

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

**“QUALCHE CHILO DI TROPPO”:
PAZIENTE CON SINDROME DI DOWN E CHILOTORACE CONGENITO**

Loredana Sana

Clinica Pediatrica, Ospedale San Gerardo Monza - UNIMIB

Indirizzo per corrispondenza: l.sana@campus.unimib.it

L.M. nato a termine da parto eutocico da gravidanza normodecorsa. Alla nascita maladattamento respiratorio e note dismorfiche. Eseguita Rx torace: versamento pleurico destro di entità moderata-severa. È stato posizionato drenaggio pleurico a permanenza, con risultante drenaggio di liquido con caratteristiche chimico-fisiche compatibili con chilo. L'analisi del cariotipo standard ha confermato il sospetto diagnostico di sindrome di Down. Si è assistito a un persistente drenaggio di liquido chiloso dallo scavo pleurico destro, nonostante la terapia conservativa impostata. È stato quindi necessario eseguire un intervento di toracotomia destra, risultato risolutivo. Dopo 7 giorni dall'intervento chirurgico, si è assistito alla comparsa di versamento pleurico sinistro di natura chilosa, associato a progressivo sviluppo di versamento ascitico chiloso ed edema cutaneo duro, in un quadro di anasarca.

Nel sospetto di un'anomalia diffusa dei vasi linfatici, è stata eseguita una linfoscintigrafia: displasia linfatica primaria generalizzata. La conferma diagnostica avrebbe richiesto un esame biptico, non eseguibile a causa delle condizioni compromesse del neonato.

Sottoposto a drenaggio continuo e intraprese le terapie mediche conservative, si è assistito inaspettatamente a un rapido e progressivo miglioramento delle condizioni cliniche del paziente, con scomparsa dei versamenti e dell'edema cutaneo. Dopo 50 giorni, il lattante è stato quindi estubato e attualmente è in buone condizioni gene-

rali, in assenza di edemi e di versamenti delle cavità sierose. È stata ripetuta, in condizioni di benessere, la linfoscintigrafia, la quale è risultata nella norma.

Esclusa l'ipotesi di displasia linfatica, interpretiamo il quadro clinico e linfoscintigrafico iniziale come possibile conseguenza di un'alterazione delle pressioni oncotiche e idrostatiche secondarie al quadro di chilotorace congenito. I versamenti chilosi sono una patologia rara, progressiva e complessa. Anche se rara, rappresentano la causa più frequente di versamento pleurico in età neonatale.

Il chilotorace può essere correlato ad alterazioni congenite del sistema linfatico. È opportuno quindi eseguire, se versamento chiloso persistente, una linfoscintigrafia, per escludere una patologia rara e a prognosi infausta, come la displasia linfatica primaria congenita.

I versamenti chilosi comportano importanti conseguenze immunologiche (perdita di immunoglobuline e linfociti), nutrizionali (perdita di lipidi) e idroelettrolitiche (perdita di liquidi, elettroliti e proteine).

La terapia dei versamenti chilosi prevede come primo approccio una terapia conservativa al fine di ridurre il flusso di chilo (nutrizione parenterale totale - dieta ricca di trigliceridi a media catena-longastatina) e le possibili complicanze legate alle perdite. Terapia di 2° scelta è l'approccio chirurgico.

Il chilotorace isolato risponde alla terapia conservativa nell'80% dei casi (mortalità del 25-50%).