

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Grave stato disprotidemico da denutrizione

M. Cattalini, A. Vitali, S. Timpano, A. Lombardi, N. Miglietti

Clinica Pediatrica, Spedali Civili di Brescia

Indirizzo per corrispondenza: mcattalini@tiscali.it

Severe dysprotidemic state caused by malnutrition

Key words: Kwashiorkor, Protein malnutrition, Rice drink, Infant nutrition, Dysprotidemia, Malnutrition

Abstract We report a six-months-old girl presenting with signs and symptoms of protein malnutrition: generalized edema with a rotund sugar baby appearance, abdominal distension and poor muscle tone. She presented also skin lesions, extreme irritability, thin and sparse hair. All laboratory findings supported the hypothesis of a case of Kwashiorkor, caused probably by the replacement of milk by a rice drink. The patient responded dramatically to appropriate nutrition with resolution of the edema and a good weight gain. This case emphasizes the emerging risk of Kwashiorkor in developed countries, due to so-called "alternative" substitutes for milk or soy based formulas.

INTRODUZIONE

La malnutrizione proteica è una malattia poco frequente nel mondo occidentale, ma è una delle principali cause di morte nei paesi in via di sviluppo¹⁻² (Figura 1).

Il ricorso ad alimenti inadeguati da un punto di vista nutrizionale come sostitutivi del latte rappresenta però un potenziale rischio per lo sviluppo di tale condizione anche in paesi industrializzati³⁻⁷.

CASO CLINICO

Presentiamo un caso di Kwashiorkor secondario a nutrizione di una lattante con un alimento del tutto inadatto alle sue esigenze nutrizionali.

A.M., secondogenita nata a termine da parto eutocico, giunse alla nostra osservazione all'età di sei mesi per edema diffuso.

L'anamnesi evidenziava perinatalità nella norma (peso alla nascita: 3155g; lunghezza alla nascita: 50 cm) e un accrescimento staturo-ponderale regolare fino al controllo routinario del 3° mese.

La bambina era stata alimentata con latte materno fino ai 3 mesi; successivamente era stato introdotto "latte di riso"

su indicazione del curante per dispepsia. I genitori avevano però preferito utilizzare una bevanda a base di riso risultata poi totalmente inadeguata alle esigenze nutrizionali della bambina.

All'esame obiettivo la piccola era in condizioni scadenti, apiretica e presentava uno stato anasarcatco. Il peso risultava nella norma (10°-25° centile) mentre la lunghezza era < 3° centile. La facies era mixedematosa con edema palpebrale; la cute tesa, marmorea e translucida con dermatite eritematosa in area perigenitale e perianale che si estendeva alla faccia interna delle cosce.

La piccola era ipotonica con arti inferiori addotti ed extrarotati in posizione supina e con scarso controllo di capo e tronco in posizione seduta, pianto lamentoso e tendenza all'assopimento. Il volto appariva ipomimico per la presenza dell'esteso edema che coinvolgeva il viso oltre che il corpo. La mobilitazione passiva del capo evocava dolore e la mobilità spontanea era ridotta ai minimi spostamenti degli arti superiori.

Gli esami ematochimici evidenziarono ipoalbuminemia (2,9 g/dl) e importante ipoprotrombinemia (0%) accompagnati da anemia microcitica (Hb: 7 g/dl; GR: 2900000/mm³; MCV: 73,6 μ 3), acidosi metabolica (pH: 7,32; bicarbonati: 16,3 mEq/l), ipokaliemia (2,8 mEq/l), ipocalcemia (7,2 mEq/l), ridotta densità urinaria (1002) e ridotta azotemia (5 mg/dl).

La piccola venne perciò immediatamente infusa con albumina e, per il grave deficit coagulativo, fu trasferita in rianimazione pediatrica dove venne sottoposta a trasfusioni di emazie concentrate e plasma fresco e ad una terapia correttiva dello squilibrio idroelettrolitico.

