

Relato de caso: doença de Kawasaki atípica em criança de oito meses

Case report: atypical Kawasaki disease in an eight-month child

DOI:10.34117/bjdv7n10-266

Recebimento dos originais: 07/09/2021

Aceitação para publicação: 20/10/2021

Luciana Hahmann

Graduação em Medicina pela ITPAC Porto- TO

E-mail: luhahmannab@outlook.com

Naiane Taíssa Folini

Graduação em Medicina pela ITPAC Porto- TO

E-mail: naiane_taissa@hotmail.com

RESUMO

A Síndrome MucocutâneaLinfonodal ou doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite sistêmica que acomete preferencialmente vasos de pequeno e médio calibre. É uma condição clínica sem agente etiológico conhecido e que apresenta variada epidemiologia ao redor do mundo. A incidência é mais elevada em crianças menores de cinco anos de idade, sendo que crianças do sexo masculino apresentam maior probabilidade de desenvolver a patologia. Suas manifestações clínicas incluem principalmente: febre persistente por mais de cinco dias, conjuntivite não exsudativa, alterações mucocutâneas e linfadenopatia cervical. A doença apresenta três fases: a aguda, a subaguda e o período de recuperação; além disso, pode ser classificada em completa ou incompleta, ou atípica. As complicações decorrem principalmente da demora ou erro diagnóstico e apresentam grande gravidade e severidade, sendo que a mais grave delas é a coronariopatia, podendo afetar não somente o sistema cardiovascular, mas também o sistema gastrointestinal e neurológico. As medidas terapêuticas incluem ácido acetilsalicílico e imunoglobulina intravenosa. Dessa forma, o presente relato busca apresentar um caso de doença de Kawasaki incompleta com os principais achados clínicos e laboratoriais presentes a fim de auxiliar os médicos na realização de raciocínio clínico que a considere como hipótese diagnóstica quando diante de quadro semelhante.

Palavras-chave: doença de Kawasaki, vasculite, coronariopatia.

ABSTRACT

Mucocutaneous Lymph Nodal Syndrome or Kawasaki disease (KD) is a systemic vasculitis that preferentially affects small and medium-sized vessels. It is a clinical condition with no known etiological agent and has varied epidemiology around the world. The incidence is higher in children under five years of age, and male children are more likely to develop the pathology. Its clinical manifestations mainly include: persistent fever for more than five days, non-exudative conjunctivitis, mucocutaneous alterations and cervical lymphadenopathy. The disease has three phases: acute, subacute and the recovery period; in addition, it can be classified as complete or incomplete, or atypical. Complications are mainly due to delay or misdiagnosis and are very serious and severe, the most serious of which is coronary artery disease, which may affect not only the cardiovascular system, but also the gastrointestinal and neurological systems. Therapeutic

measures include acetylsalicylic acid and intravenous immunoglobulin. Thus, this report seeks to present a case of Kawasaki disease incomplete with the main clinical and laboratory findings present in order to help physicians in carrying out clinical reasoning that considers it as a diagnostic hypothesis when faced with a similar condition.

Keywords: Kawasaki disease, vasculitis, coronary disease.

1 INTRODUÇÃO

A doença de Kawasaki (DK) ou Síndrome MucocutâneaLinfonodal é uma vasculite sistêmica aguda que atinge pequenos e médios vasos. (ALVES et al., 2011; GRAMIGNA; SEWASTJANOW, 2021) A primeira descrição foi realizada no Japão em 1967 por Tomisaku Kawasaki e desde então a doença vem sendo diagnosticada em todos os continentes, com predominância nos países asiáticos. No entanto, ainda hoje, sua etiologia permanece desconhecida.

