



Morsi di animali: uno studio osservazionale

Le sezioni regionali SIP, in collaborazione con il Gruppo DEA del Santobono di Napoli, hanno inviato uno studio multicentrico osservazionale per monitorare i morsi di animale nella popolazione pediatrica. Reclutati i centri partecipanti (DEA pediatrici italiani), il secondo step prevede la diffusione del questionario per la raccolta dei dati. Lo studio, incentrato sul territorio italiano, valuta i parametri clinici, laboratoristici e strumentali dei bambini con morsi/punture di animali, e analizza gli aspetti epidemiologici e le indicazioni terapeutiche e/o profilattiche.

Scenario

F., ragazzo di 13 anni, viene inviato in ambulatorio di Reumatologia Pediatrica per la comparsa di lesioni nodulari rosso-violacee non pruriginose, di dimensioni variabili, localizzate a livello degli arti superiori, inferiori e dei glutei. All'esame obiettivo i noduli appaiono eritematosi, di consistenza duro-elastica, non dolenti alla palpazione. Non riferiti dolori articolari o addominali, febbre, calo ponderale, né altra sintomatologia sistemica associata. Dalla raccolta anamnestica emerge una storia di manifestazioni cutanee rosso-violacee ad andamento ricorrente, insorte nelle sedi già descritte fin dall'età di 2 anni. Per tale motivo il ragazzo era stato sottoposto a valutazione specialistica ematologica, allergologica e dermatologica, senza tuttavia ricevere un inquadramento diagnostico definitivo.

Decorso clinico

Nel sospetto di una patologia di interesse reumatologico, sono stati eseguiti esami ematochimici con riscontro di normali valori di PCR, VES, ferritina, LDH, immunoglobuline, C3 e C4, indici di funzionalità epato-renale, assetto emo-coagulativo, funzionalità tiroidea. Assenti ANA, ENA, nDNA, ANCA, anti-transglutaminasi ed anticorpi antitiroidei. Negativi anche TAS, tampone faringotonsillare, reazione di Mantoux e pannello virologico. Alla luce del riferito anamnestico, dell'obiettività clinica ed in presenza di dati biomorali poco dirimenti, è stata decisa biopsia cutanea delle lesioni. L'esame istopatologico ha rivelato una panniculite ad impronta lobulare senza vasculite, con infiltrato flogistico cronico rappresentato da linfociti T e B (CD3+/CD4+/CD8+), abbondanti istiociti mononucleati schiumosi e cellule giganti, con formazione di granulomi lipofagici (CD68+/CD163+). Tale reperto morfologico ed immunostochimico è risultato compatibile con un quadro di panniculite lipoatrofica in fase tardiva, consentendoci di porre diagnosi di panniculite di Weber-Christian, anche nota come panniculite nodulare ricorrente non suppurativa. In considerazione della patogenesi infiammatoria di questa affezione, è stata avviata terapia con colchicina 1 mg/die, farmaco ampiamente impiegato nelle dermatosi infiammatorie. Eccellente la

IL CASO CLINICO

Panniculite di Weber-Christian: la terapia con colchicina può essere efficace?

Giorgia Pepe, Francesca Mazza, Elda Pitrolo, Simona Nigro, Mauro Iannelli, Selenia Curatola

UOC Pediatria, Dipartimento di Patologia umana dell'adulto e dell'età evolutiva "G. Barresi", Università di Messina

risposta clinica: a distanza di poche settimane persisteva solo qualche raro elemento nodulare eritematoso alle dita delle mani e, a 6 mesi di follow-up, le lesioni erano completamente regredite. La terapia con colchicina è stata proseguita 'a scalare' (1 mg a giorni alterni) per ulteriori 3 mesi, al termine dei quali è stata sospesa senza alcuna evidenza di recidive.

