

EDEMA ACUTO EMORRAGICO DELLA PRIMA INFANZIA (PORPORA DI SEIDLMAYER)

A. Tagliabue, A. Bettinelli, F. Cogliati
SC di Pediatria, Ospedale S. Leopoldo Mandic, Merate (Lecco)
Indirizzo per corrispondenza: a.bettinelli@ospedale.lecco.it

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA IN YOUNG CHILDREN (SEIDLMAYER PURPURA)

Key words Acute hemorrhagic edema, Young children,
Vasculitis small vessel

Summary Acute hemorrhagic edema is an uncommon leukocytoclastic small-vessel vasculitis that may affect young children. In literature only few cases have been reported (294 cases). In many cases the disease developed after a simple acute infection. The exanthema includes large, round, red to purpuric plaques predominant over the cheeks, ears and extremities and often tender edema of face. Involvement of body systems is rare. The children recover spontaneously without sequelae. We report a case of a 9-month boy, who presented with cockade purpura one week after gastroenteric infection. This is the second case described in our pediatric division in 33 years.

Caso clinico - S., di 9 mesi, da circa un mese presenta tosse catarrale. Nella settimana che precede il ricovero sviluppa una gastroenterite febbrile. In seguito alla comparsa di faringodinia e febbre associata a manifestazioni purpuriche al volto e ai padiglioni auricolari viene prescritta a domicilio l'amoxicillina. Per la comparsa di nuove macchie purpuriche agli arti inferiori e l'accentuazione di quelle già presenti, il piccolo viene condotto in PS e ricoverato per gli accertamenti e le cure del caso. All'ingresso in reparto si presenta in buone condizioni generali, apiretico, con elementi purpurici alle guance, padiglioni auricolari bilateralmente, arti superiori con risparmio dei gomiti, arti inferiori con risparmio delle piante dei piedi (Figura). Ha anche le membrane timpaniche bilateralmente iperemiche, una micropoliadenopatia laterocervicale e un addome modestamente globoso e meteorico. I parametri vitali risultano nella norma. Gli esami ematochimici all'ingresso evidenziano un rialzo degli indici di funzionalità epatica (SGOT/SGPT = 95/167 U/l), senza alterazioni degli indici di flogosi e della coagulazione. Lo stick delle urine e il sangue occulto fecale risultano negativi, come pure negativi risultano gli anticorpi anti-*Mycoplasma*, la sierologia EBV, i tamponi faringei per adenovirus e SBEA e la coprocultura. In terza giornata di ricovero compaiono febbre elevata, associata a maggior iperemia delle membrane timpaniche, faringite con scolo catarrale in retrofaringe e presenza di vescicole visibili sui pilastri tonsillari, con comparsa di una nuova poussé di manifestazioni emorragiche acroposte, papulari, in particolare alle mani, volto e arti inferiori, di dimensioni accentuate (la più grande di 3 cm). Le manifestazioni emorragiche (macchie purpuriche e non piccole petecchie diffuse), seppur di rapido incremento volumetrico, sono sempre state limitate al volto e ai 4 arti, risparmiando tronco e dorso; inoltre, le ottime condizioni del bambino, gli esami ematochimici (emoglobina, globuli bianchi e pia-

strine nella norma) e il rapido sfebbramento hanno fatto escludere nella diagnosi differenziale la possibilità di sepsi acute e malattie emorragiche.

La valutazione dell'evoluzione clinica e degli esiti degli esami acquisiti consente di porre diagnosi di edema acuto emorragico della prima infanzia (porpora di Seidlmayer). La durata totale del ricovero è stata di 7 giorni, con un tempo di risoluzione delle lesioni di 12 giorni.

Discussione - L'edema acuto emorragico o porpora "a coccarda" di Seidlmayer è una vasculite leucocitoclastica dei piccoli vasi. Una review del 2008 ha raccolto circa 294 casi nel mondo finora descritti in letteratura. Interessa la prima infanzia (2-60 mesi) e non vi è una prevalenza di sesso. Secondo alcuni Autori viene considerata una variante atipica della sindrome di Schönlein-Henoch (SH). In realtà è un'entità profondamente diversa. Infatti la diagnosi di porpora di SH (tipica tra 3 e 8 anni) si basa sul classico rash palpabile tipico del tronco, glutei e radice degli arti inferiori, in presenza di almeno uno dei seguenti sintomi associati: diffuso dolore addominale, artrite o artralgia, stick urine patologico e deposito di IgA alla biopsia cutanea. L'edema acuto emorragico invece ha come caratteristica principale la presenza di larghe lesioni purpuriche tondeggianti, variamente associate a edemi dell'estremità; la biopsia cutanea mostra una vasculite leucocitoclastica dei piccoli vasi. In aggiunta, il bambino con la porpora a coccarda, a dispetto dell'esteso esantema, appare in buone condizioni generali e solitamente non vi è interessamento delle mucose, dolori articolari o sintomi addominali; gli indici infiammatori sono di norma negativi; la guarigione spontanea senza sequele avviene in genere tra i 6 e i 21 giorni. Nell'anamnesi prossima delle porpore emorragiche frequentemente si segnalano pregressi episodi infettivi delle prime vie aeree e/o urinarie, ed è stato ipotizzato un possibile ruolo dello streptococco beta-emolitico di gruppo A, e in misura minore di *Mycoplasma pneumoniae*. In letteratura sono stati inoltre segnalati casi successivi a vaccinazioni e/o a somministrazioni di farmaci antipiretici e antinfiammatori. Generalmente i parametri biochimici risultano nella norma. Nella diagnosi differenziale, accanto alla porpora di SH, occorre ricordare le porpore infettive (sepsi da meningococco: petecchie ed ecchimosi diffuse, senza edema alle estremità), l'orticaria, l'eritema multiforme, le punture d'insetto (lesioni tipo ragno con aloni emorragico-ecchimotici), la sindrome di Gianotti-Crosti (lesioni papulari acroposte), la cellulite eosinofila di Wells (placche eritemato-bollose, pruriginose, a margini netti). Non esiste una terapia specifica. È importante rassicurare i genitori e osservare la clinica, visto che a un anno dal follow-up in nessun caso descritto in letteratura si sono verificate ricidive o complicanze.



