

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Malattia di Menetrier in un bambino di 3 anni

Monica Lorusso, Silvia Bevilacqua, Elena Pozzi, Francesca Mangiantini, Anna Gissi, Paolo Lionetti

Dipartimento di Pediatria - Università di Firenze, Ospedale Meyer, Firenze

A 3-YEAR-OLD CHILD WITH MENETRIER'S DISEASE

Key words: Menetrier's disease, enteropathy, hypoproteinemia, child

Abstract

We report a case of a 3-year-old boy, who presented vomiting and edema for one week. The latter was first localized in the periorbital region and then generalized. Laboratory studies revealed severe hypoproteinemia (total protein: 2.9 g/dl) and CMV infection. Endoscopy showed erythematous gastric mucosa of body and fundus and biopsies revealed foveolar hyperplasia and morphological evidence of CMV infection. He was treated with intravenous albumin transfusions that led to complete clinical resolution. Protein-losing enteropathy, hypertrophic gastropathy and CMV infection are typical of Menetrier's disease. These childhood forms, in contrast to classic adult Menetrier's disease, have a typical benign and transient course, and require only supportive therapy.

Indirizzo per corrispondenza: paolo.lionetti@unifi.it

SUMMARY

INTRODUZIONE

Riportiamo il caso di un bambino di 3 anni e 10 mesi che presenta episodi di vomito ematico da circa una settimana ed edema, dapprima localizzato in regione periorbitale e successivamente diffuso all'addome, al torace e nelle regioni declivi. Gli esami di laboratorio mostrano marcata ipoproteidemia (proteine totali: 2,9 g/dl) e positività della sierologia per Cytomegalovirus (CMV). L'esame endoscopico evidenzia iperemia esofagea e gastrica con esiti di sanguinamento caffeeano a livello del fondo e del corpo. Il quadro istopatologico mostra iperplasia foveolare e presenza di inclusi immunoreattivi del CMV. Il bambino effettua terapia infusioneale con albumina con graduale scomparsa della sintomatologia e completa regressione del quadro. L'enteropatia protido-disperdente, il carattere autolimitante di questa patologia, il reperto endoscopico e quello istologico e infine l'associazione con l'infezione da CMV depongono per la forma infantile della malattia di Menetrier.

CASO CLINICO

Un paziente di 3 anni e 10 mesi viene alla nostra attenzione per la comparsa, da circa una settimana, di **vomito ematico** (3-4 episodi al giorno) ed edemi palpebrali.

Al momento del ricovero il bambino si presenta in buone condizioni generali, apiretico, colorito pallido, addome globoso, e presenza di edemi a livello del volto, degli arti inferiori, a livello scrotale e sacrale. Gli **esami ematici** all'ingresso mostrano emocromo e indici di flogosi nella norma, marcata ipoproteidemia (proteine totali: 2,9 g/dl, albumina: 1,74 g/dl) e bassi livelli di immunoglobuline sieriche. Nella norma gli indici di funzionalità renale e l'esame delle urine. Nella norma risultano, inoltre, i valori delle transaminasi, l'assetto lipidico e coagulativo che escludono un interessamento epatico. Negativa la sierologia per malattia celiaca. Viene effettuata, poi, la ricerca di immunoglobuline per *Cytomegalovirus* con esito positivo per IgM specifiche. Lo striscio periferico eseguito in due occasioni risulta nella norma, in particolare negativa la ricerca di acantociti.

Allo scopo di individuare la causa che ha determinato l'importante ipoproteidemia, il bambino viene sottoposto a **indagini strumentali** che evidenziano lieve epatosplenomegalia, versamento addominale, versamento pericardico e pleurico. All'esame endoscopico la mucosa esofagea appare iperemica per tutta la sua estensione; a livello del fondo e dell'antro gastrico sono presenti esiti di sanguinamenti color caffeeano con aspetto della mucosa iperemica. L'esame non evidenzia la presenza di ulcere.

Il **quadro istopatologico** mostra una lieve gastrite cronica con iperplasia foveolare e presenza di inclusi immunoreattivi del CMV. Durante il ricovero viene eseguita terapia infusioneale per via endovenosa di albumina e diuretici per il trattamento dell'importante anasarca, con progressivo miglioramento del quadro clinico fin dalle prime somministrazioni e regressione completa in quindicesima giornata. Il dosaggio quotidiano delle proteine totali ha evidenziato valori progressivamente crescenti fino alla normalizzazione che si è mantenuta stabile anche dopo l'interruzione della terapia con albumina. Dopo due settimane dall'inizio del trattamento il bambino è in buone condizioni generali a dimostrazione del carattere autolimitante della patologia.

