

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VII

Ottobre 2004

numero 9

CASO CLINICO INTERATTIVO

Una bambina con artrite reumatoide sistemica e febbre: è una ricaduta?

di C. Oretti, M. Maschio, M. Lazzerini

*Clinica Pediatrica, IRRCCS Burlo Garofolo, Università di Trieste***Indirizzo per corrispondenza:** marzia_lazzerini@libero.it

1 | 2 | 3 | 4

Noi abbiamo pensato si potesse trattare di una *sindrome mononucleosica*

Vediamo gli elementi a favore e contro questa ipotesi, rispetto anche alle altre ipotesi diagnostiche, tutte molto ragionevoli:

- Il quadro clinico della bambina era caratterizzato essenzialmente da febbre, faringodinia e linfadenopatia laterocervicale e sottomandibolare (tipici della mononucleosi)
- Anche il rialzo delle transaminasi e dell'LDH e della PCR era compatibile con una diagnosi di mononucleosi
- All'emocromo non era presente tuttavia una leucocitosi, ma una modica leucopenia
- Dopo la terapia con amoxicillina non era comparso il tipico rash che a volte caratterizza la diagnosi di mononucleosi
- L'ipotesi molto ragionevole di una leucemia (citopenia, LDH elevato) era stata ovviamente considerata ed allo striscio periferico non si evidenziava blasti. Tuttavia questo risultato non poteva escludere con sicurezza questa ipotesi, vista anche la pregressa terapia steroidea che può "nascondere" la diagnosi
- La clinica non sembrava quella di una ricaduta di AIG sistemica, né per i sintomi, né per la febbre, non a puntate ma costante, né per alcuni risultati degli esami di laboratorio (leucopenia).
- Per la sindrome di Kawasaki, infrequente in questa età, erano presenti, insieme alla febbre, solo altri due criteri (stomatite, linfadenite)

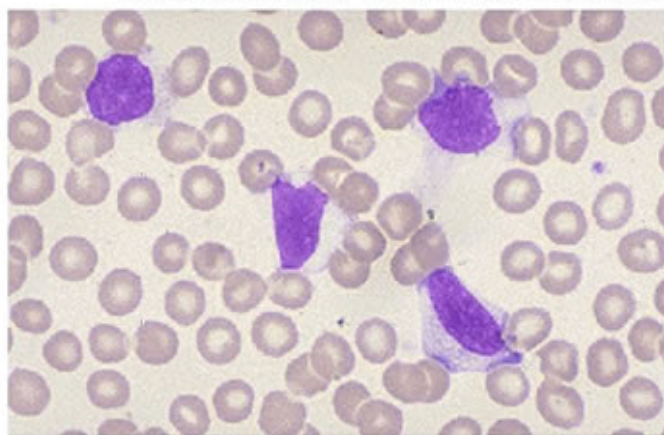
La mononucleosi è spesso clinicamente non ben distinguibile da altre infezioni virali sistemiche dell'infanzia o dal-

le altre cause di faringite (streptococco, adenovirus). Esistono tuttavia delle caratteristiche che possono orientare alla diagnosi.

- **Età:** l'età tipica dell'infezione da EBV sintomatica nei paesi industrializzati è quella del bambino grandicello. Nei bambini <4 anni è frequente ma decorre spesso asintomatica
- **Linfadenopatia diffusa:** è presente nel 90% dei casi (linfonodi cervicali anteriori e posteriori, sottomandibolari; inoltre linfonodi ascellari, inguinali). Splenomegalia nel 50% dei casi, epatomegalia nel 10%. La linfadenopatia epitrocleare è particolarmente suggestiva di mononucleosi.
- **Rialzo delle transaminasi:** presente nel 50% dei casi.
- **Alterazioni dell'emocromo:** nel 90% c'è una leucocitosi a prevalenza di cellule mononucleate (da cui il nome "mononucleosi") e con presenza di numerosi linfociti atipici (20-40% dei totali). Nel 50% dei casi c'è un trombocitopenia (lieve-moderata). Raramente può esserci anemia emolitica TC positiva (tipica delle fasi tardive) o anemia aplastica.
- **Rash dopo ampi/amoxi:** il rash è presente all'esordio nel 3-15% dei casi, solitamente maculopapulare, ma l'80% dei bambini presenterà rash dopo ampicillina-amoxicillina.
- **Il monotest** (che ricerca di anticorpi eterofili in grado di agglutinare i globuli rossi di pecora) è rapido e poco costoso, la sensibilità è vicina al 90% nel bambino grandicello, solo del 50% nel bambino sotto i 4 anni, poiché questi producono di norma una minore risposta anticorpale. Non è utile nei primi giorni di malattia quando gli Ab non sono ancora presenti.
- **Sierologia specifica:** gli Ab anti-EBV sono l'EA (early antigens), il VCA (viral capsid antigens) e l'EBNA (Epstein-Barr nuclear antigens).

Un 5-10% delle sindromi mononucleosiche non sono causate dall'EBV ma da altri virus (CMV, adenovirus, HIV, epatiti virali, e probabilmente dalla rosolia), e dal toxoplasma.

Infectious Mononucleosis



Atypical T lymphocytes associated with infectious mononucleosis:
Oversized (more cytoplasm) and presence of nucleoli.
The cytoplasm tends to be indented by surrounding RBC's.

L'EBV infetta i linfociti B del sangue periferico e di tutto il sistema reticolo-endoteliale. I linfociti attivati che sono tipici della mononucleosi sono linfociti CD8+ con funzioni sia di suppressor che citotossiche verso i linfociti B infetti. Sebbene si possa osservare una linfocitosi atipica in molte infezioni che causano linfocitosi (CMV, adenovirus, epatiti virali, rosolia, morbillo, parotite, micoplasma, tifo, TB), il grado maggiore di linfocitosi atipica è stato osservato nelle infezioni da EBV.

Il monotest eseguito risultava negativo; è stata quindi richiesta la sierologia per EBV.

Giorni successivi:

Nei giorni successivi si è assistito ad un peggioramento delle condizioni. Persisteva infatti febbre elevata (era in terapia con un FANS) ed era comparsa la **splenomegalia**. Oltre alla citopenia (stabile), valori sempre elevati della PCR (**16**), delle transaminasi (AST: **131, 360, 1122**; ALT: **43, 155, 574**), gamma GT (**273, 322, 762**), rialzo progressivo dell'LDH (**2882, 3031, 3945, 4065**). Gli esami di laboratorio di ulteriore novità erano l'aumento progressivo dei trigliceridi (**355, 420 mg/dl**), i valori elevati della ferritina (**anche > di 40000**) ed il fibrinogeno basso: 180 mg/dl (range: 202-502 mg/dl).

A questo punto qual è la vostra ipotesi diagnostica?

- Sindrome mononucleosica particolarmente aggressiva in pz immunodepresso (da poco sospeso lo steroide)
- Sindrome da attivazione macrofagica (post infettiva o concomitante a AIGS)
- Leucemia o linfoma o istiocitosi primitiva
- Ricaduta di Atrite Idiopatica Giovanile Sistemica