

## **SCLERODERMIA**

La sclerodermia è una dermatosi caratterizzata da un indurimento sclerotico della cute, conseguente ad una iperproduzione di fibre collagene nel derma.

Colpisce preferenzialmente il sesso femminile ed insorge fra i 20 e i 50 anni.

Il meccanismo autoimmunitario di autoaggressione è ancora sconosciuto.

Esistono due forme cliniche: una generalizzata ( sclerosi sistemica), che può coinvolgere sia la cute che gli organi interni (polmoni, cuore, esofago, rene) ed una forma localizzata.

Mentre la forma localizzata colpisce esclusivamente la cute e spesso si autorisolve, le forme generalizzate necessitano di un controllo clinico e terapeutico nel tempo.

Durante il follow-up occorre eseguire alcuni esami laboratoristici di controllo (Emocromo con formula, VES, Elettroforesi proteica, Fibrinogenemia, Creatininemia, Proteinuria nelle 24 h, Ematuria, ANA,ENA) con cadenza semestrale ed esami strumentali di controllo (RX Torace in 2 PR, ECG Manometria esofagea, Capillaroscopia) con cadenza annuale.

La terapia è duratura nel tempo e richiede periodici esami laboratoristici ed esami clinici di controllo.

IL farmaco d'elezione nelle forme acute è la D-penicillamina, il cui dosaggio va controllato nel tempo;in caso di evidenti disturbi vascolari è necessario associare farmaci attivi a livello vascolare ( Calcio antagonisti , Captopril\_150 mg/die, Prostaciclina ).

E' opportuno ricorrere ad immunosoppressori (steroidi, azatioprina, ciclofosfamide) in caso di coesistenza di complicanze.

La Sclerodermia sistemica rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998 ,n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è : RM0030

## **DERMATOMIOSITE**

La dermatomiosite è un rara patologia autoimmunitaria che causa una infiammazione del muscolo striato, con progressiva debolezza di muscoli prossimali associata ad una specifica manifestazione cutanea.

Le eruzioni cutanee sono rappresentate da un eritema a tonalità violacea associato ad un edema duro.

Le sedi più colpite sono il volto ed il collo, patognomico è l'interessamento palpebrale.

Esiste una forma acuta ed una forma ad evoluzione cronica.

La causa non è nota ; la patogenesi è autoimmunitaria.

E' necessario uno stretto follow-up clinico e terapeutico.

Inoltre, occorre eseguire periodicamente esami laboratoristici di controllo , (VES, CPK,LDH, aldolasi, GOT,GPT, Creatinuria ANA, ENA) preferibilmente ogni 6 mesi, ed esami strumentali di controllo (ECG,RX Torace) ogni anno.

La terapia è duratura nel tempo e richiede periodici esami laboratoristici ed esami clinici di controllo.

IL trattamento d'elezione utilizza i corticosteroidi sistemici , la cui somministrazione ad alte dosi va protratta fino alla normalizzazione dei valori degli enzimi muscolari. Successivamente va attuata una terapia di mantenimento con un riduzione del dosaggio steroideo.

Spesso è necessaria l'associazione con immunosoppressori sistemici (methotrexate, azatioprina).

E' utile il riposo e l'esecuzione di trattamenti fisioterapici.

La dermatomiosite rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998 ,n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è : RM0010.

## **PEMFIGOIDE BOLLOSO**

Il Pemfigoide bolloso è una patologia bollosa caratterizzata dalla comparsa di bolle tese.

Esso è relativamente frequente nell'anziano e colpisce in egual misura entrambi i sessi.

In genere, la localizzazione iniziale, simmetrica, è alla radice degli arti e al tronco.

L'evoluzione, cronica o recidivante, è di per sé benigna.

Viene considerata una patologia autoimmune per il ritrovamento di anticorpi contro lacune strutturali degli emidesmosomi che servono ad unire l'epidermide al derma.

È necessario uno stretto follow-up clinico e terapeutico.

Inoltre, occorre eseguire periodicamente esami laboratoristici di controllo, soprattutto per le complicanze indotte dalla terapia immunosoppressiva.

La terapia è duratura nel tempo e richiede periodici esami laboratoristici ed esami clinici di controllo.

Il trattamento d'elezione è a base di corticosteroidi sistemici con un'iniziale dose d'attacco che va gradualmente ridotta fino a raggiungere un dosaggio di mantenimento. In associazione agli steroidi si possono utilizzare farmaci immunosoppressori sistemici (azatioprina, ciclofosfamide).

Nelle forme di pemfigoide bolloso localizzato o poco evolutivo, si può effettuare una terapia con Diaminodifenilsolfone, preferibilmente associato a corticosteroidi, o con tetracicline.

Il pemfigoide bolloso rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998, n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è: RL0040.

## **PEMFIGO**

Il pemfigo comprende un gruppo di affezioni a carattere bolloso che possono colpire sia la cute che le mucose.

