

Gennaio 2012

[http://www.medicoebambino.com
/?id=PSR1201_60.html](http://www.medicoebambino.com/?id=PSR1201_60.html)

MEDICO E BAMBINO PAGINE ELETTRONICHE

Quasi cieco all'improvviso

Z. PIETRANGIOLILLO¹, C. VENTURELLI¹, A. DE FANTI², L. CIMINO³, I. D'AQUINO², A. CRISAFI², F. MONTI², C. RUBERTO², A. GRAFFAGNINO², L. IUGHETTI^{1,4}, S. AMARRI²

¹Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Modena e Reggio Emilia, direttore L.Iughetti

²UO Pediatria, Dipartimento Ostetrico Ginecologico e Pediatrico, Az. Osp Santa Maria Nuova di Reggio Emilia

³UO Oculistica, Dipartimento Chirurgia Generale e Specialistiche, Az. Osp Santa Maria Nuova di Reggio Emilia

⁴UO Pediatria, Dipartimento Integrato Materno-Infantile, Az. Osp. Universitaria, Policlinico di Modena

Indirizzo per corrispondenza: Zai_P@libero.it

PS, maschio caucasico, 14 anni, giunge alla nostra attenzione per rapido calo del visus tipo annebbiamento e cefalea con epicentro periorbitario bilaterale da 3 giorni. In anamnesi episodio febbrile la settimana precedente; negati traumi. Obiettivamente chiazza discromica al dorso e chiazza caffelatte al ginocchio sinistro; restante obiettività nella norma. In Pronto Soccorso eseguita consulenza oculistica: "Visus: OO=1/10 non migliorabile. Segmento anteriore: OO normale. Fondo: OO edema retinico peripapillare che coinvolge anche la fovea, più lieve edema della papilla ottica". Richieste TC encefalo, negativa, e visita neurologica che conferma il calo del visus OO in assenza di altri deficit neurologici. All'ingresso in Reparto PS esegue RMN cerebrale, nella norma, e RMN delle orbite che evidenzia un reperto compatibile con distacco di retina; nella norma i nervi ottici. Ripete quindi consulenza oculistica: "VOO: 1-2/10 +1.25. Lieve iperemia congiuntivale. Non segni di uveite anteriore. Distacco di retina essudativo bilaterale con aspetto petaloide a trifoglio"^{OO}_{HD}.

I dati clinico-strumentali depongono per la **Sindrome di Vogt-Koyanagi-Harada** (VKH) per cui si effettua puntura lombare che conferma il sospetto clinico (aspetto limpido, proteine totali 33 mg/dl, glucosio 66 mg/dl, cellule 14, neutrofili 0%, linfociti 100%, monociti 0%, globuli rossi assenti).

Gli ulteriori accertamenti diagnostici eseguiti per escludere altre possibili eziologie del quadro sono risultati nella norma, confermando pertanto l'ipotesi diagnostica iniziale.

Viene quindi iniziata terapia steroidea ev ad alte dosi in bolo per 3 giorni, successivamente proseguita per os ed associata ad azatioprina, che ha consentito un progressivo miglioramento del visus e del quadro oculare.

PS attualmente esegue controlli oculistici seriatî; prosegue terapia con azatioprina e sta progressivamente scalando la terapia steroidea che ha ben tollerato. L'ultima valutazione oculistica, è risultata completamente nella norma: VOO 10/10. FOO nella norma.

La malattia di VKH è una coroidite stromale primaria bilaterale, causata da una reazione autoimmunitaria verso una proteina dei melanociti stromali, che evolve verso panuveite bilaterale con papillite, distacco di retina essudativo e uveite anteriore granulomatosa. La malattia oculare può associarsi a manifestazioni sistemiche extraoculari (infiammazione delle meningi, disturbi uditivi e alterazioni dell'apparato tegumentario). A tutt'oggi l'eziologia non è completamente chiarita. La diagnosi è clinica e deve essere differenziata da altre condizioni quali pseudotumor, sarcoidosi, malattia di Bechet, malattia di Lyme, TBC ed altre uveiti. L'esame del liquido cerebrospinale evidenzia pleiocitosi, che conferma la diagnosi. La cecità rappresenta la principale complicanza della VKH. La diagnosi precoce e accurata, la presa in

carico multidisciplinare e un trattamento immunosoppressivo aggressivo e prolungato consentono un recupero totale della funzione visiva.

[Scarica il PPT](#)

tratto da: Confronti Giovani, **XXIV Congresso Nazionale Confronti in Pediatria**
Trieste, Palazzo dei Congressi della Stazione Marittima 2-3 dicembre 2011

Vuoi citare questo contributo?

Z. Pietrangiolillo, C. Venturelli, A. De Fanti, L. Cimino, I. D'Aquino, A. Crisafi, F. Monti, C. Ruberto, A. Graffagnino, L. Iughetti, S. Amarri. QUASI CIECO ALL'IMPROVVISIO. Medico e Bambino pagine elettroniche 2012; 15(1)
http://www.medicoebambino.com/?id=PSR1201_60.html