

Malattia di Kawasaki

Versione 2016

1. CHE COS'È LA MALATTIA DI KAWASAKI

1.1 Che cos'è?

Questa malattia è stata presentata per la prima volta nella letteratura medica inglese nel 1967 dal pediatra giapponese Tomisaku Kawasaki (da cui il nome della malattia); Kawasaki identificò un gruppo di bambini con febbre, sfoghi cutanei, congiuntivite (occhi rossi), enantema (rossore di gola e bocca), gonfiore delle mani e dei piedi e linfonodi del collo ingrossati. Inizialmente, la malattia era chiamata "sindrome dei linfonodi mucocutanei". Pochi anni dopo, sono state segnalate complicanze cardiache, come gli aneurismi delle arterie coronarie (dilatazione dei vasi sanguigni).

La malattia di Kawasaki (MK) è una vasculite sistemica acuta. Questo significa che è presente un'inflammazione delle pareti dei vasi sanguigni che può evolvere in dilatazioni (aneurismi) di un'arteria del corpo di dimensioni medie, principalmente le arterie coronarie. Tuttavia, la maggior parte dei bambini mostra solo sintomi acuti con complicanze cardiache.

1.2 È diffusa?

Sebbene MK sia una malattia rara, essa rappresenta una delle vasculiti più comuni dell'infanzia, insieme alla porpora di Schoenlein- Henoch. La Malattia di Kawasaki è presente in tutto il mondo, nonostante si manifesti più frequentemente in Giappone. Colpisce prevalentemente l'età pediatrica. Circa l'85% dei bambini affetti da MK ha un'età inferiore ai 5 anni, con una maggiore incidenza fra i 18 e i 24 mesi; nei pazienti con età inferiore ai 3 mesi o superiore ai 5 anni, sebbene la MK sia

meno frequente, essa presenta un rischio maggiore di aneurismi delle arterie coronariche. La MK colpisce più frequentemente i maschi delle femmine. Nonostante casi di MK possano essere diagnosticati in qualsiasi periodo durante l'anno, è stata osservata una certa stagionalità, con un picco d'incidenza nel tardo inverno e in primavera.

1.3 Quali sono le cause della malattia?

La causa della MK non è chiara, sebbene si sospetti che un'origine infettiva sia l'evento scatenante. L'ipersensibilità o una non corretta risposta immune, probabilmente innescata da un agente infettante (virus o batterio), può evolvere in un processo infiammatorio e portare ad infiammazione e danno a carico dei vasi sanguigni in soggetti geneticamente predisposti.

1.4 È ereditaria? Perché mio figlio ha questa malattia? Si può prevenire? È infettiva?

La MK non è una malattia ereditaria, sebbene si sospetti una predisposizione genetica. Molto raramente colpisce più membri della stessa famiglia. Non è infettiva e non si trasmette da un bambino all'altro. Al momento non si conosce alcuna prevenzione. E' possibile, sebbene molto raramente, che in uno stesso paziente si abbia un secondo episodio di questa malattia.

1.5 Quali sono i sintomi principali?

La malattia si presenta con febbre elevata inspiegabile e il bambino è di solito molto irritabile. La febbre può essere accompagnata o seguita da infezione congiuntivale (arrossamento di tutti e due gli occhi) senza pus o secrezioni. Il bambino può presentare diversi tipi di rash cutanei simili a quelli di altre malattie tipiche dell'infanzia quali morbillo, scarlattina, orticaria, papule, etc. L'eruzione cutanea interessa principalmente il tronco e gli arti e spesso anche la zona del pannolino, con rossore e screpolatura della pelle.

Le alterazioni a carico della bocca consistono in arrossamento e screpolature delle labbra, della lingua che si presenta rossa (comunemente chiamata lingua "fragola") e della faringe che si presenta anch'esso arrossata. Le mani e i piedi possono essere gonfi e

rossi a livello del palmo e della pianta. Le dita delle mani e dei piedi possono apparire gonfie e turgide. A questi segni clinici segue una caratteristica screpolatura della pelle intorno alla punta delle dita delle mani e dei piedi (intorno alla seconda-terza settimana). Più della metà dei pazienti presenterà linfonodi ingrossati nel collo, spesso si tratta di un singolo linfonodo di almeno 1,5 cm di diametro.

A volte si possono manifestare anche altri sintomi come dolore e/o gonfiore alle articolazioni, dolore addominale, diarrea, irritabilità o mal di testa. Nei Paesi in cui viene somministrato il vaccino BCG (antitubercolare), i bambini più piccoli possono mostrare arrossamento nell'area di inoculo del vaccino.

L'interessamento cardiaco è la manifestazione più grave della MK, a causa delle possibili complicanze a lungo termine. Si può riscontrare soffio cardiaco, irregolarità del ritmo e anomalie ecografiche. I differenti strati della parete cardiaca possono mostrare diversi gradi d'infiammazione e quindi si potranno manifestare pericarditi (infiammazione della membrana che circonda il cuore), miocarditi (infiammazione del muscolo cardiaco) e anche coinvolgimento delle valvole cardiache. Tuttavia, la caratteristica principale di questa malattia è lo sviluppo di aneurismi dell'arteria coronaria.

1.6 La malattia è uguale in tutti i bambini?

La gravità della malattia varia da bambino a bambino. Non tutti i bambini presentano tutte le manifestazioni cliniche della malattia e la maggior parte di loro non sviluppa complicanze cardiache. Si sono trovati aneurismi solamente in 2 - 6 bambini su 100 tra quelli che ricevono la terapia. Alcuni bambini (soprattutto quelli di età inferiore a 1 anno) spesso manifestano forme incomplete della malattia, in quanto non presentano tutte le manifestazioni cliniche caratteristiche, rendendo la diagnosi più difficile. Alcuni di questi bambini piccoli possono sviluppare aneurismi. Tali forme vengono diagnosticate come varianti "atipiche" della MK.

1.7 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?

Questa è una malattia dell'infanzia, sebbene si abbiano rare segnalazioni di MK anche negli adulti.