

Doença de Kawasaki em lactente: relato de caso

Kawasaki disease in an infant: a case report

Karine Guimarães Lacerda¹, Gabriela Moreira de Toledo¹, Izilda das Eiras Tâmega¹, Bárbara Werner Griciunas¹, Luciana Cristina Vieira dos Santos¹

RESUMO

Relato de caso de lactente diagnosticada com doença de Kawasaki, vasculite febril que atinge principalmente crianças entre 2 e 3 anos de idade. O agente etiológico é ainda desconhecido, mas a epidemiologia e o quadro clínico sugerem caráter infeccioso. Pode haver envolvimento cardíaco e microaneurismas em coronárias. Os diagnósticos diferenciais são sarampo, adenovírus e artrite reumatoide juvenil. O tratamento é feito com imunoglobulina intravenosa, salicilatos e corticoterapia. A paciente de 13 meses de idade, previamente hígida, apresentou primeiramente quadro de febre alta com rinorreia e congestão ocular, medicada com sintomáticos; três dias após, evoluiu com quadro de hiperemia em face, tronco e membros, novamente tratada com sintomáticos e anti-histamínico. Após dois dias, apresentou edema em face, mãos e pés, hiperemia difusa, exantema oral e febre; foi encaminhada ao hospital e internada para investigação. Apresentava todos os critérios para doença de Kawasaki: febre alta, congestão ocular, alteração em cavidade oral, exantema polimorfo, edema em extremidades e linfadenopatia cervical aguda. Foi medicada com imunoglobulina intravenosa e salicilatos. Após alta hospitalar, cursou com febre, edema e descamação palmoplantar; foi internada e reintroduzida imunoglobulina intravenosa, salicilatos e corticoterapia; evoluiu bem e teve alta em dois dias. Durante sua internação, realizou-se ecocardiograma, que descartou alterações cardíacas.

Palavras-chave: síndrome de linfonodos mucocutâneos; vasculite; febre; lactente.

ABSTRACT

Infant case report diagnosed with Kawasaki disease, a febrile vasculitis that affects mainly children between 2 and 3 years old. The causative agent is still unknown, but the epidemiology and clinical features suggest infectious character. There may be cardiac involvement and micro aneurysms in the coronary arteries. Differential diagnoses are measles, adenovirus and juvenile rheumatoid arthritis. Treatment is with intravenous immunoglobulin, salicylates and steroids. The patient, who is 13 months old, previously healthy, first presented high fever and runny nose eye congestion, treated with symptomatic medication; three days later she evolved with hyperemia frame in the face, trunk and limbs, again treated with symptomatic and antihistamine. After two days, there was swelling in the face, hands and feet, diffuse hyperemia, oral erythema and fever, and she was referred to a hospital for investigation. She presented all the criteria for Kawasaki disease: high fever, eye congestion, alterations in the mouth, polymorph rash, edema in the extremities and acute cervical lymphadenopathy. She was treated with intravenous immunoglobulin and salicylates. After leaving hospital, she coursed with fever, swelling and palmoplantar desquamation. She was hospitalized and intravenous immunoglobulin, salicylates and corticosteroids were reintroduced; she progressed well and was discharged in two days. During her hospitalization, the echocardiogram ruled out heart problems.

Keywords: mucocutaneous lymph node syndrome; vasculitis; fever; infant.

INTRODUÇÃO

A doença de Kawasaki (DK), ou síndrome linfomucocutânea, ou poliarterite nodosa infantil, é uma vasculite febril que afeta predominantemente crianças abaixo dos 5 anos de idade (80% dos casos), com média entre 2 e 3 anos e predomínio

entre meninos e asiáticos. Caracterizada por uma inflamação vascular generalizada que acomete preferencialmente os vasos de calibre médio, principalmente as artérias coronárias, pode desenvolver dilatação aneurismática, trombose e estenose com quadros de infarto e morte súbita.

¹Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba – Sorocaba (SP), Brasil. Contato: karineg.l@hotmail.com

Recebido em 30/03/2016. Aceito para publicação em 21/06/2016.

O agente etiológico é desconhecido, mas parece ter uma natureza infecciosa. Acredita-se que seja uma resposta imune anormal em pessoas geneticamente predispostas. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado minimizam as possíveis lesões que podem ocorrer nos vasos, melhorando assim o prognóstico da doença.

RELATO DE CASO

Identificação: sexo feminino, 13 meses de idade, branca, natural de Sorocaba e residente em Salto de Pirapora, ambos em São Paulo. Queixa e duração: febre alta há dez dias.