VECCHIE MALATTIE RITORNANO...

S. Vaccher, F.M. de Benedictis

Dipartimento di Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria
"Ospedali Riuniti", Ancona

Indirizzo per corrispondenza: debenedictis@ao-salesi.marche.it

OLD DISEASES COME BACK...

Key words Abdominal tuberculosis, Extra-pulmonary, Diagnosis

Summary We report a case of abdominal tuberculosis. The unspecific picture of abdominal tuberculosis presents challenges in the diagnosis of this increasingly common disease. A high index of suspicion is an important factor in early diagnosis. After diagnosis has been established, prompt initiation of treatment helps prevent morbidity and mortality.

Caso clinico - A., bambina pakistana di 12 anni, da circa un anno presenta inappetenza, astenia e saltuari dolori addominali in assenza di febbre e di altra sintomatologia significativa. Anche per un calo ponderale di circa 3 kg negli ultimi due mesi, viene deciso il ricovero in un ospedale locale. Gli esami di laboratorio evidenziano, aumento degli indici di flogosi, anemia e disproteidemia; il sangue occulto fecale è negativo. L'ecografia addome mostra un ispessimento dell'ultima ansa ileale, del ceco e del colon ascendente con linfoadenopatia mesenterica satellite. La bambina viene trasferita presso il nostro Reparto con il sospetto di malattia infiammatoria intestinale. All'obiettività clinica si riscontrano aspetto emaciato, pallore, ipotrofia delle masse muscolari, addome poco trattabile in fossa iliaca destra. Gli esami biochimici confermano l'aumento degli indici di flogosi (VES 78 mm/h; PCR 3,1 mg/dl; alfa2-globuline 18,2%), l'anemia sideropenica (Hb 9,6 g/dl, sideremia 12 µg/dl, transferrina 152 mg/dl, ferritina 85 ng/ml), l'ipoalbuminemia (2,8 g/dl) con normalità degli altri parametri. L'intradermoreazione di Mantoux è positiva (20 mm). Dopo conferma dell'anormalità ecografica addominale, viene eseguita una RMN addome che evidenzia un esteso ispessimento dell'ultima ansa ileale, del ceco e di un tratto del colon ascendente, edema del tessuto adiposo circostante e piccoli linfonodi reattivi nel mesentere. La colonscopia mostra la presenza di una massa vegetante intensamente iperemica, ulcerata e sanguinante che ostruisce parzialmente il ceco. L'esame istologico del prelievo biptico rivela tessuto di granulazione ulcerato. La colorazione di Ziehl-Nielsen e la coltura di *Mycobacterium tuberculosis* nei campioni biptici risultano negativi. Nei primi giorni di ricovero compaiono tosse catarrale e febbre con ronchi all'emitorace sinistro. La radiografia del torace mostra un'area di opacità parenchimale sfumata nel campo polmonare medio-superiore di sinistra. Per una più accurata definizione dell'immagine si esegue TC torace che evidenzia addensamento parenchimale a carico del segmento apicale del lobo inferiore sx, nel cui contesto si apprezzano multiple aree di escavazione; sono inoltre presenti numerose immagini a densità calcifica a livello parailare e parenchimale sinistra. Il quadro clinico, di laboratorio, radiologico ed endoscopico depone per una tubercolosi (TB) intestinale associata a TB polmonare. Viene pertanto avviata terapia con 3 farmaci (isoniazide, rifampici-

na, pirazinamide). L'esito dell'esame colturale dell'escreato, pervenuto successivamente, è positivo per *M. tuberculosis*. Dopo un mese dall'inizio della terapia la bambina viene ricoverata d'urgenza per addome acuto. Sottoposta a laparotomia esplorativa, si riscontra una peritonite stercoracea, conseguente a perforazione prossimale a una stenosi ileale. Dopo resezione segmentaria dell'ansa stenotica si procede a ileostomia, successivamente chiusa dopo 40 giorni. A distanza di 2 mesi, la colonscopia mostra una quasi completa guarigione delle lesioni intestinali con persistenza di una modesta stenosi del colon ascendente. Dopo 9 mesi dall'inizio del trattamento antibiotico la radiografia del torace risulta normale e il trattamento è sospeso.

