

Due, anzi tre vasculiti quasi indimenticabili, in questo numero, che è quasi dedicato al tema.

### NEANCHE UNA MACCHIA SULLA PELLE

Rachele Boccardo, Tiziana Becchetti, Laura Penta

Clinica Pediatrica, Ospedale S.M. Misericordia, Perugia

Calmo pomeriggio in Clinica Pediatrica... di breve durata: in arrivo un trasferimento da un ospedale periferico di Simone (nome di fantasia), 5 anni, con vomito e dolore addominale da 5 giorni.

Presenta aumento degli indici di flogosi, lieve leucocitosi neutrofila ed evidenza ecografica di ispessimento di un'ansa intestinale in mesogastrio... MICI? In anamnesi, nulla di rilevante.

All'ingresso presso il nostro reparto si presentava sofferente, con dolore addominale in apparente peggioramento e febbre. All'esame obiettivo l'addome era scarsamente trattabile e intensamente dolente alla palpazione superficiale e profonda con Blumberg positivo.

Ripetiamo gli esami ematochimici e ci troviamo davanti a una leucocitosi neutrofila (GB: 18.360/mm<sup>3</sup>; N 73%) e una PCR (6,2 mg/dl) entrambe in aumento; alla diretta addome e all'ecografia anse digiunali ispessite, livelli idroaerei e falda fluida tra le anse; linfonodi reattivi mesenterici, appendice non visualizzata. Esame urine ripetutamente negativo.

Il chirurgo pediatrico consultato, di fronte alla situazione di addome acuto, propone per vederci più chiaro... una laparoscopia esplorativa.

In sede di intervento: appendice normale, non invaginazioni, ma anse digiunali e ileali dilatate in assenza di ostacoli a valle e con aspetto superficiale di tipo... vasculitico.

Vasculitico??? Ecco una traccia... pensiamo alla **porpora di Schönlein-Henoch**. Rivalutiamo la cute: neanche una lesione papulo-ponfoide a cercarla con il lanternino. Lo stick urine dannatamente sempre negativo.

Ma nei giorni successivi Simone inizia a presentare prima ar-

tralgie alle caviglie, quindi ematochezia, poi orchite e artralgia del gomito e finalmente... lesioni papulo-ponfoide purpuche agli arti inferiori!

Ed ecco che tutto diventa chiaro...

Simone ha presentato, dunque, porpora di Schönlein-Henoch a esordio addominale, con progressiva risoluzione clinica ed esame urine persistentemente nella norma.

Sono riportate in letteratura manifestazioni gastrointestinali come esordio nel 10-20% dei casi. Sicuramente quando la sintomatologia addominale precede la comparsa delle manifestazioni cutanee la diagnosi diventa problematica. Come nel nostro caso che per noi è indimenticabile sia perché non abbiamo saputo risparmiare a Simone una laparoscopia esplorativa sia perché abbiamo avuto bisogno di un intervento chirurgico per diagnosticare una patologia internistica! Se almeno l'esame urine fosse stato positivo!



### Bibliografia di riferimento

- Calligaris L, Marchetti F, Barbi E, et al. La porpora di Schönlein-Henoch. *Medico e Bambino* 2009;28:19-26.
- Clinical manifestations and diagnosis of Henoch-Schönlein purpura. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-henoch-schonlein-purpura>.
- Nelson's Textbook of Pediatrics. 18th edition. Philadelphia: Saunders Company, 2007, pag. 1074-6.

### DUE KAWASAKI AL PREZZO DI UNO

Paola Fioretti, Rina Camozzato

Pediatra di famiglia, Perugia

È un sabato di congresso, e sto facendo la reperibilità della pediatra di base con cui collaboro e sono quasi le 10. Ricevo la telefonata della mamma di Luca (nome di fantasia), di 7 anni e mezzo. Il bambino presenta "qualche chiazzeria rossa su viso e corpo, apparentemente senza prurito e mal di pancia". La signora si affretta a riferire che il giorno precedente ha mangiato una bella quantità di cioccolato. Diagnosi scontata (?!). Consiglio un antistaminico. Il giorno dopo, domenica, ricevo la telefonata della signora: i dolori addominali sono più intensi, l'orticaria è stabile. Siccome il papà farà il turno di notte e la mamma non si sente tranquilla, consiglio (con qualche perplessità, direi) una visita pediatrica in ospedale. In tarda serata vengo a sapere che il bambino è tornato a casa, contro parere medico (sembra che il rash orticarioide fosse strano, insolito...), con una prescrizione di corti-

sone e di antistaminico. La invito il giorno successivo, lunedì, in ambulatorio.

