

MeB – Pagine Elettroniche

Volume II

Giugno 1999

numero 6

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Tenosinovite e rash cutaneo in un bambino di 4 anni

Rolando Cimaz¹, Fernanda Falcini²

¹Dipartimento di Emergenza Urgenza, Clinica Pediatrica I, Università di Milano ²Servizio di Reumatologia, Clinica Pediatrica III, Università di Firenze

Tendinous synovitis and skin rash in a child aged 4

Abstract

The Case A male child aged 4 is hospitalised because of swelling on the upper surface of the foot, which is not accompanied by laboratory signs of phlogosis, so that RMN turns out to be the expression of a conspicuous effusion along the tendinous sheaths. A biopsy of synovia shows the presence of giant cell granulomas. A local steroid treatment removes the effusion. A month after, a diffused papuliferous skin rash appears. It is classified as atopic dermatitis. Then, a uveitis appears. **The Problem** The diagnostic problem (as well as the therapeutic approach) is not a minor one. It is solved by skin biopsy, which confirms the picture found at the synovia level, as well as by laboratory tests (hypercalcemia and increase in the angiotensin-converting enzyme (ACE)). **The Contribution** This is a very early sarcoidosis. Its appearance in very young children is exceptional. As regards children, the clinical picture is characterised by tendinous synovitis and rash. Sometimes, a picture quite similar to systemic rheumatoid arthritis in the absence of lung hilus affection can be found. Hypercalcemia is related to increased synthesis of 1,25 (OH)2D by granuloma cells. Together with the increase in ACE (whose meaning is similar), they make a quasi-diagnostic couple.

IL CASO

Un bambino di 4 anni giunge alla nostra attenzione per una tumefazione della caviglia destra, in particolare del dorso del piede, perdurante da qualche giorno, in buone condizioni generali e in assenza di segni o sintomi sistemici o di altre anomalie all'esame obiettivo.

L'anamnesi familiare è significativa per orticaria gigante recidivante nella madre. Si tratta di un primogenito, nato alla 37a settimana da taglio cesareo per preeclampsia materna. Peso neonatale 2800 g, indice di Apgar 9-10. Lieve ittero. Nulla fino all'anno di vita, quando è comparso un rash cutaneo agli arti, per cui il pediatra curante ha sospeso il latte vaccino sostituendolo con latte di soia. Un dermatologo, consultato per la persistenza del rash, diagnostica un eczema atopico ("atipico", per la localizzazione). Viene instaurata terapia corticosteroidica locale. A 2 anni viene ridato latte vaccino, senza modifiche sostanziali nell'aspetto della dermatite.

Dal punto di vista diagnostico a questo punto è legittimo non fare nulla, e limitarsi all'attesa. Infatti una tumefazione articolare persistente per una durata breve non è preoccupante, se non è accompagnata da segni locali d'infezione o da segni generali, come febbre o dolore notturno. Le uniche due condizioni a questa età che devono essere immediatamente escluse sono le infezioni (artrite settica) e le neoplasie (come leucemie o neuroblastomi). L'anamnesi di possibile allergia non modifica in alcun modo l'atteggiamento diagnostico. E' quanto noi abbiamo fatto.

I PROBLEMI

La tumefazione è tuttavia persistita per alcune settimane, aggiungendosi inoltre anche una tumefazione al dorso delle mani. A questo punto sono stati effettuati accertamenti laboratoristici e strumentali. VES = 15 mm, PCR negativa, GB 7.000/mmc, Hb 13 g/dl, Piastrine 241.000/mmc, Anticorpi antinucleo e fattore reumatoide assenti. Visita oculistica con lampada a fessura: nella norma. Rx caviglie e polsi: nella norma.

A questo punto cominciano i problemi, che vorremmo condividere con i lettori: *il primo problema è se si tratta di un'artrite reumatoide cronica giovanile.*

Nonostante la negatività degli esami potrebbe esserlo, in quanto le forme pauciarticolari, tipiche di questa età, possono avere esami ematici totalmente normali. Tuttavia è inusuale la localizzazione (asimmetrica, due polsi e un piede), per cui sono stati effettuati ulteriori accertamenti. Ricordiamo che la diagnosi di artrite giovanile (cronica/reumatoide) è una diagnosi di esclusione, per cui numerose altre patologie vanno escluse sulla base di un iter diagnostico mirato in base ai reperti clinici e anamnestici. In questo caso, visto che sembrava esserci più una tumefazione del dorso del piede che un versamento all'interno della caviglia, è stata effettuata una risonanza magnetica dei piedi, che ha dimostrato un cospicuo versamento lungo le guaine tendinee. E' stata posta la diagnosi di tendinite (entesite), una condizione che si instaura abbastanza spesso nell'artrite oligoarticolare correlata a HLA B29). E' stata instaurata terapia sintomatica (anti-infiammatori non steroidei), che ha portato un beneficio solo transitorio. Il bambino è stato quindi sottoposto a biopsia sinoviale e successivamente a infiltrazione locale con corticosteroidi.

