

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXII

Luglio 2019

numero 7

ONCOLOGIA ED EMATOLOGIA

UN INSOLITO ESORDIO DI LLA-B

Marco Francesco Natale

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Roma Tor Vergata

Indirizzo per corrispondenza: marcofnatale@gmail.com

La leucemia linfatica acuta (LLA) è la più frequente neoplasia maligna in età pediatrica, rappresentando circa il 25% di tutti i tumori maligni tra 0 e 14 anni, con un picco tra 2 e 5 anni. Essa si manifesta più comunemente con epatosplenomegalia, linfadenopatia, pallore, febbre, sanguinamenti o ecchimosi, variabilmente associate ad alterazioni all'emocromo e alla presenza di linfoblasti su striscio di sangue periferico.

Un bambino di 7 anni giunge alla nostra osservazione per vomito ematico, febbre ed epistassi. Circa un mese prima aveva presentato un episodio di gastroenterite e una frattura tibio-tarsica sinistra in seguito a trauma distorsivo. All'esame obiettivo presenta condizioni generali mediocri, disidratazione modesta e dolore addominale.

Agli esami di laboratorio riscontro di moderata anemia normocitica normocromica con restante emocromo nella norma e rialzo degli indici di flogosi. All'ecografia addominale si riscontrava la presenza di reni a ecostruttura marcatamente e diffusamente iperecogena con scarsa differenziazione cortico-midollare. Ai successivi esami laboratoristici venivano evidenziati anemia ingrossante, progressiva riduzione della conta leucocitaria e piastrinica e severa ipercalcemia (Ca 19,3 mg/dl) con valore soppresso di PTH e lieve aumento della creatinemia (0,94 mg/dl). Tale riscontro ha richiesto terapia dapprima con bifosfonati e successivamente con CVVH (emofiltrazione veno-venosa continua). Venivano inoltre

eseguiti esami di laboratorio che evidenziavano un aumento del valore di ferritina (1029 ng/ml), allungamento marcato di PT e PTT, aumento INR e ipofibrinogenemia, compatibile con un quadro di attivazione macrofagica. Venivano eseguiti esami microbiologici risultati negativi. A completamento diagnostico venivano eseguite una radiografia della colonna vertebrale, che evidenziava osteorarefazione in corrispondenza delle zone iuxtametafisarie prossimali dei femori, e una RM della cavaglia sinistra, con riscontro di lesioni osteolitiche a carico della diafisi tibiale.

Il quadro clinico, di *imaging* e laboratoristico (ipercalcemia con PTH soppresso a causa della produzione da parte delle cellule tumorali di una proteina osteolitica PTH-relata) poneva il sospetto di sindrome paraneoplastica secondaria a leucemia all'esordio. Per tale motivo si eseguiva aspirato midollare e biopsia osteomidollare, che confermava quadro compatibile di LLA di tipo B.

L'esordio di malattie neoplastiche in età pediatrica con ipercalcemia è raro rispetto agli adulti, con un'incidenza di 0,4-1,3%. Tuttavia l'ipercalcemia, da sola o in combinazione con lesioni osteolitiche, può essere la prima manifestazione di una LLA all'esordio anche in assenza di sintomi specifici, pertanto si raccomanda ai clinici di valutare sempre il valore di calcemia nel sospetto di LLA e avviare il trattamento precoce per la LLA, elemento chiave per correggere rapidamente anche l'ipercalcemia.