

Una diagnosi non così “sweet”

Francesco Gratteri, Maria Ludovica Deotto, Francesca Caroppo, Anna Belloni Fortina

Centro Regionale di Dermatologia Pediatrica, Dipartimento di Medicina DIMED, Università di Padova

Un caldo pomeriggio di agosto Giulia, la mamma del piccolo Marco, bambino di appena 2 mesi, chiama allarmata il pediatra chiedendo una visita per la comparsa di alcune particolari macchie rosse a livello delle gambe e del viso.

Sette giorni prima Marco aveva avuto un lieve rialzo febbrile (37,7 °C) durato solo alcune ore e risolto senza alcuna terapia, tant'è che Giulia non se ne era preoccupata.

Visita pediatrica

Il giorno dopo il pediatra visita il bambino, notando alcune chiazze eritematose e finemente desquamanti che provocano agitazione in Marco anche a una palpazione superficiale. Rassicurata la madre sull'entità del quadro cutaneo, nel sospetto di un'impetigine, il pediatra consiglia una terapia antibiotica topica con rifamicina soluzione da applicare 2 volte al giorno per 7 giorni.

Dopo 7 giorni, Giulia ritorna dal pediatra preoccupata poiché, non solo le chiazze non si sono risolte, ma sono anche aumentate in numero e dimensioni, presentandosi anche a livello degli arti superiori. A questo punto il pediatra raccomanda una visita dermatologica per inquadrare meglio il caso.

Visita dermatologica

Il dermatologo accoglie nel suo studio Giulia e Marco e comincia a indagare la storia personale e familiare del paziente. La madre riferisce che il piccolo è nato da parto eutocico a termine e segnala solo una displasia congenita dell'anca, attualmente in follow-up presso il pediatra. Relativamente all'anamnesi familiare, riferisce di essere affetta da 10 anni circa da sindrome di Sjögren e sindrome di Raynaud.

Fatto spogliare il piccolo Marco, il dermatologo osserva che le lesioni diffuse a collo, arti superiori, arti inferiori e alla guancia destra sono delle papule e placche color rosso vivo, calde al tatto, apprezzabili alla palpazione e lievemente infiltrate, di dimensioni massime di qualche centimetro e con una desquamazione centrale [Figure 1-3].

Le prime lesioni riferite erano comparse al volto e le successive agli arti.

A quale diagnosi pensare?

Come prima indagine, il dermatologo consiglia di eseguire degli esami del sangue per la ricerca di autoanticorpi, sospettando un lupus neonatale, in considerazione soprattutto della stretta familiarità per patologie autoimmuni. Gli esami ematochimici risultano positivi sia per gli anticorpi antinucleo (ANA) con titolo uguale a 1:360 sia per gli autoanticorpi Ro anti-SSA (verosimilmente ancora presenti nel bambino per passaggio transplacentare da parte della madre che era affetta da sindrome di Sjögren). All'emocromo non emergono anomalie di alcun tipo, così come risultano nella norma la funzionalità epatica e renale.

Alla luce della presentazione clinica delle lesioni cutanee e del pregresso rialzo febbrile, un'altra possibile diagnosi che il dermatologo prende in considerazione è la sindrome di Sweet.



Figure 1-3. Placche eritematose, lievemente infiltrate, con fine desquamazione centrale, a livello del volto, arti inferiori e superiori.

Biopsia cutanea

Visto il quadro clinico non chiaro, si decide di eseguire un esame biotico a livello di una delle papule del braccio. L'anatomopatologo descrive un'epidermide senza caratteri di atipie, edema marcato delle papille e un denso infiltrato leucocitario costituito da neutrofili e occasionali eosinofili. L'istologia conferma quindi l'ipotesi diagnostica di sindrome di Sweet.

Sindrome di Sweet

La sindrome di Sweet, nota anche come dermatosi neutrofila febbrile acuta, è caratterizzata da febbre, neutrofilia e lesioni eritematose della cute. Può essere associata a un'infezione febbrile del tratto respiratorio superiore e talvolta a disturbi intestinali. Le manifestazioni cutanee si presentano come papule rosso vivo lisce comunemente dolenti alla palpazione che si uniscono a formare placche infiammatorie irregolari con margini netti. In genere interessano viso, collo e arti superiori

ma anche arti inferiori, mentre sono rare al tronco. All'emocromo si evidenzia leucocitosi con neutrofilia. All'istologia si rileva un infiltrato diffuso, che consiste soprattutto di neutrofilii maturi che si localizzano caratteristicamente nella porzione superiore del derma.

