

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Febbraio 2022

numero 2

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

CHE COS'È LA LINFANGECTASIA INTESTINALE?

Rossana Razza

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Brescia

Indirizzo per corrispondenza: rossana.razza@gmail.com

Bambina di 3 mesi e mezzo, nata a termine, apparentemente sana, viene ricoverata in seguito al riscontro, in corso di una flogosi delle alte vie, di un quadro di grave ipoprotidemia (3,5 g/dl) con ipoalbuminemia (1,9 g/dl), ipocalcemia e linfopenia. All'esame obiettivo presenta un addome molto globoso, ipofonesi bi-basale e una importante diminuzione del pannicolo adiposo sottocutaneo con glutei a borsa di tabacco. Viene intrapresa terapia di supporto con albumina endovena e calcio gluconato. Gli accertamenti eseguiti confermano severa disprotidemia con ipoalbuminemia, deficit coagulativo, indici di citolisi e colestasi normali, ipogammaglobulinemia e ipocolesterolemia. Patologica risultata la *clearance* fecale dell'alfa-1-antitripsina.

L'ecografia addome evidenzia ascite nello scavo pelvico e lungo le docce parieto-coliche, nonché versamento pleurico in corrispondenza di entrambe le basi polmonari. Il quadro di anasarca, associato ai dati laboratoristici e strumentali, ci fanno orientare verso una enteropatia protido-disperdente e, nello specifico, verso una linfangectasia intestinale primitiva.

Si esegue esofago-gastro-duodenoscopia che mostra placche biancastre diffuse e stipate che ricoprono interamente la mucosa duodenale; l'esame istologico evidenzia multiple strutture linfatiche dilatate e conferma il sospetto diagnostico. Viene intrapresa una dieta ipercalorica con formula a basso contenuto di acidi grassi a catena lunga, arricchita con acidi grassi a catena media. Inizialmente viene associata una nutrizione parenterale, sospesa dopo poche settimane per il buon incremento ponderale. Viene eseguita inoltre terapia profilattica con immunoglobuline ev e supplementazione delle vitamine liposolubili.

La **linfangectasia intestinale primitiva** è una rara forma congenita di enteropatia protido-disperdente, a eziologia non nota, caratterizzata da una dilatazione focale o diffusa dei vasi linfatici intestinali a livello di mucosa, sottomucosa e subsierosa a cui fa seguito una perdita di linfa (e con essa di proteine e linfociti) nel tratto gastrointestinale. Esordisce di solito entro i 3 anni, con edema degli arti inferiori o nei casi più severi con anasarca, versamento pleurico o pericardico o ascite chilosa. Possono aversi anche steatorrea, dolore addominale, astenia, arresto della crescita ponderale, convulsioni (secondarie all'ipocalcemia, a sua volta correlata all'ipoalbuminemia). Agli esami di laboratorio: ipoprotidemia marcata con ipoalbuminemia, ipogammaglobulinemia, linfopenia, ipocolesterolemia, deficit di vitamine liposolubili, ipocalcemia. Nonostante l'ipogammaglobulinemia la comparsa di infezioni opportunistiche è rara.

All'EGDS si evidenziano placche bianco-giallastre, che corrispondono ai vasi linfatici dilatati a livello mucosale visibili con l'esame istologico. In caso di lesioni intestinali localizzate o segmentali, l'EGDS può risultare negativa e quindi può essere utile la videocapsula. La *clearance* fecale dell'alfa-1-antitripsina ha scarsa specificità.

Punto cardine della terapia è un regime alimentare (per tutta la vita) a scarso contenuto di acidi grassi a catena lunga con l'aggiunta di acidi grassi a catena media (MCT). In questo modo si previene la congestione dei vasi chiliferi, che porterebbe a rottura degli stessi e conseguente perdita di proteine e linfociti. L'aggiunta di MCT, che vengono assorbiti direttamente attraverso la circolazione portale, garantisce un adeguato apporto di grassi evitando l'ingorgo dei vasi linfatici intestinali. Nei casi più gravi può essere necessaria la nutrizione parenterale. È inoltre necessaria la supplementazione delle vitamine liposolubili.