Relato de Caso

Doença de Kawasaki: a importância do seu diagnóstico em diferentes faixas etárias

Kawasaki disease: the importance of its diagnosis in different age groups

Gisele Araújo Gandra[1], Simone dos Santos Caixeta Alves[1], Kenya Nunes Gandra[2], Ana Luiza Dayrell Gomes da Costa[1], Rodrigo Ferreira Medeiros[1], Rosemary Abreu Santos Freitas[1], Aline Aparecida Caldeira Gomes[1], Marcio Ferreira Aguiar Junior[1], Marcela Danielle Pimenta de Barros[1]

RESUMO

A doença de Kawasaki é uma vasculite febril aguda autolimitada, de etiologia desconhecida, com incidência predominante em crianças abaixo de 5 anos, asiáticos e no sexo masculino. É atualmente a principal causa de cardiopatia adquirida em países desenvolvidos. A ausência de complicações cardiovasculares depende do diagnóstico precoce, porém esse é essencialmente clínico, não havendo exames laboratoriais específicos. Esse trabalho visa relatar um caso da Doença de Kawasaki fora da faixa etária de maior prevalência e ressaltar a importância da anamnese e do exame físico detalhados no seu diagnóstico.

Palavras-chave: FSíndrome de Linfonodos Mucocutâneos. Vasculite. Exantema.

ABSTRACT

Kawasaki disease is a self-limited, acute febrile vasculitis of unknown etiology, more commonly found in Asian and male children under 5 years of age. It is currently the leading cause of acquired heart disease in developed countries. The absence of cardiovascular complications depends on the early diagnosis, but this is essentially clinical, and there is not yet a specific laboratory test for the diagnosis of this pathology. This paper portrays and analyses a case of Kawasaki disease outside the most prevalent age group and emphasizes the importance of detailed anamnesis and physical examination through which the disease may be correctly diagnosed.

Keywords: Exanthema. Vasculitis. Mucocutaneous Lymph Node Syndrome

[1] 1Hospital Nossa Senhora da Saúde - UFVJM, Residência Médica de Pediatria - Diamantina - Minas gerais - Brasil

[2] Hospital São Camilo, Residência médica de Pediatria - Belo Horizonte - Minas gerais - Brasil

Instituição:

Hospital Nossa Senhora da Saúde - UFVJM, Residência Médica de Pediatria.

Diamantina - Minas Gerais – Brasil

*** Autor Correspondente:**

Gisele Araújo Gandra

E-mail: araujop.gisele@gmail.com; gikaaraujo@yahoo.com.br

Recebido em:13/11/2017.

Aprovado em: 14/05/2018.

DOI: http://dx.doi.org/10.5935/2238-3182.20180032

Rev Med Minas Gerais 2018; 28: e-1942

Introdução

A Doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite febril aguda autolimitada, de etiologia desconhecida, com incidência predominante em crianças menores de 5 anos, com média de 2 e 3 anos e predomínio em asiáticos e no sexo masculino. É infrequente em pacientes com menos de 6 meses e mais de oito anos de idade, casos em que, entretanto, há maior risco de complicações.[1] Caracteriza-se por uma inflamação vascular que afeta predominantemente vasos de médio calibre, com predileção pelas artérias coronárias, podendo levar a aneurismas, trombose e estenose, evoluindo para infarto ou morte súbita.[5] O diagnóstico é essencialmente clínico e, se realizado precocemente, minimiza as lesões e melhora o prognóstico.

O objetivo desse artigo é descrever o caso de uma adolescente diagnosticada com a Doença de Kawasaki e ressaltar a importância de uma anamnese detalhada e de um exame físico minucioso para o seu diagnóstico.

Descrição do caso

Identificação: LPSL, 12 anos, sexo feminino, melanoderma, natural e residente em Diamantina, Minas Gerais. Paciente procurou atendimento médico de urgência com quadro de dor de garganta leve associada a vômitos e exantema polimorfo em mãos e pés com progressão para o tronco de início há 4 dias. Negava febre. Foi feita inicialmente a hipótese diagnostica de Síndrome mão-pé-boca e tratada ambulatorialmente com sintomáticos. Após três dias, evoluiu com vômitos de aspecto sanguinolento, lesões orais ulcerativas e crostosas (Figura 01), piora do estado geral, tosse com hemoptoicos e febre acima de 38,5 C. Procurou novamente atendimento médico de urgência, sendo realizada medicação venosa (paciente não sabe relatar qual), prescrito anti-inflamatório e novamente liberada para o domicílio. Após cinco dias evoluiu com piora importante do estado geral, hiporexia, emagrecimento, procurou o atendimento na Estratégia de Saúde da Família de sua referência, quando foram solicitados exames laboratoriais e prescritos Amoxicilina, Metronidazol, Nistatina tópica oral, soro de reidratação oral e vitaminas do complexo B.

