



DIABETE INSIPIDO DA GERMINOMA SOPRASSELLARE E FALSA DIAGNOSI DI UROPATIA

U. Cacciopoli, A. Fonzone Caccese, A. Aliotta
UO di Urologia, II Divisione di Chirurgia Pediatrica
Azienda Ospedaliera "Santobono Pausilipon", Napoli

DIABETES INSIPIDUS DUE TO SUPRA-SELLAR GERMINOMA MISDIAGNOSED AS A CASE OF UROPATHY

Key words

Supra-sellar germinoma, Diabetes insipidus, Hydronephrosis

Summary

A case of central diabetes insipidus, due to a supra-sellar germinoma, with functional hydronephrosis, misdiagnosed as a case of uropathy.

Il caso - DBD, un bambino di 10 anni, si presenta per enuresi con disturbi minzionali diurni (pollachiuria, urgenza), con storia di ripetute infezioni urinarie e diagnosi di invio di malformazione urinaria (valvola uretrale, reflusso). Ecografia e urografia (acquisite prima della visita) mostrano idro-uretero-nefrosi bilaterale, megavesicica, ritardo nella eliminazione del mezzo di contrasto. L'anamnesi rivela poliuria e polidipsia.

Rx colonna sacrale, cisto-urografia minzionale, urocinematica negative. PS urinario 1005, osmolarità urinaria 340 mOsm/l. Test di

disidratazione: calo ponderale del 3% dopo 1,5 ore di sospensione dell'apporto idrico, senza aumento del PS urinario. ADH plasmatico: 1 pg/ml. Prova da somministrazione di vasopressina: contrazione della diuresi, PS 1015, osmolarità 430 mOsm/l.

Viene posta dunque la diagnosi di diabete insipido centrale. TAC+RMN: espansione soprasellare.

Neurochirurgia con accesso frontale ed exeresi della massa.

Diagnosi istologica: germinoma. Radioterapia. Terapia sostitutiva con vasopressina e ormone tiroideo.

Il contributo - La misdiagnosi iniziale è istruttiva: la poliuria determina di fatto urgenza minzionale e idronefrosi, e un'insufficienza renale (peraltro non suggerita dalle immagini radiologiche) è compatibile con la poliuria. Le infezioni urinarie probabilmente non ci sono mai state (è un maschio poliurico!) e sono state probabilmente misdiagnosticate sulla base di urinocolture impropriamente richieste.

Il germinoma è un tumore altamente radiosensibile, ad alta incidenza nell'Asia centrale: in quella regione geografica l'associazione di diabete insipido e neoformazione soprasellare è sufficiente per fare una diagnosi di alta probabilità e procedere alla irradiazione, che ha anche un significato ex-adjvantibus, rinunciando alla chirurgia. Il quadro clinico è abbastanza caratteristico: disturbi visivi, cefalea, diabete insipido, obesità e bassa statura, e più raramente letargia, disturbi motori, deficit cognitivi.



UNA LINFOADENOPATIA LATEROCERVICALE: MALATTIA DI ROSAI-DORFMAN

F. Quarantiello, F. Sellitto, M.E. Falato, E. Varricchio, A. Inserra, R. Boldrini - UO di Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli, Benevento; UO di Chirurgia Generale e Istituto di Anatomia Patologica, Ospedale Bambino Gesù, Roma

CERVICAL LYMPHADENOPATHY: ROSAI-DORFMAN DISEASE

Key words

Lymphadenopathy, Rosai-Dorfman disease

Summary

Case report of cervical lymphadenopathy appeared 15 days after auricular piercing followed by local inflammation; histological finding of sinus histiocytosis with lymphocyte-emphagocytosis.

Il caso - All'età di 7,5 mesi compare, prima a destra, poi, dopo 4 giorni, a sinistra, in regione laterocervicale, una tumefazione linfonodale con asse maggiore di circa 3 cm, senza segni di flogosi, mobile. Negative le ricerche per EBV, Toxo, SBA, Brucella. VES 130, PCR 1,9 mg/l. Neutrofilii 6900/mmc. Terapia antibiotica (cefalor), per 5 giorni senza effetto; dopo 14 giorni dall'esordio, ricovero.

All'esame ecografico le masse appaiono costituite da ammassi di linfonodi di dimensioni da 12 a 28 mm, con architettura conservata. Si confermano e si completano i dati di laboratorio acquisiti (neutrofilii 7200, VES 60, PCR 2,18 mg/l; sierologia negativa, anche per *Bartonella henselae*, Rx torace negativa, tinte test negativo, ALT, AST, LDH e Ig sieriche normali).