A epidemiologia da Doença de Kawasaki é bastante distinta entre os diversos territórios do mundo. Enquanto alguns países como o Japão apresentam as mais elevadas incidências dessa patologia, com 110 – 150 casos por cada 100.000 crianças menores de cinco anos, outros países, como Portugal, relatam incidência média anual de 6,5 casos por 100.000 crianças menores de cinco anos. (RODRIGUES et al., 2018) Os países latino-americanos, por sua vez, ainda não possuem relato da incidência da doença em seu território.(GRAMIGNA; SEWASTJANOW, 2021)

A incidência da DK é mais elevada em crianças menores de cinco anos, com predominância entre seis meses e quatro anos de idade (80-90%), sendo rara em crianças com menos de seis meses (10%). (SANTOS; SANTOS; RIBEIRO, 2021) É a segunda vasculite mais comum nas crianças, sendo que crianças do sexo masculino apresentam 1,5 vezes mais risco de desenvolver a doença quando comparado com o sexo feminino.(GONÇALVES et al., 2020; RODRIGUES et al., 2018; SANTOS; SANTOS; RIBEIRO, 2021) A taxa de mortalidade é maior nos primeiros dois meses e está próxima de 0,2%; a recorrência é rara e ocorre sobretudo antes dos três anos de idade. (RODRIGUES et al., 2018)

A Doença de Kawasaki é classicamente uma patologia benigna que geralmente cursa com febre e manifestações de inflamação aguda. É caracterizada por três fases: aguda, subaguda e período de recuperação. Dentre as manifestações clínicas pode-se citar: conjuntivite não exsudativa seguida por erupção cutânea polimórfica, alterações dos lábios ou da cavidade oral, alterações das extremidades e linfadenopatia cervical.

Sintomas menos comuns incluem dor abdominal, diarreia e irritabilidade. (SANTOS; SANTOS; RIBEIRO, 2021)

O diagnóstico é clínico e se baseia nos critérios definidos pela American Heart Association (AHA), já que não existem marcadores laboratoriais específicos, os quais são utilizados apenas como suporte para a hipótese diagnóstica. Os critérios da AHA para a DK clássica implicam a presença de febre com duração igual ou superior a cinco dias, associada a pelo menos quatro dos seguintes achados clínicos: alterações nas extremidades, eritema palmo-plantar com ou sem edema doloroso ou descamação periungueal; exantema polimorfo; hiperemia conjuntival bulbar bilateral não exsudativa; alterações dos lábios e da mucosa oral, como eritema, fissuras e descamação; ou linfadenopatia cervical, com diâmetro superior a 1,5 cm, geralmente unilateral, dura e indolor à palpação. (RODRIGUES et al., 2018)

A forma incompleta ou atípica, por outro lado, é definida pela presença de febre inexplicada por cinco dias ou mais concomitante com dois ou três dos critérios clínicos da DK clássica. Em lactentes com menos de seis meses de vida, pode-se diagnosticar a forma atípica após apresentação de febre inexplicada com duração de sete dias ou mais, mesmo na ausência de critérios clássicos. (SANTOS; SANTOS; RIBEIRO, 2021) A DK incompleta pode ser também diagnosticada a partir de alterações específicas no ecocardiograma, como ectasia ou aneurismas coronários, diminuição da contratilidade miocárdica, insuficiência valvar e derrame pericárdico. (RODRIGUES et al., 2018)

As medidas terapêuticas visam a prevenção das sequelas cardíacas, sendo que o tratamento primário inclui ácido acetilsalicílico (AAS) e imunoglobulina intravenosa (IgIV). (RODRIGUES et al., 2018; SANTOS; SANTOS; RIBEIRO, 2021) A refratariedade ocorre quando não há resposta à primeira infusão, com persistência da febre após 36 horas e menos de sete dias.

