

Cardiologia Clinica

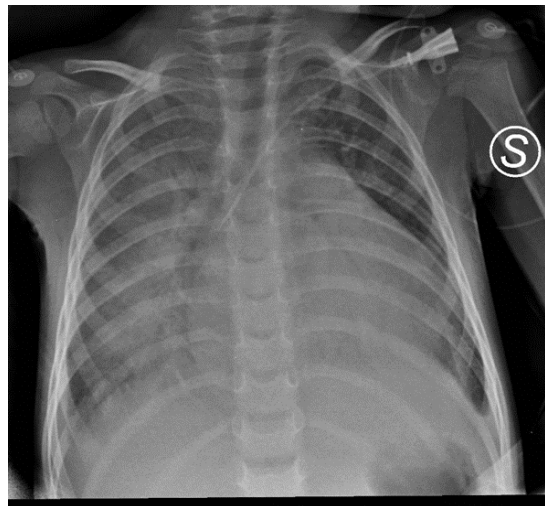
Multi-drugs resistant autoimmune mycocarditis in infant: a case report

Dott.ssa Nicoletta Cantarutti

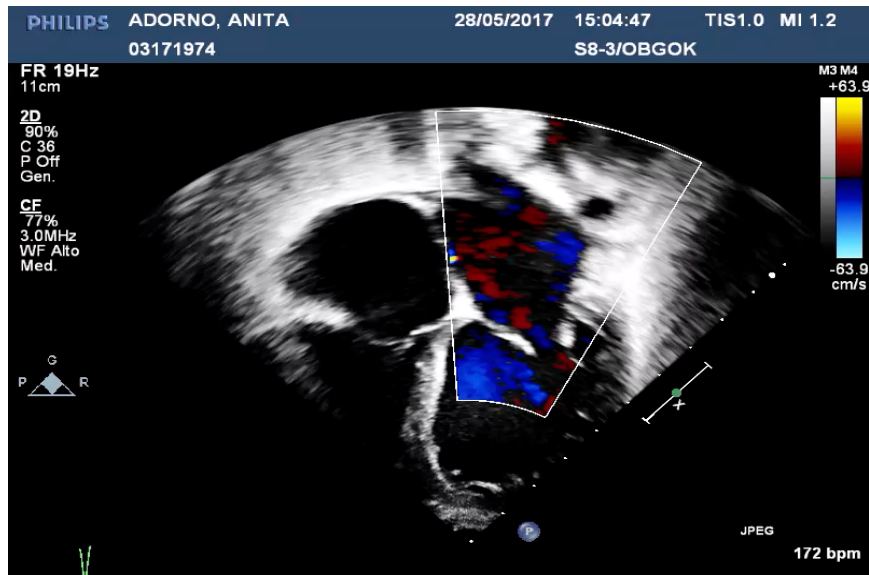
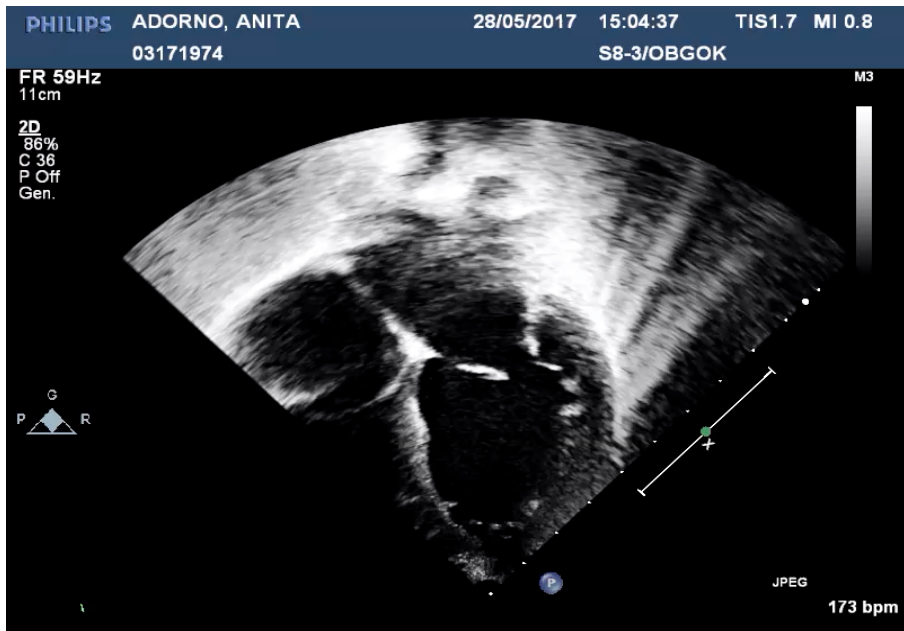
UOC di Scompenso, Trapianto e Assistenza Meccanica Cardiocircolatoria
Dipartimento di Cardiologia, Cardiochirurgia, Trapianto cardio-polmonare
IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù



Ad 1 anno e 4 mesi, in corso di infezione respiratoria viene eseguita
RX torace che mostra cardiomegalia.



