Queste pagine rappresentano la finestra delle pagine elettroniche su M&B cartaceo. Contributi originali. I testi in extenso sono pubblicati on line

Dal V Convegno Nazionale di Dermatologia Pediatrica, Rimini 18-19 maggio 2001

Ricerca





ASPETTI DERMATOLOGICI DELLA FEBBRE BOTTONOSA

D. Cimino, S. Gangarossa, Pediatri di base, ACP Ragusa

EXANTHEMATOUS FEVER: DERMATOLOGICAL ASPECTS

Key words Dermatology, Rickettsia conori

Summary Description of the exanthema in a small exanthematous fever epidemic. Tache noire was always present as an eschar, and it oriented clinical diagnosis.

Premesse - È noto che il quadro clinico, la gravità e l'andamento della febbre bottonosa dipendono in parte dal momento in cui viene iniziata la terapia con tetracicline o cloramfenicolo; è pure noto che i test di laboratorio (IFA) forniscono un contributo diagnostico solo in fase tardiva (7°-10° giornata).

La diagnosi rimane pertanto eminentemente clinica: febbre di natura non determinata, esantema, tache noire, anamnesi di puntura di zecca, periodo epidemico.

I sintomi cutanei (esantema e tache noire) diventano pertanto gli elementi cutanei più importanti per la diagnosi precoce di febbre

La migliore descrizione dell'esantema ci pare quella fornita da Tolentino: "elementi eruttivi, poco numerosi, di colorito roseo, poi rosso vinoso, maculopapulari ma anche nodulari (da cui il nome di bottonosa) e che non risparmiano le palme delle mani e le piante dei

Iniziano di solito al 4° giorno di malattia con esordio agli arti inferiori ed estensione al tronco e agli arti superiori. In genere non vi è tendenza dell'esantema a confluire.

Analisi di una casistica - Nella nostra esperienza, 3 volte su 4, l'esantema si è manifestato con tali caratteristiche (Figure 1, 2 e 3). In un caso, invece, gli elementi eruttivi hanno assunto un aspetto simil-orticarioide (Figura 4).

La tache noire si presenta come una lesione escariotica nella sede di puntura della zecca.

È caratterizzata da una crosta nerastra circondata da un alone eritematoso; la crosta poi cade lasciando un'ulcera; a volte la tache noire può assumere sin dall'inizio le caratteristiche di una papula con una piccola depressione crateriforme centrale; non provoca dolore e raramente dà prurito; è presente nel 52% dei casi di febbre bottonosa ed equamente distribuita in sedi esposte e coperte; quando presente, è patognomonica. Le sedi prevalenti sono la testa e le gambe ma va ricercata anche nei punti piu nascosti (nelle pieghe interdigitali o inguinali, alle ascelle, fra i capelli).

Nei 4 casi riportati è sempre stata presente (1 volta alla gamba, 1 volta al dorso, 2 volte in testa) e si è presentata con le caratteristiche dell'escara (Figure 5, 6, 7, 8).

In tutti e 4 i casi è stata iniziata tempestivamente la terapia con minociclina (4 mg/kg/die nei primi 2 giorni di malattia, poi 2 mg/kg/die per altri 7 giorni) e lo sfebbramento è avvenuto sempre entro 24 ore.

La diagnosi clinica è stata successivamente confermata dal laboratorio (in 3 casi IFA, in 1 caso sieroagglutinazione di Weil-Felix).

Conclusioni - Ci è parso opportuno sottolineare l'importanza dei sintomi cutanei nella diagnosi precoce di febbre bottonosa al fine di instaurare nel più breve tempo possibile la terapia antibiotica con tetracicline o cloramfenicolo dato che questa forma di rickettsiosi, seppure generalmente benigna, può avere in rari casi (dall'0,5 al 6%) un decorso fulminante.



Figura 1

Figura 5





Figura 2

Figura 6





Figura 3





Figura 4

Figura 8



Figura 7



PATOLOGIA DERMATOLOGICA IN PRONTO SOCCORSO PEDIATRICO

Silvia Fanaro, Elisa Fiumana, Lucetta Capra* Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Ferrara; *Divisione Pediatrica - Arcispedale S. Anna, Ferrara

PAEDIATRIC E.R.: DERMATOLOGICAL PATHOLOGY

Key words Dermatology, E.R.