Devido a não melhora do quadro mesmo após o uso dos medicamentos prescritos, LPSL procurou novamente o atendimento médico de urgência com queixa de disfagia leve, hiporexia, fraqueza, febre (entre 37,2 e 38,5) e episódios de epistaxe. Ainda apresentava lesões crostosas em boca, porém em melhora e foram observadas descamação periungueal em primeiro quirodáctilo da mão direita e hiperemia conjuntival à direita. Foi internada para investigação do quadro, diagnosticada com DK no primeiro dia de internação e iniciado tratamento com ácido acetilsalicílico (AAS) em dose anti-inflamatória e Imunoglobulina Humana (IH). Solicitados radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma e exames laboratoriais. Adolescente evoluiu com melhora dos sintomas, porém com aumento da descamação periungueal para todos os dedos (Figura 03). Recebeu alta hospitalar após cinco dias de internação, em uso de AAS 3,3mg/kg/dia, com encaminhamento para Cardiologia Pediátrica para acompanhamento e com o pedido de novo Ecocardiograma a ser realizado em 30 dias.

Antecedentes mórbidos pessoais: Adolescente portadora de asma, com uma internação prévia aos 9 anos de idade devido a exacerbação da doença. Não faz uso de medicação contínua e não soube informar quando foi a última crise.

História social: Mora com a tia em uma casa com saneamento básico. Frequenta regularmente a escola com bom desempenho.

Exame físico de entrada: Estado geral regular, orientada no tempo e espaço, hipocorada (+/4+), desidratada (2+/4+), acianótica, anictérica, sem edemas. Oroscopia mostrando lesões crostosas em lábios (Figura 1), língua de framboesa, enantema em orofaringe, hiperemia conjuntival em olho direito (Figura 2). Otoscopia com membranas timpânicas translúcidas e brilhantes, bilateralmente. Dois linfonodos palpáveis em cadeia cervical anterior esquerda maiores que 1,5 cm, consistência fibroelastica, móveis e indolores. Descamação periungueal em primeiro quirodáctilo da mão direita e descamação fina em tronco. Pupilas fotorreativas, exame dos pares cranianos sem alteração, movimentação e força preservadas.

Eupneica, murmúrio vesicular fisiológico bilateralmente sem ruídos adventícios. Bulhas normorritmícas e normofonéticas em dois tempos, sopro protomesosistólico +/6+ principalmente em foco mitral. Abdome plano, normotenso, sem massas ou visceromegalias.

Raio X de tórax: boa técnica, bem inspirado, área cardíaca normal e campos pulmonares limpos, parênquima pulmonar sem anormalidades.

Eletrocardiograma: ritmo sinusal regular, frequência cardíaca de 107 bpm, eixo em aproximadamente 30 graus, intervalo PR 0,12 segundos, QRS aproximadamente 0,8 segundos, QTc 0,16, sem alterações de repolarização.

Exames laboratoriais: Hemograma evidenciando anemia microcítica e hipocrômica, leucocitose com desvio para



Figura 1. Lesões crostosas em lábios no momento da admissão.

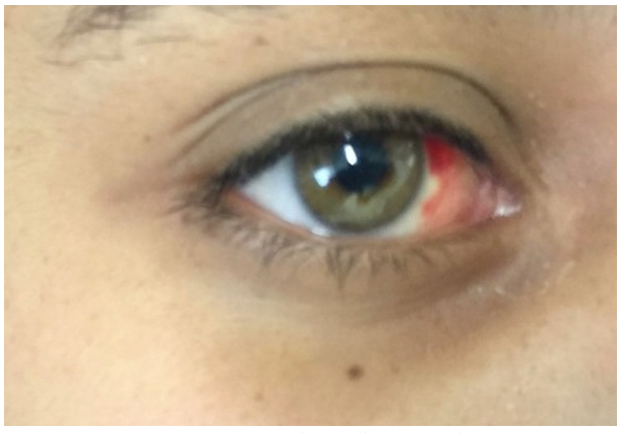


Figura 2. Hiperemia conjuntival em olho esquerdo.

a esquerda. PCR aumentado, coagulograma, bilirrubinas, CPK e função renal sem alterações, exame de urina rotina normal e sem bactérias durante pesquisa.

