatologia Pediatrica, Dipartimento di Medicina DIMED, Università di Padova

Un pomeriggio di settembre la mamma porta dal pediatra la piccola Martina, 5 anni, perché presenta fastidio e dolore a livello dell'orecchio destro. La bambina sembra anche avere intenso prurito a livello del padiglione dell'orecchio, che appare di colore rosso intenso.

Martina frequenta la scuola materna e per il resto sta bene.

La mamma riferisce al pediatra che Martina era rientrata 2 giorni prima dalle vacanze trascorse al mare con la famiglia e che la piccola, circa 7 giorni prima, aveva avuto un leggero raffreddore e febbre (37/37,5 °C), risoltisi senza assunzione di antipiretici o altri farmaci.

Il pediatra visita la bambina e nota un eritema diffuso a livello del padiglione auricolare; considerando inoltre la sintomatologia clinica, la pregressa febbre e il recente periodo trascorso al mare, pone il sospetto diagnostico di un'otite esterna acuta.

Il pediatra prescrive quindi terapia antibiotica topica, rassicurando la madre sull'entità lieve del quadro e chiedendole comunque di essere aggiornato a breve, per iniziare tempestivamente una terapia antibiotica sistemica, nel caso in cui il quadro non fosse migliorato.

Tre giorni dopo, la mamma richiama il pediatra, è preoccupata perché Martina continua ad avere fastidio, dolore e un prurito

sempre più intenso a livello dell'orecchio, che appare sempre rosso.

## La visita del pediatra

Il pediatra chiede quindi alla mamma di riportargli la piccola Martina. La bambina viene nuovamente visitata dal pediatra, che nota un eritema più intenso, che ora coinvolge oltre al padiglione auricolare, anche la zona retroauricolare, con alcuni segni di grattamento. Queste aree risultano inoltre calde al tatto. Non sembra esserci una riduzione dell'udito e non vi sono segni di perdita di liquido o di pus dal condotto uditivo.

Inoltre, indagando l'anamnesi personale e familiare della bambina, non emerge nulla di rilevante.

Il pediatra si rende conto a questo punto che il quadro clinico non sembra compatibile col sospetto di otite e quindi, escludendo altre cause specifiche, pone il sospetto clinico della rara "sindrome dell'orecchio rosso". Tuttavia, a un attento esame obiettivo clinico, il pediatra osserva, all'interno dell'area eritematosa nella zona retroauricolare sinistra, una papula arancione-giallastra (Figura 1) e altre lesioni simili a livello del cuoio capelluto. Tale quadro non è tipico della sindrome dell'orecchio rosso. Il pediatra a questo punto prescrive una terapia antidolorifica a base di paracetamolo e consiglia una visita dermatologica, per approfondire il quadro clinico legato alle particolari lesioni cutanee osservate.

## La visita del dermatologo: l'esame delle lesioni

Dopo alcuni giorni, Martina giunge quindi all'attenzione del dermatologo; la madre racconta la storia della piccola Martina, che ora ha meno dolore, grazie alla terapia antidolorifica consigliata dal pediatra. All'esame obiettivo cutaneo si conferma la presenza di un'area lievemente eritematosa nella regione retroauricolare sinistra, all'interno della quale si distingue una lesione papulare di colorito arancione-giallastro, delle dimensioni circa 10x5 mm (Figura 1).

Osservando il cuoio capelluto, si apprezzano altre lesioni simili, più piccole, di colorito giallastro, ma non eritematose (Figura 2).



Figura 1. Eritema e lesione papulare giallo-arancio della regione retroauricolare.

Inoltre, sfregando le lesioni con una punta smussa, dopo alcuni secondi, si osserva la formazione di un pomfo intensamente eritematoso (segno di Darier).

### A questo punto a quale diagnosi pensare?

Lesioni cutanee papulari di colorito variabile dall'arancione al giallo-bruno, che insorgono in età pediatrica e che vanno incontro talvolta a episodi di arrossamento e formazione di pomfi o bolle (in particolare in seguito a sfregamento), con associati spesso sintomi di fastidio o prurito, sono clinicamente compatibili con la diagnosi di mastocitomi cutanei.

Nel caso della piccola Martina, la sintomatologia clinica e l'eritema a livello della regione retroauricolare erano riconducibili a un'inflammatione a livello del mastocitoma cutaneo.

### Mastocitomi

Il mastocitoma cutaneo si presenta spesso nella forma singola oppure, talvolta, come in questo caso, può presentarsi in forma multipla.

I mastocitomi si presentano in forma di macule, papule o noduli di colorito variabile dall'arancione al giallo-bruno e possono, di tanto in tanto, andare incontro a fenomeni di arrossamento e/o formazione di bolle o pomfi. Rientrano nella categoria delle mastocitosi cutanee, patologie che hanno come processo patogenetico di base lo sviluppo clonale di mastociti. Queste cellule possono accumularsi in maniera anomala a livello della cute (mastocitosi cutanee nelle forme di: mastocitomi, orticaria pigmentosa, mastocitosi cutanea diffusa) o anche a livello di midollo osseo e organi interni (mastocitosi sistemiche). L'attivazione delle cellule mastocitarie (spontanea o per esempio causata dallo sfregamento a livello dei mastocitomi) determina una serie di eventi a cascata, che portano alla formazione di bolle e di pomfi. La proliferazione clonale mastocitaria è legata solitamente a mutazioni che portano a un'attivazione costitutiva del gene KIT, che avviene generalmente a livello dell'esone 17 (mutazione D816V).

