

# Napule è...

PEDIATRIA PREVENTIVA E SOCIALE



UNIVERSITÀ DI PISA



Rare ma non troppo: le  
malattie dermatologiche  
che il pediatra non deve  
ignorare

LUCI OMBRE ABBAGLI

Prevenzione

Nutrizione

Allergologia

Dermatologia

Gastroenterologia

28 APRILE - 1 MAGGIO 2018  
Hotel Royal Continental, Napoli

**Andrea Chiricozzi**

Clinica Dermatologica  
Dipartimento Medicina  
Clinica e Sperimentale  
Università di Pisa

# Caso clinico I

- Francesco
- 12 anni, normopeso
- Presenta noduli dolenti (PAIN-VAS: 7, scala 0-10) localizzati all'inguine, arti inferiori, pube, addome e glutei
- Riferiscono i genitori 4 flares al mese negli ultimi 8-9 mesi
- Comorbidità: affetto da Sindrome di Down e Morbo di Perthes
- Prime manifestazioni all'età di 11 anni



Trattato con clindamicina orale  
100 mg/die per 12 settimane,  
poi con clindamicina topica,  
ottenendo un buon controllo  
della malattia





### Possibili diagnosi:

- Follicolite
- Candidosi
- Entomodermatosi
- Scabbia
- Sarcoidosi

Chiara, 13 anni

Comparsa di papule e noduli infiammatori che vanno incontro ad ascessualizzazione, comparsi da circa 3 anni

# Idrosadenite Suppurativa (Acne inversa o S. di Verneuil)

Received Date: 11-Jan-2017

Accepted Date: 03-Mar-2017

Article Type: Letter to Editor

## PREVALENCE AND INCIDENCE OF HIDRADENITIS SUPPURATIVA: AN EXERCISE ON INDIRECT ESTIMATION FROM PSORIASIS DATA

L. Fania\*, F. Ricci\*\*, F. Sampogna<sup>§</sup>, C. Mazzanti\*, B. Didona\*, G. Pintori<sup>§</sup>, D. Abeni<sup>§</sup>

I dati di prevalenza attualmente riportati: <0.1% fino a 8%

Esercizio statistico fatto sull'assunzione che l'HS (secondo Jemec e Kimball, "ballpark figure) sia simile alla psoriasi

La survey ha rilevato: 116 casi di psoriasi e 2 casi di HS nel 1999

220 casi di psoriasi e 3 casi di HS nel 2010

1 caso di HS ogni 67 casi di psoriasi (5/336)

**La prevalenza** calcolata risultava essere =0.000446, o **0.045%**

**L'incidenza** = 0.00000731 casi/anno, o **7.3 casi per milione di abitanti/anno**

In linea con i dati <0.1% e molto vicino a quanto riportato da Bettoli V et al 0.056%

# Idrosadenite Suppurativa (Acne inversa o S. di Verneuil)

- Processo infiammatorio **cronico-ricidivante** a partenza dall'epitelio del follicolo terminale in aree ricche di ghiandole apocrine ad **evoluzione accessuale-fistolosa e/o fibrotico-cicatriziale**
- Interessa l'1-4% della popolazione generale
- Incidenza nella razza caucasica 1:600
- F > M (2-5:1)
- Età di esordio: 11-50 anni (età media: ~ 23 anni)
- Ritardo diagnostico di 7-9 anni
- Insorgenza prima dei 18 anni nel 10% dei casi
- Eccezionale prima della pubertà e dopo la menopausa

