

MeB – Pagine Elettroniche

Volume II

Novembre 1999

numero 9

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

**Erythema dyschromicum perstans
(Ashy dermatitis)**

Mario Cutrone

*Unità Operativa di Pediatria e Sezione di Patologia Neonatale,
Ospedale Umberto I° Mestre Venezia****Erythema dyschromicum perstans (Ashy dermatitis)*****Abstract**

The Cases NU is a female child aged 4 with a negative personal and familiar history (depressed mother), except for a small, finely scaling, patched rash. This rash, which had appeared 3 months before, was initially diagnosed as pityriasis rosea; after disappearing, it was progressively “replaced” by larger and larger, finely scaling, greyish patches to the patient’s back, trunk and roots of limbs. None of the examinations we carried out, both routine examinations and those aimed at excluding viral, bacterial, autoimmune and mycoplasma diseases, were positive. ZZ is a girl aged 14 (puberty). She had no other relevant symptom, except for an excess of melanocytic nevi to her back and trunk, some of them with atypical features (fried egg shape). Since the onset, she has shown hyper-pigmented grey-bluish patches and maculae to the abdomen. They were small at the beginning, then started to become larger and larger, and to fade. In this case, general examinations were also negative. **The Problem** These symptoms are typical of erythema dyschromicum perstans, or ashy dermatitis. This is a very rare, or rarely described, condition (actually, a recent article published by the Lyon’s group makes a distinction between ashy dermatitis, which is a common disease, and true erythema dyschromicum, which is very rare). As far as we know, remission is spontaneous, but very slow (it can take several years).

(SPECIALE DAL III CONVEGNO DI
DERMATOLOGIA PER IL PEDIATRA, RIMINI,
28-29 MAGGIO 1999)

PREMESSA

L’*erythema dyschromicum perstans* (definito in letteratura anche come Ashy dermatitis e dermatite cinecenta o cinerense) è una dermatosi acquisita cronico-recidivante a causa finora sconosciuta, caratterizzata da una iperpigmentazione progressiva in chiazze grigio bluastre della cute. Inizialmente ritenuta appannaggio esclusivo di individui e razze di fototipo “scuro” (1), è invece stata segnalata anche in soggetti americani ed europei con cute chiara (2,3). Può evidenziarsi a qualsiasi età, senza differenze tra i sessi, con una iniziale eruzione maculare eritematosa (talvolta assente), seguita dalla tipica pigmentazione grigiastra in chiazze di dimensione variabile da pochi millimetri ad aree molto estese (dovute alla confluenza di più chiazze). Le zone interessate sono principalmente il tronco e la parte prossimale degli arti, con possibile coinvolgimento del volto, ma risparmio del cuoio capelluto, mucose, palmo delle mani e pianta dei piedi (1). L’eruzione è asintomatica, (e non c’è evidenza di patologie associate). L’istologia non è diagnostica, e la storia naturale è caratterizzata da *poussées* successive non modificabili da alcuna terapia.

CASI CLINICI:**CASO 1**



Figura 1.

NN è una bambina di 4 anni, con anamnesi patologica remota completamente negativa per quanto riguarda patologie dermatologiche e patologie sistemiche di rilievo. La bambina ha eseguito tutte le vaccinazioni obbligatorie e facoltative previste, ha avuto uno sviluppo psicomotorio e un incremento staturale ponderale normale. L'anamnesi familiare evidenzia assenza di patologia dermatologica, ma grave depressione (attualmente apparentemente risolta con terapia dermatologica) nella madre.

NN giunge presso il nostro Ambulatorio Divisionale per la pregressa comparsa di una eruzione eritematosa in piccole chiazze finemente desquamanti (diagnosticata in altra sede come **Pitiriasi rosea di Gilbert**, circa 3 mesi prima) lentamente autorisoltasi ma "sostituita" progressivamente dalla comparsa di chiazze grigiastre localizzatesi al tronco, dorso e radice degli arti. Secondo la madre, le chiazze erano andate aumentando di numero e intensificando il colore, senza che questo compromettesse in alcun modo le condizioni generali della bambina: non erano comparsi né febbre, né prurito, né si erano modificati l'umore o l'appetito della bambina. La

madre nega la somministrazione di farmaci alla bambina, almeno nell'arco degli ultimi 5-6 mesi (ultimo farmaco somministrato: paracetamolo per virosi febbrile). Negati anche episodi (sintomatici) di virosi o comunque di febbre.

