

Uno strano caso di "linfedema"

Chiara Locatelli, Marlenka Zeril, Alessandra Di Stasio, Mauro Pocecco
 UO di Pediatria, Ospedale "M. Bufalini", ASL Cesena

Abstract

A strange case of lymphedema

We describe a 4 weeks old infant with a swelling of his lower limbs not present at birth. He had non clinical signs of infections; we therefore suspected a congenital lymphedema secondary to lymphatics' disfunction. An X-Ray imaging showed an exaggerated periosteal reaction, typical of abuse. Typical features of skeletal fractures at X-Ray imaging may give a fundamental contribution to diagnosis of child abuse. In particular multiple lesions in different stages of healing and repair with thickening of the cortical injury wall of the bone are the radiologic signs that strongly support the common pattern of repetitive injuries. This subperiosteal new bone formation normally does not appear until the second week after injury. It has a predilection for the metaphyses and represents an exaggerated periosteal reaction.

Quaderni acp 2006; 13(2): 90-91

Key words Skeletal fractures. Child abuse. Lymphedema

Viene descritto il caso di un neonato di 4 settimane che presentava una per tumefazione a carico degli arti inferiori non presente alla nascita e in assenza di segni clinici di infezione. Il quadro è stato inizialmente interpretato come linfedema congenito secondario ad anomalia dei vasi linfatici. Le successive immagini radiologiche hanno evidenziato un'abnorme reazione periostale suggestiva di abuso. Il riscontro di peculiari caratteristiche radiologiche delle fratture scheletriche può fornire un contributo fondamentale alla diagnosi di abuso in età pediatrica. I segni radiologici suggestivi per traumi ripetuti sono multiple lesioni in diversi stadi di rimaneggiamento e riparazione con ispessimento della corticale ossea. Tale processo di osteogenesi si evidenzia non prima di due settimane dal trauma, interessa i segmenti metafisari e rappresenta un'abnorme reazione del periostio.

Parole chiave Fratture ossee. Abuso. Linfedema

La storia

M. è nato a termine, da gravidanza fisiologica. L'adattamento neonatale è stato fisiologico e non c'è stata sofferenza pre e perinatale. Il peso alla nascita era di 3,800 kg. Giunge alla nostra attenzione a 28 giorni di vita per la comparsa da circa 3 giorni di una tumefazione a entrambe le gambe. All'anamnesi familiare viene segnalato che la sorella di 7 anni ha un deficit asintomatico del fattore XII e che nell'ultima settimana ha presentato una faringite streptococcica.

Il decorso e la prima diagnosi

Il bambino al momento del ricovero presenta una tumefazione simmetrica bilaterale estesa dal ginocchio alla caviglia con demarcazione molto netta e senza interessamento del piede; non è dolente alla palpazione, sicuramente non era presente alla nascita. La cute sovrastante appare tesa, traslucida e lievemente mazzata (figura 1). È apiretico. La restante obiet-

tività distrettuale è a norma. Gli esami elementari (emocromo, indici di flogosi) sono tutti negativi. L'ipotesi di un edema agli arti inferiori viene scartata in relazione all'interessamento esclusivo e solo distrettuale della gamba.

La distribuzione topografica molto netta dal ginocchio alla caviglia può chiamare in causa una malformazione linfatica distrettuale, nella quale sono conservati i vasi comunicanti dal distretto superficiale a quello profondo, presenti al cavo popliteo e alla caviglia. Formuliamo quindi alcune ipotesi diagnostiche.

– **Linfedema congenito localizzato:** è una condizione secondaria ad agenesia, ipoplasia o ostruzione dei vasi linfatici, che può presentarsi in epoca neonatale (forma congenita o morbo Milroy), giovanile (forma precoce) o in età adulta (forma tardiva o morbo di Meige). Interessa gli arti inferiori dai piedi fino alla radice della coscia. Può associarsi a infezioni batteriche

FIGURA 1



ricorrenti e, in fase cronica, a indurimento dei tessuti fibrosi.

- **Linfedema associato a difetti dell'immunità:** è più una ipotesi teorica che pratica a questa età.
- **Infezione nell'ambito di una displasia dei vasi linfatici:** sono descritti rari casi di displasia dei vasi linfatici che si manifesta solo in occasione di soprainfezioni, usualmente sostenute da streptococco beta-emolitico di gruppo A.
- **Cellulite:** ipotesi improbabile per la bilateralità, l'assenza dei segni cutanei di flogosi e assenza di segni laboratoristici di infezione.

