

In questo articolo affrontiamo le principali caratteristiche cliniche della malattia di Kawasaki, vasculite tipica dell'età pediatrica che colpisce quasi esclusivamente bambini con età inferiore ai 5 anni. La possibilità di complicanze a carico dell'apparato cardiovascolare, con lesioni alle coronarie, rende fondamentale il rapido riconoscimento della malattia e dei suoi sintomi, non sempre facilmente identificabili e talora confusi col [morbillo](#) (sempre più di recente emergenza quest'ultimo a causa della riduzione dei vaccini degli ultimi anni).

Buona lettura

Cos'è la malattia di Kawasaki? È una malattia contagiosa?

La malattia di Kawasaki è una vasculite, cioè una infiammazione dei vasi sanguigni di natura autoimmune, la cui causa non è ancora nota e che colpisce per lo più i bambini al di sotto dei 5 anni. Non è una patologia infettiva, pertanto non è contagiosa e non si trasmette da bambino affetto a bambino sano. Dopo la porpora di Schonlein-Henoch (*vedi articolo correlato*), è la seconda vasculite per frequenza in età pediatrica.

Il processo auto infiammatorio coinvolge i vasi di piccolo e medio calibro (in particolare del distretto arterioso) con temibili complicanze in caso di interessamento delle arterie coronarie, vasi deputati al continuo rifornimento di "carburante" per il cuore.

Quali sono i principali sintomi della malattia di Kawasaki?

Caratteristicamente la malattia di Kawasaki si presenta con una febbre persistente (durata > 5 giorni) nonostante l'inizio tempestivo di adeguata terapia antibiotica, associata ai seguenti segni e sintomi:

- Congiuntivite bilaterale senza secrezioni oculari;
- Infiammazione delle labbra (condizione denominata cheilite e che interessa principalmente gli angoli e i margini labiali), della mucosa orale e della lingua che assume un aspetto a

lampone o a fragola (lingua a fragola) per l'arrossamento e l'ingrossamento delle papille gustative che appaiono molto evidenti e pronunciate;

- Gonfiore (edema duro) di mani e piedi, eritema del palmo delle mani e della pianta dei piedi con successiva desquamazione delle dita (dopo 1-3 settimane la pelle inizia a screpolarsi e a sollevarsi in squame);
- Ingrossamento o più precisamente linfadenopatia delle stazioni linfonodali laterocervicali (linfonodi della regione laterale collo)
- Eruzione cutanea che si localizza soprattutto in regione inguinale e può assumere caratteristiche cliniche molto variabili con quadri spesso sovrapponibili a rash cutanei tipici di alcune malattie virali (morbillo, parotite, Rosolia, Mononucleosi infettiva)
- È possibile un interessamento delle articolazioni (artrite) delle mani e del bacino, ginocchia, caviglie che appariranno tumefatte, arrossate e dolenti con difficoltà nel movimento nei casi più severi.

Quali sono le complicanze della malattia di Kawasaki?

L'interessamento cardiaco rappresenta sicuramente la complicanza più preoccupante della malattia di Kawasaki e di certo il principale fattore condizionante la prognosi.

Come accennato in precedenza, l'infiammazione dei vasi sanguigni tipica della Kawasaki può interessare le coronarie, arterie che riforniscono il muscolo cardiaco permettendo lo svolgimento di tutte le funzioni vitali.

Tale coinvolgimento che si verifica in genere successivamente alla seconda settimana di malattia e determina un progressivo indebolimento delle pareti delle coronarie che perdono elasticità e iniziano a sfiancarsi fino alla formazione di "aneurismi", vere e proprie dilatazioni che possono anche raggiungere elevate dimensioni (aneurismi giganti, con diametro > di 8 mm).

Gli aneurismi comportano sostanzialmente 2 tipi di problemi: in primo luogo sono maggiormente a rischio di rottura e in secondo luogo aumentano il rischio di trombosi (formazione di coaguli all'interno della porzione di vaso dilatata) e conseguentemente di

infarto cardiaco

Talvolta nel corso della prima settimana è possibile invece assistere a quadri clinici molto simili a quelli di una miocardite (infiammazione delle cellule muscolari cardiache) o di una pericardite (infiammazione del pericardio, il sacco che riveste e protegge il cuore).

Ne deriva l'importanza dell'ecocardiografia che deve essere effettuata al momento della diagnosi, 2-3 settimane e 6-8 settimane dopo l'inizio dei sintomi al fine di verificare la presenza di coinvolgimento coronarico.

Inoltre la ridotta elasticità dei vasi coinvolti aumenta il rischio di aneurismi anche negli anni successivi, ragion per cui un monitoraggio ecocardiografico a lungo termine è fondamentale in tutti i casi di Kawasaki e non solo in coloro che hanno sviluppato una malattia coronarica.

La raccolta di liquido a livello toracico (versamento pleurico), addominale (versamento peritoneale) e della colecisti (idrope della colecisti), meningite asettica, rialzo delle transaminasi, comparsa di diarrea, vomito o dolore addominale rappresentano ulteriori complicanze di questa particolare forma di vasculite.

