

Dermatosi del tronco. II.

La pitiriasi lichenoidale è una dermatosi poco frequente -0,25% di tutte le dermatosi- (2), a probabile, ma non dimostrata eziologia virale, con decorso a gittate subentranti, che guarisce spontaneamente in mesi o anni, clinicamente caratterizzata nella sua forma più frequente o pitiriasi lichenoidale cronica (PLC) da papule (Fig. 1561) purpuriche con caratteristica evoluzione.

Ma le sue lesioni mostrano una notevole variabilità clinica, che giustifica i numerosi nomi che ha ricevuto: si va dalle lesioni papulose della forma cronica che non si accompagnano ad alcuna sintomatologia soggettiva a lesioni

pustolose varioliformi e necrotiche a stampo (Fig. 1562), accompagnate da iperpiressia (pitiriasi lichenoidale e varioliforme acuta -PLEVA-). Tra questi due estremi esistono forme intermedie e comunque anche nella forma iperacuta si possono osservare le caratteristiche papule della forma cronica.

La pitiriasi lichenoidale interessa prevalentemente il tronco e la radice degli arti, anche se possono talora essere interessati completamente gli arti e la testa; meno frequentemente sono interessati esclusivamente gli arti.

La lesione elementare della PLC è quindi una papula di circa un millimetro, spesso purpurica



Fig. 1561



Fig. 1562

Fig. 1561, 1562: La morfologia della pitiriasi lichenoidale è molto variabile, andando da piccole papule nella forma cronica (Fig. 1561) a escare necrotiche di 2 centimetri nella forma acuta (Fig. 1562).

per la violenza della flogosi, ma, nonostante il nome, senza la caratteristica superficie piatta della papula del lichen. Nel giro di un mese circa la papula segue un percorso ben definito che la porta ad ingrandirsi progressivamente finché il suo esito finale, spesso ipocromico, ha un diametro di quasi 1 centimetro. Prima di questo esito la papula diventa una papulo-crosta, dimostrando così la presenza di una sua componente essudativa, spesso poco evidente all'inizio, e poi una squamo-crosta (Fig. 1563, 1564). In questo stadio la lesione acquista un aspetto patognomonico in quanto la squamo-crosta può essere asportata con un solo colpo d'unghia.

Il fatto che la pitiriasi lichenoidale evolva a gittate successive, che si protraggono per mesi o anni, fa sì che dopo alcuni mesi un segno caratteristico è la presenza contemporanea di lesioni in diversa fase evolutiva; in particolare nel periodo autunnale e invernale è caratteristica la

presenza di esiti ipocromici accanto a lesioni micropapulose recenti e a squamo-croste. Nel periodo estivo la pitiriasi lichenoidale non si sottrae alla regola secondo la quale tante dermatiti superficiali, soprattutto in sede coperta, migliorano significativamente, ma con l'arrivo dell'autunno, agli esiti ipocromici estivi, tornano ad affiancarsi nuove micropapule.

La presenza di micropapule recenti sta a testimoniare la persistente attività della malattia e costituisce quindi un segno prognostico negativo.

La diagnosi differenziale della PLC è di solito semplice e si pone con la varicella, la psoriasi, il lichen -come indicano i termini di lichenoidale, varicelloide e di parapsoriasi, usati tra gli altri nella definizione di questa malattia-, e infine con la pitiriasi rosea. Le forme pustolose si differenziano dalla *varicella* per la presenza di papule purpuriche e soprattutto per la maggiore durata



Fig. 1563



Fig. 1564

Fig. 1563, 1564: Le lesioni papulose della pitiriasi lichenoidale hanno una caratteristica evoluzione: patognomonica è la presenza di lesioni squamo-crostate (Fig. 1563, 1564), che si staccano con un solo colpo d'unghia.

dell'eruzione. La *psoriasi guttata* è più monomorfa della PLC (Fig. 1565). Il *lichen* si differenzia più facilmente per la presenza di papule piatte con una caratteristica sfumatura violacea. La diagnosi differenziale più difficile (Fig. 1566, 1567) è con le forme papulo-vescicolari di *pitiriasi rosea*, che sono comunque più monomorfe e hanno minor durata.

La prognosi della malattia è benigna, ma la risoluzione spontanea interviene dopo tempi molto variabili che vanno da pochi mesi ad anni. Sono stati descritti pochi casi di PLEVA (7) e PLC (11) in seguito trasformati in linfoma. Nessuno dei 27 casi seguiti per anni da Weinberg et Al. (12) e degli 89 casi seguiti fino a 13 anni da Gelmetti et Al. (8) si sono trasformati in linfoma. Perfino i casi in cui era stata dimostrata la presenza di un clone dominante di cellule T non hanno dato origine a linfomi in un periodo di osservazione di 2-3 anni (6).

La presenza di un clone dominante di cellule T nella PLC e più frequentemente nella PLEVA potrebbe rappresentare la risposta immune ad un agente causale, forse virale. Nella maggior parte dei casi la reazione immunologica normale dell'ospite eliminerebbe questo clone di cellule T mutate: è possibile però che in casi eccezionali un'ulteriore mutazione o una debole reazione dell'ospite (6) permetta lo sviluppo di un linfoma cutaneo.