Summary Survey of a set of cases referred to E.R. for dermatological reasons: 18.8% urticaria; 14.9% insect sting; 13.5% atopic dermatitis; 10.6% undifferentiated exanthema; 10.4% impetigo; 7.8% typical exanthema; 3.8% burn.

Analisi di una casistica - Presso l'Azienda Ospedaliera di Ferrara sono state effettuate, nel corso del 2000, 10.440 visite e di queste 1020 (9,8% del totale) erano costituite da problemi dermatologici.

Nel corso del 2000 sono stati visitati 192 pazienti con orticaria (18,8% della patologia dermatologica), 138 (13,5%) con dermatite atopica, 152 (14,9%) per punture d'insetto, 108 (10,6%) per esantema indifferenziato, 106 (10,4%) per impetigine e 80 (7,8%) per esantemi infettivi. Salvo le ustioni (3,8% degli accessi) non si tratta di patologia urgente.

Considerazioni - È noto che nel mondo occidentale l'accesso al PSP non è determinato solo dalla gravità di una malattia, ma anche dalla necessità dei genitori di essere rassicurati e informati. La pelle è l'organo più visibile e il disturbo della pelle viene vissuto, in genere, con maggiore apprensione.

In secondo luogo, il disturbo della pelle impiega tempo a guarire o tende a recidivare, e questo viene vissuto come una malattia per la quale bisogna a tutti i costi trovare un rimedio.

Tra tutti i disturbi, l'orticaria ha una collocazione particolare: evoca l'ipotesi di una allergia, minaccia oscura nell'immaginario collettivo, di cui il genitore vorrebbe conoscere la causa, e che quasi mai, invece, il pediatra è in grado di indicare.

Quanto alla dermatite atopica, il prurito, che spesso l'accompagna, non costituisce forse una reale urgenza per il medico, ma è certamente un problema per il bambino e la famiglia.

Per l'adolescente è un problema altrettanto urgente, perché guasta l'estetica.

Conclusioni - La patologia cutanea che afferisce al PS è in gennere una patologia non urgente; la professionalità del medico e del personale paramedico diviene importante per contrastare l'ansia dei genitori, confermare la diagnosi (spesso già correttamente fatta da altri ma non accettata per la cronicità della patologia), o per curare un sintomo, come il prurito.

Casi contributivi





PILOMATRIXOMA "GIGANTE" DEL VOLTO

F. Arcangeli, M. Pierleoni*, C. Fiorentini* UO di Dermatologia, Cesena; *UO di Dermatologia, Rimini

"GIANT" FACE PILOMATRIXOMA

Key words Dermatology, Pilomatrixoma

Summary Pilomatrixoma is the most frequent cutaneous adnexal tumor in children. Report of a case difficult to be diagnosed because of the presence of an inner effusion. Guide to differential diagnosis.

Introduzione - Il pilomatrixoma, in passato denominato "epitelioma calcifico di Malherbe", è il tumore annessiale di più frequente osservazione in età pediatrica. Si presenta più spesso come isolato e sporadico; occasionalmente si osservano forme familiari a elementi multipli, localizzandosi più frequentemente al distretto cefalico e dimostranti una lieve preferenza per il sesso femminile. Si tratta di una lesione nodulare, benigna, che istologicamente espri-



Figura 1

Figura 2

me una differenziazione verso la matrice del pelo. Strutturalmente è costituita da una massa cellulare multilobulata, quasi sempre sede di depositi calcifici e spesso circondata da una pseudocapsula fibrosa. Le sue dimensioni sono generalmente contenute entro 1 cm di diametro.

Il caso - Una ragazzina di 10 anni giunge alla nostra osservazione con una lesione nodulare del volto del diametro di 2,5 cm, la quale si era progressivamente accresciuta nell'arco di pochi mesi fino ad occupare gran parte della regione naso-geniena e palpebrale inferiore sinistra (Figura 1). Consistenza dura, ma non lapidea; al centro piccola

fluttuazione. Il colore bruno-rossastro e la disposizione prevalentemente esofitica, in forma emisferica, contribuiscono a rendere incerta la diagnosi.

si è proceduto all'asportazione e, intuendone la natura cistica o pseudo-cistica, si è cercato di preservare una parte della cute interessata al fine di poter più vantaggiosamente ottenere una riparazione per accostamento (Figura 2). In sede chirurgica la lesione si è rivelata macroscopicamente costituita da un ammasso calcifico capsulato contenente abbondante materiale sieroematico. L'esame istologico ha documentato trattarsi di un pilomatrixoma, mettendo in evidenza agglomerati nodulari parzialmente calcifici caratterizzati dalla presenza di cellule basalioidi e di cellule "fanta-

Il contributo - Il caso riportato è certamente insolito, e ci consente di richiamare l'attenzione sul fatto che il pilomatrixoma, per quanto in genere riconoscibile sul piano, può talora assume presentazioni inconsuete per un versamento intralesionale (ematoma post-traumatico) o per una complicanza flogistica.



