I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UNA STORIA DI FEBBRE E DOLORI TORACICI RICORRENTI

Ester Conversano, Maria Ilaria Bosio, Valentina Del Volgo

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Brescia

Indirizzo per corrispondenza: valentinadv89@yahoo.it

Raien, bambina di origini algerine, genitori cugini di 1° grado, dall'età di 4 anni presenta dolori addominali di tipo colico ricorrente, a cadenza irregolare (settimanale/mensile). Durante un episodio di addominalgia acuta associata a febbre e rialzo degli indici di flogosi, viene ricoverata presso il reparto di Chirurgia, dove vengono escluse cause infettive e una patologia chirurgica acuta.

Emerge una calcolosi a stampo del polo superiore del rene destro, pertanto la sintomatologia di Raien viene imputata a nefrolitiasi da ossalati di calcio, evidenziati grazie all'analisi di un calcolo espulso; vengono escluse le cause di nefrolitiasi primitiva (calcio, fosfati, ossalati, acido urico, citrati, aminoacidi urinari e plasmatici nella norma).

A 9 anni viene sottoposta a litotrissia ureterorenoscopica, con successivo benessere per un anno, quando ricompare la sintomatologia dolorosa addominale che si presenta tutti i martedì.

All'età di 11 anni Raien si presenta in Pronto Soccorso (PS) per dolore toracico trafittivo accentuato dall'inspirio e febbre. Episodi analoghi si presentano da circa 2 mesi, con cadenza settimanale, e durano circa 24 ore. Esegue un Rx torace e un ECG che risultano nella norma, agli esami ematici si evidenzia un lieve rialzo degli indici di flogosi (PCR 14 mg/l), l'esame urine è nella norma. Viene dimessa con terapia antibiotica con claritromicina nel so-

spetto di una polmonite atipica.

Ma Raien continua a presentare i medesimi episodi ed effettua numerosi accessi in PS, durante i quali si evidenzia il carattere stereotipato e di ricorrenza degli "attacchi". Si ipotizza quindi che la patologia di Raien sia su base autoinfiammatoria, e che il filo conduttore della sintomatologia sia in particolare l'infiammazione delle sierose. Si dosa la sieroamiloido A in benessere, che risulta 647 mg/dl (PCR 162 mg/l, VES 69 mm/1 h, ferritina 241 nm/ml), e si richiede la genetica per **febbre mediterranea familiare** (FMF), risultata positiva per le varianti Met694II e Val726IA.

Dall'introduzione della terapia con colchicina al dosaggio di 0,5 mg/die si è assistito alla regressione completa dei sintomi. La sierosite associata a febbre è uno dei caratteri distintivi della FMF, in cui la presentazione con dolore addominale è la più frequente (90% dei pazienti). La terza presentazione per frequenza, dopo l'artrite, è il dolore toracico (40%) secondario a pleurite/pericardite.

Di fronte a un quadro clinico di febbre ricorrente in associazione a sintomi stereotipati e aumento degli indici di flogosi senza apparenti cause infettive, pensa a una patologia autoinfiammatoria, e in particolare alla febbre mediterranea familiare quando gli episodi sono brevi (< 72 ore) e non presentano una cadenza regolare.