Il giorno seguente, al suo ritorno nel nostro reparto vennero avviati tutti gli accertamenti bioumorali e strumentali necessari per individuare la causa della grave ipoproteinemia presentata dalla piccola. L'ipotesi di una ipoproteinemia da malnutrizione ci sembrava poco verosimile, stante le buone condizioni economiche della famiglia della bambina; tuttavia gli accertamenti eseguiti risultavano compatibili con un grave stato di malnutrizione e avevano permesso di escludere le altre cause di ipoprotidemia: epatopatie (normalità degli enzimi epatici), enteropatie preteino-disperdenti (esame chimico-fisico delle feci negativo per proteine; chimotripsina fecale nella norma), nefropatie (normali indici di funzionalità renale, elettroliti urinari nella norma, iniziale proteinuria e microalbuminuria risoltesi con la sospensione dell'infusione di albumina); cardiopatie (ecocardiogramma ed ECG nella norma); infezioni croniche (parametri infiammatori negativi, normale conta leucocitaria); immunodeficienze (funzionalità linfocitaria e valori di immunoglobuline nella norma); malattie metaboliche (aminoaciduria e aminoacidemia compatibili con ipoprotidemia, ma non indicativi di aminoacidopatie, acidi organici nella norma); ipotiroidismo (iniziale

deficit parziale di ormoni tiroidei risoltosi con la correzione dell'ipoprotidemia).

I genitori solo in un secondo momento ci hanno rilevato che, sebbene il Curante avesse loro consigliato un latte di riso compreso tra le formule approvate per lattanti, loro avevano preferito alimentare la paziente con una bevanda con caratteristiche del tutto inadatte all'alimentazione di una lattante (Tabella 1).

Il trattamento ha previsto l'infusione di albumina, fino alla normalizzazione del protidogramma, e la rialimentazione della bambina. Per le scadenti condizioni generali e il rifiuto del poppatoio la paziente è stata inizialmente alimentata mediante Nutrizione Parenterale Totale (NPT); successivamente è stato possibile introdurre un'alimentazione per os. Sono state introdotte gradualmente formulazioni lattee sempre più complesse fino ad un latte di formula adeguato all'età ed è stato iniziato lo svezzamento.

Al follow-up la paziente ha mostrato una ripresa della crescita staturo-ponderale, una normalizzazione dei parametri ematochimici, e una parziale risoluzione del deficit neurologico evidenziato (Figura 2 e 3).

DISCUSSIONE

La revisione di tutte le caratteristiche presentate dal caso in questione ci ha infine permesso di identificare ancora più accuratamente l'ipoproteinemia presentata da A.M. come un vero e proprio caso di Kwashiorkor (Tabella 2).

La descrizione di un caso di Kwashiorkor in un bambino proveniente da un paese industrializzato rappresenta un'evidenza poco comune prevalendo, nella nostra esperienza, le forme di malnutrizione secondarie a malassorbimento. In effetti nella letteratura degli ultimi 25 anni sono stati riportati solo un esiguo numero di casi di malnutrizione proteica "iatrogena"⁴⁻⁷. Tuttavia lo sviluppo di particolari stili di vita e di dieta, come la vegan (un tipo di dieta vegetariana che esclude dall'alimentazione non solo la carne ma anche tutti i derivati animali, come uovo e latte), ha portato ad una

aumentata disponibilità di alimenti prodotti come sostitutivi del latte⁸. In alcuni casi però, questi alimenti non possiedono le caratteristiche nutrizionali del latte stesso e sono del tutto inadatti alle esigenze nutrizionali di un lattante. L'utilizzo di questi sostitutivi del latte, forniti per seguire particolari diete o in seguito ad una non meglio specificata intolleranza al latte⁶⁻⁹ costituiscono un importante fattore di rischio per lo sviluppo di una malnutrizione.

