

Queste pagine rappresentano la finestra su "Medico e Bambino" cartaceo dei contributi originali delle pagine elettroniche. I testi in extenso sono pubblicati on line

## Caso contributivo



### UN QUADRO CLINICO A CAVALLO FRA SINDROME DELLO SHOCK TOSSICO E MALATTIA DI KAWASAKI: DESCRIZIONE DI UN CASO

C. Locatelli, M. Pocecco  
 UO di Pediatria, Ospedale "M. Bufalini", Cesena  
 Indirizzo per corrispondenza: mpocecco@ausl-cesena.emr.it

#### OVERLAP BETWEEN TOXIC SHOCK SYNDROME AND KAWASAKI DISEASE: A CASE DESCRIPTION

**Key words** Toxic shock syndrome, Streptococcal toxic shock syndrome, Kawasaki disease

**Summary** Toxic shock syndrome (TSS) is a multiorgan failure disease with a sudden onset, fever, rash followed by desquamation, vomiting and diarrhea, hypotension, myalgia, mental confusion, conjunctivitis and strawberry tongue. It is caused by toxin-producing strains of Staphylococci and Streptococci. These toxins act as "superantigens" inducing an aspecific activation and expansion of V-β2+ T cells. TSS has clinical and immunologic similarities with Kawasaki disease (KD). The differential diagnosis between these syndromes is often difficult. Overlap syndromes between TSS and KD have been described and there are several case reports of dramatic clinical improvement in patients with TSS following administration of high dose of IVIG. We report a case of a 11 years old girl affected by an overlap syndrome between TSS and KD, probably triggered by a localized cutaneous streptococcal infection, that promptly improved after high dose of IVIG.

**Introduzione** - La sindrome dello shock tossico (TSS) è una grave patologia mediata da tossine a esordio acuto e a interessamento multisistemico, caratterizzata da febbre elevata, ipotensione, vomito, dolore addominale, diarrea, mialgie, cefalea ed esantema eritemato-maculare. La malattia di Kawasaki (MK) presenta diversi aspetti clinici in comune con la TSS, ma solitamente non è altrettanto grave. Entrambe si associano a febbre non responsiva al trattamento antibiotico, iperemia delle mucose ed esantema eritematoso con successiva desquamazione. Molti dei reperti clinici della TSS sono comunque rari o assenti nella MK, compresi la mialgia diffusa, il vomito, il dolore addominale, la diarrea, l'ipotensione e lo shock. La diagnosi differenziale è difficile poiché la clinica e gli esami di laboratorio non sono sempre dirimenti e il limite tra queste due patologie è spesso sfumato. Riportiamo un caso di sindrome overlap fra MK e TSS.

**Caso clinico** - L., 11 anni, giunge alla nostra osservazione per comparsa da circa 36 ore di febbre elevata (temperatura max 40°C) con brivido, associata a esantema, mialgie, vomito, prostrazione, irritabilità e progressivo scadimento delle condizioni generali. Da tre giorni presentava inoltre una tumefazione calda, arrossata, circoscritta, dolente e pruriginosa a livello dell'arto inferiore dx. All'ingresso la bambina è febbrile, sofferente, sudata, irritabile, e presenta conati di vomito. Si rileva un esantema scarlattiniforme a livello del tronco, degli arti e del volto con "masccherina" periorale. È presente inoltre un infiltrato flogistico di

