

## MeB – Pagine Elettroniche

Volume XX

Marzo 2017

numero 3

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

#### UNA DISPNEA CON TROPPI EOSINOFILI

Marta Massaro, Cristina Bibalo

*Università di Trieste*

**Indirizzo per corrispondenza:** [massaro.marta@gmail.com](mailto:massaro.marta@gmail.com)

Nicola è un bellissimo bambino “con i capelli sparati” che vediamo per la prima volta all’età di 5 mesi per episodi di tachidispnea, prevalentemente espiratoria con sporadica componente inspiratoria, presenti dai 3 mesi. Ha inoltre una scarsa crescita e delle lesioni papulari diffuse. Agli esami ematici emerge solo un’ipereosinofilia ( $E\ 2000-5000/mm^3$ ). I sintomi respiratori rispondono bene alla terapia cortisonica per os, ma ricadono subito alla sospensione. Vista la componente inspiratoria della dispnea e la risposta transitoria allo steroide, abbiamo escluso un emangioma sottoglottico (RMN negativa).

Abbiamo quindi escluso le cause note di ipereosinofilia, in particolare:

- immunodeficienza congenita (normali sottopopolazioni linfocitarie, RTE, genetica per IPEX negativa, storia clinica non indicativa);
- sindrome di Churg-Strauss (VES e p-ANCA negativi);
- malattia mielo/linfoproliferativa (LDH, sottopopolazioni normali, Rx del torace ed ecografia dell’addome negative per masse, aspirato midollare e immunofenotipo nella norma);
- insufficienza surrenalica (ACTH, cortisolo ed elettroliti normali);
- ipereosinofilia post-infettiva e parassitosa (sierologie negative);
- allergia alle proteine del latte vaccino (RAST e prick negativi, non risposta alla dieta di eliminazione).

Data la presenza di ipereosinofilia marcata persistente con interessamento d’organo (cute, polmone, esofago, confermato anche dalla presenza di eosinofili al BAL e alla biopsia esofagea), ed escluse le cause secondarie, abbiamo posto diagnosi di sindrome ipereosinoflica idiopatica e avviato trattamento steroideo. A 10 mesi di vita i sintomi risultavano nettamente ridotti ma si notava una riduzione della crescita ponderale, indicativa di malattia ancora attiva. Si associava quindi la ciclosporina, con cui è stato possibile un graduale svezzamento dallo steroide e un controllo di malattia. Il farmaco è stato sospeso all’età di 21 mesi, dopo 1 anno di terapia. A 10 mesi dalla sospensione, Nicola permane asintomatico, la conta degli eosinofili è normale e i suoi capelli “non sono più sparati”.

La **sindrome ipereosinoflica** (SI) è una condizione molto rara nel bambino. Viene definita dalla presenza di ipereosinofilia ( $> 1500/mm^3$ ) in più determinazioni o dall’interessamento d’organo, una volta escluse le cause secondarie. Talora è associata all’espansione di cloni aberranti mieloidi o linfoidi, ma quando questa non venga riscontrata si parla di SI idiopatica. La terapia si basa sull’utilizzo dello steroide, con lo scopo di ridurre la conta di eosinofili e quindi il danno d’organo mediato dagli stessi. Qualora non vi sia risposta, si può passare ad altri farmaci come idrossiurea,  $INF\alpha$ , anticorpi monoclonali o ciclosporina. Va monitorato l’interessamento cardiaco, principale fattore di prognosi negativa.