

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IV

Aprile 2001

numero 4

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Su un caso di febbre periodica ... un anno dopo (Ovvero: PFAPA+Adenovirus+MICI)

F. Sellitto, R. Rabuano, A. Basilicata

UO Pediatria e Neonatologia, Ospedale Fatebenefratelli Sacro Cuore di Gesù, Benevento

A case of periodic fever ... one year after. Or: PFAPA + Adenovirus + IBD (Inflammatory bowel disease)

Keywords: Adenovirus, Pharyngotonsillitis, PFAPA, Inflammatory bowel disease

Summary Description of a case of periodic Adenovirus-induced pharyngotonsillitis with a clinical picture similar to that of PFAPA (Periodic Fever with Aphthous Pharyngitis and Adenopathy), recovered after tonsillectomy, but apparently superposed to IBD, previously suspected, then diagnosed.

IL CASO

CC, dell'età di 3 anni, presenta da quasi un anno episodi, con cadenza mensile, di febbre alta (39°-40°, della durata di 4-5 gg), senza risposta agli antibiotici, ma sensibile agli anti-febbrili. Gli episodi si accompagnano spesso ma non obbligatoriamente alla presenza di afte nel cavo orale, a tonsillite, a linfadenomegalia latero-cervicale. Prima di essere ricoverato nel nostro reparto (all'età di 6,5 anni), aveva avuto altri ricoveri: per affrontare il problema delle febbri ricorrenti, per un ascesso perianale all'età di 2 anni, peraltro risolto, per disturbi legati ad allergia alle proteine del latte vaccino e alla soia, e infine per un grave episodio di orticaria e shock con lipotimia da allergia alle cefalosporine. Durante i ricoveri per febbre gli indici della flogosi (neutrofili, piastrine, PCR, VES) erano francamente elevati, per normalizzarsi nei periodi intervallari, la ricerca dello streptococco beta-emolitico A (SBA) era sempre stata negativa.

Al momento del ricovero presenta temperatura febbrile elevata, tonsillite follicolare, linfadenopatia angolomandibolare, e 3-4 elementi aftosi sulla mucosa orale. Il tampone faringeo è stavolta positivo per SBA ma questo non basta, a nostro avviso, per re-interpretare gli episodi precedenti. Facciamo comunque un trattamento con amoxicillina+acido clavulanico e dimettiamo il paziente con indicazione alla tonsillectomia. La nostra diagnosi descrittiva è stata quella di PFAPA (Periodic fever with aphthous Pharyngitis and Adenopathy). Avevamo allora considerato, tra le affezioni suscettibili di diagnosi differenziale la malattia di Crohn (ma l'ecografia dell'ultima ansa ileale era normale, come pure la ricerca di

linfonodi addominali interessati) sia la sindrome da iper-IgD (ma sia il livello di IgA, sia quello di IgD erano normali), sia la malattia di Behçet (ma non vi erano, ulcere genitali né alterazioni oculari, né linfonodi addominali) sia la neutropenia ciclica (ma l'esame emocromocitometrico nel corso degli episodi febbrili era sempre stato caratterizzato da neutrofilia).

CC viene operato nell'agosto del 2000. Il tessuto tonsillare viene coltivato e la coltura risulta positiva per l'Adenovirus. La tonsillectomia conclude la serie degli episodi tonsillari.

Ma verso la fine di novembre compare una fistola perianale. Il bambino viene ricoverato in un altro Ospedale ove esegue una colonscopia e un esame istologico della mucosa che mostra la presenza nel corion di una infiltrazione cronica costituita da linfociti, plasmacellule e scarsa proliferazione di polinucleati eosinofili.

IL PROBLEMA

Il quadro descritto non differisce per nulla da quello identificato dalla sigla PFAPA. La presenza di Adenovirus nel tessuto tonsillare fuori malattia corrisponde a quanto già descritto per la sindrome delle tonsilliti ricorrenti. La compresenza di un ascesso anale recidivante e di un reperto istologico di colite cronica, peraltro non sufficientemente caratteristico da consentire la diagnosi di m. di Crohn costringe a riconsiderare la diagnosi, o quanto meno a porsi il problema della correlazione tra PFAPA e MICI

IL CONTRIBUTO

Il caso ha due particolarità. La prima è relativa alla positività per adenovirus della coltura del tessuto tonsillare, al di fuori dell'acuzie. Questo reperto è stato descritto nel 1998 per una situazione in tutto simile alla PFAPA, la tonsillite ricorrente non streptococcica, tanto da far ritenere che la persistenza cronica dell'adenovirus costituisca non tanto un marker quanto il fattore eziopatogenetico centrale della sindrome.

La seconda peculiarità è data dalla compresenza di una colite cronica, con una storia suggestiva di m. di Crohn e con una istologia di colite non specifica. La evoluzione della MICI sembra indipendente da quella della PFAPA: l'ha preceduta (ascessoperianale), e, a differenza di quella, non si è risolta dopo tonsillectomia. L'interpretazione più semplice è che entrambe le condizioni esprimano una disreattività del tessuto linfatico, sia a livello tonsillare che a livello intestinale.