

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VI

Febbraio 2003

numero 2

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Un caso di fenomeno di Raynaud associato ad ANAe Scl70 positivi

Salvatore Panasia, Diego Cimino, Simone Gangarossa

Pediatr di base, Acp Ragusa

Il fenomeno di Raynaud presenta una bassa incidenza in età infantile e, seppur primitivo nella maggior parte dei casi, può a volte essere secondario a diverse patologie (sclerodermia, LES, crioglobulinemia, malattia mista del connettivo).

Il nostro caso riguarda Stefano (10 anni) che, un anno fa, ha presentato, sempre in seguito all'esposizione al freddo, diversi episodi caratterizzati da pallore, formicolio e infine cianosi alle dita delle mani.

Tali sintomi erano già presenti da più di 1 anno ma fino ad allora saltuari e di modesta intensità.

L'esame obiettivo evidenziava un modesto indurimento della cute dell'estremità distale delle dita delle mani, piccole cicatrici ed ulcerazioni a livello dei polpastrelli delle dita.



Nella norma il resto dell'E.O. Normali sono risultati pure emocromo, VES, PCR, dosaggio delle immunoglobuline, protidemia, C3, C4, Reuma-test, AST, ALT, CPK, creatininemia, pT, pTT, fibrinogeno, ECG, es.urine, P.A. e F.C.

Debolmente positivi invece gli ANA (1:40) e l'Scl70 del complesso ENA.

I dati clinici e bioumorali, molto suggestivi per fenomeno di Raynaud secondario a sclerodermia sistemica, ci hanno indotto al ricovero presso un Centro di Reumatologia dove sono stati eseguiti ulteriori esami strumentali (TAC polmonare ad alta risoluzione, MOC, studio radiologico di esofago, stomaco e duodeno, manometria esofagea, endoscopia esofagoga-stroduodenale, ECG, ecocardiografia, studio della funziona-

lità respiratoria, test di diffusione con monossido di carbonio -DLCO-) che hanno escluso il coinvolgimento di altri organi.

Presente reflusso gastroesofageo documentato dalla pHmetria.

E' stata eseguita pure la capillaroscopia che ha evidenziato una emorragia importante a livello del 2° dito della mano sx associata a zone di rarefazione capillare a livello del 2°, 3° e 4° dito bilateralmente; erano inoltre presenti figure di neoangiogenesi.

Il bambino è stato quindi dimesso con terapia a base di nicardipina (5mg / die), da cui ha tratto modesto beneficio.

Due successivi ricoveri (sett. e dic. 2001) hanno riconfermato

la positività degli ANA il cui titolo è nel frattempo aumentato (1:320) e di Scl70.

Da dicembre 2001 il trattamento con nicardipina è stato sospeso ed è stata avviata terapia a base di diltiazem (60 mg / die) , con lieve miglioramento della risposta clinica .

COMMENTO

E' raro per un pediatra osservare il fenomeno di Raynaud; in tutti i casi di Raynaud, e in particolare in quelli caratterizzati da un importante coinvolgimento della cute, il laboratorio può essere di valido aiuto ai fini della diagnosi differenziale.

Successivi controlli clinici assieme agli esami strumentali avranno molta importanza per il follow-up di questo paziente che rischia fortemente di sviluppare una sclerodermia sistemica.