



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
FIRENZE



laboratorio congiunto sulle
malattie mieloproliferative croniche



Azienda
Ospedaliero
Universitaria
Careggi

Quinta
Giornata Fiorentina
dedicata ai pazienti con
malattie mieloproliferative
croniche

Sabato 9 Maggio 2015

MASTOCITOSI: ASPETTI DERMATOLOGICI

Elisa M. Difonzo, Federica Scarfi
Dipartimento di Chirurgia e Medicina
Traslazionale
Sezione di Dermatologia



MASTOCITOSI E CUTE

- La pelle è l'organo più comunemente colpito nella mastocitosi
- le manifestazioni cutanee possono associarsi o meno ad un impegno sistemico della malattia.



MASTOCITOSI CUTANEA



- 0,1-0,8% dei pazienti che si recano in clinica dermatologica (USA)
- Insorgenza a qualsiasi età (bambini ed adulti): più del 60% dei casi in età pediatrica
- Nessuna preferenza di sesso
- Più frequente nei soggetti di razza caucasica
- Nella maggior parte dei casi: nessuna familiarità



MASTOCITOSI CUTANEE

Forma clinica	
Mastocitosi maculo-papulosa (orticaria pigmentosa)	Età infantile Adulto
Mastocitoma (solitario o multiplo)	> Età infantile
Mastocitosi cutanea diffusa	> Età infantile
Teleangectasia macularis eruptiva perstans	Adulto

Hartmann K et al. Valent et al. Classification of cutaneous mastocytosis: a modified consensus proposal. Leukemia Research 2002; 26: 483



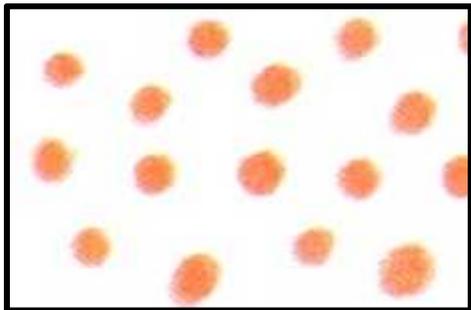
Mastocitosi maculo-papulosa

	Infantile	Adulto
Età di comparsa	1° anno di vita	20-40 anni
Evoluzione	Regressione spontanea	Aumento lesioni
Prurito	Modesto	Intenso
Formazione di bolle	Frequente	Eccezionale
Segno di Darier	85%	70%
Sintomi extracutanei	Rari	Frequente
Coinvolgimento sistemico	Raro	Frequente



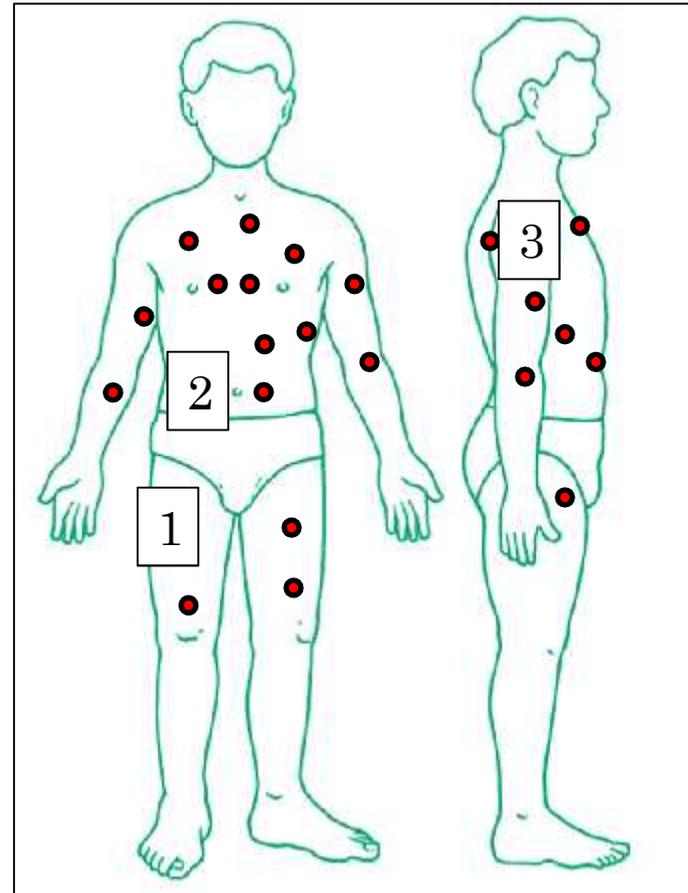
LESIONI

- 1) Macchie
- 2) Papule



- Colore rosso- giallastro
- Colore brunastro nelle lesioni di più vecchia data

Localizzazione



Distribuzione simmetrica

1) Macchie

di solito piccole (2-3 mm di \varnothing)...