Revus J. JEADV 2009

McMillan K. Am J Epidemiol 2014

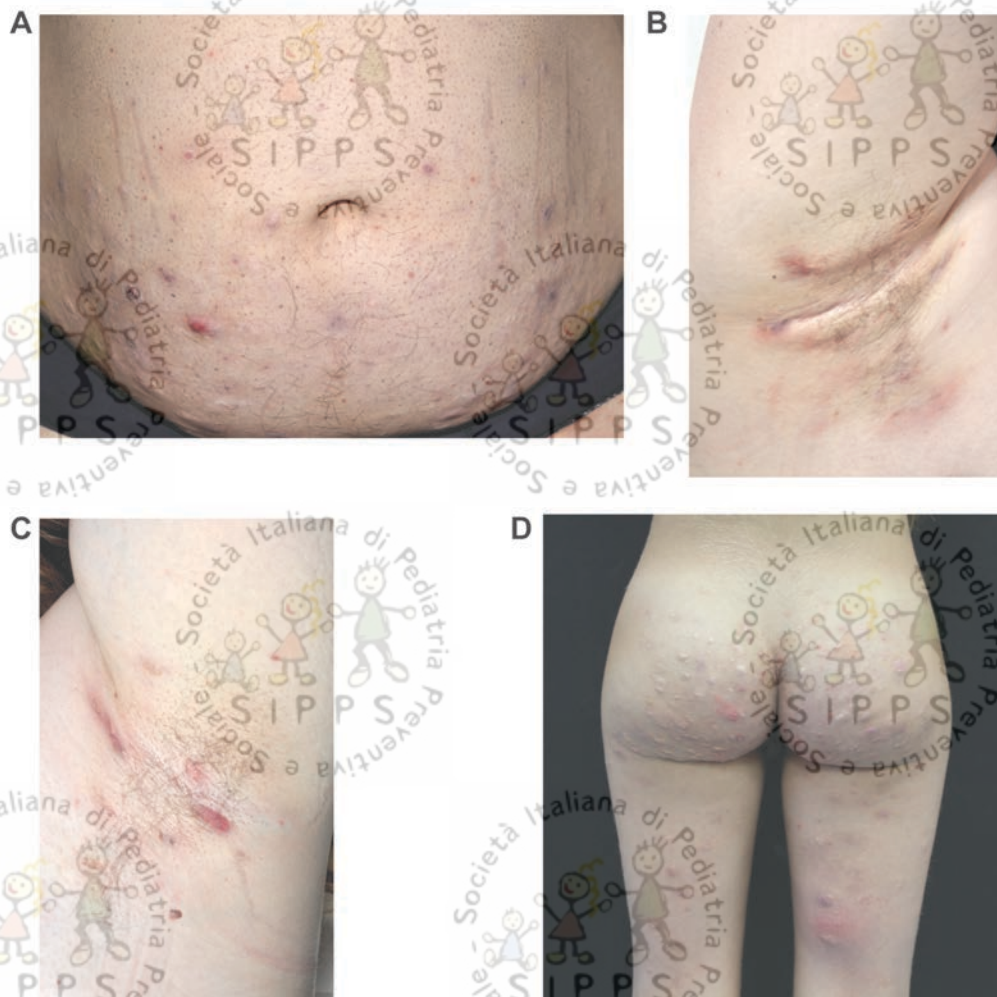
Cosmatos I et al. J Am Acad Dermatol 2013

