

“Leggi questa mano”: una curiosa placca in una bambina di otto anni



Francesca Pampaloni, Francesca Caroppo, Roberto Salmaso, Anna Belloni Fortina

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

Descriviamo il caso di Giulia, una bambina di 8 anni, che giunge dall'ambulatorio del suo pediatra per una piccola lesione dura e arrossata sul dorso della mano destra, presente da più di un anno. All'inizio il pediatra si era orientato su una possibile psoriasi perché la lesione si presentava eritematosa e desquamante, ma nonostante il trattamento topico specifico non c'era stato alcun cambiamento. Nemmeno le successive consulenze dermatologiche avevano portato al miglioramento della lesione, che anzi lentamente progrediva sempre e solo in quella sede. Il pediatra dopo questa nuova valutazione propone di inviare la piccola Giulia presso un centro dermatologico di 3° livello, perché la lesione, che sembrava banale, probabilmente non lo è, e la mamma di Giulia concorda.

Prima visita presso gli ambulatori di dermatologia pediatrica

La mamma di Giulia riferisce l'insorgenza, da più di un anno, di una placca singola, eritematosa, a crescita lenta, lievemente ipercheratosica, sul dorso della mano destra (Figura 1 A-B). Tale chiazza non sembrava associata a nessun sintomo di fastidio, prurito o dolore e, infatti, fino a quel momento non era stato eseguito alcun approfondimento. La bambina per il resto era in buona salute, l'anamnesi era negativa e in famiglia non erano segnalate patologie cutanee.

Alla prima visita dermatologica, l'esame obiettivo cutaneo rilevava la presenza di una placca eritematosa, lievemente desquamante e ipercheratosica a bordi netti, di circa 1 cm di dimensioni maggiori; la dermatoscopia risultava sostanzialmente aspecifica con la presenza di vasi punteggiati uniformi e piccole squame bianche al centro della lesione e un bordo lievemente rilevato. In prima battuta si consigliava di eseguire terapia a base di corticosteroidi topici (betametasona) e acido salicilico da applicare quotidianamente sulla lesione per ridurre la componente infiammatoria e ipercheratosica e indagare meglio la natura della lesione.

Seconda visita presso gli ambulatori di dermatologia pediatrica

Dopo 6 settimane di terapia, all'esame obiettivo cutaneo si evidenziava la presen-



Figura 1. A: presentazione clinica all'inizio. B: presentazione dermoscopia all'inizio. C: presentazione clinica dopo il trattamento con betametasona e acido salicilico. D: presentazione dermoscopia dopo il trattamento con betametasona e acido salicilico.

za di margini della lesione più elevati in associazione alla presenza di una regione centrale più atrofica, senza alcuna riduzione nelle dimensioni della placca. La valutazione dermoscopia confermava la presenza di un orletto ipercheratosico, ma non dava informazioni più specifiche (Figura 1 C-D).

Biopsia cutanea ed esame istologico... cosa osserviamo?

Alla luce del quadro cutaneo aspecifico e scarsamente inquadrabile clinicamente, si è deciso di eseguire quindi una biopsia cutanea incisionale. La procedura è stata eseguita cercando di prelevare sia parte del centro atrofico sia il bordo rilevato. A una prima osservazione, l'esame istopatologico ha rivelato la presenza di “ipercheratosi, acantosi psoriasiforme e focali alterazioni citopatiche dei granulociti dello strato granuloso di verosimile origine virale”. A un'osservazione più approfondita e in seguito al confronto multidisciplin-

re tra l'anatomopatologo e i dermatologi, si è evidenziata la presenza di una lamella corneoide con invaginazione dell'epidermide in corrispondenza della lamella stessa e assenza dello strato granuloso (Figura 2). Questi risultati, associati ai segni clinici, risultavano compatibili con la diagnosi di porocheratosi di Mibelli.

Cos'è la porocheratosi di Mibelli?

