www.printo.it/pediatric-rheumatology/RO/intro

Boala Kawasaki

Versiunea 2016

1. CE ÎNSEAMNĂ BOALA KAWASAKI

1.1 Ce este această boală?

Această boală a fost descrisă în literatura medicală engleză în anul 1967 de către un pediatru japonez, doctorul Tomisaku Kawasaki (boala poartă numele acestuia). Acesta a identificat un grup de copii cu febră, erupţii cutanate, conjunctivită (ochi roșii), enantem (roşeaţa gâtului şi a mucoasei bucale), tumefierea mâinilor şi a picioarelor şi ganglioni limfatici măriţi în zona gâtului. Această grupare de simptome a fost iniţial denumită „sindromul mucocutanat al ganglionului limfatic".
Câţiva ani mai târziu, au fost raportate şi complicaţii cardiace, precum anevrisme (dilataţii mari ale vaselor de sânge) la nivelul arterelor coronare.
Boala Kawasaki (BK) este o vasculită sistemică acută, ceea ce înseamnă că apare o inflamaţie a pereţilor vaselor de sânge, care conduce la formarea de dilatații (anevrisme) ale oricărei artere de dimensiuni medii din organism, mai ales ale arterelor coronare. Cu toate acestea, majoritatea copiilor manifestă doar simptome acute fără complicații cardiace.

1.2 Cât este de frecventă?

Boala Kawasaki este rară, dar este în acelaşi timp una dintre cele mai frecvente vasculite ale copilului, alături de purpura Henoch-Schoenlein. Boala Kawasaki este prezentă peste tot în lume, deși este mult mai frecventă în Japonia. Este aproape exclusiv o boală a copilului mic. Aproximativ 85% dintre copiii cu BK sunt mai mici de 5 ani, cu incidența maximă de la 18 la 24 luni; pacienții cu vârsta mai mică de 3 luni sau

mai mare de 5 ani sunt afectați mai rar, dar au un risc crescut de anevrisme coronariene (AC). Este ceva mai frecventă la băieţi decât la fete. Deşi cazurile de boală sunt diagnosticate pe tot parcursul anului, există anumite variaţii sezoniere, cu o creştere a numărului de îmbolnăviri spre sfârşitul iernii şi primăvara.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

Cauza bolii Kawasaki rămâne neclară, deși se suspicionează o origine infecţioasă ca element declanșator al bolii. O reacţie de hipersensibilitate sau un răspuns imunitar dereglat, probabil declanşate de un agent infecţios (anumite virusuri sau bacterii), ar putea iniţia un proces inflamator, care, la anumiţi indivizi cu predispoziţie genetică, să conducă la leziuni ale vaselor de sânge.

1.4 Este o boală moştenită? De ce are copilul meu are această boală? Boala poate fi prevenită? Este contagioasă?

Boala Kawasaki nu este ereditară, dar se suspicionează existenţa unei predispoziţii genetice. Este foarte rară situaţia în care mai mulţi membri ai familiei să facă boala. Nu este infecțioasă și nu se poate răspândi de la un copil la altul. În prezent, nu există nicio metodă de prevenire cunoscută. Este posibil, dar foarte rar, ca o persoană să sufere şi un al doilea episod de boală.

1.5 Care sunt principalele simptome?

Boala prezintă febră mare inexplicabilă (fără o cauză evidentă clinic). Copilul este, de obicei, foarte iritabil. Febra poate fi însoțită sau urmată de infecție conjunctivală (înroșirea ambilor ochi), fără puroi sau secreții. Copilul poate prezenta diferite tipuri de erupții cutanate, asemănătoare rujeolei, scarlatinei, urticariei (macule) sau papule etc. Erupția cutanată afectează, în principal, trunchiul și extremitățile și de multe ori zona acoperită de scutec, ceea ce duce la roșeață și exfoliere a tegumentelor.
La nivelul gurii pot apare următoarele modificări: buze de un roşu-aprins, crăpate, limbă roşie, denumită şi "limbă zmeurie"; roşeaţă a faringelui. Mâinile şi picioarele pot fi de asemenea afectate, cu tumefierea (umflarea) şi roşeaţa palmelor şi a tălpilor. Degetele de la

mâini și picioare pot apărea pufoase și umflate. Aceste caracteristici sunt urmate de o descuamare caracteristică a pielii din jurul vârfului degetelor de la mâini și picioare (în jurul celei de-a doua sau a treia săptămâni de evoluție). Mai mult de jumătate dintre pacienţi vor prezenta mărirea ganglionilor limfatici de la nivelul gâtului; frecvent este vorba de un singur ganglion cu diametrul de cel puțin 1,5 cm. Uneori pot apare şi alte simptome, cum ar fi: durere și/sau tumefiere articulară, dureri abdominale, diaree, iritabilitate şi cefalee (dureri de cap). În țările în care se administrează vaccinul BCG (protecție împotriva tuberculozei), copiii mai mici pot prezenta înroșirea zonei cicatriciale BCG.
Afectarea inimii este cea mai gravă manifestare a bolii Kawasaki, datorită posibilităţii apariţiei complicaţiilor pe termen lung. Pot fi detectate sufluri cardiace, tulburări ale ritmului cardiac şi anomalii ale ecografiei cardiace. Diferitele straturi ale inimii pot prezenta un anumit grad de inflamaţie, ceea ce înseamnă că se pot produce: pericardită (inflamaţia foiţei care căptuşeşte inima), miocardită (inflamaţia muşchiului inimii) şi leziuni ale valvelor cardiace. Cu toate acestea, principala caracteristică a acestei boli este dezvoltarea de anevrisme coronariene (AC).

1.6 Boala evoluează la fel la toţi copiii?

Severitatea bolii variază de la un copil la altul. Nu toți copiii prezintă toate manifestările clinice și majoritatea pacienților nu vor dezvolta afectare cardiacă. Anevrismele sunt observate la doar 2 - 6% dintre copiii care primesc tratament. Unii copii (în special cei sub vârsta de 1 an) manifestă, de multe ori, forme incomplete ale bolii, ceea ce înseamnă că aceștia nu prezintă toate manifestările clinice caracteristice, ceea ce face diagnosticul mai dificil. Aceste cazuri sunt diagnosticate ca boală Kawasaki atipică.Unii dintre acești copii mici pot dezvolta anevrisme.

1.7 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

Aceasta este o boală a copilăriei, deși există și raportări rare ale bolii la vârsta adultă.