

QUANDO LA CUTE INGANNA: IMPARIAMO DALLA CLINICA

Dr.ssa Graziana Cassisi
U.O. Pediatria Ospedale Guzzardi Vittoria - ASP RG



CASO 1

FEMMINA - 4 MESI

Parto eutocico a termine PN 3380 gr

Allattamento materno

Diagnosi di ingresso: sospetta malattia esantematica

APP

Febbre da 3 giorni (T_{max} 39.7° C)

Il giorno prima del ricovero comparsa di esantema a tronco, dorso e radice degli arti, diarrea e congiuntivite

CASO 1

GIORNO 1 – a domicilio



CASO 1

GIORNO 1 – a domicilio



CASO 1

GIORNO 2



E.O. DI INGRESSO

Discrete condizioni generali
Congiuntivite bilaterale
Esantema eritematoso diffuso
Faringe iperemico
T 39° C – SatO2 100% FC 170 bpm
Alvo diarroico

CASO 1

GIORNO 2



CASO 1

GIORNO 2



DATI DI LABORATORIO

Leucocitosi neutrofila
Ipetransaminasemia
PCR elevata
PTL 487.000/ μ l

CASO 1

GIORNO 3



CASO 1

GIORNO 3



CASO 1

GIORNO 4



ETA' - FEBBRE – FARINGITE –
CONGIUNTIVITE – ERITEMA
DIFFUSO CON MODESTA
DESQUAMAZIONE ALLA
ATTACCATURA DEI CAPELLI

**SCALDED SKIN SYNDROME DA
SRAFILOCOCCO??**

**Antibiotico e.v. dal primo
giorno di ricovero**

CASO 2

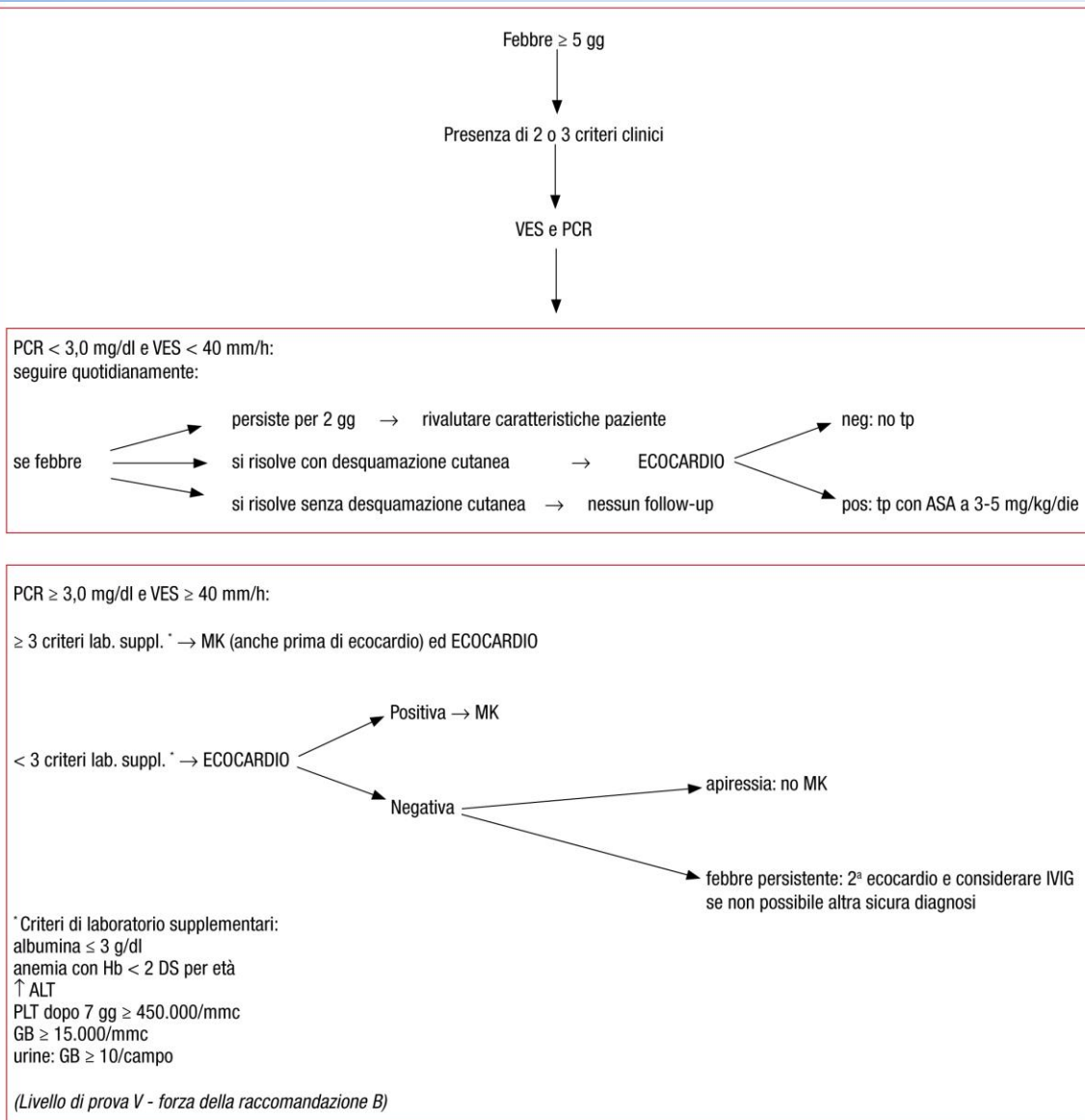
Durante il ricovero:

