

L'ESANTEMA ACROLOCALIZZATO DI GIANOTTI-CROSTI

FRANCESCO MASSEI, LAURA GORI

Clinica Pediatrica I, Ospedale "S. Chiara", Università di Pisa

Samantha e Beatrice sono due simpatiche sorelline che osserviamo in ambulatorio a distanza di una settimana l'una dall'altra.

Samantha, 5 anni e mezzo, da circa quattro giorni presenta febbre elevata, ostruzione nasale e linfadenomegalia cervicale bilaterale. Al momento della visita vengono rilevati anche un essudato biancastro sulla superficie tonsillare e una lieve splenomegalia: il quadro clinico è quello di una "sindrome mononucleosica". Tranquillizziamo i genitori senza eseguire alcun esame, ma il giorno seguente, per l'insistenza della febbre e per l'ansia familiare, eseguiamo un controllo ematologico (VES 1^oh 12 mm, GB 4930/mmc; FL% N 35, L 55, Linfociti "atipici" 10, EBV-VCA IgM > 160 U/ml)

che conferma il sospetto clinico: «Mononucleosi infettiva da virus di Epstein-Barr». Nei giorni successivi la febbre scompare e la sintomatologia si attenua progressivamente.

A distanza di circa una settimana, veniamo contattati nuovamente dalla madre di Samantha che si mostra particolarmente allarmata per la comparsa di "uno strano sfogo sulla pelle di Beatrice", la sorellina minore di Samantha. Convochiamo perciò in ambulatorio Beatrice per un controllo.

Beatrice ha 14 mesi. Da due giorni presenta un esantema papuloso, inizialmente localizzato al volto (Figura 1), che si è poi esteso alle braccia (Figura 2, 3, 4), alle mani e ai piedi; si associano anche intenso prurito e febbre. L'esame obiettivo rileva inoltre una lieve splenomegalia. Beatrice è comunque in buone condizioni generali. Cerchiamo, ancora una volta, di rassicurare la madre, ma eseguiamo comunque un prelievo ematico. Gli esami dimostrano una sieroconversione IgM-VCA per il virus di Epstein-Barr (EBV) e consentono la diagnosi di *sindrome papulo-vescicolosa acroposta da EBV*. Consigliamo trattamento antistaminico per via generale ed emollienti per via topica; la sintomatologia si risolve completamente nel giro di tre settimane.

Nello stesso periodo osserviamo un caso analogo, quello di **Tommaso**, 2 anni.

Una settimana prima della nostra consultazione, il bambino presenta vomito, diarrea e febbre spontaneamente risolutivi. Quarantotto ore dopo compaiono edema a carico delle labbra associato a lesioni vescicolose ed enantema vescicoloso al palato duro, seguiti, nei giorni successivi, da una dermatite papulo-vescicolosa alle braccia, alle mani e ai genitali.

Il curante prescrive terapia con aciclovir,

senza modificazioni significative.

Al momento della visita Tommaso appare in buone condizioni generali, mostra linfadenopatia diffusa (cervicale, ascellare, inguinale), epatomegalia (+ 2 cm dall'arco costale), splenomegalia (+ 2,5 cm dall'arco costale), labbra edematose con lesioni papulose (Figura 5), dermatite papulo-vescicolosa alle braccia (Figura 6 e 7), alle gambe (Figura 8 e 9) e alle mani (Figura 10). Anche in questo caso gli esami consentono la diagnosi di *infezione da EBV* (EBV-VCA IgM > 160 U/ml).



Figura 2. Lesioni elementari papulo-crostoche.



Figura 3. Lesioni elementari papulo-crostoche.



Figura 4. Lesioni elementari papulo-crostoche.