Le porocheratosi (PK) sono un gruppo di dermatosi rare, acquisite o genetiche, caratterizzate da un disordine di cheratinizzazione di origine sconosciuta, che si manifestano clinicamente con placche ipercheratosiche anulari o lineari, ben limitate.

La PK di Mibelli consiste in una o più placche anulari, unilaterale e meno frequentemente bilaterale e simmetrica.

In origine le lesioni sono placche ipercheratosiche che si espandono lentamente in modo centrifugo. In seguito, le lesioni diventano anulari, ben delimitate, con un

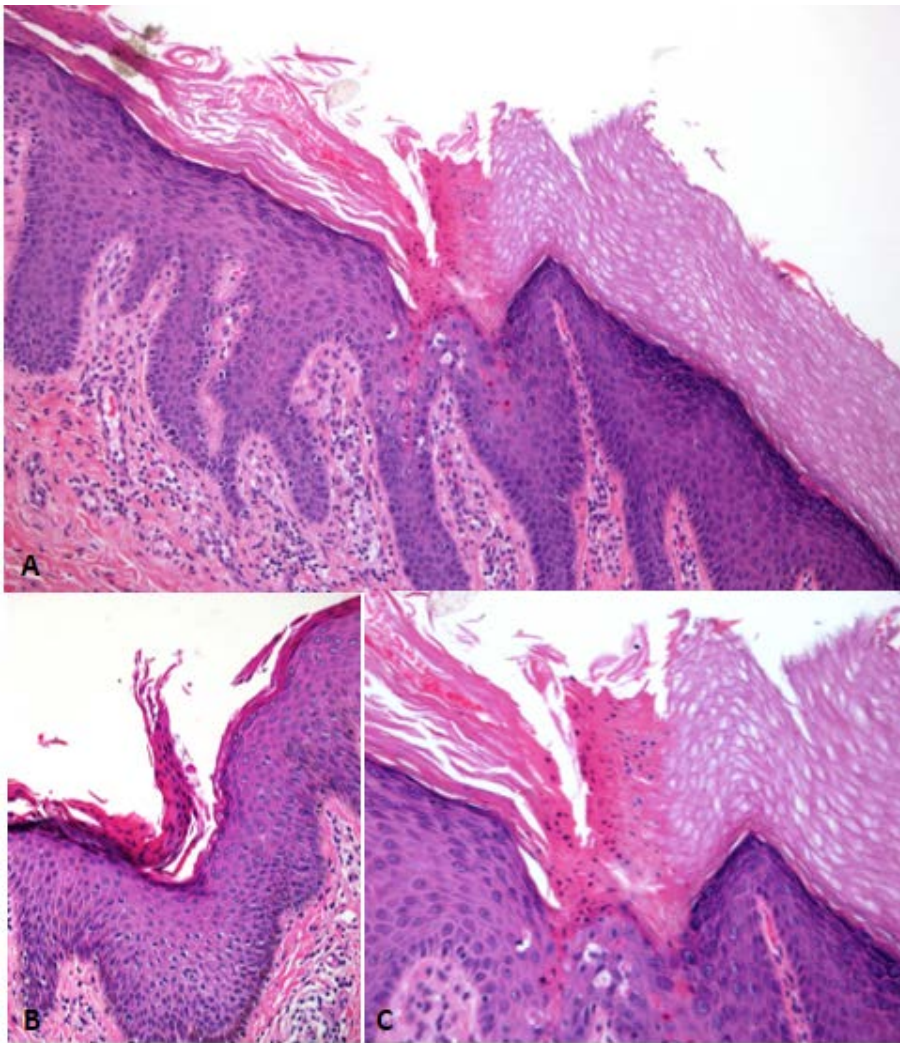


Figura 2. Esame istopatologico. A: lamella corneoide orientata obliquamente con corneociti paracheratotici. B: vista più ravvicinata della lamella corneoide che mostra il caratteristico strato granulare epidermico assente, molti cheratinociti discheratosici e, sulla destra, un'alterazione coilocitica. C: colonna di paracheratosi sopra a una zona di ipogranulosi e discheratosi che definisce le lamelle corneoidi.

centro atrofico circondato da un orletto ipercheratosico periferico; raramente si risolvono spontaneamente.

