

Rubrica iconografica

CO. è seguita da circa un anno presso l'ambulatorio nefrologico del Day Hospital della Clinica Pediatrica per una glomerulonefrite cronica. La malattia renale è stata scoperta in seguito al riscontro occasionale di proteinuria e microematuria all'esame urine, eseguito in Pronto Soccorso per un riferito trauma lombare.

In realtà la ragazza era stata già in precedenza indagata presso il nostro Istituto perché riferiva da circa 2 anni episodi febbrili ricorrenti non spiegati, dolori addominali e dolori ossei diffusi, localizzati soprattutto alla colonna dorso-lombare. Nella storia da segnalare inoltre la presenza incostante di rash eritemato-maculoso localizzato alle gote. Allora erano stati eseguiti alcuni accertamenti allo scopo di negare una MICI, una spondilite e una sindrome da iper-IgD: risultati tutti nella norma. Negativa è anche la ricerca di ANA, anti-DNA, ANCA.

Il successivo riscontro di proteinuria ed ematuria, riconfermato ai successivi controlli, e l'evidenza all'ecografia di una nefrite locale avevano delineato il quadro di una malattia sistemica (febbre, indici di flogosi elevati) con interessamento renale.

La persistenza e la scarsa selettività della proteinuria (indice di Cameron: 0.16) e il sospetto di una malattia infiammatoria sistemica ci avevano convinto a iniziare trattamento immunosoppressivo con steroide (desametasone alla dose di 50 mg/die) e allo scopo di ridurre la proteinuria era stata anche avviata terapia con ACE-inibitore (dicembre 2004).

Il trattamento non ha controllato in maniera soddisfacente né la malattia di base (artralgia diffusa, indici di flogosi persistentemente elevati) né la nefrite (persistenza della proteinuria); per tale motivo abbiamo ritenuto improrogabile l'esecuzione di una biopsia renale.

A maggio di quest'anno, dopo circa 5 mesi di trattamento corticosteroideo, viene eseguita la biopsia; il quadro istologico è suggestivo per una glomerulonefrite immunomediata, membranoproliferativa che, per il tipo (granulari, non strutturati) e la distribuzione (mesangiali, sottoendoteliali e intramembranos) dei depositi all'immunofluorescenza, suggerisce una forma secondaria (positività per IgG, IgM, IgA, C3, C1q). Tra le forme secondarie la più verosimile appare la glomerulonefrite lupica.

Al momento però i criteri clinici per formalizzare la diagnosi di lupus eritematoso sistemico sono incompleti: nella storia di C. valorizziamo le artralgie, il rash a farfalla (anche se fugace), la VES alta, la nefrite.

DOLORE AL PIEDE IN BAMBINA CON GLOMERULONEFRITE CRONICA

ANNAMARTINA FRANZIL, ANDREA TADDIO, LOREDANA LEPORE, MARCO PENNESI, CRISTINA FURLAN'

Clinica Pediatrica, ¹Servizio di Radiologia, IRCCS "Burlo Garofolo", Trieste



Figura 1. Appiattimento del margine dell'epifisi distale e una zona di iperdensità all'epifisi della testa del III metatarsale.

Per la diagnosi di LES sono necessari 5 criteri. Il referto istologico è però molto orientativo.

Viene a un controllo programmato nel mese di agosto quando riferisce la comparsa, da almeno



Figura 2. Particolare dell'appiattimento e dell'iperdensità dell'epifisi del III metatarsale.

due mesi, di una tumefazione e di un dolore gravativo a livello della radice del terzo dito del piede destro, che si manifesta con il movimento e con il carico; tale sintomatologia comporta una limitazione funzionale evidente con zoppia di fuga. A riposo non riferisce dolore e nelle ultime tre settimane la tumefazione è scomparsa. Al momento della visita non si apprezzano tumefazioni, ma importante dolorabilità alla mobilizzazione attiva e passiva del terzo dito del piede. Non vi è anamnestica storia di traumi. Si decide di effettuare un esame radiologico del piede, che dimostra un appiattimento del margine dell'epifisi distale e una zona di iperdensità all'epifisi della testa del terzo metatarsale (Figure 1 e 2).