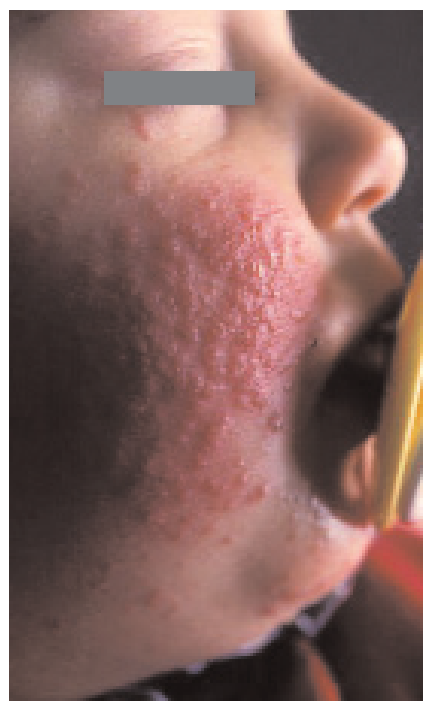


Figura 1. Esantema papulo-vescicoloso localizzato al volto.

Commento

L'infezione "familiare" da EBV nel caso delle due sorelline, Samantha e Beatrice, conferma ancora una volta che il quadro



Figura 5. Lesioni papulose alle labbra.



Figura 6. Lesioni papulo-vescicolose localizzate alle braccia.



Figura 7. Lesioni elementari papulo-vescicolose (ingrandimento della Figura 6).



Figura 8. Lesioni localizzate agli arti inferiori (ginocchia).

clinico dell'infezione non è mai sempre lo stesso, secondo un modello stereotipato, ma l'espressione clinica è modulata dalla risposta immune dell'ospite: Samantha sviluppa una classica sindrome mononucleosica, mentre la sorellina più piccola un quadro clinico a prevalente espressione cutanea, simile a quello del caso di Tommaso, caratterizzato da un esantema papulo-vescicoloso, localizzato prevalentemente alle estremità, a risoluzione spontanea. Questo particolare "esantema" configura la così detta *sindrome di Gianotti-Crosti*, termine con il quale attualmente si intende un gruppo di acrodermatiti di origine per lo più infettiva (anche se in alcuni casi l'eziologia rimane sconosciuta), caratterizzate clinicamente da papule delle dimensioni di una lentichia o papulo-vescicole, localizzate alle estremità (volto, natiche, arti), a decorso benigno e a risoluzione spontanea nel giro di poche settimane (Tabella I).

Approfondimento

Studi successivi ai primi casi descritti da Gianotti nel 1955, e in seguito correlati a una epatite acuta anitterica da virus dell'epatite B, hanno mostrato che molti

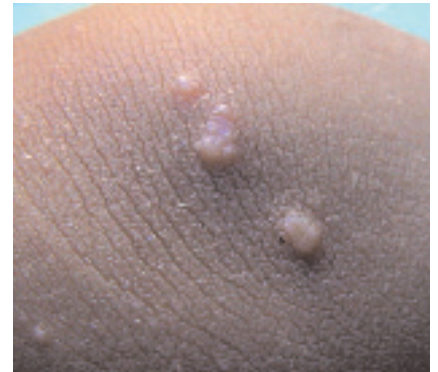


Figura 9. Lesioni papulose.



Figura 10. Lesioni alle mani.

