

## **RICERCA EPIDEMIOLOGICA SULLA MALATTIA DI KAWASAKI IN ITALIA**

### **PARTECIPANTI ALLO STUDIO:**

Scopo di questa raccolta di dati è quello di fornire una informazione iniziale sulla incidenza, il decorso e la evoluzione della malattia di Kawasaki in Italia, fotografando una finestra temporale tra il 2005 ed il 2007.

Sono invitati a partecipare allo studio tutte le strutture sanitarie ad indirizzo pediatrico di I-II-III livello di Specializzazione, Universitarie ed Ospedaliere residenti nel territorio italiano.

I partecipanti allo studio dovranno inviare la Scheda 1, compilata in ogni sua parte, al seguente indirizzo [studioKD2005@libero.it](mailto:studioKD2005@libero.it) entro il 31/03/2005.

Il medico referente per lo studio sarà scelto in modo indipendente da ogni centro partecipante allo studio.

Le cliniche partecipanti, in seguito, saranno contattate direttamente tramite il medico-referente, preferibilmente via e.mail e, quando questo non sia possibile, via posta ordinaria e/o telefonicamente. Ogni variazione circa i dati del medico-referente dovranno pertanto essere comunicati tempestivamente sia al seguente indirizzo di posta [studioKD2005@libero.it](mailto:studioKD2005@libero.it) sia agli indirizzi dei referenti in Giappone che saranno comunicati il 9 aprile a Napoli, in seguito all'incontro con il professor Tomisaku Kawasaki.

Il Kawasaki Disease Research Center si occuperà di assegnare ad ogni partecipante un codice, denominato **CODICE ISTITUTO**, che sarà comunicato via e.mail o per posta ordinaria al referente.

Tale codice istituto sarà necessario per la compilazione del form standard e servirà alla catalogazione dei dati da parte del *Office for Epidemiological Surveys, Kawasaki Disease Research Group, c/o Public Health Department, Jichi Medical University* Il Codice Istituto sarà inviato direttamente al medico referente allo studio tramite indirizzo di posta elettronica e/o tramite posta ordinaria non appena la lista dei partecipanti allo studio con tutti i dati relativi sarà trasmessa in Giappone.

Il medico-referente si dovrà preoccupare di inviare i dati raccolti per ciascun paziente ogni 6 mesi:

1° scadenza: 1° ottobre 2005

2°scadenza: 1° aprile 2006

3° scadenza: 1° ottobre 2006

4° scadenza: 1° gennaio 2007

5°scadenza: 1° aprile 2007

Termine ultimo per far reperire tutti i form standart raccolti tra il 1° aprile 2005 ed il 1° aprile 2007 compilati e corretti: 31° luglio 2007

### **CRITERI DI INCLUSIONE DEI PAZIENTI:**

Sono inclusi nello studio tutti i pazienti con diagnosi di Malattia di Kawasaki posta durante i 24 mesi compresi tra il 1° Aprile 2005 ed il 31 ° Marzo 2007.

I criteri di diagnosi per la malattia di Kawasaki sono espressi nella scheda 2 allegata.

Per evitare la compilazione di un doppio form standard per uno stesso paziente, a causa di un ipotetico trasferimento di un paziente da un ospedale di primo livello ad uno di secondo o terzo livello, il referente per questo studio dell'ospedale dove è stato ricoverato il paziente prima dell' eventuale trasferimento dovrà preoccuparsi di accordarsi con l'ospedale accettante su chi invierà la scheda di tale paziente al **Kawasaki Disease Research Center a Tokyo**.

### **GUIDA ALLA COMPILAZIONE DEL FORM STANDART:**

**0**-Inserire il Codice Istituto inviatovi dal Office for Epidemiological Surveys, Kawasaki Disease Research Group, c/o Public Health Department, Jichi Medical University.

**1**- Numerare i pazienti con diagnosi di malattia di Kawasaki in ordine crescente;

**2**-Inserire le prime tre lettere del nome del paziente;

**3**-Inserire le prime tre lettere del cognome del paziente;

**4**-Inserire il luogo di nascita del paziente;

**5**-Inserire la data di nascita del paziente nel seguente modo: anno/mese/giorno

**6**-Inserire M in caso di paziente maschio; F in caso di paziente femmina;

**7**-Lasciare la casella vuota in caso di razza caucasica; specificare la razza per esteso in caso di altra razza

**8**-Inserire la data della prima visita effettuata alla accettazione del paziente presso l'istituzione nel seguente modo: anno/mese/giorno;

**9**-N° gg visita dall'esordio: inserire il numero dei giorni trascorsi dall'esordio al momento della diagnosi di Malattia di Kawasaki. Per un periodo di tempo maggiore di 100 giorni, inserire: 99; inserire 0 nel caso in cui il giorno dell'esordio e della diagnosi coincidano.

