



#### TRATTAMENTO DELLA VITILIGINE CON FOTOTERAPIA

Centro Fototerapia e PUVA, Ospedale Fatebenefratelli, Benevento

##### Summary

38 patients aged between 2 and 16 years were treated with narrow-band UVA and UVA/UVB, or with a combination of photodynamic therapy + cyclosporin, or with a combination of photodynamic therapy + 8-MOP. All the patients recorded excellent results, without any relapse or side-effect. The combination UVA/UVB turned out to be more effective than just UVA. The combination with cyclosporin allowed us to obtain excellent results in a shorter time and with lower doses of UVA/UVB. The combination with 8-MOP gave less brilliant results, although these results exceeded those obtained with photodynamic therapy only, and were recorded in a shorter time.

**Scopo del lavoro** - La vitiligo è una malattia che colpisce circa 1% della popolazione mondiale; spesso si associa ad altra patologia autoimmune, ed è probabilmente autoimmune essa stessa. È stata oggetto di numerose proposte e sperimentazioni terapeutiche, dal trapianto di lembi di epidermide o di melanociti autologhi alla fototerapia (PUVA, KUVA, PAUVA), a trattamenti combinati, con steroidi, radiazioni e altri presidi.

Il presente lavoro riferisce l'esperienza, nel suo complesso molto positiva, durata 3 anni ed estesa a 38 bambini, con diversi schemi di trattamento (fototerapia, fototerapia+ciclosporina, fototerapia+8-MOP), i cui risultati vengono posti a confronto.

**Materiali e metodi** - Dall'inizio del 1977 alla fine del 1999 sono affetti al Centro 98 pazienti affetti da vitiligo, di cui 38 in età compresa tra 2 e 6 anni.

Di questi ultimi, 8 erano affetti da v. segmentalis, 16 da v. vulga-

ris, 6 da v. follicularis e 8 da v. infiammatoria.

Tutti sono stati sottoposti a fototerapia utilizzando apparecchiature **total body**, per terapia combinata sincrona UVA/UVB (dove le lampade UVA hanno uno spettro 315/400 nm con picco massimo a 365 nm, e le lampade UVB hanno uno spettro 305/320 nm, con picco massimo a 315 nm), e a **irradiazione parziale**, adatte per terapia UVA, utilizzando UV-METER per impostare i tempi di esposizione necessari al raggiungimento delle dosi desiderate. I protocolli di esposizione sono stati personalizzati, della dose iniziale (MDP=minima dose fototossica), del numero di sedute settimanali e degli incrementi di dosaggio, tenendo conto del fototipo e verificando la tolleranza all'ultima dose prima di ogni nuova seduta. Ciascun ciclo è durato dalle 30 alle 40 applicazioni, con 3 sedute settimanali. Tutti hanno applicato sulle lesioni, prima della fototerapia, un prodotto galenico a base di kellingina 4%.

Dei 38 bambini, 6 pazienti (4 con v. vulgaris e 2 con v. follicularis) hanno aggiunto alla fototerapia 2,5 mg/kg di ciclosporina; altri 6 pazienti (anche qui, 4 con v. vulgaris e 2 con v. follicularis) hanno aggiunto alla fototerapia 0,2 mg di 8-MOP due ore prima della seduta.

**Risultati** - Tutti i trattamenti sono stati seguiti da successo, senza effetti indesiderati di rilievo a livello cutaneo o sistemico, e senza ricadute durante l'arco di tempo dell'osservazione.

Un confronto tra i diversi schemi terapeutici ci permette di dire:

- a) il trattamento combinato UVA/UVB a banda stretta dà risultati migliori e più rapidi rispetto a quelli ottenuti con UVA ed è meglio tollerato, con minore reazione eritematogena e assenza di prurito;
- b) la combinazione della fototerapia con 8-MOP dà risultati consistentemente migliori rispetto alla semplice fototerapia, con effetto più rapido e necessità di una minore dose di radiazioni;
- c) la combinazione con ciclosporina dà i risultati migliori, con un effetto ancora più rapido e con una maggior riduzione della dose radiante rispetto alla combinazione precedente.



#### BRONCOPOLMONITE CON COMPLICANZE SUPPURATIVE COME ESORDIO DI CGD

R.G. Rabuano, M.E. Falato, F. Sellitto  
UO di Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli, Benevento

##### Summary

Description of a case of pneumonia, which started after a febrile gingivostomatitis, treated with antibiotics and corticosteroids, then became a pulmonary abscess with Candida-related suppurative hyaladenitis. The NBT test was positive. We identified the pathogenic agent, and we solved the case by using a targeted treatment (Amphotericin B and Flucytosine). Then, we started a prophylactic treatment based upon trimethoprim-sulphonamide and gamma-interferon.