La biopsia sinoviale ha messo in evidenza granulomi e cellule giganti. Dopo qualche mese di benessere il bambino ha presentato un rash cutaneo generalizzato papulare, diffuso e pruriginoso (*vedi figure*), associato a sudorazione profusa, e resistente a una terapia con antiistaminici.

Cosa avreste fatto?

Già orientati dalla biopsia sinoviale, abbiamo effettuato una biopsia cutanea che ha confermato il nostro sospetto.

Il laboratorio era sostanzialmente negativo, con l'eccezione di due elementi importanti: un aumento dell'enzima di con-

versione dell'angiotensina (ACE) e un aumento della calcemia. I due dati di laboratorio, messi assieme danno un forte indice di sospetto. Associati al reperto istologico della tenosinovite rendono la diagnosi quasi certa.



Figure 1-2. Rash cutaneo generalizzato papulare nel paziente.

Per quale malattia? E come confermare la diagnosi?

E' stata effettuata una biopsia cutanea. Questo ha messo in evidenza ancora la presenza di cellule giganti. E' stata posta la diagnosi di sarcoidosi. Nel decorso successivo il bambino ha presentato l'arrossamento di un occhio e l'oculista ha posto la diagnosi di uveite.

Come l'avreste interpretata? Che trattamento avreste intrapreso?

Ciclosporina?

Corticosteroidi locali?

Corticosteroidi generali?

L'uveite è una patologia vasculitica e in generale della patologia con aumentata risposta immunitaria, ed è una manifestazione comune nella artrite reumatoide e nella sarcoidosi.

Tutte e tre le risposte potrebbero essere giuste, dipende dalla gravità e dalla evoluzione. Il nostro paziente è stato trattato con corticosteroidi (prednisone 1 mg/kg/die per os) con miglioramento dei segni articolari, scomparsa del rash, normalizzazione dell'ipercalcemia e risoluzione di livelli sierici dell'ACE.

CONCLUSIONI

Si tratta di una **sarcoidosi a esordio precoce**. Riguardando retrospettivamente la storia, il rash etichettato come dermatite atopica era in realtà un esordio cutaneo di sarcoidosi, non raro nei primi mesi di vita.

Infatti la sarcoidosi a esordio precoce (nei primi 4-5 anni di vita) è caratterizzata dalla triade sintomatologica artrite/rash/uveite, con assenza dei reperti caratteristici della forma adulta (linfadenopatia e interessamento polmonare). L'esordio è spesso nel primo anno di vita. Si tratta di una forma piuttosto rara, ma potenzialmente invalidante. Infatti la prognosi è per lo più grave, in quanto sono state descritte in alta percentuale di casi sequele quali nanismo, cecità, e interessamento multisistemico. La diagnosi è spesso difficile e si può porre solo dopo conferma istologica. La maggior parte dei bambini viene diagnosticata come affetta da artrite a esordio sistemico, per la presenza dell'artrite e del rash. Tuttavia l'artrite della sarcoidosi è più una tenosinovite, e il rash non è evanescente come nell'artrite sistemica, per cui la diagnosi differenziale può essere facilitata già da elementi clinici. L'aumento dell'ACE e l'ipercalcemia, quando presenti, possono indirizzare verso una diagnosi di probabilità. I macrofagi ottenuti dal granuloma sarcoidotico convertono il 25 (OH)D a 1,25(OH)₂ a velocità accelerata. In generale si può dire che i soggetti con sarcoidosi hanno i valori più alti di 1,25(OH)₂D e quindi un aumentato assorbimento del calcio. La regolazione della calcemia, nei soggetti con sarcoidosi, è

sottratta all'effetto regolatore del paratormone. La diagnosi definitiva richiede il riscontro di granulomi non caseosi in una sede anatomica interessata e in presenza di storia clinica compatibile. La terapia in fase acuta si basa sull'impiego di corticosteroidi per via sistemica.

IL CONTRIBUTO

Questo caso dimostra come la sarcoidosi possa presentarsi anche nei primi anni di vita, con un comportamento alquanto differente da quello che si può vedere negli adolescenti e negli adulti. Infatti nella forma a esordio precoce l'interessamento polmonare è assente, se non in una fase tardiva, e la prognosi è peggiore. La rarità della malattia e l'aspecificità dei segni e sintomi all'esordio rendono talvolta la diagnosi estremamente difficile.

Bibliografia

- Fink CW, Cimaz R. Early onset sarcoidosis: not a benign disease. *J Rheumatol* 1997;24:174-77.
- Hafner R, Vogel P. Sarcoidosis of early onset. A challenge for the pediatric rheumatologist. *Clin Exp Rheumatol* 1993;11:685-91.
- Hetherington S. Sarcoidosis in young children. *Am J Dis Child* 1982;136:13-15.
- Linsey CB, Godfrey WA. Childhood sarcoidosis manifesting as juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics* 1985;76:765-68.
- Rasmussen JE. Sarcoidosis in young children. *J Am Acad Dermatol* 1981;5:566-70.