

# FAQ LA MALATTIA DI KAWASAKI

**A cura di: Alessandra Marchesi<sup>1</sup>, Isabella Tarissi de Jacobis<sup>1</sup>, Mariacristina Maggio<sup>2</sup>**

**<sup>1</sup> UOC Pediatria Generale e Malattie Infettive – Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – IRCCS – Roma; <sup>2</sup> Clinica Pediatrica Università di Palermo**

## **1. Cosa è e quanti bambini ne soffrono**

La malattia di Kawasaki (MK) è stata descritta per la prima volta nel 1967 in Giappone da Tomisaku Kawasaki, pediatra, da cui prende il nome.

La MK è una malattia dei vasi sanguigni (vasculite) caratterizzata da una infiammazione della parete di alcuni vasi sanguigni del corpo umano, in particolare delle arterie coronarie, i vasi del cuore. Le arterie coronarie infiammate possono dilatarsi in alcuni tratti; le dilatazioni di dimensioni maggiori sono chiamate aneurismi. Per valutare le arterie coronarie è importante eseguire una ecocardiografia. L'infiammazione si limita da sola nel tempo, quindi la malattia può guarire da sola, ma nei bambini che non eseguono la terapia adeguata i vasi del cuore sono colpiti più frequentemente, cioè nel 15-25% dei casi, mentre nei pazienti sottoposti alla terapia questo rischio è inferiore al 5%.

La MK è una malattia rara; è molto più comune nei bambini giapponesi, ma vi sono casi in tutto il mondo; in Italia sembra colpire 14 bambini ogni 100.000 ogni anno.

Circa l'80% dei bambini con la malattia ha meno di 5 anni, con un picco di incidenza nei primi 24 mesi di vita. È più comune nei maschi che nelle femmine. Anche se la MK è diagnosticata tutto l'anno, si ha un numero di casi più elevato nel tardo inverno e all'inizio della primavera.

## **2. Quali sono le cause**

La causa della MK è ancora sconosciuta; si pensa che la malattia sia la conseguenza di più fattori che agiscono insieme. E' probabile che alla base della malattia ci sia una causa scatenante infettiva, infatti nei bambini con MK sono stati trovati diversi batteri e virus ma nessuno di questi può essere considerato il responsabile della malattia. L'infezione farebbe manifestare la malattia in soggetti con una predisposizione genetica; la componente genetica è dimostrata dal fatto che la MK è più frequente nella popolazione asiatica dove c'è anche una maggiore incidenza della malattia nei fratelli e soprattutto nei gemelli; inoltre sono descritti casi di MK in figli di genitori che hanno avuto la malattia nell'infanzia

## **3. Quali sono i sintomi**

La MK si manifesta con **febbre elevata** per più di 5 giorni variamente associata ai seguenti sintomi:

**1) congiuntivite bilaterale** (arrossamento degli occhi senza secrezione)

**2) alterazioni delle labbra e della bocca** (arrossamento, secchezza, fissurazioni)

**3) eruzione cutanea**

**4) anomalie delle estremità** (arrossamento del palmo delle mani e della pianta dei piedi e/o gonfiore delle mani e dei piedi, arrossamento e desquamazione dell'area del pannolino)

**5) tumefazione dei linfonodi del collo** (monolaterale).

Questi sintomi possono essere di durata variabile, anche molto breve, e possono esordire in tempi diversi.

Qualche volta si associano altre manifestazioni della malattia (irritabilità, diarrea, vomito, dolori addominali, interessamento del fegato, delle articolazioni, della parete e delle valvole del cuore.).

#### **4. Come può essere diagnosticata**

La diagnosi della MK è una diagnosi **clinica**, si basa cioè sulla presenza della **febbre da più di 5 giorni associata ai sintomi principali. Non esiste un test specifico per la diagnosi, né di laboratorio né strumentale.**

Si parla di *forma tipica di MK* quando sono presenti 4 o 5 sintomi.

Si parla di *forma incompleta* se presenti 2 o 3 sintomi, di forma atipica se presenti sintomi diversi.

