

Antonio Marchesini, Silvia Sbarbati, \*Gianfranco D'angelo, \*Elisabetta Fabiani

Clinica Pediatrica, Università politecnica delle Marche, Ospedale Pediatrico Salesi - Ancona

\*Medicina e Chirurgia di Accettazione ed Urgenza Pediatrica Ospedale Pediatrico Salesi - Ancona

**Introduzione:** La SSSS è una rara epidermolisi acuta più frequente in età pediatrica. È causata da stafilococchi produttori delle tossine epidermolitiche ETA-ETB che determinano il distacco dello strato superficiale dell'epidermide. La malattia insorge dopo pochi giorni da un'infezione stafilococcica cutanea, rinofaringea, congiuntivale o auricolare. Inizialmente si ha la comparsa di un rash eritematoso diffuso spesso accompagnato da febbre e malessere. Sulla cute eritrodermica si formano vescicole essudanti. Successivamente si verifica una desquamazione diffusa, più accentuata in sede periorificiale periorale, perioculare, del condotto uditivo e perianale. Il segno di Nikolsky è positivo. Il paziente può andare incontro a gravi alterazioni idro-elettrolitiche e sepsi. La diagnosi è clinica e può essere confermata dall'isolamento di *S. Aureus* dal sito di infezione primaria. Gli esami colturali delle aree cutanee interessate sono negativi. Nei casi dubbi la biopsia cutanea può dimostrare la separazione dell'epidermide a livello dello strato granuloso. La terapia prevede la reidratazione endovenosa, la medicazione delle lesioni cutanee ed antibiotici per via parenterale (vancomicina, teicoplanina, nafcillina o oxacillina), mentre i corticosteroidi vanno evitati per il loro effetto immunosoppressivo. La mortalità nella popolazione pediatrica è dell'1-5% (1,2).

**Caso clinico:** F.G. maschio di 20 mesi si presenta presso il PS con eritrodermia cutanea diffusa e aree di parziale esfoliazione della piramide nasale, dei padiglioni auricolari e delle regioni periorale e perianale (figura 1.2.3). Quattro giorni prima del ricovero insorgenza di distermia, malessere ed iperemia cutanea diffusa a tutto l'ambito corporeo associati al riscontro di zaffi di essudato purulento a livello tonsillare per cui, nel sospetto di scarlattina, è stata avviata dal Curante terapia con amoxicillina-ac.clavulanico. Successivamente, vista la persistenza dell'eritrodermia diffusa e la comparsa delle suddette aree di desquamazione periorificiale, dopo consulenza dermatologica, il paziente è stato ricoverato nel sospetto di SSSS. Avviata reidratazione endovenosa e terapia con Vancomicina si è assistito ad un progressivo miglioramento del quadro clinico. La diagnosi è stata poi confermata dalla positività del tampone nasale per *S. Aureus* meticillino-sensibile.



Figura 1



Figura 2



Figura 3

**Conclusioni:** la SSSS è una rara affezione difficilmente diagnosticabile nelle fasi iniziali di malattia. Nella diagnostica differenziale rientrano la Toxin Shock Syndrome, la scarlattina, l'impetigine, l'ipersensibilità a farmaci, alcuni esantemi virali, l'epidermolisi bollosa il pemfigo volgare, il pemfigoide bolloso, la sindrome di Stevens-Johnson e la Necrolisi Epidermica Tossica (NET). Nella NET, a differenza della SSSS, c'è coinvolgimento delle mucose e la biopsia cutanea evidenzia la separazione completa dell'epidermide dal derma. La collaborazione tra pediatra e dermatologo consente sia la diagnosi precoce sia il tempestivo avvio della terapia evitando, così, le complicanze potenzialmente fatali della malattia.

#### Bibliografia:

- 1) M. Blyth, C. Estela, A. E.R. Young. Severe staphylococcal scalded skin syndrome in children. Science Direct 2008; 98-103.
- 2) Nelson, Textbook of Pediatrics 18th ed.