In riferimento ad analoghi casi descritti in letteratura di linfedema simmetrico agli arti inferiori sostenuto da streptococco, e anche in rapporto alla recente infezione streptococcica nella sorellina, pur in assenza di un significativo aumento degli indici di flogosi (GB, formula leucocitaria e PCR nella norma), si intraprende terapia *ex adjuvantibus* con amoxicillina. Si dosano, nel frattempo, le immunoglobuline e le sottopopolazioni linfocitarie che risultano nella norma.

Il quadro sembra migliorare nei giorni successivi; vi è una modesta riduzione di circonferenza delle gambe: la tumefazione non interessa più la caviglia e non arriva al terzo superiore della gamba, la cute sovrastante non è più lucida. Il bimbo viene dimesso dopo 6 giorni di osservazione, con la diagnosi di "linfedema di natura verosimilmente infettiva", favorito da una possibile displasia linfatica sottostante e con l'indicazione di proseguire la terapia antibiotica per dieci giorni. La diagnosi viene subito contestata da un successivo ricovero il giorno seguente la dimissione:

Per corrispondenza:

Mauro Pocecco

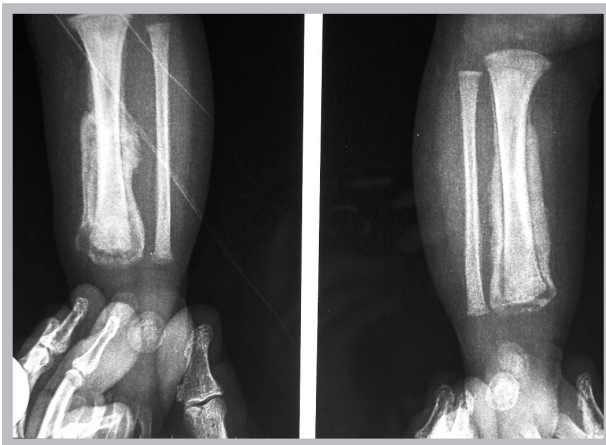
e-mail: mpocecco@ausl-cesena.emr.it

il caso che insegna

FIGURA 2



FIGURA 2



il bimbo ritorna con una tumefazione dolente al braccio sinistro con cute sovrastante arrossata e calda e impotenza funzionale. È ovvio che una seconda localizzazione infettiva è alquanto improbabile. La madre, visibilmente preoccupata, ci pone il sospetto di un evento traumatico, sottolineando le difficoltà a tenere fermo il bimbo durante il prelievo eseguito nel primo ricovero. L'ipotesi avanzata di un trauma avvenuto in ospedale è inverosimile, ma il quadro clinico (tumefazione dolente con cute sovrastante arrossata, calda e impotenza funzionale) evoca effettivamente un evento traumatico.

La diagnosi

Una radiografia dell'arto superiore sinistro evidenzia una frattura scomposta dell'omero (figura 2).

La concomitanza di due situazioni singolarmente del tutto eccezionali ci obbliga a riconsiderare il caso. Eseguiamo una radiografia degli arti inferiori che mostra un quadro di intensa reazione periostale a entrambe le tibie. Il quadro evoca traumi ossei multipli anche non recenti (figura 3). A questo punto le possibilità diagnostiche iniziali sono sconvolte e si deve riformulare una nuova ipotesi.

- Fratture secondarie a osteogenesi imperfetta?
- Fratture secondarie ad abuso?

La prima ipotesi va considerata più per esercizio intellettuale. L'osteogenesi imperfetta, nella sua forma a esordio neonatale, è una malattia grave con deformità scheletriche presenti già alla nascita, numerose fratture lineari con diversi gradi di callo osseo, sclere blu e spesso con evidenza di familiarità. Nel nostro caso avevamo una frattura scomposta, recente e soprattutto un'intensa reazione periostale agli arti inferiori, espressione di "fratture di durata" o meglio ancora di traumi multipli, come si osserva appunto nell'abuso. La diagnosi che deve essere tenuta in seria considerazione è quella di abuso.

Il commento

Le fratture da abuso sono tipicamente presenti in sedi multiple e in diverso stadio di guarigione. Si caratterizzano per una significativa reazione periostale e per l'interessamento metafisario, con possibile distacco dell'epifisi secondario a forze di trazione e torsione applicate agli arti. Le fratture in sede diafisaria sono spesso oblique o a spirale. La reazione periostale appare evidente dopo circa due settimane dal trauma.