...talora più grandi fino ad
alcuni centimetri di diametro



2) papule

...lievemente rilevate



FORME PARTICOLARI :

Preferisce bambini di età
inferiore a 2 anni

1) Bollosa



2) Esantematica



Numerose lesioni confluenti



3) Occulta (minima)

Lesioni molto piccole in scarso numero

Utile confricazione !



Può associarsi
ugualmente un impegno
sistemico

LOCALIZZAZIONI RARE

1) dorso mani





2) Pieghe



3) Volto, cuoio capelluto e superficie palmo-plantare



ALTRI SINTOMI:

PRURITO

- Di tipo accessuale
- > a livello delle lesioni nelle zone di attrito
- Adulto > bambino
- Scatenato da cambiamento di temperatura, strofinamento, ingestione di bevande calde, di alcool o di alimenti ricchi di istamina



Eritema ed edema ("Orticazione")



Scatenato soprattutto da confricazione, aumento della temperatura
Le lesioni , assumendo morfologia pomfoide , "perdono"
momentaneamente le loro caratteristiche cromatiche



SEGNO DI DARIER

- Orticazione indotta con la confricazione



- **Compare dopo 2-5' dalla confricazione eseguita anche su cute apparentemente indenne**
- **Può durare da 30' a qualche ora**
- **Può essere bolloso!**



MASTOCITOSI CUTANEE

Forma clinica	
Mastocitosi maculo-papulosa (orticaria pigmentosa)	Età infantile Adulto
<u>Mastocitoma (solitario o multiplo)</u>	> Età infantile
Mastocitosi cutanea diffusa	> Età infantile
Teleangectasia macularis eruptiva perstans	Solo adulto

Hartmann K et al. Valent et al. Classification of cutaneous mastocytosis: a modified consensus proposal. Leukemia Research 2002; 26: 483





Placca o nodulo di colorito giallo-bruno. Più frequente nei primi 3 mesi di vita. Possibile la formazione di vescico-bolle (dopo confricazione). Solitamente regressione spontanea.



MASTOCITOSI CUTANEE

Forma clinica	
Mastocitosi maculo-papulosa (orticaria pigmentosa)	Età infantile Adulto
Mastocitoma (solitario o multiplo)	> Età infantile
<u>Mastocitosi cutanea diffusa</u>	> Età infantile
Teleangectasia macularis eruptiva perstans	Solo adulto

Hartmann K et al. Valent et al. Classification of cutaneous mastocytosis: a modified consensus proposal. Leukemia Research 2002; 26: 483





Rara (circa 5% delle mastocitosi cutanee)
Infiltrazione mastocitaria diffusa di tutta la
pelle che appare di colore rosso-
giallastro, ispessita, elefantiasica, pastosa
("peau chagrine") talora con noduli



MASTOCITOSI CUTANEE

Forma clinica	
Mastocitosi maculo-papulosa (orticaria pigmentosa)	Età infantile Adulto
Mastocitoma (solitario o multiplo)	> Età infantile
Mastocitosi cutanea diffusa	> Età infantile
<u>Teleangectasia macularis eruptiva perstans</u>	Adulto

Hartmann K et al. Valent et al. Classification of cutaneous mastocytosis: a modified consensus proposal. Leukemia Research 2002; 26: 483



TELEANGECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS



- Rara (< 1% delle mastocitosi cutanee)
- Piccole lesioni maculo-papulose di colore rosso-brunastro associate a teleangiectasie, spesso con aspetto reticolare.
- Adulti
- Prurito e segno di Darier: possibili



