

Un caso clinico di FPIES.

FATTORE Y: UN CASO CLINICO DI FPIES

Andrea Lambertini, Elisa Mazzoni
UOC di Pediatria, Ospedale Maggiore, Bologna

Non ero io di turno in Pronto Soccorso quel pomeriggio di giugno ma, andando a salutare la collega di guardia, feci capolino nell'ambulatorio, giusto in tempo per vedere arrivare un bimbo dall'aspetto poco... rassicurante. È Y., un lattante cingalese dal cognome impronunciabile di 20 lettere e dell'età di 40 giorni. Dal mattino presenta vomito e diarrea. Le condizioni cliniche sono decisamente gravi: rispetto al giorno precedente ha perso circa 500 g, è pallido, soporoso, reagisce solo allo stimolo doloroso. Il tempo di refill capillare è > 4 secondi, la FC 195/min con saturazione periferica di O₂ 92% in aria ambiente e FR 50/min. È inequivocabilmente il quadro di uno shock. Settico? Ipovolemico? O è l'esordio di una malattia metabolica? Una cosa è certa, non è il momento di fare congetture o ipotesi eziologiche: è il momento di "fare". Viene somministrato O₂ a flusso libero, miracolosamente posizionata una via venosa periferica e praticati subito 2 boli di soluzione fisiologica a 20 ml/kg, con miglioramento del quadro clinico: PA 85/50; FC 150/min; saturazione O₂ 99%. Gli esami ematici mostrano leucocitosi neutrofila (GB 16.500) e lieve aumento della PCR (2,4 mg/dl); è presente inoltre acidosi metabolica (pH 7,29 e HCO₃ 14 mmol/l). Viene chiamato il rianimatore e, malgrado il lieve miglioramento clinico, il piccolo Y. viene trasferito in Terapia Intensiva Neonatale. Qui viene posto in termoculla con FiO₂ al 30% e si infonde soluzione glucosalina 5% + NaHCO₃; le condizioni si stabilizzano, con PA 87/55 e saturazione O₂ 96%. Il giorno successivo apprendiamo che è stabile, non ha più necessità di O₂, la diuresi è regolare, non ha più avuto vomito e le feci sono più formate.

Passata la paura, comincia a essere più facile ragionare e c'è più tempo e più calma per ripensare, per scambiare opinioni con gli altri colleghi, per scartabellare nella letteratura. Ma sì!!! Un lattante con quel nome lì e con quel cognome poi, non si poteva dimenticare!! Y. era già stato visto in Pronto Soccorso un paio di settimane prima, a 28 giorni di vita. All'arrivo in PS il piccolo si presentava in condizioni cliniche scadute ed era disidratato. La mamma riferiva che da circa 24 ore il bambino non stava bene: faticava ad attaccarsi al seno, aveva avuto un episodio di vomito e numerose scariche di diarrea acquosa. Il giorno prima era stata inserita nell'alimentazione un'aggiunta di latte artificiale perché, secondo i genitori, Y. stava crescendo poco. Anche in quell'occasione appariva leggermente soporoso, poco reattivo, pallido, con un'obiettività generale peraltro nella norma. Gli esami ematici mostravano una lieve leucocitosi (GB 14.960/mmc), piastrine 450.000/mmc, PCR 4,1 mg/dl e acidosi metabolica: pH 7,26 e HCO₃ 13 mmol/l. Il bimbo fu ricoverato, posto in infusione con soluzione glucosalina e, nel sospetto di sepsi neonatale tardiva, iniziò terapia antibiotica ad ampio spettro con ampicillina e netilmicina ev. Dopo qualche giorno fu però dimesso in buone condizioni cliniche generali, con alvo normalizzato, con l'indicazione di proseguire allattamento esclusivo al seno. Le colture eseguite sul sangue e sulle feci risultarono tutte negative e noi etichettammo l'episodio come "enterite acuta in neonato". Ma allora? Possibile che un lattante abbia due enteriti acute in così poco tempo? E di che natura poi? Verosimilmente non infettive, perché tutte le colture e gli esami virologici sulle feci risultano negativi, anche i più recenti, che nel frattempo vengono eseguiti in UTIN. Una rapida indagine presso i genitori e soprattutto con la pediatra curante rivela che anche in occasione dell'episodio più recente di vomito e diarrea, quello del vero e proprio shock, Y. aveva assunto un biberon di latte artificiale, nel timore di una crescita non soddisfacente. Quindi, a questo punto, qualche lettura recente delle