La regressione spontanea, la scarsa risposta a farmaci sintomatici, l'assenza di prurito e di altri sintomi nella maggioranza dei casi di PLC, l'interessamento di sedi coperte rende di solito superflua qualsiasi terapia. L'elioterapia, la fototerapia con UVB (9) e UVA1 si sono dimostrati gli interventi più utili. Alcuni casi hanno risentito del trattamento prolungato con eritromicina, forse per la capacità immunosoppressiva di questo macrolide.



Fig. 1565



Fig. 1566



Fig. 1567

Fig. 1565, 1566, 1567: L'aspetto psoriasiforme di questa pitiriasi lichenoida (Fig. 1565) è dovuto alla localizzazione al ginocchio. La morfologia e distribuzione delle lesioni della PLC (Fig. 1566, 1567) mima talora la pitiriasi rosea.

Dermatiti

La *dermatite seborroica* non ha in epoca pre-puberale una sua individualità clinica, comparabile a quella dell'adulto. Quest'ultima è caratterizzata morfologicamente da lesioni eritemato-desquamative che spesso assumono in sede mediotoracica, prevalentemente nel sesso maschile, un aspetto figurato, con cerchi e settori di cerchio eritematosi (Fig. 1568). Meno caratteristico è l'impegno delle pieghe, soprattutto delle pieghe retroauricolari, ascellari e inguinali, dove le lesioni, a causa della sede, sono più umide.

Nel bambino abbiamo già affrontato il tema della dermatite seborroica a proposito delle dermatosi delle grandi pieghe (3), sostenendo che, in mancanza di un marker di laboratorio, la diagnosi di dermatite seborroica si può fondare solo sul criterio clinico. Abbiamo inoltre discusso la possibilità che un impegno delle pieghe inguinali e ascellari possa essere dovuto a numerose cause, dalla psoriasi ad un immunodeficit primitivo. Abbiamo infine detto che non è molto corretto in tutti questi casi parlare di dermatite seborroica.

Per quanto riguarda le lesioni figurate del tronco, così caratteristiche nella dermatite seborroica dell'adulto, queste sono eccezionali nel bambino, aumentando i dubbi circa la reale esistenza di questa malattia nel bambino: lesioni figurate mediotoraciche si possono vedere raramente soltanto in epoca peripuberale (Fig. 1568).

Il tronco non è una sede elettiva nella *dermatite atopica*, ma anche questa sede può essere interessata soprattutto nelle forme gravi della malattia. Nel primo anno di vita il tronco è interessato nelle forme gravi, ma di solito le lesioni non sono essudanti come al viso (Fig. 1570), ma più spesso eritemato-desquamative, talora soltanto desquamanti e si apprezzano meglio al tatto che non all'ispezione; nel periodo estivo-autunnale queste lesioni possono lasciare degli esiti ipocromici caratteristici (Fig. 1569). Dopo il primo anno di vita il tronco è interessato nelle forme gravi a tipo eczem-prurigo, cioè con piccole lesioni papulo-vescicolari disseminate (Fig. 1571) e nella forma nummulare cioè a focolai



Fig. 1568: Lesioni figurate mediotoraciche della dermatite seborroica in un adolescente.

multipli, tondeggianti, larghi 3-4 centimetri. Ma la forma più caratteristica del tronco è la dermatite atopica dello scollato (Fig. 1572, 1573, 1574, 1575), che si osserva dall'adolescenza in poi: è caratterizzata da eritema, talora essudazione e da lesioni papulo-vescicolari isolate e soprattutto da gravi lesioni da grattamento. Questa forma è più frequente nel sesso femminile, pur potendosi osservare anche nel maschio (Fig. 1575).

Il tronco non è una sede elettiva neanche per la *psoriasi* (Fig. 1576, 1577), tranne per la regione lombo-sacrale, dove spesso sono localizzate chiazze fisse a forma di triangolo isoscele con il vertice in alto (Fig. 1577) o a forma romboidale.

Nel *lichen ruber planus* il tronco può essere interessato nelle forme gravi, diffuse, che sia pure raramente si possono osservare, anche nel bambino. Caratteristiche sono le micropapule violacee e, talora, il segno di Koebner (Fig. 1579).



Fig. 1569

Fig. 1569, 1570, 1571: Dermatite atopica ipocromizzante del tronco (Fig. 1569). Nella Fig. 1570 dermatite atopica grave del lattante con lesioni del tronco eritematose, ma non essudanti come quelle del volto. Nella Fig. 1571 dermatite atopica a tipo eczem-prurigo che interessa anche il tronco in un bambino di 8 anni.



Fig. 1570



Fig. 1571



Fig. 1572



Fig. 1573

Fig. 1572, 1573, 1574, 1575: La dermatite atopica dello scollato si osserva dal secondo decennio di vita in poi e prevale nel sesso femminile (Fig. 1572, 1573, 1574).



