

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

GIANOTTI-CROSTI O MALATTIA REUMATICA?

Claudia Guiducci, Alessandra Iacono, Monica Sprocati, Giuseppe Maggiore

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche - Sezione di Pediatria, Università di Ferrara;
AOU Arcispedale Sant'Anna, Ferrara*

Indirizzo per corrispondenza: claudia.guiducci2@gmail.com

Max è un bambino di 6 anni, atopico, che giunge in Pronto Soccorso (PS) per eruzione cutanea intermittente da circa un mese, mai pruriginosa. Alla visita appare in buone condizioni generali, presenta un esantema eritemato-maculo-papuloso acroposto ai glutei e al volto che non sparisce completamente alla digitopressione. Presenta inoltre esiti discromici agli arti inferiori in sede di pregressi elementi e noduli eritematosi dolenti alla pianta dei piedi. Il faringe appare lievemente iperemico e la restante obiettività clinica distrettuale nella norma.

La madre ci mostra alcune foto dell'esordio: l'eruzione cutanea era caratterizzata da elementi figurati, serpiginosi, a tratti confluenti che scomparivano alla digitopressione (*Figura 1*), per i quali ha eseguito una visita dermatologica e, nel sospetto di un'orticaria, era stato posto in terapia corticosteroidica per os e antistaminica, quest'ultima ancora in atto.



Figura 1. Esordio dell'eruzione.

La madre ci riferisce che il piccolo è sempre stato in buona salute e nega episodi infettivi nelle settimane precedenti.

In PS viene richiesta una consulenza dermatologica che pone il sospetto di sindrome di Gianotti-Crosti e, in considerazione del protrarsi della storia clinica, viene consigliato il ricovero per ulteriori approfondimenti.

Durante il ricovero le lesioni cutanee hanno mostrato un'evoluzione polimorfa, con viraggio a lesioni crostose degli elementi preesistenti e comparsa di nuovi elementi

agli arti superiori con caratteristiche papulose che nel giro di ore esitavano in lesioni eritematose, mai pruriginose e senza interessamento mucoso. I successivi controlli dermatologici hanno confermato il sospetto di sindrome di Gianotti-Crosti *sine causa*, infatti le ricerche sierologiche per i principali agenti patogeni causa di eruzioni maculo-papulose sono risultate tutte negative.

Durante la degenza, per la comparsa di febbre in associazione a flogosi delle alte vie aeree, viene eseguita terapia antibiotica con amoxicillina con successivo sfebbramento, per cui si decide di dimettere il bambino...

Ma quella mattina, durante il consueto giro visite, il torace di Max è cambiato!

All'auscultazione si apprezza un soffio olosistolico 2/6 I udibile su tutti i focolai, per cui eseguiamo un elettrocardiogramma che risulta nella norma e decidiamo di trattenerlo in reparto.

Il giorno successivo la visita di Max ci riserva un'altra sorpresa! Al gomito destro compare un nodulo sottocutaneo non dolente di qualche millimetro (*Figura 2*).



Figura 2. Nodulo sottocutaneo.

Si riconsidera quindi la situazione clinica e si ipotizza la malattia reumatica, ipotesi supportata dal concomitante riscontro del titolo anti-streptolisinico (TAS) elevato (1207 U/ml).

Si esegue un'ecocardiografia che mostra un quadro di cardite severa con insufficienza mitralica severa, insufficienza aortica e tricuspidalica di grado lieve e minima

della valvola polmonare, piccola falda pericardica e frazione di eiezione del ventricolo sinistro conservata.

In accordo quindi con i criteri diagnostici di Jones, per la presenza di cardite, di nodulo sottocutaneo (criteri maggiori) e del TAS aumentato si pone diagnosi di **malattia reumatica**. Il tampone faringeo diretto e colturale eseguiti sono risultati entrambi negativi. È stata pertanto eseguita una dose di benzilpenicillina 600.000 U e iniziata terapia steroidea (prednisone 2 mg/kg), diuretica con idroclorotiazide e terapia con ACE-inibitore alla luce del quadro di cardite severa e segni di congestione polmonare alla radiografia del torace.

Visto il buon compenso emodinamico, dopo qualche giorno il bambino viene dimesso con indicazione al riposo, terapia steroidea a dosaggio pieno per 2 settimane, poi a scalare per ulteriori 4 settimane e contestuale inizio di terapia con acido acetilsalicilico a dosaggio antinfiammatorio (75 mg/kg/die) e profilassi secondaria con benzilpenicillina ogni 21 giorni.

Max ha eseguito dei controlli cardiologici che hanno mostrato un progressivo miglioramento del quadro tale da sospendere la terapia con diuretico. Al follow-up a 6 mesi

permane una lieve insufficienza aortica e mitralica, in evoluzione favorevole, pertanto è stata dimezzata la terapia con ACE-inibitore; la durata della profilassi secondaria sarà stabilita in base ai successivi controlli cardiologici.

La storia di Max ci ha insegnato che alle volte la “fortuna” aiuta i tenaci e che la malattia reumatica ha il nome che si merita (*reýma*, dal greco scorrimento, flusso)!

Bibliografia di riferimento

- Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, et al.; American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015;131(20):1806-18.
- Pastore S, Marchetti F, Taddio A, Conte MS, Tubaro M, Ventura A. La malattia reumatica nel 2016. *Medico e Bambino* 2016;35(7):429-36.