Ecocardiogramma Color Doppler



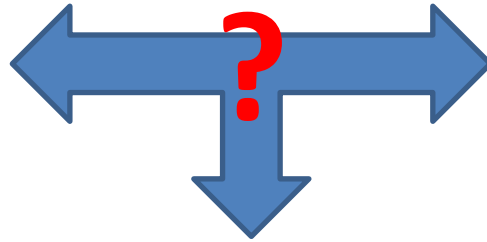
Cardiomiopatia dilatativa ad esordio infantile

Metabolica/Mitocondriale

Screening metabolico:

- Lattati
- Amminoacidi plasmatici
- Ac organici urinari
- Acilcarnitine
- Isoforme transferrina

NEG



Sarcomerica

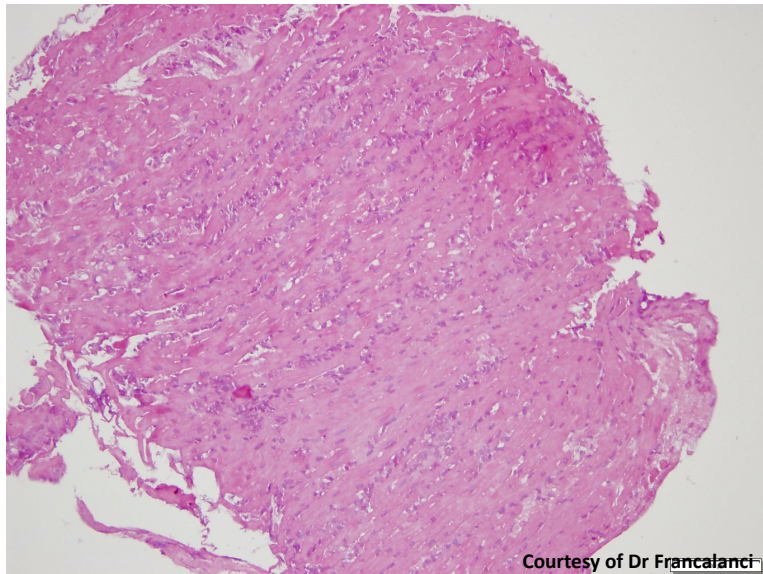
Pannello NGS cardiomiopatie: *VOUS*
CASQ2 ereditata dalla madre.

Infiammatoria

- hsTNT 144 pg/ml
- NTproBNP >5000 pg/ml
- PCR 3,56 pg/ml



Eseguiti **CC** e **BEM**: ***infiltrato infiammatorio linfomonocitario interstiziale con diffusa aggressione e frammentazione citotossica delle miocellule.***



Courtesy of Dr Francalanci

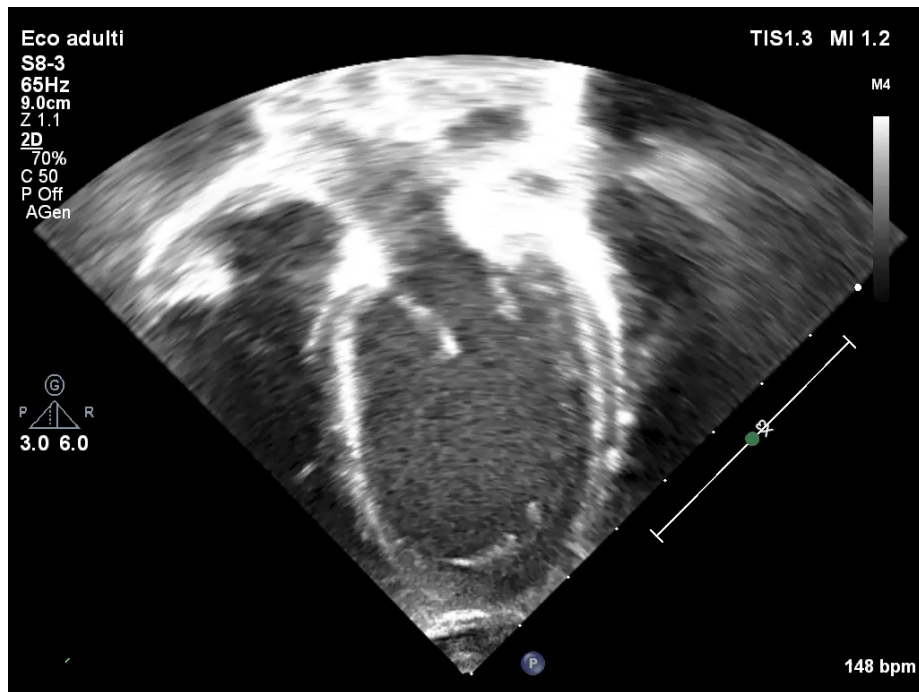
Esame conclusivo per
MIOCARDITE LINFOCITARIA ATTIVA
assenza di fibrosi interstiziale ed endocardica e
negatività delle PCR virali.