Fig. 1574



Fig. 1575

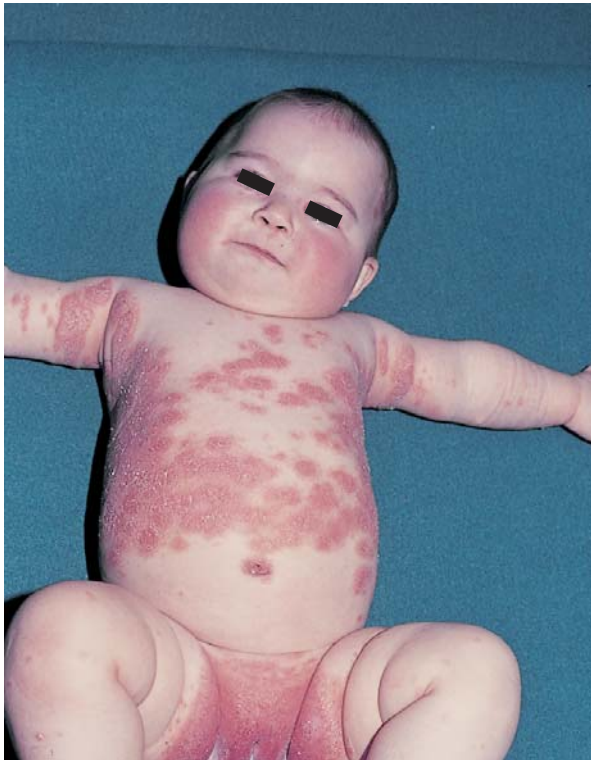


Fig. 1576



Fig. 1577

Fig. 1576, 1577: Psoriasi del pannolino (Fig. 1576) e psoriasi guttata pruriginosa e confluyente in sede dorso-lombare (Fig. 1577).



Fig. 1578



Fig. 1579

Fig. 1578, 1579: Lichen ruber planus prevalente al tronco con tipiche papule e segno di Koebner (Fig. 1579, freccia).

Patomimie

Una menzione particolare meritano le *dermatiti artefatte* del tronco. Quest'ultima è una sede coperta e, come tale, non è sede elettiva di patomimia. Ma recentemente la moda femminile di tenere scoperta ed accessibile alla vista per lunghi periodi dell'anno una fascia più o meno ampia di cute al disopra della cintura, fa sì che anche in questa sede si possano osservare delle dermatiti artefatte.

A prescindere dal piercing ombelicale, di cui abbiamo già parlato a proposito della patologia dell'ombelico, lesioni di vario tipo, fatte di nascosto ad arte, si possono trovare in questa sede, quasi esclusivamente anteriormente e nel sesso femminile, spesso in regione periombelicale (Fig. 1580).



Fig. 1580: Dermatite artefatta periombelicale in ragazza.

Necrosi sottocutanea del neonato

La necrosi sottocutanea del neonato è una malattia rara -1 caso circa ogni 5000 dermatosi pediatriche (2)-, caratterizzata istologicamente dalla cristallizzazione aghiforme del grasso intracitoplasmatico delle cellule adipose (Fig. 1583), con secondaria reazione infiammatoria gigantocellulare.

La malattia insorge in neonati a termine con problemi perinatali alla fine della prima settimana di vita o nella seconda ed è clinicamente caratterizzata da 2-4 placche o noduli di colorito eritematoso, talora con depressioni puntiformi, localizzati sul dorso (Fig. 1581) o sulla radice degli arti.

La diagnosi diventa più difficile se si tratta di prematuri, se le lesioni sono presenti alla nascita, se la placca è unica ed estesa, se le lesioni sono ulcerate o colliquanti e, soprattutto, se la flogosi non è evidente (4).

La diagnosi differenziale va fatta con lo sclerema neonatorum, che si presenta come un indurimento generalizzato della cute in prematuri in stadio preagonico, con la pannicolite a frigore, che interviene 2-3 giorni dopo una chiara esposizione al freddo e istologicamente è caratterizzata da una flogosi linfoistiocitaria al limite tra derma e ipoderma, dove si rinvencono piccoli

spazi cistici originati dalla rottura di alcuni adipociti, e infine con la pannicolite poststeroidica, legata a brusca interruzione di una terapia corticosteroidica.

La prognosi è buona perché le lesioni risolvono spontaneamente nel giro di alcune settimane. La prognosi è significativamente peggiorata dalla presenza di ipercalcemia. Quest'ultima, che insorge talora a distanza di alcuni mesi, può associarsi a mortalità. La patogenesi dell'ipercalcemia non è chiara, anche se la sua presenza in forme cliniche caratterizzate da calcificazione dermoipodermica ha fatto ipotizzare che essa possa essere legata al rilascio di calcio da parte dei tessuti necrotici. Sono stati anche ipotizzati un aumentato assorbimento intestinale di calcio, dovuto all'aumentata produzione di 1,25 diidrossicalciferolo da parte dei macrofagi dei linfonodi interessati, alla pari di quanto avviene in altre malattie granulomatose (5) e anche un'aumentata produzione di paratormone. Meno frequentemente sono state dimostrate altre alterazioni come piastrinopenia e ipertrigliceridemia (5).

A meno che non ci sia da correggere una concomitante ipercalcemia, la necrosi sottocutanea del neonato non richiede terapia.



