

Casi contributivi



ORTICARIA CRONICA E TIROIDITE AUTOIMMUNE: UN'ASSOCIAZIONE DA RICERCARE IN PEDIATRIA

GC. Indirli

Ospedale S. Giuseppe da Copertino, Copertino, Lecce
 Indirizzo per corrispondenza: gindirli@libero.it

AN ASSOCIATION BETWEEN CHRONIC URTICARIA AND THYROID AUTOIMMUNITY

Key words Urticaria, Thyroid autoimmunity

Summary The Authors describe a case of urticaria associated with autoimmune thyroiditis in a 13 years old girl. Although this association is not frequent among children, it should be investigated in all cases of chronic urticaria. Physical examination, personal and family history could be the first tools to suspect an autoimmune thyroiditis. Some considerations on the treatment of subclinical hypothyroidism are discussed.

Introduzione - La SOA (Sindrome Orticaria-Angioedema) è una affezione frequente nella popolazione generale. Il 15-20% dei soggetti ha presentato almeno un episodio della sindrome nella vita. La frequenza in pediatria non è facilmente calcolabile, ma è probabile che possa essere tra il 4,5 e il 7,5%, con età media di comparsa che si situa negli anni immediatamente precedenti l'età scolare. Il criterio più frequentemente seguito ai fini della classificazione della SOA è quello temporale, per cui si distinguono forme acute (durata < 6 settimane) e forme croniche (durata pari o superiore alle 6 settimane). Il limite temporale di 6 settimane deve essere comunque considerato orientativo e non vincolante ai fini della decisione di intraprendere o meno gli accertamenti diagnostici. L'orticaria cronica si associa ad angioedema in circa il 50% dei casi e la sua frequenza in età pediatrica è molto incerta. La sua prognosi sembra migliore nel bambino, tendendo a guarire entro i 2-3 anni contro una durata media di 3-5 anni nell'adulto.

Caso clinico - M è una ragazzina di 13 anni, senza precedenti anamnestici personali di rilievo. Nell'anamnesi familiare si riscontra come dato significativo la presenza, in una sorella più grande, di un deficit di IgA e di alopecia areata all'età di 16 anni. I primi di agosto del 2004, in pieno benessere, sono comparsi pomfi di colore rosso chiaro, diffusi agli arti superiori e inferiori in tutta la loro estensione fino a comprendere le natiche, con interessamento meno intenso anche del volto e con prurito. La forma cutanea tendeva ad attenuarsi con scomparsa della maggior parte delle lesioni nelle ore serali, ma con ricomparsa di nuovi pomfi al mattino successivo e ciò con ritmo quotidiano. La ragazzina veniva messa in terapia con un antistaminico (cetirizina) con risoluzione parziale della sintomatologia. Alla sospensione della terapia antistaminica, 1° episodio di angioedema con interessamento delle labbra e del naso. Veniva intrapresa terapia con metilprednisolone per os a dosi progressivamente decrescenti; contemporaneamente iniziava terapia associata con un antistaminico di nuova generazione (levocetirizina), più un antistaminico di vecchia generazione (idrossizina) e proseguiva tale terapia fino agli inizi di otto-

bre. Dopo pochi giorni dalla sospensione della terapia, 2° importante episodio di angioedema con interessamento delle labbra, delle palpebre e della fronte. M. è giunta alla nostra osservazione agli inizi di novembre. Gli accertamenti eseguiti risultano nella norma, fatta eccezione per gli anticorpi anti-tiroide: risultava, infatti, un valore estremamente elevato degli anti-TPO (>1000 UI/ml, VN=fino a 3) e un valore altrettanto elevato degli anti-tiroglobulina (>3000 UI/ml, VN=fino a 50). I valori degli ormoni tiroidei risultavano perfettamente nella norma: FT4=9,0 pg/ml (valore negli ipotiroidei <6) e TSH = 2,61 microU/ml.

Gli anticorpi per la celiachia e quelli per il diabete sono risultati negativi. Il test con siero autologo ha dato esito negativo. L'ecografia tiroidea mostrava un quadro di tireopatia cronica.

Discussione - Le malattie autoimmuni della tiroide sono state associate all'orticaria cronica negli adulti, ma le descrizioni in età pediatrica sono rare. In un recente lavoro tale associazione era stata riscontrata in solo 8 di 187 bambini (4,3%) con orticaria cronica, tutti di sesso femminile.

