

Con una diagnosi e un trattamento precoce si possono ridurre la gravità e l'evidenza degli esiti delle lesioni e si può ridurre la progressione nelle forme generalizzate o in quelle che interessano zone delicate (ad esempio sclerodermia anulare del pene, sclerodermia a colpo di sciabola). In alcuni casi di sclerodermia lineare possono essere associate anomalie congenite della colonna vertebrale come la spina bifida, che il medico può eventualmente ricercare e diagnosticare. La malattia può avere dei periodi di quiescenza e dei periodi di riattivazione ed è pertanto importante effettuare controlli periodici.

### Esistono delle cure per la sclerodermia localizzata?

Non essendo note le cause di questa malattia non esistono ad oggi terapie specifiche.

Diversi farmaci vengono utilizzati per curare le lesioni cutanee, tuttavia nessuna terapia è in grado di guarire definitivamente dalla malattia, essendo sempre possibile ed imprevedibile la comparsa di nuove lesioni o la riattivazione di pregresse lesioni.

La terapia delle lesioni cutanee, quando esse siano in basso numero, è esclusivamente topica, ossia basata sull'applicazione del trattamento solo sulle lesioni, mentre nel caso di lesioni diffuse è necessario associare alla terapia topica una terapia sistemica a base di farmaci da assumere per bocca o per via intramuscolare/endovenosa.

I principali farmaci impiegati nella terapia della sclerodermia localizzata sono i cortisonici; nelle forme resistenti sono utilizzati farmaci immunosoppressori.

Vengono utilizzati anche trattamenti basati sulla esposizione a fonti luminose specifiche associate o meno all'assunzione di farmaci fotosensibilizzanti sistemici o topici.

Ad oggi non esistono studi che provino in modo incontrovertibile la sicura efficacia di uno specifico trattamento o la sua superiorità rispetto ad un altro.

E' buona regola provvedere ad applicare creme emollienti ed idratanti sulle lesioni cutanee, che tendono ad essere secche e a causare prurito.

La luce solare sembra poter scatenare l'attività della malattia ed è per tanto buona norma applicare creme solari con protezione alta o molto alta su tutte le zone scoperte prima di esporsi al sole, evitando le ore centrali del giorno.

*testo: Simona Muratori, Stefano Maria Serini, Silvia Alberti Violetti, Pamela Vezzoli, Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienza Dermatologica, Università degli Studi di Milano, Fondazione I.R.C.C.S., Ca' Granda - Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Italia*



ASSOCIAZIONE ITALIANA  
LOTTA ALLA SCLERODERMIA  
ONLUS



L'AILS è membro di FESCA – Federation of European Scleroderma Associations -. Fa parte della Consulta Nazionale Malattie Rare presso l'Istituto Superiore di Sanità., ed è nel Gruppo Rappresentati Associazioni e Laici, G.R.A.I - Partecipasalute – Istituto Mario Negri.

AILS onlus – Associazione Italiana lotta alla Sclerodermia  
Sede nazionale c/o Azienda Ospedaliera Gaetano Pini  
Via Pini, 9 - 20122 Milano

telefono: 02.58296675/74 fax: 02.36684721  
cellulari: 338.7193491 - 338.6694061  
e-mail: ails@tiscali.it

[www.ails.it](http://www.ails.it)

Quota associativa annuale: 20,00 euro C/C postale: 91981225

# Sclerodermia Localizzata



ASSOCIAZIONE ITALIANA  
LOTTA ALLA SCLERODERMIA  
ONLUS

## Cos'è la sclerodermia localizzata?

La sclerodermia localizzata è una patologia che coinvolge la pelle causandone un indurimento con perdita di elasticità (sclerodermia significa, letteralmente, "pelle dura").

La causa di tale cambiamento della consistenza della pelle è una eccessiva deposizione di una proteina, detta collagene, nel derma (la "base" su cui poggia l'epidermide, ossia lo strato più superficiale della pelle) con riduzione del tessuto elastico e adiposo e progressiva scomparsa dei peli/capelli, delle ghiandole sudoripare e delle ghiandole sebacee (fenomeno di atrofia).

Il termine "sclerodermia localizzata" indica che tale malattia riguarda esclusivamente la pelle, in contrapposizione alla "sclerodermia sistemica", che può coinvolgere, oltre alla pelle, anche organi interni come l'esofago, l'intestino, i polmoni, i reni e il cuore e, più raramente, le articolazioni, gli occhi, i muscoli e il fegato.

Sclerodermia localizzata e sclerodermia sistemica sono due patologie differenti e non vi sono prove scientifiche che dimostrino la possibilità di una evoluzione da sclerodermia localizzata a sclerodermia sistemica.

## Quale è la causa della sclerodermia localizzata?

Ad oggi la causa della sclerodermia localizzata è sconosciuta. Alcuni casi sembrano associati ad una malattia infettiva detta borreliosi e trasmessa soprattutto dal morso delle zecche, altri casi sembrano successivi a traumi locali. Tali casi, tuttavia, sono una minoranza e non vi è pieno consenso nella loro interpretazione.

