

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XV

Dicembre 2012

numero 10

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

Un caso atipico di sindrome di Sweet

E. Gnoato, S. Zanconato, C. Moretti

*Dipartimento Di Pediatria, Azienda Ospedaliera-Università Di Padova***Indirizzo per corrispondenza:** elisa8515@libero.it

Una bambina di 12 mesi è stata condotta al Pronto Soccorso Pediatrico per comparsa di placche cutanee rosate, infiltrate e indurate ad arti, padiglioni auricolari, volto associati a febbre, rinite e tosse. Le lesioni si sono gradualmente estese con assunzione di aspetto emorragico ed edema duro ai padiglioni auricolari e agli arti inferiori bilateralmente.

Agli esami di laboratorio: PCR 23,00 mg/l, INR 1,09, PTT 25 s, PT 70%, FDP 1753 μ g/l, fibrinogeno 3,5 g/l, Antitrombina III 101%. Sono stati inoltre eseguiti i seguenti esami risultati negativi: esame urine, ricerca di sangue occulto nelle feci, sierologie per CMV, EBV, Cocksackie virus, Varicella Zoster virus, Parvovirus B19, emocoltura. A distanza di 24 ore la PCR è aumentata a 50,2 mg/l. Sebbene vari aspetti dell'evoluzione clinica potessero essere compatibili con quadro di edema emorragico dell'infanzia, il risultato della biopsia cutanea ha evidenziato un infiltrato dermico neutrofilo con aspetti leucocitoclastici, vasculite granulocitaria, compatibile con dermatosi neutrofila di Sweet.

La paziente è stata trattata con prednisone per via generale per quattro giorni e quindi con betametazone topico per cinque giorni con progressiva scomparsa delle lesioni e normalizzazione della PCR.

Per le sue caratteristiche atipiche di presentazione ed evoluzione, questo quadro clinico ha richiesto una accurata diagnosi differenziale tra **AHEI** e **Sindrome di Sweet**.

L'**AHEI** è una vasculite leucocitoclastica cutanea che colpisce bambini tra 4 mesi e 2 anni di età caratterizzata da comparsa di lesioni cutanee purpuriche ed ecchimotiche a viso ed estremità, associate ad edema dei tessuti molli e febbre. L'esordio clinico è rapidamente evolutivo pur con condizioni generali stabili e la prognosi è buona con risoluzione spontanea in 1-3 settimane. Viene incluso tra le patologie immuno-mediate, scatenate da vaccinazioni, ipersensibilità a farmaci ed infezioni respiratorie. Immunocomplessi circolanti si depositano sulle pareti dei vasi sanguigni e portano all'attivazione del complemento, causando danno endoteliale a carico delle venule postcapillari.

La **Sindrome di Sweet** o **dermatosi acuta febbrile neutrofila** è una sindrome multisistemica caratterizzata da placche cutanee eritematose al volto, collo ed arti, febbre, leucocitosi neutrofila ed infiltrato dermico neutrofilo senza segni di vasculite. Sono presenti forme idiopatiche a prognosi eccellente

e forme secondarie ad infezioni delle alte vie aeree o gastrointestinali, malattie infiammatorie ed autoimmuni, gravidanza, neoplasie, farmaci, con esito variabile.

Per entrambe le malattie la diagnosi è clinica, ma non sempre la sola individuazione di rilievi clinici caratteristici è sufficiente a distinguerle portando talvolta a confonderle con altre patologie a manifestazione cutanea e rendendo necessaria l'esecuzione di biopsia cutanea, che nel caso della sindrome di Sweet, evidenzia il tipico infiltrato dermico neutrofilo.

Scarica il PPT

tratto da: Confronti Giovani, **XXIV Congresso Nazionale Confronti in Pediatria**

Trieste, Palazzo dei Congressi della Stazione Marittima 2-3 dicembre 2011