

UNA STRANA ARTRITE SETTICA DELL'ANCA

C. Mandato¹, D. De Brasi¹, F. Esposito², S. Vetrella³, P. Siani¹

¹UOC Pediatria, Dipartimento di Pediatria Sistemática e Specialistica; ²UOC Radiologia Pediatrica; ³UOC Oncologia Pediatrica, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

Indirizzo per corrispondenza: paolo.siani@fastwebnet.it

AN ODD SEPTIC ARTHRITIS OF THE HIP

Key words Septic arthritis of the hip, Diagnosis, Neuroblastoma

Summary The paper reports the case of a 3-year-old girl presenting with septic arthritis of left hip with poor clinical response to treatments. The child had been treated for at least 3 weeks by hip joint drainage and antibiotic therapy based on synovial fluid culture (positive for coagulase negative *Staphylococcus*). Seven days after discharge she was admitted to our paediatric division for relapse of hip pain. Biochemical investigation showed increase in inflammatory parameters and mild anemia. Roentgenogram of the hips and femora revealed a markedly altered left proximal femoral region with disruption of subcortical bone. Hip ultrasonography was compatible with diagnosis of septic arthritis of the hip. After few days of antibiotic treatment she revealed worsening of hip pain, right knee pain, and abdominal pain, poorly responsive to analgesic treatment. Eventually, abdominal US scan showed a mass in adrenal right region compatible with malignancy. It was diagnosed as neuroblastoma stage 4, n-myc unamplified.

Caso clinico - La piccola V., di 3 anni, giunge alla nostra osservazione per intenso dolore all'anca sinistra, febbre e condizioni generali compromesse. La diagnosi di artrite settica dell'anca era stata formalizzata in Polonia circa un mese prima. L'aspirato del liquido sinoviale aveva mostrato positività per *Staphylococcus aureus* coagulasi-negativo. Era stata trattata con terapia antibiotica e antifungina ev (vancomicina, amikacina, fluconazolo). Per la lenta e incompleta risposta alla terapia, e per la presenza di aree di osteolisi, era stata praticata la biopsia ossea che non aveva evidenziato la presenza di cellule tumorali. La Mantoux risultava negativa.

Era stata dimessa dopo circa 3 settimane in terapia antibiotica con lincomicina per os. Le condizioni generali alla dimissione erano discrete e si era osservata una parziale regressione della sintomatologia dolorosa con ripresa della deambulazione.

Pochi giorni dopo il rientro in Italia presentava nuovamente dolore all'anca. L'esame clinico risultava molto difficile perché la bimba rifiutava di farsi toccare, l'anca era semiflessa e la posizione eretta non era possibile. All'ingresso gli esami di laboratorio mostravano: GB 10.500/mmc (N 80%), Hb 11,0 g/dl, PCR 91 mg/l. L'Rx delle anche e dei femori evidenziava gli esiti di un processo infiammatorio distruttivo della regione intertrocanterica sinistra con frammento distaccato nei tessuti periferici laterali. L'ecografia dell'anca evidenziava un versamento corpuscolato di circa 1 ml, ispessimento della capsula articolare di circa 3 mm, con aspetto irregolare, e irregolarità del profilo corticale osseo.

Abbiamo deciso di trattare di nuovo la piccola con terapia antibiotica orientata nei confronti anche di un'eventuale infezione da *Staphylococcus aureus* meticillino-resistente (MRSA), rimanendo il drenaggio articolare. È stata programmata la risonanza magnetica (RM) dell'anca per meglio caratterizzare il coinvolgimento osseo, prenotata dopo 5 giorni. Dopo circa 3 giorni di apparente iniziale beneficio la sintomatologia dolorosa si era accentuata. Gli esami di laboratorio ripetuti mostravano: GB 12.500/mmc (N 60%), Hb 10,5 g/dl, VES 120 mm, PCR 150 mg/l, LDH 694 UI/l.