**10**-Se la diagnosi di MK viene posta in base ai criteri clinici diagnostici allegati in scheda 2, inserire: DEFINITIVA Se la diagnosi di MK non rispecchia i criteri della inserire: SOSPETTA; La tabella presentata in scheda 2 è stata estratta dall'articolo pubblicato su Circulation. 2004 Oct 26;110(17):2747-71 da Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, Shulman ST, Bolger AF, Ferrieri P, Baltimore RS, Wilson WR, Baddour LM, Levison ME, Pallasch TJ, Falace DA, Taubert KA; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association; American Academy of Pediatrics dal titolo: *Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association.*

**11**-In caso di recidiva inserire: SI; in caso contrario inserire: NO;

**12**-In caso di storia di MK in un gemello inserire: SI; in caso di anamnesi negativa per tale quesito inserire: NO;

**13**-Lasciare la casella vuota in caso negativo; in caso di decesso del pz rispondere: SI e scrivere il referto dell'autopsia nel caso in cui questa sia stata eseguita, in caso contrario scrivere solo SI;

**14**-In caso di sequele cardiologiche presentatesi entro i 24 mesi di studio inserire: SI; in caso negativo inserire:NO

Per sequele cardiologiche si intendono solo le anomalie a carico delle arterie coronariche secondo il Japanese Ministry of Health criteria (vedi tabella 3) e/o ectasia e particolare periluminosità pericoronarica, nel caso in cui ad effettuare l'esame siano ecocardiografisti esperti in malattia di Kawasaki.

**15-**Le domanda dal numero 16 alla numero 20 sono relative alla terapia medica.

**16-**In caso di somministrazione di immunoglobuline e.v. specificare:

(a) la prima dose di IVG in g/Kg e il numero di ore in cui sono state somministrate, specificando a quale giorno di malattia sono state somministrate;

(b) inserire il quantitativo di IGv ev somministrate come seconda dose

(c) inserire il quantitativo di IGv ev somministrate come terza dose

**17-** In caso in cui sia stata utilizzata terapia steroide specificare, quando possibile, il dosaggio in mg/kg/die, il numero di giorni trascorsi dall'inizio della sintomatologia e l'inizio della somministrazione del farmaco e il numero di giorni di durata della terapia;

**18-** In caso che sia stata utilizzata terapia con acido acetil salicilico specificare:

**(a)** la dose in mg/kg/die somministrata con scopo antinfiammatorio, il numero di giorni trascorsi dall'inizio della sintomatologia e l'inizio della somministrazione del farmaco e il numero di giorni di durata della terapia;

**(b)** la dose in mg/kg/die somministrata con scopo antiaggregante, il numero di giorni trascorsi dall'inizio della sintomatologia e l'inizio della somministrazione del farmaco e il numero di giorni di durata della terapia;

**19-** In caso che sia stata utilizzata terapia antibiotica inserire: SI; in caso contrario inserire: NO

**20-** Segnalare gli eventuali principi attivi utilizzati oltre a quelli sopraindicati.

*Prepared by , Kawasaki Disease Research Committee (Chairperson: Dr Tomisaku Kawasaki), Japanese Ministry of Health and Welfare.*

*Per informazioni:*

*Office for Epidemiological Surveys, Kawasaki Disease Research Group, c/o Public Health Department, Jichi Medical University.*

## SCHEDA 1

Nome ed indirizzo del presidio ospedaliero:

.....  
.....  
.....

Nome, indirizzo, telefono ed e.mail del medico referente per lo studio

.....  
.....  
.....

Domande relative al presidio ospedaliero:

**1-Esiste un Servizio di Cardiologia Pediatrica?.....**

Inserire No, se non è presente un Servizio di Cardiologia Pediatrica e rispondere alla domanda n° 6. Inserire SI, se è presente un Servizio di Cardiologia Pediatrica e proseguire nel questionario con la domanda n°2.

**2-Esiste un Servizio di Elettrocardiografia Pediatrica?.....**

**Chi referta l'esame elettrocardiografico? .....**

- (a) Pediatra
- (b) Cardiologo Pediatrico
- (c) Cardiologo dell'adulto
- (d) Radiologo
- (e) Altro (specificare)

**3-Esiste un Servizio di Ecocardiografia Pediatrica? .....**

**Chi effettua l'esame ecocardiografico?.....**

- (a) Pediatra
- (b) Cardiologo Pediatrico
- (c) Cardiologo dell'adulto
- (d) Radiologo
- (e) Altro (specificare)

**4-Esiste un Servizio di Emodinamica Diagnostica e/o Interventistica Pediatrica?**

**Chi effettua l'esame coronarografico?.....**

- (a) Pediatra
- (b) Cardiologo Pediatrico
- (c) Cardiologo dell'adulto
- (d) Radiologo
- (e) Altro (specificare)

**5-Avete accordi con altri ospedali per l'esecuzione di esami strumentali cardiologici?**

.....  
.....