Fig. 1581

Fig. 1581, 1582, 1583: Necrosi sottocutanea del neonato caratterizzata clinicamente da noduli e placche eritemato-se del dorso (Fig. 1581) e, istologicamente, da flogosi dermoipodermica granulomatosa (Fig. 1582). Caratteristicamente la goccia di grasso delle cellule adipose (Fig. 1583, freccia) va incontro a cristallizzazione aghiforme.

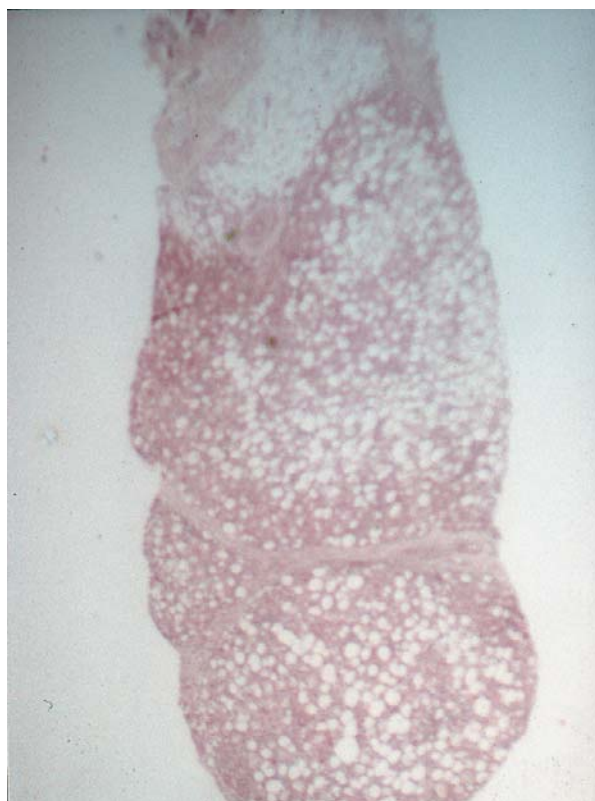


Fig. 1582

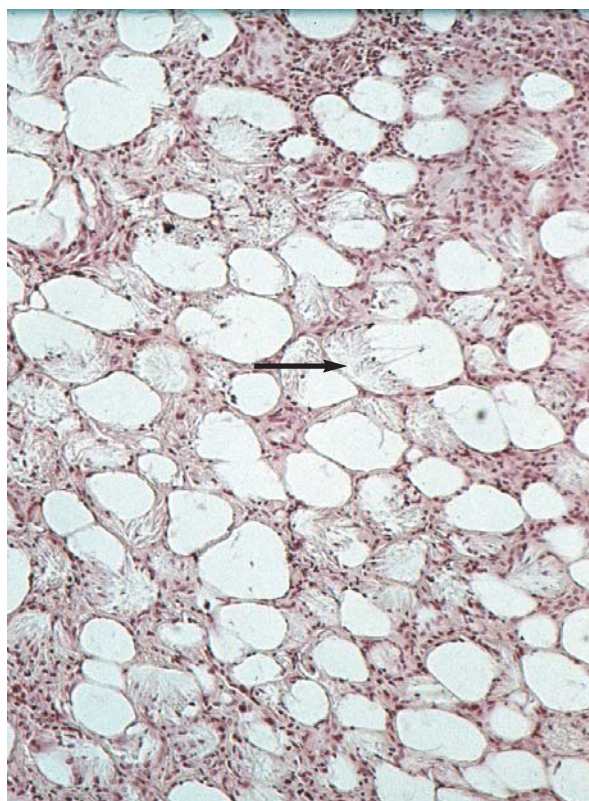


Fig. 1583



Fig. 1584

Fig. 1584, 1585, 1586: Chiazze eritematose (Fig. 1585) o eritemato-brunastre (Fig. 1584), poco o per nulla ispessite o assottigliate, talora con una zona centrale biancastra (Fig. 1586) di spessore leggermente diverso.