Una corretta rialimentazione rappresenta il cardine della terapia del Kwashiorkor. Per la sua formulazione è necessario considerare le particolari condizioni metaboliche in cui questi pazienti si trovano (deplezione idrica, eccesso di sodio corporeo, deficit di potassio e zinco, carenza di micronutrienti) pena gravi effetti collaterali come scompenso cardiaco, diselektrolitemie, ipoglicemie. A questo proposito è utile segnalare che un adeguato trattamento dei bambini con Kwashiorkor, utilizzando i protocolli stabiliti nel 2000 dall'OMS, ha permesso in alcune esperienze di ridurre sensibilmente la mortalità associata a questa malattia^{10,11}. Nel nostro caso l'inizio della rialimentazione della bambina mediante NPT piuttosto che mediante sondino naso-gastrico si è resa necessaria per le gravissime condizioni generali in cui versava la piccola che ne avevano richiesto il ricovero in rianimazione pediatrica (e il posizionamento di un catetere venoso centrale). Inoltre a poche ore dal ricovero, quando è stata iniziata la rialimentazione, non eravamo in grado di formulare una diagnosi differenziale della grave ipoprotidemia escludendo forme di enteropatie proteino-disperdenti che potevano determinare il quadro osservato. L'alimentazione per os inoltre è stata introdotta già nei primissimi giorni, utilizzando pochissime quantità di un idrolisato proteico, con lo scopo di mantenere lo stimolo alla suzione e il transito intestinale.

Il caso qui descritto evidenzia l'importanza di un'approfondita anamnesi dietetica nell'approccio ad ogni paziente e la necessità di considerare sempre, anche in paesi industrializzati, la malnutrizione quale causa di ipoprotidemia. Il basso indice di sospetto rispetto a tale patologie, giustificato dalla sua bassa prevalenza, potrebbe infatti portare a ritardi diagnostici pericolosi, essendo il Kwashiorkor condizione potenzialmente letale.

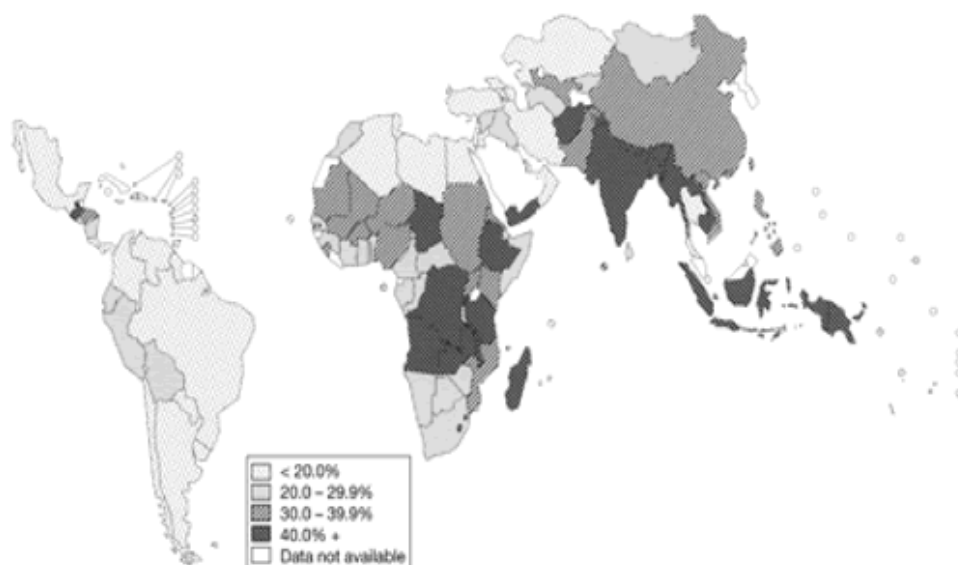


Figura 1. Distribuzione mondiale del Kwashiorkor (da De Onis et al. 2003).