esantema in risoluzione;
persistenza di temperatura febbrile;
lieve edema al dorso dei piedi

Si ripetono esami di laboratorio:

Leucocitosi neutrofila;
VES e PCR elevate;
PTL 872.000
Albumina 2.9 g/dl
Ipertransaminasemia

CASO 2



CASO 2

Durante il ricovero:

DIAGNOSI DI MALATTIA DI KAWASAKI

Febbre >5 gg (con andamento remittente)

VES e PCR elevate

Iperemia congiuntivale bilaterale

Albumina <3g/dl

Alterazione labbra e cavità orale

Piastrinosi (dopo 7 gg >450.000)

Esantema polimorfo

ALT aumentata

Alterazione delle estremità

GB>15000/mmc

Linfoadenopatia cervicale

Urine: GB> 10/campo

CASO 1

Infusione di Immunoglobuline e.v.

Ecocardio nella norma

L'incidenza di anomalie coronariche nella malattia di Kawasaki in bambini <12 mesi è del 40-50%

UN CASO DI MALATTIA DI KAWASAKI

GIORNO 10



UN CASO DI MALATTIA DI KAWASAKI

GIORNO 11



UN CASO DI MALATTIA DI KAWASAKI

TERAPIA A DOMICILIO

ASA 25 mg per 6 settimane

FOLLOW-UP A BREVE TERMINE (8 SETTIMANE)

E.O. nella norma

normalizzazione degli indici di flogosi e della piastrinosi

ECG ed ecocardio nella norma

UN CASO DI MALATTIA DI KAWASAKI

INDICAZIONI AL CURANTE PER IL FOLLOW-UP A LUNGO TERMINE

MALATTIA DI KAWASAKI CLASSE 1 (nessuna alterazione coronarica nelle varie fasi di malattia)

TRATTAMENTO CON ASA PER LE PRIME 6-8 SETTIMANE (fino a documentata normalizzazione del valore delle piastrine)

CONTROLLI CARDIOLOGICI (visita, ECG ed ecocardiogramma) a 6*-12 mesi dall'esordio della malattia e successivamente ogni 3-5 anni

CONSIGLIABILE ESECUZIONE DI ECG SOTTO SFORZO PRIMA DEI 12 ANNI

*In caso di primo esame eseguito da cardiologo nn esperto

CASO 2

Maschio

4 anni

Nato da taglio cesareo alla 32^o settimana di gestazione, da gravidanza gemellare decorsa con minacce d'aborto.

