

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XVI

Febbraio 2013

numero 2

CASO CONTRIBUTIVO

Una mancata cataratta

Dante Ferrara¹, Alessandra Macaluso²

¹Pediatra di famiglia, ASP n. 6 Palermo, Docente di Cure Primarie Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Palermo

²Assistente in Formazione Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Palermo

Indirizzo per corrispondenza: ferradant@libero.it

CASO CLINICO

D., maschio, nasce da parto spontaneo, seconda gravidanza a termine. All'anamnesi familiare viene segnalata cardiopatia ischemica in entrambi i nonni, e una cataratta di cui è stata affetta la mamma in età giovanile. I bilanci di salute eseguiti

nelle diverse epoche rilevano una crescita staturo-ponderale adeguata ed uno sviluppo psicomotorio regolare.

Nelle varie visite di controllo del Pediatra di famiglia (PdF) è stata sempre effettuata una valutazione oculistica completa: red reflex, stereotest di Lang, cover test alle varie età filtro; all'età di 4 anni screening completo della vista in ambulatorio con red reflex negativo, Lang normale e una acuità visiva bilaterale di 10/10 evidenziato con il test delle E di Albin. All'età di 6 anni inizia la frequenza scolastica e dopo qualche mese riferisce di avere difficoltà nel leggere i caratteri alla lavagna, non presenta dolore oculare, né cefalea, all'ispezione si evidenzia solo un'iperemia dell'occhio sinistro peraltro transitoria. Il PdF consiglia allora una visita specialistica da un oculista. Viene dapprima posta diagnosi di cataratta, che non convince molto, in considerazione degli screening visivi eseguiti in ambulatorio. Esegue allora una seconda visita specialistica che rileva un'essudazione vitreale a carico principalmente dell'occhio sinistro e vengono rilevate sinechie posteriori. A questo punto i genitori in accordo con il PdF decidono di eseguire un terzo consulto c/o un oculista che finalmente pone diagnosi di uveite (*Figura 1*).

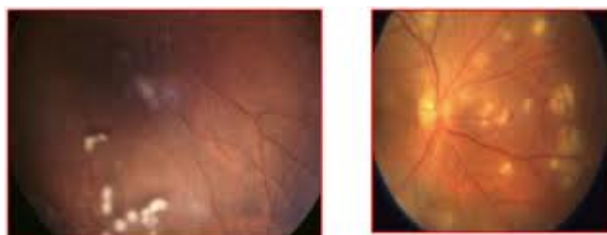


Figura 1.

Si pone diagnosi di uveite anteriore idiopatica, essendo risultati normali gli esami di laboratorio effettuati per escludere cause infettive (anticorpi anti-CMV, anti-Toxoplasma, anti-EBV) come pure emocromo, VES, PCR, ANA, FR.

Il piccolo viene quindi indirizzato presso un centro di III livello per la conferma della diagnosi e per iniziare la terapia immunosoppressiva e il follow-up del caso. Il controllo oculistico durante il ricovero evidenzia segmento anteriore OO: cellule 1+, Tyndall 1+, sinechie posteriori OD>OS, presente opacità posteriore del cristallino; *fundus oculi* OO: vitreite (cells vitreale 1+). Retina per quanto esplorabile nella norma.

Si conferma la diagnosi di uveite anteriore e D. inizia terapia con metilprednisone per os alla dose di 1 mg/kg die protratta per complessive sei settimane, methotrexate per via orale associato a 5 mg/die di acido folico da effettuare il giorno successivo alla somministrazione dell'immunosoppressore. Attualmente il piccolo è asintomatico e il controllo oculistico evidenzia un netto miglioramento, residua soltanto qualche sinechia.

DISCUSSIONE

L'uveite è l'infiammazione a carico di una delle strutture che compongono l'uvea incluso quindi l'iride, il corpo ciliare o la corioide. Secondo un criterio anatomico l'uveite anteriore e l'iridociclite coinvolgono la parte anteriore e media dell'occhio mentre l'uveite posteriore interessa la corioide. Sebbene l'incidenza sia notevolmente più bassa nella popolazione pediatrica rispetto agli adulti (circa 4,3-6,9/100000/anno vs 26-102/100000/anno), è molto importante conoscere questa patologia per poter effettuare una diagnosi quanto più precocemente possibile e un trattamento adeguato. L'uveite infatti rappresenta ancora oggi una delle maggiori cause di cecità. Colpisce il 15-20% delle forme di artrite idiopatica giovanile oligoarticolare, fino al 30% delle forme oligoarticolari estese e specie le forme ANA positive.

Da un punto di vista eziologico l'uveite nel 50-55% dei casi è associata all'artrite idiopatica giovanile, o comunque a patologie immunoreumatologiche HLA B27- associate; tra le forme di natura infettiva l'uveite secondaria a toxoplasma

è la più frequente, rari casi da *Herpes virus* e da TBC. In una percentuale di casi le indagini di laboratorio e strumentali sono completamente negative e non vi sono altri segni clinici di coinvolgimento di altri organi o apparati per cui si parla di forme idiopatiche. Si tratta di una patologia subdola, i piccoli pazienti sono spesso asintomatici e presentano qualche disturbo solo dopo la progressione della malattia, quando la diagnosi viene posta tardivamente. Molti infatti giungono all'oculista quando già hanno perso parte della loro acuità visiva.

I sintomi che si possono riscontrare sono: arrossamento oculare, dolore oculare, calo del visus, fotopsia (sensazione visiva di lampi), miodesopsia (mosche volanti), cefalea.

