

## MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVI

Novembre 2023

numero 9

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

#### IL GIOCO DELLE PARTI: BRONCHIOLITE E DREPANOCITOSI

Benito P.E. Izzo<sup>1,2</sup>, Caterina Radice<sup>1</sup>, Valentina Pelliccia<sup>1</sup>, Vanna Graziani<sup>1</sup>, Federico Marchetti<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL Romagna

<sup>2</sup>Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna

**Indirizzo per corrispondenza:** benitopio.izzo@studio.unibo.it

Bambina senegalese di 2 mesi condotta in Pronto Soccorso per febbre, comparsa di importante dispnea e sopore. Alla visita presenta rientramenti sottocostali e al giugolo, alitamento delle pinne nasali e SpO<sub>2</sub> di 70-75% in aria ambiente, è ipotonica e scarsamente reattiva, con estremità fredde, tempo di *refill* capillare aumentato e importante tachicardia (frequenza cardiaca > 180 bpm). Tampone nasofaringeo positivo per virus respiratorio sinciziale (VRS). Vista la gravità del quadro respiratorio inizia subito ossigenoterapia con alti flussi. Agli esami ematici emerge un dato allarmante: emoglobina pari a 5,2 g/dl.

Siamo davanti a una quadro infettivo respiratorio severo con anemia normocromica normocitica. L'ipotesi di emolisi intravascolare è risultata inverosimile vista la negatività del test di Coombs diretto e la normalità dei livelli ematici di bilirubina non coniugata e dell'LDH; l'ipotesi di crisi aplastica è stata scartata considerata la forte spinta reticolocitaria (reticolociti 288.000/mm<sup>3</sup>) e la normalità delle altre linee cellulari. Presenza di elementi a falce nello striscio di sangue periferico. La diagnosi di crisi falcemica acuta slatentizzata dall'infezione da VRS è stata confermata dalla ricerca di emoglobine patologiche (HbS pari a 64,6%).

Viene seguita una trasfusione di globuli rossi concentrati, non solo per correggere l'anemia ma anche per evitare lo shock ipovolemico che gradualmente si stava instaurando a causa dell'aumento del fabbisogno in corso di episodio infettivo. Nei giorni seguenti si è assistito a un miglioramento del quadro clinico, sia dal punto di vista respiratorio, con riduzione del fabbisogno di ossigeno e miglioramento della dispnea, sia dal punto di vista ematologico: emoglobina 9,5 g/dl il giorno successivo alla trasfusione, assestata poi su valori intorno a 8,5 g/dl.

Intorno alla sesta giornata di ricovero ha presentato un peggioramento clinico. Gli esami ematici hanno mostrato un valore di emoglobina pari 6,9 mg/dl, indicativo di una nuova anemizzazione. È stata valutata la possibilità di una nuova trasfusione, tenendo in considerazione i rischi a cui si andava incontro (eventi trombotici, reazione emolitica tardiva e altri)<sup>1,2</sup>, ma si è deciso di eseguirla in prospettiva

di un rapporto rischi benefici favorevole per la piccola.

La nuova trasfusione mirava a contrastare la nuova anemizzazione, ma soprattutto ridurre la concentrazione ematica di HbS, per ottenere una migliore ossigenazione tissutale e una riduzione della tendenza alla polimerizzazione e di conseguenza dell'attivazione dei meccanismi patologici alla base del fenomeno vasocclusivo. Dopo la seconda trasfusione e la risoluzione del quadro infettivo, la bambina è in follow-up presso il nostro ambulatorio di Ematologia.

La drepanocitosi rappresenta un fattore prognostico negativo in corso di infezione, in particolare da VRS<sup>3</sup>: la gravità del quadro infettivo da VRS può essere spiegato considerando che, in aggiunta alla causa infettiva, a determinare l'ipossia concorre l'aumentata tendenza alla falcizzazione di globuli rossi contenenti HbS<sup>4</sup>, con l'instaurarsi di un circolo vizioso.

Non è infrequente, come nel nostro caso, che la diagnosi di anemia falciforme si formalizzi per la prima volta in corso di un evento infettivo, e il tema che rimane in discussione è quello di un possibile screening per le popolazioni a rischio<sup>4</sup>.

#### Bibliografia

- [1] Houwing ME, de Pagter PJ, van Beers EJ, et al; SCORE Consortium. Sick cell disease: clinical presentation and management of a global health challenge. *Blood Rev* 2019;37:100580. doi: 10.1016/j.blre.2019.05.004.
- [2] Muratore E, Ruggi A, Abram N, et al. Il bambino con anemia severa: proposta di gestione diagnostico-terapeutica. *Medico e Bambino* 2023;42(3): 159-68. doi: 10.53126/MEB42159.
- [3] Rostad CA, Maillis AN, Lai K, et al. The burden of respiratory syncytial virus infections among children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer* 2021;68(1):e28759. doi: 10.1002/pbc.28759.
- [4] Kavanagh PL, Fasipe TA, Wun T. Sick cell disease: a review. *JAMA* 2022;328(1):57-68. doi: 10.1001/jama.2022.10233.