PN 1630 gr Intubato alla nascita, posto in incubatrice per i primi 20 gg di vita

Allattato con formula e svezzato all'età di 4 mesi.

Portatore di trait β -talassemico, avrebbe presentato un precedente episodio di orticaria.

In regola con le vaccinazioni.

Anamnesi familiare negativa

CASO 2

APP

Condotta presso il PS per trauma distorsivo della caviglia destra, seguito la sera dalla comparsa di manifestazioni eritematose e successivo edema e dolore articolare a carico di caviglia e ginocchia bilateralmente.

Da tre giorni era in trattamento con amoxicillina per otite.

CASO 2

E.O. DI INGRESSO

Discrete condizioni generali, apiretico, facies sofferente;

Tumefazione alle caviglie e al ginocchio sinistro con impotenza funzionale;

Iperemia peritimpanica e membrane estroflesse bilateralmente;

Faringe iperemico;

Tosse produttiva.

Parametri vitali risultano nella norma.

Manifestazioni cutanee eritemato-petecchiali di varie dimensioni alle caviglie, più rade al resto degli arti inferiori, alcune alle mani;

PORPORA DI SHONLEIN –HENOCH ?

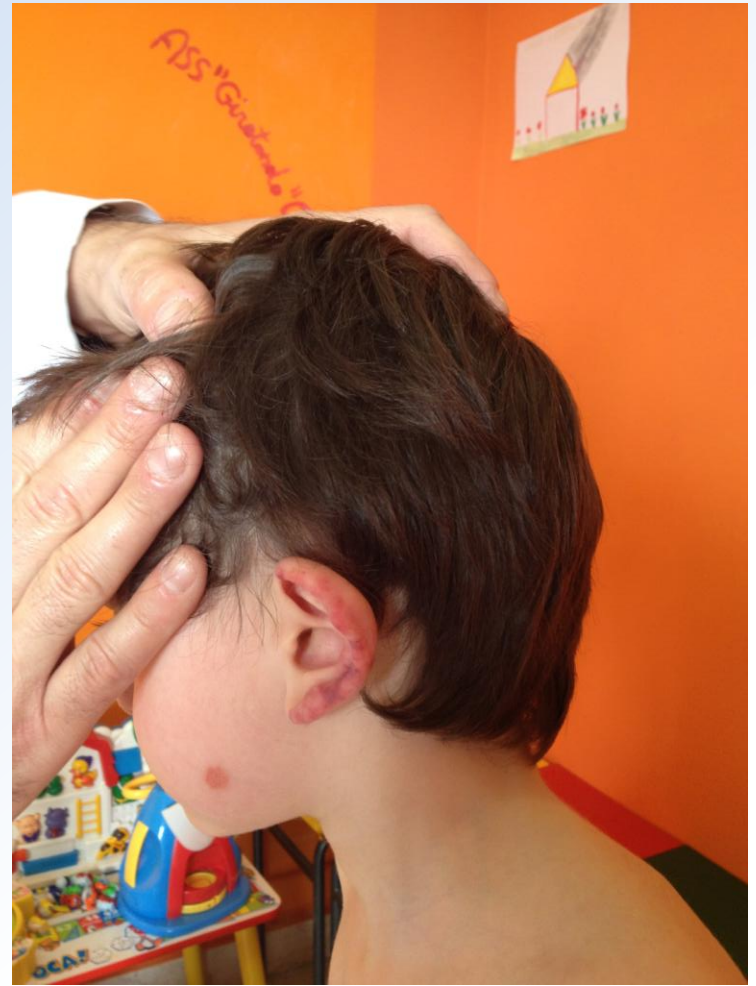
CASO 2

Le manifestazioni cutanee aumentano di numero e dimensioni, fino ad assumere l'aspetto di grosse ecchimosi confluenti a bersaglio, localizzate prevalentemente agli arti superiori ed inferiori...