Fig. 1585

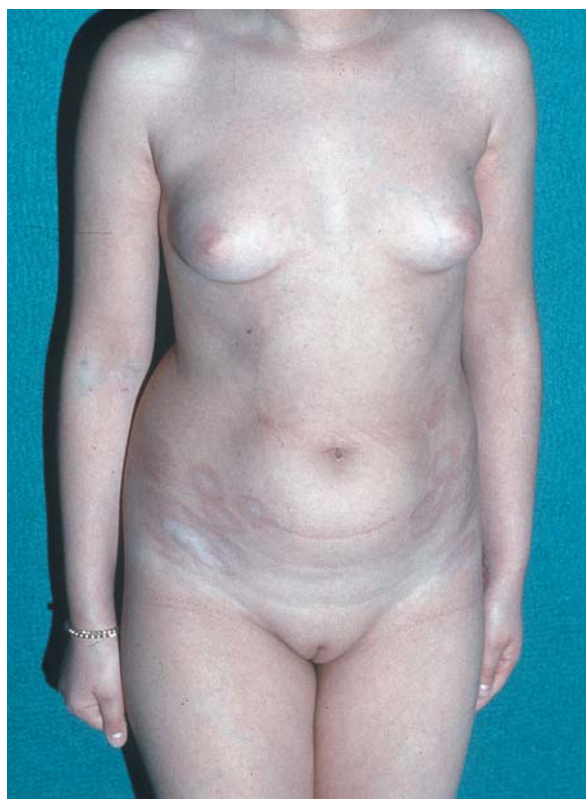


Fig. 1586

Connettiviti

Nell'ambito delle connettiviti, a prescindere dall'impegno dello scollato nel lupus eritematoso subacuto e sistemico, è rara la presenza di lesioni localizzate elettivamente al tronco, se si eccettua la caratteristica localizzazione in regione meso-ipogastrica della *sclerodermia cutanea localizzata superficiale*, che è spesso l'unica sede interessata (Fig. 1584, 1585, 1586) o talora si accompagna all'interessamento di altre sedi, quasi sempre sul tronco.

La sclerodermia cutanea classica, che interessa il derma a tutto spessore, è caratterizzata da un infiltrato infiammatorio a lenta evoluzione centrifuga, per cui nella lesione matura si osserva un alone eritematoso infiltrativo periferico e una parte centrale di aspetto pseudocicatriziale, porcellanaceo, bianco marrone, ispessito e duro alla palpazione. Invece nella sclerodermia superficiale non si osserva nulla di tutto questo, ma soltanto una o più macchie tondeggianti, ipercromiche di colorito brunoastro o bluastro (Fig. 1585) o eritematose (Fig. 1584), di 3-7 centimetri di diametro, asintomatiche, persistenti per molti mesi.

Guardando e palpando attentamente le chiazze, si può scorgere in qualcuna di esse un aspetto più chiaro (Fig. 1586) e un diverso, maggiore o minore, spessore al centro che ricorda la sclerodermia classica e facilita dunque la diagnosi. Più spesso le chiazze hanno un aspetto uniforme, ma un'attenta palpazione mette in evidenza uno spessore diverso, in genere ridotto, rispetto alla cute sana circostante.

Nei casi dubbi l'esame istologico mette in evidenza le alterazioni del collagene del derma superficiale e la rarefazione degli annessi.

L'evoluzione delle lesioni è molto lenta con una tendenza alla regressione con esiti discromici di solito poco evidenti.

La diagnosi differenziale della sclerodermia superficiale è spesso difficile e si fa con l'eczema superficiale, la micosi fungoide iniziale, l'eritema fisso da farmaci in fase pigmentaria e la dermatite lichenoidale anulare giovanile.

L'eczema superficiale in fase flogistica è caratterizzato da chiazze eritemato-desquamative o solo desquamative a limiti sfumati, poco o

per nulla pruriginose, che lasciano esiti ipocromici in seguito a fotoesposizione: si tratta comunque di lesioni che durano settimane o mesi, quindi molto meno della sclerodermia superficiale. Le lesioni eczematose rispondono significativamente e rapidamente alla terapia antinfiammatoria corticosteroidica, anche se transitoriamente.

La micosi fungoide iniziale è caratterizzata da chiazze eritemato-desquamative a limiti netti asintomatiche oppure da chiazze ipocromiche a limiti netti, molto persistenti nel tempo, ma che regrediscono con la fotoesposizione, per recidivare in autunno nella stessa sede o in sedi vicine. Inizialmente le chiazze della micosi fungoide sono asintomatiche, ma possono divenire pruriginose con il passare degli anni.

L'eritema fisso da farmaci in fase pigmentaria presenta di solito nella storia una fase iniziale flogistica ed eventualmente episodi di riacutizzazione; il colorito dei suoi esiti è più violaceo. Il test di esposizione con i farmaci sospetti provoca una riaccensione della flogosi a livello degli esiti violacei.

La dermatite lichenoidale anulare giovanile in fase iniziale presenta chiazze asintomatiche, tondeggianti o ovalari, ben circoscritte, eritematose, non desquamanti; in seguito compare risoluzione centrale biancastra, non desquamante, più o meno estesa, non ispessita, con bordo eritematoso, talora infiltrato, periferico.

Nei casi dubbi l'esame istologico mette in evidenza nella sclerodermia superficiale la tipica sclerosi superficiale del derma, che non si riscontra in nessun'altra condizione.

Dermatosi bollose autoimmuni

Il tronco può essere interessato in tutte le dermatosi bollose autoimmuni, ma non in maniera elettiva. Nel pemfigo foliaceo e nella dermatite erpetiforme l'impegno del tronco è più frequente che in altre dermatosi bollose autoimmuni.

Il pemfigo foliaceo interessa prevalentemente il tronco sia nella varietà di pemfigo seborroico che in quella di pemfigo erpetiforme: entrambe, sia pure eccezionalmente, possono interessare il bambino.

Il *pemfigo seborroico* si presenta clinicamente nel bambino con aspetti crostosi che ricordano una piodermite o un eczema impetiginizzato (Fig. 1587), ma è insensibile al trattamento antibiotico, mentre risponde al trattamento cortisonico topico. La comparsa di lesioni crostose riproducibili con la forma di un cerotto applicato per coprire le lesioni, quindi un involontario segno di Nikolsky (Fig. 1587) può talora condurre all'esatta diagnosi.

