

MORFEA CIRCOSCRITTA PROFONDA IN BAMBINO DI 3 ANNI

Haq N.S.^{1,2}, Alinda M.D.^{1,2,3}, Sawitri^{1,2,3}, Widia Y.^{1,2,3}, Karlina A.D.^{1,2}

¹Dept. of Dermatology Venereology and Aesthetic, Dr Soetomo General Academic Hospital

²Dept. of Dermatology Venereology and Aesthetic, Faculty of Medicine - Universitas Airlangga

³Dept. of Dermatology Venereology and Aesthetic, Universitas Airlangga Teaching Hospital
Surabaya, Indonesia

Parole chiave Morfea, metotrexato, bambino.

Caso clinico. Un bambino di tre anni è stato inviato all'ambulatorio di Dermatologia e Venereologia con una storia di progressivo indurimento cutaneo che coinvolgeva l'arto inferiore sinistro e l'addome, datante da un anno.

All'esame obiettivo il bambino appariva in buone condizioni generali, con parametri vitali nella norma e peso corporeo di 11 kg. L'esame dermatologico evidenziava multiple macule ipopigmentate ben delimitate, con margini induriti e cute xerotica sull'arto inferiore sinistro, nonché placche iperpigmentate indurite sull'addome (Fig. 1, 3). L'esame istopatologico ha mostrato atrofia epidermica con appiattimento delle creste epidermiche, degenerazione vacuolare delle cellule basali, fibrosi dermica, strutture annessiali atrofiche e lieve infiltrato linfocitario senza pattern lichenoidale. Gli esami di laboratorio hanno evidenziato un aumento degli anticorpi antinucleo e degli anticorpi anti-DNA a doppia elica, insieme a un lieve incremento dell'aspartato transaminasi (GOT). Gli altri parametri ematologici erano nei limiti della norma.

La risonanza magnetica della regione femorale ha rivelato assottigliamento del tessuto sottocutaneo e atrofia del muscolo vasto laterale sinistro rispetto al lato controlaterale. Le indagini radiologiche hanno evidenziato una lieve differenza nella lunghezza degli arti che non richiedeva un intervento immediato. In base ai reperti clinici, istopatologici e di imaging, è stata posta diagnosi di morfea circoscritta profonda.

Il paziente è stato trattato con metotrexato orale alla dose di 7,5 mg una volta alla settimana (circa 0,68 mg/kg/settimana), associato a supplementazione di acido folico (1 mg al giorno, somministrato 24 ore dopo il metotrexato). Dopo tre mesi di terapia, le lesioni apparivano più morbide e non si osservavano nuove aree di coinvolgimento. A sei mesi è stato osservato un ulteriore miglioramento, con stabilizzazione dei reperti cutanei, riduzione dell'indurimento e assenza di progressione dell'asimmetria degli arti (Fig. 2, 4). L'attività di malattia e il danno sono stati valutati mediante il Localized Scleroderma Cutaneous Assessment Tool (LoSCAT). Dopo sei mesi di trattamento è stata osservata (Tabella 1) una marcata riduzione dell'attività e del danno di malattia, come evidenziato dalla dimi-

TABELLA 1: Valori degli indici LoSCAT prima e dopo sei mesi di trattamento.

Indici	All'inizio	Dopo 6 mesi di terapia
LoSAI (Indice di attività della malattia)	3	2
LoSDI (Indice di danno della malattia)	37	12
PGA-A (Attività della malattia)	5	0
PGA-D (Danno causato dalla malattia)	20	5

Abbreviazioni: LoSAI = Indice di attività della sclerodermia localizzata; LoSDI = indice di danno della sclerodermia localizzata; PGA-A = Valutazione medica globale dell'attività della malattia; PGA-D = Valutazione medica globale del danno causato dalla malattia.