Come nel nostro caso, le lesioni sono generalmente asintomatiche, ma in alcuni casi possono essere pruriginose. L'eziopatogenesi della PK è complessa e multifattoriale e tuttora non ben conosciuta; fattori genetici, immunosoppressione, esposizione ai raggi ultravioletti, farmaci, agenti infettivi e traumi potrebbero giocare un ruolo nella patogenesi. Per quanto riguarda la modalità di trasmissione ereditaria, può essere sporadica o familiare, trasmessa come un tratto autosomico dominante, più comunemente in una forma casuale, che è probabilmente il caso della nostra pazien-

te, dato che non riferiva di parenti affetti dalla malattia.

La diagnosi differenziale della PK di Mibelli comprende tante e differenti dermatosi, non sempre ben distinguibili clinicamente. Nel nostro caso, trattandosi di una bambina, le diagnosi differenziali prese in considerazione sono state: verruca piana, eczema in chiazze, dermatite artefatta, lichen planus anulare e anche un possibile esito cicatriziale, anche se la mamma non riferiva di alcun trauma precedente.

La conferma diagnostica nei casi dubbi si ottiene sempre grazie alla biopsia incisionale, eseguita alla periferia della lesione. L'istopatologia della PK è specifica; è caratterizzata da una colonna di cellule pa-

racheratosiche, ben delimitate rispetto al resto degli altri corneociti, che rappresenta la lamella corneoide (Figura 2 A).

Nel nostro caso abbiamo anche riscontrato la presenza di focali alterazioni citopatiche (coilocitosi) (Figura 2 C), che inizialmente potrebbero suggerire una diagnosi di verruca piana; questo è un risultato interessante, e anche un altro caso pediatrico lo ha riportato in letteratura.

Il nostro caso dimostra che la diagnosi di PK può essere davvero complessa, e che dovrebbe essere sospettata anche in pazienti di età molto giovane.

Come viene trattata la porokeratosi di Mibelli?

Non ci sono standard di trattamento per la PK, infatti non ci sono linee guida internazionali e nazionali. La PK di Mibelli ha mostrato ottimi risultati quando trattata con imiquimod 5% crema e con crioterapia nel caso di lesioni più piccole ed isolate. A causa della giovane età della nostra paziente e della riduzione delle dimensioni della lesione dopo la biopsia incisionale, abbiamo consigliato l'applicazione quotidiana di un derivato della vitamina D (calcipotriolo topico), che ha portato a una stabilizzazione clinica della lesione.

Follow-up del paziente

La piccola Giulia torna periodicamente presso i nostri ambulatori per un controllo. Ormai è da circa un anno che continua la terapia che ha portato a una progressiva riduzione dello spessore della lesione stessa.

✉ francesca.pampaloni@gmail.com

1. Kanitakis J. Porokeratoses: an update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. *Eur J Dermatol.* Sep-Oct 2014;24(5):533-44.
2. Sertznig P, Von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012 Apr;26(4):404-12.
3. Ferreira FR, Santos LDN, Tagliarini FANM, et al. Porokeratosis of Mibelli – literature review and a case report. *An Bras Dermatol.* Nov-Dec 2013;88(6 Suppl 1):179-82.
4. Bari O, Calame A, Marietti-Shepherd S, Barrio VR. Pediatric penile porokeratosis: A case report. *Pediatr Dermatol.* 2018 Mar;35(2):e103-e104.
5. Weidner T, Illing T, Miguel D, El-sner P. Treatment of Porokeratosis: A Systematic Review. *Am J Clin Dermatol.* 2017 Aug;18(4):435-49.