L'esame istologico (Fig. 1588, 1589) mostra un'acantolisi alta, con cheratinociti isolati che sembrano nuotare sulla superficie dell'epidermide e nello strato granuloso. L'immunofluorescenza mostra depositi di immunoglobuline G negli spazi intercellulari dei cheratinociti più superficiali. Una volta fatta la diagnosi, la terapia si basa sui corticosteroidi, che sono talora efficaci anche per esclusiva somministrazione topica.



Fig. 1587

Il *pemfigo erpetiforme* si presenta anche nel bambino con lesioni eritemato-papulo-pomfoidi molto congeste ad evoluzione centrifuga che fanno pensare ad una dermatite erpetiforme di Duhring (Fig. 1592): sul bordo periferico di avanzamento delle lesioni si possono osservare vescicole grossolane o erosioni di 2-4 millimetri di diametro. Gli esami per celiachia sono però negativi e l'esame istologico dimostra la sede intraepidermica della lesione (Fig. 1590), evidenziando aspetti spongiosi superficiali con exocitosi linfocitaria ed eosinofila. A chiarire la diagnosi di pemfigo erpetiforme è l'immunofluorescenza diretta e indiretta che dimostrano la presenza di depositi di IgG e C3 negli spazi interstiziali dell'epidermide più alta (Fig. 1591). La ricerca immunoenzimatica di anticorpi anti-desmogleine (DSG) evidenzia la presenza nel siero di anti-DSG1 e quindi conferma la diagnosi di pemfigo foliaceo erpetiforme.

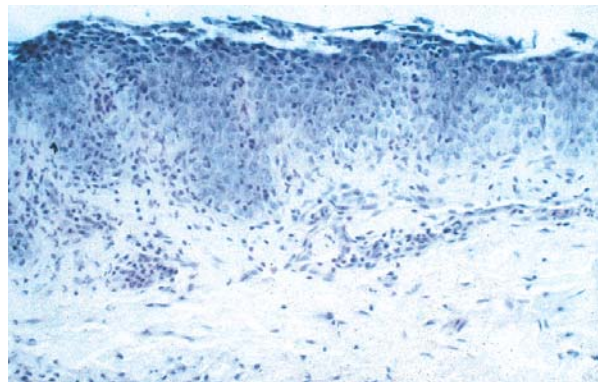


Fig. 1588

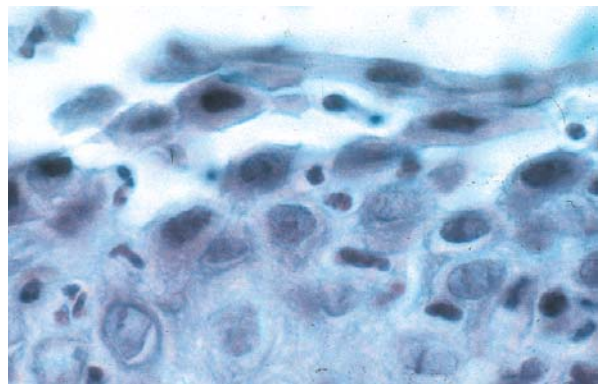


Fig. 1589

Fig. 1587, 1588, 1589: Pemfigo foliaceo a tipo seborroico in una bambina di 6 anni, con lesioni crostose superficiali e segno di Nikolsky da cerotto (Fig. 1587); istologicamente, cheratinociti superficiali isolati (Fig. 1588, 1589).

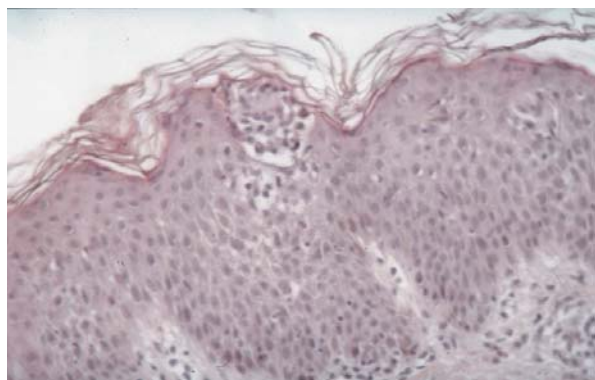


Fig. 1590

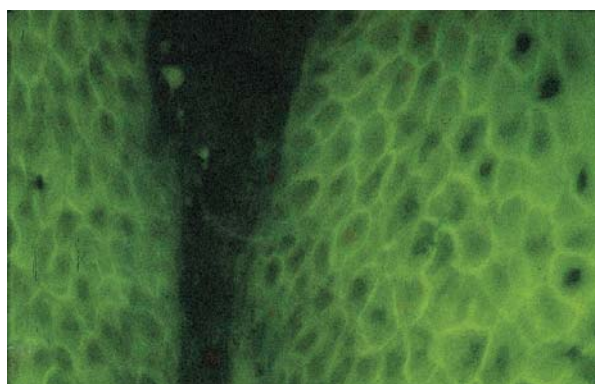


Fig. 1591



Fig. 1592

Fig. 1590, 1591, 1592: Pemfigo erpetiforme con lesioni figurate del tronco (Fig. 1592). L'istologia mostra spongiosi superficiale (Fig. 1590). L'immunofluorescenza (Fig. 1591), mostrando il fenomeno pemfigo, chiarisce la diagnosi.