**Il caso** - Maurizio, 16 mesi. Esordio della malattia con febbre elevata e stomatite. Trattamento dapprima con antibiotici (ceftriaxone), antifungini (miconazolo) e corticosteroidi (betametasona), poi con aciclovir x 3gg. Ricovero dopo 12 giorni per la persistenza della febbre.

Il piccolo sta male, è pallido, sofferente, distrofico, polipnoico (FR 65/m<sup>2</sup>) con un reperto di riduzione del murmure alla base dx.

RX: addensamento antro-basale dx. Ha una anemia consistente (Hb 7,2), una iperleucocitosi neutrofila (WBC 62.000 GB, N 75%); una piastrinosi (Ptl 770.000); VES 78, PCR 32 mg/dl; Fe 8

mcg/dl. Terapia con teicoplanina+netilmicina. Resta sempre febbrile; l'anemia si aggrava e richiede emotrasfusione; dopo 8 gg si decide di cambiare trattamento (ceftriaxone+eritromicina+prednisone). Febbramento.

La TAC mostra un consolidamento interessante il lobo medio e inferiore dx, con aree di colliquazione, impegno dei linfonodi ilari, voluminoso, confluyente e disomogeneo per la presenza di aree necrotiche.

Il piccolo viene trasferito presso un Centro di Chirurgia pediatrica, dove la febbre riprende, elevata; trattamento dapprima con teicoplanina, ceftriaxone, amikacina, poi con penicillina G, vancomicina, CAF. Ripetuti tentativi di isolamento batterico e ricerca di antigeni e anticorpi contro stafilococco, *Candida*, *Aspergillus fumigatus*, BK, restano negativi.

Vengono infine effettuate una broncoscopia e una biopsia polmonare con coltura positiva per *C. albicans*. Trattamento con amfotericina B, flucitosina, rifampicina. Febbramento per lisi.

Il test del nitroblutetrazoloio, il test di chemiluminescenza e l'esame del citocromo b 254 permettono di formulare la diagnosi di malattia granulomatosa cronica (CGD).

**Il problema** - Il difetto funzionale dei neutrofili spiega l'evoluzione devastante della broncopolmonite. La sua eziologia rappresenta di per sé un problema interessante: l'esordio può essere stato espressione di una primo-infezione erpetica con caratteristiche si-

stemiche e anemia e con sovrainfezione (forse) batterica e, almeno alla fine, sicuramente fungina, indotta quest'ultima dal trattamento antibiotico e steroideo.

La cavitazione dell'infiltrato e il rammollimento linfonodale rappresentano eventi tipici della CGD. Il problema terapeutico è complesso. Curata l'acuzie con il trattamento antifungino, si pone la questione del ruolo possibile della chirurgia e della prevenzione delle ricadute.

**La soluzione** - L'accesso polmonare è esitato in una carnificazione che potrebbe richiedere un intervento chirurgico. È stato intrapreso un trattamento profilattico con gamma interferone e trime-toprim sulfamide. Il bambino sta bene.

**Il contributo** - Insegnamenti del caso: di fronte a una malattia che non risponde al trattamento antibiotico, considerare che quasi certamente si tratta di un patogeno resistente: nel nostro caso, all'esordio (forse) HSV, successivamente (forse) un piogeno, e (certamente) la candida. L'ostinazione su una terapia inefficace è quasi sempre un errore. L'effetto della aggiunta di steroidi su un focolaio di broncopolmonite può essere tutt'al più cosmetico, ed è certamente pericoloso. L'identificazione del patogeno, anche con strumenti invasivi, può invece essere risolutiva. Infine, di fronte a una evoluzione anomala della malattia, si deve pensare da subito a un difetto di difesa: la frequenza della CGD, di facile diagnosi (NBT test, a disposizione di ogni laboratorio), non è inferiore a quella dei difetti dell'immunità.



#### MACROEMATURIA ASSOCIATA A IPERCALCIURIA

C. Polito, A. La Manna, E. Varricchio, R. Maiello, A. Marte  
Dipartimento di Pediatria, II Università di Napoli  
UO di Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli, Benevento

#### Summary

*Description of a case of recurrent macrohematuria associated with precalculus (hyperechogenic spots < 3 mm in kidneys), then with calculus and hypercalciuria. The patient was treated by simply increasing water intake and ensuring a good control of recurrences. This case draws its meaning from a systematic study of children referred to us for abdominal and/or lumbar pains and/or macrohematuria and/or microhematuria. Over two years, this study allowed us to collect 175 cases suffering from hypercalciuria and/or hyperuricosuria.*

**Il caso** - Michele, 6 anni. Calcolosi renale e renella nel padre e nella zia paterna. Episodi di macroematuria, uno dei quali in presenza di febbre, con esame urine fuori crisi negativo; saltuaria dolenzia alla loggia renale di dx.