Jemeč GB. N Engl J Med 2012

Alikhan A et al. J Am Acad Dermatol 2009

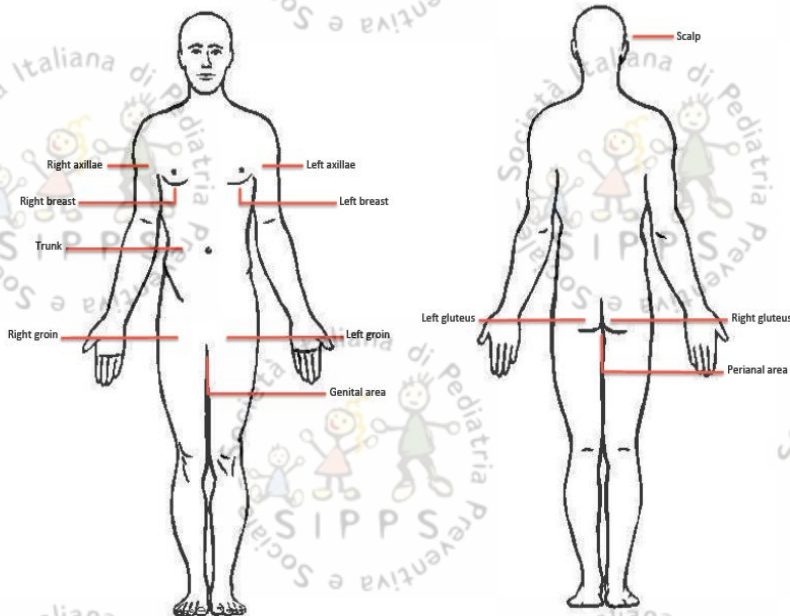
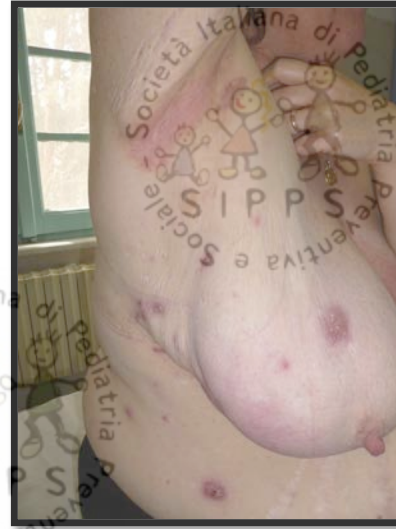
- Insorgenza in giovane età soprattutto se associata a Sindrome di Down (lavoro accettato per la pubblicazione su Dermatology)

Patient n.	Sex	Age at disease onset (years)	Age at diagnosis (years)	Site of HS lesions	Hurley stage	BMI	Clinical features/ Comorbidities	Treatment history
1	Female	15	19	buttocks, groins	I	26.2	Mental retardation, bilateral hypoplasia	Doxycycline (100 mg for 10 days); Clindamicine gel when needed
2	Female	12	14	buttocks, legs, thighs	I	16.0	Hashimoto's thyroiditis	Doxycycline (100 mg for 10 days) Clindamicine gel when needed
3	Female	15	48	axillae, groins, pubis	I	39.8	Osteoporosis, epilepsy, hypothyroidism and obesity	Fusidic acid and/or mometasone furoate
4	Male	15	19	groins, abdomen, submammary region	I	33.9	Seborrheic dermatitis, hypothyroidism, left ventricular hypertrophic cardiomyopathy, obesity	Fusidic acid and/or mometasone furoate when needed
5	Female	19	22	groins	I	22.5	Seborrheic dermatitis, hypothyroidism, congenital heart defects, microcytic anemia, astigmatism, vitamin D and zinc deficiency	Topical clindamycin, vitamin D and zinc supplements
6	Female	7	7	groins	I	25.7	Congenital heart defects, interatrial septal defect,	Topical clindamycin, vitamin D and zinc supplements
7	Female	16	32	genital areas, pubis	I	25.4	Hypocusia, hypothyroidism	Topical clindamycin and clobetasol, folic acid, vitamin D supplements
8	Male	12	13	genital areas, pubis, breasts, abdomen, groins, buttocks	II	18.3	Perthes disease	Topical clindamycin and clobetasol, folic acid, vitamin D supplements
9	Female	18	24	groins, left axillary region	II	23.5	Seborrheic dermatitis, hypothyroidism	Topical clindamycin and clobetasol, folic acid, vitamin D supplements



# Idrosadenite Suppurativa Diagnosi

- Prevalentemente clinica:
- Noduli eritematosi ( $\pm$ ) profondi (“deep seated”) tragitti fistolosi drenanti ( $\pm$ ) ascessi localizzati ai cavi ascellari, inguine, e regione ano-genitale
- Occasionalmente le lesioni possono estendersi oltre le aree classiche e apparire ai glutei o al



**Diagnosi: 3 parametri**

- 1: lesioni cliniche
- 2: sedi caratteristiche
- 3: andamento cronico recidivante



# Hurley 1

Ascessi, singoli o multipli, senza tragitti o cicatrizzazione



# Hurley 2

**Ascessi recidivanti con tragitti e cicatrizzazione**  
**Lesioni singole o multiple, ma ben separate**



# Hurley 2

**Ascessi recidivanti con tragitti e cicatrizzazione**  
**Lesioni singole o multiple, ma ben separate**



# Approccio terapeutico

! Attualmente non è disponibile un algoritmo terapeutico !