Durante il primo ricovero siamo stati tratti in inganno dalla simmetria delle lesioni e dall'assenza di evidenti lesioni cutanee. Siamo caduti nel "tranello" nel quale è facile cadere. Quando, di fronte a ogni presentazione o decorso clinico atipico, si ricorre a una diagnosi rara, come una malformazione linfatica distrettuale e non si considera il maltrattamento nella diagnosi differenziale, nonostante questo sia un fenomeno frequente. Il Rapporto mondiale sulla violenza e la sanità dell'Organizzazione Mondiale della Sanità stima che 49 su 1000 bambini sono affetti da maltrattamento fisico e che questa stima potrebbe rappresentare una sottovallutazione. I dati che portano alla diagnosi di maltrattamento devono essere cercati perché i genitori abusanti cercano in tutti i modi di nascondere quello che è accaduto al bambino. La radiologia è essenziale alla formulazione di un piano diagnostico completo in questi casi.

Avendo trovato una lesione definitivamente traumatica, abbiamo rivisto la prima diagnosi e abbiamo potuto scoprire la reazione periostale che segnala o delle fratture multiple o delle fratture metafisarie, che sono entrambe pressoché patognomoniche di maltrattamento (1). Avendo trovato anche una sola frattura, ma certamente avendone trovate almeno tre in questo bambino, il processo diagnostico richiede lo "skeletal survey" per determinare se esistono altre fratture occulte. Kleinman e l'American Academy of Pediatrics descrivono le ra-

diografie da effettuare in casi di sospetto abuso (1-2-3-4). Altri esami da eseguire in questi casi sono la TAC cranica per determinare se il bambino ha una lesione riferibile allo "shaken baby syndrome" (2-5). Per lo stesso motivo è consigliabile una visita oculistica che potrebbe evidenziare emorragie retiniche.

La definitiva conferma alla diagnosi è venuta dal lungo follow-up. Nei mesi successivi il bambino è stato allontanato dall'ambiente familiare e affidato a una casa famiglia con la presenza vigilata della madre. Non si sono più ripetuti altri episodi e il bambino gode di ottima salute. Il buon esito di questo caso dovrebbe incoraggiare tutti i pediatri a pensare con più prontezza al maltrattamento nei loro piccoli pazienti. Solo se manteniamo uno stato di vigilanza, potremo riconoscere i segni di questo male e intervenire per prevenirlo anche ai fini di assicurare ai piccoli un'infanzia sana e sicura.

Cosa abbiamo imparato

Il commento al caso che abbiamo fatto sopra è di per sé espressione di quanto abbiamo imparato e degli strumenti da porre in atto per non cadere nei tranelli della mancata diagnosi di abuso. Le possiamo sintetizzare così:

- le apparenze possono ingannare e pertanto non ci si deve fidare mai ciecamente dell'anamnesi parentale;
- di fronte a lesioni traumatiche nei primi mesi di vita è bene pensare sempre all'abuso prima di intraprendere sentieri logici improbabili;
- l'esagerata risposta periostale ai traumi è tipica del neonato a questa età e comunque di fronte a queste lesioni è bene pensare sempre all'abuso;
- in questi casi una "skeletal survey" è quanto mai indicata. ♦

► Si ringrazia, per la revisione dell'articolo e per i consigli per la stesura, la prof.ssa Marcellina Mian, Ordinario di Pediatria dell'Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada.

Bibliografia essenziale

- (1) Kleinman PK. Diagnostic imaging of child abuse. Baltimore: Williams & Wilkins, 1987.
- (2) Silverman FN, Kuhn JP. Child abuse (Battered-child syndrome). Caffey's Pediatric X-ray Diagnosis. St. Louis: Mosby, 1993.
- (3) Krug EG, Dahlberg LL, Mercy JA, Zwi AB, Lozano Re. Capitolo 3 "Child Abuse and Neglect by Parents and Other Caregivers". In: World report on violence and health. Geneva: World Health Organization, 2002. Disponibile in formato pdf presso il sito http://www.who.int/violence_injury_prevention/violence/world_report/wrvh1/en/. Ottenibile scrivendo a: Marketing and Dissemination, World Health Organization, 1211 Geneva 27, Switzerland.
- (4) Kleinman PK. Capitolo 12 "Skeletal Imaging Strategies". In: Diagnostic imaging of child abuse. St. Louis, MO: Mosby-Year Book Inc, 1998.
- (5) American Academy of Pediatrics. Section on Radiology: Diagnostic imaging of child abuse. Pediatrics 2000;105:1345-8.