Qual è il decorso clinico della malattia di Kawasaki? Ha una buona prognosi?

La malattia di Kawasaki ha una risoluzione spontanea e una prognosi variabile, strettamente correlata alle complicanze soprattutto a carico del sistema cardiovascolare.

Tipicamente nelle prime 1-2 settimane di malattia (fase acuta) compaiono febbre (il sintomo d'esordio), congiuntivite bilaterale, rash cutaneo, edema duro di mani e piedi (con eritema del palmo della mano e della pianta del piede), linfadenopatia e mucosite (alterazioni della mucosa orale e della lingua). La fase subacuta (3 e 4 settimana di malattia) inizia con la scomparsa della febbre (talvolta può persistere la congiuntivite) ed è il periodo in cui si assiste alla desquamazione delle dita e alla comparsa di aneurismi coronarici, inoltre inizia ad aumentare progressivamente il numero di piastrine (trombocitosi); la fase di convalescenza

termina 8 settimane dopo l'esordio dei primi sintomi con la negativizzazione di tutti gli indici infiammatori e la scomparsa di qualsiasi segno clinico.

Esiste una terapia efficace? Come evitare le complicanze nei bambini con malattia di Kawasaki?

La terapia a base di Immunoglobuline umane (2g per kg di peso corporeo) per via endovenosa è fondamentale e va intrapresa quanto prima possibile: se iniziata precocemente (e comunque non oltre il decimo giorno di febbre) è in grado di ridurre drasticamente (fino al 2-5%) la percentuale di bambini che sviluppano aneurismi delle coronarie.

Oltre alle immunoglobuline, è necessaria una terapia con acido acetilsalicilico (aspirina) che ha una duplice funzione:

- Nella fase acuta viene somministrata per circa 14 giorni ad un dosaggio elevato (80-100 mg/kg in 4 somministrazioni) al fine di ottenere un maggiore effetto antinfiammatorio.
- Successivamente si utilizza un dosaggio minore (3-5 mg/kg/die) sfruttandone il suo effetto antiaggregante (impedisce la normale funzione delle piastrine) al fine di prevenire eventi trombotici arteriosi. Tale dosaggio viene continuato fino a 6-8 settimane dall'esordio dei sintomi o in alternativa, nei casi con aneurismi coronarici, per un tempo indefinito.

Come riconoscere o quando sospettare una malattia di Kawasaki nel bambino?

Purtroppo, non è affatto un compito semplice per il pediatra riconoscere rapidamente i sintomi e ricondurli alla malattia. Spesso infatti, considerata l'aspecificità delle manifestazioni cliniche e l'esordio a volte subdolo, la malattia può essere "confusa" con alcune condizioni molto più frequenti nel bambino (stati influenzali, malattie di origine virale: mononucleosi infettiva o altre malattie esantematiche dell'infanzia etc.), con il risultato di ritardare i tempi diagnostici.

D'altro canto, come più volte sottolineato, una diagnosi precoce è fondamentale poiché prima viene iniziato il trattamento con le immunoglobuline minore è la probabilità di

complicanze.

Tipicamente la malattia di Kawasaki va sospettata in un bambino di età inferiore ai 5 anni con congiuntivite bilaterale e febbre persistentemente elevata (durata > 5 giorni, Temperatura corporea >39°C), resistente alla terapia antibiotica, in assenza di ulteriori segni di infezione (virale o batterica): in questi casi è di assoluta importanza effettuare un esame ecocardiografico per ricerca di aneurismi coronarici.

Gli esami di laboratorio non sono di grande aiuto e a volte rischiano di mischiare ancora di più le carte in tavola. Talvolta, soprattutto nella fase acuta, si può osservare un considerevole aumento degli indici infiammatori (PCR, VES) e, a partire dalla 2-3° settimana, un progressivo incremento del numero di piastrine (piastrinosi).



CERCHI UN
**PEDIATRA
A CASA?**

11:29
Elenco Medici
Seleziona uno o più medici e attendi il primo che risponderà
SELEZIONA TUTTI

<input type="radio"/>		Dott. Iva Trevisano Disponibile	
<input type="radio"/>		Dott. Domenico Arcuri Disponibile	
<input type="radio"/>		Dott. Maria Pia Panicucci Non Disponibile	
<input type="radio"/>		Dott. Gaetano Padovano Disponibile	
<input type="radio"/>		Dott. Marzio Calabresi Disponibile	
<input type="radio"/>		Dott. Sebastiano Cremonesi Non Disponibile	

SCARICA L'APP



Per finire, senza voler entrare troppo nello specifico, esistono alcune forme di Kawasaki definite “incomplete”, più frequenti nel bambino sotto l’anno di vita, in cui può essere presente un interessamento anche severo delle coronarie in assenza degli altri segni clinici della malattia di Kawasaki classica. Pertanto, nel caso dei lattanti con febbre persistentemente elevata con una durata