

QUANDO CRIANÇAS COM DOENÇA DE KAWASAKI CRESCEM *WHEN CHILDREN WITH KAWASAKI DISEASE GROW UP*

Gisele Cristina das Eiras Tâmega*

A Doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite sistêmica aguda, autolimitada, de etiologia ainda desconhecida, que ocorre tipicamente em crianças menores de cinco anos, e foi descrita primeiramente pelo pediatra japonês Tomisaku Kawasaki, em 1967.

Originalmente condição rara, a enfermidade tornou-se a causa mais comum de doenças cardíacas adquiridas no grupo pediátrico em países desenvolvidos. Estima-se que mais de 10.000 novos casos são diagnosticados anualmente no Japão e, embora seja o país com maior percentual de casos relatados e estudos de seguimento conduzidos, existem muitos casos ao redor do mundo em população não-japonesa.

A maioria dos pacientes parece ter prognóstico benigno, porém uma parcela de pacientes com aneurismas de artérias coronárias tem risco para eventos isquêmicos e trombóticos que podem resultar em infarto miocárdico, insuficiência cardíaca congestiva ou morte súbita.

A síndrome clínica aguda é caracterizada por febre elevada durante aproximadamente cinco dias associada à rash, hiperemia conjuntival bilateral, eritema de lábios e orofaringe, edema em palma das mãos e planta dos pés e, na fase de convalescença, descamação periungueal. Acima de 25% das crianças não tratadas irão desenvolver injúria permanente nas artérias coronárias com infiltração de células inflamatórias na parede arterial, destruição da lâmina elástica interna, necrose de células musculares lisas, proliferação miointimal e formação subsequente de aneurismas.

A administração de imunoglobulina via endovenosa, recomendada desde 1986, associada à aspirina, nos primeiros dez dias após o início da febre, reduz a incidência de aneurismas de 25% para 3% a 5%.

Aneurismas gigantes (> 8 mm) persistentes estão associados a anormalidades coronarianas residuais, conhecidas por apresentarem alto risco para complicações tardias, incluindo trombose, estenose e calcificação, potencialmente levando ao infarto do miocárdio e taxa de mortalidade tardia significativa.

Embora aparentemente com menor risco, pacientes com grandes aneurismas (6 a 8 mm) inicialmente também tiveram achados angiográficos coronarianos mais tarde durante a vida. Está bem estabelecido que esses pacientes, nos quais o fluxo sanguíneo é lento e o risco de trombose é alto, irão necessitar de acompanhamento terapêutico (anticoagulantes sistêmicos e aspirina) e seguimento através de exames de imagem periódicos (ecocardiograma, ECG, teste de estresse e cintilografia miocárdica). Felizmente, indivíduos com aneurismas residuais grandes ou gigantes representam menos de 1% dos pacientes pós-DK na infância.

Pacientes com aneurismas bem definidos durante a DK, porém pequenos, representam a maioria daqueles que tiveram aneurismas coronarianos durante a doença aguda, mas é ainda a pequena minoria da população total com DK.

Desde que a terapia com imunoglobulina foi normatizada, poucos pacientes evoluíram com aneurismas. Aproximadamente metade dos pequenos aneurismas irá regredir ao longo do tempo. Para determinar o risco de eventos coronarianos tardios para tais pacientes, uma tentativa de reunir

casos de longos seguimentos deve ser feita, documentando mortes ou complicações tardias, quase sempre associadas a aneurismas gigantes.

Infelizmente, em muitos desses trabalhos, o estado inicial das artérias coronarianas não é enfatizado ou mesmo especificado. Durante os últimos 25 anos, 94% a 98% dos pacientes que apresentaram DK não tiveram aneurismas, sendo que 80% a 85% pertenciam ao grupo antes do advento da terapia com imunoglobulina.

Além do comprometimento coronariano, os pacientes podem se apresentar com incompetência valvar, devido à cicatrização dos folhetos após processo inflamatório; ou dilatação progressiva da raiz da aorta, incluindo ainda miocardite difusa seguida de fibrose miocárdica, levando a disfunções na contratilidade e relaxamento cardíacos que, por sua vez, podem resultar em arritmias e insuficiência cardíaca congestiva.

