

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

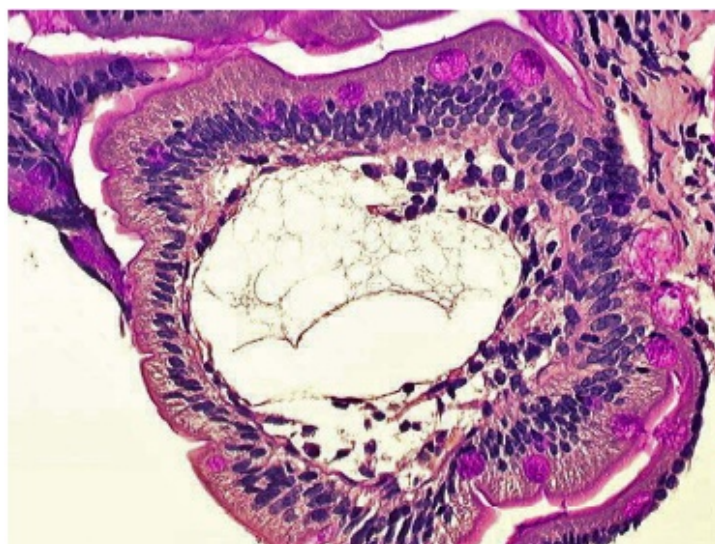
Edema e pallore cutaneo

I. Rabach

*Clinica Pediatrica, IRCCS Pediatrico “Burlo Garofolo”,
Università di Trieste***Indirizzo per corrispondenza:** ingridrabach@gmail.com

J., bambina di 13 mesi, viene ricoverata per comparsa di edema improntabile ai piedi e alle palpebre con evidente pallore cutaneo. Gli esami ematici evidenziano anemia sideropenica e importante ipoprotidemia (3,5 g/dl), senza proteinuria. La

bambina è sempre stata bene fino a quel momento, con crescita e alvo regolari. All'età di 6 mesi viene tentato lo svezzamento con scarso successo, tanto che la dieta è rimasta prevalentemente lattea, assumendo dall'età di 10 mesi, circa 1 litro di latte vaccino/die. Inizialmente vengono sospettate una celiachia, IPLV, enteropatia da carenza di ferro e fibrosi cistica. TTG, prick test, RAST e test del sudore risultano negativi. Si esegue EGDS che mostra a livello del bulbo e della terza porzione duodenale alcune erosioni superficiali, zone di iperemia intensa con perdita dell'epitelio e scarsa astratura. In attesa dell'esito della biopsia, non potendo escludere una enteropatia da latte vaccino, questo viene eliminato dalla dieta. La diagnosi arriva con l'esame istologico, che descrive numerose strutture linfatiche dilatate, compatibili con un quadro di linfangectasia (*Figura 1*).

**Figura 1.**

Dopo aver escluso una malrotazione intestinale (ecografia e diretta addome) come possibile causa di linfangectasia, viene associata alla dieta priva di latte una dieta iperproteica a basso contenuto lipidico con progressiva scomparsa della sintomatologia e normalizzazione degli esami di laboratorio. A distanza di un anno e mezzo J. sta bene, continua a seguire la dieta e non ha mai più presentato alcun sintomo.

La **linfangectasia intestinale** è una malattia rara che può essere primitiva (isolata o associata a sindromi come Turner e Noonan) oppure secondaria a malrotazione intestinale, MICI, linfoma. Si caratterizza per dilatazione e rottura dei vasi linfatici, con protidodispersione e malassorbimento; le manifestazioni cliniche variano a seconda dell'estensione del danno. La diagnosi definitiva è istologica. La terapia va da quella dietetica (iperproteica, MCT, pochi lipidi), alla nutrizione parenterale nei casi più severi. Di regola non si associa ad anemia, che nel caso di J. potrebbe essere stata secondaria

all'eccessiva assunzione di latte.

Scarica il PPT

tratto da: Confronti Giovani, **XXIV Congresso Nazionale Confronti in Pediatria**

Trieste, Palazzo dei Congressi della Stazione Marittima 2-3 dicembre 2011