

**Settima  
Giornata Fiorentina  
dedicata ai pazienti con  
malattie mieloproliferative  
croniche**

**Sabato 13 Maggio 2017**

**CRIMM  
Centro di Ricerca e Innovazione per le  
Malattie Mieloproliferative  
AOU Careggi**

## **Manifestazioni Cutanee**

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

***Università degli Studi di Firenze***



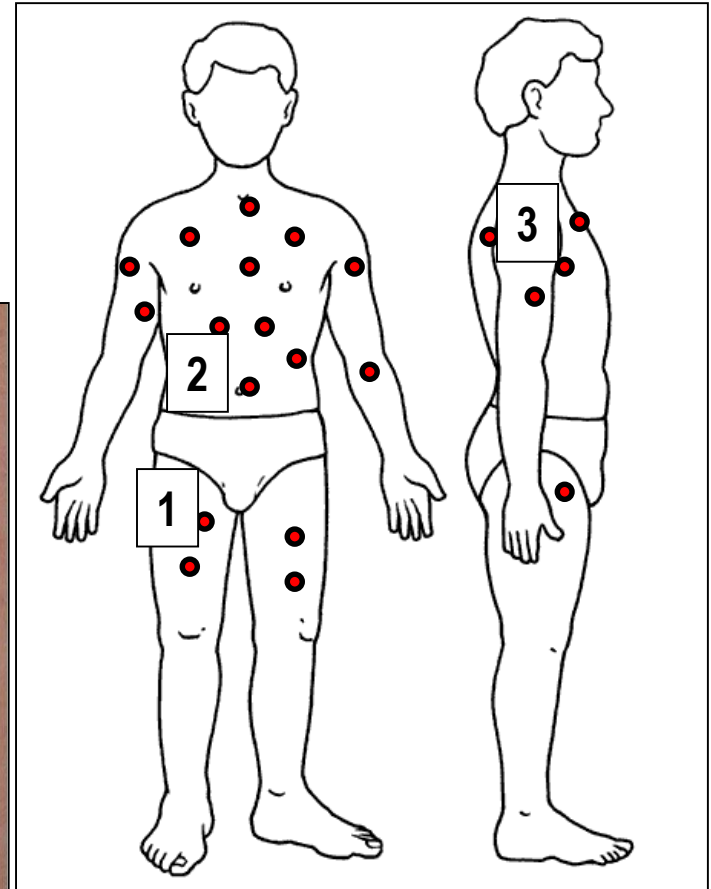
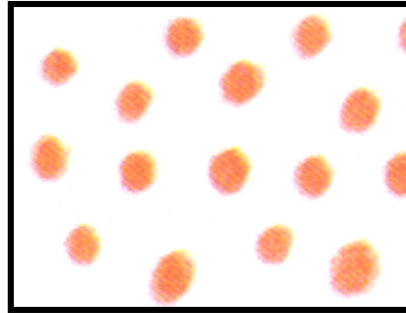


- ***Quali sono le manifestazioni cutanee delle mastocitosi?***
- ***Esiste una sola forma clinica ?***





•Di solito si tratta di macchie e/o piccoli rilievi (papule) di colore rosso- giallastro, brunastro nelle lesioni di più vecchia data





## Ci sono più forme cliniche

<b>Mastocitosi maculo-papulosa (orticaria pigmentosa) forma più comune)</b>	<b>Età infantile Adulto</b>
<b>Mastocitoma (solitario o multiplo)</b>	<b>&gt; Età infantile</b>
<b>Mastocitosi cutanea diffusa</b>	<b>&gt; Età infantile</b>
<b>Teleangectasia macularis eruptiva perstans</b>	<b>Solo adulto</b>