AHA, AECA e AIDA negativi

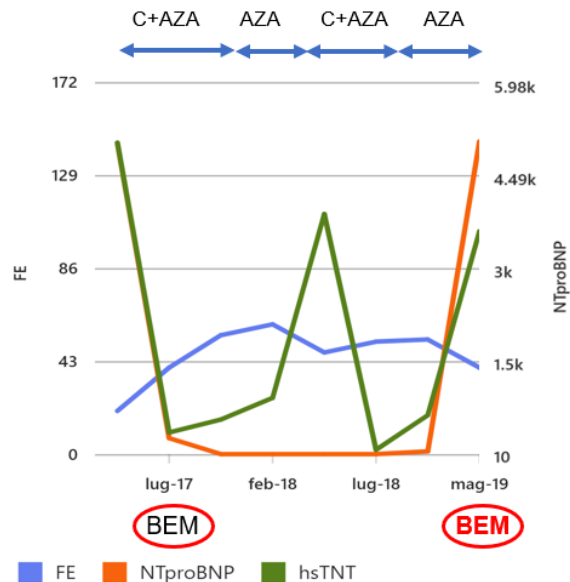
- Avviata terapia con **Cortisone**, **Azatioprina** (**mutazione TPMT assente**) + **anti-scompenso cronico**



A 3 mesi completo recupero della funzione VS, BNP e hsTNI nella norma.

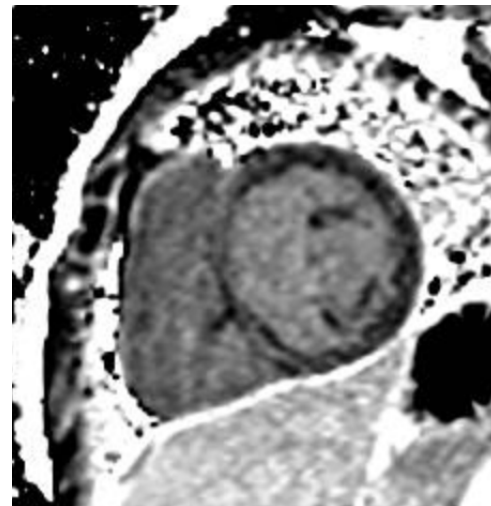
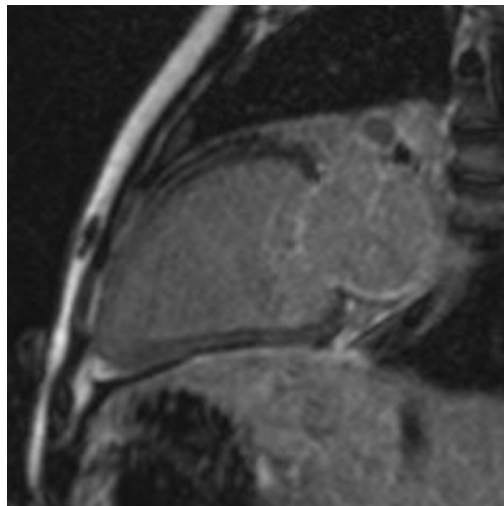
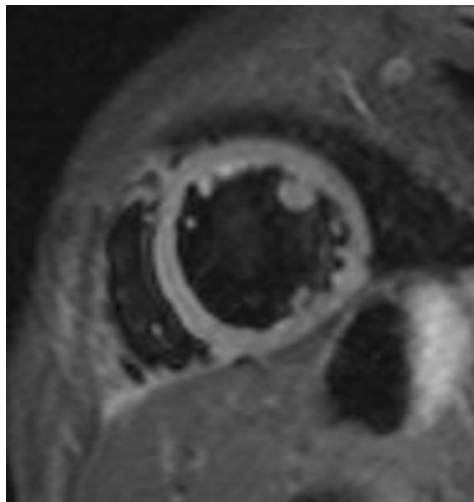


Inizia lento decalage della terapia cortisonica con sospensione dopo 6



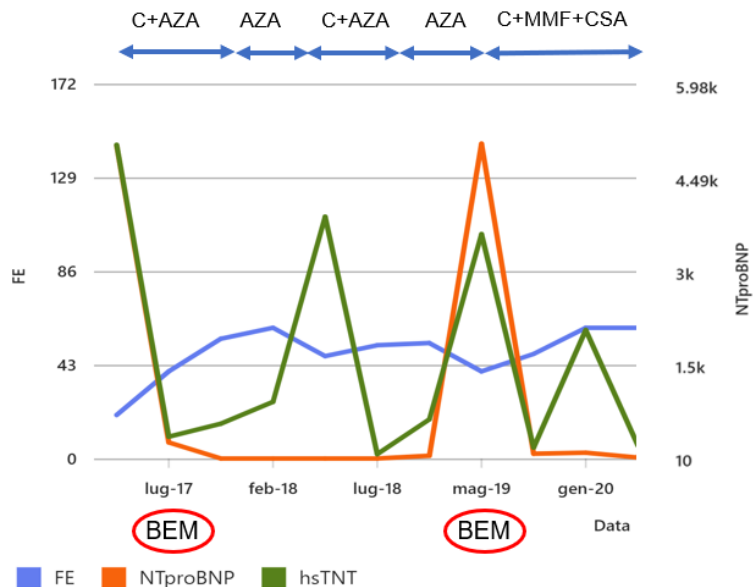
Effettuata BEM: non diagnostica.
Virologici negativi





