

**R.** ha 2 anni e viene ricoverata per la comparsa di una importante e diffusa dermatite di tipo crostoso-desquamativo su base iperemica, che coinvolge in maniera massiva la cute periorale, la regione periorbitale e genitale. Presenta inoltre un esantema diffuso a tronco e arti superiori e lesioni da disepitelizzazione agli arti superiori, al dorso, al podice e alle guance.

La sua storia inizia, in pieno benessere, due settimane prima con due grossi foruncoli al gluteo a lenta risoluzione nonostante l'applicazione di antibiotico locale. Dopo dieci giorni compare l'eruzione cutanea periorale associata a faringite essudativa e linfadenopatia laterocervicale bilaterale; il giorno successivo l'esantema scarlattiniforme, diffuso in particolare al collo, al tronco e al podice. La bambina è sempre in condizioni generali discrete, anche se lamenta saltuariamente dolore agli arti non ben localizzato e presenta edema delle mani e delle braccia. Non è febbrile, l'appetito è conservato. Nell'ipotesi clinica di scarlattina, avvalorata anche da una debole positività del test rapido per streptococco di gruppo A su tamponamento faringeo, viene avviata terapia antibiotica orale con amoxicillina.

Nonostante questo, nei giorni successivi la bambina è sempre più irritabile, appare via via più dolorante in particolare quando viene toccata, tanto che la notte precedente il ricovero non si lascia prendere in braccio dalla mamma; inoltre la dermatite periorale non accenna a ridursi (Figura 1).

Viene quindi portata in Pronto Soccorso dove gli esami ematici eseguiti in urgenza non evidenziano alterazioni dell'emocromo (Hb 11,8 g/dl, MCV 74, GB 10.430/mm<sup>3</sup>, N

## UNA DERMATITE CROSTOSO-DESQUAMATIVA

IRENE BERTI<sup>1</sup>, CHIARA ZANCHI, EVA DA DALI, ELENA NERI<sup>2</sup>, FEDERICO MARCHETTI

Clinica Pediatrica, IRCCS "Burlo Garofolo", Università di Trieste

<sup>1</sup>Servizio di Dermatologia; <sup>2</sup>Struttura Complessa Operativa di Pediatria d'Urgenza

5500, L 3300), né aumento degli indici di flogosi (VES 2 mm/h, PCR 0,03 mg/dl). Il sospetto clinico di una *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome* (SSSS) è molto forte, soprattutto quando compare una bolla sul braccio, dove era stata esercitata una leggera pressione per fare il prelievo (Figura 2).

Questo segno clinico si definisce segno di Nikolsky positivo e corrisponde a un sfaldamento dello strato superiore dell'epidermide dopo sollecitazione meccanica della cute. Si avvia terapia con clindamicina endovena e si ricovera.

All'arrivo in reparto è stata mantenuta la terapia con clindamicina e sono stati eseguiti numerosi tamponi (con-

giuntivale, del cavo orale, della cute periorale, della vagina e della cute perivaginale), risultati negativi per *Staphylococcus aureus*; l'unico tamponamento positivo per esso è stato quello del cavo orale, sede dove lo stafilococco è frequentemente presente come saprofito e quindi di incerto significato patogenetico.

La diagnosi di SSSS è stata quindi una diagnosi clinica, basata sul tipo di eritema (rash scarlattiniforme dolente accentuato alle pieghe e attorno alla bocca dove assume un aspetto crostoso-desquamativo a evoluzione disepitelizzante), sulla localizzazione delle lesioni, con completo risparmio delle mucose e sulla positività del segno di Nikolsky.



Figura 1. Dermatitis crostoso-desquamativa al volto.



Figura 2. Segno di Nikolsky positivo.

### STAPHYLOCOCCAL SCALDED SKIN SYNDROME

La **Staphylococcal Scalded Skin Syndrome** è una dermatopatia bollosa, causata da esotossine epidermolitiche, di cui le principali sono ETA e ETB, prodotte da alcuni ceppi di *Staphylococcus aureus*<sup>1,2</sup>. Si tratta di un'afezione relativamente rara: sono riportate incidenze di 0,09-0,13 casi per milione<sup>3</sup>. L'età più colpita è la prima infanzia, neonati compresi, probabilmente per una bassa clearance renale della tossina nei bambini piccoli e per una carente risposta anticorpale anti-esotossine epidermolitiche<sup>4</sup>. Le tossine provocano desquamazione mediante rottura dei desmosomi e alterazione della matrice intracellulare dello strato granuloso dell'epidermide<sup>4</sup>. I sintomi compaiono in assoluto benessere, con rialzo febbrile accompagnato dalle lesioni cutanee e da scadimento delle condizioni generali. La febbre è presente in circa la metà dei casi (vedi la nostra bambina) e può non essere elevata<sup>5</sup>. Il decorso è solitamente di un paio di settimane con guarigione senza esiti cicatriziali<sup>4</sup>. Si può tuttavia arrivare a un'importante compromissione clinica che può seriamente mettere a rischio la vita del bambino<sup>4</sup>. La terapia deve prevedere un antibiotico attivo sullo stafilococco, da somministrare per via endovenosa. Tra i vari antibiotici con attività anti-stafilococcica, la clindamicina sembra anche inibire la formazione delle tossine<sup>6</sup>. Si associa terapia di supporto. Le caratteristiche che distinguono la SSSS dalla **scarlattina** sono il dolore cutaneo alla pressione e l'assenza della lingua a fragola o dell'enanema a livello del palato<sup>7</sup>. Altre condizioni che entrano principalmente in diagnosi differenziale sono la **sindrome di Stevens-Johnson (SJ)** e la **necrosi epidermica tossica (TEN)**<sup>7</sup>. Nel nostro caso l'assenza di lesioni mucose e l'anamnesi negativa per l'assunzione di farmaci hanno permesso di escludere entrambe queste condizioni, che appunto sono principalmente associate all'assunzione di farmaci (nella TEN) o nella SJ da una malattia precedente<sup>8</sup>. Dal punto di vista clinico nella SJ c'è