DISCUSSIONE

Nel nostro paziente l'**enteropatia protido-disperdente**, il reperto endoscopico e istopatologico, e l'infezione da CMV sono tutti elementi suggestivi della forma infantile della malattia di Menetrier^{1,2}. Questa patologia presenta maggiore incidenza nell'età adulta, ma esiste una forma pediatrica che si distingue dalla prima per il decorso benigno, per la regressione spontanea e per l'associazione con l'infezione da CMV³.

La causa di questa patologia rimane incerta, sebbene sembrano avere un ruolo nella patogenesi alcuni fattori infettivi, allergici e autoimmunitari e forse una predisposizione genetica, come riportato nello studio di Larsen et al^{3,4}. Nel bambino è stata riconosciuta un'eziopatogenesi allergica o infettiva da CMV nel 30% dei casi¹⁻⁵, infezione dimostrata anche nel nostro paziente grazie alla presenza di immunoglobuline specifiche.

L'associazione di enteropatia protido-disperdente con l'**infezione da CMV** è ben documentata in età pediatrica, secondo i dati forniti dalla letteratura dal 1996 al 2005 sono 55 i casi segnalati di pazienti di età inferiore ai 14 anni con questo quadro clinico¹⁻⁶. Sembra, inoltre, che l'incidenza di questa patologia sia maggiore nel sesso maschile e in particolare nei bambini di età compresa tra i 3 e i 6 anni. In età pediatrica la malattia di Menetrier si manifesta clinicamente con dolore epigastrico, anoressia, edemi diffusi e vomito spesso francamente ematico; nell'adulto invece la sintomatologia è più aspecifica e in particolare il vomito ematico è raro³⁻⁷.

La diagnosi di **malattia di Menetrier** si pone mediante dimostrazione endoscopica di alterazioni a livello della mucosa gastrica confermate dall'esame istologico⁸. Per il carattere autolimitante della patologia nei bambini non è necessario introdurre una terapia specifica, di fondamentale importanza rimane la terapia di supporto nutrizionale basata su integrazione proteica fino alla normalizzazione dei valori ematochimici^{9,10}.

Bibliografia

- Molino M, Macchiarella MR, Novara V. Menetrier disease of the child: a case report. *Radiol Med* 2001;102(3):184-5.
- Tokuhara D, Okano Y, Asou K, Tamamori A, Yamano T. *Cytomegalovirus* and *Helicobacter pylori* coinfection in a child with Ménétrier disease. *Eur J Pediatr* 2007;166(1):63-5.
- Sabbi T, Gomes V, Palumbo M. Menetrier's disease and *Cytomegalovirus* infection in a child. *Ital J Pediatr* 2007;33:118-120
- Larsen B, Tarp U, Kristensen E. Familial giant hypertrophic gastritis (Ménétrier's disease). *Gut* 1987;28(11):1517-21.
- Pederiva C, Ruscitto A, Brunetti I, Salvini S, Sala M. *Cytomegalovirus*-induced protein-losing gastropathy: a case report. *Pediatr Med Chir* 2006;28(1-3):42-7.
- Kindermann A, Koletzko S. Protein-losing giant fold gastritis in childhood-a case report and differentiation from Ménétrier disease of adulthood. *Z Gastroenterol* 1998;36(2):165-71.
- Setakhr V, Muller G, Hoang P, Lambert AS, Geubel A. *Cytomegalovirus*-associated protein losing gastropathy in an immunocompetent adult: a case report. *Acta Gastroenterol Belg.* 2007;70(3):296-9.
- Hochman JA, Witte DP, Cohen MB. Diagnosis of *Cytomegalovirus* infection in pediatric Menetrier's disease by in situ hybridization. *J Clin Microbiol* 1996;34(10):2588-9.
- Ricci S, Bonucci A, Fabiani E, Catassi C, Carlucci A, Bearzi I, Giorgi PL. Protein-losing gastroenteropathy (Ménétrier's disease) in childhood: a report of 3 cases. *Pediatr Med Chir* 1996;18(3):269-73.
- Henderson SE, Sprague PL. A case of hypertrophic protein losing gastropathy. *Pediatr Radiol* 1979;8(4):261-2.