La forma più comune è il pemfigo volgare che si manifesta con la comparsa di bolle flaccide ed erosioni dolorose localizzate inizialmente alla mucosa orale e successivamente è possibile osservare un interessamento cutaneo.

L'eziologia è tuttora ignota, la patogenesi è su base autoimmunitaria per la produzione di anticorpi contro le strutture che uniscono i cheratinociti della pelle.

Tra i fattori scatenanti la patologia sono stati riscontrati lacuni farmaci (vedi foglio allegato).

L'evoluzione del pemfigo è cronica, pertanto è necessario un follow-up nel tempo sia per valutare l'attività della malattia sia per un controllo della terapia .

L'evoluzione del pemfigo è cronica, ma benigna se trattata costantemente. Pertanto è necessario un follow-up nel tempo sia per valutare l'attività della malattia sia per un controllo della terapia .

Occorre eseguire periodicamente esami laboratoristici di controllo (Immunoglobuline sieriche, Complementemia, Emocromo con formula, Elettroliti) con cadenza semestrale per i primi 2 anni poi annuale.

Il trattamento d'elezione è a base di corticosteroidi sistemici con un'iniziale dose d'attacco che va gradualmente ,nell'arco di 1 anno, ridotta fino a raggiungere un dosaggio di mantenimento. In associazione agli steroidi si possono utilizzare farmaci immunosoppressori sistemici ( azatioprina, ciclofosfamide, ciclosporina).

Nei casi in cui la malattia è particolarmente aggressiva è necessaria una terapia pulsata con\_Metilprednisolone in bolo i.v. (1 giorno) + Ciclofosfamide in bolo (11

giorno), continuando con la terapia di mantenimento con prednisone e aziatioprina.

Può essere utile l'associazione di una dieta mirata e specifica (vedi foglio allegato).

Il pemfigo rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998 ,n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è : RL0030.

-

## LUPUS ERITEMATOSO

Il Lupus eritematoso è una patologia caratterizzata da alterazioni sistemiche del connettivo, la cui patogenesi è autoimmunitaria.

Predilige i soggetti di sesso femminile in giovane età.

Il suo decorso è caratterizzato da recidive e remissioni, soprattutto se si espone ai raggi solari.

La fotoesposizione prolungata, le infezioni, le mestruazioni, i traumi cutanei e i farmaci possono agire come fattori scatenanti.

Si distinguono due forme principali : il Lupus Eritematoso Cronico Discoide, confinato alla cute (e che non coinvolge gli altri organi) ed il Lupus Eritematoso Sistemico, che coinvolge oltre il distretto cutaneo anche gli organi interni. Esiste anche una forma intermedia, il lupus Eritematoso Subacuto, che occasionalmente può evolvere verso una forma sistemica.

E' necessario un follow –up nel tempo, in particolare per la forma sistemica per poter controllare le varie manifestazioni cliniche e la terapia.

Gli esami di laboratorio di controllo da eseguire periodicamente sono Ves, Emocromo con formula, Complemento, Immunoglobuline sieriche, Immunocomplessi circolanti ,Fibrinogeno, ANA,ENA, Anticorpi anti fosfolipidi, Esame delle urine, Azotemia ,creatininemia, Transaminasi, CPK ,LDH,  $\gamma$  GT ,fosfatasi alcalina, Screening emocoagulativo.

La terapia è duratura nel tempo e richiede periodici esami laboratoristici ed esami clinici di controllo.

Nel caso di Lupus eritematoso discoide occorre eseguire una terapia sistemica con antimalarici di sintesi ( Cloroquina) associata ad una terapia topica con corticosteroidi.

Nella forma sistemica, il trattamento d'elezione è a base di corticosteroidi sistemici con un'iniziale dose d'attacco che va gradualmente, nell'arco di 1 anno, ridotta fino a raggiungere un dosaggio di mantenimento. In associazione agli steroidi si possono utilizzare farmaci immunosoppressori sistemici (azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina), soprattutto nelle forme resistenti.

Il Lupus Eritematoso Sistemico rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998 ,n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è : RM0030.

### **Criteria Diagnostici dell'A.R.A.( Associazione Reumatologi Americani) per il Lupus Eritematoso Sistemico**

- |   |
|---|
| <ol style="list-style-type: none"><li>1) Eritema a vesperilio</li><li>2) Eritema a farfalla tipo Lupus Eritematoso Cronico</li><li>3) Fotosensibilità</li><li>4) Lesioni orali con ulcerazioni</li><li>5) Artrite non erosiva di almeno due articolazioni periferiche</li><li>6) Sierositi (Pleurite e/o Pericardite)</li><li>7) <u>Interessamento renale</u>: proteinuria, ematuria</li><li>8) <u>Interessamento nervoso</u>: convulsioni , turbe psichiche</li><li>9) <u>interessamento ematologico</u>: anemia emolitica, linfopenia, piastrinopenia</li><li>10) <u>anomalie immunologiche</u>: anticorpi anti Dna nativo o anti-Sm; VDRL positiva per 6 mesi</li><li>11) Anticorpi anti nucleo; cellule LE</li></ol> <p><i>La diagnosi di LES può essere proposta in presenza di 4 parametri persistenti.</i></p> |
|---|

## VITILIGINE

La vitiligine è una dermatosi clinicamente caratterizzata da macule di colore bianco latteo, disseminate, talvolta confluenti fino a condurre una depigmentazione generalizzata.

