

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

**DUE POSSIBILI VARIANTI DELLA MALATTIA DI KAWASAKI:
DEFERVESCENTE E INDOLENTE**

Eleonora Dei Rossi

Università “La Sapienza”, Roma

Indirizzo per corrispondenza: deirossieleonora@gmail.com

Un bambino di 3 anni giunge al Pronto Soccorso per febbre da 4 giorni (TC max 40,5 °C) e tosse. All'obiettività condizioni generali scadute, irritabile, distress respiratorio. Al laboratorio: GB 13.500/mm³ (N 10.430/mm³), Hb 12 g/dl, Hct 33%, PLT 190.000, PCR 2,1 mg/dl, VES 80 mm/h, Na 131 mmol/l, AST 79 U/l, ALT 20 U/l. Durante la degenza in reparto resta sempre apiretica tranne in terza e quarta giornata di ricovero (TC 39 °C); in quinta giornata comparsa di soffio cardiaco sistolico 3/6 alla punta. All'ECG: tachicardia sinusale (FC 140 bpm), T negative nelle precordiali a sinistra e aspetto simil-Brugada nelle precordiali destre. Troponina I, CPK-MB, TSH, fT4 negativi; TAS 8 U/l.

In nona giornata di ricovero esegue ecocardiografia che rivela moderato rigurgito mitralico e dilatazione uniforme del tratto epicardico prossimale della coronaria destra (3,8 mm, Z-score 6,8) e dell'arteria interventricolare anteriore (2,8 mm, Z-score 3,84), equivalenti rispettivamente a medio e piccolo aneurisma delle coronarie. Esame urine ed ecografia addominale negativi. Approfondendo l'anamnesi, la madre riferisce cheilite con labbra fissurate ed edema dolente del dorso delle mani e dei piedi, della durata di 24 ore circa, comparsi il secondo giorno di febbre.

Nel sospetto di **malattia di Kawasaki** incompleta, al dodicesimo giorno di ricovero è stata somministrata una dose di immunoglobuline ev -IVIg- (2 g/kg) e iniziato acido acetilsalicilico a dose antiaggregante (5 mg/kg). A tre settimane dall'esordio, non desquamazione delle estremità, indici di flogosi completamente negativizzati, lieve piastrinosi (PLT 510.000/mm³), aneurismi coronarici in regressione.

Quale diagnosi? Sviate malattie infettive si possono associare a una transitoria dilatazione delle arterie corona-

rie (polmoniti, osteomieliti, infezioni delle vie urinarie, infezioni da virus di Epstein-Barr, citomegalovirus) ma queste sono generalmente associate a lievi dilatazioni con Z-score < 21.

Un recente studio di coorte retrospettivo che prende in analisi 968 bambini con malattia di Kawasaki descrive per la prima volta **due varianti di malattia di Kawasaki**:

- *Kawasaki defervescente*: (71/968, 7,3%) la malattia di Kawasaki con defervescenza spontanea della febbre entro 7 giorni di malattia (in assenza di somministrazione di IVIg).
- *Kawasaki indolente*: una Kawasaki defervescente che sviluppa aneurismi delle coronarie oppure in cui è necessario somministrare IVIg per la persistenza di segni e sintomi di infiammazione sistemica (8/71, 11% delle defervescenti).

Tutte le Kawasaki indolenti descritte avevano in comune una recrudescenza della febbre dopo defervescenza, una tardiva somministrazione delle IVIg (tra il 10° e 23° giorno di malattia) e la maggior parte non presentavano i criteri clinici per la diagnosi di malattia.

Per quanto riguarda l'*outcome* in termini di sviluppo di aneurismi delle coronarie nei bambini con cosiddetta Kawasaki defervescente, non sembrerebbe esserci una maggiore incidenza di aneurismi nei bambini trattati rispetto ai non trattati con IVIg, pertanto alcuni Autori non suggeriscono di somministrare IVIg di fronte a una sospetta Kawasaki defervescente, ma di farlo nel caso in cui si riscontrino aneurismi delle coronarie o persistano segni di flogosi sistemica per più di 10 giorni nonostante la defervescenza.

Se pensi a una Kawasaki, anche se non c'è più febbre, cerca gli aneurismi!