

# Malattia di Kawasaki: conosciamola meglio

di Serena Mingolla



**Rolando Cimaz** è Responsabile Servizio Reumatologia Pediatrica, Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, Firenze (SIP, Gruppo di Studio di Reumatologia Pediatrica)

La sindrome o malattia di Kawasaki (o sindrome linfo-mucocutanea) è una vasculite acuta sistemica la cui causa è sconosciuta, che coinvolge le pareti delle arterie di piccolo e medio calibro del bambino, descritta per la prima volta in Giappone dal dr. **Tomisaku Kawasaki** nel 1967. È una vasculite dell'infanzia e costituisce la causa principale di patologia cardiaca acquisita in età pediatrica nei paesi industrializzati. Conosciamo meglio questa patologia con il **prof. Rolando Cimaz**.

## **Che cos'è la malattia di Kawasaki?**

La malattia di Kawasaki è un'infezione dei vasi sanguigni che colpisce spesso i bambini molto piccoli nei primissimi anni di vita e addirittura i lattanti. Difficile da riconoscere nei casi complessi, se non trattata precocemente, può causare dei danni anche permanenti ai vasi sanguigni, soprattutto a quelli che irrora il cuore. Le complicanze delle arterie coronarie nei bambini molto piccoli possono essere devastanti e portare addirittura a infarto e a decesso; è una malattia che i pediatri devono conoscere perché si presenta con una febbre di origine sconosciuta che dura per diversi giorni, accompagnata da alcuni segni e sintomi come infiammazione a livello della mucosa della bocca, della congiuntiva degli occhi, delle articolazioni e della pelle con delle macchie cutanee; con infiammazioni a livello delle mani e dei piedi che possono gonfiarsi e con infiammazioni dei linfonodi del collo che possono ingrandirsi. La diagnosi, nei casi semplici, è molto facile per il pediatra di famiglia; spesso bisogna però ricorrere a degli esami specifici e quindi questi soggetti sono inizialmente ricoverati in ospedale per porre la diagnosi corretta e poi instaurare il trattamento appropriato.

## **Si tratta di una malattia rara?**

La malattia di Kawasaki è relativamente rara nei nostri Paesi, mentre, nei Paesi orientali, come per esempio in Giappone, in Cina e negli altri Paesi asiatici, è molto frequente. In Europa, per fortuna, non si presenta di frequente; questo però può rappresentare un problema ulteriore in quanto le malattie più rare hanno spesso difficoltà diagnostiche a causa del fatto che i pediatri non ci pensano abbastanza.

## **Come si diagnostica?**

Si diagnostica mediante una visita clinica, mediante degli esami di

laboratorio ed è importantissimo, in questi casi, il coinvolgimento del cardiologo che effettuerà oltre alla visita, una ecografia del cuore e delle coronarie per verificare se ci sono dei danni alle arterie coronarie.

## **Quindi le linee guida per questa patologia provengono dall'Oriente?**

Le linee guida sono sia orientali sia occidentali, nel senso che gli Stati Uniti e le associazioni di cardiologia e di pediatria degli Stati Uniti hanno stabilito delle linee guida internazionali che usiamo anche noi, mentre invece, i colleghi orientali e asiatici sono alle prese con una malattia caratterizzata da una notevole incidenza ed utilizzano criteri lievemente diversi, soprattutto per quanto riguarda l'interessamento dei vasi coronarici.

## **Quale terapia risulta efficace?**

La terapia standard è oramai uguale in tutto il mondo e si basa sulla somministrazione di immunoglobuline che vengono somministrate per via endovenosa il più presto possibile appena fatta la diagnosi, in associazione a farmaci antinfiammatori non steroidei come l'aspirina. Questa terapia riduce l'incidenza delle alterazioni coronariche da circa il 25% dei casi non trattati, a meno del 5% nei casi trattati. Vi sono raramente delle resistenze alle immunoglobuline per cui è necessario effettuare una seconda dose di immunoglobuline o somministrare del cortisone; nei casi veramente refrattari, si arriva alla somministrazione di farmaci biologici.

## **Com'è la qualità della vita di questi pazienti?**

La qualità della vita dei bambini una volta risolta la fase acuta, se non ci sono complicanze cardiologiche, è perfetta in quanto, la malattia di Kawasaki è una malattia acuta che se non lascia reliquati a livelli delle coronarie, guarisce perfettamente e i bambini possono ritornare a condurre una vita normale e a fare tutto quello che fanno i loro coetanei. Viceversa, in quei pochi sfortunati casi con interessamento dei vasi coronarici, la qualità della vita può essere lievemente ridotta: i pazienti devono assumere farmaci a lungo termine, effettuare controlli cardiologici periodici; nei pochissimi casi in cui si manifestano aneurismi coronarici, devono addirittura sottoporsi ad interventi chirurgici. Per fortuna questi sono casi rarissimi.