

Che cosa è la morfeia?

o sclerodermia cutanea
localizzata



Dott.ssa Simona Muratori
Dott. Maurizio Romagnuolo

MORFEA – o sclerodermia cutanea localizzata è un progetto di AILS
– Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia nel ventesimo anno
dalla sua fondazione.

Distribuzione gratuita

Opera a cura di Matteo Spedicato

© 2022 Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia – Tutti i diritti
riservati

Sommario

Presentazione	4
Cosa è	5
Dati epidemiologici	6
Classificazione clinica	7
Manifestazioni extracutanee	7
Eziologia	7
Sclerodermia Cutanea Localizzata e Sclerosi Sistemica	9
Diagnosi	10
Terapia	10
Conclusioni	12
Atlante fotografico	13
Contatti	15

Presentazione

AILS - Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia ODV è nata nel 2002 su iniziativa di un gruppo di malati affetti da Sclerodermia/Sclerosi sistemica ed oggi è presente su tutto il territorio nazionale, grazie alla disponibilità dei propri Referenti regionali.

AILS è impegnata nella raccolta fondi da destinare alla ricerca scientifica, dona borse di studio a medici specialisti e contribuisce al miglioramento dei servizi offerti ai pazienti in campo sociosanitario, con donazioni di apparecchiature e strumenti scientifici.

L'Associazione punta, infatti, ad un contributo che aiuti i pazienti nel quotidiano, cercando di esserci ogni giorno.

Svolge attività sociosanitaria, fornendo indicazioni su Centri specializzati, supporto ai pazienti, formazione, informazioni su pratiche di invalidità e consulenza legale. AILS ha, da sempre, rivolto la propria attenzione alla Sclerodermia Cutanea Localizzata, ma oggi la necessità di approfondire questo tema, ancora poco conosciuto, è diventata una priorità, che consenta di dare informazioni corrette ed attuali a supporto dei pazienti

Gabriela Verzi

Presidente di AILS

Cosa è?

La morfea è una dermatosi infiammatoria dall'andamento cronico-ricidivante caratterizzata da un **disordine dell'immunità cellulare**, del **microcircolo** e da un'**anomala sintesi del collagene**

Questa triade di componenti porta ad un'iniziale infiammazione della cute seguita da una fase sclerotica che può compromettere la mobilità

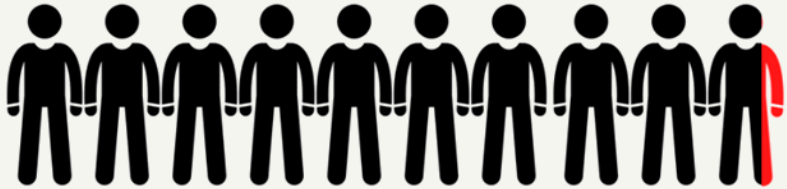
La malattia può estendersi al grasso sottocutaneo, fino alla fascia, al muscolo e (raramente) all'osso.

Le complicazioni importanti sono rappresentate da anomalie cosmetiche e funzionali quali contratture articolari, dismetria degli arti, fragilità cutanea ed esiti pigmentari.

Può associarsi con patologie autoimmuni sistemiche (es tiroiditi, artriti)

Dati epidemiologici

- È una malattia rara, con un'incidenza variabile dallo 0.4 al 2.7 per 100.000 persone



Rappresentazione dell'incidenza.

- Colpisce in egual misura adulti e bambini con una leggera prevalenza nel sesso femminile (2.6-3:1)
- Può manifestarsi in tutte le età ma il picco di incidenza si differenzia per i vari sottotipi clinici
- Diversi studi mostrano casi familiari e un'aumentata associazione con altre malattie su base autoimmune
- Si stima che l'1% dei pazienti abbia un parente di I o II grado con morfea
- Il 2-5% dei bambini affetti ha una malattia autoimmune associata (vitiligine, tiroidite, diabete ecc...), mentre nell'adulto la percentuale di patologia autoimmune associata può arrivare al 30%

Classificazione clinica

- Forma limitata (superficiale o profonda)
- Forma generalizzata (superficiale o pansclerotica)
- Forma lineare
- Forma mista

Manifestazioni extra-cutanee

Sono più frequenti nella morfea generalizzata e nei bambini (22%):

- Artralgie
- Anomalie neurologiche (emicrania, epilessia, difetti focali) nelle forme che colpiscono il distretto testa-collo
- Anomalie muscolo-scheletriche (contratture, dismetrie, artriti) nelle forme profonde
- Oculari, rare, nelle forme lineari a colpo di sciabola

Eziologia

- Le esatte cause della malattia non sono ancora totalmente riconosciute

- La comparsa della morfea richiede una predisposizione del soggetto unita a possibili fattori ambientali:

- **FATTORI AMBIENTALI**

- Traumi locali (procedure chirurgiche, contusioni)
- Radioterapia
- Infezioni
- Farmaci (bisoprololo, bleomicina, bromocriptina, D-penicillamina, paclitaxel *et al.*)

- **FATTORI SOGGETTIVI**

- Autoimmunità
- Predisposizione genetica, soprattutto nelle forme lineari (mosaicismi cutanei)
- Frizioni e sfregamenti ripetuti: le lesioni sono più frequenti alle pieghe (ascellari, inguinali e sottomammarie soprattutto nelle donne)

- Alterazione dei meccanismi di regolazione vascolare e della fibrosi: nei soggetti predisposti il danno vascolare porta al

rilascio di mediatori chimici dell'infiammazione con la partecipazione delle cellule del sistema immunitario con alterazione della produzione del collagene da parte dei fibroblasti e apposizione dello stesso a livello cutaneo che conduce alla fibrosi.