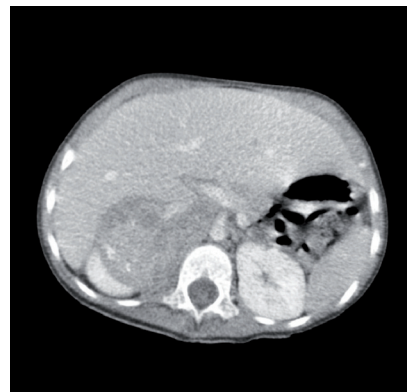
Il quadro clinico doloroso risultava drammatico. Per la comparsa di dolore anche al ginocchio destro è stata messa in discussione la diagnosi iniziale, anche per l'incremento degli indici infiammatori nonostante la terapia antibiotica, l'aumento di LDH (precedentemente non eseguito), le condizioni generali compromesse.

Nel sospetto di dolore "neoplastico" sono stati eseguiti Rx torace ed ecografia dell'addome. Quest'ultima ha evidenziato una massa di 5 cm di diametro massimo in sede surrenalica destra, con aspetto ipervascolarizzato e calcificazioni nel suo contesto. La TC total body ha confermato, in sede surrenalica destra, la presenza di una formazione espansiva. Tale formazione, a struttura disomogenea per la presenza di calcificazioni contestuali, "non sembra dissociarsi dal polo superiore del rene destro, e si porta intorno alla vena cava che appare dislocata in alto, ma visibile nel suo decorso" (Figura 1).

V. è stata trasferita nel reparto di oncologia pediatrica per la definizione della massa tumorale e per la stadiazione. La raccolta delle urine delle 24 ore per acido vanilmandelico e acido omo-vanillico ha documentato valori elevati. Le biopsie osteomidollari hanno evidenziato una infiltrazione da neuroblastoma. La scintigrafia con MIBG, in anteriore e posteriore, ha mostrato iperaccumulo dell'indicatore in corrispondenza della loggia surrenalica dx, dell'anca sx e della tibia sx. I restanti distretti corporei non risultavano interessati. È stata posta diagnosi di **neuroblastoma** stadio IV (n-myc non amplificato) e iniziata chemioterapia secondo il protocollo NB-AR-01.

Discussione - Il dolore articolare a livello dell'anca è un sintomo frequente in età pediatrica. La severità del quadro clinico, le indagini di laboratorio e radiologiche spesso orientano e definiscono la diagnosi. Tuttavia, in alcuni casi, la distinzione tra condizioni cliniche più o meno gravi e di differente natura può essere difficile. Una diagnosi differenziale del dolore all'anca in

Figura 1. TC addome: formazione espansiva (46 x 50 x 60 mm), che appare a struttura disomogenea per la presenza di calcificazioni contestuali, non sembra dissociarsi dal polo superiore del rene di destra, e si porta intorno alla vena cava che appare dislocata.



età pediatrica deve almeno considerare le seguenti condizioni:

1. In un bambino piccolo, febbrile, l'artrite settica va esclusa con urgenza.
2. La *malattia di Perthes* tipicamente colpisce i bambini di 3-10 anni, colpendo soprattutto i maschi (M:F = 4:1).
3. L'*epifisiolisi* colpisce prevalentemente gli adolescenti (10-16 anni), più frequentemente i maschi (M:F = 3:1) obesi.
4. La *sinovite transitoria dell'anca* ha un esordio acuto e una risoluzione spontanea; non presenta anomalie radiografiche e/o sintomi sistemici; si presenta in genere nei bambini di 2-10 anni (picco tra i 5 e i 6 anni), più frequentemente nei maschi, spesso preceduta da un'infezione virale.
5. Le *malattie infiammatorie croniche* (artrite reumatoide giovanile, LES ecc.) possono avere come localizzazione iniziale l'anca.
6. I *tumori delle ossa giovanili* (osteosarcoma, sarcoma di Ewing).
7. Le *leucemie* e i *linfomi* possono localizzarsi secondariamente alle anche e determinare una coxalgia come sintomo predominante.
8. Il *neuroblastoma* coinvolge frequentemente il sistema muscolo-scheletrico e la coxalgia può costituirne il sintomo di esordio nel 15% dei casi.

Nel nostro caso, la diagnosi di artrite settica dell'anca è stata posta in un Centro estero e trattata con terapia antibiotica. La diagnosi è stata posta in base alla sintomatologia clinica (febbre, dolore e impotenza funzionale), aumento degli indici di flogosi, presenza di versamento articolare significativo e positività della coltura del liquido sinoviale.