circa 10 cm, con cute sovrastante calda, arrossata e lucida, a livello del terzo distale della gamba dx. In rapporto alla presenza dell'esantema scarlattiniforme tipico e all'assenza di enantema e iperemia faringo-tonsillare ci orientiamo per una scarlattina da inoculo con infezione primitiva della gamba. In realtà il quadro appare più severo di una semplice scarlattina per la compromissione delle condizioni cliniche, le mialgie diffuse e lo stato ipotensivo che richiede un trattamento infusionale rapido con soluzione fisiologica. Gli esami non permettono di confermare l'infezione da streptococco beta-emolitico di gruppo A (SBEA): l'emocoltura è negativa e il TAS è 130 UI/ml. Gli indici di flogosi sono elevati e le transaminasi mosse. Si rilevano inoltre un'iponatremia (Na 128 mEq/l), una relativa piastrinopenia (Plt 102.000/mm<sup>3</sup>) e un'alterazione delle prove della coagulazione (D-Dimero 371 ng/ml, PTT 47,6 sec, Ratio 1,47). Viene prontamente intrapreso un trattamento antibiotico per via parenterale con ceftriaxone e clindamicina nella presunzione di trovarci di fronte a una infezione da SBEA invasivo. La bambina non si sfebbra e progressivamente compaiono segni compatibili con una vasculite: eritema palmo-plantare, congiuntivite e modesta iperemia e fissurazione labiale; è presente inoltre un edema importante ai piedi e al volto. Si rileva una risoluzione dell'infiltrato infiammatorio alla gamba. Sulla base di tale quadro in quarta giornata di ricovero L. viene sottoposta a una prima infusione di gammaglobuline ev (IVIG) alla dose di 1 g/kg, che viene ripetuta a distanza di 36 ore, con risposta immediata, drammatica, sulla febbre e su alcuni segni quali l'esantema e l'edema ai piedi. Gli esami ematochimici eseguiti in settima giornata mostrano una riduzione degli indici di flogosi e normalizzazione delle transaminasi. Le sottopopolazioni linfocitarie non evidenziano un'alterazione del rapporto CD4/CD8. In rapporto al quadro di "vasculite" compatibile con una MK vengono eseguiti un ECG e un ecocardiogramma, che risultano nella norma.

**Discussione** - La TSS è una sindrome a patogenesi complessa, ancora non del tutto chiarita, mediata prevalentemente da una tossina di origine stafilococcica (TSS-T1 - Toxic Shock Syndrome toxin 1) che agisce da superantigene, cioè è in grado di indurre un'importante reazione flogistica sistemica aspecifica che bypassa la normale sequenza della risposta infiammatoria specifica antigene-mediata. La Toxic Shock-like Syndrome o Streptococcal Toxic Shock Syndrome (STSS) è una variante molto simile alla precedente ed è mediata dalla tossina eritrogenica di tipo A prodotta dallo SBEA. La porta di entrata dell'infezione è di solito cutanea e la mortalità cinque volte maggiore. La segnalazione sempre più frequente di questa condizione è legata all'aumentata incidenza delle infezioni da streptococchi beta cosiddetti "invasivi", cioè in grado di elaborare una esotossina capace di determinare la TSS, la fascite necrotizzante o la miosite, condizioni che, se non prontamente riconosciute e trattate, possono portare rapidamente a morte. La diagnosi di TSS e STSS si basa su criteri essenzialmente clinici e di presunzione (Tabella). L'esordio è improvviso con febbre alta, brividi, malessere, vomito, diarrea, dolori addominali, cefalea e mialgia. Un esantema diffuso eritemato-maculare compare entro 24 ore e può essere associato a iperemia delle membrane

### CRITERI CLINICI E DI LABORATORIO PER LA SINDROME DELLO SHOCK TOSSICO

1. Febbre ( $\geq 38.9^{\circ}\text{C}$ )
2. Esantema maculare eritrodermico diffuso
3. Desquamazione cutanea dopo 1-2 settimane
4. Ipotensione arteriosa ( $\leq 90$  mmHg)
5. Coinvolgimento di almeno 3 dei seguenti organi o sistemi:
  - Apparato gastrointestinale (vomito e/o diarrea)
  - Apparato muscolare (forti mialgie o CPK elevata)
  - Membrane mucose (iperemia vaginale, orofaringea o congiuntivale)
  - Reni (iperazotemia o ipercreatininemia)
  - Fegato (iperbilirubinemia, alterazioni delle transaminasi)
  - Sangue (piastrine  $\leq 100.000/\text{mmc}$ )
  - SNC (disorientamento e/o alterazione della coscienza)
6. Negatività delle colture di sangue, liquor e secrezioni orofaringee e negatività della sierologia per leptospirosi, morbillo e febbre delle Montagne Rocciose

mucose faringee, congiuntivali e vaginali. I sintomi spesso includono alterazioni del livello di coscienza, oliguria e ipotensione, che nei casi più gravi può progredire fino allo shock e alla coagulazione intravascolare disseminata (CID). Gli esami ematochimici mostrano un interessamento di diversi organi con alterazione

degli indici di funzionalità epatica e renale e delle prove di coagulazione. Reperti abbastanza comuni sono inoltre un'ipoprotidemia, un'ipocalcemia e un'iponatremia.

