



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/IT/intro>

Malattia di Kawasaki

Versione 2016

2 DIAGNOSI E TERAPIA

2.1 Come viene diagnosticata?

La diagnosi della MK è una diagnosi clinica. Cioè la diagnosi viene fatta unicamente sulla base di una valutazione clinica da parte di un medico. Una diagnosi definitiva può essere fatta in presenza di febbre elevata inspiegabile che duri per 5 o più giorni associata ad almeno 4 delle 5 seguenti caratteristiche cliniche: congiuntivite bilaterale (infiammazione della membrana intorno al bulbo oculare), linfonodi ingrossati, rash cutaneo con interessamento della bocca e della lingua e cambiamenti delle mani e dei piedi. Il medico deve verificare che non ci sia evidenza di qualsiasi altra malattia che possa spiegare gli stessi sintomi. La diagnosi può essere più difficile nei bambini che manifestano meno di 4 criteri clinici in associazione alla febbre. In tal caso si parla di MK "incompleta".

2.2 Quanto dura la malattia?

La MK include tre fasi: 1. la fase acuta, che si manifesta nelle prime 2 settimane, con febbre e altri sintomi; 2. la fase subacuta, che va dalla seconda alla quarta settimana, ed è caratterizzata da un aumento del numero delle piastrine nel sangue e dal rischio di comparsa di aneurismi; 3. la fase di convalescenza, che va dal primo al terzo mese, ed è caratterizzata dalla normalizzazione degli esami di laboratorio, dalla risoluzione delle anomalie a carico dei vasi sanguigni o dalla riduzione delle dimensioni delle anomalie a carico dei vasi sanguigni. La malattia, se non trattata, può avere un decorso autolimitante per circa 2 settimane, lasciando tuttavia il danno a carico dei vasi

coronarici.

2.3 Quanto sono importanti gli esami di laboratorio?

Attualmente, non esistono esami di laboratorio che permettano una diagnosi certa della malattia. L'alterazione di alcuni esami di laboratorio come VES elevata (velocità di eritrosedimentazione), PCR elevata (proteina C reattiva), leucocitosi (aumento del numero dei globuli bianchi), anemia (basso numero dei globuli rossi), diminuzione dei livelli di albumina sierica e aumento degli enzimi epatici, possono aiutare a definire la diagnosi. Il numero di piastrine (cellule coinvolte nella coagulazione del sangue), generalmente è normale nelle prime settimane della malattia, ma inizia ad aumentare nella seconda settimana, raggiungendo valori molto elevati.

I bambini devono sottoporsi a controlli periodici e a valutazione degli esami del sangue, fino a quando la conta delle piastrine ed il valore della VES tornano alla normalità.

In fase iniziale devono essere eseguiti un elettrocardiogramma (ECG) ed un ecocardiogramma. L'ecocardiogramma permette di individuare dilatazioni o aneurismi (allargamenti) dei vasi coronarici valutando la forma e la grandezza delle arterie coronarie. Nel caso di un bambino che presenti anomalie coronariche sono necessari ecocardiogrammi periodici e valutazioni cliniche e di laboratorio aggiuntive.

2.4 Può essere trattata/curata?

La maggior parte dei bambini con MK può essere curata; tuttavia, alcuni pazienti sviluppano complicanze cardiache, nonostante l'uso di trattamenti adeguati. La malattia non può essere prevenuta, ma il modo migliore per ridurre le complicanze coronariche è fare una diagnosi precoce ed iniziare il trattamento il prima possibile.

2.5 Quali sono i trattamenti?

Un bambino con MK certa o sospetta deve essere ricoverato in ospedale per l'osservazione e il monitoraggio, e per la valutazione di un eventuale coinvolgimento cardiaco.

Per ridurre la frequenza di complicanze cardiache, il trattamento deve iniziare appena viene fatta la diagnosi di malattia.

