

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVI

Giugno 2023

numero 6

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UN CASO DI PERICARDITE RECIDIVANTE COLCHICINA-RESISTENTE

Maria Cristina Maggio, Clotilde Alizzi, Elisabetta Di Leto,
Anna Maria Ippolito, Flavia Sferlazza, Giovanni Corsello

Presidio ospedaliero "G. Di Cristina", Università di Palermo

Indirizzo per corrispondenza: mariacristina.maggio3@gmail.com

Introduzione

La pericardite è una patologia infiammatoria del pericardio che si manifesta con dolore toracico e che spesso, ma non sempre, si associa a versamento pericardico. Rappresenta circa il 5% degli accessi in Pronto Soccorso (PS) per dolore toracico (di cui è la principale causa in età pediatrica). Le pericarditi si classificano a seconda della durata della sintomatologia o in base all'agente eziologico. A seconda della durata della sintomatologia si distinguono: forme acute, forme ricorrenti, quando si assiste a una ricomparsa dei sintomi dopo un periodo libero di almeno 6 settimane, e forme persistenti, quando i sintomi perdurano oltre le 6 settimane o quando si verifica una ricaduta del quadro allo scalo della terapia farmacologica¹⁻³.

Circa 4 casi su 5 di pericardite si definiscono idiopatici, solitamente forme benigne che nella maggior parte dei casi si risolvono senza lasciare reliquati, ma allo stesso tempo hanno un elevato rischio di ricorrenza (dal 15 al 30% al primo episodio e fino al 50% dopo una prima recidiva)⁴. Molto più rare sono le forme secondarie, tipicamente post infettive.

La diagnosi di pericardite acuta si può formulare se sono presenti almeno 2 dei 4 criteri seguenti: a) dolore toracico di tipo "pleurítico", b) sfregamenti pericardici, c) alterazioni tipiche all'ECG e d) versamento pericardico all'ecocardiografia.

Riconoscere in tempo una pericardite e prevenire una eventuale recidiva permette di evitare complicanze potenzialmente fatali, quali il tamponamento cardiaco e la pericardite costrittiva. La terapia deve essere effettuata in base alla forma: ad es. nei casi di pericardite secondaria va rimosso l'agente scatenante; per quanto riguarda le forme acute il trattamento di scelta è rappresentato dall'uso di FANS ad alta dose (ibuprofene alla dose di 30-50 mg/kg/die in 3 dosi per due settimane seguita da lento *décalage* alla remissione clinica). Il cortisone (prednisone alla dose di 0,2-0,5 mg/kg/die), nonostante abbia ancora un ruolo controverso, viene utilizzato nella pratica clinica nelle

forme poco responsive ai FANS. Nonostante gli studi siano ancora limitati, alcuni Autori ritengono che l'impiego della colchicina (a 0,5 mg/die al di sotto dei 5 anni e 1-1,5 mg/die suddivisi in 2-3 dosi nei soggetti più grandi) in età pediatrica permetta di ridurre l'incidenza di recidive⁵.

Purtroppo, esistono categorie di pazienti definibili colchicina e/o cortisone resistenti che non rispondono al trattamento e per i quali vi è necessità di intraprendere una terapia di terzo livello con farmaci come canakinumab e anakinra con risultati discretamente incoraggianti⁶.

Caso clinico

Bambino di 9 anni che circa due anni fa veniva trasferito presso la Pediatria Generale del PO "G. Di Cristina" da un altro nosocomio per il proseguimento dell'iter diagnostico-terapeutico. Dal mese precedente il ricovero, riferita insorgenza di malessere generale con calo ponderale (circa 3 kg), vomito, artralgie diffuse, febbre (T max 38 °C); agli esami ematochimici si riscontrava un incremento della PCR 243,3 mg/l (vn 5 mg/l). Anamnesi personale e familiare negativa per patologie cardiache e/o morte improvvisa. Veniva intrapresa terapia con antibiotici e antipiretici con scarso successo e successivamente, con cortisone ad alte dosi con conseguente risposta; ai controlli ematochimici successivi, il paziente aveva presentato una negativizzazione della PCR mentre permanevano patologici di VES rimanevano patologici. Nel periodo post dimissione aveva manifestato dolore toracico trattato, senza successo, con alginati e inibitori di pompa protonica. Per il persistere della sintomatologia algica viene nuovamente ricoverato e, a causa della comparsa di versamento pericardico riscontrato all'ecocardiografia e del persistere di valori di VES oltre i limiti di norma, veniva trasferito in Pediatria Generale. Durante questa prima degenza veniva trattato con ibuprofene con progressivo miglioramento; veniva inoltre avviato lo studio genetico per lupus monogenico, FMF, MVK e TRAPS (successivamente rivelatosi negativo). Pertanto, si dimetteva alla remissione clinica con indicazione a

proseguire terapia con FANS con *décalage*.