CASO 2

...con interessamento delle palpebre inferiori, dei padiglioni auricolari, e della mucosa nasale...



CASO 2



CASO 2

...sono risparmiati tronco e dorso.



Durante il ricovero si manifestano tumefazione ed impotenza funzionale a carico del gomito sinistro, secrezione oculare muco purulenta.

CASO 2

DATI DI LABORATORIO

PCR aumentata, sideremia bassa.

Autoanticorpi, titolo antistreptolisinico, C3 e C4, immunoglobuline, proteine totali e protidogramma risultano entro i limiti della norma.

Lo stick delle urine e la ricerca di sangue occulto nelle feci, ripetuti varie volte durante il ricovero risultano negativi.

Per il riscontro obiettivo di rantoli alle basi polmonari e il persistere di temperatura febbrile e tosse si eseguono rx torace e ricerca anticorpi anti-Mycoplasma, risultati negativi.

CASO 2

Per l'importante interessamento articolare si avvia terapia antinfiammatoria inizialmente con ibuprofene ed in seguito con deltacortene.

Si assiste ad un progressivo miglioramento del quadro cutaneo ed articolare.

La valutazione dell'evoluzione clinica e degli esami e soprattutto le manifestazioni cutanee consentono di porre diagnosi di **Porpora di Seidlemayer (O EDEMA ACUTO EMORRAGICO)**

UN CASO DI EDEMA ACUTO EMORRAGICO

L'edema acuto emorragico è una rara, ma probabilmente sottostimata, vasculite leucocitoclastica dei piccoli vasi.

Colpisce generalmente bambini di età inferiore a 2 anni con una storia recente di infezioni respiratorie, trattate o meno con antibiotici.

TRIADE CARATTERISTICA:

FEBBRE – EDEMA – PORPORA A COCCARDA

UN CASO DI EDEMA ACUTO EMORRAGICO

In genere il paziente si presenta in buone condizioni generali, con le tipiche placche purpuriche larghe e rotondeggianti, associate generalmente ad edema al volto, alle orecchie ed alle estremità inferiori, nei pazienti maschi ci può essere un interessamento scrotale, più raramente penieno; in genere è risparmiato il tronco.

La febbre è in genere presente, ma con temperature basse. Il coinvolgimento degli organi interni è molto raro e la guarigione è rapida e senza sequele.

I dati di laboratorio in genere non si dimostrano rilevanti.

E' stato ipotizzato un ruolo patogenetico di SBE di tipo alfa ed in minor misura di *Mycoplasma pneumoniae*, ma il meccanismo d'azione rimane dubbio.

UN CASO DI EDEMA ACUTO EMORRAGICO

Secondo alcuni autori l'edema acuto emorragico costituisce una variante atipica della porpora di Schonlein-Henoch. In realtà si tratta di una entità clinica diversa.

La diagnosi differenziale include altre vasculiti, tra cui la porpora di Schonlein-Henoch, la malattia di Kawasaki, la febbre delle montagne rocciose; meningococcemia e sepsi, affezioni dermatologiche quali l'eritema multiforme, la sindrome di Giannotti Crosti, l'orticaria emorragica, ed il lupus neonatale.

UN CASO DI EDEMA ACUTO EMORRAGICO

	Porpora a coccarda	S. Schonlein Henoch	Eritema polimorfo	Orticaria emorragica
Età	6 ms- 2 aa	3 aa-8aa	Bambini adulti	Bambini adulti
Sede cutanea	Volto, collo estremità distali arti	Radice 4 arti e glutei	Mani, avambraccia, gambe collo e viso	Tutto il corpo
Edemi	++	+	-	-
Stato generale	Non compromesso	Non compromesso	Non compromesso	A volte compromesso
Sintomi addominali	+	++	-	-
Sintomi renali	+	++	-	-
Sintomi articolari	+	++	+	+
Recidive	-	+	++	-
Istologia	Vasculite allergica	Vasculite allergica	Vasculite allergica	Vasculite allergica

Grazie

Dr.ssa Graziana Cassisi