CARATTERISTICHE DELLA SINDROME DI GIANOTTI-CROSTI

Lesioni elementari e loro distribuzione	Papule o papulo-vescicole monomorfe (se aperte, dalle vescicole non fuoriesce liquido), lenticolari, di alcuni mm, di colore da roseo a rosso-sastro o rosso-violaceo, talora a componente purpurica, raramente confluenti in placche, in un'unica gettata, con distribuzione simmetrica, localizzate al volto, alle natiche e alla superficie estensoria degli arti; da poche unità a centinaia di elementi; assenza di interessamento del tronco e mucose
Sintomi associati	Assenti; prurito assente o modesto; possibile fenomeno di Koebner
Evoluzione	Durata 3-4 settimane (talora fino a 4 mesi) con risoluzione spontanea ed esito in fine desquamazione pitiriasiforme superficiale (nei soggetti di pelle scura in iperpigmentazione). Assenza di recidive
Età	Raramente sotto i 12 mesi e oltre la pubertà (picco 2-6 anni)
Istologia	Aspecifica: infiltrato dermico linfocitario perivascolare, a volte associato a modesto edema delle papille dermiche e a focolai di spongiosi. Esistono varianti con abbondante stravasamento eritrocitario che entrano in diagnosi differenziale con le vasculiti (es. Schoenlein-Henoch)
Eziologia	Coxsackie A16, B4, B5, Echovirus 7,9, Enterovirus, Adenovirus, Parvovirus B19, CMV, EBV, VRS, HV6, HV7, Parainfluenza 1-2, Rotavirus, Rosolia, HIV, Epatite A <i>Toxoplasma</i> , <i>S. pyogenes</i> Vaccinazioni (anti-difterite-tetano-pertosse, <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b, BCG)

Tabella I

ACRODERMATITI PAPULOSE E PAPULO-VESCICOLOSE: CARATTERI DIAGNOSTICO-DIFFERENZIALI

	Acrodermatite papulosa infantile (PAI)	Sindrome papulo-vescicolosa acroposta (PAS)	Acrodermatite papulo-vescicolosa*
Eziologia	Infettiva (HBV)**	Infettiva***	Sconosciuta
Anamnesi	Sintomi prodromici (febbre, malessere, disturbi respiratori, vomito, diarrea)	Sintomi prodromici variabili, a seconda delle diverse eziologie (es. flogosi delle prime vie aeree)	Contatto con sostanze irritanti o abrasive (sabbia, terriccio, ghiaia, erba, esposizione ai raggi UV)
Fattori predisponenti	Non dimostrati	Non dimostrati	Stato atopico (50%)****
Stagionalità	Picchi in autunno-primavera	Picchi in autunno-primavera	Primavera-estate
Età	6-12 mesi	2-6 anni	2-11 anni
Caratteri delle lesioni	Papule eritematose, poco confluenti, dimensioni 2-5 mm; da poche unità a centinaia di elementi	Papule rosa, talora vescicole, occasionalmente confluenti; da poche unità a centinaia di elementi	Papulo-vescicole, scarsamente eritematose, talora confluenti
Sedi	Volto, arti, glutei, a distribuzione simmetrica	Volto, arti, glutei, a distribuzione simmetrica	Dorso mani, gomiti, ginocchia (talora guance e superficie estensoria avambraccia), non sempre simmetrica
Adenomegalia ed epatosplenomegalia	Costante	Possibile	Assente
Prurito	Assente	Presente	Presente
Laboratorio	Segni di citolisi epatica (aumento ALT e fosfatasi alcalina, senza iperbilirubinemia)(contemporanei o entro 1-2 settimane); HbsAg positivo (sottotipo ayw)	Sieroconversione per alcuni virus o altri agenti infettivi (vedi eziologia)	IgE, RAST, prick test
Diagnosi differenziali	Lichen planus, dermatite lichenoidale, eruzioni da farmaci, eritema multiforme, istiocitosi a cellule di Langerhans, porpora di Schoenlein-Henoch	Lichen planus, dermatite lichenoidale, eruzioni da farmaci, eritema multiforme, istiocitosi a cellule di Langerhans, porpora di Schoenlein-Henoch	Dermatite da contatto delle mani (irritativa o allergica)
Decorso	Risoluzione in 2-10 settimane Possibile sviluppo di epatite cronica	Risoluzione in 4-6 settimane Talora recidive	Cronico-recidivante, con durata fino a 5 mesi Possibili recidive stagionali per alcuni anni
Terapia	Nessuna; antistaminici (se c'è prurito); paste lenitive locali	Nessuna; antistaminici (se c'è prurito); paste lenitive locali	Corticosteroidi topici o paste al catrame; antistaminici (se c'è prurito); consigli educativi