All'arrivo in Italia, considerato il miglioramento dei sintomi dopo il trattamento e la sostanziale negatività delle altre indagini diagnostiche (negatività della Mantoux, assenza di cellule neoplastiche alla biopsia ossea dell'anca sinistra), in fase di riacutizzazione della sintomatologia abbiamo pensato a una ricaduta e intrapreso nuovamente la terapia antibiotica. Il rischio di recidiva dell'artrite settica in età pediatrica non è conosciuto, ma è consi-

derato raro, e non esistono linee guida specifiche per il trattamento della ricaduta (in assenza di un esame colturale).

Non conosciamo l'esito della Rx delle anche all'esordio della sintomatologia, né se fossero già presenti lesioni osteolitiche o queste siano comparse successivamente. Non è stata eseguita una RM del bacino, poiché la diagnosi di tumore è stata posta prima di praticare l'esame. La RM rappresenta infatti l'indagine radiologica più sensibile per la diagnosi di artrite settica e permette di definire meglio il grado di infiammazione dell'articolazione e l'eventuale presenza di osteomielite. Esistono numerosi studi di tipo descrittivo sull'uso della RM nella diagnosi differenziale dell'artrite acuta nel bambino. Nel nostro caso la diagnosi è stata posta in seguito all'evoluzione clinica in quanto la persistenza della sintomatologia dolorosa e la comparsa di dolore all'arto controlaterale ci hanno condotto alla rivalutazione del caso e in conclusione alla diagnosi di neuroblastoma, un tumore piuttosto frequente in età pediatrica, costituendo dal 10% al 12% delle neoplasie, che va sempre considerato nella diagnosi differenziale di una coxalgia.

La presenza di anemia viene considerata in letteratura come possibile fattore discriminante tra il tumore e il quadro infettivo. Nel nostro caso la lieve anemia è stata giudicata inizialmente compatibile con l'infezione e con la precedente ospedalizzazione, mentre la scarsa risposta alla terapia antibiotica e la presenza di dolore poco controllato dalla terapia antalgica hanno permesso di orientare la diagnosi.

In conclusione, in un bambino con coxalgia in cui si sospetta un'artrite settica, gli esami di laboratorio, l'aspirato del liquido sinoviale e la RM dell'anca consentono di migliorare l'accuratezza diagnostica. Tuttavia, anche quando la diagnosi è fortemente orientata verso un'artrite settica, in caso di risposta parziale alla terapia antibiotica oppure in presenza di anemia e/o aumento di LDH, una forma neoplastica di dolore articolare va sempre sospettata (in particolar modo il neuroblastoma) e indagata mediante ulteriori esami, considerata l'importanza prognostica di una diagnosi precoce.

CISTI DERMOIDE NASALE CON ESTENSIONE INTRACRANICA IN UN BAMBINO DI DUE ANNI. COSA È? COME SI TRATTA?

D. Salsi¹, E. Pasquini², V. Armaroli¹, D. Minghetti¹, P. Cenni³, F. Marchetti⁴

¹UO Otorinolaringoiatria, ²SSD Neuroradiologia,

⁴UOC Pediatria e Neonatologia, Azienda Ospedaliera di Ravenna;

²UO Otorinolaringoiatria, Area Metropolitana AUSL di Bologna

Indirizzo per corrispondenza: salsidaria@hotmail.com

NASAL DERMOID CYST WITH INTRACRANIAL EXTENSION

Key words Congenital midline mass, Endonasal endoscopic approach, Bony erosion

Summary Nasal dermoid sinus cysts (NDSC) are rare congenital midline nasal lesions, accounting for over 60% of all midline nasal lesions in children. The frequency of intracranial extensions varies from 5% to 45% of cases. The gold standard for the treatment is surgical removal with complete associated sinus and skin tract. Many different surgical approaches have been described for the removal of NDSC, ranging from extracranial excision to complex procedures in which a combined extracranial-intracranial approach is required. The paper describes a case of NDSC in a child with intracranial extension treated with an endonasal endoscopic procedure. Magnetic resonance postoperative control after 4 months confirms the complete removal.

