

## MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXII

Luglio 2019

numero 7

### IMMUNOLOGIA

#### UNA KAWASAKI TROPPO PERSISTENTE

G. Tarantino<sup>1</sup>, E. Del Vescovo, L. Birritella, R. Morella,  
F. Brancato, A. Gambacorta, D. Pata, D. Rigante

*Clinica Pediatrica, Fondazione Policlinico Universitario "A. Gemelli" IRCCS, Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma*

**Indirizzo per corrispondenza:** giusyda16@hotmail.it

La malattia di Kawasaki (MK) è una vasculite sistemica a eziologia sconosciuta, la cui diagnosi si fonda sulla combinazione di segni clinici non-specifici. Sua complicità è l'insorgenza di aneurismi coronarici, il cui rischio è inversamente proporzionale alla risposta al trattamento canonico con IVIG. Daniel, 9 mesi, viene ricoverato per febbre elevata e rash simil-eczematoso diffuso, lieve iperemia congiuntivale e succulenza degli arti; ha un'anamnesi muta, eccetto che per inadeguata copertura vaccinale.

All'arrivo in Pronto Soccorso vengono eseguiti esami ematici con riscontro di modesta linfocitosi e lieve rialzo degli indici di flogosi e indagini strumentali, non dirimenti. Previa esecuzione di accertamenti microbiologici (su sangue, urine e feci) e sierologici, negativi per infezioni in atto, viene avviata terapia antibiotica ad ampio spettro, cui segue la defervescenza. In 7<sup>a</sup> giornata di degenza si assiste a uno scadimento delle condizioni generali con nuovo rialzo termico, peggioramento della dinamica cardio-respiratoria, fasi alterne di irritabilità e torpore. Vengono eseguiti alcuni approfondimenti (TC cranio, EEG, rachicentesi) non contributivi; viene iniziata terapia antiinfluenzale specifica per riscontro di H3N2 al tampone nasale, viene modificata l'antibiototerapia in atto (per rialzo degli indici di flogosi) e iniziata assistenza respiratoria con ossigenoterapia ad alti flussi. La mancata defer-

vescenza associata a peeling periungueale, edema duro delle estremità, piastrinosi, congestione polmonare e iperlucenza delle arterie coronarie con discinesia ventricolare, consente in 10a giornata di ricovero di porre la diagnosi di MK atipica. Si procede pertanto a prima infusione di IVIG (2 g/kg), con supporto inotropo e terapia antiaggregante, ripetuta a 72 ore (2 g/kg), seppur con risposta solo parziale della febbre. Si rendono perciò necessari tre boli consecutivi di metilprednisolone per via endovenosa (30 mg/kg), seguiti da terapia orale con prednisone (2 mg/kg/die). A distanza di 5 giorni si registrano, tuttavia, nuova puntata febbrile e ricomparsa di edemi delle estremità associati al riscontro di aneurismi giganti nei principali vasi coronarici. Si intraprende, pertanto, terapia con infliximab (6 mg/kg/dose), seguito per la resistenza della febbre dalla somministrazione di anakinra per via sottocutanea (6 mg/kg/die), tuttora in corso. La refrattarietà della MK si osserva nel 9,4-23% dei pazienti con persistenza o ricorrenza della febbre tra le 36 ore e i 7 giorni successivi alla somministrazione di IVIG. I non-responder sono considerati a maggior rischio di sviluppare complicanze coronariche e necessitano, pertanto, di strategie terapeutiche aggiuntive (2<sup>a</sup> dose di IVIG, cortisonici ad alte dosi, farmaci citotossici e/o biologici immunomodulatori), il cui uso sequenziale è tuttora in corso di discussione e validazione.