# Mastocitosi maculo-papulosa

	<b>Infantile</b>	<b>Adulto</b>
<b>Età di comparsa</b>	<b>1° anno di vita</b>	<b>20-40 anni</b>
<b>Evoluzione</b>	<b>Regressione spontanea</b>	<b>Aumento lesioni (fino a 1000)</b>
<b>Prurito</b>	<b>Modesto</b>	<b>Intenso</b>
<b>Formazione di bolle</b>	<b>Frequente</b>	<b>Eccezionale</b>
<b>Segno di Darier</b>	<b>85%</b>	<b>70%</b>
<b>Sintomi extracutanei</b>	<b>Rari</b>	<b>Frequente</b>
<b>Coinvolgimento sistemico</b>	<b>7%</b>	<b>30%</b>

# 1) Macchie

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

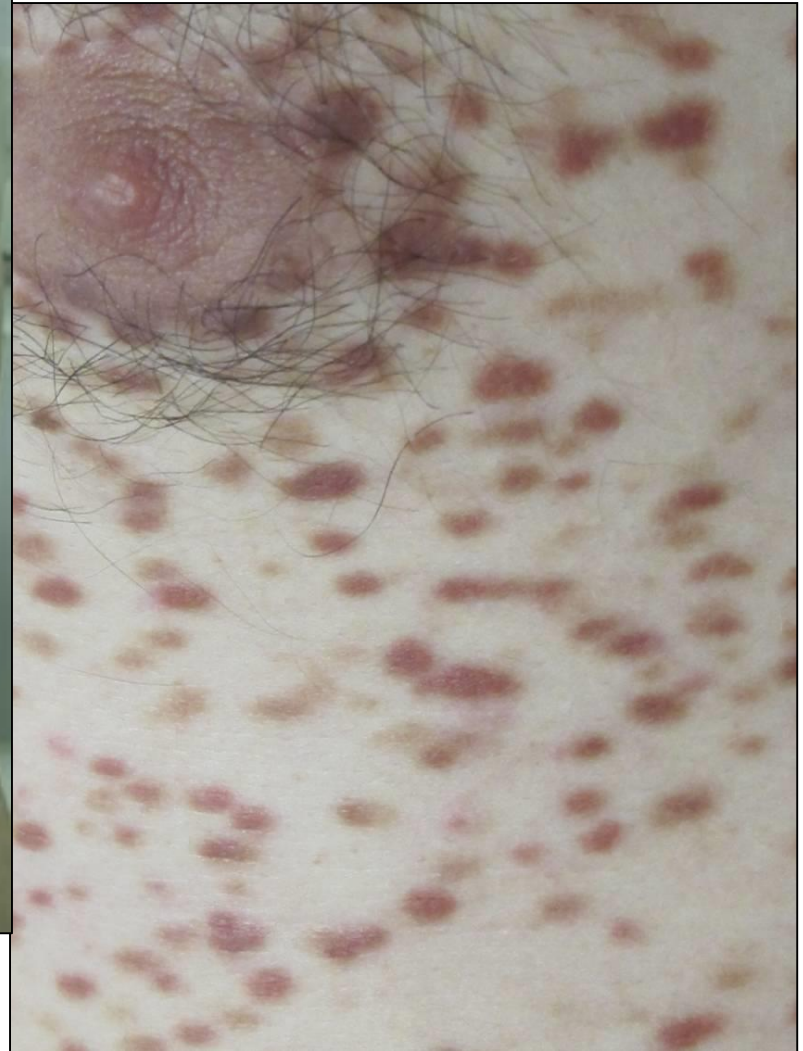








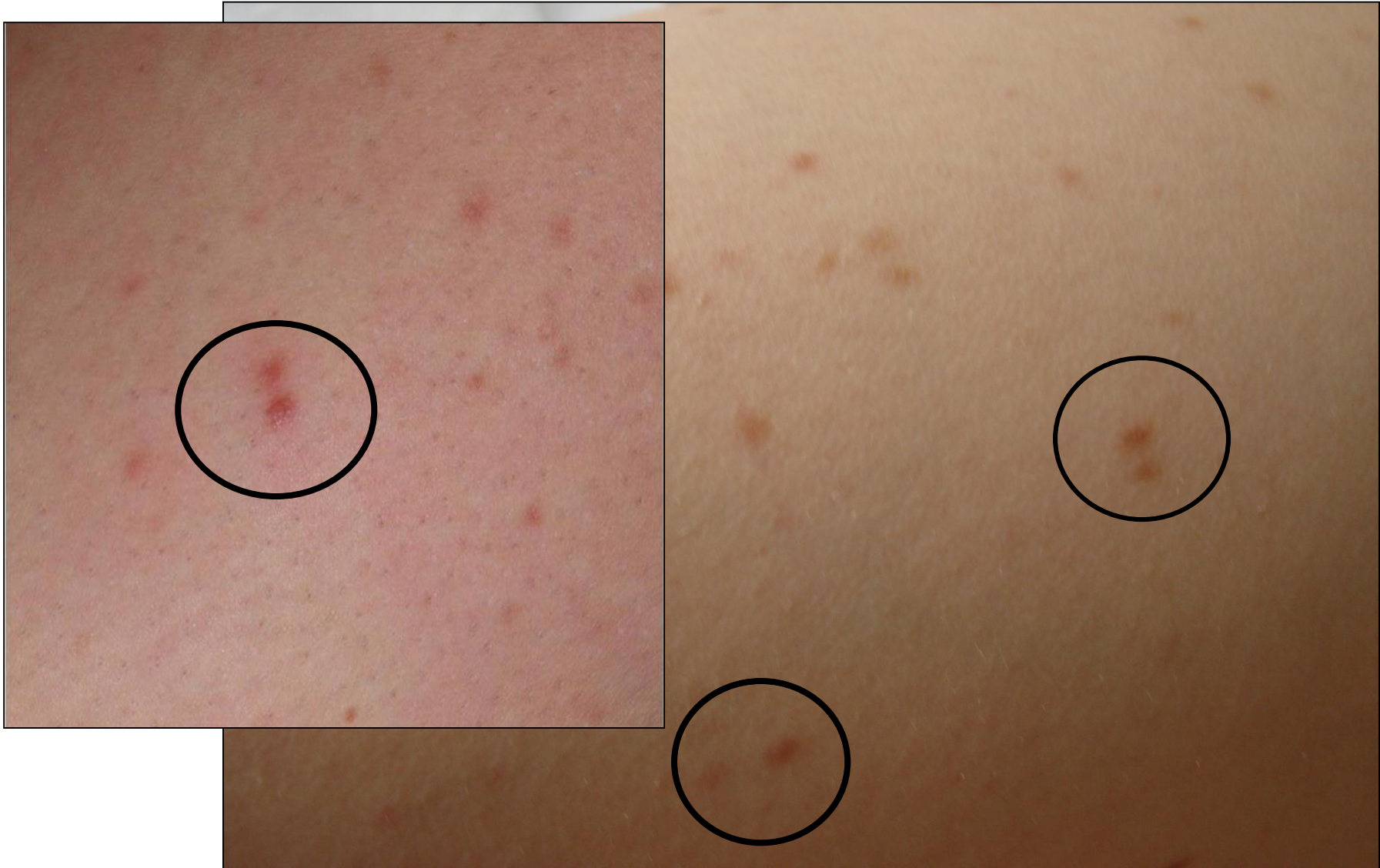
**talora più grandi fino ad alcuni centimetri di diametro**