Nel settembre 2021 il bambino viene condotto al PS pediatrico per ricomparsa di dolore toracico e febbre; all'ecocardiogramma veniva riscontrato un versamento pericardico e se ne disponeva dunque il ricovero. Il decorso è caratterizzato dalla mancata risposta al trattamento con FANS e colchicina; si rende dunque necessaria l'avvio della terapia cortisonica per il raggiungimento della remissione. All'ecografia dell'addome viene riscontrato un reperto di fegato con aspetto a "cielo stellato", non presente nel precedente ricovero. Viene dimesso nuovamente in buone condizioni generali e con indicazione a proseguire terapia farmacologica domiciliare con FANS in *décalage* e colchicina.

A maggio 2022 il bambino, dopo una lieve faringodinia, lamenta nuovamente fastidio a livello epigastrico che, nonostante l'incremento della colchicina 1 mg/die e l'assunzione di ibuprofene a circa 30 mg/kg/die, va incontro a ingravescenza; pertanto, dopo un paio di giorni, si reca in PS pediatrico e viene ricoverato per gli accertamenti del caso. Il bambino, al momento del ricovero, presentava febbre in assenza di versamento pericardico manifestatosi però, 2 giorni dopo, al successivo controllo ecocardiografico. Nonostante la terapia va incontro a pleurite con versamento bilaterale; si riscontrava inoltre una lesione violacea con bordi rilevati a livello del ginocchio sinistro. Qualche giorno dopo, verosimilmente adjuvato dallo stato di sofferenza e dall'assunzione di inibitori di pompa protonica, va incontro a infezione da *Clostridium difficile* e da *Escherichia coli* enteropatogeno che necessita terapia antibiotica con ceftriaxone e metronidazolo; pertanto, si rende necessario incrementare la dose di ibuprofene a 50 mg/kg/die. Nei giorni successivi si assisteva a un miglioramento clinico con remissione del versamento pericardico e pleurico. Purtroppo, qualche giorno dopo, verosimilmente a causa di un'infezione intercorrente da rhinovirus e a una successiva ricaduta all'infezione da *Clostridium difficile*, si presenta una recidiva di pericardite con ricomparsa del versamento. Si rende dunque necessario riprendere la terapia antibiotica e proseguire la terapia con FANS ad alte dosi. Infine, dopo attente valutazioni e studio delle più recenti pubblicazioni scientifiche, visto il quadro clinico e la facilità di ingravescenza o recrudescenza dello stesso che determina un netto peggioramento della qualità della vita con possibili complicanze, viene intrapresa terapia con **anakinra** con successo, determinando così remissione del quadro clinico e assenza di recidive. Alla valutazione in regime di Day Hospital a luglio 2022 il bambino appariva in buone condizioni cliniche, alla valutazione cardiologica si assisteva a una totale remissione del quadro precedentemente descritto, l'ecografia addome non documentava più il reperto

del fegato a "cielo stellato", all'Rx torace si riscontrava, una "pinzettatura" della pleura sinistra, reliquato della precedente pleurite. A oggi il bambino è in follow-up c/o il nostro Centro, in totale remissione dall'ultimo ricovero.

Conclusioni

Le malattie autoinfiammatorie sistemiche possono dare quadri pleomorfi con varie manifestazioni in vari organi, fra queste la pleurite. Le pleuriti recidivanti, anche se non comuni, sono patologie insidiose che possono andare incontro a temibili complicanze, come le pleuriti costrittive e portare a una riduzione della qualità di vita dei nostri piccoli pazienti. Bisogna, quindi, valutare la presenza di malattia autoinfiammatorie in presenza di pericarditi recidivanti e allo stesso tempo tenere presente la possibilità di utilizzare nuovi strumenti terapeutici.

Bibliografia

- [1] Imazio M, Lazaros G, Brucato A, Gaita F. Recurrent pericarditis: new and emerging therapeutic options. *Nat Rev Cardiol* 2016;13(2):99-105. doi: 10.1038/nrcardio.2015.115.
- [2] Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics* 2004;114(4):e409-17. doi: 10.1542/peds.2003-0898-L.
- [3] Gesuete V, Fregolent D, Contorno S, Tamaro G, Barbi E, Cozzi G. Follow-up study of patients admitted to the pediatric emergency department for chest pain. *Eur J Pediatr* 2020;179(2):303-8. doi: 10.1007/s00431-019-03495-5.
- [4] Brucato A, Emmi G, Cantarini L, et al. Management of idiopathic recurrent pericarditis in adults and in children: a role for IL-1 receptor antagonism. *Intern Emerg Med* 2018;13 (4):475-89. doi: 10.1007/s11739-018-1842-x.
- [5] Adler Y, Charron P, Imazio M, et al.; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J* 2015;36(42):2921-64. doi: 10.1093/eurheartj/ehv318.
- [6] Imazio M, Brucato A, Pluymaekers N, et al. Recurrent pericarditis in children and adolescents: a multicentre cohort study. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2016;17(9):707-12. doi: 10.2459/JCM.0000000000000300.