Commento

Le panniculiti costituiscono un vasto ed eterogeneo gruppo di patologie caratterizzate da un processo infiammatorio dello strato sottocutaneo del tessuto adiposo. La diagnosi di certezza richiede la conferma istologica, in quanto la presentazione clinica è spesso accomunata da manifestazioni simili: noduli eritematosi sottocutanei, talvolta confluenti in placche, variamente dolenti alla digitopressione, localizzati prevalentemente a livello degli arti inferiori. Dal punto di vista istologico, le panniculiti vengono differenziate in base alla sede del processo flogistico (settale o lobulare) ed all'eventuale interessamento vasculitico. La malattia di Weber-Christian (WCD) è caratterizzata da un'infiammazione ricorrente del tessuto adiposo a sede lobulare senza vasculite, con correlato clinico di noduli eritemato-violacei (figure 1-2) spesso associati a febbre. È una patologia

rara, la cui esatta prevalenza non è nota. L'insorgenza è più frequente in giovani donne (20-40 anni), mentre è solo occasionalmente descritta in età pediatrica. La WCD può sottendere un ampio spettro clinico: da forme ad interessamento esclusivamente cutaneo e sottocutaneo con ottima prognosi, sino a malattie sistemiche gravi dovute alla formazione di noduli infiammatori a carico di cuore, reni, pleure, fegato, pancreas, sierosa peritoneale e mesentere, con possibile esito in insufficienza multiorgano e coagulazione intravascolare disseminata. Le forme sistemiche esordiscono con febbre, nausea, vomito, dolori addominali, epatosplenomegalia, artralgie e/o artrite, e sono gravate da una mortalità compresa tra il 10 e il 15%. Nell'ambito delle numerose diagnosi differenziali possibili, è mandatorio pensare sempre all'eritema nodoso, la più comune forma di panniculite (3:10.000), caratte-



Nuovo PS al Burlo Garofolo

È stato recentemente inaugurato il nuovo Pronto Soccorso dell'Irccs Materno Infantile "Burlo Garofolo" di Trieste. Con sei mesi di lavori e un investimento di 450.000 la nuova struttura potrà contare ora su una superficie di 360 mq e su un'area di degenza dedicata con sette posti letto di Osservazione Breve Intensiva e di Pediatria d'Urgenza. "Si tratta di importanti interventi - dichiara il Direttore Generale, Stefano Dorbolò - diretti a rafforzare la risposta dell'Istituto all'emergenza pandemica massimizzando la sicurezza dell'utenza e degli operatori".

rizzata da infiltrazione flogistica settale senza vasculite, con lesioni nodulari a localizzazione spesso pretibiale, che scompaiono dopo 4-8 settimane; la patogenesi sembrerebbe da ricondurre ad una reazione di ipersensibilità ritardata a un'ampia varietà di stimoli di natura infettiva (S. pyogenes, Enterobatteri, EBV, CMV, HBV, TBC), autoimmune (celiachia, MICI, Behcet, LES), farmacologica (penicilline, sulfamidici, fenitoina, contraccettivi orali) ed anche neoplastica (leucemie). L'eziologia della WCD, invece, è tutt'ora sconosciuta, sebbene si ritenga che il meccanismo patogenetico implichi una disregolazione del sistema immunitario, con alterata risposta T-cellulare e conseguente iperproduzione di IFN- γ e IL-2. Non esiste ad oggi un trattamento specifico; la terapia è in genere sintomatica e di supporto, e prevede l'impiego di farmaci antinfiammatori steroidei e, nelle forme sistemiche più aggressive, anche immunosoppressori (ciclosporina A, methotrexate, azatioprina, infliximab, talidomide). Nel nostro paziente, che presentava una WCD ad espressività esclusivamente cutanea, abbiamo registrato una rapida e brillante risposta alla colchicina, che pertanto potrebbe essere considerata come primo approccio terapeutico almeno nelle forme

di malattia localizzata, sulla scorta del suo vasto impiego descritto in letteratura nelle dermatosi infiammatorie.

Il commento dell'esperto

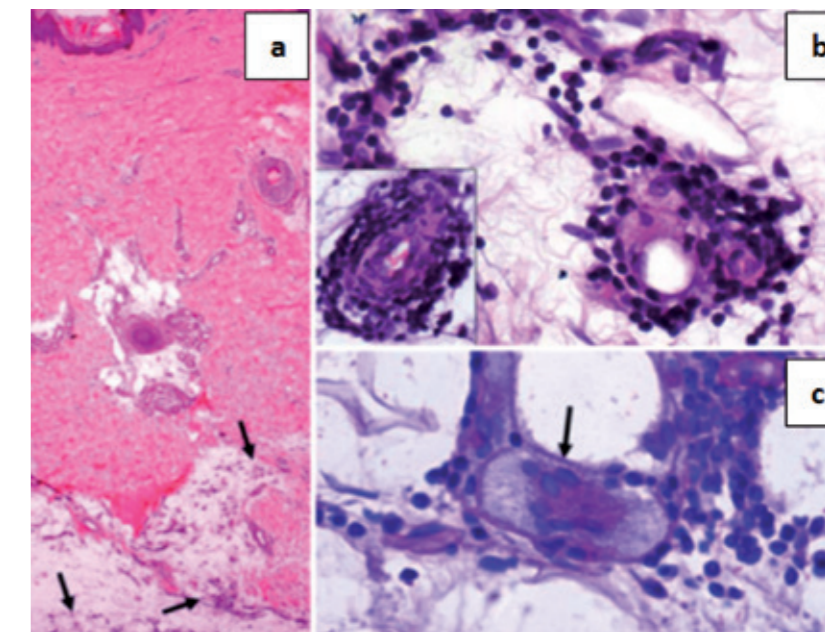
Prof.ssa Romina Gallizzi, Università di Messina