# 2) Papule

Piccoli rilievi





## Forme particolari :

### 1) bollosa

- Preferisce bambini di età inferiore a 2 anni





## 2) Esantematica

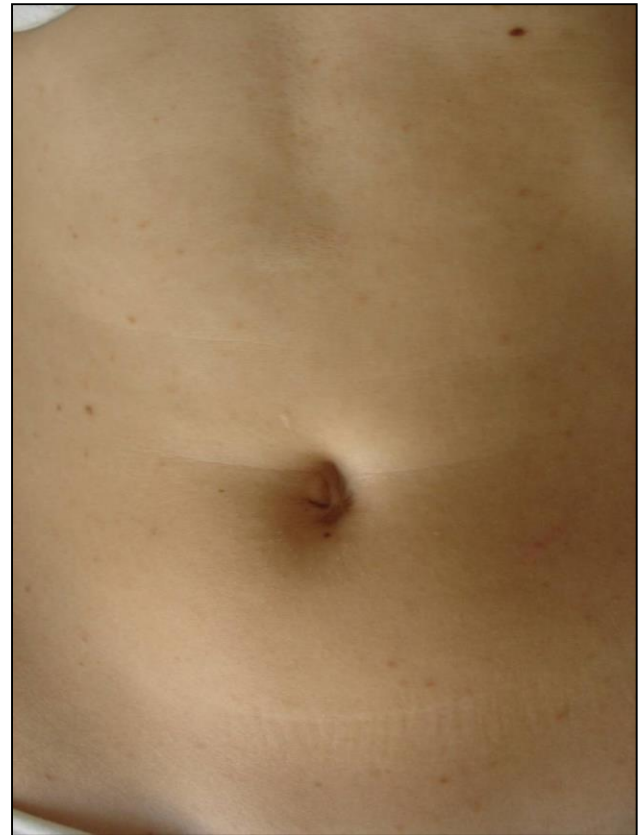


**Numerose lesioni confluenti**



### **3) Occulta (minima)**

- **Lesioni molto piccole in scarso numero**
- **Utile confricazione !**



**Può associarsi  
ugualmente un impegno  
sistemico**

# Localizzazioni più rare

## 1) dorso mani e piedi

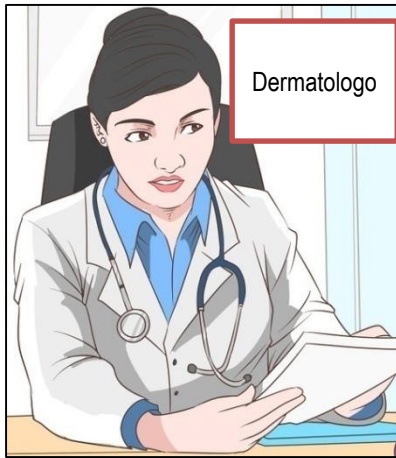


### 3) Volto, cuoio capelluto e superficie palmo-plantare



- ***Perché la doccia o un indumento stretto mi scatenano il prurito e le lesioni si “gonfiano” e diventano rosse?***
- ***Cos'è il segno di Darier?***





■ Variazioni di temperatura e sfregamento della pelle, oltre a numerose altre cause come ingestione di bevande calde, di alcool o di alimenti ricchi di istamina portano alla liberazione di istamina e sostanze istaminosimili dai granuli dei mastociti



■ Queste sostanze inducono prurito e “rigonfiamento” (orticazione) delle lesioni

**che assumono aspetto pomfoide e diventano rosse**





## Segno di Darier

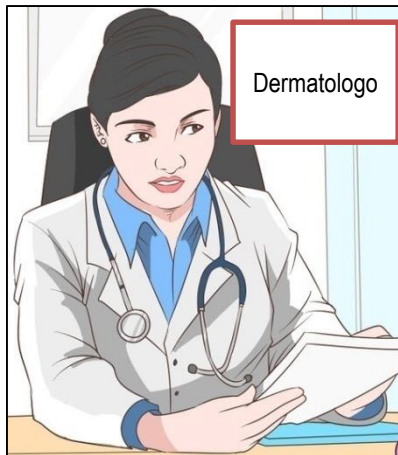
- Orticazione indotta confricando con un oggetto smusso
- Compare dopo 2-5' anche su cute apparentemente indenne
- Può durare da 30' a qualche ora
- Può essere bolloso!