La diagnosi è resa più difficile dal fatto che i sintomi della MK non sono tipici di questa malattia ma si ritrovano in molte altre malattie pediatriche, e che questi sintomi possono anche non essere tutti presenti contemporaneamente.

#### **5. Quali sono le complicanze o eventuali problemi sociali connessi alla malattia**

L'evoluzione nei bambini con MK è molto variabile.

I bambini in cui l'ecocardiografia non mostra danni delle coronarie non manifestano un interessamento del cuore e anche in età adulta non sembrano avere un rischio di problemi cardiaci maggiore rispetto a chi non ha avuto la malattia. Alcune ricerche suggeriscono però che anche in questi bambini la malattia produca un'alterazione del metabolismo dei grassi e che i pazienti che hanno avuto la MK abbiano una pressione arteriosa più elevata, per cui è necessario seguire questi bambini nel tempo.

Nei bambini che hanno avuto un interessamento delle coronarie le alterazioni si modificano nel tempo: il 50-67% degli aneurismi coronarici scompare entro 1-2 anni dall'inizio della malattia, soprattutto in caso di aneurismi piccoli e se il bambino aveva meno di un anno al momento della diagnosi di MK.

Le arterie coronariche in cui persistono le anomalie possono rimanere dilatate o restringersi, fino a divenire tortuose o a occludersi.

La principale causa di morte nella MK è l'infarto miocardico acuto causato da una occlusione trombotica di un'arteria ristretta o dilatata; la terapia con ASA e anticoagulanti ha lo scopo di prevenire questa occlusione.

## **6. Come si cura**

La terapia della MK prevede farmaci che diminuiscono l'infiammazione, riducendo i sintomi più acuti. Lo scopo principale della terapia è però quello di prevenire la comparsa degli aneurismi coronarici.

### **Immunoglobuline endovena (IVIG):**

rappresentano il trattamento "protettivo" per eccellenza per le coronarie; vengono eseguite entro il 10° giorno di malattia, preferibilmente entro il 7°, con il consenso dei genitori e dopo aver eseguito un prelievo per epatite B, epatite C e HIV

### **Cortisone (Metilprednisolone):**

In casi selezionati (età, indici di flogosi, interessamento cardiaco) somministrazione di un bolo di cortisone dopo la prima infusione di Immunoglobuline

### **Aspirina (ASA):**

- ✓ a dosaggio maggiore (antinfiammatorio), in quattro somministrazioni giornaliere, fino a 48 ore dalla scomparsa della febbre
- ✓ a dosaggio minore (antiaggregante), una volta al giorno, per 8 settimane dall'inizio della malattia nei pazienti senza alterazioni coronariche e per tempo indefinito nei bambini con interessamento delle coronarie.

Nei bambini con aneurismi delle coronarie è necessario associare all'ASA anche un farmaco anticoagulante.

## **7. Come prevenirla**

Non è possibile prevenirla poiché non sono al momento note le cause.

## **8. Consigli per i genitori**

In caso di comparsa di febbre persistente e dei segni descritti, far valutare immediatamente il piccolo paziente da un Pediatra.

Nei bambini con diagnosi certa di MK e in trattamento con aspirina, evitare contatti con persone affette da varicella o da influenza per il rischio di sindrome di Reye.

Nei bambini che sono stati trattati con immunoglobuline per la MK i vaccini contro morbillo, rosolia, parotite e varicella devono essere posticipati di dieci mesi dopo la somministrazione delle IVIG. E' consigliato infine vaccinare contro l'influenza i bambini che hanno avuto la MK e che assumono aspirina.

Per quanto riguarda l'attività sportiva, non ci sono restrizioni per i pazienti senza dilatazione coronarica o con dilatazione transitoria dopo la sospensione dell'aspirina.

Per gli altri pazienti l'idoneità all'attività sportiva dovrebbe essere fornita da Centri con provata esperienza: le restrizioni sono legate ai risultati dei test di funzionalità cardio-vascolare oltre che alla terapia in corso (anticoagulanti, antiaggreganti piastrinici).