## Terapia intralesionale:

- Glucocorticoidi intralesionali

## Terapie Topiche:

- Clindamicina
- Tacrolimus

## Chirurgiche:

- Exeresi Chirurgia
- Laser ablativo

## Terapie Sistemiche:

- Antibiotici ad ampio spettro [Rifampicina e Clindamicina (300mg/2vv/die), Minociclina (150mg/die) Metronidazolo (500mg/die), Rifampicina, Moxifloxacina (400mg/die), **doxiciclina 100 mg 1-2 vv/die**
- Retinoidi (Acitretina, Isotretinoina)
- Dapsone
- Ciclosporina, MTX
- Biologici: Anakinra, Infiximab, Adalimumab [fase pre-approvazione]
- Terapia ormonale

# Clinica

- Papule o noduli infiammatori, profondi, dolorosi

## • Evoluzione in:

- Ascessi sterili
- Comedoni aperti

- Placche con possibile estensione al piano fasciale e muscolare

- Tragitti fistolosi

- Esiti cicatriziali piani/ipertrofici/cheloidi

- Secrezioni maleodoranti

- Dolore

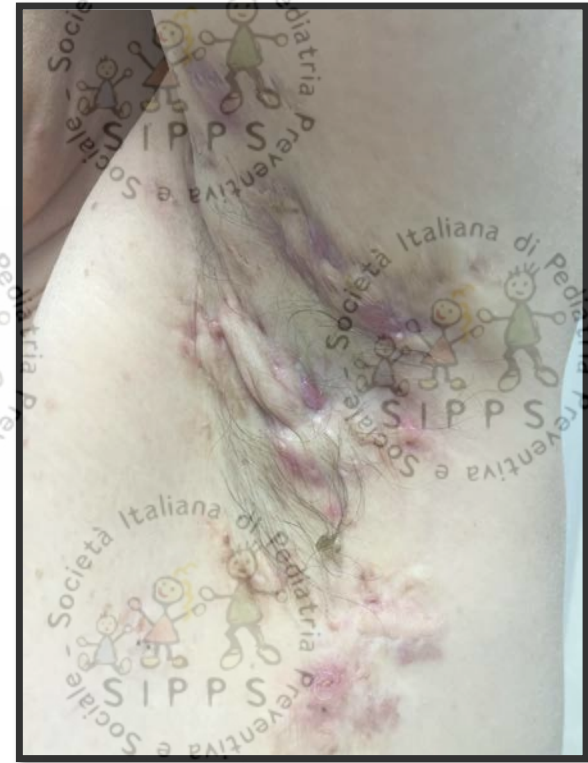
- Qualità di vita

- Depressione, ansia



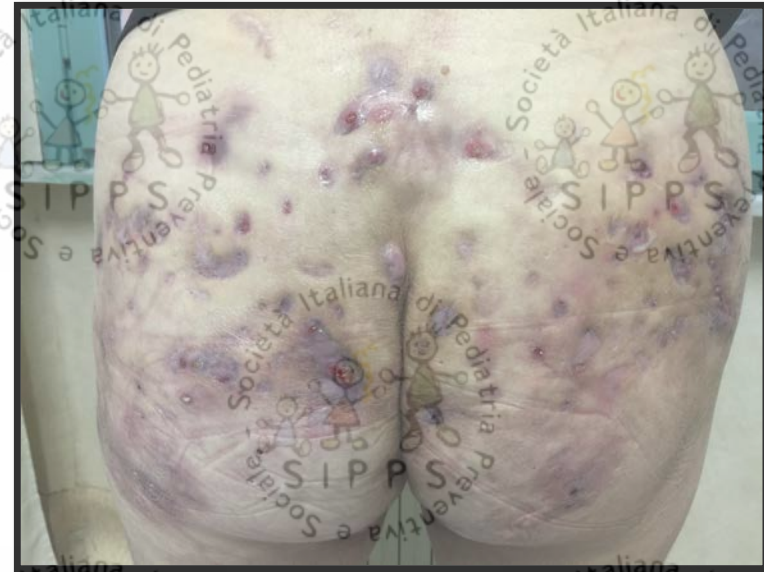
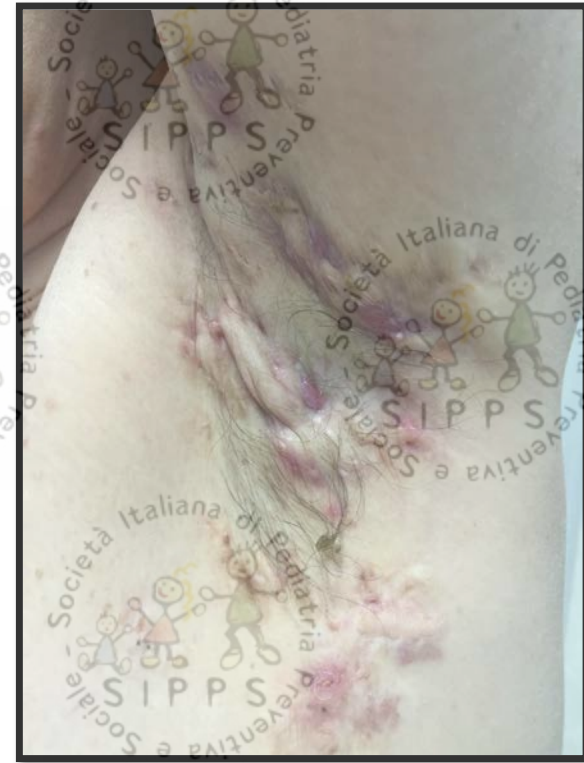
# Clinica

- Noduli ascessuali profondi pluriorifiziali
- Rilievi cutanei cordoniformi (seni e tragitti fistolosi)
- Placche
- Possibile estensione al piano fasciale e muscolare
- Esiti cicatriziali piani/ipertrofici/cheloidei



# Clinica

- Noduli ascessuali profondi pluriorifiziali
- Rilievi cutanei cordoniformi (seni e tragitti fistolosi)
- Placche
- Possibile estensione al piano fasciale e muscolare
- Esiti cicatriziali piani/ipertrofici/cheloidei