Luca presenta un addome meteorico e dolente, ma libero alla palpazione. L'esantema orticarioide è generalizzato e "acceso". Richiedo una consulenza dermatologica urgente: ma il bambino viene inviato in pediatria. In quel momento compare anche la febbre (orticaria postinfettiva?) e il piccolo torna a casa con l'aumento del dosaggio del cortisone e con un antistaminico diverso.

La febbre persiste sino a giovedì e l'orticaria sembra incoostante: giovedì, il rash orticarioide è spaventoso; Luca è irri-conoscibile, dietro gli occhiali il volto è scavato e gli occhi sono semi-chiusi. Riferisce artralgie soprattutto ai piedi e al cingolo scapolare. È poco collaborante e si fa visitare a fatica. All'auscultazione cardiaca si avverte un ovattamento dei toni cardiaci alla punta. Mentre stiamo decidendo per il ricovero, per la comparsa in giornata di edema duro al dorso delle estremità, giungiamo alla conclusione che si tratti di **sindrome di Kawasaki**.

Durante la degenza si sono aggiunti esantema e iperemia

## CASI INDIMENTICABILI in Pediatria ambulatoriale

congintivale bilaterale con fotofobia. Viene rilevato un soffio sistolico 2/6 in c.c. Gli accertamenti sono i seguenti:

- Ecodoppler cardiovascolare: "diametri delle cavità cardiache sx ai limiti superiori della norma, con funzione sistolica globale conservata nonostante modesta impressione di ipocinesia dell'apice e null'altro da segnalare. Conclusioni: l'esame non consente di escludere la presenza di modesta miocardite segmentaria e vasculite dei tronchi coronarici distali; si consiglia esecuzione di troponina, peptide natriuretico (BNP), fibrinogeno, D-dimero."
- Emocromo: GB 16.030, PCR 34.980 mg/dl, VES 104 mm/h. Formula leucocitaria: spiccata neutrofilia (88,5%)
- Quadro coagulativo: fibrinogeno 1140 (rif. 200-400 mg/dl); D-dimero 1078 (rif. 0-200 ng/ml)
- Peptide natriuretico di tipo B 635 (rif. sino a 100 pg/ml)
- Rx torace, ecografia addome ed ECG nella norma
- Es. urine, emocoltura, coprocoltura, sangue occulto, reumat-test, Ab anti-*Mycoplasma* e *Chlamydia* negativi
- Ab anti-EBV: IgG positivi, IgM negativi
- Tampone faringeo colturale positivo per streptococco beta-emolitico di gruppo A (+-)

Vengono somministrate in unica dose immunoglobuline ev (2 g/kg), acido acetilsalicilico. Nel secondo controllo ecocardiografico c'è stato un netto miglioramento della miocardite parcellare (ancora modesta ipocinesia apicale e diametri superiori delle cavità cardiache sin); al terzo controllo, all'ottavo giorno di ricovero, il cuore è risultato sano. I sintomi e i segni sono regrediti quasi immediatamente. Anche l'emocromo, gli indici di flogosi, il BNP e il quadro coagulativo rientrano nella norma. Il TAOS è 227 (rif. inferiore di 150 UI/ml). Il bambino viene dimesso con diagnosi di **malattia di Kawasaki incompleta**, miocardite e con terapia domiciliare con acido acetilsalicilico. I successivi controlli al 2°, 6°, 12° mese risultano nella norma. Luca ha 9 anni ed è in ottime condizioni generali.

... qualche mese dopo ...

La pediatra che sto sostituendo quel giorno mi chiama avvisandomi che arriverà un bambino di circa 2 anni e mezzo, un nuovo paziente. Ha la febbre da qualche giorno, ma non ha ben capito se è sotto terapia antibiotica. Arriva questo papà col figlio accoccolato sulla spalla. Si vede immediatamente che c'è qualcosa che non va: gli occhi scuri sono spenti, alonati, la cute è grigiasta. È febbrile, il faringe intensamente iperemico, linfadenite satellite, le labbra rosse e fissurate, il torace negativo. Non ha tosse né rinite. L'alvo è regolare ma il bambino è inappetente da quando ha la febbre, che è persistente, anche se a tratti attenuata. Mi riservo di aspettare ancora qualche giorno. Quello che mi preoccupa non è tanto la febbre in sé, ma le condizioni generali del piccolo. Rimaniamo in contatto. Il papà mi telefona nel pomeriggio del giorno successivo e mi dice che il bimbo continua ad avere la febbre, che si rifiuta di mangiare e da qualche ora presenta un esantema su tutto il corpo.

