

MeB – Pagine Elettroniche

Volume III

Marzo 2000

numero 3

PEDIATRIA PER IMMAGINI

Sindrome di Gianotti-Crosti

Filippo Longo

IL CASO

Una bambina di un anno viene all'ambulatorio per una sintomatologia iniziata dieci giorni prima caratterizzata dalla presenza di papulovesicole roseo chiare inizialmente localizzate alle guance e rapidamente estese agli arti ed in scarsa misura al tronco; la situazione al momento della visita era caratterizzata da papule arrossate e rilevate di 2-3 mm. di diametro ravvicinate ma isolate prevalentemente localizzate alla faccia estensoria degli arti in particolare avambracci e dorso delle mani; alle guance si è avuta una confluenza delle lesioni precedenti che hanno assunto l'aspetto di placche arrossate con qualche lesione papulosa alla periferia. La bambina era in completo benessere e non ha mai avuto prurito; il restante esame obiettivo era negativo.

Al controllo, dopo un mese, le papule sono del tutto scomparse ed i genitori riferiscono che il tempo dello loro graduale risoluzione è stato di circa quindici giorni dopo la prima visita (con una durata totale, quindi, di circa tre settimane).

IL PROBLEMA

Siamo di fronte ad una dermatite papulosa acroposta che per il monomorfismo delle papule, il loro colorito rosso acceso, la localizzazione simmetrica, fa pensare alla "acrodermatite papulosa infantile di Gianotti-Crosti" per la quale il ruolo etiologico di una infezione virale è certo, anche se in questa bambina la espressione clinica della malattia non è stata particolarmente diffusa né marcata. E' meno verosimile, in questo caso, pensare alla diagnosi di "acrodermatite papulosa infantile frizionale". Quest'ultima eruzione cutanea si presenta con papule acroposte poco o nulla eritematose non sempre simmetriche a estensione più limitata e con localizzazione alle zone non coperte dai vestiti (in particolare gomiti, ginocchia e dorso delle mani); è più tipica del periodo primaverile ed estivo sovente associata alla atopica e spesso recidivante nello stesso periodo dell'anno. Per questa forma (la cui patogenesi è più incerta rispetto alla sindrome di Gianotti-Crosti) è stato chiamato in causa il ripetuto traumatismo locale in rapporto ad attività ludiche all'aria aperta (giocare nei box di sabbia da giardino, l'abitudine a gattonare, appoggiare a terra i gomiti). Non sempre è possibile tracciare una linea di separazione netta tra questi due quadri; infatti, anche in molti casi di acrodermatiti non congeste a localizzazione limitata e comparsa nella bella stagione è stata dimostrata e segnalata la evidenza di una recente infezione virale.

Nella nostra bambina non vi è stata la dimostrazione di una recente infezione virale, ma la ricerca è stata fatta in maniera incompleta: la bambina è stata vaccinata alla nascita per l'epatite B per cui non è stata fatta una indagine in questo senso ma non sono stati ricercati gli anticorpi anti virus di Epstein Barr; il test di fissazione del complemento è stato fatto con esito negativo per i seguenti virus: Coxsackie Entero Adeno; la valutazione immunoenzimatica per le IgG e le IgM è stata fatta con esito negativo per il Parvovirus B19.

CHE COS'È LA SINDROME DI GIANOTTI-CROSTI

Con la definizione di **sindrome di Gianotti-Crosti** o **acrodermatite papulosa infantile** si intende oggi una reazione cutanea papulovesiculosa acrolocalizzata, simmetrica, non ricorrente, autolimitata a evoluzione spontanea, correlata a varie infezioni virali senza ulteriori precisazioni.

Questa dermatite è stata inizialmente descritta nel 1955 da Gianotti e poi, negli anni '70, dallo stesso autore correlata ad una infezione da virus dell'epatite B e considerata una entità separata rispetto alle dermatiti papulovesiculose acrolocalizzate antigene B negative.

In realtà, la distinzione fra questi due gruppi non ha retto alle valutazioni di casistiche successive: in particolare uno studio retrospettivo molto ampio su 308 bambini con questa malattia, condotto proprio dalla scuola del Prof. Gianotti a Milano, con il confronto a posteriori delle fotografie dei pazienti in cieco da parte di esperti, ha dimostrato che non è possibile una distinzione delle due forme. Infatti, le differenze di espressione clinica che si verificano nell'ambito di questa condizione dipendono dalle caratteristiche individuali di risposta del singolo paziente e non dal tipo di virus in causa.