Ecocardiograma: regurgitação mitral e tricúspide discretas, artérias coronárias visibilizadas em suas origens e trajetos proximais, óstio da coronária esquerda medindo em torno de 0,34 cm (z escore +0,28DB = N), óstio da coronária direita medindo em torno de 0,29cm (z escore +0,86DB = N) (Figuras 04 e 05).



Figura 3. Descamação periungueal nos cinco quirodáctilos.

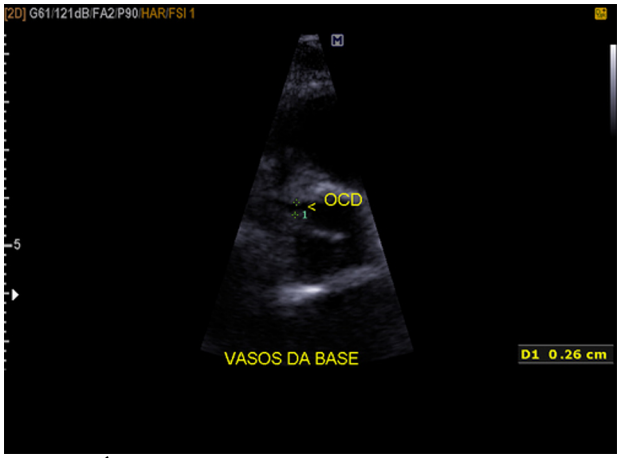


Figura 4. Óstio da coronária direita com medida normal.

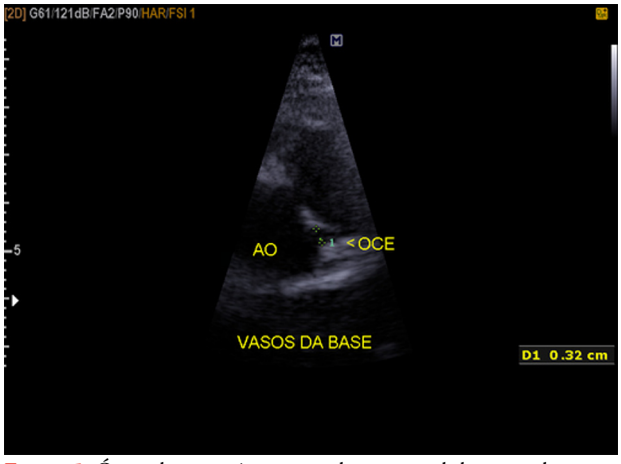


Figura 5. Óstio da coronária esquerda com medida normal.

Discussão

A DK é uma vasculite que envolve as três camadas da parede vascular, com destruição da lâmina elástica interna. Essa perda da integridade estrutural enfraquece as paredes dos vasos resultando em dilatação e formação de aneurisma sacular ou fusiforme. Pode ocorrer também a formação de trombos com obstrução dos vasos. Com o tempo essa parede vascular pode se tornar fibrótica levando a estenose ou oclusão. [2,3,5,6] Essas complicações ocorrem em 15 a 25 por cento dos casos. Devido essa possibilidade de complicações tardias deve-se acompanhar o paciente após a alta hospitalar, mesmo sem alteração no primeiro ecocardiograma.

O seu diagnóstico é essencialmente clinico e no caso da DK clássica consiste na presença de febre persistente (cinco dias ou mais) associada a quatro ou mais dos cincos seguintes critérios: 1. Alterações de extremidades (eritema palmar ou plantar e/ou edema de mãos e pés e/ou descamação periungueal nos dedos das mãos ou pés ou de região perineal, essa última surgindo após duas semanas de doença); 2. Exantema polimorfo inespecífico com predomínio em tronco, que aparece normalmente nos primeiros 5 dias de febre e evolui com descamação; 3. Conjuntivite não purulenta; 4. Alterações dos lábios ou cavidade oral (eritema labial, fissuras labiais, língua em framboesa, enantema de mucosa orofaríngea); 5. Linfadenopatia cervical (maior que 1,5 cm, normalmente unilateral). [2,3,4,6] Podem ocorrer outras manifestações como: artralgia, artrite, miosite, diarreia, dor abdominal, icterícia obstrutiva, vesícula hidrópica, miocardite, pericardite, insuficiência mitral aguda, uretrite, indução do local da BCG.[2,6]

