

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Un caso di emosiderosi polmonare idiopatica

Roberto Cerchio

Divisione di Ematologia pediatrica del Dipartimento di Immuno-infettivologia ed Emato-oncologia pediatrica, Università degli Studi di Torino, Azienda ospedaliera Osp. Inf. Regina Margherita - S. Anna

PRESENTAZIONE DEL CASO

Una ragazzina di 12 anni e mezzo viene trasferita in data 15.10.02 presso il nostro Centro dalla Divisione di Pediatria dell'Ospedale di Ivrea per anemia persistente. L'anamnesi familiare evidenzia solo gastrite e poliposi intestinale in linea materna (Campania) e ipertensione arteriosa in linea paterna (Veneto-Piemonte).

L'anamnesi ostetrica e quella neonatale sono sostanzialmente silenti, quella personale (a parte alcuni episodi di otite nei primi anni di vita) rivela "da sempre" scarsa tolleranza allo sforzo fisico con facile affaticabilità e dispnea.

Nel mese di maggio episodio febbrile con dolori osteoarticolari e prolungata astenia. Dopo ripetute rivalutazioni anamnestiche viene anche segnalata, peraltro in una sola occasione, lieve emoftoe.

Ad agosto riferito scatto puberale e comparsa del menarca.

Dal mese di settembre segnalato pallore ingravescente ed astenia. Viene riferito un episodio lipotimico con nausea e vomito durante l'attività fisica ed una emissione di urine ipercromiche/ematuriche in assenza, apparentemente, di sintomi strettamente correlati. Feci sempre normali.

Il 18.9 le viene somministrata la terza ed ultima dose della vaccinazione anti-epatite B.

Il 26.9 esegue, su indicazione del pediatra di famiglia, alcuni accertamenti cardiologici (elettrocardiogramma ed ecocardiogramma entrambi nella norma) ed ematologici: ne emerge un quadro di spiccata anemia microcitica ipocromica (Hb 7.5 g/dl, MCV 73.9 fl, MCH 22.9 pg, MCHC 30.9 g/dl, RBC 3.280.000/mmc, Ret 78.000/mmc, Ferro 12 mcg/dl, Ferritina 66.7 ng/ml); normale il numero di leucociti e la PCR, lievemente aumentato il livello di piastrine (Plt 518.000/mmc) così come appena oltre la norma la VES.

La ragazzina viene così ricoverata presso l'Ospedale di Ivrea dove vengono effettuati ulteriori accertamenti. Confermato il quadro di anemizzazione con microcitosi, iposideremia con ridotta saturazione della transferrina ma normoferritinemia; si rilevano dubbi segni di emolisi (lieve aumento dei livelli di

LDH e di bilirubina indiretta, aptoglobina normale), normalità dell'assetto emoglobinico, dei livelli di folati e di vit B12 e dell'attività dell'enzima glucoso-6-fosfato-deidrogenasi. Solo minimamente alterata la curva di fragilità osmotica delle emazie (50% di emolisi a concentrazioni di NaCl dello 0.37%). Negativi anche l'esame delle urine, la creatininemia, la ricerca di sangue occulto nelle feci, il dosaggio degli anticorpi anti-helicobacter e di quelli anti-endomisio. La radiografia del torace evidenzia un apparentemente aspecifico rinforzo della trama vasculo-bronchiale; l'ecografia addominale risulta nella norma.

A questo punto viene eseguita trasfusione di emazie concentrate in data 11.10 con successivo ed immediato netto miglioramento del quadro clinico.

La paziente viene quindi trasferita al nostro Centro per competenza e per un ulteriore approfondimento diagnostico.

All'ingresso è in condizioni generali discrete, cute pallida associata a moderato pallore mucoso; apparati cardio-circolatorio e respiratorio normali; addome trattabile non dolente senza ingrandimento degli organi ipocondriaci; cavi orale e faringeo indenni; micropoliadenopatia laterocervicale bilaterale; nessun segno di diatesi emorragica.

Gli esami effettuati confermano l'anemia sideropenica non emolitica associata ad un quadro morfologico midollare nei limiti della norma, in assenza di perdita occulta di sangue a livello del distretto gastroenterico (negativa la ricerca del sangue occulto fecale e anche la ricerca dell'*Helicobacter* ed il prick by prick con latte vaccino).

Nel corso del ricovero si registra nuovo brusco episodio di anemizzazione con immediato peggioramento del quadro clinico caratterizzato da profonda astenia e dispnea.

Viene nuovamente eseguita una radiografia del torace, la quale evidenzia un impegno a livello interstiziale più evidente in sede medio-basale sinistra.

A questo punto il quadro clinico ed ematologico associato al riferito pregresso episodio di emoftoe ed al dato radiografico fanno porre il sospetto diagnostico di emosiderosi polmonare. Su indicazione dei Pneumologi pediatri la paziente viene sottoposta a TAC torace a strato sottile, prove spirometriche di funzionalità respiratoria e successivamente ad una broncoscopia con ricerca di siderofagi su aspirato da broncolavaggio.

Gli esami risultano tutti positivi per interstiziopatia e fibrosi polmonare con presenza di numerosi siderofagi e viene così confermata la diagnosi di emosiderosi polmonare di natura verosimilmente idiopatica.

Nel corso del ricovero viene praticata terapia marziale per via parenterale e nuova emotrasfusione. La paziente viene poi supplementata con acido folico, trattata con macrolide per in-

fezione respiratoria intercorrente e quindi trasferita presso la Divisione di Pneumologia pediatrica per competenza.

Viene prevista analisi biosusciometrica (per la valutazione dei depositi marziali e l'impostazione di eventuale ulteriore supplementazione marziale) presso il Centro SQUID del nostro Ospedale.

Bibliografia

1. Kocakoc E, Kiris A, Sen Y, Bozgeyik Z. Pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis diagnosed by sputum analysis: plain radiography and computed tomography findings. *Med Princ Pract* 2003 Apr-Jun;12(2):129-32
2. Copley SJ, Coren M, Nicholson AG, Rubens MB, Bush A, Hansell DM. Diagnostic accuracy of thin-section CT and chest radiography of pediatric interstitial lung disease. *AJR Am J Roentgenol* 2000 Feb;174(2):549-54
3. Saeed MM, Woo MS, MacLaughlin EF, Margetis MF, Keens TG. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest* 1999 Sep;116(3):721-5
4. Montana E, Etzel RA, Allan T, Horgan TE, Dearborn DG. Environmental risk factors associated with pediatric idiopathic pulmonary hemorrhage and hemosiderosis in a Cleveland community. *Pediatrics* 1997 Jan;99(1):E5
5. Lynch DA, Brasch RC, Hardy KA, Webb WR. Pediatric pulmonary disease: assessment with high-resolution ultrafast CT. *Radiology* 1990 Jul;176(1):243-8
6. Frankel LR, Smith DW, Pearl RG, Lewiston NJ. Nitroglycerin-responsive pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Am Rev Respir Dis* 1986 Jan;133(1):170-2