Da un supplemento anamnestico si rileva che, 15 gg prima della

manifestazione linfonodale, c'era stato un episodio di febbre elevata, con tumefazione, arrossamento e secrezione purulenta ai lobi auricolari, perforati per infilarvi gli orecchini. Su questa base, considerando appropriata l'ipotesi di una eziologia batterica della poliadenopatia, si dimette la piccola mantenendo la terapia con cefaclor per altri 9 giorni.

Trascorso tale periodo, i linfonodi, sempre clinicamente non flogistici, anziché regredire, sono semmai aumentati di volume. L'ecografia mostra una ecostruttura lievemente disomogenea con assenza dell'eco del seno centrale e ipertrofia del centro germinativo. TAC encefalo e total body: si dimostra la presenza di numerosi linfonodi ingranditi, non solo in sede laterocervicale ma anche nello spazio retrofaringeo e in sede sopraclaveare destra. Rx scheletro negativa. Puntato midollare negativo. La biopsia su un linfonodo retrosternomastoideo, facente parte di un pacchetto di linfonodi separati, di consistenza duro-ligneo, mette in evidenza una istiocitosi massiva dei seni, con linfocito-fagocitosi da parte degli istiociti.

Il problema - Che sarà?

La soluzione - Si tratta della malattia di Rosai-Dorfman: una malattia più comune nell'adulto che nel bambino; forse a eziologia infettiva (comparsa in piccoli cluster), a patogenesi verosimilmente reattiva, che interessa di regola i linfonodi laterocervicali e paratracheali, più raramente quelli inguinali, ascellari, mediastinici o para-aortici, ma anche la cute, la mucosa respiratoria, l'area di Waldeyer, e anche l'osso. L'evoluzione è cronica (mesi o anni), ma di regola naturalmente benigna. Di norma non va trattata (wait-and-see), ma la somministrazione di steroidi a dosi piene per almeno un mese risulta efficace.



CORPO ESTRANEO ESOFAGEO

F. Forte, D. Servedio, Sezione di Pediatria, Ospedale di Tricarico (MT); Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari

ESOPHAGEAL FOREIGN BODY

Key words

Foreign body, Oesophagus

Summary

An oesophageal foreign body in a 9 months infant remained undiagnosed for 10 days. The symptoms referred (cry, refusal of solid foods, vomiting) were discontinuous, almost occasional. Finally, direct observation of the infant being fed suggested the right diagnosis.

Il caso - Giuseppe è un bambino di 9 mesi che giunge alla nostra osservazione per alcuni episodi di vomito, cui hanno fatto seguito crisi di pianto inconsolabile, che si verificavano sia nelle ore diurne che in quelle notturne.

Visitato una prima volta, sta benissimo, non piange ed è vispo e allegro.

Dopo un paio di giorni veniamo contattati dalla mamma perché Giuseppe piange nuovamente (lo si sente al telefono!) in maniera inconsolabile e vuole solo il latte materno: rifiuta ogni alimento solido.

Viene ricontrollato nuovamente: esame obiettivo negativo, non piange...

Il giorno dopo nuova telefonata: mentre mangiava, al secondo boccone di un barattolo di frutta, Giuseppe scoppia a piangere e rimane con il cibo in bocca. Si inizia una terapia con ranitidina, che sembra alleviare il sintomo pianto (ma non l'avversione per i

cibi solidi), ma questa volta si decide di osservare il bambino mentre mangia. Si fanno preparare un pasto semisolido (pastina in brodo di verdure) e uno yogurt alla frutta; alla vista della pastina Giuseppe fa segno con le manine di rifiutare il cibo e, dopo le opportune insistenze, al primo boccone ha un paio di conati di vomito e, subito dopo, vomita... Dopo alcuni minuti gli si propone lo yogurt, che mangia senza problemi!!!

La diagnosi - La mattina dopo viene fatta una prima radiografia in bianco, nell'ipotesi di un corpo estraneo esofageo, con esito negativo, e subito dopo una radiografia con mezzo di contrasto che evidenzia una immagine che, sulle prime, fa pensare a un diverticolo esofageo, ma che l'indagine endoscopica successiva dimostra essere lo stampo di un corpo estraneo disposto trasversalmente al limite fra il terzo superiore e il terzo medio dell'esofago. L'immagine del falso diverticolo era riconducibile alla raccolta di un po' di bario fra la parete dell'esofago e uno dei lati minori del corpo estraneo, che era un pezzo di plastica di quelli che si trovano nelle uova di cioccolata.