Queste due forme di pemfigo foliaceo hanno di solito una prognosi benigna perché rispondono egregiamente alla terapia corticosteroidica, anzi il pemfigo seborroico guarisce talora soltanto con la terapia corticosteroidica topica.

La *dermatite erpetiforme* di Duhring ha tra le sedi elettive la regione scapolare (Fig. 1593): deve essere sospettata in presenza di lesioni eritemato-papulose figurate intensamente pruriginose e persistenti. La dimostrazione di una malattia celiaca con il dosaggio degli anticorpi IgA contro endomisio e transglutaminasi, la presenza all'esame istologico di ascessi papillari di polimorfonucleati neutrofili, la presenza nella stessa sede all'immunofluorescenza diretta di depositi granulari di IgA e, nei casi dubbi, il netto miglioramento dopo una dose di dapsone o il netto peggioramento con ioduro di potassio confermano la diagnosi di dermatite erpetiforme.



Fig. 1593: Dermatite erpetiforme con lesioni eritemato-papulose figurate ed esiti ipocromici del tronco.



Fig. 1594



Fig. 1595

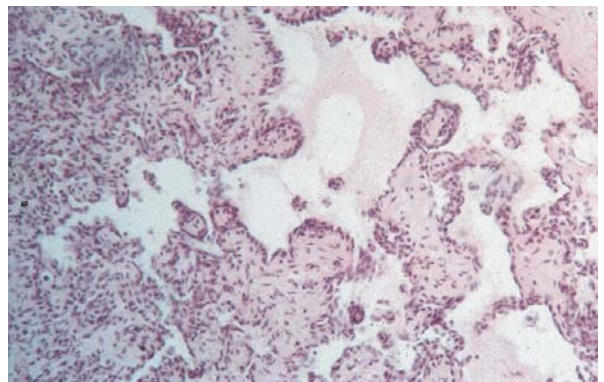


Fig. 1597



Fig. 1596

Fig. 1594, 1595, 1596, 1597: Satellitosi di angioma acquisito formatasi intorno alla cicatrice di asportazione in sede mammaria (Fig. 1594) e sopraclavicolare (Fig. 1595). Nel secondo caso le lesioni satelliti sono regredite spontaneamente (Fig. 1596); l'istologia delle lesioni satelliti (Fig. 1597) è sovrapponibile a quella dell'angioma primitivo.

Tumori

Tra i pochi tumori che colpiscono elettivamente il tronco ricordiamo la satellitosi di angiomi lobulari eruttivi e l'istiocitosi a cellule di Langerhans.

Il termine *satellitosis* -dal latino "satelles", che significa guardia del corpo- è utilizzato per indicare l'insorgenza di lesioni di piccole dimensioni, disposte concentricamente ad una lesione centrale, che talvolta può essere stata precedentemente asportata. Qui parliamo della satellitosi di un angioma lobulare eruttivo e ne parliamo in questa sede perché questo fenomeno si osserva in maniera elettiva nella parte alta del tronco. Casi di satellitosi di angioma sono riportati in letteratura sin dal 1908 (10).

L'angioma, intorno al quale si possono formare dei satelliti, non è propriamente un angioma lobulare eruttivo. Dal punto di vista clinico e istologico assomiglia di più all'emangioma neonatale, per la mancanza di un collaretto epidermico, di pedunculazione e di ulcerazione con emorragia (10). Anche Prosser e Thomas (10), rivedendo 21 casi della letteratura, ipotizzano che in alcuni casi si possa trattare di una forma particolare di angioma eruttivo, diversa dal granuloma piogenico.

Le minori dimensioni delle lesioni satelliti testimoniano la loro insorgenza più tardiva anche nei casi congeniti, in cui non è possibile documentarlo visivamente. L'intervallo di tempo tra l'insorgenza della lesione primitiva e quella delle lesioni secondarie è molto variabile, talora anche di mesi (10), per cui è difficile dire se l'intervento chirurgico sulla lesione primitiva sia determinante o meno sull'insorgenza delle lesioni satelliti.

Secondo l'ipotesi patogenetica più seguita un trauma, ad esempio l'asportazione chirurgica, potrebbe liberare fattori angiogenici simili a quelli dimostrati nel corso della flogosi e nelle ferite (10).

L'età, forse attraverso l'increzione ormonale, potrebbe avere la sua importanza, visto che la maggior parte dei casi si formano tra gli 8 e i 14 anni (10); ricordiamo che anche i nevi eruttivi con satelliti dell'epidermolisi bollosa si formano tra i 6 e i 18 anni.

Infine la prevalenza degli angiomi con satelliti al tronco potrebbe essere legato al fatto che in questa sede sono poche sia le anse capillari che le anastomosi e quindi arteriole terminali sono responsabili dell'irrorazione di vaste aree cutanee. Secondo Weyers et Al. (13) un trauma localizzato del microcircolo può condurre alla formazione di angiomi satelliti nel tentativo malriuscito di arteriole danneggiate di restituire una circolazione sufficiente.