La WCD è una malattia ad andamento cronico-ricidivante, la cui eziopatogenesi non è stata del tutto chiarita. La bassa prevalenza della patologia non ci consente di poter disporre di trials terapeutici atti a standardizzarne il trattamento che, pertanto, non è ancora codificato. L'impiego dei corticosteroidi sembra essere efficace negli attacchi acuti; tuttavia, l'evenienza di forme sistemiche solo parzialmente steroide-responsive, in aggiunta agli effetti collaterali della terapia steroidea, hanno lasciato ampio spazio all'uso di agenti immunosoppressori. Recentemente, alcuni autori hanno riportato casi di WCD resistente a corticosteroidi e methotrexate, variamente associati ad azatioprina, colchicina e antimalarici, in cui solo l'impiego della talidomide ha indotto una remissione duratura. Nelle forme di WCD localizzata, invece, la nostra esperienza ha dimostrato che non è sempre necessario un trattamento aggressivo: in questi casi vale la pena tenta-

Figura 1. Lesioni nodulari cutanee eritemato-violacee. Da Cantarini L. et al., Rheumatol Int 2010;30:798, modificato.



Figura 2. Aspetto istologico di panniculite lobulare: sono evidenti infiltrati flogistici nel tessuto adiposo sottocutaneo (a), linfociti ed istiociti schiumosi in sede perivasale (b), cellule giganti multinucleate (c). Ematossilina Eosina, a x 50; b-c x 400. Da Cantarini L. et al., Rheumatol Int 2010;30:798, modificato.



PubMed

- Moraes AJ, Soares PM, Zapata AL, Lotito AP, Sallum AM, Silva CA. Panniculitis in childhood and adolescence. *Pediatr Int* 2006;48:48-53.
- Savushkina NM, Egorova ON, Glukhova SI, Belov BS. Panniculitis in rheumatology: features of course and outcomes. *Ter Arkh* 2018;90:55-60.
- Kumar R, Dayal D, Kumar S, Rawat A, Hans R, Kakkar N. Weber-Christian panniculitis: is it a disorder of immune system? *Indian J Pediatr* 2016;83:1033-4.
- Wu F, Zou CC. Childhood Weber-Christian disease: clinical investigation and virus detection. *Acta Paediatr* 2007;96:1665-9.
- Cantarini L, Fanti F, Galeazzi M, et al. Efficacy of cyclosporine A treatment in relapsing febrile lobular panniculitis associated with small vessel vasculitis. *Rheumatol Int* 2010;30:797-9.
- Robinson KP, et al. Colchicine in dermatology: a review. *Australas J Dermatol* 2018;59:278-285.
- Barthel HR, Charrier U, Kramer M, Loch C. Successful treatment of idiopathic febrile panniculitis (Weber-Christian disease) with thalidomide in a patient having failed multiple other medical therapies. *J Clin Rheumatol* 2002;8:256-9.

re un primo step terapeutico con Colchicina, farmaco antinfiammatorio che può rappresentare una valida alternativa al tradizionale uso degli steroidi. ■

Risposte alle domande: 1-2, 2-2, 3-3.

TEST

1. Con quale patologia entra in diagnosi differenziale la malattia di Weber-Christian?

- a. Eritema nodoso
- b. Eritema migrante
- c. Nessuna delle precedenti

2. La diagnosi di malattia di Weber-Christian necessita della conferma:

- a. Istologica (biopsia dei noduli cutanei)
- b. Ecografica
- c. Laboratoristica

3. La terapia della malattia di Weber-Christian si basa sull'impiego di:

- a. Farmaci antinfiammatori steroidei e non steroidei
- b. Immunosoppressori
- c. Tutte le precedenti