La TSS e la STSS presentano diversi segni e sintomi in comune con la MK, con la quale si pongono in diagnosi differenziale. La MK si osserva in genere al di sotto dei 5 anni di età e la febbre ha un decorso più lungo. Più tipico è inoltre l'edema indurato del dorso delle mani e dei piedi, mentre sono più frequenti nella TSS il vomito, la diarrea, le mialgie e il collasso circolatorio. Sul piano clinico una differenziazione tra le due sindromi è spesso complessa, anche perché raramente è possibile effettuare un isolamento colturale specifico. Nella MK si documenta una trombocitosi nella seconda-terza settimana, mentre nella TSS si ha una trombocitopenia precoce. Complicanze della MK sono date da aneurismi coronarici e trombotosi, mentre nella TSS da insufficienza renale acuta, CID, insufficienza respiratoria, shock refrattari. In realtà entrambe le sindromi sottendono probabilmente un meccanismo patogenetico di tipo immunologico molto simile. Questa potrebbe essere la motivazione per cui entrambe rispondono al trattamento con IVIG.

La malattia da SBEA invasivo va sempre sospettata di fronte a una infezione cutanea localizzata, che dimostra di diffondersi rapidamente. Dopo le opportune colture deve essere considerato un trattamento antibiotico aggressivo (clindamicina). Se il quadro clinico non dimostra di arrestarsi con il controllo dell'infezione e ancor di più se si rendono manifesti i segni di una vasculite, va considerato subito un trattamento con alte dosi di IVIG.

## Power Point



### PRESENTAZIONI "GIOVANI" DI GASTROENTEROLOGIA

M. Bensa, Z. Cannioto, S. Norbedo  
Specializzandi, Clinica Pediatrica, IRCCS "Burlo Garofolo", Trieste  
Indirizzo per corrispondenza: zemira79@hotmail.com

Recentemente si è tenuto a Sciacca (22-26 maggio 2006) il 3° Congresso Nazionale dell'ONSP (Osservatorio Nazionale degli Spe-

cializzandi in Pediatria) nel corso del quale si sono affrontate, tra le altre, alcune tematiche di gastroenterologia pediatrica.

Tutto ciò nel contesto di un format, per certi versi innovativo, caratterizzato dall'interazione-confronto tra specializzandi e professori, da cui ne sono derivate tre presentazioni "giovani" sul tema del reflusso gastroesofageo, della diarrea acuta e cronica e della celiachia. Ne riportiamo di seguito una breve sintesi, rimandando alle versioni integrali disponibili in formato elettronico nella rubrica Power Point.

## REFLUSSO GASTROESOFAGEO: COME FARE DIAGNOSI E COSA FARE DOPO?

Un percorso clinico che affronta la contestualizzazione generale del problema, il peso epidemiologico (con le sue regole ed eccezioni), le condizioni associate (a torto o a ragione?) e infine la diagnosi e terapia.

### DIAGNOSI SOVRA O SOTTOSTIMATA?

#### Complessivamente SOVRASTIMATA

Frequenza "malattia" da reflusso 1:1000

- Prescrizione farmaci gastroenterologici 0-13 aa.

Prevalenza

2.9% (2003) di questi...

9.2% anti-H<sub>2</sub>

9% antiacidi

7.6% PPI

5.9% metoclopramide

(altri procinetici → classe C PTN)

### QUANDO È PIÙ FACILE SBAGLIARE?

#### Paziente cerebropatico

→ RGE fino a prova contraria

#### Bambino < 1 anno

→ Quando il non fare è la cosa migliore...

#### Bambino > 1 anno

→ Il tempo del "fisiologico" è passato...

In numeri "ragionati" del RGE: una condizione a torto sempre più sovrastimata e trattata in eccesso. Oltre alla clinica classica i casi in cui la diagnosi (o la sua esclusione) può risultare più complicata.

## DIARREA ACUTA E CRONICA: COSA FARE E COSA NON FARE?

Un approccio semplificato per la gestione della diarrea acuta; un orientamento diagnostico verso la diarrea cronica prima di pensare al centro di terzo livello.

