

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VIII

Dicembre 2005

numero 10

PEDIATRIA PER IMMAGINI

**Dalla dermatite atopica alla sindrome
di Netherton**

Isabella Giuseppin, Federico Marchetti, Filippo Longo*

Clinica Pediatrica, IRCCS Burlo Garofolo, Università di Trieste

**Servizio di Dermatologia Pediatrica*

Indirizzo per corrispondenza: isabella.giuseppin@libero.it

Il caso clinico Il piccolo D. è un bambino tunisino di 2 anni e 4 mesi che da 6 mesi vive in Italia. Giunge alla nostra osservazione in due occasioni per una grave dermatite. La sua storia è iniziata, da quanto riferito, all'età di circa 1 anno con la comparsa di eczema, che interessava tutta la superficie corporea con aspetto eritematoso prevalente al viso, eritematoso e desquamante sul tronco, braccia e gambe, senza evidenza di aree di essudazione, con cute estremamente secca, ittiosica a tratti. Vi era inoltre una dermatite del cuoio capelluto, con carattere seborroico e con alcune aree di alopecia. Ricoverato nel settembre del 2004 in altra sede, fu posta diagnosi di eczema atopico. In quell'occasione è stata riscontrata un'ipereosinofilia, associata ad un aumento delle IgE totali (776 UI/ml), ad un Rast positivo per acaro e uovo. Durante il ricovero il piccolo è stato meglio, per cui è stato dimesso. A domicilio ha continuato ad avere la sua dermatite molto pruriginosa, estesa a tutta la superficie corporea. La gestione domiciliare riferita era di applicazioni di creme idratanti e di pomate steroidee. Tuttavia l'impressione, a fronte di consigli tutti perfetti, era che ci fosse un approccio al problema non adeguato (la madre non parlava italiano). Al primo ricovero presso il Nostro Istituto (aprile 2005) vista l'estensione e la gravità del quadro cutaneo con intensissimo prurito abbiamo ritenuto indispensabile iniziare il trattamento steroideo per os associato, associato all'utilizzo di steroidi topici e ad un'adeguata idratazione cutanea con l'uso di olio da bagno, vaselina fluida. Vista la sovrainfezione batterica (al tampone cutaneo evidenza uno stafilococco aureus ad alta carica sensibile alla claritromicina), è stata avviata terapia antibiotica per os. E' stata confermata la sensibilizzazione nei confronti dell'acaro della polvere. Durante la degenza ci è stato un graduale miglioramento della cute che appariva meno eritrosica e desquamata. Le indagini eseguite sembravano escludere un deficit immunitario maggiore (immunoglobuline nella norma, assenza di linfopenia o neutropenia, normalità della conta piastrinica, sottopopolazioni linfocitarie nella norma) e la celiachia. Abbiamo parlato a lungo con la madre tramite una mediatrice culturale dando i consigli del caso come se si trattasse di una grave dermatite atopica (idratazione, steroide topico, terapia antibiotica sistemica se necessaria, profilassi anti-acario con utilizzo di coprimaterasso, copricuscino e tutina). Rivediamo dopo 7 mesi il bambino per la persistenza della grave eritrodermia desquamativa diffusa. In questi sei mesi il bambino si sarebbe rappresentato 4 volte all'attenzione della pediatra di famiglia (PdF) per il peggioramento clinico dell'eritrodermia e della desquamazione in particolare durante il periodo estivo. Ogni volta è stato trattato con cicli di terapia steroidea e antibiotici sistemici. L'ultimo ciclo 15 giorni prima del ricovero con risultati molto parziali. Il piccolo si rappresentava nelle stesse condizioni di alcuni mesi prima, in buone condizioni generali, ma irritabile e fortemente disturbato da un prurito intenso. Presentava un'eritrodermia diffusa, grave, con interessamento di tutta la superficie cutanea, con aspetto desquamante sul tronco, braccia e gambe, senza evidenza di aree di essudazione, con cute estremamente secca, ittiosica (Figura 1, Figura 2). A livello degli arti inferiori vi era un'eritrodermia desquamativa con aspetti tipici per ittiosi lineare circonflessa. I capelli sono apparsi aridi, secchi, fragili al tatto. Vi erano aree di alopecia localizzate con dermatite seborroica (Figura 3) Nella storia di D. vi erano molti elementi incongruenti con la diagnosi di dermatite atopica: a) la parziale risposta alla terapia cortisonica sia topica che sistemica; b) allo stesso modo il quadro cutaneo non migliorava in modo eclatante dopo l'uso dell'antibiotico (la sovrainfezione batterica è spesso responsabile della gravità della dermatite); c) l'esposizione solare non era "terapeutica", ma anzi vi era stato un peggioramento clinico. Inoltre la compliance alla terapia (a giudizio anche del PdF e per verifica nostra durante il ricovero precedente) sembrava essere adeguata, compresa l'adozione delle misure antiacaro. La diagnosi di dermatite atopica è stata messa in dubbio e sono state riconsiderate le ipotesi. Si è pensato di nuovo ad un deficit immunitario

Figura 1 ingrandisci (56 Kb) **Figura 2** ingrandisci (60 Kb)
Figura 3 ingrandisci (64 Kb) **Figura 4** ingrandisci (28 Kb)
Figura 5 ingrandisci (48 Kb)