Fig. 1

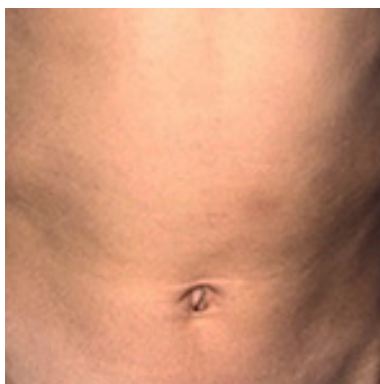


Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4

Fig. 1, 2, 3, 4: Morfea circoscritta profonda dell'addome e dell'arto inferiore sinistro prima (Fig. 1, 3) e dopo (Fig. 2, 4) la terapia.

nuzione dei punteggi LoSAI, LoSDI e della valutazione globale del medico (PGA= Physician Global Assessment).

Discussione. La morfea, nota anche come sclerodermia localizzata, è una malattia infiammatoria cronica caratterizzata da un'eccessiva deposizione di collagene che determina fibrosi della cute e, in alcuni casi, dei tessuti più profondi. È considerata una condizione rara, con un'incidenza stimata compresa tra 3,4 e 27 casi per 100.000 individui, variabile tra diverse popolazioni e contesti di studio (1, 2). A differenza della sclerosi sistemica, la morfea non coinvolge gli organi interni e non è associata a fenomeno di Raynaud o sclerodattilia; tuttavia può comunque determinare una significativa morbidità, soprattutto nei pazienti pediatrici (3). Sebbene la morfea sia descritta più frequentemente negli adulti, i bambini rappresentano una quota rilevante dei casi, con un picco di esordio tra i 7 e gli 11 anni di vita (2).

La malattia presenta un ampio spettro clinico ed è classificata nei sottotipi a placche, lineare, generalizzata, bollosa e profonda (3). La morfea profonda è una presentazione rara nei bambini e può essere clinicamente poco evidente nelle fasi iniziali. L'assenza di segni infiammatori marcati porta spesso a una diagnosi errata di condizioni dermatologiche benigne, quali iperpigmentazione post-infiammatoria o lipodistrofia localizzata, con conseguente ritardo nell'invio allo specialista e nel trattamento (4). La morfea circoscritta profonda in età pediatrica è più frequentemente associata a sequele funzionali rispetto alla malattia a esordio nell'età adulta (5, 6), potendo determinare alterazioni della crescita e asimmetria degli arti (7).

La morfea profonda può progredire in modo insidioso, con manifestazioni cutanee che non riflettono accuratamente l'entità del coinvolgimento sottocutaneo, fasciale o muscolare (8). La presenza di una discrepanza nella lunghezza degli arti evidenzia il rischio di alterazioni della crescita e di compromissione funzionale a lungo termine nei pazienti pediatrici, se la condizione non viene riconosciuta e trattata tempestivamente (9).

La valutazione accurata dell'estensione della malattia rappresenta una delle principali sfide nella morfea profonda. La risonanza magnetica svolge un ruolo cruciale nell'identificare il coinvolgimento delle strutture profonde, inclusi il tessuto sottocutaneo e il muscolo, ed è raccomandata nei casi con sospetto interessamento profondo o lineare (8). Un'ulteriore difficoltà diagnostica nella morfea pediatrica consiste nel differenziare la malattia localizzata dai disordini autoimmuni sistemici. Alterazioni sierologiche, come l'aumento degli anticorpi antinucleo, sono state descritte in una proporzione si-

gnificativa dei casi di morfea pediatrica ma non indicano necessariamente sclerosi sistemica o altre malattie del tessuto connettivo (10, 11).

L'esame istopatologico rimane il gold standard diagnostico, mentre le metodiche di imaging, in particolare la risonanza magnetica, svolgono un ruolo importante nel valutare l'estensione del coinvolgimento dei tessuti profondi (12). Il riconoscimento precoce e un intervento tempestivo sono essenziali, poiché è stato dimostrato che una terapia appropriata riduce la progressione della malattia e minimizza le complicanze muscolo-scheletriche a lungo termine (13, 14).

