

# Da una eruzione cutanea alla diagnosi di malattia di Still

**Antonio Granci**

*Medico di medicina generale, Città di Castello (PG)*

Maria giunge alla mia osservazione lamentando la presenza di un'eruzione cutanea di tipo orticarioide, diffusa al tronco e agli arti comparsa da circa 24 ore. Non è frequente vederla in ambulatorio. È una donna di 46 anni, dal carattere sobrio e una vita dedicata al marito e al figlio ancora piccolo. Se viene da me il suo disagio deve essere sicuramente importante.

**D**opo avere visitato la paziente, prescrivo un antistaminico per os raccomandandole di ricontattarmi se i sintomi non dovessero regredire.

Torna dopo due giorni, con la stessa eruzione cutanea ancora in corso.

È preoccupata, e inoltre denuncia un fugace episodio febbrile durante la notte precedente, accompagnato da brivido. Forse troppo per una semplice orticaria.

Le prescrivo degli esami ematici e le fisso un appuntamento a distanza di due giorni.

## ► Indagini diagnostiche

A distanza di 48 ore l'eruzione cutanea appare immutata, anche se la paziente riferisce che sembra attenuarsi durante le prime ore del mattino per poi riacutizzarsi di sera, in associazione a prurito intenso.

■ **Esami ematochimici:** mostrano solamente una VES di 67 e una PCR di 7, nella norma le prove di funzionalità epatica e renale, l'emocromo e gli indici metabolici.

Aggiungo alla terapia 12.5 mg di prednisone e congiedo la paziente con l'indicazione di ricontattarci a breve distanza.

Rivedo Maria dopo quattro giorni, angosciata dall'insorgenza, la sera precedente, di un'improv-

visa tumefazione con dolore al ginocchio destro, che è riuscita a fare regredire dopo l'autosomministrazione di 100 mg di diclofenac per os. L'orticaria è sempre presente.

Decido a questo punto di eseguire altri esami, orientati anche verso la ricerca di eventuali foci infettivi.

■ **Ecografia addominale:** negativa per segni patologici a carico degli organi interni e delle stazioni linfonodali.

■ **Radiografia del torace:** nulla da segnalare.

■ **Ortopantomografia:** assenza di reperti patologici.

■ **Urinocoltura:** negativa.

■ **Tampone faringeo:** negativo.

■ **Esami ematochimici:** evidenza di iniziale leucocitosi neutrofila con ulteriore incremento di VES e PCR rispetto alla determinazione iniziale.

Una visita dermatologica conferma la diagnosi di orticaria e consiglia il raddoppio del dosaggio di antistaminico, mantenendo la bassa dose di steroide da me prescritta.

## ► Decorso clinico

Al termine degli esami Maria torna per riferire da almeno 48 ore la presenza di febbre serale intorno ai 38°, faringodinia intensa e,

soprattutto, l'insorgenza di nuovi dolori e tumefazioni articolari polidistrettuali, specie ai polsi e alle ginocchia.

■ **Esame obiettivo:** le tumefazioni appaiono come vere e proprie manifestazioni artriche marcatamente invalidanti dal punto di vista funzionale.

Decido a questo punto di prescrivere anche un antibiotico (nel dubbio di artrite parainfettiva) e di contattare il centro di riferimento reumatologico. Riesco a fare valutare la paziente nelle successive 48 ore. Il reumatologo, nel sospetto di un'artrite reattiva, propone uno svezzamento dal prednisone per poi eseguire mirati controlli ematici, cercando di tenere sotto controllo la sintomatologia dolorosa con paracetamolo fino a un grammo ogni otto ore. Nell'arco di una settimana otteniamo l'eliminazione dello steroide, mentre la paziente riesce a tenere a bada il dolore con il paracetamolo.

L'eruzione cutanea è presente solo la sera, quando si riacutizzano anche i dolori articolari e la febbre. La faringodinia persiste, nonostante l'antibiotico e malgrado un tampone faringeo nuovamente negativo.

I controlli reumatologici evidenziano elevati valori di VES e PCR, leucocitosi neutrofila, incremento della ferritina fino a tre volte la norma, lieve proteinuria, assenza del fattore reumatoide e negatività degli anticorpi antinucleo.

Il reumatologo fa eseguire anche un'emocultura che risulta negativa.

## ► Diagnosi e terapia

A questo punto viene posta la diagnosi di malattia di Still dell'adulto e viene instaurata terapia con

prednisone 1 mg/kg di peso corporeo.

I sintomi regrediscono gradualmente fino alla loro scomparsa. L'eruzione cutanea recede per ultima dopo una settimana di trattamento.

Ad un mese dall'inizio della terapia, gli esami confermano la remissione di VES e PCR, la scomparsa della leucocitosi neutrofila e il rientro nel range della ferritina. Solo allora il reumatologo propone lo svezzamento graduale dello steroide.

## Approfondimento

La malattia di Still (AOSD - Adult onset Still's Disease) dell'adulto, è una rara malattia infiammatoria sistemica, così chiamata dal pediatra Gorge Still che la individuò in alcuni bambini verso la fine del

1800. In seguito fu il medico Eric Bywaters che identificò la forma adulta della malattia.

La diagnosi è clinica e di esclusione e nei casi più gravi può portare al coinvolgimento dell'apparato cardiovascolare (miocardite acuta, pericardite, ecc), polmonare, gastroenterico (per esempio epatomegalia) ed ematopietico.

Può presentarsi anche con linfoadenomegalia e splenomegalia (assenti nel caso descritto) e faringodinia asettica.

I criteri di Yagamuchi (*J Rheumatol* 1992; 19: 424-30) sono un supporto per la diagnosi.

L'evoluzione della malattia di Still può assumere un decorso monociclico o autolimitantesi (un unico episodio che si risolve dopo opportuno trattamento dopo circa un anno dal suo esordio) oppure policiclico sistemico o intermittente, con lo sviluppo di recidive associate a danno articolare, o cronico, con un impegno articolare e/o sistemico persistente.

La terapia si avvale di corticosteroidi, immunosoppressori e, recentemente, di farmaci biologici.

## ► Commento

Dunque la malattia di Still è una malattia rara, ma rara non significa inesistente.

Lo studio e l'osservazione, unite all'applicazione e al ragionamento, devono aiutarci a capire anche quello che non ci è usuale e che non abbiamo mai incontrato in precedenza.

In una parola, dobbiamo riappropriarci del nostro ruolo di medici di famiglia, a dispetto di una routine e della imperante burocrazia che ci trasformano ogni giorno di più in anonimi impiegati.

### Criteri classificativi di Yagamuchi

#### Criteri maggiori

- Febbre >39° C a carattere intermittente per più di una settimana
- Artralgie per più di 2 settimane
- Eritema cutaneo
- Leucocitosi con conta di globuli bianchi >10.000/mmc (>80% neutrofili)

#### Criteri minori

- Faringodinia
- Splenomegalia e/o linfoadenomegalie
- Aumento delle transaminasi
- Negatività per ANA e per fattore reumatoide

La diagnosi di AOSD viene posta quando siano soddisfatti 5 criteri, di cui almeno 3 maggiori.

*J Rheumatol* 1992; 19: 424-30