®Bici-Bus: un farmaco salvavita "locando dicere verum" (Orazio)

Alessandro Volta

Pediatra di Comunità e Servizio Neonatale, Distretto di Montecchio Emilia,
AUSL di Reggio Emilia

Categoria terapeutica

Manufatto a due ruote, di colore e forma variabile, che viene azionato dall'attività di un organismo completo e complesso; l'effetto è lo spostamento nello spazio alla velocità giusta per esplorare l'ambiente, senza produrre alcuna emissione inquinante: è possibile però un incremento variabile dell'appetito.

Indicazioni

È in grado di ridurre il rischio di sovrappeso e di obesità: è bene sapere che in Italia il 36% dei bambini a 9 anni è in sovrappeso. Il Bici-Bus quindi può prevenire nell'età adulta le principali patologie cardiovascolari.

Il prodotto agisce

- sull'apparato locomotore (ossa, muscoli-articolazioni)
- su quello circolatorio e respiratorio
- interviene positivamente sullo sviluppo del sistema nervoso, favorendo la stimolazione degli organi di senso, dei riflessi e dell'attenzione.

A lungo termine, l'uso costante del Bici-Bus provoca un incremento marcato dell'autonomia e il soggetto si mostra maggiormente responsabile del proprio corpo. Il movimento può trasformarsi in esperienza e può essere uno stimolo che promuove la crescita globale del soggetto.

Controindicazioni

Il Bici-Bus non può essere consumato

- da chi vuole continuare a dormire anche dopo essere uscito di casa
- da chi ama spostarsi continuando a giocare col game boy
- da chi desidera mantenere un rapporto con i genitori di natura passiva (in pratica da coloro che desiderano rimanere ai primi stadi della vita quando gli spostamenti sono opera degli adulti).

Precauzioni per l'uso

In caso di maltempo il Bici-Bus può essere ugualmente consumato, associandolo ad abbigliamento opportuno; le basse temperature sono automaticamente contrastate da un uso più veloce del prodotto, con conseguente produzione di calore supplementare.

Interazioni

È indicato ed è molto favorevole associare il prodotto ad

- abbondanti colazioni a base di latte e biscotti
- oppure pane e marmellata.

In questi casi viene favorito il metabolismo degli zuccheri (carboidrati) e dei grassi con grande beneficio per uno sviluppo armonico dell'organismo in crescita.

Avvertenze

Il Bici-Bus va assolutamente consumato all'aria aperta, al fine di migliorare l'ossigenazione e favorire l'esplorazione attenta e soddisfacente dell'ambiente circostante.

Sono descritti fenomeni di euforia e miglioramento improvviso dell'umore; in alcuni casi i soggetti hanno manifestato relazioni amichevoli col loro mezzo di locomozione che può venire considerato un vero prolungamento di se stesso.

Posologia e somministrazione

Per i soggetti in età evolutiva (0-16 anni) è molto importante assumere il Bici-Bus almeno due volte al giorno, perché la crescita avviene sotto lo stimolo funzionale del movimento, in tempi lunghi e con un'azione costante e quotidiana.

È fortemente consigliato l'uso del prodotto

- al mattino dopo l'inattività notturna
- dopo le ore di impegno scolastico.



Altre assunzioni supplementari sono possibili nel corso del pomeriggio in relazione alle condizioni meteorologiche e agli impegni del soggetto.

La posologia ottimale per i bambini è stimata in 15-20 minuti due volte al dì, oppure calcolando alcuni km al giorno in relazione all'allenamento del soggetto.

Effetti indesiderati

Può dare dipendenza e assuefazione. In particolare, i ragazzi vivaci ed entusiasti rischiano di aumentare eccessivamente le distanze percorse, allargando gli spazi di esplorazione e incorrendo nell'effetto collaterale di arrivare a casa un po' in ritardo.

Data di scadenza

Dal momento in cui si inizia a consumare il Bici-Bus, è possibile continuare l'uso per tutto l'arco della vita in maniera proporzionata all'età e all'entusiasmo posseduto. ♦

Per corrispondenza:

Alessandro Volta

e-mail: alessandro.volta@ausl.re.it

informazioni per genitori