### I 9 PASSI DELLA DIARREA ACUTA

- 1 Usa la SRO per la reidratazione
- 2 Soluzione ipotonica (Na 60 mEq/l, glucosio 74-111 mM)
- 3 Veloce reidratazione orale in 3-4 ore
- 4 Rapida rialimentazione con cibi normali
- 5 L'uso di formule speciali non è giustificato
- 6 L'uso di formule diluite non è giustificato
- 7 Non interrompere mai l'allattamento al seno
- 8 Supplemenatazione con la SRO fino a quando non vi è recupero del peso
- 9 Non sono necessari farmaci

### GRIGLIA DIAGNOSTICA DELLA DIARREA CRONICA

	Colite no	Colite si
<b>Il bambino non cresce</b>	Diarrea protratta post-enteritica	Infezione
	<b>Celiachia</b> Enteropatia autoimmune "Altro" (tumori, cause anatomiche) Diete per impropria diagnosi di allergia	Enterocolite autoimmune  <b>MICI-Crohn</b>
<b>Il bambino cresce</b>	Diarrea bambino sano	Colite infettiva <b>MICI-RCU</b>

Quando "poco è meglio": sintesi delle regole per un corretto approccio alla diarrea acuta infettiva del bambino. Tre soli elementi (età, peso e caratteristiche delle feci) orientano la diagnosi per la diarrea cronica (la griglia riportata è per i bambini sopra l'anno di età).

## CELIACHIA: QUAL È LA VERITÀ?

Ovvero cosa è diventata la celiachia oggi a partire da cosa è stata ieri attraverso gli screening di popolazione, la clinica e gli strumenti diagnostici vecchi e nuovi.

### CELIACHIA TRA PASSATO E PRESENTE

Ieri	Oggi
Rara: 1:1000/1:10000	Frequente: 1:100
<i>Quadro clinico:</i> ben caratterizzato; enteropatia glutine-dipendente	<i>Quadro clinico:</i> ampio spettro clinico
<i>Patogenesi:</i> non compresa	<i>Patogenesi:</i> autoimmune
<i>Diagnosi:</i> lungo iter; 3 biopsie "Celiachia"	<i>Diagnosi:</i> anticorpi; 1 biopsia "Intolleranza al glutine"
<i>Prevenzione:</i> ritardare l'introduzione del glutine	<i>Prevenzione:</i> introduzione precoce e case-finding

### SCREENING DI POPOLAZIONE PER LA CELIACHIA

Certezze	Dubbi
Frequente	Diagnosi non attuabile negli asintomatici
Alta mortalità/morbilità	Bassa compliance nei casi diagnosticati per screening
Casi persi senza screening	Età di screening
Terapia possibile	Prevenzione
Test: facile da eseguire e predittivo	

Celiachia tra passato e presente e le ragioni del sì e del no in tema di screening di popolazione.

Le **pagine verdi** riportano in breve le ricerche e i casi clinici che compaiono per esteso sulle **pagine elettroniche** della rivista (accesso libero: [www.medicoebambino.com](http://www.medicoebambino.com)). Il sommario delle elettroniche è riportato a pag. 345.

Su questo numero in primo piano le presentazioni in **Power Point** fatte dagli specializzandi su alcuni temi attuali di gastroenterologia pediatrica (reflusso gastroesofageo, diarrea acuta e cronica, celiachia). La presentazione è stata fatta a Sciacca al 3° Congresso Nazionale dell'ONSP (Osservatorio Nazionale degli Specializzandi in Pediatria). Nella rubrica "**Appunti di terapia**" tra i tre argomenti affrontati segnaliamo quello relativo alle complicanze ortopediche dei bambini e adolescenti obesi. Nella rubrica "**Occhio all'evidenza**" si discute della controversa relazione tra allergia e coliche del lattante. Segnaliamo infine la disponibilità delle nuove curve di crescita dell'OMS.

Particolarmente indicato nei bambini allattati esclusivamente al seno.



# Proton®

## Infant dk

Unica somministrazione giornaliera per la profilassi del rachitismo e della M.E.N. tardiva

6 gocce di **Proton® Infant dk** contengono:  
Colecalciferolo (Vit. D<sub>3</sub>) 400 U.I. Fillochinone (Vit. K<sub>1</sub>) 25 mcg





[www.biotrading.info](http://www.biotrading.info) [biotrading@biotrading.info](mailto:biotrading@biotrading.info)  
 PRODOTTO, MARCHIO E DISTRIBUZIONE: BIOTRADING - MARSALA (TP)

SOLO IN FARMACIA