Caso clinico - A. viene alla nostra osservazione all'età di 1 anno e 8 mesi per la comparsa improvvisa di una tumefazione in regione frontale e a livello del canto mediale a sinistra con cute sovrastante iperemica e flottante (Figura 1), in assenza di febbre.

Il bambino sin dai primi mesi di vita presentava una piccola formazione a livello della radice nasale, di consistenza teso-elastica, di colorito giallo rosaceo, che ora improvvisamente aveva assunto le caratteristiche descritte. In alcuni momenti la formazione diventava di dimensioni più evidenti, con tendenza poi alla regressione spontanea. Dalla formazione a volte vi era la fuoriuscita di materiale giallastro, in alcuni casi maleodorante (che faceva pensare alla presenza di un tramite fistoloso), trattato in genere con pomate antibiotiche topiche, in rare occasioni con un antibiotico per via sistemica.

Sono state eseguite la Risonanza Magnetica (RM) e la Tomografia Computerizzata (TC) del massiccio facciale che hanno documentato, in corrispondenza del seno frontale, un'ampia area erosiva ossea (Figura 2), conseguente alla presenza di una lesione espansiva posta "a cavaliere" con maggior espansione sottocutanea e minima invasione della fossa cranica anteriore.

La lesione, disomogeneamente ipointensa in T1 e disomogeneamente iperintensa in T2, presentava una diffusione ristretta. Dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico la lesione mostrava una impregnazione patologica periferica che delimitava un'area centrale ipointensa. In corrispondenza delle meningi adiacenti alla lesione si osservava una impregnazione patologica da irritazione meningea, che poneva un dubbio diagnostico tra una lesione espansiva extra-durale di tipo neoplastico e una lesione infettiva ascessualizzata.



Figura 1. Immagine pre-operatoria del paziente: si evidenzia la tumefazione iperemica localizzata a livello del canto mediale a sinistra.



Figura 2. Immagine TC tridimensionale che mostra un'ampia area di erosione ossea in corrispondenza del seno frontale.

È stato eseguito l'intervento di exeresi per via endoscopica naso-sinusale in regime d'urgenza previo inizio della terapia antibiotica ev. L'intervento chirurgico ha previsto un approccio endoscopico naso-sinusale con sistema di ottiche rigide O° di 4 mm di diametro (Hopkins) con iniziale asportazione del III superiore del setto nasale e fresatura del pavimento della base cranica anteriore, al fine di avvicinare meglio la lesione che appariva in posizione mediana centrale; all'escissione la tumefazione risultava essere di consistenza teso-elastica, con aspetto cistico e con evidenza al suo interno di materiale sebaceo e di peli. Si è proceduto all'asportazione del contenuto anche della tumefazione a livello del canto mediale a sinistra con immediata *restitutio ad integrum* della zona. Si è ricostruito il difetto osseo con materiali autologhi senza la necessità di tamponamento nasale; quindi si è asportata la fistola cutanea nasale e tutto il tragitto profondo per via esterna con successiva sutura.

A. è stato dimesso in VI giornata dopo aver eseguito una RM del massiccio facciale che mostrava, in relazione al dato rilevato nella sequenza di diffusione, l'asportazione completa della lesione espansiva. Non ha presentato nessuna complicanza intra- o post-operatoria o segni di recidiva a distanza di 8 mesi di follow-up.

L'esame istologico della formazione ha evidenziato la presenza di materiale corneo ed epidermico comprensivi di bulbi piliferi, confermando il sospetto clinico e la chiara evidenza intraoperatoria che si potesse trattare di una **cisti dermoide sinusale nasale** con estensione intracranica.

Discussione - Per cisti dermoidi sinusali nasali (CDSN) si intendono tutte le formazioni congenite del naso che contengono tessuto ectodermico (epitelio squamoso stratificato) o mesodermico. Si formano per una incompleta obliterazione neuroectodermica nello sviluppo della regione fronto-nasale.

Da un punto di vista epidemiologico sono la più comune delle lesioni della linea mediana nasale (60% dei casi), che comprendono tre condizioni cliniche che sono, oltre al CDSN, il glioma e l'encefalocelo. La loro complessiva incidenza varia da 1:20.000 a 1:40.000 nati. Le CDSN riguardano l'1-3% di tutte le cisti dermoidi e il 4-12% di quelle della testa e del collo.

