

Uno sguardo “d’insieme”

Francesca Caroppo^{1,2}, Anna Belloni Fortina¹

¹Centro Regionale di Dermatologia Pediatrica,
Dipartimento di Medicina DIMED, Università di Padova

²Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino SDB,
Università di Padova

Un pomeriggio di giugno, Silvia, la mamma di Aurora, una bambina di 8 anni, chiama preoccupata il pediatra chiedendo un appuntamento per una visita poiché da alcuni giorni ha notato alcune chiazze a livello della schiena della bambina, non associate a prurito o bruciore.

Visita pediatrica

Il giorno dopo il pediatra visita la bambina e all’esame obiettivo rileva diverse chiazze rotondeggianti, ipocromiche, a bordi netti, localizzate a livello della regione lombare.

Aurora è sempre stata una bambina in buona salute e nell’anamnesi familiare non emergono patologie dermatologiche. La mamma riferisce inoltre che in casa hanno diversi animali (gatti e cani) con cui la bambina e il fratellino giocano spesso e volentieri per molto tempo durante il giorno.

Rassicurata la madre sull’entità del quadro cutaneo, nel sospetto di una micosi cutanea, il pediatra consiglia l’applicazione di un antimicotico topico una volta al giorno per tre settimane e raccomanda alla madre di farsi sentire dopo circa dieci giorni per informarlo sull’evoluzione del quadro.

Infatti le caratteristiche cliniche delle lesioni cutanee non deponevano pienamente per una micosi cutanea e il pediatra ci teneva a monitorare con attenzione il quadro.

Dopo due settimane, la madre torna dal pediatra per una visita, abbastanza preoccupata, poiché le lesioni sono rimaste sostanzialmente identiche alla volta precedente sia in aspetto sia in dimensioni.

A questo punto, vista la scarsa risposta alla terapia e l’evoluzione del quadro clinico, il pediatra consiglia una visita dermatologica pediatrica.



Visita dermatologica

Dopo circa dieci giorni, la dermatologa accoglie nel suo studio Silvia e Aurora e comincia a indagare la storia personale e familiare della bambina.

In anamnesi familiare non risultano esserci patologie dermatologiche ed emerge che la madre di Aurora è affetta da tiroidite di Hashimoto, attualmente in buon controllo clinico.

Fatta spogliare la piccola Aurora, la dermatologa osserva diverse chiazze (circa dieci), alcune in forma di placca, di colorito variabile dal rosa al bianco, a bordi abbastanza netti, localizzate a livello della regione lombare. Tali chiazze erano riferite ancora del tutto asintomatiche.

Al tatto, la consistenza di queste lesioni cutanee appariva molto particolare, differente dalla cute circostante, conferendo a queste aree un aspetto secco, raggrinzito, con una consistenza “a carta di sigaretta” e con una cute più sottile rispetto alle zone circostanti. [Figure 1-2].

A quale diagnosi pensare?

Le particolari caratteristiche cliniche di queste lesioni erano verosimilmente legate a una perdita di elasticità cutanea in quelle zone, correlata a un danno delle fibre elastiche a livello dermico. Per questo motivo, tra le possibili diagnosi differenziali, la dermatologa prende in considerazione la possibilità di una localizzazione extragenitale di Lichen Scleroatrofico, sebbene questa patologia si localizzi prevalentemente a livello genitale, dove gran parte delle volte si manifesta con sintomi soggettivi quali prurito e bruciore, frequenti e recidivanti, sia negli adulti che nei bambini. A supporto di questa ipotesi diagnostica vi era la familiarità positiva per patologie autoimmuni (tiroidite di Hashimoto della madre).

Ai fini di indagare una possibile localizzazione genitale della patologia e di conseguenza a conferma della diagnosi, la dermatologa chiede quindi alla madre se vi fossero stati in passato degli episodi di bruciore o prurito a livello genitale o se la bambina si fosse mai lamentata di fastidi nella zona intima. La mamma riferisce che non vi erano mai stati episodi simili. Tuttavia la dermatologa chiede di poter valutare anche la regione genitale nella bambina per escludere una localizzazione genitale della patologia. All’esame obiettivo della cute emerge un coinvolgimento della regione vulvare, delle grandi labbra, con presenza di aree biancastre, lievemente traslucide, di consistenza atrofica, a bordi netti, con estensione a livello della regione perineale e perianale [Figura 3].