Esistono forme localizzate (vitiligine segmentaria) e forme generalizzate (vitiligine universale).

Le sedi preferenzialmente interessate sono i cavi ascellari, gli organi genitali esterni, le aree fotoesposte, le regioni periorificali.

La causa non è nota; si pensa ad una patogenesi autoimmune per aggressione e distruzione dei melanociti.

L'evoluzione è imprevedibile e nessun criterio clinico, biologico od istologico permette di stabilire con certezza la prognosi.

E' necessario un follow-up nel tempo sia clinico che terapeutico.

Gli esami di laboratorio di controllo da eseguire con cadenza semestrale sono: Ves, Emocromo con formula, Glicemia, sideremia, ANA, ENA, Complementemia, immunocomplessi circolanti, Immunoglobuline sieriche, T3, T4, TSH. Anticorpi anti TPO, anti Tg, Cortisolemia, ACTH, Elettroliti.

La terapia d'elezione è la fototerapia (UVB a banda stretta) da effettuare per più mesi durante l'anno.

Nei casi che non rispondono ad alcun trattamento è possibile effettuare un autotrapianto di melanociti o di cute pigmentata.

## **ALOPECIA AREATA**

L'alopecia areata è una patologia che coinvolge la matrice del pelo.

Clinicamente si presenta con un alopecia, non desquamativa, non atrofica, circoscritta ed alla periferia sono presenti caratteristici capelli spezzati (a punto esclamativo).

Colpisce preferenzialmente i giovani.

La topografia della chiazza alopecica è anarchica.

Può essere localizzata o estesa a tutti i peli del corpo (alopecia universale).

Possono essere associate alterazioni ungueali e patologie autoimmuni (tiroidite, vitiligine, sclerodermia localizzata).

La causa non è nota; la patogenesi è autoimmunitaria per aggressione del bulbo pilifero.

Gli esami laboratoristici consigliati sono Emocromo con formula, Glicemia, Sideremia, VES, ANA, ENA, Complementemia, FT3, FT4, TSH, Anti TPO, anti Tg, Immunoglobuline sieriche, Immunocomplessi circolanti.

Nella forma universale il trattamento di scelta è la fototerapia (PUVA terapia), mentre nelle forme localizzate la terapia è topica con corticosteroidi (per infiltrazione) o con minoxidil o ciclosporina.

## LICHEN RUBER PLANUS

IL lichen è una dermatosi di frequente riscontro con interessamento sia cutaneo che mucoso.

La forma tipica cutanea è caratterizzata da una papula di colore rosso-violaceo, la superficie è sormontata da piccole strie grigiastre (strie di Wickham)

avambracci, dagli arti inferiori e a livello lombare.

L'interessamento della mucosa buccale clinicamente si presenta con lesioni bianche reticolari.

La causa non è certa; la patogenesi è di natura autoimmune.

L'evoluzione è cronica, pertanto necessita di un follow-up nel tempo.

Gli esami laboratoristici da eseguire sono Emocromo con formula, VES, Funzionalità epatica, markers epatite A, B, C, Immunocomplessi circolanti, Complementemia.

La terapia consigliata è a base di corticosteroidi sistemici.

Il lichen scleroatrofico rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998 ,n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è : RL0060.

## **DERMATITE ERPETIFORME**

La dermatite erpetiforme è una dermatosi caratterizzata dalla comparsa di piccole lesioni vescicolose intensamente pruriginose.

La causa è sconosciuta. La patogenesi è autoimmunitaria ovvero l'organismo produce anticorpi contro il glutine, proteina del grano, che vanno a reagire contro le cellule della cute e dell'intestino.

Tale malattia può talora essere associata a disturbi intestinali.

La dermatite erpetiforme è una malattia cronica e pertanto va controllata periodicamente.

Gli esami laboratoristici da eseguire sono Emocromo con formula, Anticorpi anti endomisio ,antigliadina, anti glutine, Test D-Xilosio

Nel trattamento della dermatite erpetiforme è essenziale una dieta priva di glutine; come associazione farmacologica è consigliato l'utilizzo del dapsonsone.

La dermatite erpetiforme rientra tra le patologie con diritto di esenzione, secondo l'articolo di riferimento D.M. 29 aprile 1998 ,n.124; il codice di esenzione relativo a tale patologia è : RL0020.