La sclerodermia localizzata viene attualmente interpretata come una patologia di probabile origine autoimmune che si manifesta in soggetti predisposti in seguito a fattori scatenanti per la maggior parte ignoti.

## Chi viene colpito dalla sclerodermia localizzata?

La sclerodermia localizzata è 3 volte più frequente nelle femmine rispetto ai maschi e il picco di incidenza si verifica tra i 20 e i 40 anni. La sclerodermia localizzata, tuttavia, nel 15% circa dei casi si presenta in bambini sotto i 10 anni di età.

## Esistono diversi tipi di sclerodermia localizzata?

Sì, vi sono molte forme cliniche di sclerodermia localizzata, le principali sono riportate di seguito.

### Morfea in chiazze

È la forma più frequente di sclerodermia localizzata e si manifesta con la comparsa sulla pelle di una o più chiazze rotonde od ovali di colore rosso-violaceo, a volte accompagnate da modesto prurito. Al centro di tali chiazze, in settimane o mesi, la pelle si ispessisce e si indurisce, con perdita di peli/capelli e altri annessi cutanei, e diventa più scura (iperpigmentazione) o più chiara (ipopigmentazione) della pelle normale, mentre il colore rosso-violaceo persiste alla periferia.

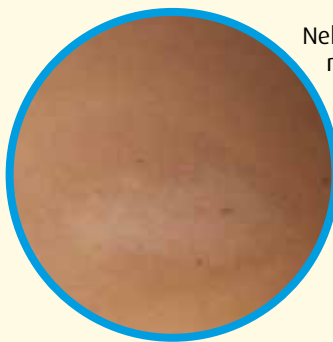


Fig.1 Una chiazza di morfea

Nel tempo (mesi-anni) tali lesioni tendono spontaneamente a divenire non più attive e perdono l'alone rosso-lilla alla periferia, mentre permangono l'indurimento, l'iper-/ipo-pigmentazione e l'assenza di peli/capelli e altri annessi cutanei (ghiandole sebacee e sudoripare).

### Morfea generalizzata

In questa forma di sclerodermia localizzata le lesioni sopra descritte compaiono su tutto il corpo e tendono a confluire unendosi in lesioni più ampie che interessano estese porzioni di pelle.

### Sclerodermia lineare

In questa forma, che interessa soprattutto i bambini, le lesioni hanno l'aspetto di bande lineari e possono essere localizzate agli arti inferiori (la sede più frequente), agli arti superiori, al torace, all'addome, ai glutei, al cuoio capelluto e alla fronte. Generalmente questa forma di sclerodermia localizzata tende a coinvolgere la pelle più in profondità e può interessare anche i muscoli, i tendini e perfino



Fig.2 Sclerodermia lineare localizzata ad un braccio

le ossa sottostanti. In questo caso le lesioni appaiono, oltre che indurite, anche depresse a causa dell'atrofia delle strutture sottostanti alla pelle. Quando questo tipo di sclerodermia localizzata interessa il cuoio capelluto, la fronte e il volto si parla di sclerodermia "a colpo di sciabola".

### Sclerodermia anulare

In questa forma di sclerodermia localizzata, molto rara, le lesioni interessano come un anello un dito delle mani o dei piedi oppure la punta del pene.

## Quale è l'evoluzione (prognosi) della sclerodermia localizzata?

Nella maggior parte dei casi l'evoluzione della sclerodermia localizzata è benigna e la malattia non causa morte né invalidità, ma solo un danno estetico variabile in base alla localizzazione e alla estensione.

Le lesioni della sclerodermia localizzata tendono nella maggior parte dei casi a divenire non più attive dopo un periodo medio di circa 3-5 anni.

La malattia può, tuttavia, rimanere attiva con comparsa nel tempo di nuove lesioni o riattivazione di lesioni che si erano "spente". L'indurimento della pelle e la iper-/ipo-pigmentazione permangono nel tempo ma possono migliorare, mentre la perdita di peli/capelli e delle ghiandole sudoripare e sebacee che idratano la cute è definitiva; la pelle interessata dalle lesioni della sclerodermia risulta pertanto più secca della pelle normale e può, dunque, causare prurito.

A causa dell'indurimento della pelle, nelle lesioni localizzate agli arti si può verificare una difficoltà nei movimenti, mentre nelle forme generalizzate l'interessamento del torace può rendere difficoltosa la respirazione stessa.

Nelle rare forme anulari l'indurimento della pelle può compromettere l'apporto di sangue alle estremità interessate, portando nei casi più estremi ad una necrosi dei tessuti.

## Per quale ragione bisogna rivolgersi al dermatologo?

Il primo compito del dermatologo è quello di porre diagnosi di sclerodermia localizzata. Tale diagnosi è spesso clinica, mentre in alcuni casi, soprattutto nelle forme atipiche, il prelievo di un piccolo campione di pelle (biopsia cutanea) per una successiva analisi al microscopio si rende necessario per una maggiore sicurezza diagnostica.

Compito del medico è anche quello di escludere la presenza di una sclerodermia sistemica attraverso la clinica, la storia del paziente e la prescrizione di opportuni esami.