L’evidenza clinica di queste lesioni portava a confermare la diagnosi di Lichen Scleroatrofico, con localizzazione genitale ed extragenitale.

Figure 1-2. Placche e macule di colorito bianco-rosato, con cute di consistenza sottile, atrofica (“a carta di sigaretta”), localizzate a livello della regione lombare.





Figura 3. Aree cutanee biancastre, traslucide, a bordi netti, localizzate a livello della regione genitale e perineale e perianale.

Lichen Scleroatrofico

Il Lichen Scleroatrofico è una rara dermatosi cronica, con una prevalenza di 1:900 in età pediatrica e variabile da 1:70 a 1:1.000 in età adulta.

Il Lichen Scleroatrofico è caratterizzato da una fase cutanea infiammatoria iniziale generalmente seguita dalla formazione di atrofia cutanea e possibili cicatrici.

È una patologia che colpisce prevalentemente la regione anogenitale sia nei maschi sia nelle femmine.

Il Lichen Scleroatrofico è più comune nelle femmine, con due picchi nella distribuzione per età: un piccolo riguarda i bambini in età prepuberale e il secondo picco riguarda le donne in post menopausa.

La precisa patogenesi del Lichen Scleroatrofico è sconosciuta, tuttavia sembra che alla base della patologia vi siano dei meccanismi autoimmuni in soggetti con una predisposizione genetica e con una possibile influenza di fattori ormonali. Infatti, nei pazienti con Lichen Scleroatrofico è frequente l'associazione con patologie autoimmuni e/o un'anamnesi familiare positiva per queste.

Clinicamente, oltre l'85% delle lesioni si localizza a livello della regione anogenitale, presentandosi nella forma di macule e placche bianche, atrofiche, secche con una frequente associazione di sintomi quali prurito, bruciore e talvolta dolore. In alcuni casi è possibile anche una localizzazione extragenitale. La terapia del Lichen Scleroatrofico in età pediatrica si basa sull'utilizzo di corticosteroidi topici e inibitori della calcineurina topici.

Discussione

Nella nostra piccola paziente viene quindi infine posta diagnosi di Lichen Scleroatrofico, grazie all'osservazione attenta delle lesioni, associata al rilevamento delle stesse lesioni a livello della regione genitale e considerando inoltre la familiarità positiva per patologie autoimmuni (madre con tiroidite di Hashimoto).

Management e terapia

Alla luce della diagnosi, la dermatologa consiglia di eseguire alcuni esami ematochimici di screening relativi all'autoimmunità, quali gli autoanticorpi tiroidei (anticorpi anti-tireperossidasi e anti-tireoglobulina), gli anticorpi antinucleo nonché il TSH. Tutti gli esami sono risultati nella norma.

Viene inoltre impostata una terapia locale con metilpredisolone aceponato 0,1% crema da applicare una volta al giorno per due settimane e poi a giorni alterni per altre due settimane, proseguendo poi con l'utilizzo di inibitori della calcineurina topici da applicare quotidianamente.

Il follow-up della patologia richiede visite dermatologiche di controllo frequenti (ogni 3-4 mesi) per valutare l'andamento clinico della patologia e regolare di conseguenza l'approccio terapeutico.

Di fondamentale importanza rimane il riconoscimento e la diagnosi precoce di questa patologia che talvolta, come in questo caso, può anche non associarsi a sintomi soggettivi e quindi portare a un ritardo nella diagnosi. ■

Bibliografia

- Kraus CN. Vulvar Lichen Sclerosus. JAMA Dermatol. 2022 Jul 6.
- Mauskar MM, Marathe K, Venkatesan A, et al. Vulvar diseases: Approach to the patient. J Am Acad Dermatol. 2020 Jun;82(6):1277-1284.
- Dinh H, Purcell SM, Chung C, Zaenglein AL. Pediatric Lichen Sclerosus: A Review of the Literature and Management Recommendations. J Clin Aesthet Dermatol. 2016 Sep;9(9):49-54.
- Bercaw-Pratt JL, Boardman LA, Simms-Cendan JS, North American Society for Pediatric and Adolescent Gynecology. Clinical recommendation: pediatric lichen sclerosus. J Pediatr Adolesc Gynecol actions. 2014 Apr;27(2):111-116.