Ipocinesia diffusa con disfunzione sistolica severa (LVEF 32%) nelle condizioni di studio. *Estese e diffuse alterazioni della caratterizzazione tissutale miocardica a distribuzione intramurale che coinvolgono pressoché tutte le pareti del ventricolo sinistro, in particolare il setto interventricolare, e che orientano in prima ipotesi per alterazioni flogistiche croniche in fase attiva.*

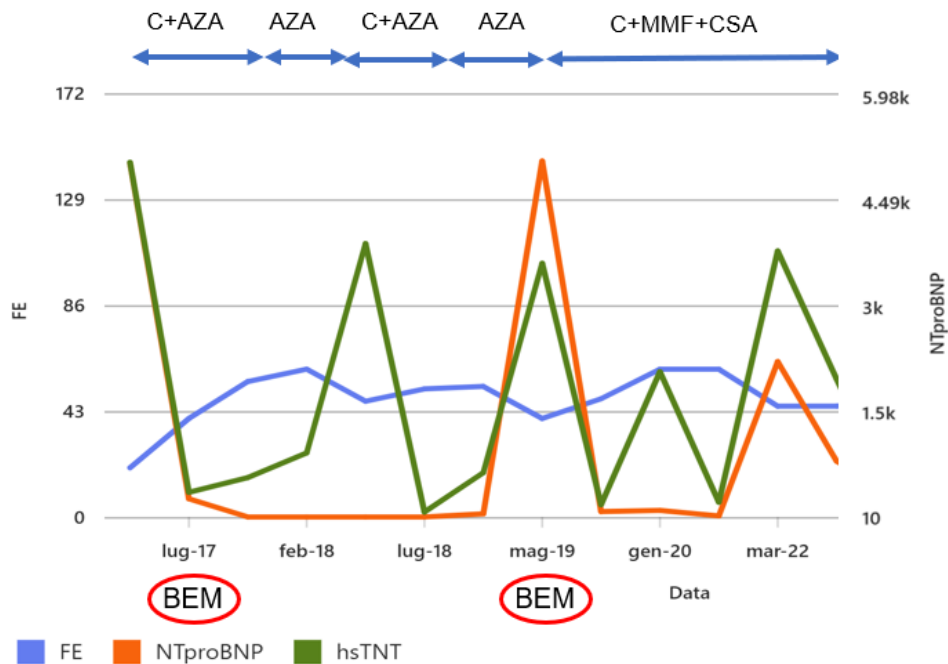




Avvia terapia immunosoppressiva con:

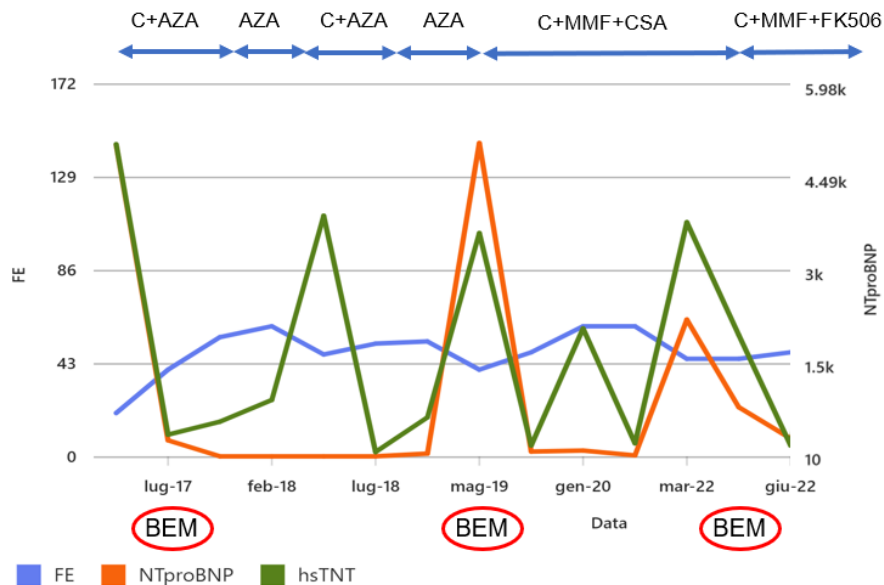
- **Cortisone;**
- **Ciclosporina;**
- **Acido Micofenolico.**





**Nuovi tentativi di decalage di terapia
con cortisone FALLITI
per ricomparsa di disfunzione VS e
rialzo dei biomarcatori cardiaci.**