2 RELATO DE CASO

Criança de oito meses, do sexo feminino, apresentou febre, associada a leve coriza e tosse seca esporádica há 5 dias. No segundo dia, evoluiu com recusa alimentar e hídrica, associada a quatro episódios de vômitos, mas não apresentou alteração da diurese nem do padrão evacuatório. No quarto dia febril evoluiu com moderada prostração, conjuntivite bilateral não purulenta, linfonodos cervicais levemente aumentados (<1,5 cm), hiperemia da mucosa oral e da cicatriz da vacina BCG e com edema de membros inferiores (++/4+). Para início da investigação diagnóstica, foi internada e administrado ceftriaxona, com

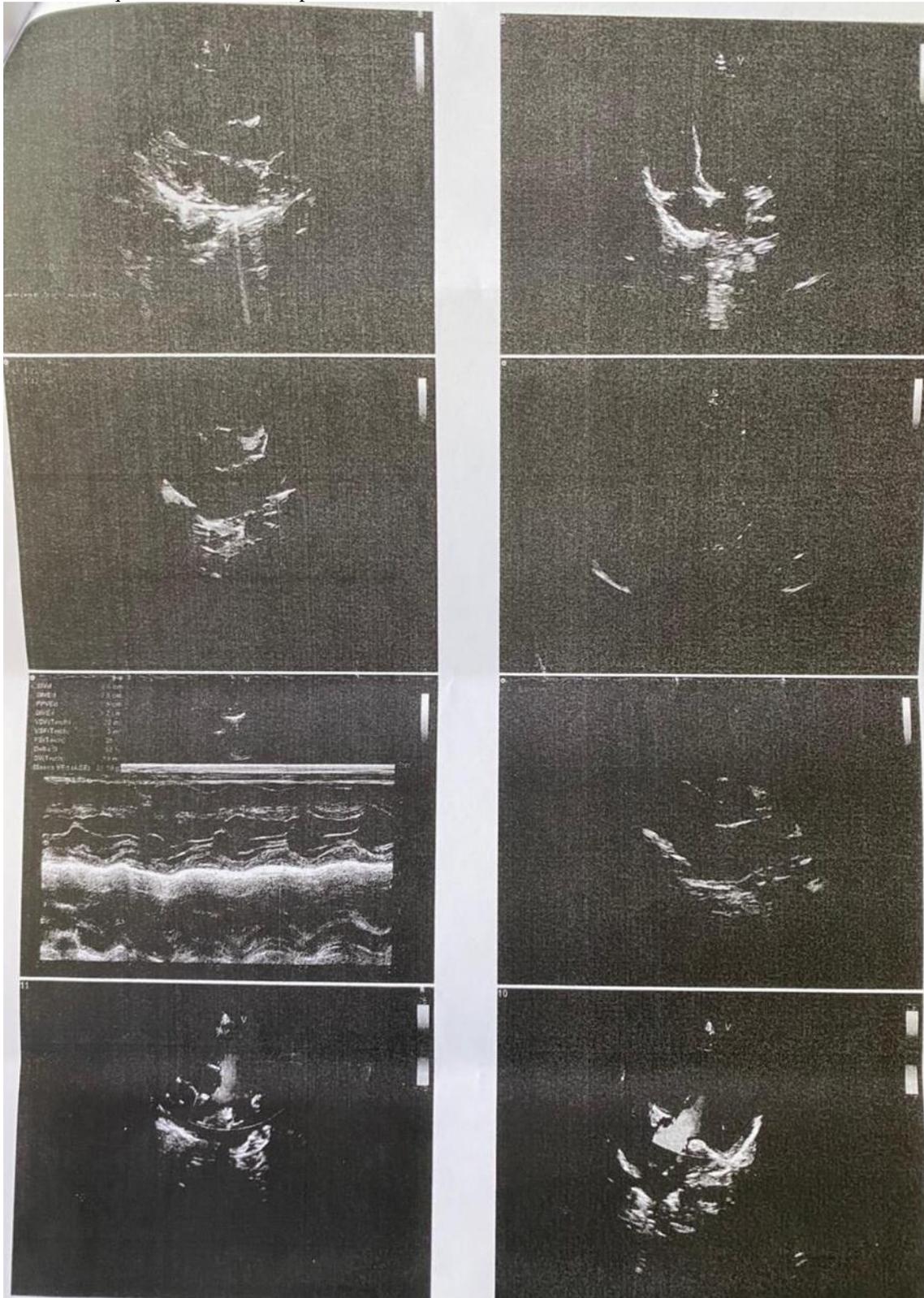
persistência da febre. No quinto dia febril, após análise dos sintomas em associação com os resultados laboratoriais e da ecocardiografia, foi iniciado tratamento com imunoglobulina, com remissão dos sintomas em 24h.