Mi si accende una lampadina. Finisco l'ambulatorio e mi reco a domicilio. Samuel (nome di fantasia) è sdraiato sulla mamma. Le labbra sono fissurate a sangue, notevolmente peggiorate rispetto al giorno precedente (pensavo fossero solo secche e disidratate...). Il corpo è ricoperto da un rash simil-morbilloforme ma non si tratta di morbillo: il bambino è

vaccinato e poi quella lampadina che prima si era accesa ora è un lampione... se fosse Kawasaki, come Luca? In effetti c'è tutto o quasi: la febbre che perdura da più di 5 giorni, la mucosite, il rash e qualche giorno prima anche la congiuntivite (bilaterale, non purulenta), che la mamma riferisce solo ora. Lo rivisito. Il faringe è sempre iperemico, la linfadenomegalia laterocervicale bilaterale è più accentuata e all'auscultazione cardiaca c'è un "soffio" di intensità 1-2/6 proprio... Invio Samuel in ospedale, per sospetta malattia di Kawasaki (MK).

Durante il ricovero vengono somministrate immunoglobuline ev, acido acetilsalicilico: la defervescenza avviene solo in decima giornata, l'astenia permane per tutto il periodo del ricovero, anche se il bimbo riprende a mangiare. L'ecocardiografia e l'ECG (tachicardia sinusale) sono nella norma così come il quadro coagulativo, il BNP, la troponina. L'emocromo non presenta particolari alterazioni; la PCR è 17 mg/dl, poi 4. La VES è 24, 34, poi 62. Gli Ab anti-HIV, anti-adenovirus e i marker dell'epatite sono negativi. Il controllo ecocardiografico dopo 7 giorni risulta nella norma, come i successivi follow-up.

Samuel viene dimesso con diagnosi di **malattia di Kawasaki**, in terapia con acido acetilsalicilico. A oggi Samuel che ha quasi 4 anni è in ottime condizioni generali.

**La sindrome o malattia di Kawasaki completa o classica** è una vasculite sistemica che interessa i vasi di piccolo e medio calibro (in modo particolare le coronarie) di origine sconosciuta (ipotesi immunotossica) e caratterizzata da:

- febbre elevata, remittente, persistente per più di 5 giorni
- *linfadenopatia* laterocervicale, non suppurativa, spesso unilaterale con diametro maggiore o uguale a 1,5 cm
- *congintivite* non purulenta bilaterale
- rash polimorfo, scarlattiniforme, morbilliforme, raramente purpurico
- edema duro delle estremità, con successiva desquamazione periungueale
- *enanema* (glossite, mucosite)

I segni compaiono in sequenza nell'arco di 1-2 settimane e si autolimitano nella 3-4° settimana. Nel 20-30% dei pazienti non trattati c'è un rischio elevato di aneurismi coronarici e di cardiomiopatia acuta (miocardite con tachicardia e riduzione della funzione ventricolare del 50% e pericardite). Per la diagnosi i criteri classici sono: almeno 4 su 5 dei segni e sintomi descritti (più la febbre) oppure 3 di essi associati alla presenza di aneurismi coronarici o in altri distretti vascolari. Non ci sono indagini di laboratorio specifiche se non i segni generali della flogosi (da segnalare solo una piastrinosi alla 2-3° settimana di malattia), ma la tempestività della diagnosi (meglio se entro la 1° settimana) è fondamentale per il decorso della patologia.

Qualche pediatra ha conosciuto la MK solo sui libri, la mia fortuna (e forse la loro) è di avere visto 2 casi in un periodo così breve e di non aver dimenticato un piccolo asiatico, ricoverato in pediatria durante il mio tirocinio di laurea, con MK classica, comprensiva di un severo interessamento coronarico. L'aspetto più comune al mio "triplo" caso è risultato lo strano malessere dei bambini, indice della severità della situazione e uno stato di compromissione delle condizioni generali che, vi giuro, non si dimentica...