Il trattamento consiste in una dose elevata di Immunoglobuline per via endovenosa (IVIG) e di aspirina. Questa terapia riduce l'infiammazione, migliorando drasticamente i sintomi acuti. La somministrazione di una dose elevata di Immunoglobuline è la parte essenziale del trattamento poiché è in grado di ridurre il manifestarsi di anomalie coronariche in un'elevata percentuale di pazienti. Sebbene sia molto costosa, per il momento rimane il trattamento più efficace. In pazienti con particolari fattori di rischio, può essere somministrata contemporaneamente una terapia con corticosteroidi. Pazienti che non rispondono a 1 o 2 dosi di Immunoglobuline possono avvalersi di altre alternative terapeutiche, comprese dosi elevate di corticosteroidi per via endovenosa e terapie con farmaci biologici.

2.6 Tutti i bambini rispondono all'Immunoglobulina per via endovenosa?

Fortunatamente, la maggior parte avrà bisogno di una singola dose di Immunoglobuline. Quelli che non rispondono a tale trattamento potrebbero aver bisogno di una seconda dose di Immunoglobuline, o di iniziare la terapia con corticosteroidi. In rari casi, è possibile somministrare nuove molecole chiamate "farmaci biologici".

2.7 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?

La terapia IVIG è di solito sicura e ben tollerata. Raramente, si può verificare l'infiammazione delle meningi (meningite asettica). In seguito alla terapia con Immunoglobuline, le vaccinazioni con virus attenuati dovrebbero essere rinviate (invitando i genitori a parlare con il proprio pediatra riguardo ogni singola vaccinazione). Dosi elevate di aspirina possono causare nausea o mal di stomaco.

2.8 Quale trattamento si consiglia dopo l'immunoglobulina e la dose elevata di aspirina? Quanto deve durare il trattamento?

Dopo che la febbre si è abbassata (di solito dopo 24 - 48 ore), la dose di aspirina verrà ridotta. L'aspirina a basso dosaggio impedisce l'aggregazione delle piastrine e quindi previene la formazione di trombi (coaguli di sangue) negli aneurismi (dilatazione dei vasi coronarici) o nei

rivestimenti interni dei vasi sanguigni infiammati. Infatti la formazione di un trombo all'interno di un aneurisma o di un vaso sanguigno può ostacolare il flusso di sangue dal cuore ai vari distretti irrorati dai vasi sanguigni e causare quindi infarto cardiaco (la complicanza più pericolosa della MK). L'aspirina a basso dosaggio va continuata fino alla normalizzazione degli indici infiammatori e fino all'esecuzione di un ecocardiogramma di controllo con esito normale. I bambini con aneurismi persistenti devono prendere aspirina o altri farmaci anticoagulanti per periodi più lunghi dietro supervisione medica.

2.9 La mia religione non mi permette l'uso di sangue o prodotti del sangue. Quali sono le terapie complementari/non convenzionali?

Non esistono trattamenti non convenzionali per questa malattia. La terapia con Immunoglobuline per via endovenosa è stata dimostrata efficace pertanto al momento è la terapia di prima scelta. La terapia con corticosteroidi potrebbe essere efficace nel caso in cui non possano essere somministrate le Immunoglobuline.

2.10 Quali sono i medici coinvolti nella cura medica del bambino?

Il pediatra, il cardiologo con esperienza pediatrica, il pediatra reumatologo possono seguire la fase acuta e i controlli periodici (follow-up) dei bambini affetti da MK, e specialmente di quei bambini che hanno avuto complicanze cardiache.

2.11 Qual è l'evoluzione a lungo termine (prognosi) della malattia?

Per la maggior parte dei pazienti la prognosi è eccellente e condurranno una vita normale con crescita e sviluppo normali.

La prognosi dei pazienti con persistenti alterazioni delle arterie coronariche dipende principalmente dalla possibilità che questi pazienti possano o meno sviluppare un restringimento del diametro (stenosi) e ostruzioni (occlusioni) dei vasi sanguigni. Tali pazienti possono essere predisposti a sviluppare anomalie cardiache nei primi anni di vita e quindi potrebbero aver bisogno di attenti controlli periodici seguiti da un cardiologo esperto nella cura a lungo termine di bambini affetti da MK.