Il metotrexato sistemico, con o senza corticosteroidi sistemici, è attualmente raccomandato come terapia di prima linea per la morfea pediatrica da moderata a severa, in particolare nei casi con coinvolgimento dei tessuti profondi o rischio di compromissione funzionale (13, 15). La risposta favorevole osservata è in linea con la letteratura esistente che supporta il metotrexato come trattamento efficace e ben tollerato nei bambini quando adeguatamente monitorato (15).

Strumenti di valutazione oggettiva sono sempre più enfatizzati nella gestione della morfea pediatrica. Il Localized Scleroderma Cutaneous Assessment Tool (LoSCAT) fornisce un metodo standardizzato e validato per valutare nel tempo l'attività e il danno della malattia (11). La marcata riduzione dei punteggi LoSAI e LoSDI dopo sei mesi di terapia osservata nell'attuale paziente è stato correlato a un miglioramento clinico significativo e ha favorito la prosecuzione del trattamento. Ciò sottolinea il valore dell'integrazione di sistemi di punteggio oggettivi per monitorare la risposta terapeutica e indirizzare le decisioni cliniche.

Conclusione. Questo caso evidenzia l'importanza del riconoscimento precoce e di una gestione multidisciplinare della morfea circoscritta profonda nei bambini.

Conflitti d'interesse

Gli autori dichiarano l'assenza di conflitti d'interesse.

Corrispondenza a:

Nadia Sahalia Haq, MD

Department of Dermatology Venereology and Aesthetic, Dr. Soetomo General Academic Hospital /
Department of Dermatology Venereology and Aesthetic, Faculty of Medicine, Universitas Airlangga
Jalan Prof. Dr. Moestopo No. 6-8, Surabaya, Indonesia 60286
e-mail: dokternadia2@gmail.com

Bibliografia

- 1) Papara C, De Luca DA, Bieber K, et al. Morphea: The 2023 update. *Front Med (Lausanne)*. 2023;10:1108623.
- 2) Penmetza GK, Sapra A. Morphea. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559010/>
- 3) Browning JC. Pediatric morphea. *Dermatol Clin*. 2013;31(2):229-37.
- 4) Stănescu L, Vâlcea A, Popescu CF, et al. Plaque-type morphea in children. *Rom J Morphol Embryol*. 2010;51(3):559-63.
- 5) Aranegui B, Jiménez-Reyes J. Morfea en la infancia: actualización. *Actas DermoSifiliogr*. 2018;109(4):312-22.
- 6) Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz clinical pediatric dermatology. A textbook of skin disorders of childhood and adolescence, 6th edition, Elsevier, St. Louis, Mo 2022, p. 726.
- 7) Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):62-73.
- 8) Khorasanizadeh F, Kalantari Y, Etesami I. Role of imaging in morphea assessment: a review of the literature. *Skin Res Technol*. 2023;29(7):e13410.

- 9) Chen HW, Walker AM, Buros Stein A, et al. Clinical characteristics associated with musculo-skeletal extracutaneous manifestations in pediatric and adult morphea: a prospective, cohort study. *J Invest Derm.* 2023;143(10):1955-63.e3.
- 10) Cyrus N, Jacobe H. Morphea and Lichen Sclerosus. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, McMichael AJ, Orringer JS, et al. (eds.), *Fitzpatrick's Dermatology*. 9th ed. McGraw Hill Education, New York 2019, pp. 1107-16.
- 11) Khatri S, Torok KS, Mirizio E, et al. Autoantibodies in morphea: an update. *Front. Immunol.* 2019;10:1487.
- 12) Mertens JS, Seyger MMB, Thurlings RM, et al. Morphea and eosinophilic fasciitis: an update. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(4):491-512.
- 13) Albuquerque JVD, Andriolo BN, Vasconcellos MR, et al. Interventions for morphea. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019(7):CD005027.
- 14) Stein T, Cieplewicz-Guzla P, Izykowska K, et al. What is new in morphea: narrative review on molecular aspects and new targeted therapies. *J. Clin. Med.* 2024;13(23):7134.
- 15) Torok KS, Arkachaisri T. Methotrexate and corticosteroids in the treatment of localized scleroderma: a standardized prospective longitudinal single-center study. *J Rheumatol.* 2012;39(2):286-94.