Discussione - La TB intestinale, insieme alla forma peritonitica e a quella interessante gli organi solidi, è una delle manifestazioni cliniche della TB addominale. La vera incidenza della TB intestinale è sconosciuta, in quanto i pazienti con concomitante TB polmonare possono essere asintomatici per le loro manifestazioni addominali. Tuttavia, così come la forma polmonare, anche la TB addominale è in progressivo aumento nel mondo occidentale: entrambe, per altro patologie d'importazione.

La TB intestinale è conseguenza di una disseminazione ematogena a partenza da una TB polmonare attiva, oppure del passaggio diretto nelle vie digestive di bacilli tubercolari provenienti dalle vie aeree, oppure - esclusivamente nei Paesi in cui non avviene la pastorizzazione del latte (che sono poi sempre quelli da cui provengono i malati di TB addominale) - della ingestione di latte contaminato. La localizzazione più frequente è la regione ileocecale. La presentazione clinica è molto variabile e l'aspecificità dei sintomi rende difficile la diagnosi. La frequente assenza di una TB polmonare attiva e la Mantoux talora negativa (come espressione di anergia) aumentano le difficoltà diagnostiche.

La principale diagnosi differenziale si pone con la malattia di Crohn. Le indagini radiologiche (studio con bario, TC e RMN addome) non permettono di distinguere con certezza queste due condizioni. La colonscopia e l'aspetto istologico delle lesioni (presenza di granulomi con necrosi caseosa, tipicamente localizzati nella sottomucosa) possono fornire elementi molto utili per una diagnosi presuntiva di TB. La positività della colorazione di Ziehl-Nielsen e quella colturale per *M. tuberculosis* nel materiale biptico intestinale rappresentano il gold standard per la diagnosi. L'analisi PCR per il *M. tuberculosis* può rappresentare un utile ausilio diagnostico. La negatività di queste indagini non esclude tuttavia la possibilità di una TB intestinale e non deve costituire un impedimento per avviare il trattamento specifico in pazienti con sintomi clinici ed endoscopici suggestivi per TB.

La perforazione intestinale è una rara (1-15%) ma grave (mortalità 25-100%) complicanza. La perforazione può presentarsi nella fase florida della malattia, ma può anche comparire - come nel nostro caso - dopo l'inizio della terapia anti-TB, quale espressione della storia naturale della malattia. Questo fenomeno paradossale è verosimilmente dovuto a un'accentuata risposta di ipersensibilità ritardata da parte dell'ospite, oppure a un'elevata esposizione ad antigeni provenienti da bacilli uccisi. La TB intestinale dovrebbe essere sempre considerata nella diagnosi differenziale delle masse addomino-pelviche, delle asciti e di tutte le condizioni che simulano una malattia intestinale cronica, in particolare nei soggetti a rischio per TB.

Le **pagine elettroniche (pagine verdi)** riportano in breve le ricerche e i casi clinici che compaiono per esteso sul **sito web** della rivista (www.medicocobambino.com). Il sommario delle pagine elettroniche è riportato a pag. 345. Nella rubrica "**Occhio all'evidenza**" viene analizzata criticamente la metanalisi pubblicata su *Pediatrics* sulla presunta efficacia dei cortisonici inalatori rispetto al placebo nel ridurre la frequenza delle riacutizzazioni nei bambini dell'età prescolare con broncospasmo ricorrente. I risultati sarebbero a favore del trattamento, ma Daniele Radzik discute dei limiti metodologici del lavoro e della rilevanza clinica dei risultati ottenuti. Altri trial sono in corso. I risultati non sono conclusivi, ne sentiremo parlare ancora. In "**Appunti di terapia**" vengono riportati i risultati di uno studio che ha valutato il "numero necessario di soggetti da trattare" con fototerapia per evitare che un neonato raggiunga livelli di bilirubina nei quali, secondo le Linee Guida dell'AAP, sia da eseguire un'exasanguino-trasfusione. Le riflessioni che ne derivano sono interessanti, anche se ancora una volta non conclusive come implicazione pratica. L'altro lavoro recensito affronta il problema della validità della storia anamnestica per varicella come indicatore dell'immunità fra le persone non vaccinate. In "**Pediatria per l'Ospedale**" è riportata la seconda parte relativa al cosa fare nell'intossicazione da monossido di carbonio: dall'ossigeno alla camera iperbarica, ai quesiti ancora aperti in termini di sequele. Anche su questo numero non mancano i "**Casi indimenticabili**" (molto istruttivi) sulla perdita della tolleranza nei confronti di allergeni alimentari e su una storia ingannevole e complicata di subocclusione intestinale.