Ricovero per bruciore alla minzione con microematuria: esame urine negativo, ecografia renale positiva per piccoli spot iperecogeni (<3 mm) nei calici renali di sn: test di Brand per cistinuria negativo; uricosuria normale; moderata ipercalciuria (5,6 mg/kg/die, Ca/Cr = 0,26). Nei mesi successivi nuovi episodi di ematuria di tipo postglomerulare, accompagnata a leucocituria discreta (10-20 leucociti/mmc), il più importante dei quali in corso di febbre, con dolore localizzato a sinistra.

Urografia, cistoscopia, Mantoux negative. Viene posto a dieta iposodica, con aumento dell'apporto di liquidi (>2 l), idroclorotiazide x 3 mesi.

Dopo 6 mesi, a seguito di ripetuti, nuovi episodi di ematuria, con e senza febbre, è presente un calcolo di 5 cm di diametro nel calice medio del rene sinistro.

Nei 3 anni successivi, senza altra terapia che l'aumento dell'apporto idrico, Michele non presenta altri disturbi; l'ecografia dimostra microcalcoli nei due reni, il rapporto Ca/Cr = 0,36.

**Il problema** - Si tratta, con ogni evidenza, di una calcolosi su ba-

se familiare, sostenuta da una ipercalciuria costituzionale. Il piccolo ha fatto probabilmente troppi esami, anche per la cincomitante leucocituria che ci aveva fatto sospettare una TB del tratto urinario. In realtà, l'esame urine, il riconoscimento del tipo delle emazie (non deformate=postglomerulari), il test di Brand, di uricosuria e di calciuria, assieme alla ecografia dei reni, sarebbero stati sufficienti. Il trattamento di questo caso è stato semplice e relativamente efficace (assunzione di liquido abbondante). Il caso va peraltro inquadrato in un contesto più largo.

**Il contesto** - Nel periodo 1992-1999 abbiamo osservato 175 bambini, inviati per dolori addominali e/o lombari (72), disuria (49), macroematuria (34), microematuria (51), emissione di renella (10). Di questi, 16 avevano calcoli e 54 microcalcoli; 74 avevano una ipercalciuria (>4,1 mg/die), 61 iperuricosuria (urico/creat >0,54) e 41 ipercalciuria-iperuricosuria.

**L'interpretazione** - La associazione di macroematuria e di ipercalciuria è stata segnalata dall'inizio degli anni '90 e poi ripetutamente confermata; la pronta e completa normalizzazione dell'esame di urina dopo l'episodio di macroematuria non sorprende e va considerata la regola. I microcalcoli sono ben visibili all'ecografia cioè spot iperecogeni >3 mm. È possibile che alcuni ecografisti non li segnalino perché li considerino aspecifici: in realtà sono facilmente riconoscibili, sono associati alla ipercalciuria nel 27% dei casi della letteratura (in più del 50% dei nostri casi) e hanno il significato di pre-calcolosi. Calcoli >3 mm erano presenti in 1/3 dei nostri bambini.

**Considerazioni generali** - La macroematuria produce un inevitabile allarme e mette in moto un processo di diagnosi differenziale nei riguardi di nefrite, tumori, tubercolosi, polipi, cistite emorragica. In realtà la calcolosi, e più spesso la precalcolosi, con ipercalciuria e/o iperuricosuria, molto spesso associate a spot iperecogeni alla ecografia costituisce la diagnosi di gran lunga più probabile, che può essere posta con facilità in prima battuta. L'associazione degli episodi di macroematuria con febbre è relativamente comune ed è probabilmente dovuta alla maggiore concentrazione delle urine. La familiarità è comune.

#### Sommario on line

#### Percorsi clinici

Ortopedia per il pediatra (a cura di G. Maranzana)

Menisco discoidale

Dermatologia per immagini (a cura di F. Longo)

Sindrome di Crosti-Gianotti

Avanzi (a cura di G. Bartolozzi)

•Effetto analgesico dello zucchero (o del succhiotto?) nel lattante

•L'acido nitrico nell'ipertensione polmonare del neonato •Reazioni locali (IgE mediate?) dopo DTPa •Tre vaccini contro la parotite a confronto •Vaccinare anche i bambini sani contro l'influenza? •La trasmissione dell'*Helicobacter pylori* •Penicillina V nella faringite streptococcica: due dosi •Diarrea da antibiotici: prevenzione con *Lactobacillus GG* •Suscettibilità alla TBC, sensibilità alla vitamina D; recettori in comune •L'ormone della crescita facilita l'insorgenza del diabete mellito tipo 2.