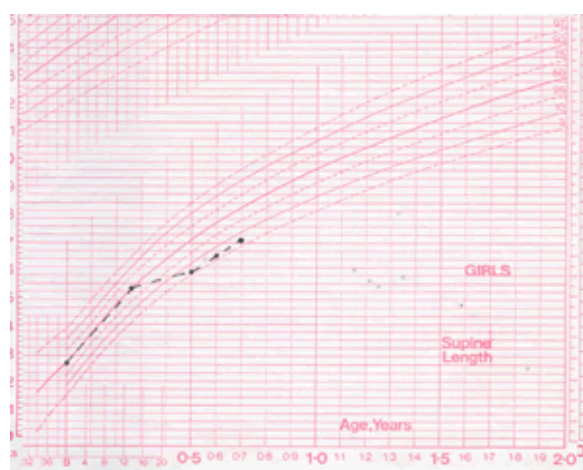
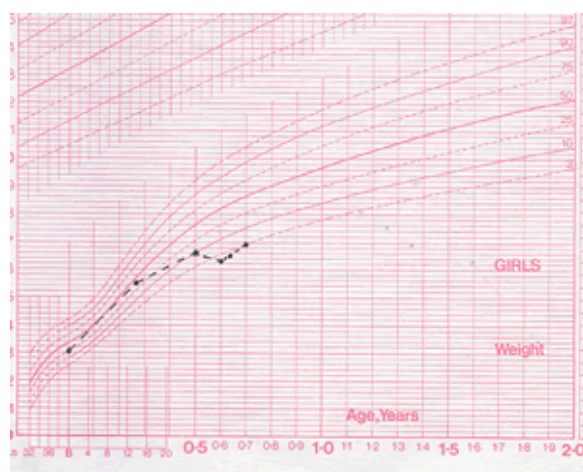


Figura 2 e 3. Curve di crescita di A; è evidente il calo ponderale nel passaggio da L.M. alla bevanda e la ripresa dell'ac-

crescimento staturo-ponderale con la ripresa di una normale rialimentazione.

	Latte materno	Latte formulato	Bevoriso®
Valore energetico (kcal/dl)	67	60 - 75	61
Proteine (g/dl)	0.9	1.8 - 3	0.11
Lipidi (g/dl)	3.8	3.3 - 6.5	1.07
Carboidrati (g/dl)	7	7 - 14	12.66

	Kwashiorkor	Paziente
Ipoprotidemia di origine alimentare	Si	Si
Edema generalizzato	Si	Si
Dermatite	Si	Si
Epatomegalia/steatosi epatica	Si	Si
Ipotonia generalizzata	Si	Si
Irritabilità, letargia	Si	Si
Capelli secchi e sottili	Si	Si
Immunodeficienza	Si	Non dimostrata (terapia antibiotica dal primo giorno)

Bibliografia

- De Onis M, Blössner M. The World Health Organization Global Database on Child Growth and Malnutrition: methodology and applications. *Inter J Epidemiol* 2003;32:518-526.
- De Onis MC, Monteiro C, Akré J. and Clugston G. The worldwide magnitude of protein-energy malnutrition: an overview from the WHO Global Database on Child Growth. *Bulletin of the World Health Organization* 1993;71(6):703-712.
- Lozoff B. Kwashiorkor in Cleveland. *Am J Dis Child* 1975;129(6):710-11.
- Sinatra FR, Merritt RJ. Iatrogenic kwashiorkor in infants. *Am J Dis Child* 1981;135(1):21-3.
- Carvalho NF, Kenney RD, Carrington PH, Hall DE. Severe nutritional deficiencies in toddlers resulting from health food milk alternatives. *Pediatrics* 2001;107(4):E46.
- Liu T, Howard RM, Mancini AJ, Weston WL, Paller AS, Drolet BA, Esterly NB, Levy ML, Schachner L, Frieden IJ. Kwashiorkor in the United States: fad diets, perceived and true milk allergy, and nutritional ignorance. *Arch Dermatol* 2001;137(5):630-6.
- Massa G, Vanoppen A, Gillis P, Aerssens P, Alliet P, Raes M. Protein malnutrition due to replacement of milk by rice drink. *Eur J Pediatr* 2001;160(6):382-4.
- Shinwell ED, Gorodischer R. Totally vegetarian diets and infant nutrition. *Pediatrics* 1982;70(4):582-6.
- Christie L, Hine RJ, Parker JG, Burks W. Food allergies in children affect nutrient intake and growth. *J Am Diet Assoc* 2002;102(11):1648-51.
- Baldissera M. Il trattamento della malnutrizione severa. *Medico e Bambino* 2002;3:163-68.
- WHO. Management of the child with a serious infection or severe malnutrition: guidelines for care at the first-referral level in developing countries. World Health Organization 2000.