La SOA cronica riconosce, nel bambino, diverse cause e tra queste l'eziologia allergica è sicuramente una delle meno frequenti: a tutt'oggi, invece, molti genitori e pediatri ascrivono all'eziologia allergica il *primum movens* della sindrome in oggetto, prescrivendo e attuando diete restrittive, tra cui la dieta priva di istamino-liberatori, rivelatasi inutile. L'individuazione delle cause è tuttavia difficoltosa e spesso la diagnosi finale è di "forma idiopatica". A noi sembra, però, che si debba approfondire ogni caso al fine di giungere a una diagnosi eziologica, e ciò perché l'associazione, come nel nostro caso, può essere con patologie importanti che possono richiedere terapie o un follow-up attento e impegnativo. Ciò anche alla luce dei più recenti lavori che individuano, nell'ambito delle forme idiopatiche, una frazione prevalente di orticaria autoimmuni, legate alla presenza nel siero di IgG, dirette contro epitopi della catena alfa del recettore ad alta affinità delle IgE o più raramente contro le IgE stesse.

Gli accertamenti devono essere sempre mirati sulla base di quanto scaturito dall'anamnesi e dall'esame fisico; nel nostro caso la possibilità che ci potesse essere in gioco una patologia autoimmune derivava una ragionevole certezza dalla presenza dell'alopecia e del deficit congenito di IgA nella sorella.

Un'altra considerazione riguarda il tipo di comportamento da tenere in un caso come questo. Ci troviamo di fronte a un caso di tiroidite autoimmune con funzionalità tiroidea normale. La letteratura sull'argomento sembra concorde nel definire la necessità di trattare con L-tiroxina i pazienti con ipotiroidismo conclamato o con ipotiroidismo subclinico, vale a dire con quella condizione caratterizzata da livelli sierici di TSH al di sopra del range di riferimento del laboratorio, associati a normali livelli di tiroxina libera. Questo a meno che non si decida di trattare la forma per controllare l'evoluzione di un gozzo nodulare di grado elevato. Noi abbiamo deciso di non trattare la nostra paziente e abbiamo programmato un controllo clinico-laboratoristico, almeno inizialmente, ogni 3 mesi e un'ecografia ogni 6 mesi.

L'orticaria è, al momento, in fase di regressione. In ogni caso, non esistono evidenze certe che il trattamento con tiroxina possa influenzare il decorso della forma; dal punto di vista prognostico, anche se scarsi, i dati relativi all'evoluzione spontanea dell'ipoti-

roidismo sub-clinico della tiroidite di Hashimoto sono univoci e confortanti. L'evoluzione dell'ipotiroidismo sub-clinico della tiroidite autoimmune non sembra essere nel bambino, invariabilmente,

verso l'ipotiroidismo conclamato o, almeno, ciò avviene in una percentuale di casi inferiore rispetto a quello che si verifica nell'adulto (percentuale di evoluzione del 2-5% all'anno).



TORCICOLLO RICORRENTE NELL'INFANZIA E PATOLOGIA MALFORMATIVA NEUROLOGICA Descrizione di un caso clinico

G. La Placa, M. Andreotti, C. Pradella, R. Besana
Unità Operativa di Pediatria e Neonatologia
Ospedale Civile di Vimercate - PO di Desio, Desio (MI)
Indirizzo per corrispondenza: guidolap@libero.it

A CHILD WITH RECURRENT TORTICOLLIS AND CONGENITAL NEUROLOGICAL MALFORMATION

Key words Recurrent torticollis, Type I Arnold-Chiari malformation

Summary Torticollis is a clinical malformation which may be due to congenital, traumatic, inflammatory or neurological malformations. The Authors describe a case of a ten years old girl with recurrent torticollis, with a rate of three-four attacks/year characterised by intense pain and head left drifting. The brain and cervical column MRI showed a type I Arnold-Chiari malformation explaining the recurrent torticollis. Follow-up examinations will clarify whether surgery by suboccipital decompression will be necessary.

Introduzione - Il torcicollo è una manifestazione clinica, caratterizzata dalla deviazione del capo da un lato con mento ruotato in senso opposto. Il torcicollo non è una malattia, ma il sintomo di numerosi processi fisiopatologici sottostanti. Può essere presente alla nascita come risultato di alterazioni di sviluppo o di lesioni traumatiche del muscolo sternocleidomastoideo e/o della colonna cervicale o manifestarsi più tardivamente come il risultato di un trauma, di un processo infiammatorio o neoplastico interessanti lo sternocleidomastoideo, la colonna cervicale o il SNC. Descriviamo un caso di torcicollo ricorrente in una bambina di 10 anni.

