

MeB – Pagine Elettroniche

Volume X

Novembre 2007

numero 9

CASI INDIMENTICABILI

Crostosità ricorrente Ostinata Herpes Negativa

M. Cutrone, M. Fontanin, F. Intini, G. Montesanto

UO di Pediatria, OC Umberto I, Mestre

La prima impressione che A. dava era quella di una ragazzina stufa: essere ricoverata di sabato infatti non era proprio il massimo per chi, compiuti da poco i 16 anni, avrebbe preferito passare il pomeriggio in piazza con gli amici, a chiacchierare o a caccia di regali di Natale... Ma il dolore proprio non se ne voleva andare. Da 4 giorni infatti A. aveva mal di pancia: un dolore crampiforme, a pugnolata, più intenso in epigastrio e ai quadranti addominali di destra e, come se non bastasse, da poche ore erano sopraggiunte la febbre e delle fastidiosissime vescicole a livello genitale. In realtà il problema delle vescicole non era affatto nuovo: già nel luglio del 2002 le era stato asportato il piccolo labbro di sinistra proprio per la comparsa di lesioni attribuite a posteriori a infezione genitale da HSV2 e le stesse vescicole si erano ripresentate altre 2 volte, nel 2004 e nel 2005, e in queste occasioni era stato il medico di base di A. a suggerire il trattamento con antivirali sistemici e topici, con beneficio. Di motivi per essere stufa quindi Alessia ne aveva, senza contare che nei 3 giorni precedenti questo ricovero era già venuta 2 volte in P.S. e, nel sospetto di appendicopatia o dolore di origine ginecologica, era stata sottoposta a numerose visite e accertamenti vari. Eccone un'epicrisi. Il chirurgo, visitandola la prima volta, aveva escluso che potesse trattarsi di appendicite: l'addome era sì dolente in fossa ilaca destra ma complessivamente trattabile e senza segni di acuzie e, poiché anche per il ginecologo il quadro era risultato negativo sia dal punto di vista clinico che ecografico, A. era stata inviata a domicilio senza una diagnosi conclusiva. Il dolore però persisteva e, data la comparsa di febbre e vescicole genitali - per cui aveva spontaneamente cominciato la già nota terapia antivirale - la ragazza si era ripresentata in ospedale. Anche questa volta però pareva non si riuscisse a venirne a capo e A. passava da un consulente all'altro...infatti Le caratteristiche dell'addome erano sostanzialmente invariate - trattabile e dolente in fossa iliaca destra -, gli esami del sangue parlavano chiaro -non leucocitosi e PCR mossa (9.05 mg/dl)- e l'addome in bianco non mostrava segni di perforazione o occlusione. Che fare? Il chirurgo consigliava una rivalutazione ginecologica... Di nuovo il ginecologo non individuava elementi di patologia, se non quello che definiva un chiaro quadro di herpes genitale a livello vulvare, per cui consigliava di continuare la terapia antivirale in atto. Il dolore...la febbre...l'herpes genitale...la situazione si complicava e, soprattutto, si faceva sempre più pesante per A. e sua mamma che, esasperata, accetta più volentieri