Os exames laboratoriais realizados um dia antes de sua internação apresentaram eritrograma de 3,93 tera/L; hemoglobina de 11,1 g/dL; hematócrito de 33,2%; leucograma de 12500 células/mL, com 52% representando os neutrófilos segmentados, 33% linfócitos e 4% de eosinófilos. A contagem de plaquetas indicava 353.000 células/mL, além disso, apresentou proteína C reativa de 105,19mg/L.

Após três dias de internação, foram repetidos os exames laboratoriais os quais apresentaram eritrograma de 3,2 tera/L; hemoglobina de 9,21 g/dL; hematócrito de 27,9%; leucograma de 14500 células/mL, com 62% de neutrófilos segmentados, 27% de linfócitos e 0% de eosinófilos. A contagem de plaquetas era de 671.000 células/mL; proteína C reativa em 30 mg/L e as transaminases hepáticas indicavam AST 19 UI/L e ALT 11 UI/L.

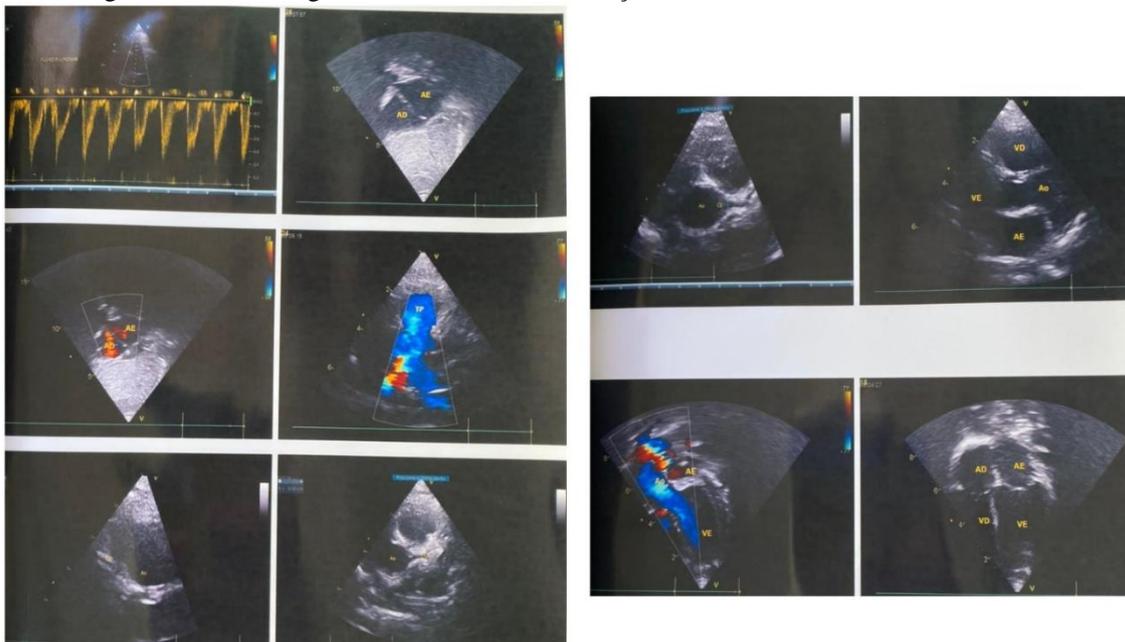
Além disso, foi realizado ecocardiograma transtorácico com mapeamento de fluxo a cores no terceiro dia de internação que evidenciou dilatação da coronária esquerda e forame oval patente. A coronária esquerda da paciente apresentava Z-score +2,21; descendente anterior Z-score +0,51, circunflexa Z-score -0,49 e coronária direita Z-score +1,81 (Figura 1).

