

A. è una bambina di 16 mesi che, in coda a un'infezione delle alte vie respiratorie con otite media acuta bilaterale trattata con amoxicillina, presenta un rash papulare, prevalentemente al volto, accompagnato da congiuntivite con secrezione sieromattica. Per tale motivo i genitori portano la bambina al Pronto Soccorso dove, nel sospetto di reazione da farmaci, viene eseguita una dose di betametasona per os e prescritto trattamento topico mediante pomata oftalmica contenente antibiotico e steroide locale. Il giorno seguente la bambina viene riportata al Pronto Soccorso per la comparsa agli arti inferiori e ai glutei di elementi palpabili, viola purpurico, di aspetto emorragico, alcuni a carattere petecchiale, altri più figurati (Figura 1) e persistenza di iperemia oculare con lacrimazione sieromattica. Dopo esecuzione di tampone oculare, viene sostituita la terapia antibiotica locale e posta diagnosi di sospetta porpora di Schoenlein-Henoch a manifestazione esclusivamente cutanea (l'esame urine era risultato negativo e non erano presenti segni di artrite né di vasculite intestinale).

Nei giorni seguenti le lesioni cutanee evolvono assumendo una morfologia "a coccarda" e si estendono agli arti superiori (Figure 2 e 3). Compare inoltre edema dolente non improntabile alla mano destra, al terzo inferiore della gamba sinistra e ai padiglioni auricolari (Figure 4 e 5). Alcune lesioni purpuriche sono apprezzabili a livello del palato e al margine linguale. La bambina appare sofferente, si rifiuta di camminare e di muovere gli arti

EDEMA E RASH

INGRID RABACH¹, LAURA BADINA¹, MARZIA LAZZERINI², GIORGIO LONGO¹

¹Clinica Pediatrica, ²SAPS, IRCCS "Burlo Garofolo", Università di Trieste

tumefatti. Per tale motivo ritorna al Pronto Soccorso e viene ricoverata nel sospetto di vasculite sistemica con possibile necessità di terapia steroidea o con immunoglobuline endovenose. Nel trasferimento viene somministrata una dose di ibuprofene con immediato beneficio sull'irritabilità della bambina e verosimilmente sulla sintomatologia dolorosa.

La bambina viene trattenuta in ricovero per 48 ore per monitorare l'evoluzione del quadro clinico; si assiste a

un progressivo miglioramento con riduzione delle lesioni cutanee, dell'edema sottocutaneo e delle condizioni generali.

La morfologia, la sede delle lesioni, l'edema non improntabile delle estremità, l'età e le modalità di esordio dei sintomi (in coda a un episodio flogistico delle alte vie respiratorie), e le relativamente buone condizioni generali sono consistenti con la diagnosi di edema emorragico acuto dell'infanzia (malattia di Finkelstein).



Figura 2. Evoluzione delle lesioni agli arti inferiori. Si noti l'aspetto "a coccarda".



Figura 3. Lesioni purpuriche iniziali agli arti superiori.



Figura 1. Lesioni purpuriche a livello degli arti inferiori.



Figura 4. Edema e lesioni cutanee alla mano destra.



Figura 5. Edema e lesioni cutanee al padiglione auricolare destro.

EDEMA EMORRAGICO ACUTO DELL'INFANZIA O MALATTIA DI FINKELSTEIN

Rientra nelle vasculiti leucocitoclastiche e si caratterizza clinicamente per l'insorgenza acuta di caratteristiche lesioni "a coccarda", purpuriche, localizzate in maniera prevalente al volto, ai padiglioni auricolari e agli arti. Solitamente il tronco è risparmiato e a volte è possibile osservare la presenza di petecchie a livello delle mucose. Le lesioni sono solitamente accompagnate da febbre non elevata ed edema infiammatorio a livello di palpebre, padiglioni auricolari ed estremità; quest'ultimo talvolta può anche precedere la comparsa del rash^{1,2}. Solitamente il bambino appare in buone condizioni generali, dato contrastante in rapporto all'apparente gravità delle lesioni cutanee.