Da un punto di vista clinico, la comparsa di lesioni angiomatose satelliti, specialmente se questo fenomeno segue l'asportazione di una lesione angiomatosa primitiva (Fig. 1594, 1595), può essere un motivo di allarme per il paziente e per il medico che non conosce questa patologia e pensa ad una ripetizione metastatica della lesione primitiva. In realtà le lesioni angiomatose satelliti, che hanno la stessa istologia delle lesioni primitive (Fig. 1597), non ne hanno la stessa spinta evolutiva e spesso regrediscono (Fig. 1595, 1596) spontaneamente (10): per questo motivo nella maggior parte dei casi non è quindi necessaria la loro asportazione terapeutica.

L'*istiocitosi a cellule di Langerhans* interessa elettivamente le sedi seborroiche, in particolare la zona centrale del tronco, sia posteriormente (Fig. 1598) che anteriormente (Fig. 1599). Queste sedi sono interessate soprattutto nella forma di istiocitosi tipo Letterer-Siwe o multisistemica acquisita. Oltre alla distribuzione delle lesioni, devono far sospettare una istiocitosi a cellule di Langerhans la presenza di papule purpuriche e di lesioni ulcerative.

Nella istiocitosi a cellule di Langerhans acquisita tipo Letterer-Siwe l'interessamento cutaneo è spesso concomitante o secondario all'impegno di altri organi, in particolare del fegato, sta perciò a significare una maggiore estensione del processo morboso e quindi è un segno prognostico negativo.

Viceversa l'interessamento cutaneo può essere primitivo, non solo nella forma congenita tipo Hashimoto-Pritzker, ma anche in istiocitosi a cellule di Langerhans acquisite. Queste forme possono rimanere tali e regredire spontaneamente o, talora, possono in seguito associarsi ad un interessamento multisistemico, eventualmente



Fig.1598



Fig.1599

Fig. 1598, 1599: Micropapule purpuriche prevalenti al tronco nell'istiocitosi a cellule di Langerhans tipo Letterer-Siwe.

con disfunzione d'organo e prognosi infausta. Quindi in caso di istiocitosi a cellule di Langerhans isolata della cute è imperativo moni-

torare il paziente con un oncoematologo pediatrico, pronti a cogliere i segni di localizzazione secondaria in altri organi.

Bibliografia

- 1) Annessi G., Paradisi M., Angelo C., Perez M. et Al. – Annular lichenoid dermatitis of youth. *JAAD* 49, 1029-36, 2003.
- 2) Bonifazi E., Garofalo L., Meneghini C.L. – Considerazioni epidemiologiche su 11.061 casi di dermatosi infantili. *Dermatologia Clinica* 1, 87-94, 1981.
- 3) Bonifazi E. – Dermatose delle grandi pieghe. *EJPD* 14, n.1, 673-88, 2004.
- 4) Ciampo L., Mazzotta F., Bonifazi E. – Necrosi sottocutanea neonatale: caso clinico e considerazioni diagnostiche. *EJPD* 13, 13-6, 2003.
- 5) Cutrone M. – Citosteatonecrosi neonatale. Osservazione di 4 casi in una Divisione Pediatrica. *EJPD* 8, 213-6 e 235-6, 1998.
- 6) Dereure O., Levi E., Kadin M.E. – T-cell clonality in pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. *Arch Dermatol.* 136, 1483-6, 2000.
- 7) Fortson J.S., Schroeter A.L., Esterly N.B. – Cutaneous T-cell lymphoma (parapsoriasis en plaque). An association with pityriasis lichenoides et varioliformis acuta in young children. *Arch Dermatol.* 120, 1449-53, 1990.
- 8) Gelmetti C., Rigoni C., Alessi E. et Al. – Pityriasis lichenoides in children: a long term follow-up of 89 cases. *J Am Acad Dermatol.* 23, 473-8, 1990.
- 9) Le Vine M.J. – Phototherapy of pityriasis lichenoides. *Arch Dermatol.* 119, 378-80, 1983.
- 10) Mazzotta F., Garofalo L., Caprio F., Bonifazi E. - Eruptive hemangioma with satellitosis. Pathogenetic remarks concerning three pediatric cases. *EJPD* 4, 85-8, 1994.
- 11) Thomson K.F., Whittaker S.J., Russell-Jones R., Charles-Holmes R. – Childhood cutaneous T-cell lymphoma in association with pityriasis lichenoides chronica. *Br J Dermatol.* 141, 1136-52, 1999.
- 12) Weinberg J.M., Kristal L., Chooback L. et Al. – The clonal nature of pityriasis lichenoides. *Arch Dermatol.* 138, 1063-7, 2002.
- 13) Weyers W., Eberhard P, Paul E. et AL. Satellitenrezidive eruptive Angiome. Eine klinische histologische und immunzytochemische Studie. *Hautarzt* 41, 250-5, 1990.

Bonifazi E., Ciampo L., Milano A., Ladisa G., Fronzi S.