Da un punto di vista clinico la CDSN è di solito visibile alla nascita o nella prima infanzia, con una età media di presentazione che varia da 14 a 34 mesi, con una lieve maggiore prevalenza nel sesso maschile. Si presenta come una piccola masserella, di solito localizzata nella linea mediana tra il naso e la fronte. Può essere presente una apertura sinusale, con intermittente drenaggio di materiale sebaceo. La presenza, a livello di un punto della formazione, di peli è di solito patognomonica per una CDSN, ma è presente in meno della metà dei casi.

Un bambino con CDSN può avere altri quadri malformativi associati che variano come frequenza in letteratura dal 6% al 41% (l'atresia auricolare, la craniosinostosi, la palatoschisi, la microsomia dell'emifaccia, la palatoschisi).

È possibile che la CDSN possa avere, come nel nostro bambino, una estensione intracranica che in letteratura varia dal 5% al 45% dei casi, con vari gradi, che di solito riguardano la regione extradurale. Sono descritti casi di estensione intradurale sino a un raro coinvolgimento della struttura cerebrale.

L'estensione della lesione può provocare una deformità del tessuto o della struttura ossea nasale, una erosione ossea, e si possono verificare temibili complicanze soprattutto infettive, locali (come nel nostro caso), con possibile estensione alle meningi e alla struttura cerebrale (ascesso).

La diagnosi di CDSN si basa sull'esecuzione della TC e della RM, che a volte possono dare informazioni complementari e sono determinanti per la definizione dell'estensione della lesione e per la conseguente decisione in merito al tipo di procedura chirurgica che deve essere utilizzata.

Si discute molto su quale possa essere il migliore approccio da seguire per la rimozione completa della CDSN. Alcuni Autori sostengono che il tipo di trattamento chirurgico dipenda dalla presenza o meno di una estensione intracranica, utilizzando in questi casi una procedura per via esterna tradizionale craniotomica (extracranica), associata a volte a un necessario approccio intranasale. Un approccio chirurgico extracranico non è tuttavia esente da complicanze a volte di rilievo.

Negli ultimi anni sono sempre più frequenti le segnalazioni che hanno descritto il successo chirurgico nel trattamento della CDSN con estensione intracranica, utilizzando un approccio standardizzato che prevede esclusivamente un accesso per via endonasale.

L'esperienza descritta nel nostro caso dimostra che con l'approccio endoscopico naso-sinusale esclusivo, in mani esperte, è stata ottenuta l'asportazione completa della lesione riducendo al minimo i rischi associati a un intervento che prevede la craniotomia. Le recidive sono possibili ed è pertanto essenziale un lungo follow-up clinico e di immagini.

Le **pagine elettroniche (pagine verdi)** riportano la sintesi di alcuni dei contributi che compaiono per esteso sul **sito web** della rivista (www.medicobambino.com). Il sommario delle pagine elettroniche è riportato a pag. 141. In questo numero due **Casi contributivi** (ricchi di immagini iconografiche, da leggere per esteso): una strana artrite settica dell'anca rivelatasi poi un neuroblastoma e una cisti dermoide nasale con estensione intracranica in un bambino di due anni trattata con una procedura endoscopica endonasale. Tra i **Casi indimenticabili** due casi di apnea: uno in cui tutta la sintomatologia presentata dal lattante ha ricondotto a un quadro di ipotiroidismo congenito conclamato e l'altro che ci insegna che in ogni neonato con ricorrenti crisi di apnea, dopo aver escluso le più comuni cause di distress respiratorio, venga sempre presa in considerazione la possibilità di una massa oro- o naso-faringea. E poi ancora un caso di malformazione dell'orecchio esterno (microtia) dove nulla si può fare se non aspettare l'età per la ricostruzione estetica e un caso di aciduria organica. In letteratura il torcicollo viene descritto come una possibile complicanza dell'ascesso retrofaringeo (vedi anche articolo a pag. 159), ma il primo dei **Poster degli specialisti** riporta di un torcicollo da ingestione di corpo estraneo. Gli altri due poster trattano problemi di difetti di crescita staturo-ponderale: un rallentamento dovuto alla sindrome di Kallmann e un accrescimento eccessivo dovuto alla sindrome di Beckwith-Wiedemann.