Gli elementi salienti che caratterizzano la sindrome di Gianotti-Crosti sono i seguenti:

-comparsa di papule o papulovesicole monomorfe lenticolari di alcuni millimetri di diametro, di colore da roseo a purpurico, che si manifestano per lo più in una unica gettata (a ciò è dovuto il monomorfismo), con distribuzione simmetrica e che si localizzano in particolare al volto, alle natiche e alla superficie estensoria degli arti; le lesioni, pur essendo ravvicinate, solo molto raramente confluiscono in placche di maggiori dimensioni conservando quindi la loro individualità; non sono mai interessate le mucose; non sono presenti in genere sintomi soggettivi generali ed anche il prurito molto spesso è assente o di modesta entità, anche se in casi di forme con diffusione a gran parte del corpo è stato descritto un prurito severo. La durata della malattia è in genere di tre, quattro settimane con risoluzione spontanea e esito in lieve desquamazione e, nei soggetti più scuri, iperpigmentazione residua. Sono descritti in singoli casi decorsi di maggiore durata (fino a quattro mesi). La malattia non ricade; è rara prima del primo anno di vita e dopo la pubertà.

L'aspetto istologico delle lesioni non è specifico: prevale l'infiltrato linfocitario perivasale del derma superficiale, a volte associato ad edema modesto delle papille dermiche e a foci di spongiosi. Non è presente una vasculite leucocitoclastica.

Lo spettro degli agenti infettivi correlati con la sindrome è influenzato dai fattori epidemiologici di distribuzione delle infezioni virali (diversa distribuzione geografica dei virus, trend di incidenza delle infezioni virali nel tempo); in Italia e nei paesi occidentali, all'attuale declino delle forme HbsAg positive, dovute alla riduzione della epatite B, corrisponde un aumentato riscontro di correlazione con altre infezioni virali: Coxsackie, Enterovirus, Adenovirus, Parvovirus, B19 Cytomegalovirus, Rotavirus, Virus respiratorio sinciziale, Parainfluenza virus 1/2, Herpes virus 6. Tuttavia il virus che più frequentemente viene segnalato come causa scatenante è il virus di Epstein-Barr: esso induce infatti, come noto, una intensa stimolazione delle varie componenti della risposta immune, il che spiega la varietà dei disordini cutanei ad essa correlati (esantema aspecifico con o senza antibiotico, orticaria, eritema multiforme, eritema nodoso ed infine appunto acrodermatite papulosa). Sono segnalati, inoltre, casi correlati a recenti vaccinazioni (polio, difterite, pertosse, morbillo, parotite, rosolia e influenza); inoltre viene suggerito un aumentato rischio di malattia se alla infezione virale si associa una concomitante vaccinazione.

Non vi sono dati precisi sul meccanismo patogenetico sebbene il rapporto con una virosi o una vaccinazione recenti e le caratteristiche dell'infiltrato infiammatorio suggeriscano un pattern di ipersensibilità di tipo ritardato.

La sindrome di Gianotti-Crosti può essere probabilmente considerata il risultato di una risposta immune individuale a una infezione virale e non la diretta conseguenza della presenza del virus in sé; a conferma di ciò vi è il dato della assenza del riscontro di particelle virali nelle lesioni sia con la ricerca al microscopio elettronico, sia con la "*Polymerase chain reaction*".

LE COSE DA FARE

Il bambino con una acrodermatite papulosa non richiede generalmente alcun trattamento. Tuttavia, poiché si tratta di una patologia che può avere spesso una espressività marcata e ampia diffusione sulla cute, è fonte di preoccupazione nei genitori soprattutto se accompagnata a prurito pur se modesto. È importante pertanto spiegarne l'origine e informare sulla possibilità di una lunga durata; qualora sia presente prurito non va risparmiata la terapia sintomatica (cortisone locale antistamici); nel caso si sospetti una origine frizionale esogena (papule non arrossate limitate solo nelle sedi esposte al contatto, stagione, ricorrenza, abitudine a giochi a rischio) vanno dati anche consigli per evitare il trauma frizionale e va proposto l'uso di creme emollienti e lubrificanti.

Qualora si decida di fare una ricerca etiologica per i virus, questa dovrà essere ampia ed includere sempre il virus di Epstein Barr, anche in assenza di manifestazioni cliniche suggestive di mononucleosi poiché una infezione primaria asintomatica da E.B.V. è comune nei bambini più piccoli.

Bibliografia

- Caputo R. et al: Gianotti-Crosti syndrome. a retrospective analysis of 308 cases. J Am Acad Dermatol 26(Pt1); 207-210, 1992.
- Hofmann B et al: Gianotti-Crosti syndrome Associated with Epstein-Barr virus infection. Pediatr Dermatol 14, 273-7, 1997.
- Velangi S.S., Tidman M.J. Gianotti-Crosti syndrome after measles, mumps and rubella vaccination. Brit J. Dermatol 139, 1122-3, 1998.
- Patrizi A. et al: Papular and papulovesicular acrolocated eruptions an viral infections. Pediatr Dermatol 7; 22-6.