Effettuata la diagnosi mediante studio dell'occhio con lampada a fessura; bisogna considerare anche il tipo e la causa della riduzione visiva, l'attività dell'infiammazione, decisiva per la progressione della malattia, l'esistenza di una eventuale patologia sistemica associata. La diagnosi e quindi il trattamento precoce permettono di evitare le complicanze dell'uveite quali glaucoma, cheratopatie, sinechie, cataratta, edema maculare e alterazione a carico del nervo ottico fino alla cecità.

Non esistono linee guida sulla terapia delle uveiti idiopatiche. L'approccio iniziale si basa sull'uso l'uso di corticosteroidi topici, con o senza terapia midriatica per dilatare la pupilla e prevenire le sinechie posteriori. L'uso prolungato è associato a un aumento di incidenza di complicanze quali cataratta e glaucoma. In caso di incompleta risposta alla terapia locale vengono utilizzati gli steroidi per via sistemica: prednisone 1-2 mg/kg; per raggiungere una rapido controllo dell'infiammazione si possono usare anche da 1 a 3 boli di metilprednisolone in vena.

In caso di mancata risposta alla terapia locale e cortisonica per via generale vi è l'indicazione a una terapia immunosoppressiva.

Il metotrexate è il farmaco di prima scelta sia per la dimostrata efficacia, sia per la buona tollerabilità. Un'altra opzione per la terapia di fondo dell'uveite era la ciclosporina, i cui risultati sono però contrastanti e non confermati da studi controllati. Stesso discorso può essere fatto con il micofenolato che sembra poter ottenere un effetto di risparmio cortisonico nei trattati.

Anche i farmaci biologici sono stati ampiamente usati nelle uveiti. L'infliximab (anticorpo monoclonale chimerico anti-TNFalfa) si è dimostrato superiore all'etanercept (recettore solubile del TNFalfa) sia come efficacia sia per quanto riguarda gli effetti collaterali; infine, l'adalimumab dimostratosi utile nel mantenere la remissione a lungo termine dell'uveite.

Nel nostro caso forse la familiarità positiva per cataratta ha probabilmente indotto in errore il primo oculista consultato, mentre la pregressa valutazione oculistica eseguita dal PdF curante, in occasione delle varie visite e dei bilanci di salute, rendeva improbabile la diagnosi di cataratta.

Dal decorso del caso clinico si sottolinea l'importanza della medicina preventiva (test di screening visivi, uditivi ecc.) svolta presso l'ambulatorio del PdF, che permette da un lato

di evidenziare precocemente patologie e contestualmente, così come nel caso di D. di analizzare anche criticamente alcune diagnosi poste dagli specialisti che invece erano già state escluse dal curante, proprio attraverso la esecuzione ripetuta del red reflex.

BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

- Tugal-Tutkun I. Pediatric uveitis. *J Ophthalmic Vis Res* 2011;6:259-69.
- Vazquez-Cobian LB, Flynn T, Lehman TJ. Adalimumab therapy for childhood uveitis. *J Pediatr* 2006;149:572-5.
- Jules Stein Eye Institute UCLA. The Challenge of uveitis in children. *Clinical Update* 2006;15:1-4.
- Päivönsalo-Hietanen T, Tuominen J, Saari KM. Uveitis in children: population-based study in Finland. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;78:84-8.
- Edelsten C, Reddy MA, Stanford MR, Graham EM. Visual loss associated with pediatric uveitis in english primary and referral centers. *Am J Ophthalmol* 2003;135:676-80.
- Tugal-Tutkun I, Havrlikova K, Power WJ, Foster CS. Changing patterns in uveitis of childhood. *Ophthalmology*. 1996;103:375-83.
- Pivetti-Pezzi P. Uveitis in children. *Eur J Ophthalmol* 1996;6:293-8.
- Soylu M, Ozdemir G, Anli A. Pediatric uveitis in southern Turkey. *Ocul Immunol Inflamm* 1997;5:197-202.
- Stoffel PB, Sauvain MJ, von Vigier RO, Beretta-Piccoli BC, Ramelli GP, Bianchetti MG. Non-infectious causes of uveitis in 70 Swiss children. *Acta Paediatr* 2000;89:955-8.
- de Boer J, Wulfraat N, Rothova A. Visual loss in uveitis of childhood. *Br J Ophthalmol* 2003;87:879-84.
- Kadayifçilar S, Eldem B, Tumer B. Uveitis in childhood. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003;40:335-40.
- Azar D, Martin F. Paediatric uveitis: a Sydney clinic experience. *Clin Experiment Ophthalmol* 2004;32:468-71.
- Rosenberg KD, Feuer WJ, Davis JL. Ocular complications of pediatric uveitis. *Ophthalmology*. 2004;111:2299-306.
- Kump LI, Cervantes-Castañeda RA, Androudi SN, Foster CS. Analysis of pediatric uveitis cases at a tertiary referral center. *Ophthalmology* 2005;112:1287-92.
- BenEzra D, Cohen E, Maftzir G. Uveitis in children and adolescents. *Br J Ophthalmol*. 2005;89:444-8.
- Rajaraman RT, Kimura Y, Li S, Haines K, Chu DS. Retrospective case review of pediatric patients with uveitis treated with infliximab. *Ophthalmology* 2006;113:308-14.
- Foeldvari I, Wierk A. Methotrexate is an effective treatment for chronic uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2005;32:362-5.
- Zannin ME, Martini G, Pinello L, Zacchello F, Zulian F. L'uveite nell'artrite idiopatica giovanile. *Medico e Bambino* 2004;23:383-8.