Caso clinico - CL è una bambina di anni 10, nata a termine con parto eutocico. Nulla all'anamnesi familiare e fisiologica. Viene alla nostra osservazione per la presenza di torcicollo sx. L'anamnesi evidenzia la comparsa, da circa 5 anni, di cefalea frontale saltuaria ed episodi ricorrenti di torcicollo con una frequenza di circa 3-4 episodi annui. Il torcicollo è sempre caratterizzato da deviazione del capo verso sx con vivace dolore ai movimenti attivi e passivi del collo. Nella maggior parte dei casi non c'è mai stato un chiaro evento scatenante, altre volte la sintomatologia è insorta dopo sforzo fisico. L'obiettività clinica evidenzia una deviazione del capo verso sx e del mento in senso opposto, con contrattura dolente dello sternocleidomastoideo sx. Nella norma la restante obiettività clinica e neurologica. Normali gli esami ematochimici, la radiografia del rachide cervicale e delle arcate dentarie. Nulla di patologico alla valutazione ortopedica e oculistica. Esegue RMN encefalo e della colonna cervicale che mostrano un'ectopia delle tonsille cerebellari con modesta platibasia compatibile con anomalia di Ar-

nold-Chiari di tipo I. I metameri vertebrali appaiono normalmente allineati mentre è presente rettilineizzazione della fisiologica lordosi cervicale. Normale il midollo spinale. La ragazza attualmente viene trattata con antinfiammatori e miorilassanti che hanno portato alla risoluzione della sintomatologia.

Discussione - Il torcicollo, al di fuori del periodo neonatale, è un'evenienza abbastanza frequente e riconosce nella grande maggioranza dei casi o un trauma muscolare cervicale di modesta entità o un'infiammazione dei muscoli cervicali in seguito a patologie delle prime vie aeree. Tuttavia, come riportato nella Tabella (*disponibile full-text*), accanto a eventi causali di modesta rilevanza clinica, esistono delle patologie abbastanza gravi a carico dell'encefalo, del midollo spinale e della colonna cervicale che richiedono sempre, laddove la sintomatologia tende a persistere o a ricorrere, un approfondimento diagnostico. La nostra paziente ha presentato, negli ultimi cinque anni, in maniera ricorrente e con una frequenza di 3-4 episodi all'anno, torcicollo della durata di circa 4-5 giorni con deviazione del capo sempre verso sx, importante sintomatologia dolorosa e notevole limitazione dei movimenti del collo, che hanno sempre richiesto terapia antidolorifica e miorilassante. Talora è presente cefalea. I caratteri clinici del torcicollo (che non sono né quelli di un torcicollo parossistico benigno né di una sindrome di Sandifer da reflusso gastroesofageo) ci hanno indotto a un approfondimento diagnostico con esami strumentali che hanno permesso di evidenziare un'anomalia cerebrale tipo Arnold-Chiari di tipo I (*Figura disponibile full-text*).

La malformazione di Arnold-Chiari di tipo I è caratterizzata da dislocazione del bulbo nel canale spinale con erniazione delle tonsille cerebellari nel *foramen magnum*. La patogenesi è sconosciuta; tuttavia, la teoria prevalente suggerisce quale evento responsabile l'ostruzione caudale del IV ventricolo durante lo sviluppo fetale. Questa condizione è in genere asintomatica nell'infanzia, mentre si rende evidente nell'adolescenza e nell'età adulta con difficoltà respiratoria, paralisi delle corde vocali, torcicollo, paralisi dei nervi cranici, dolore al dorso, scoliosi, atassia, nistagmo, cefalea e vertigini. Nella nostra paziente l'esordio clinico della malformazione, attualmente limitata al torcicollo ricorrente e talora a cefalea concomitante (elementi che si ritrovano nel torcicollo da tumore cerebrale), è stato abbastanza precoce, con obiettività clinica e neurologica normale al di fuori degli episodi di torcicollo. Il meccanismo fisiopatologico del torcicollo e della cefalea è da riferire alla compressione delle tonsille cerebellari e allo stiramento delle prime radici spinali. La ricorrenza degli episodi è verosimilmente da riferire a episodi scatenanti quali la tosse, gli sforzi fisici e i bruschi movimenti del collo che accentuano questa compressione.

La nostra paziente è entrata in un programma di controlli clinici e strumentali al fine di valutarne l'evoluzione ed eventualmente programmare un intervento chirurgico di decompressione suboccipitale.

Le **pagine verdi** riportano in breve le ricerche e i casi contributivi che compaiono in formato full-text sulle **pagine elettroniche** della rivista (accesso libero al seguente sito: www.medicoebambino.com).

Su questo numero: nella rubrica **"Il Seminario degli specializzandi"** un approfondimento sull'ipotiroidismo dalla nascita in poi... (di integrazione all'articolo sull'ipotiroidismo subclinico, pubblicato a pag. 165). Da non perdere due argomenti di pediatria ambulatoriale: le bronchioliti, nella rubrica **"Il punto su..."**; Quando iniziare e quando sospendere la terapia antiasmatica (un **"Power Point"** di G. Longo, con immagini, documentazione, integrazione al lavoro pubblicato a pag. 157).

Infine una nuova rubrica, **"Striscia...la notizia"**: "...si parla di novità dalla letteratura, e come tali vanno lette: la storia ci insegna che ogni ultima novità non va considerata una verità assoluta né applicata l'indomani, ma va presa come un aggiornamento da far maturare nel cassetto, attendendo le conferme che solo il tempo e l'esperienza possono fornire" (dall'introduzione della rubrica).