# Hurley 3

**Coinvolgimento esteso, con tragitti multipli ed ascessi nell'intera zona interessata**





# Caso clinico 2

- Dario, 17 anni
- Da PS, in terapia con antibiotici sistemici, ciprofloxacina
- Febbre, astenia, comparsa di di lesioni papulose di colore rosso-violaceo al tronco ed arti



- Eruzione a gittate da circa 10-15 giorni
- Alcuni elementi presentano vescicolazione centrale





# Pitiriasi lichenoidale e varioliforme acuta PLEVA



- Lesioni papulodesquamative ad esordio acuto dolenti e/o pruriginose
- Evoluzione in 2-3 settimane da papula eritematosa a chiazza rosso-rosso scuro di 5-15 mm di diametro con vescicolazione centrale
- Nelle fasi finali la lesione si ricopre di una squama emorragica o necrotica

# Pitiriasi lichenoidale e varioliforme acuta

## PLEVA

- Lesioni che appaiono sulla **superficie anteriore del tronco e la radice degli arti con particolare predilezione per il cavo ascellare**
- Raro il coinvolgimento del volto e delle regioni palmoplantari
- **Si associa a manifestazioni sistemiche** (febbre, faringodinia, diarrea, dolore addominale, sintomi sistema nervoso centrale, sepsi, anemia, splenomegalia, polmonite, artrite, ulcere congiuntivali) e **tendono a scomparire in un periodo di 4-6 mesi**
- Possono dare origine ad esiti iperpigmentati o cicatriziali
- **Terapia con eritromicina, steroidi, ciclosporina, metotrexate, dapsona ed UVB sembra accelerare la risoluzione delle lesioni**