Na DK atípica ou incompleta ocorre febre persistente, mas menos que quatro das cinco características. Nesses casos é importante avaliar os dados laboratoriais e ecocardiográficos.[5]

Não existe teste de diagnóstico para a DK, porém os pacientes normalmente apresentam achados laboratoriais característicos. Na fase aguda do quadro, o hemograma pode mostrar anemia, leucocitose com neutrofilia com desvio para a esquerda e trombocitose. Ocorre também aumento do VHS e PCR.[2,5] Podem também estar presentes piúria estéril, discreta elevação das transaminases hepáticas, hiperbilirrubinemia e pleocitose do liquido cefalorraquidiano.[5] O eletrocardiograma pode ser normal ou mostrar arritmias, prolongamento do intervalo PR ou alterações não específicas no seguimento ST e na onda T. Radiografia de tórax pode

ser normal ou apresentar alterações como padrão infiltrado reticulogranular ou peribrônquico, derrame pleural ou atelectasia.[1] O ecocardiograma é importante para se monitorar o desenvolvimento de anormalidades das artérias coronarianas. Apesar de que os aneurismas dificilmente são visualizados nessa fase inicial, o brilho das paredes arteriais e a falta do estreitamento normal dos vasos são característicos.[5]

Sabe-se que o tratamento para a DK consiste na administração de imunoglobulina na dose de 2g/kg, em dose única, infundida em 10 a 12 horas. [1,3] A terapia precoce nos primeiros 10 dias, de preferência entre o 5º. e o 7º. dia, reduz o risco de aneurismas coronarianos de 20-30% para 4-5%. [2,6] Também é indicado o uso do AAS em doses altas (80 – 100 mg/kg/dia, divido em 4 tomadas) durante 48 horas ou até que a criança esteja sem febre, reduzindo depois para 3-5 mg/kg/ por 6 a 8 semanas até que se comprove ausência de anormalidades coronarianas.[6]

A adolescente apresentou, durante o curso da doença, todos os cinco critérios diagnósticos da DK. Nesse caso, foi possível verificar a extrema importância de uma anamnese detalhada, já que algumas manifestações clínicas podem ser inexistentes, sutis ou não valorizadas no momento da consulta, como o exantema apresentado duas semanas antes. Ficou também evidente a importância do exame físico minucioso para a confirmação da suspeita clínica inicial e pesquisa de achados adicionais, já que a descamação periungueal do primeiro quirodáctilo detectada durante o exame físico não fazia parte das queixas relatadas na anamnese. Sem a informação quanto ao exantema anterior e a observação da descamação periungueal o diagnóstico poderia não ter sido realizado ou o ter sido feito tardiamente.

Como a DK não consta no protocolo da Secretaria Estadual de Saúde entre as doenças com indicação de uso de imunoglobulina, apresentamos dificuldades na disponibilização da mesma.

Conclusão

Apesar de a Doença de Kawasaki ser atualmente muito conhecida, deve-se atentar para o diagnóstico fora da faixa etária de maior incidência e dos casos de DK atípica. Reforçamos a importância da anamnese e do exame físico para o diagnóstico da doença, já que nem sempre todos os sintomas são coexistentes.

Referências bibliográfica

1. Castro, Patricia Aparecida; COSTA, Izelda Maria Carvalho; URBANO, Lílian Mendes Ferreira. Doença de Kawasaki. An Bras Dermatol. Vol 84, n 4, p. 317- 31. 2009.
2. Lotito, Ana Paola Navarrette et al. Doença de kawasaki. Recomendações Atualização de condutas em Pediatria. n 44. p. 2-6.
3. Rangel, Maria Adriana Paias da Silva Torres. Doença de Kawasaki: Diagnóstico e seguimento. Instituto de Ciências biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto. Porto, Maio 2011.
4. Magalhães, Cristena M.R; MELO, Regina Coeli S. Recidiva da doença de kawasaki. Jornal Pediatria. Rio de Janeiro, Vol 75, n3, p. 204-6, 1999.
5. Kliegman, Robert M et al. Silvia Mariângela Spada. Nelson Tratado de Pediatria – 19ª edição. Rio de janeiro: Elsevier, 2014. p 862- 7.
6. Junior, Dioclécio Campos; BURNS, Dennis Alexander Rabelo. (Org.). Tratado de pediatria. 3. ed. São Paulo: Manole, 2014. p. 2664-5.