(a)

MIOFIBROMATOSI CONGENITA

I. Marinelli, A. Vendemiati, C. Fiorentini*, F. Arcangeli** UO di Pediatria, Campobasso; *UO di Dermatologia, Rimini; **UO di Dermatologia, Cesena

CONGENITAL MYOFIBROMATOSIS

Key words Dermatology, Congenital Cutaneous Myofibromatosis

Summary Congenital myofibromatosis can be cutaneous or visceral. Report of a case featuring multiple elements, both endophytic and exophytic, which appeared after birth and spontaneously regressed. One of them was accompanied by a lack in cranial bones.

Il caso - Davide M. Alla nascita si apprezzano alcuni elementi nodulari sottocutanei, non aderenti ai piani sopra e sottostanti e ricoperti da cute indenne, di dimensioni variabili, da pochi millimetri a circa due centimetri, e di consistenza è duro-elastica. Sono inte-



Figura 1



Figura 2

ressati il vertice, la regione parietale sinistra, i glutei e il dorso. In seconda giornata compare un nuovo nodulo alla coscia sinistra e successivamente numerosi altri elementi al tronco, mentre le lesioni del vertice e del dorso mutano le loro caratteristiche morfologiche divenendo la prima più voluminosa (Figura 1), con superficie mammellonata e la seconda francamente esofitica e di colorito rosso violaceo (Figura 2). L'esame radiologico dello scheletro evidenzia invece a livello della teca cranica una lacuna in corrispondenza della voluminosa lesione nodulare cutanea (Figura 3).

Una prima biopsia cutanea (a livello della lesione nodulare del dorso) all'età di 14 giorni pone in evidenza una struttura compatta costituita da elementi cellulari fusiformi e da collagene, disposti in fasci variamente intrecciati, suggerendo così la diagnosi di miofibromatosi.

Nei mesi successivi alla nascita nuovi elementi insorgono mentre altri subiscono una spontanea involuzione. All'età di otto mesi quasi tutti le lesioni sono regredite, ad eccezione di quelle del capo e dell'addome (Figura 4).

Per la loro persistenza, le due lesioni del capo vengono asportate chirurgicamente. Durante l'intervento si apprezza in entrambi in loro corrispondenza una depressione della teca cranica che, come una nicchia, offre alloggio alle proliferazioni miofibroblastiche. Le ulteriori indagini microscopiche (immunoistochimica e microscopia elettronica) consentono di convalidare la diagnosi clinica di miofibromatosi congenita.

Attualmente, all'età di tre anni e mezzo, tutte le lesioni sono scomparse e il bambino si presenta in buona salute.

Il contributo - Nel gruppo delle miofibromatosi congenite si riconoscono sostanzialmente quadri caratterizzati da esclusivo interessamento cutaneo e quadri in cui le lesioni cutanee si accompagnano a lesioni ossee, muscolari e viscerali. Mentre le forme con impegno viscerale sono generalmente caratterizzate da una prognosi severa quelle ad esclusivo interessamento cutaneo presentano solitamente un decorso favorevole.

Il caso presentato, che può essere certamente ascritto alla miofi-

bromatosi congenita ad elementi multipli con esclusivo interessamento cutaneo, si caratterizza per la lesione ossea (secondaria alla compressione da parte del miofibroma) radiologicamente documentata a carico della teca cranica (Figura 3).

Il caso di Davide inoltre, nel confermare l'evoluzione autorisolutiva delle lesioni cutanee, ne evidenzia la variabilità di presentazione. Infatti, accanto a lesioni nodulari endofitiche, mobili rispetto al piano cutaneo e ricoperte da cute normale (Figura 4), coesistono lesioni a sviluppo esofitico, coerenti con il piano cutaneo, che si presentava ora di colorito normale (Figura 1) ora rosso-violaceo (Figura 2). L'asportazione chirurgica delle lesioni non é strettamente necessaria, data la laro tendenza alla regressione.