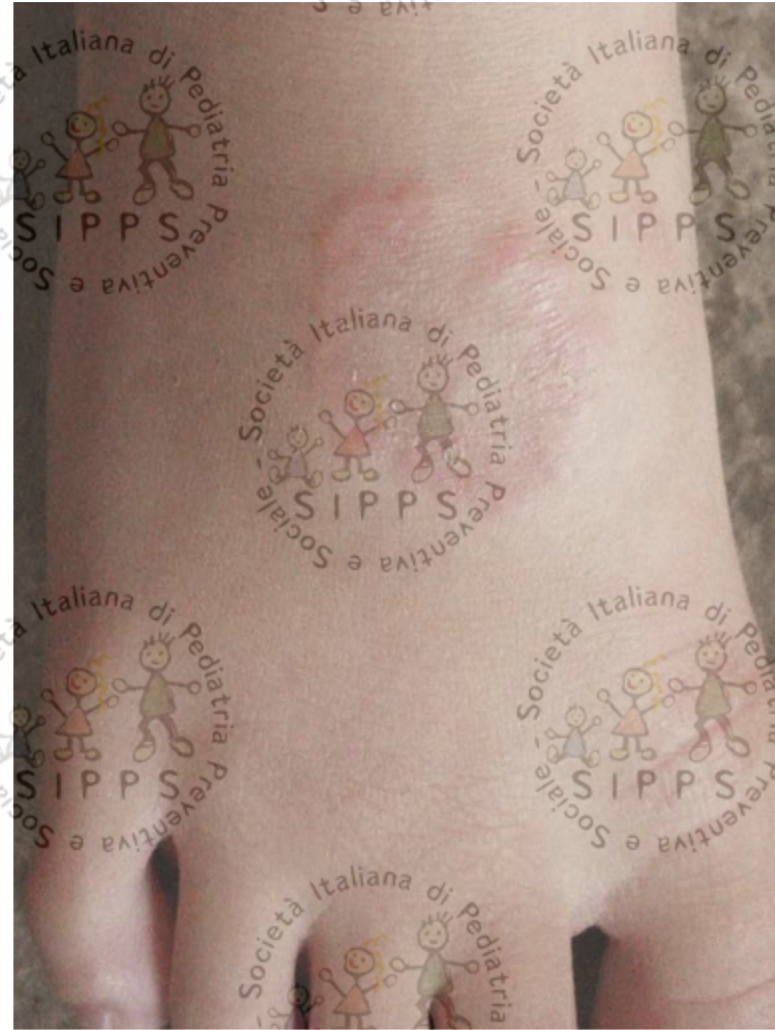
# Caso clinico 3

- Lorenzo, 8 anni
- Presenta una lesione cutanea al dorso del piede destro da circa 1 mese



# Caso clinico 3

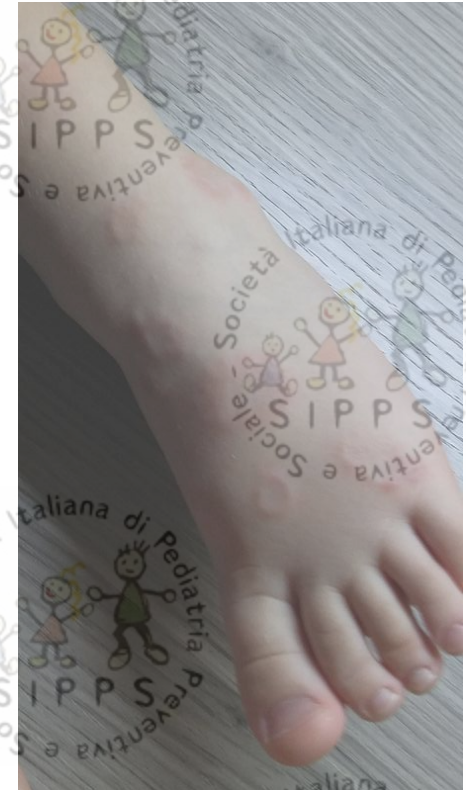
- Lorenzo, 8 anni
- Presenta una lesione cutanea al dorso del piede destro da circa 1 mese
- Per la presenza di bordo eritematoso, inquadrata come infezione micotica (Tinea corporis)
- Trattato precedentemente effettuate:  
antimicotici vari per almeno 20 giorni
- Esame colturale: negativo per miceti, positivo per staphylococcus epidermis
- Comparsa di nuove lesioni