Dato il quadro clinico abbastanza caratteristico, ma la sua relativa rarità, abbiamo eseguito alcuni accertamenti: routine pediatrica, EBV, CMV, ac antimicoplasma, ricerca di *adeno* e *rotavirus* nelle feci, coprocoltura, anticorpi antinucleo, antiDna, immunocomplessi circolanti, risultati tutti negativi.

La bambina ai controlli clinici successivi ha presentato quadro cutaneo e obiettività generale invariati, ad eccezione di una maggior tendenza all'estensione delle chiazze verso la parte prossimale degli arti inferiori. Abbiamo concordato con la madre attesa per l'esecuzione della biopsia cutanea, che verrà comunque eseguita se il quadro dovesse "peggiorare" dal punto di vista dell'estensione e della pigmentazione.

CASO 2



Figura 2.



Figura 3.

ZZ. è una ragazza di 14 anni, già pubere, che giunge alla nostra osservazione 25 giorni dopo NN.. Anche lei, come il Caso n.1, presenta anamnesi patologica remota completamente negativa per quanto riguarda patologie dermatologiche e patologie sistemiche di rilievo, ad eccezione di un elevato numero di nevi melanocitici acquisiti a dorso e tronco (alcuni con aspetto atipico, ad “uovo fritto”). Anche in questo caso c'è assenza di patologia dermatologica nella famiglia. La ragazza racconta della comparsa graduale (non preceduta da chiazze eritematose o altra sintomatologia cutanea) di macule e chiazze iperpigmentate grigio bluastre che hanno coinvolto progressivamente collo, torace addome, radice degli arti superiori. Al momento della visita le chiazze sono visibili principalmente all'addome e la madre e la ragazza concordano nel riconoscere una lenta tendenza alla risoluzione del quadro. Negati l'assunzione di farmaci nel corso dell'ultimo anno e infezioni virali o febbre. Anche in questo caso, ese-

guiti alcuni accertamenti: routine pediatrica, EBV, CMV, ac antimicoplasma, ricerca di adeno e rotavirus nelle feci, coprocoltura, anticorpi antinucleo, antiDna, immunocomplessi circolanti, risultati tutti negativi. Dato lo spontaneo miglioramento delle lesioni, la ragazza ha chiesto ed ottenuto di non eseguire per ora biopsia cutanea.

DISCUSSIONE E REVISIONE DELLA LETTERATURA:

Ci sono in Medline 48 articoli reperibili alle voci *erithema dyschroicum perstans* e/o *ashy dermatitis*. Di questi solo 10 risalgono agli ultimi 10 anni. Un recente articolo di un gruppo di Lione (4), facendo una revisione critica della letteratura addirittura distingue le due denominazioni (usualmente usate come sinonimi) differenziando 2 specifiche patologie sulla base di differenze cliniche (**tab.1**).

	Ashy dermatitis	Erythema dyschromicum perstans
Incidenza	Comune	Rara
Età	Pediatrica	Qualsiasi età
Lesione maculare	Iperpigmentata	Ipo e iperpigmentata
Margine	Piano	Papulare
Evoluzione	Stabile	Estensione centrifuga
Eziologia	Sconosciuta	Sconosciuta
Terapia	Sconosciuta	Clofazimina?

Dal punto di vista dell'eziologia, un lavoro di Panama, a seguito dell'osservazione di ben 39 soggetti affetti, propone un pesticida (Chlorothalonil) usato nelle piantagioni di banana come possibile agente eziologico (5), mentre un più lontano articolo del '79 (6), individua come responsabile un fertilizzante, l'ammonio nitrato; altri 2 lavori descrivono un'associazione con l'infezione da HIV (7,8), e ben tre una relazione con il *lichen planus* (9,10,11). La varietà delle eziologie proposte evidenzia la mancanza di un dato certo in questo senso, e come sempre in questi casi anche le terapie proposte non sono univoche: attesa; clofazimina (12) – riferita come efficace in 7 degli 8 casi; dithiazanine iodide (13) utilizzata per la coesistenza di una parassitosi intestinale da *Tricocefalus trichiurus*; dapsons (14).

In ogni caso, un follow up finlandese di 3 pazienti in età pediatrica (tra 8 e 12 anni) ha evidenziato una risoluzione spontanea in 2 anni (15). Dal punto di vista della diagnosi differenziale, l'EDP deve essere differenziato da: *Tina versicolor*, eritema anulare centrifugo, melasma, poichiloderma, eritema fisso da farmaci, lebbra e pinta. In realtà l'anamnesi (negativa per assunzione di farmaci), le caratteristiche cliniche (il colore e la disposizione tipiche) e la storia naturale (poussées successive e lenta risoluzione nel lungo termine) lo rendono abbastanza ben indentificabile. L'istologia (spongiosi, formazione di microvescicole, degenerazione idropica delle cellule epidermiche, incontinenza pigmentaria) non è specifica e non è quindi risolutiva nel percorso diagnostico, pur rimanendo utile all'esclusione di altre patologie (1,16,17).