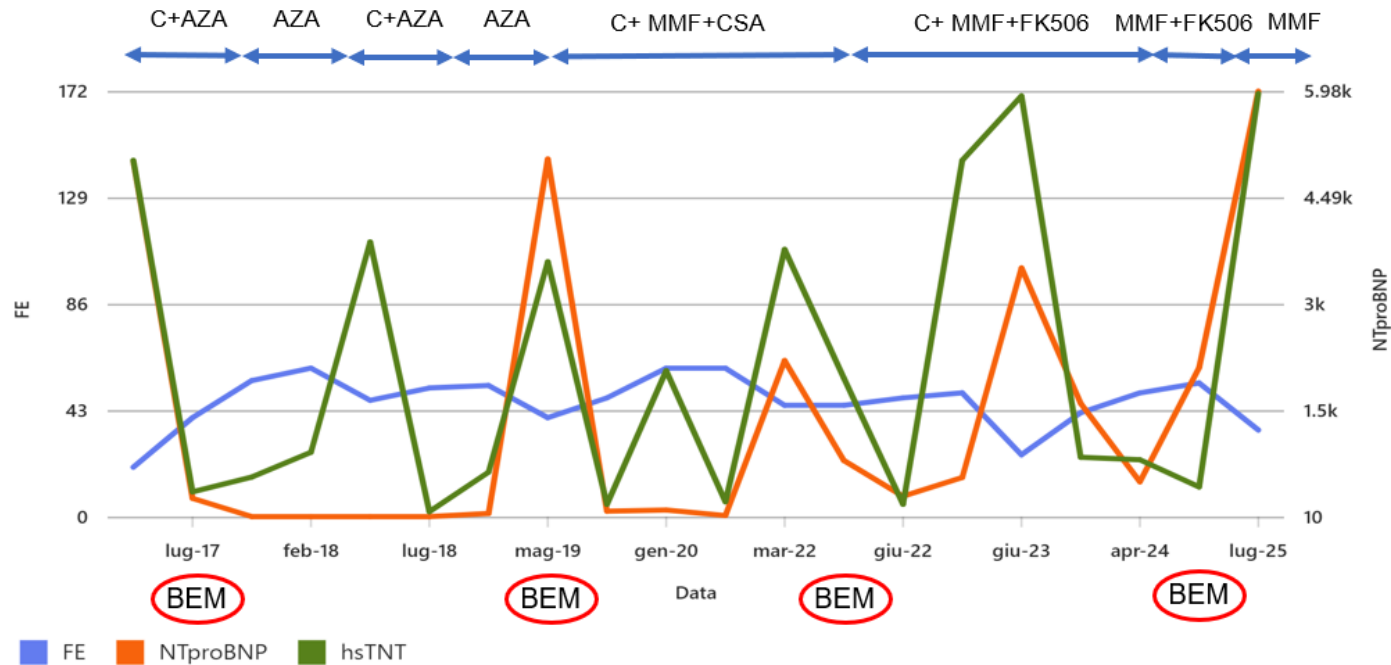


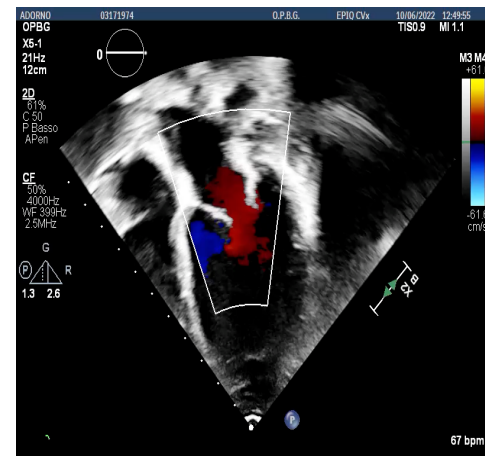
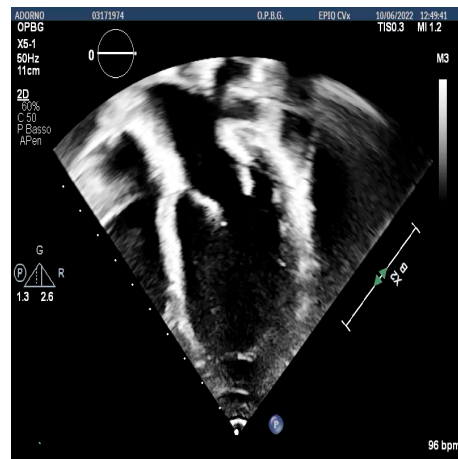
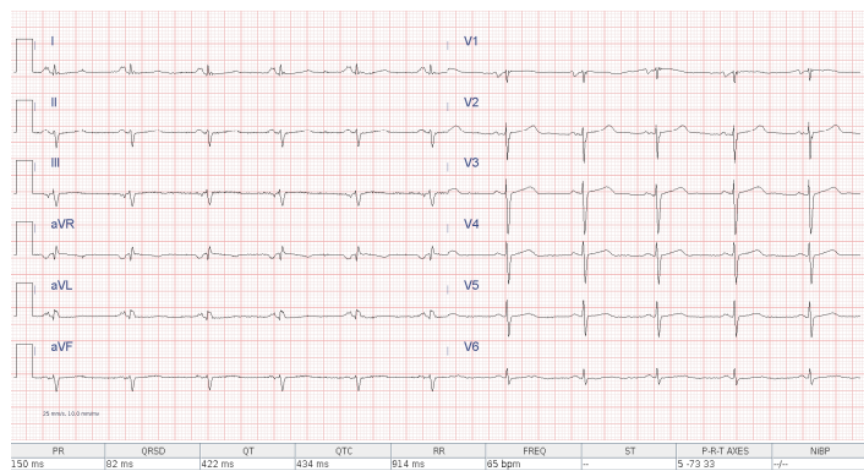


BEM infiltrato infiammatorio linfo-monocitario (CD3++, CD4+, CD8+, CD20- e CD163++) con frammentazione e necrosi miocellulare (necrosi citotossica). Virus neg.