# Granuloma anulare

- 40% dei casi le lesioni compaiono in età pediatrica
- Lesioni singole o multiple a forma circolare o circinata costituite da anelli o papule disposte circolarmente con area centrale depressa
- Localizzazione elettiva a mani e piedi anche se possono essere osservate anche al tronco e agli arti in forma eruttiva e disseminata
- Eziologia sconosciuta (trigger: infezioni virali [herpes, EBV, HIV], punture di insetto, esposizione solare, traumi, borrelia burgdorferi) con regressione spontanea o dopo biopsia
- Terapia corticosteroidica topica o intralesionale

# Granuloma anulare





# Caso clinico 4



- Francesca 12 anni
- Inviata dal medico curante in ambulatorio per la presenza di piccole papule piccole placche cutanee eritematose, insorte inizialmente circa 2 mesi prima, comparse a gittate, localizzate al torace e porzione prossimale degli arti
- Le lesioni sono progressivamente aumentate di dimensioni
- Nessuna compromissione delle condizioni generali
- Anamnesi negativa per patologie, comprese quelle cutanee
- Terapie precedenti: crema cortisonica ed un breve ciclo di terapia antibiotica per os non meglio precisata effettuata all'inizio delle manifestazioni

# Pitiriasi lichenoida cronica

- La Pitiriasi lichenoida non è una malattia frequente: **1 su 1.000-1.500** nuovi pazienti
- **Oltre il 20%** dei casi riguarda però l'età pediatrica
- Patogenesi: legata ad una **reattività ad agenti infettivi verosimilmente virali**. E' stata documentata una sierologia positiva per toxoplasma e per rickettsia
- Il meccanismo patogenetico sembrerebbe essere basato su un processo **simil-vasculitico da immunocomplessi o un danno da immunità cellulo-mediata**
- **Durata molto variabile** (da qualche settimana a qualche anno)
- **Autorisolvente con esiti iper- o ipo-pigmentati**
- Quadro polimorfo per la presenza di elementi a diversi stadi evolutivi

# Pitiriasi lichenoides cronica



- Clinica: lesioni superficiali, inizialmente costituite da papule che si trasformano successivamente in elementi papulosquamosi ovalari rosso-brunastri
- Compaiono a gittate
- A differenza della PLEVA, le lesioni non sono dolenti o pruriginose

# Pitiriasi lichenoides cronica



- Non si associa a manifestazioni sistemiche (a differenza della PLEVA)
- La forma cronica di papulosi lichenoides si presenta come un'eruzione simmetrica disseminata, graduale su tronco ed arti di papule di colore inizialmente di colore rosso/rosso-purpurico che evolvono verso il colore rosso-brunastro (macule crostose rosso-brunastre e vescicole) e che tendono a formare una squama aderente, che si può facilmente distaccare
- La applicazione di cortisone locale è in genere poco efficace
- Fototerapia è riportata essere efficace

# Caso clinico 5



- Michele
- 13 anni
- Presenza di lesioni nodulari profonde eritematose dolenti
- La mamma riferisce episodio di tonsillite trattato con amoxicillina e acido clavulanico 3 settimane prima delle manifestazioni cutanee

# Eritema nodoso

- Clinica: **noduli o placche** dolenti localizzate prevalentemente agli arti inferiori (gambe, ginocchia, caviglie), generalmente lesioni multiple
- Cause infettive (streptococco, mycobacterium tuberculosis, EBV, brucella) soprattutto **infezioni delle vie aeree superiori**
- Farmaci (Sulfamidici, ASA)
- Patologie infiammatorie (sarcoidosi)
- Artriti reattive
- Morbo di Behcet
- Malattie croniche intestinali
- Istologicamente caratterizzata da infiammazione del derma profondo ed ipoderma

# Eritema nodoso

- Sintomi sistemici: febbre, malessere, artralgia (50%)
- Terapia: terapia corticosteroidea topica da valutare terapia antibiotica (se associato ad infezioni batteriche) e steroidea sistemica (se noduli numerosi, molto dolenti, e di grandi dimensioni/profondi)