Adesso Giuseppe sta di nuovo bene, ed è tornato a mangiare di tutto come prima.

Il contributo - Questo caso ci dà l'opportunità di ricordare di porre attenzione a segni che, pur essendo comuni, vengono sottolineati con forza dalle mamme (Giuseppe aveva iniziato a piangere in maniera persistente e apparentemente inspiegabile, come non aveva mai fatto prima) e di pensare al corpo estraneo esofageo in presenza di disfagia per i cibi solidi e di vomito, anche in assenza di altri segni evocativi di corpo estraneo, come la scialorrea o la tosse. Un'altra buona norma è quella di osservare, nei casi dubbi, direttamente il bambino nelle condizioni ottimali per la ricerca del sintomo: nel nostro caso decisivo per la diagnosi è stato il pasto cui abbiamo assistito personalmente.



HERPES ZOSTER NEI PRIMI MESI DI VITA

G. Sarracco, F. Quarantiello, M. Ferro, F. Cusano
UO di Dermatologia, Azienda Ospedaliera "G. Rummo", Benevento; UO Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli, Benevento

HERPES ZOSTER IN EARLY INFANCY

Key words

Infancy, Herpes zoster

Summary

Two cases of herpes zoster in early infancy: the first one following maternal varicella during pregnancy; the second following neonatal varicella.

I casi - Il primo caso riguarda una bambina di 2 mesi di vita. Le lesioni vescicolose sono disposte a grappolo, localizzate alla regione laterale sinistra della testa e del collo, peri-auricolare. Trattamento con aciclovir in sospensione. Guarigione in 10 giorni, senza complicanze. Storia successiva normale; esami immunologici nella norma per l'età. La bambina non aveva mai avuto la varicella;

la madre invece l'aveva contratta al 7° mese di gravidanza.

Il secondo caso riguarda una bambina di 3 mesi. Le lesioni vescicolose hanno una distribuzione metamerica al tronco e all'avambraccio di destra. Guarigione con aciclovir senza complicanze; esami immunologici nella norma per l'età. Storia successiva normale. La bambina aveva contratto la varicella al quinto giorno di vita, assieme alla mamma, contagiata dal fratellino.

Il contributo - L'Herpes zoster si verifica di solito nell'anziano o nel paziente comunque immunodepresso, tipicamente, nel bambino, in corso di linfogramuloma maligno o a seguito di chemioterapia antitumorale. I due pazienti erano invece immunocompetenti. È ovvio, tuttavia, che il concetto di "immunocompetenza" è relativo, e i due casi ne sono la prova: entrambi infatti hanno contratto l'infezione varicellosa in un'età (rispettivamente il 7° mese di vita intrauterina e il 5° giorno di vita) in cui la elaborazione della risposta immune è largamente immatura ed entrambi hanno manifestato lo zoster nell'età in cui il livello delle Ig è più basso che in ogni altro momento della vita, e in cui la risposta T è ancora grossolanamente ambigua (Th2>Th1) e inefficace.

Sommario on line

Appunti di terapia (a cura di G. Bartolozzi)

- Fluvoxamina nel trattamento dell'ansia del bambino e dell'adolescente
- Efficacia di un vaccino coniugato contro l'antigene V della *Salmonella typhi* in bambini da 2 a 5 anni.

Il punto su... (a cura di G. Bartolozzi)

- La variante della malattia di Creutzfeldt-Jacob nell'uomo

Pediatria per l'Ospedale

- Le prove di laboratorio per la diagnosi di toxoplasmosi congenita

Avanzi (a cura di G. Bartolozzi)

- Assenza del frenulo linguale nella sindrome di Ehlers-Danlos
- Una nuova prova rapida per la diagnosi di meningite pneu-

- moccoccica
- Frequenza dell'infezione da parvovirus B19 nella morte del feto
- Trattamento intermittente della malaria nei bambini
- L'interferon nel trattamento della sclerosi multipla
- Variazioni stagionali nella suscettibilità e cicli di alcune malattie infettive
- Importanza degli estrogeni nella pubertà ritardata: ruolo di un loro inibitore
- Consumo di pesce e cancro della prostata

News dalle scienze di base

- Una nuova metodica per la diagnosi di BSE conferma il meccanismo di azione dei prioni
- Le diverse facce della terapia biologica anti-TNF-alfa
- Il riscatto dell'immunità naturale nella malattia di Crohn