- **Boli di Cortisone**
- **Stop Ciclosporina**
- **Inizia Tacrolimus**



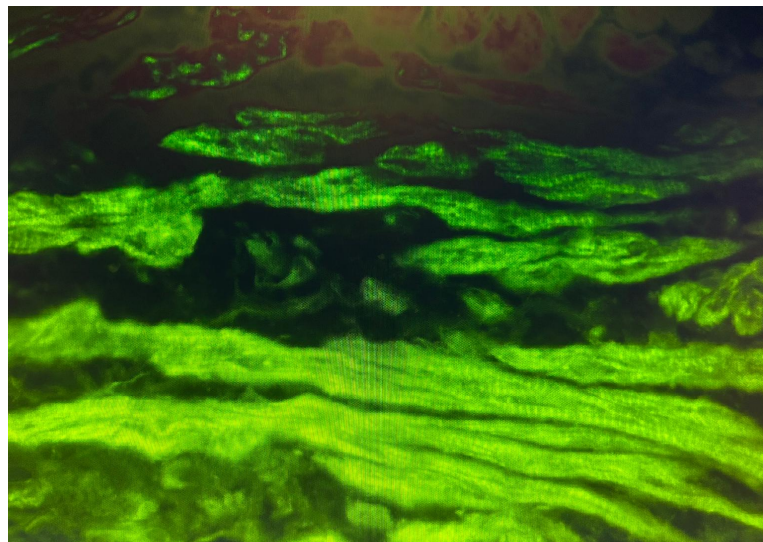
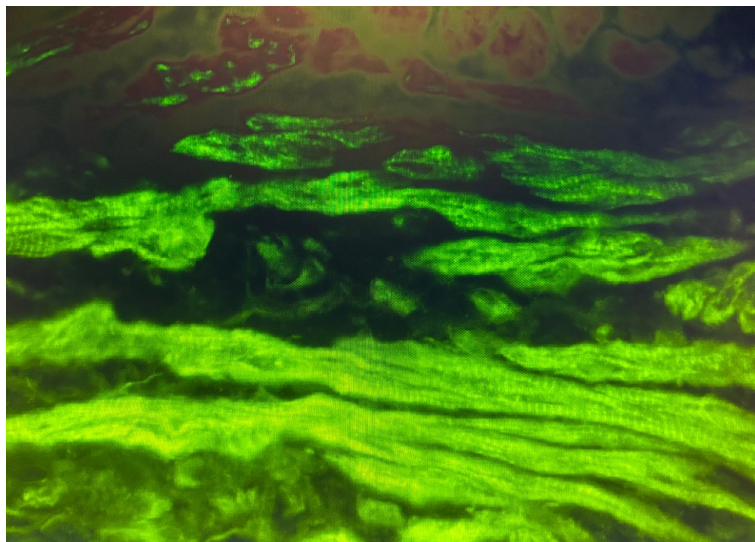




BEM: Tre minuti frammenti di tessuto endomiocardico contrassegnati da miocellule con nucleo leggermente polimetrico e polimorfo. Nell'interstizio sono presenti occasionali elementi linfomonocitari (CD3+ e CD20-) in assenza di una chiara aggressione delle miocellule. Le arteriole hanno parete normostrutturata e lume pervio. Lieve ispessimento fibroso dell'endocardio. **Virus negativi.**