**Può coesistere  
orticaria dermografica**



**• Che differenza c'è tra mastocitosi maculo-papulosa e mastocitoma?**



- Il mastocitoma è un nodulo di colorito giallo-bruno, di 3-4 centimetri di diametro, unico o multiplo**
- Quasi esclusivamente presente in età infantile, più frequente nei primi 3 mesi di vita**





- **Possibile la formazione di vescico-bolle (dopo confrazione)**
- **Regressione spontanea nei primi anni di vita**
- **Assente impegno sistemico**



**Frequente la positività del segno di Darier**

**• *La mastocitosi cutanea può essere diffusa ed estesa a tutto il corpo?***



- **Esiste una rarissima variante di mastocitosi (1%) denominata cutanea diffusa**
- **Compare nel bambino**
- **Sintomi extracutanei ed interessamento sistemico: frequenti**



**Pelle di colore rosso-giallastro , ispessita, pastosa, ruvida a buccia d'arancia o a pelle di zigrino**



- **Possono essere presenti anche:**
  - 1) **lesioni bollose**



**2) estroflessioni della pelle a tipo ernie**



• **Cos'è la *teleangectasia macularis eruptiva perstans*?**



- **E' una rarissima variante della mastocitosi maculo-papulosa (denominata anche mastocitosi paucicellulare)**
- **Più comune nei soggetti adulti ed anziani**
- **Sintomi extracutanei ed interessamento sistemico: rari**



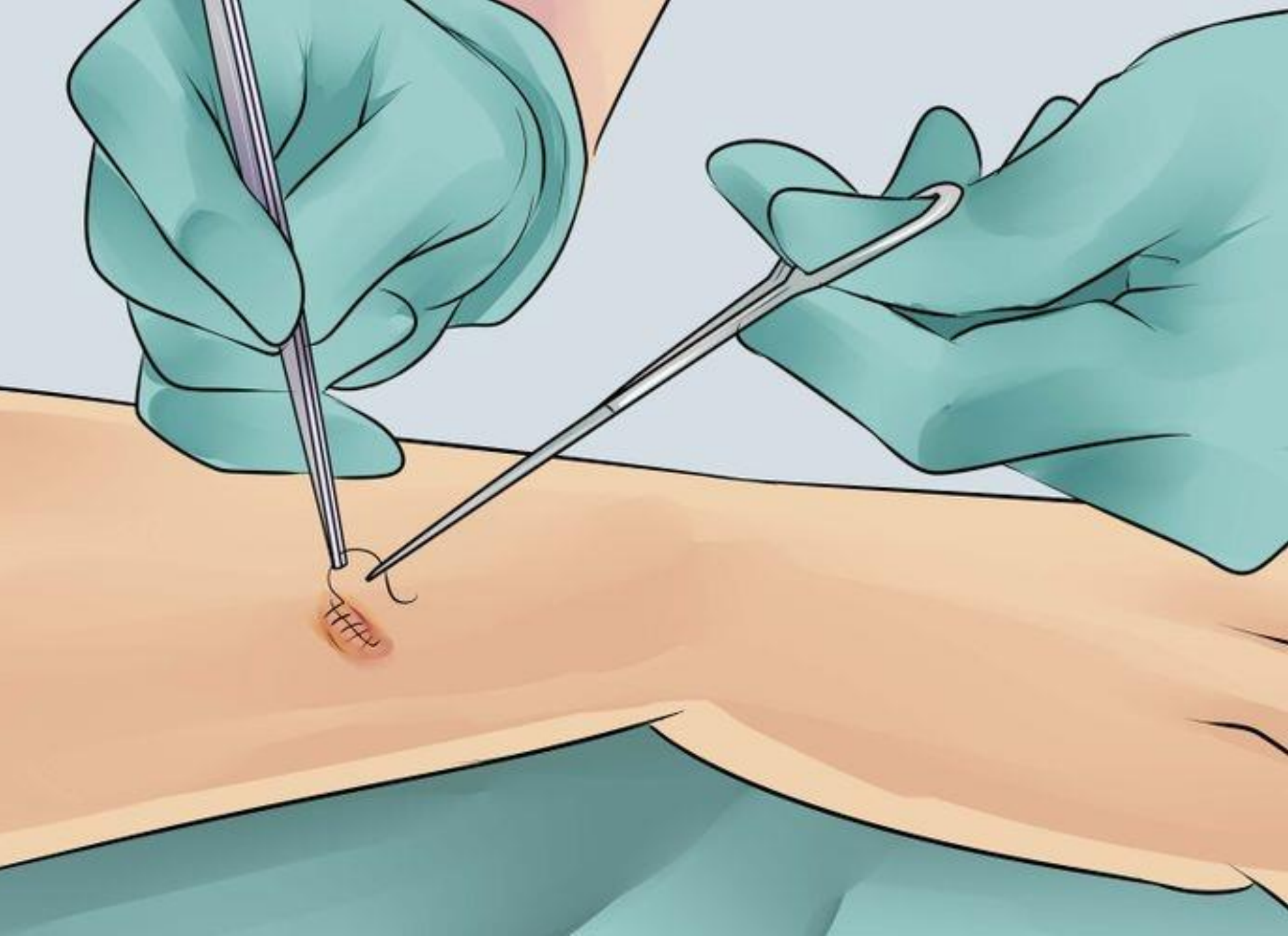
**Si localizza al collo e scollo: accanto a piccole macchie di colore rosso-brunastro sono presenti capillari dilatati (teleangectasie), spesso con aspetto reticolare**



