

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UNA TACHICARDIA A RIPOSO

Elena Coccolini, Monica Ficara, Caterina Spada

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Modena e Reggio Emilia

Indirizzo per corrispondenza: tatafricana@gmail.com

Un bambino di 5 anni giunge in Pronto Soccorso per tachicardia a riposo, isolata. Esame obiettivo nella norma, frequenza cardiaca 120 bpm, PA 80/50 mmHg. Esami ematici: nella norma. L’Rx torace mostrava oblitterazione del seno costofrenico sinistro lateralmente come da iniziale versamento pleurico, ombre ilari ingrandite su base congestizia, ombra cardiaca globosa, procidenza del secondo arco di sinistra come da distensione dell’arteria polmonare. All’ECG riscontro di ritardo focale destro, alterazioni aspecifiche della fase terminale, QTc 0,49 msec e all’ecocardiografia severa dilatazione delle sezioni destre con segni indiretti di **ipertensione polmonare (PAH)** severa. Anamnesi familiare muta per PAH, morte improvvisa, patologia tromboembolica, autoimmune, polmonare cronica. Anamnesi patologica remota muta. Anamnesi patologica prossima: episodio di flogosi febbrile di circa una settimana trattato con FANS precedente a comparsa, da circa 1 mese, di ridotta tolleranza allo sforzo con dispnea (affaticamento evidente nel salire le scale); 4 giorni prima della valutazione eseguita dal Curante, episodio sincope associato a pallore e sudorazione profusa, a risoluzione spontanea, seguito da stato confusionale per circa 10 minuti, mentre la bimba camminava.

Seguiva il ricovero e quindi il trasferimento presso il Centro di riferimento, dove un ecocardiogramma con test all’ossido nitrico confermava il quadro di PAH, per cui si intraprendeva terapia con nifedipina a dosi progressivamente crescenti. Veniva escluso un quadro di PAH secondario a ipossia alveolare, patologia ostruttiva a carico delle prime vie respiratorie (patologia di pertinenza ORL e polmonare), ad alterazioni muscolo-scheletriche (cifoscoliosi), a fenomeni tromboembolici acuti/cronici o a patologia polmonare interstiziale (TC torace negativa); si esplorava l’assetto autoimmunario (tuttavia in corso di episodio flogistico delle prime vie aeree), con riscontro di debole positività per anticorpi anti-mitocondrio (AMA-reflex 1:320) e di Ab anti-cardiolipina IgG (117 U/ml) con IgM negative, anticorpi anti-beta-2 glicoproteina IgG positivi (115.7 U/ml) con IgM negative.

Nell’adulto gli AMA sono spia di patologie autoimmuni a coinvolgimento epatobiliare, epatite autoimmune (AIH), colangite sclerosante primitiva (CSP) e cirrosi biliari primitive (PBC), di lupus eritematoso sistemico (LES) e sindrome anti-fosfolipidi (PAPS). In età pediatrica sono stati descritti casi AMA-positivi e quadri epatobiliari autoimmuni (epatite e cirrosi biliare), oltre che l’associazione con quadri infettivi a coinvolgimento epatico (citomegalovirus, Epstein-Barr virus, virus di epatite A, B, C). In ragione di questo si eseguivano sierologie e colture per i principali virus e batteri (negative) ed ecografia addome (nella norma) con controllo a 3 e 6 mesi dell’autoimmunità, che confermava calo del titolo degli AMA-reflex (a 3 mesi: 1:320, a 6 mesi: negativo) e Ab anti-cardiolipina IgG (a 3 mesi: 13, a 6 mesi: 19 U/ml) con IgM negative. L’ipotesi di una cross-reattività post-infettiva quale causa di incremento transitorio degli AMA, delle IgG anti-beta-2 glicoproteina e anti-cardiolipina in corso di PAH idiopatica rimane, al momento, la più probabile, anche in considerazione del miglioramento del quadro clinico ed ecocardiografico scaldando gradualmente la terapia.

Messaggi chiave

- Tachicardia isolata e sincope a riposo vanno sempre considerate *red flag* cardiache da indagare.
- La dispnea durante l’esercizio va presa in considerazione anche come espressione di PAH oltre che di patologia asmatica.
- La PAH può complicare malattie autoimmuni (LES, dermatomiosite, AIH, CSP, PBC): pertanto bisogna indagare l’assetto autoimmune quando sono presenti sintomi suggestivi (vedi dispnea da sforzo, tachicardia isolata a riposo, sincope inspiegata).
- La possibilità di riscontro di incremento di autoanticorpi va presa in considerazione anche quale fenomeno di cross-reattività per fenomeni infettivo/infiammatori aspecifici, pertanto è importante eseguire un follow-up clinico-laboratoristico a distanza.