

# Occhio... al più piccolo



Francesca Caroppo, Anna Belloni Fortina

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

Una mattina di febbraio la piccola Sofia, 2 anni, viene portata dalla mamma dal pediatra perché presenta una macchia cutanea brunastra sull'addome.

La lesione era presente fin dalla nascita e non si associava a nessun sintomo; inizialmente quindi non le era stata prestata particolare attenzione.

La mamma di Sofia porta la figlia dal pediatra perché, nelle ultime quattro settimane circa, aveva notato, all'interno della macula, l'insorgenza di una lesione cutanea più piccola, in rilievo.

## La visita del pediatra

Il pediatra visita la bambina e, all'esame clinico, osserva una lesione cutanea maculare a bordi sfumati, localizzata a livello della regione addominale; all'interno di questa macula era presente una lesione papulare di pochi millimetri di diametro.

La mamma riferisce al pediatra di essersi allarmata poiché questa lesione papulare inizialmente non era presente ed era stata notata da circa un mese. Riferisce inoltre di averne osservato una progressiva crescita in dimensioni.

Per il resto la bambina era in buona salute e, in famiglia, non erano presenti patologie dermatologiche.

A questo punto il pediatra, insospettito soprattutto dalla lesione di nuova insorgenza e in accrescimento, pensa che possa essere utile una ecografia e/o una biopsia cutanea; consiglia tuttavia di eseguire prima una visita dermatologica per valutare il migliore approccio diagnostico.

## La visita del dermatologo

Alla visita dermatologica si evidenziava una lesione maculare brunastra, a bordi sfumati, delle dimensioni di circa 25×20 mm, localizzata a livello della regione addominale (Figura 1). All'interno della lesione era presente una piccola papula, delle dimensioni di pochi millimetri, apprezzabile alla palpazione (Figura 2).

Questa papula risultava fissa rispetto ai tessuti profondi e dura alla palpazione.

## A questo punto a che diagnosi pensare?

Le lesioni cutanee che clinicamente possono presentarsi in forma di macule e papule con colorazioni variabili dal rosa al bruno, anche presenti fin dalla nascita,

possono avere una natura molto eterogenea (malformazioni vascolari, cisti dermoidi, amartomi, tumori dei tessuti molli, aplasia cutis, ecc.). Considerando la particolare storia ed evoluzione clinica della lesione in questione e l'impossibilità di avere una certezza diagnostica basata esclusivamente sull'osservazione clinica, risultava di fondamentale supporto diagnostico eseguire una biopsia cutanea con esame istologico ed eventuale immunoistochimica. L'esito dell'esame istologico poneva la diagnosi di dermatofibrosarcoma protuberans.

## Dermatofibrosarcoma protuberans

Il dermatofibrosarcoma protuberans è una rara neoplasia di tipo sarcomatoso, infiltrante i tessuti molli; è caratterizzata da un lento accrescimento e da un basso grado di malignità, quindi da un basso rischio di metastasi a distanza, ma con un più alto rischio di recidiva locale poiché le cellule possono infiltrare i tessuti sottocutanei (tessuto muscolare e adiposo). Le regioni anatomiche più frequentemente interessate da questo tipo di tumore sono il torace, le porzioni prossimali degli arti, la testa e il collo. Il dermatofibrosarcoma protuberans è un



Figura 1. Lesione maculare brunastra a bordi sfumati della regione addominale.



Figura 2. Piccola papula fissa, situata all'interno della lesione maculare in regione addominale.

tumore raro, soprattutto in età pediatrica, ed eccezionalmente si presenta fin dalla nascita. La diagnosi avviene spesso tardivamente, a causa sia della sua lenta crescita che dell'esitazione nell'eseguire una biopsia cutanea in età pediatrica.

Clinicamente si può presentare in forma di macula, papula o nodulo, con colori variabili dal rosa al brunastro. Le lesioni papulo-nodulari risultano fisse rispetto ai piani profondi e di consistenza dura.

Le lesioni cutanee vanno incontro a progressiva e lenta crescita e solitamente non sono associate a sintomi.

