

MALATTIE CARDIOVASCOLARI RARE: LA SINDROME DI KAWASAKI

Sindrome di Kawasaki: cos'è?

Si tratta di una malattia cardiaca rara ed è la principale causa di malattie cardiache acquisite nei bambini.

Questa malattia, che prende il nome dal suo scopritore, provoca una infiammazione nella parete dei vasi di piccolo e medio calibro di tutto l'organismo e in particolare delle arterie coronariche.

La Sindrome di Kawasaki tende a presentarsi nei bambini di età compresa fra 1 e 8 anni, anche se possono esserne affetti neonati o adolescenti. La malattia è più frequente fra le popolazioni asiatiche, ed in particolare quella giapponese, ed i bambini maschi sono colpiti più spesso rispetto alle bambine. La malattia può colpire i figli di genitori che ne hanno sofferto.

Le cause sono ancora sconosciute. Vi sono diverse ipotesi: infettive, immunologiche e genetiche che probabilmente si integrano fra loro. La causa scatenante può essere una infezione e si pensa possa manifestarsi in bambini predisposti geneticamente.¹

Sindrome di Kawasaki: quali sono i sintomi e come viene diagnosticata?

Generalmente la **sindrome di Kawasaki** è caratterizzata da febbre prolungata per almeno 5 giorni con oscillazioni giornaliere e con temperatura che supera i 39°C. La forma completa è caratterizzata oltre che da febbre da almeno 4 dei seguenti criteri clinici standard:

- Esantema con eruzioni cutanee che interessano inizialmente il tronco.
- Congiuntivite bilaterale senza secrezioni
- Infiammazioni delle mucose e arrossamento e secchezza delle labbra, lingua rossa "a fragola"
- Linfadenopatia cervicale
- Alterazioni delle estremità: mani e piedi arrossati e gonfi, con desquamazioni

La forma incompleta si presenta oltre che con la febbre prolungata, con 2 o 3 dei criteri sopracitati mentre le forme atipiche sono caratterizzate, oltre che da febbre, da sintomi che in genere non si osservano in questa sindrome.

Altri sintomi spesso presenti sono quelli gastrointestinali, come vomito, diarrea, dolori addominali crampiformi, disfunzione epatica con incremento delle transaminasi sieriche.¹

In alcune forme, più gravi, si possono inoltre osservare: un'aumentata frequenza cardiaca, l'endocardite e una miocardite acuta.

Non esiste alcun esame specifico per diagnosticare la Sindrome di Kawasaki. La diagnosi si basa sull'esame obiettivo; il medico, infatti, conferma la presenza della malattia in base ai disturbi che osserva e ad una accurata visita medica. Gli esami di laboratorio contribuiscono all'accertamento della malattia (livelli elevati dei marcatori di infiammazione acuta, enzimi epatici, neutrofilia e trombocitosi). L'interessamento cardiaco viene monitorato attraverso l'ECG e l'ecocardiografia al momento della diagnosi e durante il follow-up (a 2, 6 e 8 settimane e fino a 6-12 mesi dopo l'esordio).

La maggior parte dei casi si risolve nell'arco di 6-8 settimane dopo la manifestazione iniziale dall'insorgenza dei sintomi, anche se, in alcuni bambini, possono insorgere ulteriori complicazioni. Il decorso della malattia è, infatti, molto variabile ed è influenzato dal coinvolgimento delle coronarie; si possono osservare casi di dilatazione coronarica e di aneurismi giganti. I problemi cardiaci si osservano in circa il 5% dei bambini e le complicazioni possono condurre a morte nell'1% dei casi.²

Sindrome di Kawasaki: come viene curata?

Nei bambini con sindrome di Kawasaki la terapia deve essere iniziata quanto più tempestivamente possibile, idealmente entro 10 giorni dall'esordio.³

La terapia consiste nella somministrazione di alte dosi di immunoglobuline per via endovenosa ed acido acetilsalicilico.

Bibliografia:

1. Emilio Palumbo. La sindrome di Kawasaki: recenti progressi nella diagnosi e nella terapia. *Recenti Prog Med* 2010; 101: 355-358
2. <https://www.issalute.it/index.php/la-salute-dalla-a-alla-z-menu/m/malattia-di-kawasaki>
3. Marchesi, A., Tarissi de Jacobis, I., Rigante, D. *et al.* Kawasaki disease: guidelines of the Italian Society of Pediatrics, part I - definition, epidemiology, etiopathogenesis, clinical expression and management of the acute phase. *Ital J Pediatr* 44, 102 (2018). <https://doi.org/10.1186/s13052-018-0536-3>