Tale reperto è suggestivo di...

OSTEONECROSI DEL III METATARSALE

L'osteonecrosi avascolare delle ossa metatarsali (II-III-IV), detta anche sindrome di Freiberg-Koehler, è una condizione che può essere idiopatica e in questo caso fa parte di un eterogeneo gruppo di malattie (osteochondrosi giovanili)¹ a eziopatogenesi incerta e variabile, che possono colpire tutti i centri di ossificazione primari o secondari dello scheletro in accrescimento; in alternativa può essere secondaria a terapia steroidea prolungata.

Osteonecrosi avascolare idiopatica

È più frequente nelle femmine tra i 12 e i 17 anni; colpisce in genere la testa del II metatarsale, ma possono essere colpite anche le teste del III e del IV metatarsale, spesso è bilaterale; può associarsi al piede piatto². I sintomi sono rappresentati da dolore sottocarico e alla pressione localizzata, e talora da zoppia. La radiologia standard mette in evidenza la frammentazione del nucleo di ossificazione distale del metatarso interessato. Durante la crescita i nuclei di ossificazione sottoposti contemporaneamente al carico e ai processi di rimaneggiamento della crescita, per cause meccaniche che indirettamente finiscono per produrre ischemia, possono andare incontro a sofferenza, necrosi e deformità permanente. Tali malattie sono caratterizzate da una prima fase di necrosi asettica con riassorbimento graduale dell'osso e con sua successiva sostituzione con tessuto osseo. Guariscono quasi sempre spon-

taneamente e senza necessità di alcuna terapia, se si eccettua il riposo nella fase antalgica³.

A volte potrà essere opportuno ordinare un plantare di scarico per le teste metatarsali per consentire una deambulazione non dolorosa; spesso è necessario utilizzare questo plantare per qualche anno. La malattia può lasciare un appiattimento dell'epifisi con segni tardivi di artrosi. Tale evoluzione è rara ma possibile⁴.

Osteonecrosi avascolare secondaria a trattamento cortisonico prolungato

È nota l'associazione tra alte dosi di steroidi e necrosi asettica dell'osso; inoltre è descritto un rischio particolarmente elevato nei pazienti con LES⁵⁻¹⁰.

La patogenesi di questa complicanza che colpisce principalmente le articolazioni sottoposte a carico non è tuttora conosciuta¹¹.

Molte sedi possono essere interessate^{12,13} anche se la localizzazione più comune e clinicamente più significativa è la testa del femore¹⁴.

Ritornando al nostro caso, viene quindi sospeso lo steroide, vista anche la presenza di effetti collaterali (obesità, striae rubre, smagliature), e avviata terapia immunosoppressiva con micofenolato mofetil alla dose di 500 mg x2/die, che trova indicazione anche nel trattamento delle glomerulonefriti idiopatiche o secondarie, lupiche e non. Per la prima volta dall'esordio della malattia la VES è del tutto normalizzata e la proteinuria è assente. L'ortopedico contattato per il dolore alla base del terzo dito del piede ha confermato la dia-

gnosi di osteocondrite, ormai in via di guarigione e non ha ritenuto utile alcun trattamento.

Indirizzo per corrispondenza:

Loredana Lepore

e-mail: leporel@burlo.trieste.it

Bibliografia

1. Sullivan JA. The child's foot. In: Morrissy, Weinstein SL. Lovell and Winter's Paediatrics Orthopaedics. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996:1077-135.
2. Braddock JTF. Experimental epiphyseal injury and Freiberg's disease. J Bone Joint Surg Br 1959;41:154.
3. Stanley D, Betts RP, Rowley DI, Smith TW. Assessment of etiologic factors in the development of Freiberg's disease. J Foot Surg 1990; 29:444-7.
4. Tachdjian MO. Paediatrics Orthopaedics. Philadelphia: WB Saunders, 1990.
5. Zizic TM, Marcoux C, Hungerford DS, et al. Corticosteroid therapy associated with ischemic necrosis of bone in systemic lupus erythematosus. Am J Med 1985;79:596-604.
6. Bergstein JM, Wiens C, Fish AJ, et al. Avascular necrosis of bone in systemic lupus erythematosus. J Pediatr 1974;85:31-5.
7. Ansell BM. Overview of the side effect of corticosteroid therapy. Clin Exp Rheumatol 1991; 9:19-20.
8. Thienpont E, Vandesande W, De Smet L. Dieterich's disease: avascular necrosis of the metacarpal head: a case report. Acta Orthop 2001; 67(2):182-4.
9. Low K, Mont MA, Hungerford DS. Steroid-associated osteonecrosis of the knee: a comprehensive review. Instr Course Lect 2001;50:489-93.
10. Lotke PA, Battish R, Nelson CL. Treatment of osteonecrosis of the knee. Instr Course Lect 2001; 50:483-8.
11. Koehler, Zimmer. Limiti del normale e inizio del patologico nella diagnostica radiologica dello scheletro. Casa Editrice Ambrosiana. IV Edizione.
12. Taniguchi Y, Tamaki T. Bilateral Kienbock's disease. J Orthop Sci 1998;3(4):216-20.
13. Kahn SJ, Sherry DD. Kienbock's disease avascular necrosis of the carpal lunate bone in a 7-year-old girl with dermatomyositis. Clin Pediatr 1994;33(12):752-4.
14. Bruder A, Dittmer H. Steroid-induced osteonecrosis of femoral condyles and bilateral Freiberg's disease. Unfallchirurg 2002;105(10):939-42.

VIDEOCASSETTE/DVD "CONFRONTI IN PEDIATRIA 2005"

1. È proprio vero che... nelle bronchiti asmatiche ricorrenti "fare" o "non fare" cambia poco o nulla (G. Longo, F.M. de Benedictis) -
2. È proprio vero che... la stipsi non è più un problema (M. Fontana, S. Martellosi) -
3. È proprio vero che... la certificazione sportiva non serve a niente (P. Benciolini, A. Gombacci) -
4. È proprio vero che... la chirurgia pediatrica può e deve essere sempre laparoscopica (C. Esposito, J. Schleef) -
5. Approfondimento con gli esperti: asma e broncopneumologia (G. Longo, F.M. de Benedictis) -
6. È proprio vero che... gli screening ortopedici sono tutti da buttare (D. Baronciani, G. Maranzana) -
7. È proprio vero che... la dieta nella dermatite atopica non va più fatta (S. Miceli Sopo, F. Arcangeli) -
8. È proprio vero che... bisogna vaccinare "tutti per tutto" (G. Bartolozzi, P. Macchia) -
9. È proprio vero che... l'obesità "fa male" anche ai bambini (G. Tonini, F. Chiarelli) -
10. Approfondimento con gli esperti: dermatologia e allergia alimentare (F. Arcangeli, S. Miceli Sopo, A. Ventura) -
11. È proprio vero che... i tic non sono mai un problema (A. Scabar, F. Marchetti) -
12. È proprio vero che... dobbiamo conoscere e saper usare le "terapie biologiche" (L. Lepore, L.D. Notarangelo) -
13. È proprio vero che... il pediatra deve conoscere le malattie mitocondriali (A. Burlina, M. Carrozzini) -
14. È proprio vero che... esistono malattie "nuove" (e anche "vecchie"?) cui dovremmo prestare più attenzione (A. Ventura, G. Maggiore)

Il costo di una videocassetta/DVD è di Euro 33 (comprensivo di IVA e spese postali)

È possibile visionare e acquistare (anche con pagamento on line usando la carta di credito) tutti i titoli sopra citati, nonché tutti i titoli delle edizioni passate del congresso Confronti in Pediatria a partire dall'anno 1997, collegandosi al sito www.quickline.it alla sezione Eventi e Congressi

Modalità di pagamento: Assegno bancario non trasferibile intestato a Quickline sas

Bonifico bancario su c/c 000000670839 presso la Banca di Roma, Agenzia Trieste 3, ABI 03002 - CAB 02202

Versamento su c/c postale n. 36024982 (specificando la causale) intestato a Quickline sas

Quickline sas, via Santa Caterina 3, 34122 Trieste Tel 040 773737-363586 Fax 040 7606590 e-mail: congressi@quickline.it