Anticorpi anti-cuore positivi: grading 3/5

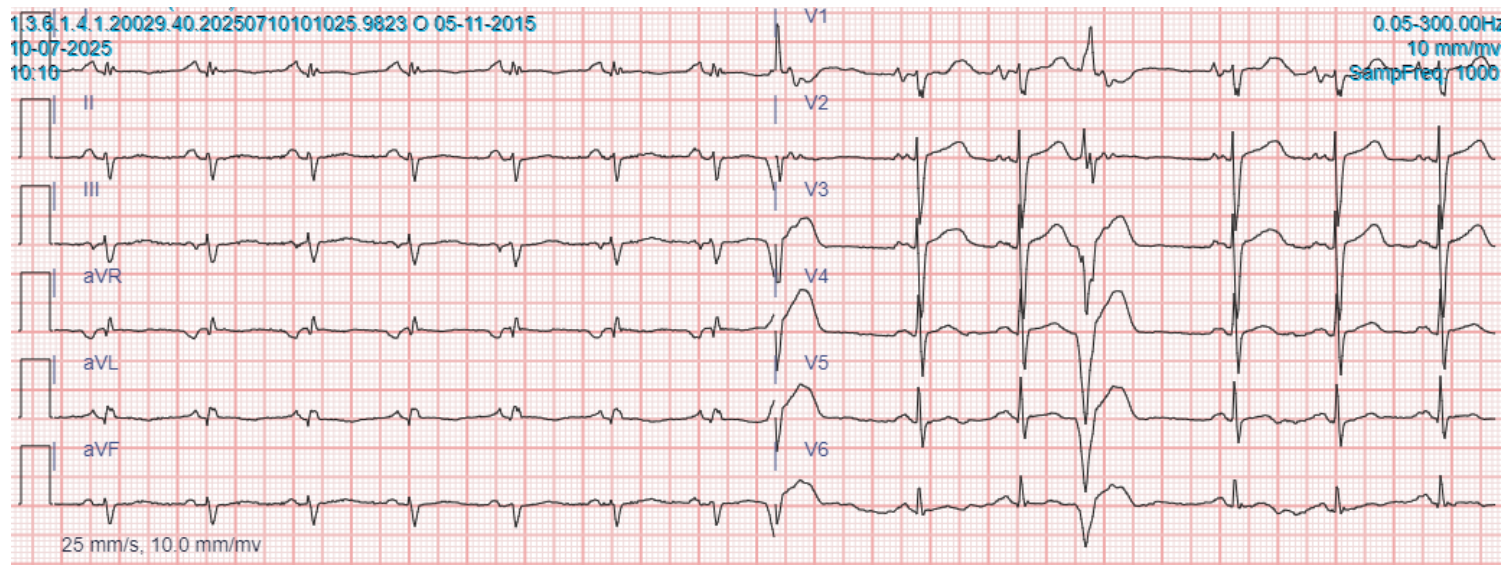


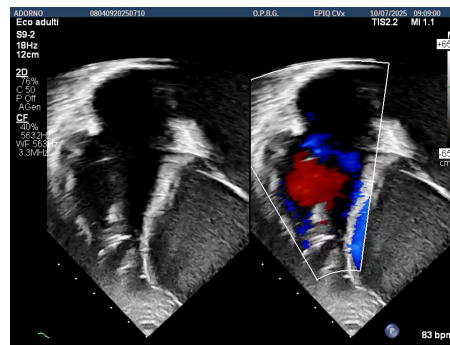
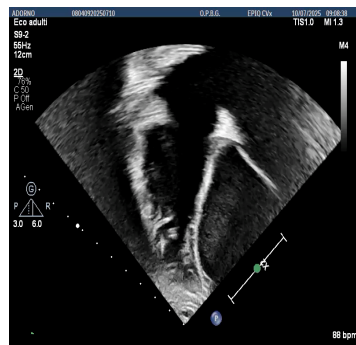
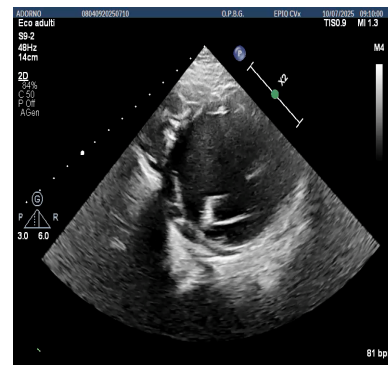
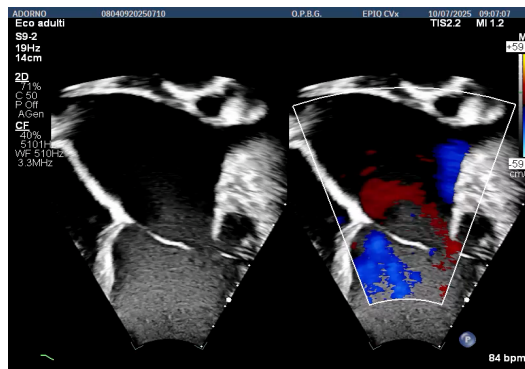
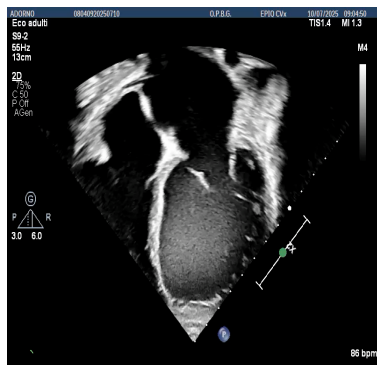
Courtesy of Prof Frustaci

Prosegue MMF



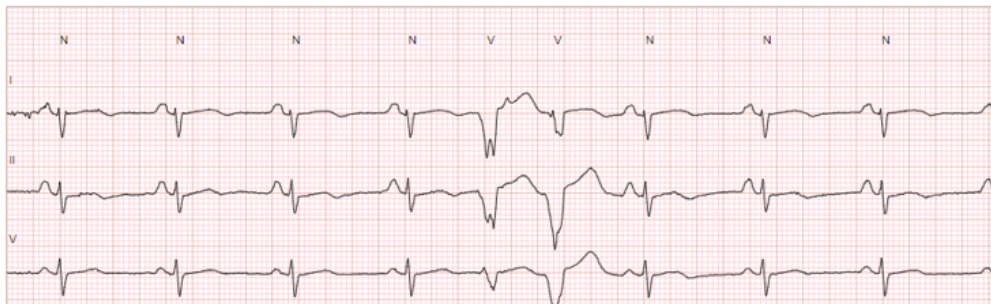
CONTROLLO dopo 1 mese: hsTNT 171 pg/ml, NTproBNP 5981 pg/ml