Dal punto di vista istologico, il dermatofibrosarcoma protuberans si caratterizza per una densa proliferazione di cellule fibroblastiche fusiformi monomorfe localizzata a livello del derma; le cellule tendono a organizzarsi con un tipico pattern "storiforme", infiltrando i tessuti sottocutanei. L'indagine immunoistochimica fornisce un importante supporto per la diagnosi, evidenziando la positività per il marcatore CD34 e la negatività per la proteina S100.

Il trattamento del dermatofibrosarcoma protuberans è rappresentato da una escissione chirurgica completa con ampi margini di cute sana (3 cm), al fine di ridurre il rischio di recidiva locale.

Nel periodo successivo alla terapia chirurgica, è di fondamentale importanza il follow-up clinico periodico.

In caso di lesioni cutanee sospette (di nuova insorgenza e/o in accrescimento, non inquadrabili clinicamente) conviene fondamentale ricorrere a una biopsia cutanea con esame istologico.

Il sospetto di dermatofibrosarcoma protuberans da parte del pediatra e del dermatologo è fondamentale per giungere a una diagnosi precoce, garantendo in questo modo maggiori possibilità di una efficace escissione chirurgica, di avere una cicatrice di piccole dimensioni e riducendo il rischio di dover ricorrere a interventi invasivi di chirurgia ricostruttiva.

#### È la nostra paziente...?

Sofia è stata dapprima sottoposta a una biopsia cutanea diagnostica; successiva-

mente, dopo aver ottenuto l'esito dell'esame istologico, è stata eseguita un'asportazione chirurgica completa della lesione cutanea, con ampi margini di tessuto sano (3 cm).

Sofia è tuttora sotto controllo dermatologico, con follow-up clinici periodici (ogni 6 mesi), risultati finora negativi.

✉ [anna.bellonifortina@unipd.it](mailto:anna.bellonifortina@unipd.it)

Buteau AH, Keeling BH, Diaz LZ, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in pediatric patients: A diagnostic and management challenge. JAAD Case Rep. 2018 Jan 16;4(2):155-158.

Tsai YJ, Lin PY, Chew KY, Chiang YC. Dermatofibrosarcoma protuberans in children and adolescents: Clinical presentation, histology, treatment, and review of the literature. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2014 Sep;67(9):1222-9.

Kornik RI, Muchard LK, Teng JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in children: an update on the diagnosis and treatment. Pediatr Dermatol. 2012 Nov-Dec;29(6):707-13.

## INDICE PAGINE ELETTRONICHE DI QUADERNI ACP 26 (2) - 2019

### Newsletter pediatrica

- n.1 Il *Lactobacillus Rhamnosus* GG non dà vantaggi nel trattamento della gastroenterite acuta nel bambino: risultati di un RCT
- n.2 Il trattamento con probiotico combinato *Lactobacillus Rhamnosus* e *Lactobacillus helveticus* non dà vantaggi nella gastroenterite acuta nel bambino
- n.3 Incremento del BMI in età prescolare e obesità in adolescenza: uno studio osservazionale in Germania
- n.4 L'introduzione di Linee Guida nazionali per il trattamento dell'otite media acuta sembra non modificare le prescrizioni di antibiotici e analgesici
- n.5 Cochrane: revisioni nuove o aggiornate marzo-aprile

### Documenti

- d.1 Analisi dell'evento nascita – Dati CeDAP 2015  
*Commento a cura di Vittorio Basevi ed Enrica Perrone*
- d.2 La Nurturing Care per lo sviluppo infantile precoce  
*Commento a cura di Giorgio Tamburlini*
- d.3 Linee Guida dell'Accademia Americana di Pediatria per la gestione del RGE nei pretermine  
*Commento a cura di Martina Fornaro*

### Ambiente e salute

- a&s.1 Sostanze chimiche e rischi per la salute: contaminazione di acqua, suolo e cibo

### L'Articolo del mese

- am.1 Identificazione dei fattori di rischio di complicanze e forme severe di morbillo in età pediatrica  
*Commento a cura di Daniele De Brasi*

### Narrare l'immagine

- ni.1 George Grosz, *Eclissi di Sole*, 1926  
*Descrizione a cura di Cristina Casoli*  
*Impressioni di Elena Uga e Giacomo Toffol*

### Poster congressi

- p.1 Poster specializzandi (1° parte)  
"Da Tabiano a Parma...", 14-16 febbraio 2019