

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

I CAMPANELLI DI ALLARME DEL FENOMENO DI RAYNAUD

Ilaria Rochira*, Francesca Ricci, Marianna Maffeis*, Giulia Baresi*, Marco Cattalini

*Clinica Pediatrica, ASST Spedali Civili; *Scuola di Specializzazione in Pediatria
Università di Brescia*

Indirizzo per corrispondenza: ilariarochira@gmail.com

Bambina di 12 anni che ha sempre goduto di ottima salute. Da qualche mese i genitori riferiscono la comparsa, in assenza di traumi, di cianosi a livello della falange distale del 2° dito della mano destra, senza dolore né tumefazione, esacerbata dall'esposizione al freddo, con successiva desquamazione e formazione di una lesione ulcerativa dolorosa. L'esame obiettivo generale è nella norma, eccetto per la presenza di estremità fredde e cianotiche e della lesione ulcerativa (Figura 1). La cute delle mani appare generalmente assottigliata. Gli esami ematici mostrano emocromo con formula e indici di flogosi nella norma, una positività degli ANA ad alto titolo (1:640) e lieve consumo del complemento con restante assetto autoimmune negativo. Nel sospetto di collagenopatia si consiglia, pertanto, di intraprendere terapia con farmaci vasodilatatori (nifedipina), terapia antibiotica topica e sistemica e di attuare misure fisiche di protezione delle estremità dal freddo. Dopo due settimane la cianosi e i processi desquamativi e ulcerativi si estendono anche alle altre dita delle mani e dei piedi, per cui si rende necessario aggiungere in terapia anche l'idrossiclorochina. Vengono eseguiti accertamenti ematochimici e strumentali che escludono un coinvolgimento multiorganico a livello oculare, respiratorio, gastrointestinale, renale e cardiaco.

Il referto della capillaroscopia evidenzia la presenza di aree avascolari, anse capillari giganti, allargate, tortuose con sovvertimento dell'architettura dei capillari in un quadro di scleroderma *pattern* tipo *active*. A distanza di un mese compaiono lesioni ipopigmentate a livello delle articolazioni interfalangee delle mani dopo fotoesposizione, progressivo assottigliamento con ridotta elasticità cutanea al volto e artrite alle interfalangee prossimali, ai polsi, al gomito destro e alle ginocchia. Il quadro di poliartrite associato alla compromissione cutanea e vascolare e alle anomalie laboratoristiche appare compatibile con una forma di sclerosi sistemica giovanile in fase iniziale. Intraprende, quindi, terapia con prednisone e methotrexate sottocute con lento ma progressivo miglioramento del quadro cutaneo e articolare.



Figura 1. Fenomeno di Raynaud: estremità cianotiche delle mani e lesione ulcerativa a livello della falange distale del secondo dito della mano.

Il **fenomeno di Raynaud** è piuttosto frequente in età pediatrica e di solito è isolato. Campanelli di allarme per un Raynaud secondario sono sicuramente la presenza di alterazioni distrofiche cutanee (ulcere) e lo scleroderma *pattern* positivo alla capillaroscopia. In questi casi vi deve essere uno stretto monitoraggio, poiché la sclerosi sistemica, sebbene sia una patologia rara in età pediatrica, può presentare un decorso rapidamente progressivo rispetto all'età adulta.

Pur restando una patologia potenzialmente severa, una diagnosi precoce e un trattamento tempestivo migliorano l'*outcome* a lungo termine.