Mãe da paciente refere que procurou atendimento médico de urgência por quadro de febre de aproximadamente 39,5°C, acompanhada de rinorreia e vermelhidão nos olhos. A criança foi diagnosticada com resfriado comum e tratada com medicação sintomática. Três dias após, evoluiu com hiperemia em face, tronco e membros, sem prurido; procurou novamente o serviço médico e recebeu tratamento antialérgico e sintomático. Dois dias após, apresentou edema importante em mãos, pés e face, associado à hiperemia por todo o corpo, assim como língua e lábios avermelhados. Foi encaminhada ao hospital para internação e investigação do quadro; foi diagnosticada com DK após um dia de internação. A paciente recebeu doses de imunoglobulina intravenosa, associada à dose de ataque com ácido acetilsalicílico e sintomáticos; evoluiu bem e com melhora dos sintomas. Após três dias, teve alta; permaneceu em casa por um dia e o quadro retornou com os mesmos sintomas: febre, edema e descamação palmo-plantar. Foi internada novamente e reintroduzida imunoglobulina intravenosa associada aos salicilatos e corticoterapia. Paciente evoluiu bem e teve alta após dois dias.

Antecedentes mórbidos pessoais: teve internação prévia com um mês de vida por coqueluche.

Exame físico de entrada: regular estado geral, descoberta +2/+4, desidratada +/4+, anictérica, acianótica e febril (38,0°C). Presença de linfonodos palpáveis em região cervical e hiperemia conjuntival (Tabela 1).

Murmúrio vesicular presente bilateralmente sem ruídos adventícios, frequência respiratória de 30 incursões respiratórias por minuto. Bulhas rítmicas normofonéticas a dois tempos, sem sopros, frequência cardíaca de 130 batimentos por minuto.

Abdome flácido, indolor, ruídos hidroaéreos abdominais presentes, descompressão brusca negativa.

Presença de exantema em face, tronco e membros. Importante edema em mãos, pés e face.

Ecocardiograma: ritmo cardíaco regular. Sem alterações. Coronárias normais: coronária esquerda: 1,7 mm; coronária direita: 1 mm. Aorta: 16 mm e átrio esquerdo: 18 mm.

DISCUSSÃO

O processo de inflamação vascular presente na DK acomete as três camadas (endotélio, média e externa); verificam-se anormalidades como edema, infiltração de células inflamatórias e depósitos de imunoglobulinas (Ig), principalmente IgA nas camadas celulares. A consequente perda da integridade estrutural do vaso resulta em sua dilatação com

formação de aneurismas fusiformes ou saculares. Com a lesão intimal e o alentecimento do fluxo sanguíneo, podem ocorrer trombos intraluminais. O processo de cicatrização subsequente, por sua vez, conduz ao desenvolvimento de uma estenose na parede da artéria.^{1,2}

São fatores de pior prognóstico da DK: idade jovem, sexo masculino, anormalidades laboratoriais — neutrofilia, trombocitopenia, elevação das transaminases hepáticas, hiponatremia, hipoalbuminemia e elevação da proteína C reativa — febre prolongada ou recrudescência da mesma após um período afebril.^{1,3}

Os sinais clássicos da DK são:

- febre alta e remitente persistindo por uma a duas semanas, ou até três a quatro semanas em alguns pacientes. É considerado o principal sinal da doença e está presente em 95 a 99% dos casos. A febre é um fator prognóstico para o desenvolvimento de aneurismas coronários, ou seja, quanto mais tempo persiste, ou seu reaparecimento após um período afebril, aumenta a propensão ao quadro;
- congestão ocular bilateral: presente em 88% dos casos. Apresenta dentro de dois a quatro dias uma hiperemia sem exsudato e, em alguns casos, uveíte anterior;
- alteração dos lábios e cavidade oral: presente em 90% dos casos — hiperemia, ressecamento, fissuras, descamação e sangramento dos lábios;
- exantema polimorfo: presente em 92% dos casos. Surge do primeiro ao quinto dia de febre, acometendo primeiramente o tronco e posteriormente as extremidades. Podemos encontrar um *rash* maculopapular, eritema multiforme ou escarlatiniforme. Contudo, a presença de bolhas e vesículas é pouco provável na DK;
- alterações nas extremidades: ocorre em 88 a 94% dos casos. Eritema palmo-plantar que surge dentro dos primeiros cinco dias da doença e/ou edema endurecido de mãos e pés. Cerca de uma a três semanas após o início do quadro clínico ocorre descamação periungueal bastante característica da doença;
- linfadenopatia cervical aguda não supurativa: ocorre em 50 a 75% dos casos. Linfonodo é firme, doloroso, não flutua e pode ser acompanhado de torcicolo e rigidez de nuca.¹⁻³

O diagnóstico da DK clássica é aquele no qual há febre com duração igual ou superior a cinco dias e mais quatro critérios: conjuntivite, exantema, alterações da cavidade oral, alterações de mãos e pés e linfadenopatia cervical não supurada.^{3,4}

A DK incompleta ou atípica também pode ser estabelecida quando houver febre por tempo igual ou superior a cinco dias, acompanhada de dois ou três dos demais critérios e proteína C reativa (3 mg/dL) e/ou velocidade de hemossedimentação (40 mm/h) (Tabela 1).