Sclerodermia cutanea localizzata (LS) e sclerodermia sistemica (SSc)

La sclerodermia localizzata (LS) e la sclerodermia sistemica (SSc) hanno un meccanismo patogenetico simile, come il rilascio di citochine infiammatorie e l'alterata regolazione del metabolismo del tessuto connettivo MA:

- Sono due malattie differenti: la morfea non colpisce gli organi interni mentre la SSc è una patologia sistemica multiorgano
- LS e SSc coesistono raramente
- Il passaggio da LS a SSc è molto raro

LA SCLERODERMIA CUTANEA LOCALIZZATA SI DIFFERENZIA DALLA SCLERODERMIA SISTEMICA PER:

Assenza del coinvolgimento degli organi interni (gastrointestinale, polmonare etc...)

Assenza della sclerodattilia

Assenza di anomalie alla capillaroscopia

Diagnosi

- Esame clinico obiettivo
- Esame istologico (biopsia cutanea)
- Esami di laboratorio (non esistono marcatori specifici della morfea, ma possono escludere patologie associate o concomitanti)
- Indagini strumentali (ecografia, risonanza magnetica) nelle forme profonde con interessamento articolare e muscolare

Terapia

- Non esiste una terapia che agisca sulle cause della patologia e sono stati eseguiti pochi studi clinici controllati o *versus* placebo (patologia rara)

Le terapie mirano a controllare:

- Infiammazione (fase acuta)
- Autoimmunità (mantenimento e progressione della patologia)
- Fibrosi (fase cronica)

Le terapie della fase acuta comprendono:

- Terapie topiche (cortisonici, inibitori della calcineurina)
- Terapie sistemiche (cortisonici e farmaci immunosoppressori)
- Fototerapia (UVA1)

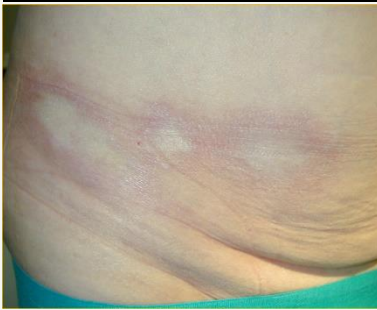
Le terapie della fase cronica includono:

- Terapie rigenerative e antidistrofiche (es. poliribonucleotide)
- Terapia degli esiti pigmentati o atrofici (es. laserterapia)

Conclusioni

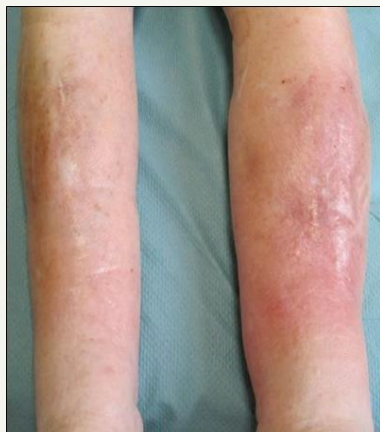
- La diagnosi precoce è indispensabile per evitare complicazioni estetico-funzionali che possono essere permanenti. Una corretta diagnosi è fondamentale per una terapia adeguata
- La scelta della terapia si basa su diversi fattori come la fase di attività della patologia, le eventuali comorbidità del paziente, l'estensione e la profondità del coinvolgimento cutaneo. È importante trattarla nelle fasi di attività e nelle eventuali recidive
- Terapie combinate (topiche, sistemiche e anti-distrofiche)
- Approccio multidisciplinare

Atlante fotografico



A sinistra: Morfea – forma
limitata

In alto: Morfea – forma lineare



In alto: morfea – forma generalizzata

A destra: morfea – forma profonda

Contatti

Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia – OdV

Telefono 338 4651660 - 3714583436

Sito web www.ails.it

Mail segreteria@ails.it

Facebook Associazione Italiana Lotta alla
Sclerodermia - AILS

Instagram [ails.official](https://www.instagram.com/ails.official)

YouTube [You_AILS](https://www.youtube.com/You_AILS)

A proposito di ... AILS

AILS, Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia, è stata fondata venti anni fa. Ad oggi ci occupiamo di: formazione dei pazienti, incontri tematici interattivi con i professionisti (in cui i partecipanti possono porre in diretta delle domande ai medici ed ottenere risposta immediata) e stiamo implementando diversi progetti per il supporto su più fronti dei nostri associati.

Pubblichiamo mensilmente una newsletter gratuita per tutti gli interessati ed un giornalino semestrale per i nostri soci.

AILS è Iscritta al Registro Unico Nazionale del Terzo Settore
RUNTS di Regione Lombardia

Ci farebbe piacere ricevere il tuo **5x1000**. Puoi inviarcelo semplicemente comunicando il nostro codice fiscale al tuo CAF o commercialista all'atto della dichiarazione dei redditi.

93091610423

Grazie!