***Devo fare  
altre indagini  
per la  
diagnosi?***



- **Le tipiche manifestazioni cliniche e l'anamnesi indirizzano verso la diagnosi clinica**





**Quali sono le  
diagnosi  
differenziali?**

**Tra le altre  
dermatosi con  
macchie e papule**



Orticaria pigmentosa



Lentigo solaris





**Orticaria pigmentosa**



**Dermatiti purpuriche e pigmentarie**



# Teleangiectasia macularis eruptiva perstans



# Poichilodermia di Civatte



**Mastocitosi**



**Orticaria**



**Mastocitoma**



**Nevo**





***Esiste una  
terapia  
risolutiva?***



- **Non esiste una terapia risolutiva**
- **Il trattamento deve mirare a ridurre e controllare i sintomi e pertanto va personalizzato**
- **Le forme infantili tendono a regredire spontaneamente dopo la pubertà**



- **Evitare tutti gli stimoli (fisici, chimici, alimenti) che, mediante la liberazione dei mediatori dai mastociti, determinano arrossamento e orticazione delle lesioni**

# Farmaci

	Topici	Sistemici
1° linea	Emollienti	H1 Antistaminici (*) ; H2 (**)
2° linea	<ul style="list-style-type: none"><li>• Steroidi topici</li><li>• Inibitori calcineurina</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Sodio cromoglicato (se presenti disturbi intestinali)</li><li>• Steroidi ( in caso di rapido peggioramento)</li></ul>
		<ul style="list-style-type: none"><li>• Inibitori delle tirosino-chinasi solo per le forme con sintomi sistemici</li></ul>

(\*) Prurito lieve : prodotti di 2° generazione  
Prurito intenso : prodotti di 1° generazione

(\*\*) se presenti disturbi intestinali



# Terapie fisiche


**Laser (Teleangiectasia macularis perstans)**

**Esposizione solare**

**UVA1 (dose media  $60\text{J cm}^2$  : 5 giorni la settimana x 3 settimane)**

**PUVA (fotosensibilizzante + UVA)**

**UVB a banda stretta : 2-3 sedute la settimana**



***Cosa devo  
fare una volta  
accertata la  
diagnosi?***



**Valutazione di un eventuale coinvolgimento sistemico  
con un approccio multidisciplinare**