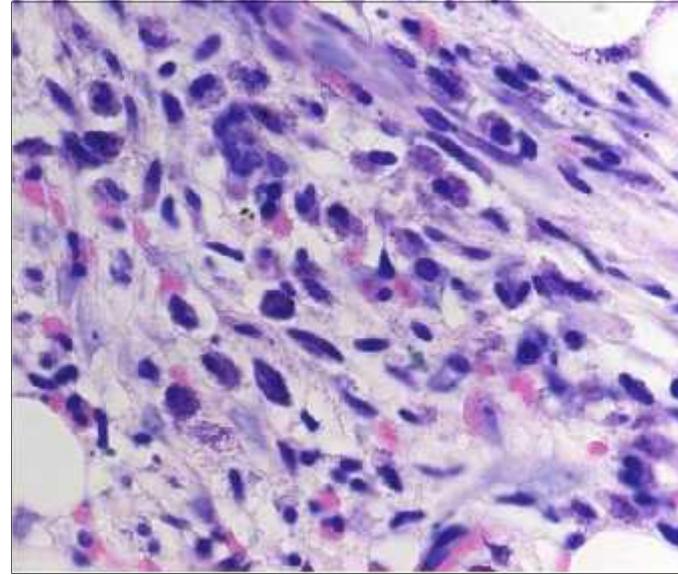
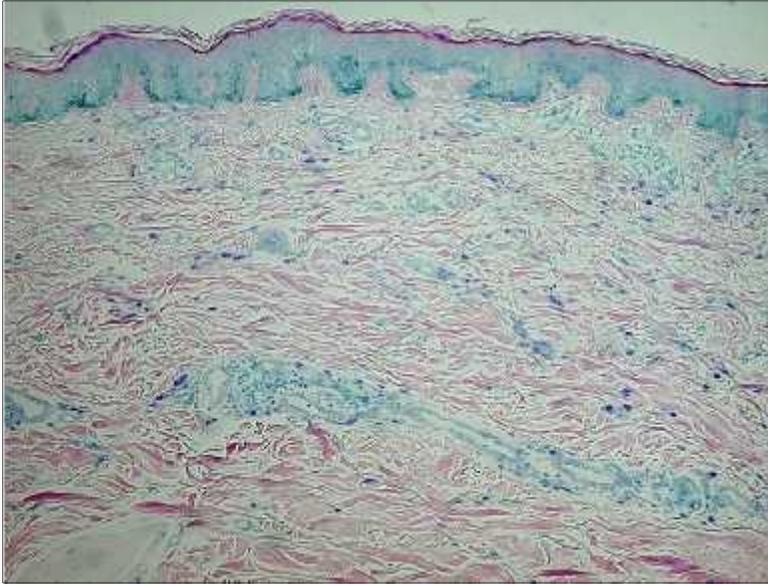
PRELIEVO BIOPTICO



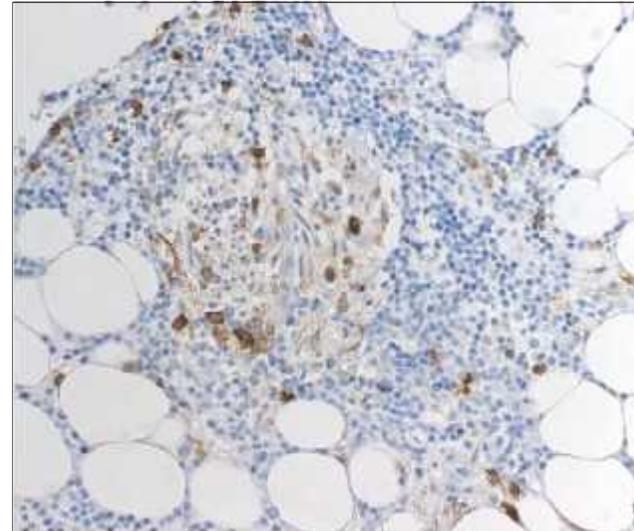
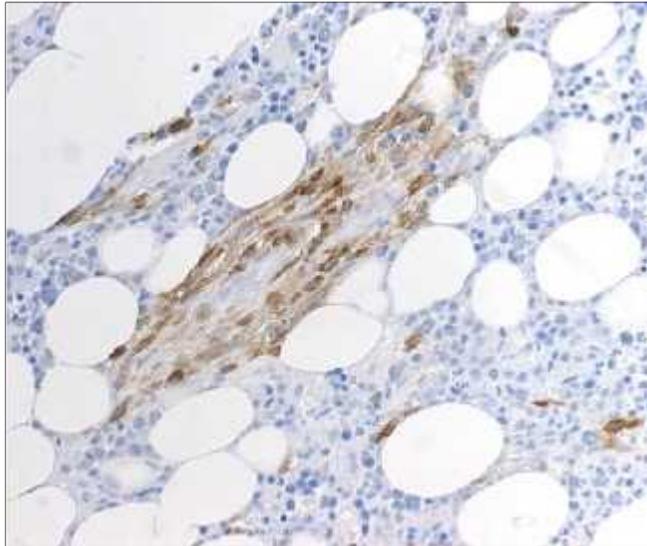
- Ridurre al minimo i traumatismi
- Iniettare l'anestetico intorno alla lesione
- Non schiacciare il prelievo bioptico



Colorazione di Giemsa



Triptasi : più specifico



TERAPIA MASTOCITOSI CUTANEE



- Antistaminici anti-H1 e anti H2 : riduzione del prurito, flushing e “bruciore” cutaneo
- Disodio cromoglicato nei casi con sintomatologia intestinale
- PUVA e UVA1 (340-400 nm) : riduzione delle lesioni
- Steroidi topici nelle forme localizzate
- Dieta priva di alimenti ricchi di istamina e istamino-liberatori
- Evitare l'uso di alcuni farmaci come aspirina, FANS, codeina, morfina, oppiacei
- Evitare alcool
- Attenzione al veleno di imenotteri
- Attenzione ai mezzi di contrasto, plasma expander e anestetici sistemici





**“MASTOCITOSI: APPROCCIO
MULTIDISCIPLINARE!!!”**



Grazie per l'attenzione



Clinica dermatologica
Ospedale Palagi
Viale Michelangiolo, 41
Firenze