Figura 3



Figura 4



MALATTIA DA GRAFFIO DI GATTO: UNA PICCOLA EPIDEMIA

E. Mazzoleni, B. Loru, E. Prandi, E. Pelizzari* UO di Pediatria, Az. Osp. M. Mellini, Presidio di Chiari (BS) *UO di Chirurgia, Az. Osp. M. Mellini, Presidio di Iseo (BS)

CAT-SCRATCH DISEASE

Key words Cat-scratch disease, Bartonella

Summary Report of a small epidemic (4 cases of typical, but clinically severe lymphadenopathy, one case associated with hepatic granuloma; all of them appeared in a 2-month period). It might suggest a feline epidemic caused by a particularly virulent strain.

I casi - Abbiamo ricoverato 4 casi tipici di malattia da graffio di gatto nel corso di 2 mesi (settembre-ottobre 2000) dai 3 agli 11 anni di età. In tutti i casi la sintomatologia consistenva in una linfoadenite suppurtata, 3 in sede ascellare, 1 sottomentoniera. In 3 casi su 4 era presente febbre,da modesta a molto alta, di durata da 7 gg a 1 mesi; in tutti casi era presente un movimento significativo degli indici di flogosi, una storia di contatto con un gattino, un granuloma di inoculo o il suo esito cicatriziale, e una positività degli anticorpi IgG per la *Bartonella henselae* e una intradermo

reazione per micobatteri negativa. In 3 casi si è ritenuto opportuno sottoporre il bmbino all'intervento chirurgico e l'istologia ha confermato la diagnosi di granulomatosi necrotizzante, compatibile con la diagnosi sierologica. In un caso, di adenopatia sottoascellare importante, accompagnata da febbre alta e da dolori addominali l'ecografia dell'addome ha dimostrato una area splenica ipoecogena interpretata come localizzazione splenica dell'infezione (peliosi epato-splenica).

Il contributo - La peculiarità dei nostri casi, per molti aspetti assolutamente comuni, è quella di essersi presentata in maniera quasi epidemica, suggerendo l'esistenza di una epidemia dell'infezione tra i gatti, sempre presenti (cuccioli) nell'anamnesi dei nostri casi. Si è forse trattato di un ceppo particolarmente patogeno, come suggerisce sia la diffusione epidemica, sia la severità clinica.

Il caso con granuloma splenico caso merita forse una attenzione aggiuntiva per la compresenza di localmizzazioni superficiali e di localizzazioni profonde (peliosi epato-splenica).

Si era suggerito che queste ultime dipendessero da una infezione verificatasi per via orale piuttosto che transcutanea; non possiamo escludere però che si sia trattato di due contaminazioni diverse e concomitanti: in quel caso specifico, infatti, l'anamnesi è risultata molto ricca di contatti con felini, presenti nella cascina dove abita il ragazzo in quantità notevole (una qundicina).



VASCULITE DA IMMUNOCOMPLESSI IN SINDROME MONONUCLEOSICA TRATTATA CON AMOXICILLINA

M. Zoppo, A. Perino, R. Balboni, P. Capalbo, P. Pistamiglio, A. Urbino, E. Rossi - Divisione di Pediatria e Neonatologia - Ospedale Martini, DMI - ASL 2, Torino

IMMUNOCOMPLEX-INDUCED VASCULITIS IN MONONUCLEOSIS SYNDROME TREATED WITH AMOXICILLIN

Key words Vasculitis, Mononucleosis syndrome, Amoxicillin

Summary Report of a case of necrotising vasculitis with circulating immunocomplexes and alterations in hemocoagulation during a mononucleosis syndrome treated with amoxicillin.

Il caso - Marco giunge alla nostra osservazione all'età di 1 anno per febbre persistente, astenia e comparsa di lesioni cutanee agli arti inferiori; da 6 gg febbre, trattata con paracetamolo e con amoxicillina+acido clavulanico. È presente, assieme alla porpora, una tonsillite con essudato, adenopatia satellite, epatosplenomegalia

I primi esami ematologici eseguiti evidenziano un aumento degli indici di flogosi (VES, PCR), un netto aumento delle transaminasi, la presenza in circolo di D-dimero). Si riscontra inoltre una monocitosi relativa (15%) e una positività delle IgM anti-EBV (VCA) che, unite al quadro di faringotonsillite con adenopatia satellite ed epatosplenomegalia orientano per un rash cutaneo causato da assunzione di amoxicillina in corso di mononucleosi infettiva.