della figlia la proposta di ricovero in Pediatria, con la speranza che si arrivi a una diagnosi. Eccoci dunque ai primi accertamenti: lo stick urine è negativo, la PCR in calo rispetto a 3 giorni prima, la clinica invariata. Il chirurgo pediatrico all'ecografia segnala un'ansa ileale lievemente ispessita e un quadro di adenomesenterite in FID, senza segni di appendicite acuta o versamento peritoneale. L'impressione è che si tratti di coliche addominali e, richieste la ricerca degli antigeni fecali per Adeno e Rotavirus e la coprocultura, il weekend si conclude senza novità. Il lunedì mattina il caso di A. viene discusso collegialmente e il medico di reparto, appassionato di dermatologia, decide di chiedere le sierologie per VZV e HSV per confermare la diagnosi di herpes vulvare; vorrebbe anche vedere con i suoi occhi esperti le famigerate vescicole ma la ragazza ha il ciclo mestruale in atto e rifiuta la visita, così si vede costretto a rimandare... Nel frattempo la storia di A. viene approfondita ed emerge che la ragazza, che non ha avuto rapporti sessuali fino a ora, ha presentato complessivamente 4 episodi di febbre associata a lesioni genitali: durante il primo la febbre ha preceduto di un giorno i sintomi vulvari mentre durante il secondo ed il terzo febbre e lesioni genitali si sono manifestate contemporaneamente e, durante il quarto, sono state precedute da 4 giorni di dolore addominale. Veniamo anche a sapere che A. soffre con una certa frequenza di crampi addominali associati a scariche liquide e di aftosi buccale. Per capire meglio l'origine dei sintomi, risaliamo al referto relativo all'intervento del 2002 di asportazione del piccolo labbro sinistro, che però non aggiunge niente di nuovo alle nostre ricerche: alla valutazione microscopica il quadro morfologico è compatibile con un non meglio precisato "processo flogistico acuto necrotizzante", senza ulteriori descrizioni o chiarimenti diagnostici. A complicare il tutto, scardinando l'ipotesi formulata dal consulente ginecologo, contribuisce l'esito delle sierologie virali: IgM e IgG per HSV sono assenti!! E l'herpes genitale allora? HSV ovviamente non può essere e, a detta del pediatrico dermatologo, non è nemmeno possibile che si tratti di herpes zoster recidivante, perché l'andamento clinico e la storia proprio non ci stanno (è un quadro caratteristico nei soggetti immunodepressi e A. non lo è...). Viene ripetuta un'ecografia addominale che conferma il quadro già noto: numerosi linfonodi loco-regionali e un'ansa ileale ispessita, non ascessi, non versamenti. Ricapitolando: febbre, sintomi vulvari, storia di dolore addominale con scariche liquide, afte orali...si programma una colonscopia e si ricercano ANA, ASCA e ANCA, nel sospetto che si tratti di una malattia infiammatoria cronica intestinale. La fortuna però ci volta le spalle perché, per intolleranza della paziente nonostante la sedazione, l'esame endoscopico viene eseguito solo fino alla flessura splenica e poi interrotto e, per il tratto esplorato, la mucosa, le auste e il disegno vascolare sottomucoso sono conservati. Niente Crohn dunque? Il sospetto però rimane... Una seconda valutazione ginecologica, eseguita dallo stesso medico che aveva fatto la seconda

consulenza in P.S., conferma la presenza di lesioni escoriative a livello di entrambe le piccole labbra per cui viene consigliata l'esecuzione di tamponi vaginali e l'ipotesi diagnostica, nonostante la ribadita assenza di anticorpi contro HSV, rimane quella di un'infezione genitale di origine erpetica! Però questo herpes fantasma, che non lascia traccia immunologica, non ci convince per niente e ad avvalorare il nostro sospetto c'è anche la letteratura: vengono descritti rari casi di malattia di Crohn "metastatica", che si manifesta subdolamente, coinvolgendo in fase iniziale sedi anatomiche non caratteristiche come i genitali esterni. Nonostante le difficoltà incontrate nel sostenere la nostra tesi riusciamo a convincere le mamma di A., sempre più perplessa e irritata nel ricevere pareri così discordanti, circa la necessità di ripetere la colonscopia, questa volta fino in fondo. E se la fortuna premia gli audaci, chi non risica non rosica, chi la dura la vince (...e chi più ne ha più ne metta!), l'esito del secondo esame endoscopico non lascia scampo: "...la mucosa dell'ileo terminale si presenta con aspetto a ciottolato, con qualche erosione anche ampia; isolata afta al retto; non altre lesioni delle mucose esplorate. Diagnosi e conclusioni: morbo di Crohn di retto e ileo terminale" (confermato a posteriori dall'esame istologico dei frammenti di mucosa biopsiati durante l'indagine). A. eseguirà la stadiazione di malattia: il clisma opaco del tenue evidenzierà "...diffuse irregolarità del rilievo mucoso dell'ileo terminale estese per circa 10 cm. riferibili alla già nota MICI..." mentre l'EGDS risulterà nei limiti di norma. Verrà dunque presa in carico dai colleghi gastroenterologi per il prosieguo delle cure. Perché questo caso per noi è stato indimenticabile? 1. ci ha ricordato l'importanza del ragionamento diagnostico autonomo, svincolato dal legame a ipotesi formulate in precedenza; 2. ci ha confermato come non sia opportuno (mai) iterare terapie telefonicamente senza controllare di volta in volta la situazione clinica del paziente 3. ci ha messi a confronto con la necessità di un aggiornamento costante con la letteratura (le localizzazioni vulvari del morbo di Crohn ne caratterizzano le rare forme definite "metastatiche") 4. ha ribadito l'importanza del considerare ogni storia, ogni paziente come un'esperienza clinica unica.