Per quanto riguarda i casi da noi seguiti, l'atteggiamento concordato con i genitori, una volta escluse patologie sistemiche associate e confermata l'assenza di sintomatologia soggettiva (prurito e grattamento, pure se non comuni, sono stati in passato descritti in 3 lavori riguardanti pazienti adulti (4)), è quello di un vigile "wait and see" con controlli clinici ravvicinati nell'attesa della risoluzione spontanea.

CONCLUSIONI

I nostri 2 casi presentano caratteristiche cliniche, storia ed andamento compatibili con Erythema dyschromicum perstans. Le ultime segnalazioni italiane reperibili su Medline risalgono al 1993 (16), e nessuna segnalazione è stata pubblicata su riviste pediatriche. Riteniamo che questa patologia, seppur non frequente ma con caratteristiche cliniche del tutto particolari che permettono di sospettarla e riconoscerla abbastanza semplicemente, debba essere maggiormente conosciuta anche dal pediatra, primo referente dei genitori, oltre che per un primo inquadramento e rassicurazione nell'attesa

della conferma diagnostica da parte del consulente specialista, anche per una maggior precisazione epidemiologica della patologia stessa.

Bibliografia

BIBLIOGRAFIA

- Hurwiz S, et al: *Clinical Pediatric Dermatology*, II Edition, Saunders Company 1993, 472
- Byrne DA, et al: *Erythema dyschromicum perstans. A report of two cases in fair-skinned patients. Acta Derm Venereol* 54(1), 65-8, 1974. No abstract available.
- Holst R, et al: *Erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis). Report of two cases from Scandinavia. Acta Derm Venereol* 54(1), 69-72, 1974; No abstract available
- Combemale P, et al: *Erythema dyschromicum perstans: report of a new case and critical review of the literature. J Dermatol.* 25(11), 747-53, 1998; Review.
- Penagos H, et al: Chlorothalonil, a possible cause of erythema dyschromicum perstans (ashy dermatitis). *Contact Dermatitis* 35(4), 214-8, 1996
- Jablonska S: Ingestion of ammonium nitrate as a possible cause of erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis). *Dermatologica* 150(5), 287-91, 1975.
- Nelson MR, et al: *Erythema dyschromicum perstans in an HIV antibody-positive man. Br J Dermatol* 127(6), 658-9, 1992. No abstract available.
- Venencie PY, et al: Erythema dyschromicum perstans following human immunodeficiency virus seroconversion in a child with hemophilia. *B. Arch Dermatol* 124(7), 1013-4 1988. No abstract available
- Berger RS, et al: Erythema dyschromicum perstans and lichen planus: are they related? *J Am Acad Dermatol* 21(2 Pt 2), 438-42 1989
- Leonforte JL, et al: Erythema dyschromicum perstans versus lichen planus. *Med Cutan Ibero Lat Am* 15(1), 89-92, 1987. Spanish
- Naidorf KF, et al: Erythema dyschromicum perstans and lichen planus. *Arch Dermatol* 118(9), 683-5, 1982
- Baranda L, et al: Involvement of cell adhesion and activation molecules in the pathogenesis of erythema dyschromicum perstans (ashy dermatitis). The effect of clofazimine therapy. *Arch Dermatol* 133(3), 325-9, 1997
- Sittart JA, et al: [Erythema ciniensis perstans]. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 8(1-3), 11-4, 1980. Portuguese
- Kontochristopoulos G, et al: Erythema dyschromicum perstans: response to dapsons therapy. *Int J Dermatol* 37(10), 796-8, 1998. No abstract available
- Palatsi R: Erythema dyschromicum perstans. A follow-up study from northern Finland. *Dermatologica* 155(1), 40-4, 1977.
- Paradisi M, Mostaccioli S, Celano G, Angelo C, Ruatti P, Ferranti G, Onetti Muda A, Faraggiana T Erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis). Report of two cases, *Pathologica* 85(1099), 533-41, 1993
- Lee SJ, Cung KY. Erythema dyschromicum perstans in early childhood, *J Dermatol* 26(2), 119-21, 1999.