Rispondere SI in caso di risposta affermativa e specificare il nome dell'Istituto di riferimento e rispondere NO in caso di risposta negativa

**FORM STANDART**

<b>Codice Istituto dal momento dell'attribuzione</b> <sup>0</sup>		
<b>N°</b> <sup>1</sup>		
<b>Cognome</b> <sup>2</sup>		
<b>Nome</b> <sup>3</sup>		
<b>Luogo di nascita</b> <sup>4</sup>		
<b>Data di nascita</b> <sup>5</sup>		
<b>Sesso</b> <sup>6</sup>		
<b>Razza-etnia</b> <sup>7</sup>		
<b>Data prima visita</b> <sup>8</sup>		
<b>N° gg visita dall'esordio</b> <sup>9</sup>		
<b>Certezza di MK</b> <sup>10</sup>		
<b>Recidiva</b> <sup>11</sup>		
<b>Caso in gemello</b> <sup>12</sup>		
<b>Exitus</b> <sup>13</sup>		
<b>Sequela cardiologiche</b> <sup>14</sup>	<b>b) dilatazioni franche</b>	
	<b>a) anomalie morfologiche</b>	
<b>Terapia</b> <sup>15</sup>	<b>γ-IVG (g/kg)</b> <sup>16</sup>	<b>a).....in ..... ore, dal.....° giorno al .....° giorno di malattia</b>
		<b>b).....in ..... ore, dal.....° giorno al .....° giorno di malattia</b>
		<b>c).....in ..... ore, dal.....° giorno al .....° giorno di malattia</b>
	<b>steroidi (mg/Kg)</b> <sup>17</sup>	<b>.....per.....volte/die, dal.....° giorno al .....° giorno di malattia</b>
		<b>a).....per....volte/die, dal...° giorno di malattia al ...° giorno di malattia</b>
	<b>ac. acetil salicilico (mg/kg)</b> <sup>18</sup>	<b>b).....per   volte/die, dal...° giorno di malattia al...° giorno di malattia</b>
<b>antibiotici</b> <sup>19</sup>		
<b>altro</b> <sup>20</sup>		

**Tabella 1: Criteri di diagnosi di Malattia di Kawasaki <sup>1</sup>**

<b>Criteri Classici*</b>
<b>Febbre persistente da almeno 5 giorni *e presenza di almeno 4 dei seguenti sintomi</b>
<b>1-Alterazioni delle estremità</b> a) In fase acuta: eritema e/o edema del palmo e/o delle pante delle mani e/o dei piedi; b) In fase subacuta: desquamazione dei polpastrelli delle dita e delle mani e dei piedi entro 2-3 settimane dall'esordio
<b>2-Esantema polimorfo</b>
<b>3-Congiuntivite iperemica bilaterale senza secrezione</b>
<b>4-Alterazioni delle labbra e della cavità orale: arrossamento, fissurazioni labiali, lingua a fragola, iperemia del faringe e del cavo orale</b>
<b>5-Linfonodomegalia laterocervicale (&gt;1.5-cm diameter), solitamente unilaterale</b> <b>Esclusione di altre malattie con caratteristiche cliniche simili</b>
<b>* Nei pazienti con febbre da meno di 5 giorni e &lt;4 dei sintomi principali può essere diagnosticata la malattia di Kawasaki quando siano diagnosticate alterazioni coronariche tramite ecocardiografia color-Doppler o tramite coronarografia. In caso in cui siano presenti 4 sintomi principali la diagnosi di malattia di Kawasaki può essere effettuata in 4° giornata di malattia. Clinici esperti che hanno effettuato molte diagnosi di malattia di Kawasaki possono diagnosticare la malattia prima del 4° giorno di malattia.</b>
<small><sup>1</sup> Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, Shulman ST, Bolger AF, Ferrieri P, Baltimore RS, Wilson WR, Baddour LM, Levison ME, Pallasch TJ, Falace DA, Taubert KA; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association; American Academy of Pediatrics <i>Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association.</i> Circulation. 2004 Oct 26;110(17):2747-71.</small>

**Tabella 2: Lesioni coronariche <sup>2</sup>**

<b>Dilatazioni franche</b>	<b>Diametro interno lume coronarico</b>	<b>&lt; 3 mm in bambini con età &lt; 5 anni</b>
		<b>&gt; 4 mm in bambini con età <math>\geq</math>5 anni</b>
	<b>Diametro interno di un segmento <math>\geq</math> 1,5 volte il diametro di un segmento adiacente</b>	
<b>Alterazioni morfologiche</b>	<b>Decorso francamente irregolare</b>	
	<b>Iperecogenicità pericoronarica</b>	

<sup>2</sup> Research Committee on Kawasaki Disease. Report of Subcommittee on standardization of Diagnostic Criteria on Reporting of Coronary Artery Lesions in Kawasaki Disease. Tokyo, Japan: Ministry of health and Welfare; 1984