Há, em crescimento, uma população de adultos jovens pós-DK na infância com doença coronariana potencialmente importante, assim cardiologistas devem estar suficientemente familiarizados com os sinais e sintomas da DK aguda para permiti-los questionar ao paciente ou seus parentes sobre um antecedente compatível com DK, quando a doença não foi diagnosticada.

Devido à etiologia ainda ser desconhecida, não há nenhum teste diagnóstico específico que possa ser utilizado para fazer um diagnóstico retrospectivo. Estudos de imagem, como radiografia de tórax ou angiotomografia multislice para detecção de calcificações na parede arterial, onde o aneurisma formado foi remodelado, podem ser úteis para identificar pacientes com antecedente de DK. Ressonância magnética está emergindo como a modalidade de escolha para visualizar danos estruturais tardios após DK. A diferenciação de aneurismas ateroscleróticos com a DK deve ser auxiliada pela angiografia. Ao passo que a aterosclerose tende a envolver a parede arterial difusamente, a DK resulta em anormalidade focal apenas no local de aneurisma prévio.

Segundo a estratificação de risco da Associação Americana do Coração (AHA) para DK, aqueles que sobreviveram com aneurismas grandes ou gigantes (níveis IV e V) devem ser rigorosamente acompanhados por estudos de imagem. Conduta medicamentosa ou cirúrgica pode ser requerida. Para pacientes com aneurismas pequenos a médios (nível III) são recomendadas pequenas doses de aspirina até a regressão dos mesmos e, ainda, acompanhamento cardiológico anual com testes não-invasivos.

As orientações para pacientes sem mudanças coronarianas em qualquer estágio da doença ou para pacientes com ectasia coronariana transitória (níveis I e II), os quais representam 95% de todas as pessoas que tiveram DK na infância, aconselha-se avaliação de risco cardiovascular em intervalos de cinco anos.

Por não terem risco aumentado para eventos cardiovasculares na vida adulta, aconselha-se que os cardiologistas devam ser cautelosos quando as recomendações de seguimento, mesmo que mínimas, possam ter efeito emocional significativo, pois estas crianças foram consideradas portadoras de doença benigna na infância.

Os psiquiatras afirmam que classificar como um potencial paciente para cronicidade ou de alto risco cardíaco pode afetar a percepção do paciente em relação a sua própria vitalidade ou longevidade. Ansiedade crônica frequentemente leva a mudanças inapropriadas e prejudiciais na autoimagem e no estilo de vida. O medo faz com que o entendimento de probabilidades fique incerto e subjetivo para esses pacientes.

Desse modo, as recomendações apresentadas devem ser revisadas e interpretadas individualmente, de maneira que cada indivíduo pós-DK possa ter uma perspectiva clara daquilo que é

conhecido atualmente sobre os riscos tardios em suas circunstâncias particulares. É possível que a natureza dessa doença enigmática possa mudar com o passar do tempo, mas no conhecimento atual é importante salientar que, como médicos, devemos ser criteriosos e não devemos “criar pacientes” entre indivíduos que não mostraram ter risco tardio aumentado para doença cardíaca.

BIBLIOGRAFIA

1. Gordon JB, Kahn AM, Burns JC. When children with Kawasaki disease grow up/ Myocardial and vascular complications in adulthood. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54(21): 1911-20.
2. Gersony WM. The adult after Kawasaki disease/ The risks for late coronary events (commentary). *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54(21): 1921-3.

A Sociedade Brasileira de Cardiologia e a Associação Médica Brasileira enviaram carta ao Sr. Presidente da República protestando contra a manifestação crítica do mesmo sobre a atuação dos médicos brasileiros. Ao contrário do que afirmou o Sr. Presidente, a enorme maioria destes profissionais trabalha em situações precárias, sem o subsídio de exames auxiliares e com baixos salários, nada tendo a ver com as condições laborais da minoria dos médicos que atendem na Avenida Paulista. Ressalte-se, ainda, que muitos deles atendem, também, em hospitais públicos, com grande afluência de doentes, baixos salários e, nem sempre, com adequadas condições de trabalho. Justo e oportuno este protesto contra a fala de quem parece não conhecer quão oneroso, difícil, cansativo é o trabalho dos médicos por todo este Brasil.

Os Editores da Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba solidarizam-se com a Associação Médica Brasileira e a Sociedade Brasileira de Cardiologia.