Discussione

Viene quindi posta diagnosi di sindrome di Sweet in base alla presentazione clinica, alla verosimile pregressa infezione e al risultato dell'esame istologico; tuttavia, la positività anticorpale non permetteva di escludere totalmente che potesse trattarsi di una manifestazione di un lupus neonatale dovuto al passaggio transplacentare degli autoanticorpi materni. D'altra parte, in letteratura sono stati riportati rari casi di overlap delle due sindromi nel neonato.

Terapia

Viene dunque impostata una terapia con metilpredisolone aceponato 0,1% crema da applicare una volta al giorno per 4 settimane e poi a giorni alterni per altre 8 settimane. Il piccolo Marco dopo due mesi torna a controllo mostrando una remissione completa delle lesioni cutanee senza alcun esito. Vengono ri-prescritti quindi gli esami ematochimici per la ricerca di autoanticorpi che si rivelano nella norma, confermando il completo wash-out degli stessi. ■

Bibliografia

1. Halpern J, Salim A. Pediatric sweet syndrome: case report and literature review. *Pediatr Dermatol.* Jul-Aug 2009;26(4):452-7.
2. Zhou AE, Weddington CM, Ge S, et al. Pediatric sweet syndrome. *Clin Case Rep.* 2021 Oct 19;9(10):e04762.
3. Barton JL, Pincus L, Yazdany J, et al. Association of Sweet's Syndrome and Systemic Lupus Erythematosus. *Case Rep Rheumatol.* 2011;2011:242681.

anna.bellonifortina@gmail.com

blister

Canto materno in terapia intensiva neonatale: un RCT non rileva benefici

Nascere prematuri è una sfida biologica che la medicina ha raccolto: ridurre la mortalità e migliorare gli esiti di salute con particolare riguardo allo sviluppo cognitivo e del linguaggio sono i principali obiettivi delle cure. Anche i genitori sono colpiti dalla nascita prematura con un aumento di ansia, depressione e disturbo da stress. In questa difficile situazione la relazione affettiva che si instaura tra genitore e neonato ne risente, rendendo difficile l'instaurarsi di un legame. In questi casi l'intervento della voce dei genitori è una preziosa risorsa per facilitare le interazioni con il neonato in un ambiente sonoro, la terapia intensiva neonatale (TIN), rumoroso e cacofonico. Numerosi studi hanno provato l'efficacia di interventi con il canto materno sulla fisiologia del neonato [1] e sull'umore del genitore. In questa prospettiva è stato realizzato uno studio randomizzato pragmatico multicentrico (Argentina, Colombia, Israele, Norvegia, Polonia) che ha arruolato 213 neonati pretermine <35 sett e.g. in condizioni complesse (durata del ricovero medio di 7 settimane) per valutare l'efficacia del canto del genitore sul legame genitore-figlio e sul benessere mentale del genitore. Alle famiglie del gruppo di intervento sono state offerte durante il ricovero 3 sessioni/settimana di formazione musicale da musicoterapisti specializzati per favorire il canto del genitore verso il neonato in occasione di particolari stati del bambino, facendo attenzione ai segnali del suo coinvolgimento [2]. Gli esiti sul legame madre-bambino, la depressione e l'ansia del genitore sono stati misurati attraverso questionari validati. I risultati purtroppo non hanno mostrato effetti significativi sul legame madre-bambino, sull'ansia dei genitori o sulla depressione materna rilevati al momento della dimissione dalla terapia intensiva neonatale. Cosa può essere successo? È possibile che tutti i genitori arruolati avessero già instaurato un buon legame con il bambino in modo da non apportare miglioramenti nella relazione con l'intervento musicoterapico, oppure la misurazione effettuata al momento della dimissione – un momento critico e di tensione per ogni famiglia con lunga esperienza in TIN – è stata inappropriata: le questioni da discutere sono tante. Talvolta sono più utili risultati che non soddisfano le ipotesi di partenza perché ci impegnano a riflettere su come si possa migliorare l'intervento e per indirizzarlo a chi ne ha veramente bisogno.

1. Filippa M, Panza C, Ferrari F, et al. Systematic review of maternal voice interventions demonstrates increased stability in preterm infants. *Acta Paediatr.* 2017 Aug;106(8):1220-9.
2. Gaden TS, Ghetti C, Kvestad I, et al. Short-term Music Therapy for Families With Preterm Infants: A Randomized Trial. *Pediatrics.* 2022 Feb 1;149(2):e2021052797.