Le mastocitosi in età pediatrica sono generalmente rappresentate da forme a

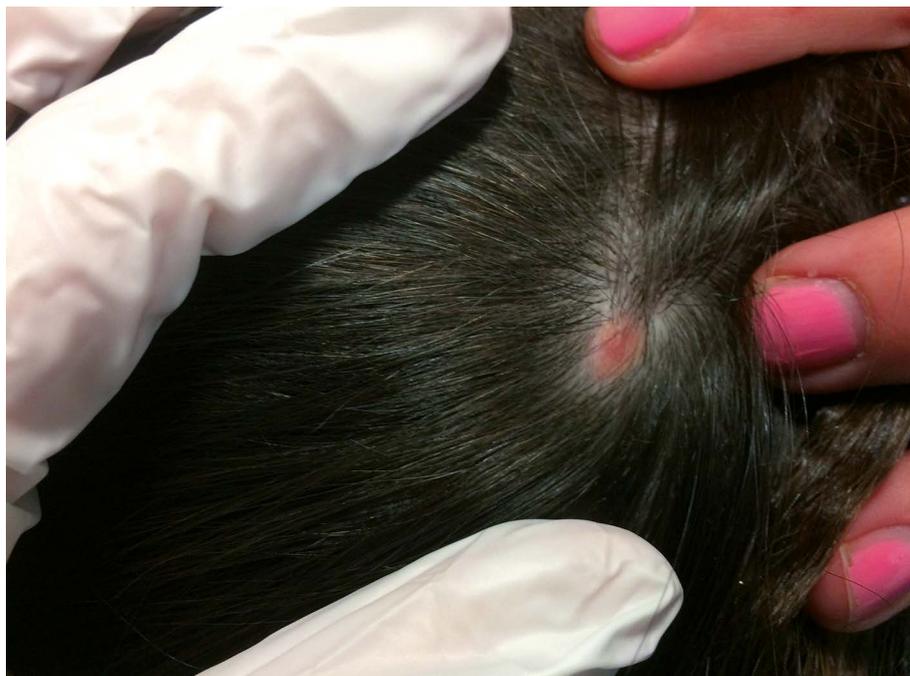


Figura 2. Lesione papulare del cuoio capelluto.

esclusivo interessamento cutaneo con buona prognosi (remissione clinica spontanea nell'arco di alcuni anni).

La diagnosi è essenzialmente clinica e, in particolare nel caso di mastocitomi isolati o multipli, non sono necessari ulteriori approfondimenti, oltre al follow-up clinico annuale. La terapia è sintomatica e consiste generalmente nell'utilizzo di farmaci corticosteroidi topici in caso di riattivazione delle lesioni cutanee. L'utilizzo di prodotti antistaminici topici è da evitare a causa dell'elevato rischio di dermatiti da contatto, a fronte di una scarsa efficacia. Nei casi di sintomatologia pruriginosa particolarmente intensa o di mastocitomi multipli o di altre forme più estese di mastocitosi cutanea (orticaria pigmentosa e mastocitosi cutanea diffusa), è consigliabile associare terapie antistaminiche orali.

### E la nostra paziente...?

Martina è stata trattata con un farmaco corticosteroidico topico (mometasone fuorato in crema), applicato 1 volta/die per 7 giorni a livello della regione retroauricolare interessata dal mastocitoma, con notevole beneficio clinico. La terapia antidolorifica a base di paracetamolo è stata sospesa dopo alcuni giorni. È stata consi-

gliata la riapplicazione del farmaco in caso di riacutizzazione del quadro clinico cutaneo. Inoltre, viste le altre lesioni presenti a livello del cuoio capelluto, clinicamente compatibili con mastocitomi, è stata associata anche una terapia antistaminica orale a base di cetirizina (1 goccia ogni 2 kg di peso corporeo 1 volta/die). Inizialmente gli episodi di infiammazione del mastocitoma retroauricolare si sono ripetuti con cadenza bimestrale per alcuni mesi. Martina, in occasione di questi episodi, ha assunto il paracetamolo e ha applicato il corticosteroidico topico; successivamente, l'applicazione del solo corticosteroidico topico è stata sufficiente a contenere la sintomatologia che, a distanza di 2 anni, mostra una netta riduzione nella frequenza degli episodi (circa due volte all'anno).

✉ [anna.bellonifortina@gmail.com](mailto:anna.bellonifortina@gmail.com)

Leung AKC, Lam JM, Leong KF. Childhood solitary cutaneous mastocytoma: clinical manifestations, diagnosis, evaluation, and management. *Curr Pediatr Rev.* 2019;15(1):42-6.

Lange M, Niedoszytko M, Renke J, et al. Clinical aspects of paediatric mastocytosis: a review of 101 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013;27(1):97-102.