di regola un interessamento di almeno due mucose e nella TEN si riscontra una positività del segno di Nikolsky solo nelle aree di cute lesa e non anche a livello di cute integra, elemento invece tipico della SSSS<sup>9</sup>.

Il prosieguo della storia di R. ci consente di precisare alcuni aspetti relativi alla possibile terapia della SSSS e alla sua evoluzione.

Nella prima giornata di ricovero, in considerazione della mancanza di un significativo miglioramento clinico nonostante la terapia endovenosa con clindamicina, si è deciso di avviare infusione lenta di immunoglobuline (2 g/kg), basandosi su alcuni *case-report* recentemente apparsi in letteratura in cui si evidenzia un ruolo terapeutico di tale procedura<sup>10</sup>. Il meccanismo probabilmente è sia di tipo immunologico, come in altre condizioni simili (la stessa SJ o la malattia di Kawasaki), sia "sostitutivo". È stato infatti dimostrato che nelle Ig per uso endovenoso si trovano anticorpi anti-esotossine epidermolitiche stafilococciche, di cui il soggetto affetto è carente<sup>1</sup>. Dal secondo giorno di ricovero si è assistito a un miglioramento delle condizioni generali e delle lesioni cutanee: la cute appariva meno eritrosica, con arresto dell'evoluzione delle lesioni periorali, pericoculari e perivaginali, e delle lesioni da esfoliazione; le bolle a livello dell'avambraccio e della fronte iniziavano a riassorbirsi. R. si presentava meno irritabile e la terapia antidolorifica che era stata intrapresa è stata gradualmente sospesa.

Al terzo giorno è comparsa una tipica desquamazione delle lesioni cutanee associata a intenso prurito, che si è risolta in 2-3 giorni (*Figura 3*). La cute sottostante, nei giorni successivi alla desquamazione, è apparsa completamente indenne.

La terapia antibiotica con clindamicina endovenosa è stata protratta per 5 giorni e successivamente si è passati a una terapia orale con amoxicillina-acido clavulanico per un totale di 10 giorni.

La risoluzione del quadro è stata completa e senza esiti.



**Figura 3.** Desquamazione massiva in sede perineale.

#### Indirizzo per corrispondenza:

Irene Berti  
e-mail: [berti@burlo.trieste.it](mailto:berti@burlo.trieste.it)

*Ringraziamo i genitori della bambina per aver acconsentito alla pubblicazione delle immagini.*

#### Bibliografia

1. Yamasaki O, Yamaguchi T, Sugai M, et al. Clinical Manifestations of Staphylococcal Scalded Skin Syndrome depend on serotypes of exfoliative toxins. *J Clin Microbiol* 2005; 43:1890-93.
2. Melandri D, Frassetto A, Morri M, Neri R, Brunelli D, Lan G. Scalded skin syndrome da stafilococco. *Medico e Bambino* pagine elettroniche 1999;9.
3. Mockenhaupt M, Idzko M, Grosber M, Schopf E, Norgauer J. Epidemiology of staphylococcal scalded skin syndrome in Germany. *J Invest Dermatol* 2005;124:700-3.
4. Patel GK, Finlay AY. Staphylococcal scalded skin syndrome: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2003;4:165-75.
5. Chang P, Mukundan D. Picture of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008; 162:1189.
6. Russell NE, Pachorek RE. Clindamycin in the treatment of streptococcal and staphylococcal toxic shock syndromes. *Ann Pharmacother* 2000;34:936-9.
7. Mukundan D. Denouement and Discussion: Staphylococcal Scalded Skin Syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008;162: 1190.
8. Salierno P, Lazzarini M, Marchetti F. La sindrome di Stevens-Johnson: antibiotico o infezione? *Medico e Bambino* pagine elettroniche 2006;9.
9. Meislin HW, Guisto JA. Soft-tissue infection. In: Marx J, Hockberger R, Walls R. *Rosen's emergency medicine: Concepts and Clinical Practice*. 6th ed. St Louis, MO: Mosby, 2006.
10. Kapoor V, travadi J, Braye S. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome in an extremely premature neonate: A case report with a brief review of literature. *J Paediatr Child Health* 2008;44:374-6.