

Linee Guida francesi per il work-up eziologico dell'eosinofilia e il management delle sindromi da ipereosinofilia

Chiara Santagata

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi "G. d'Annunzio" di Chieti-Pescara

E-mail: chiara.santagata95@gmail.com

La classificazione dei disordini eosinofiliici distingue: eosinofilia ematica con conta di eosinofili pari a 500-1500/mm³; iper-eosinofilia (HE) con conta di eosinofili >1500/mm³ rilevati nel corso di due accertamenti intervallati da almeno 1 mese; sindrome ipereosinofila (HES) quando vi è evidenza di danno o disfunzione d'organo eosinofilo-mediata. Sulla base del meccanismo patogenetico si distinguono eosinofilia: da espansione clonale, reattiva, familiare, e di significato indeterminato. Data l'eterogeneità clinica e patogenetica delle diverse forme, spesso, prima di giungere ad una diagnosi, vengono eseguite indagini invasive, inappropriate e costose. A tal proposito, un panel di esperti ha messo a punto nel 2023 le Linee Guida francesi (Groh M., *et al. Orphanet J. Rare Dis. 2023;18:100*), che forniscono chiare raccomandazioni in merito al work-up diagnostico, management e follow-up dei singoli disordini eosinofiliici. Gli elementi che devono guidare nel work-up eziologico sono: la durata dell'eosinofilia, i livelli ematici di eosinofili e la presenza di sintomi potenzialmente associati all'eosinofilia. Nel paziente pediatrico vanno escluse le principali eziologie, tra cui l'atopia, le forme indotte da farmaci e le forme correlate ad infezioni soprattutto parassitarie. Nelle forme di ipereosinofilia persistente (> 1 mese) andranno avviati accertamenti volti a escludere un possibile infiltrato d'organo. Meritevole di indagine è soprattutto la ricerca di infiltrati polmonari e cardiaci, possibile causa di complicanze acute potenzialmente fatali. La presenza di danno d'organo ed ipereosinofilia persistente senza alcuna causa apparente, fa sospettare una sindrome eosinofila idiopatica. Nel caso suddetto, in presenza di uno dei seguenti criteri tra: resistenza ai corticosteroidi, aumento della triptasi sierica e della vitamina B12, alterazioni dell'esame emocromocitometrico e splenomegalia, andranno ipotizzate forme di tipo clonale, per cui è raccomandato eseguire TAC torace, addome e pelvi. Nelle HES, l'aumento degli eosinofili è legato all'espansione di cloni aberranti mieloidi o linfoidei, spesso geneticamente determinata. Nel paziente pediatrico, inoltre, è bene anche pensare a forme di immunodeficienza associate ad eosinofilia (es. sindrome da iper-IgE), in presenza di storia di rash neonatale, infezioni polmonari e cutanee ricorrenti, scarso accrescimento, dismorfismi e ritenzione dei denti decidui (Béziat V., *et al. J. Exp. Med. 2020;217:e20191804*). Il management terapeutico è multidisciplinare e prevede algoritmi che facilitano la scelta della terapia target, e ha come obiettivo principale una remissione clinica oltre che, nei casi di grave coinvolgimento d'organo, una remissione ematologica.