



18° CONGRESSO NAZIONALE
Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica (SIAIP)

CONIUGARE RICERCA E PRATICA CLINICA IN IMMUNO-ALLERGOLOGIA

PALERMO

3-5 GIUGNO 2016 - Dipartimento di Ingegneria Viale delle Scienze



TITOLO: Idiopatico o ereditario? Un angioedema difficile

PRIMO AUTORE: Chiara , Pierobon

AUTORI: Chiara , Pierobon

TELEFONO: 3281263461

FAX:

Email: pierobon.chiara@gmail.com

DIPARTIMENTO/OSPEDALE: Clinica Pediatrica, AOUD S. S. Maria della Misericordia,
Udine. Università degli Studi di Trieste

TESTO:

A., maschio, 11 anni, in un mese presenta 3 episodi di angioedema: il primo scrotale e penieno, il secondo al volto e alle labbra, entrambi non pruriginosi, ad esordio graduale e non associati a segni e/o sintomi infettivi, con risoluzione spontanea in 24-48 ore. Il terzo interessa la palpebra superiore sinistra, non dolente, senza iperemia congiuntivale nè secrezioni. Trattato con Cetirizina il quadro peggiora coinvolgendo entrambe le palpebre. Riferito dolore addominale lieve all'esordio dei sintomi. Considerata la clinica, l'esordio graduale, l'assenza di orticaria e prurito, il dolore addominale e l'inefficacia della terapia anti-istaminica dosiamo C1 esterasi inibitore 40 mg/dl (v.n. 12-30) e C4 32 mg/dl (v.n. 10-40) nel sospetto di angioedema ereditario, che sono nella norma. In profilassi con Cetirizina (10 mg/die), tuttavia, compaiono altri episodi di angioedema con tempi di esordio e risoluzione variabile, più brevi dei primi, in un'occasione interessamento della lingua non associato a difficoltà respiratoria, esordito e risolto in 6 ore. Gli accertamenti mostrano: prick test e RAST per aeroallergeni negativi, triptasi sierica 4.4 ug/l, autoimmunità negativa (ANA IFI-Hep2 e Anti-dsDNA assenti, anti-TTG IgA 2 U/l), emocromo e funzionalità tiroidea normale (TSH 0.9 µUI/ml, Ft4 12.2 pg/ml, Ft3 4.2 pg/ml, autoanticorpi negativi) escludendo le cause secondarie di angioedema. Ripetiamo C4 e C1-INH, sempre normali, il dosaggio di C1-INH funzionale con un'attività del 117% si conferma nella norma (v.n. 70-130). Nonostante la variante ereditaria dell'angioedema con C1-INH normale (tipo III) presenti espressione fenotipica specialmente femminile e bassa penetranza eseguiamo l'analisi genetica che risulta negativa. Si pone diagnosi di angioedema ricorrente idiopatico non-istaminergico. La profilassi con Acido tranexamico al dosaggio massimale di 1 gr/die determina completa risoluzione degli episodi ormai da 5 mesi. L'angioedema non associato ad orticaria può essere di difficile interpretazione, specialmente se gli episodi presentano caratteristiche temporali variabili e la terapia con anti-istaminico non è efficace. La diagnosi differenziale con le forme ereditarie, benchè rare, è d'obbligo; tra queste non va dimenticato il tipo III, possibile anche nel sesso maschile e con una genetica ancora in corso di studio. Nell'angioedema ricorrente

idiopatico non-istaminergico la terapia con acido tranexamico può risultare efficace.

Abstract per il Congresso

18° CONGRESSO NAZIONALE Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica
che si terrà dal 3 al 5 Giugno 2016 a Palermo,
presso Polo Didattico Dipartimento di Ingegneria, Viale delle Scienze