La febbre persiste; alcune lesioni agli arti inferiori diventano bollose, e con aree di epidermolisi e tendenza a confluire, assumendo poi un aspetto necrotico, crostoso ed essudante (Figura 1 e 2). La successiva evoluzione delle lesioni cutanee in forma necrotico-emorragica, associata alla persistenza dello stato febbrile e alla positività del D-dimero e degli immunocomplessi circolanti (ICC), induce il sospetto di una panarterite nodosa. Gli esami di laborato io (FAN, ANCA, l'esame delle urine, la ricerca sangue occulto fecale) l'ecografia renale, la radiografia del torace, ma specialmente la successiva guarigione e la assenza di ricadute nell'anno successivo, escludono questo sospetto.

Il bambino guarisce spontaneamente.

Alla dimissione non presenta più segni di malattia; persiste per più settimane una ipercromia alle sedi in cui si sono verificate le lesioni vascolari (Figura 3). Il successivo controllo degli anticorpi anti EBV risulta negativo, e questo sembra cancellare anche la diagnosi di mononucleosi infettiva che all'inizio ci pareva certa, sulla base dei dati clinici,

ematologici e sierologici. Si conclude per una vasculite da immunocomplessi farmacoindotta, permanendo senza una diagnosi eziologica la tonsillite essudativa con adenopatia ed epatosplenomegalia di partenza.

Il contributo - Il nostro caso è indicativo di quanto eterogeneo e complesso possa essere il quadro di una vasculite. La gravità clinica e i segni di laboratorio di accompagnamento sono diversi e alquanto più severi di quelli della porpora di Schoenlein-Henoch, che colpisce le vene postcapillari, mentre nel nostro caso è più ragionevole pensare ad una lesione pre-capillare o arteriolare, comunque di entità suffciente a determinare modificazioni della fibrinigenesi e fibrinolisi come quelle denunciate dall'aumento del D-dimero. La storia (somministraziuone di amoxicillina) e la presenza di ICC suggeriscono che si sia trattato di una reazione immunomediata al farmaco, simile una più grave rispetto a quella che si



Figura 1



Figura 2



Figura 3

osserva nelle infezioni da EBV quando venga trattata con beta-lattamici. L'evoluzione clinica "in un sol colpo" ("one shot disease") ne conferma l'interpretazione.

Norme redazionali delle pagine elettroniche

Le pagine elettroniche di Medico e Bambino sono sempre aperte alla collaborazione dei lettori che anzi sollecitiamo. In questi anni la qualità dei contributi è stata variabile, da molto buona a, forse, troppo semplice (anche se a noi i pezzi pubblicati sono sembrati sempre e comunque istruttivi). Nell'immediato futuro l'accettazione sarà probabilmente più selettiva.

Consideriamo le pagine elettroniche innanzittuto una palestra, specie per i più giovani, dove possono venire pubblicati i risultati preliminari o definitivi delle ricerche, i lavori osservazionali e/o epidemiologici della pediatria di comunità o di gruppo, i casi, non necessariamente rari, ma che possono comunque essere considerati "contributivi", l'esperienza degli specializzandi.

Tutti questi contributi possono trovare on line un largo spazio per la pubblicazione in extenso, citabile, valida a tutti gli effetti, di cui verranno inviati cinque estratti agli Autori. Questa pagina verde è invece dedicata alla pubblicazione dei relativi abstract.

I contributi sono sottoposti a referee.

Ci impegniamo alla pubblicazione dei lavori accettati entro tre mesi dall'arrivo. Preghiamo gli Autori di attenersi al seguente schema fisso.

Per le ricerche: Introduzione; Scopo; Materiali e metodi; Risultati; Conclusioni.

Per i casi contributivi: Introduzione (se necessaria); Il caso (o i casi); Il problema e la soluzione (se necessario); Il contributo. Per la bibliografia (che viene pubblicata solo "on line") si prega di attenersi alle regole generali della Rivista (vedi norme redazionali). Tabelle e illustrazioni, in linea di massima, saranno pubblicati solo on line.