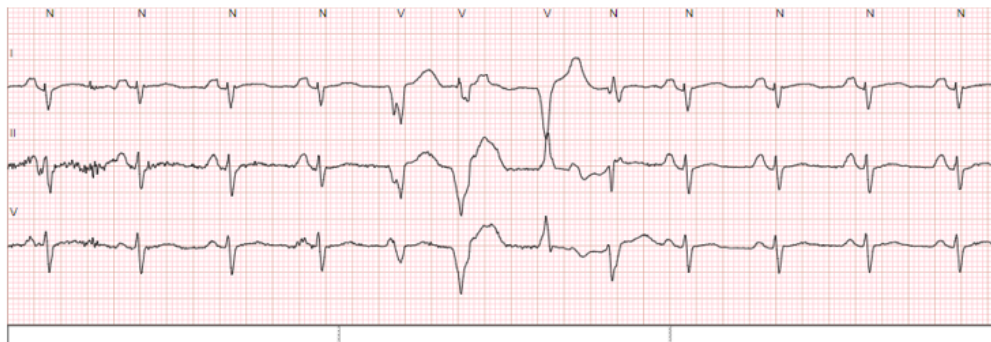


Holter ECG: frequenti BEV isolati e organizzati in coppie e 5 triplete.

Coppia Ventricolare 7,5s FC78 BPM 25mm/s 10mm/mV 0-60Hz 10/07/2025 15:53:50



Riprende in terapia Tacrolimus



La mattina successiva ACC rianimato (ROSC dopo circa 40-50 minuti) a domicilio.

Nuovo episodio di **ACC in FV** durante il trasporto trattato con **DC shock**.

Severa disfunzione ventricolare sinistra FE 10% + instabilità emodinamica
nonostante supporto inotropo e vasopressorio elevato, per cui si posizionava
ECMO V-A.

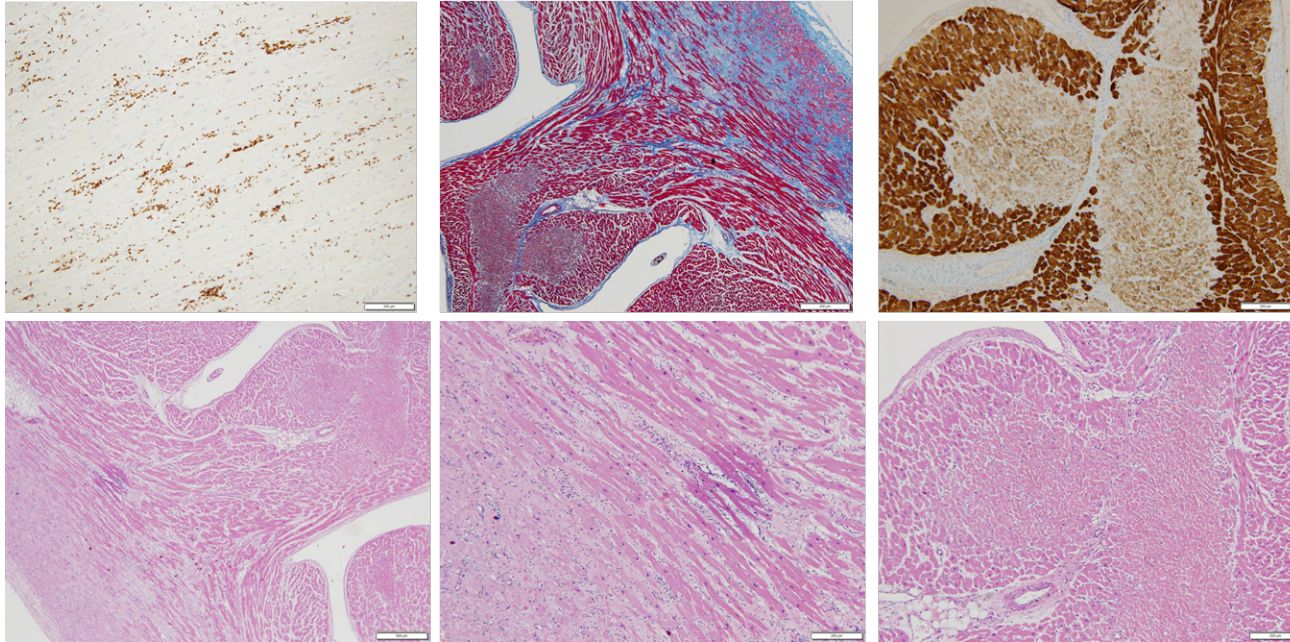
Stato di coma **GCS 3**

- Dopo 9 giorni morte cerebrale.



AUTOPSIA

Infiltrato linfomonocitari (CD3+,CD20+, CD68+ e CD38-). Espansione fibrosa dell'interstizio con pattern a "graticcio" (perimiocellulare) o di tipo sostitutivo (fibrosi a stampo). Aree di necrosi coagulativa delle miocellule.



Conclusioni

FE (%)



NTproBNP



hsTNT



Complessità del quadro clinico.



Difficoltà di gestione della terapia immunosoppressiva.



Grazie per l'attenzione

nicoletta.cantarutti@opbg.net