La malattia è spesso preceduta da infezioni delle alte vie respiratorie, dall'assunzione di alcuni farmaci (soprattutto penicilline) o vaccini, e la sua durata è di circa 2-3 settimane. La percentuale di remissione e di complicanze a lungo termine è molto bassa; la ricaduta è possibile, ma rara³.

Non frequente e comunque fugace è il coinvolgimento articolare, eccezionali le complicanze nefrologiche e intestinali.

Di nessun ausilio diagnostico, se non per la loro sostanziale negatività, gli esami di laboratorio. La diagnosi è clinica e vi è risoluzione spontanea nell'arco di qualche settimana. Non esiste terapia specifica e si è osservato che l'assunzione di steroidi per via sistemica non modifica il decorso della malattia⁴.

Alcuni Autori considerano l'edema emorragico acuto dell'infanzia come una variante della porpora di Schoenlein-Henoch (PSH) dei primi due anni di vita, in relazione alle similitudini eziologiche e istopatologiche delle due forme vasculitiche. A rafforzare tale convinzione vi è l'esempio di due fratelli, rispettivamente di 12 mesi e 3 anni, in cui si è osservata la contemporanea comparsa di edema emorragico acuto in uno e PSH nell'altro⁵. Questo dato ha rafforzato la convinzione di un possibile meccanismo eziopatogenetico comune, con diversa espressione clinica età-dipendente. La spiegazione di tale diversità fenotipica non è conosciuta: sono state fatte diverse ipotesi riguardanti il diverso grado di maturazione del sistema immunitario e la diversa distribuzione del sistema vascolare rispetto alla

massa corporea nel corso dei primi anni di vita^{1,6}.

Secondo altri pareri si tratterebbe invece di due forme vasculitiche distinte, sebbene clinicamente simili. I sostenitori di questa seconda tesi sottolineano le diversità per quanto riguarda le caratteristiche morfologiche delle lesioni, la loro localizzazione e l'età di insorgenza⁷ (Tabella I). Inoltre, solo in un terzo dei casi di edema emorragico acuto dell'infanzia, è possibile osservare all'immunofluorescenza un deposito perivasale di immunocomplessi di tipo IgA, caratteristica invece costante della porpora di SH^{4,8}.

Ringraziamo i genitori per aver acconsentito alla pubblicazione delle immagini.

Indirizzo per corrispondenza:

Giorgio Longo
e-mail: longo@burlo.trieste.it

Bibliografia

- Buoncompagni A, Gattorno M, Picco P. Reumatologia pediatrica. McGraw-Hill Companies, 1999:354.
- Kliegman RM, Behrman RE, Jenson BF, Stanton HB. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th Edition. Saunders Company, 2007.
- Long D, Helm KF. Acute hemorrhagic edema of infancy: Finkelstein's disease. *Cutis* 1998; 61:283-4.
- Vermeer MH, Stoof TJ, Kozel MM, Blom DJ, Nieboer C, Smitt JH. Acute hemorrhagic edema of childhood and its differentiation from Schoenlein-Henoch purpura. *Ned Tijdschr Geneesk* 2001;145:834-9.
- Gattorno M, Picco P, Vignola S, Di Rocco M, Buoncompagni A. Brother and sister with different vasculitides. *Lancet* 1999;353:728.
- Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:837-9.
- Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, Tunçer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI): a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol* 1990;86:473-83.
- McDougall CM, Ismail SK, Ormerod A. Acute haemorrhagic oedema of infancy. *Arch Dis Child* 2005;90:316.

PRINCIPALI DIFFERENZE TRA EDEMA EMORRAGICO ACUTO DELL'INFANZIA E PORPORA DI SCHOENLEIN-HENOCH

	Edema acuto emorragico	Porpora di Schoenlein-Henoch
Età d'insorgenza	4 mesi - 2 anni	> 2 anni
Interessamento cutaneo	Lesioni purpuriche "a coccarda" associate a edema	Porpora palpabile (2-10 mm di diametro)
Localizzazione delle lesioni	Volto, orecchie, estremità	Superficie estensoria degli arti inferiori e glutei
Altre localizzazioni	Artrite possibile, molto rare le altre localizzazioni	Artrite (60-80%), manifestazioni nefrologiche (20-50%), gastrointestinali (50-70%)

Tabella I