* Acrodermatite papulosa infantile frizionale

** La classica "malattia di Gianotti-Crosti", correlata a una infezione da HBV, dopo l'introduzione della vaccinazione anti-HBV nel nostro Paese, è attualmente eccezionale

*** Virus (Coxsackie A16, B4, B5, Echovirus 7,9, Enterovirus, Adenovirus, Parvovirus B19, CMV, EBV, VRS, HV6, HV7, Parainfluenza, Rotavirus, rosolia, HIV, epatite A), batteri (*S. pyogenes*), parassiti (*Toxoplasma gondii*), vaccinazioni (polio, difterite, tetano, pertosse, *Haemophilus influenzae* tipo b, BCG)

**** Il ripetuto traumatismo locale durante le attività di gioco sembra rappresentare un fattore favorente l'insorgenza della dermatite

Tabella II

altri agenti infettivi, virali e non, possono essere responsabili di tale quadro cutaneo; tra questi il virus di Epstein-Barr è senz'altro l'agente infettivo più frequentemente in causa.

Nella pratica clinica si distinguono tre forme di acrodermatiti papulose o papu-

lo-vescicolose, che presentano tra loro qualche caratteristica diagnostico-differenziale (Tabella II).

La distinzione tra le prime due forme è in pratica puramente accademica, in quanto i differenti aspetti clinici sono correlati più alla differente risposta immune del

singolo paziente, che al tipo di virus coinvolto; sia la PAI (*Infantile Papular Acrodermatitis*) che la PAS (*Papulovesicolar Acrolocated Syndrome*) mostrano un decorso favorevole, con spontanea risoluzione delle lesioni cutanee nel giro di 2-10 settimane. Per quanto riguarda la

“forma irritativa” (acrodermatite papulosa frizionale), il decorso può essere cronico-recidivante, con frequenti recidive stagionali.

Bibliografia

1. Gianotti F. Rilievi di una particolare casistica tossinfettiva caratterizzata da un'eruzione eritemato-infiltrativa desquamativa a sede elettiva acroesposta. *Giorn It Derm e Sif* 1955;96:678.
2. Gianotti F. Gianotti-Crosti syndrome. *Br J Dermatol* 1968;80:342.
3. Darmstadt GL, Marcy SM. Papules, nodes and ulcers. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG (eds). *Principles and Practice of Pediatric Infection Disease*. Churchill-Livingstone, 1997:506.
4. Patrizi A, Neri I, Trestini D. Esantemi Virali. In: Giannetti A, Burgio GR (eds). *Pediatria Politematica, Dermatologia Pediatrica*. Milano: UTET periodici, 2000:71.
5. Fabrizi G. Dermatosis eritemato-squamose. In: Fabrizi G (ed). *Dermatologia Pediatrica*. Milano: Masson, 2003:78.
6. Longo F. Sindrome di Gianotti-Crosti. In: *Dermatologia per immagini. Pagine elettroniche didattiche di Medico e Bambino, Percorsi clinici*, marzo 2000 (www.medicoebambino.com).
7. Darmstadt GL, Sidbury R. The skin. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson, Textbook of Pediatrics*. WB Saunders Co, 2004:2200.
8. Tunnessen WW Jr, Krowchuk DP. Pediatric Dermatology. In: Mc Millan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw BJ (eds). *Oski's Pediatrics, Principles and Practice*. Lippincott, 1999:691.
9. Baleviciene G, Maciuleviciene R, Schwartz RA. Papular acrodermatitis of childhood: the Gianotti-Crosti syndrome. *Cutis* 2001; 67:291.
10. Arcangeli F, Longo F. Dermatologia per il pediatra. *NIS* 1991;162.

Parole rubate

*Il bello esiste, ma non ha una causa
Rincorrilo e scompare
Non cercarlo e ti trova
Puoi tu afferrare il prato che
si increspa
Quando il vento lo sfiora con le dita?
Il dio sta in guardia
Perché tu non possa*

Emily Dickinson, 1861-1886