'Pagine Gialle' e uno slogan imparato in un congresso ("l'unica allergia alimentare grave, la sola di cui preoccuparsi è la FPIES") inducono a una deduzione logica: un lattante con vomito e diarrea importanti, che insorgono poco dopo l'assunzione di latte vaccino e si risolvono con la ripresa del latte materno, che ha uno stato di shock ("pseudosettico"), con leucocitosi e acidosi metabolica e in cui non si riscontrano cause "infettive" ha certamente una *Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome*, più comunemente nota come FPIES!

E intanto non abbiamo perso le tracce di Y., che continua a essere ricoverato in UTIN perché, a un tentativo di alimentazione con latte formulato, ha presentato un vomito "esplosivo", accompagnato da pallore, e ha ripreso ad avere diarrea. Pertanto è stato posto in Nutrizione Parenterale Totale e in terapia antibiotica ev; il quadro clinico è progressivamente migliorato. Alla ripresa dell'alimentazione è stato deciso di integrare il latte materno inizialmente con un idrolisato spinto (eHF) e poi con un idrolisato totale (AAF). Durante la degenza in UTIN il piccolo è stato sottoposto a un prick test, risultato perfettamente negativo. Dopo molti giorni di ricovero Y. è stato dimesso in buone condizioni cliniche generali, con una buona ripresa della crescita ponderale. Adesso ha 12 mesi e viene seguito per il follow-up presso il nostro Day Hospital. Ogni tentativo di introduzione nella dieta di proteine del latte vaccino ha sempre dato lo stesso esito: diarrea acuta a comparsa entro 2 ore dalla somministrazione, mentre a dieta priva di proteine del latte Y. è cresciuto bene (50° percentile) e non ha mai avuto sintomatologia gastrointestinale.

Cosa insegna la storia di Y.?

1. Che la FPIES è davvero un quadro GRAVE di allergia alimentare e si presenta come uno pseudoshock settico.
2. Che la FPIES è facilmente confondibile con lo shock settico, con l'esordio di una malattia metabolica o con un quadro acuto chirurgico e comunque molto spesso non è non riconosciuta al suo primo manifestarsi; c'è un ritardo di diagnosi ormai ben codificato e segnalato in tutti i casi della letteratura: soltanto l'11% viene diagnosticato in occasione del primo episodio.
3. Che i sintomi sono: vomito (principalmente), diarrea e letargia a insorgenza dopo pochissime ore dall'ingestione dell'alimento responsabile.
4. Che il latte vaccino è spesso coinvolto, ma non è il più frequente: tra i cibi trigger sono più spesso in gioco il riso e la soia. Sono stati segnalati anche casi dovuti ad avena, segale, pollo, tacchino, pera, pesce, patate dolci, arachidi.
5. Che le uniche possibili alterazioni negli esami di screening sono la leucocitosi e la piastrinosi.
6. Che la FPIES esordisce comunque entro i 6 mesi di vita e che entro i 3 anni si risolve; si acquisterebbe prima la tolleranza nei confronti del latte vaccino e solo molto dopo quella per la soia.
7. Che la FPIES non è IgE-mediata e il prick test risulta negativo.
8. Che la FPIES è dovuta a un meccanismo infiammatorio che, verosimilmente, coinvolge i T linfociti ed è caratterizzato da un deficit nella risposta del TGF-β1 con "aumento" della risposta del TNF-α.
9. Che la FPIES non è frequentissima; in un recente lavoro israeliano la prevalenza era dello 0,34% in una coorte di 13.234 nuovi nati.
10. Che la FPIES impone cautela e poca 'fretta' nell'esecuzione del challenge orale con l'alimento coinvolto, che andrebbe fatto non prima dei 12-18 mesi.