O envolvimento cardíaco é a manifestação mais importante da DK. Na fase aguda, encontramos miocardite (50% dos casos) manifestada pela presença de taquicardia desproporcional à febre e diminuição da contratilidade miocárdica

vista ao ecocardiograma. O comprometimento do endocárdio (regurgitação valvar) e pericárdio (derrame pequeno) também pode ser anormalidade encontrada.^{3,5}

Na fase subaguda da doença, cerca de duas a três semanas após o início, podemos ver a formação de aneurismas de coronárias, que se formam em até 20 a 25% das crianças não tratadas. Os aneurismas gigantes (>8 mm de diâmetro interno) apresentam grande risco de ruptura, trombose e estenose.^{4,5}

Diagnósticos diferenciais: sarampo, adenovírus, farmacodermia, síndrome do choque tóxico estafilocócico, faringite estreptocócica/escarlatina, artrite reumatoide juvenil, síndrome de Stevens-Johnson.

Alguns exames podem ser solicitados, como o eritrograma, para evidenciar uma anemia normocítica e normocrômica, além de leucograma com leucocitose com desvio para a esquerda, plaquetas aumentadas, VHS e PCR aumentados em quase 100% dos pacientes.^{2,4,5}

O exame do aparelho cardiovascular é obrigatório e deve ser feito no momento do diagnóstico, sendo repetido em duas a três semanas e novamente em seis e oito semanas.

O tratamento da DK consiste na utilização de imunoglobulina intravenosa (2 g/kg de peso, em dose única e em infusão contínua por 12 horas), que deve ser iniciada ainda no período febril e feita até o décimo dia da doença para obter uma prevenção efetiva contra as alterações cardiovasculares. Também devem ser administrados salicilatos em doses anti-inflamatórias (100 mg/kg/dia) até o décimo quarto dia

Tabela 1. Exames laboratoriais de entrada.

Hb (g/Dl)	9,8	VHS (mm/h)	42
Ht (%)	27,7	TGO (U/L)	30
Leuco (10³/mm³)	17,2	TGP (U/L)	65
Plaquetas (10³/mm³)	258.000	PCR (U/L)	238,1

Hb: hemoglobina; Ht: hematócrito; Leuco: leucócitos; VHS: velocidade de hemossedimentação; TGO: aspartate-transaminase; TGP: alanino-transaminase; PCR: proteína C reativa.

de doença ou até três dias após o desaparecimento da febre. A partir daí, reduzir para 3 a 5 mg/kg/dia para efeito antitrombótico e manter até a normalização do VHS, geralmente de 6 a 8 semanas após o início da DK.^{2,4}

Na presença de aneurismas, essa dose deve ser mantida indefinidamente. Alguns autores preconizam a utilização de pulsoterapia com glicocorticoides para pacientes que não respondem ao tratamento com dois ciclos de imunoglobulina intravenosa.

As crianças com lesões coronárias que necessitem utilizar salicilatos por tempo indeterminado devem ser imunizadas contra varicela e influenza, como medida profilática para a síndrome de Reye. O prognóstico dos pacientes sem doença coronariana é excelente. Os aneurismas pequenos costumam regredir de forma espontânea em 12 a 24 meses.³

CONCLUSÃO

A DK é extremamente importante no conjunto das doenças reumatológicas, e tanto o médico generalista como o pediatra devem estar atentos aos sinais e sintomas clássicos dessa doença para que o diagnóstico e o tratamento sejam feitos de maneira rápida e precisa. Com isso, esperamos que a criança não seja acometida pelas lesões nas artérias coronárias, melhorando assim o prognóstico da doença.

REFERÊNCIAS

1. Castro PA, Urbano LMF, Costa IMC. Kawasaki disease. *An Bras Dermatol.* 2009;84(4):317-31.
2. Kawasaki T. [Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific esquamation of the fingers and toes in children]. *Arerugi.* 1967;16(3):178-222.
3. Sociedade Brasileira de Pediatria. *Tratado de Pediatria.* São Paulo: Manole; 2007.
4. Campos Júnior D, Burns DAR, Lopez FA. *Tratado de pediatria.* 2ª ed. Rio de Janeiro: Sociedade Brasileira de Pediatria; 2009.
5. Pernetta C. *Semiologia pediátrica.* 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1990.