

## I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

**Lupus in fabula**

S. Venezia, M. Corradi, S. Osmi, C. Greco, N. Carano

*Dipartimento Materno-Infantile, Azienda  
Ospedaliero-Universitaria di Parma*

F., 11 anni, è giunta alla nostra attenzione per astenia, dolori articolari diffusi, dolore toracico e depressione del tono dell'umore da circa 2 mesi. Inoltre la bambina presentava da circa 1 settimana febbre serotina (TC max 37,5 °C) e cefalea. Dall'anamnesi patologica emergono inoltre, difficoltà di concentrazione, di apprendimento e relazionali nell'ultimo anno. All'ingresso F. si presenta in buone condizioni generali, apiretica, all'obiettività polmonare MV ridotto diffusamente, senza rumori patologici aggiunti. Si riscontrano linfonodi palpabili laterocervicali, ascellari e inguinali e iperemia faringea. La restante obiettività risulta nella norma. Gli esami ematochimici mostrano un aumento degli indici di flogosi (VES 110 mm, PCR 41,90 mg/dl), lieve anemia (Hb 10,9 g/dl, Fe 22 ug/dl, ferritina 279 ng/ml, test di Coombs positivo), lieve linfopenia (L 1530/ul), ipergammaglobulinemia (35,7%), IgG 3760 mg/dl, IgA 335 mg/dl, IgM 275 mg/dl, diminuzione delle frazioni C3 e C4 del complemento (C3 76 mg/dl, C4 8,6 mg/dl), positività di ANA, n-DNA, LAC, TAS 693 UI/ml, Streptozyme test positivo 1/1000, funzionalità tiroidea e funzionalità renale nella norma. Sono stati eseguiti esami infettivologici con riscontro di IgM per CMV e IgM e IgG per Adenovirus. Inoltre il tampone faringeo è risultato positivo per streptococco  $\beta$ -emolitico di gruppo A. Esame urine completo, albuminuria, creatinina urinaria e proteinuria su urine delle 24 ore sono risultati nella norma. A completamento diagnostico sono stati eseguiti: ecocardiografia che ha evidenziato una vegetazione sul margine libero del lembo posteriore mitralico (5 mm), lieve insufficienza mitralica e minimo versamento pericardico (1,8 mm lungo la parete libera del ventricolo sinistro), ecografia addome con riscontro di 3 linfonodi all'ilo epatico di 1,5 cm, 1,3 cm e 2,5 cm, Rx torace e scintigrafia articolare risultati negativi. Inoltre è stata eseguita RM encefalo con riscontro di diverse aree di alterato segnale in sede fronto-parietale bilaterale, ampliamento degli spazi perivascolari in sede centrale e periferica e puntiformi depositi paramagnetici in sede iuxtacorticale frontale anteriore e parietale omolaterale e visita oculistica che evidenziava blefarite anteriore. L'insieme dei dati clinici (sintomatologia neuropsichiatrica e artralgica associati a febbre episodica) e strumentali (evidenza di coinvolgimento neurologico e di interessamento cardiaco) ha portato a formulare il forte sospetto diagnostico di Lupus Eritematoso Sistemico Giovanile (LESG); ipotesi supportata dalla presenza di alterazioni laboratoristiche ematologiche (riscontro di anemia e leucopenia) e di anomalie immunologiche (positività degli anticorpi anti-nDNA, anti-nucleo e anti-cardiolipina) tipiche del LESG. È

stato pertanto eseguito un bolo da 120 mg di metilpredisolone ed è stata intrapresa terapia per os con amoxicillina + acido clavulanico, prednisone (25 mg/die), lansoprazolo e paracetamolo al bisogno con progressivo miglioramento del quadro clinico. Il **Lupus Eritematoso Sistemico (LES)** è una patologia autoimmune multisistemica caratterizzata da un'estesa infiammazione dei vasi e del tessuto connettivo, ad eziologia sconosciuta, che colpisce prevalentemente il sesso femminile (rapporto femmine: maschi 9:1 dopo i sedici anni); ha una incidenza di 50-70 casi per milione di abitanti. Sono coinvolti nella patogenesi fattori di tipo genetico (HLA), di tipo ormonale (estrogeni), di tipo ambientale e immunologico. La diagnosi di LESG è basata sulla positività di almeno quattro dei seguenti criteri (anche non contemporaneamente) (Criteri A.R.A. rivisitati nel 1997): rash a farfalla, rash discoide, fotosensibilità, ulcere orali e orofaringee, artrite non erosiva che interessa almeno due articolazioni, sierositi (pleuropericarditi), nefropatia, (proteinuria persistente > 0,5 g/24 h, sedimento patologico) neuropatia (crisi epilettiche, convulsioni, psicosi), disordini ematologici (anemia emolitica Hb < 12 gr/dl, leucopenia GB < 4000/ul, linfopenia L < 1500/ul), disordini immunologici (presenza di ANA, ab-anti-dsDNA, ab-anti-Sm). Il 15% dei casi di LESG si manifesta prima dei 16 anni d'età con un rapporto M:F di 4,5-6:1. Il 20% dei casi ha un esordio clinico prima dei 10 anni. Le manifestazioni cliniche sono estremamente polimorfe ed il decorso imprevedibile. L'esordio del LES pediatrico di solito è caratterizzato da artralgie, rash malare, febbre e malessere, ma può esordire anche con manifestazioni atipiche come tetraplegia, parotite, tosse persistente o dolori addominali. Il LES pediatrico si differenzia da quello dell'adulto per un coinvolgimento renale più esteso e più frequente e manifestazioni ematologiche e neurologiche più gravi. Il nostro caso, in cui l'esordio della malattia (difficoltà di concentrazione, d'apprendimento e relazionali) è espressione dell'interessamento del SNC causato dalla vasculopatia lupica (danno diretto delle cellule e indebolimento della BEE che permette il passaggio autoanticorpale), e dell'aggressione delle strutture nervose da parte degli autoanticorpi, costituisce un evento raro in età pediatrica.

*tratto da: Le Giornate di Medico e Bambino Lecce, 4-5 maggio 2012*