Figura 1 - ecocardiograma transtorácico com mapeamento de fluxo a cores evidenciando dilatação da coronária esquerda e forame oval patente.



Após aproximadamente três meses, realizou-se novo ecocardiograma que evidenciou coronárias e coração anatômica e funcionalmente normal. A coronária direita apresentava Z-score +1,07, descendente anterior Z-score +0,76, circunflexa Z-score +0,63 e coronária esquerda Z-score +0,4. (Figura 2).

Figura 2 – Ecocardiograma com coronárias e coração anatômica e funcionalmente normais.



3 DISCUSSÃO

A doença de Kawasaki caracteriza-se por achados fisiopatológicos característicos de alterações sistêmicas agudas em pequenos e médios vasos. Sua incidência apresenta significativa variação entre os países, no entanto sua etiologia ainda não foi totalmente esclarecida, sendo uma doença de caráter autolimitado. (COELHO et al., 2019)

O estabelecimento do diagnóstico da DK é um desafio para a prática médica, uma vez que não há exames específicos e os sintomas apresentados no início da manifestação da doença são bastante variáveis, condições essas que levam a uma alta taxa de diagnósticos equivocados e de condutas ineficientes. (FERRONATO et al., 2010; GRAMIGNA; SEWASTJANOW, 2021)

A reativação da cicatriz da BCG constitui-se como um achado não patognomônico, mas bastante relevante para a sugestão dessa hipótese e, muitas vezes, garante o diagnóstico precoce dessa enfermidade. O processo inflamatório desencadeado é decorrente de uma possível reação cruzada entre o agente patogênico da doença de Kawasaki e os antígenos BCG micobacterianos, o que é manifestado pelo eritema e

endurecimento do local onde foi previamente aplicada a vacina. (GRAMIGNA; SEWASTJANOW, 2021)

A paciente relatada apresentou febre persistente por cinco dias associada a conjuntivite bilateral não purulenta, edema de membros inferiores, hiperemia da mucosa oral e linfadenopatia cervical com linfonodos menores que 1,5 cm. Tais manifestações caracterizam a apresentação clínica de uma doença de Kawasaki atípica, ou seja, achado clínico de febre mais de dois a três sintomas específicos. Nesse caso, a linfadenopatia não pode ser considerada como manifestação específica devido ao diâmetro menor que 1,5 cm.

Além disso, os exames laboratoriais podem ser utilizados para complementação diagnóstica, mas não são necessários para sua determinação. Assim, geralmente é observado leucocitose, linfocitose, trombocitopenia e anemia, bem como proteína C-reativa, velocidade de hemossedimentação e procalcitonina alteradas. (SANTOS; SANTOS; RIBEIRO, 2021) A paciente apresentava anemia, leucocitose e proteína C-reativa bastante elevada, que apesar de não serem achados específicos, quando associados com o quadro clínico apresentado, deve-se suspeitar de doença exantemática sobretudo a doença de Kawasaki.

A doença de Kawasaki pode acarretar em diversas complicações para os pacientes, variando desde desordens cardiovasculares - como aneurisma de artéria coronária, infarto do miocárdio, aneurismas e ectasias – a complicações gastrointestinais, como obstrução intestinal, edema de cólon, isquemia intestinal; e neurológicas, dentre as quais podem ser citadas meningoencefalite, coleção subdural, hipoperfusão cerebral dentre outras (ALVES et al., 2011; RISTOVSKI et al., 2016; RODRIGUES et al., 2018). A complicação mais grave, no entanto, é a vasculite coronariana, a qual afeta de 15% a 20% dos pacientes não tratados. (ALVES et al., 2011)

Devido a todas essas possíveis complicações, a paciente do caso foi submetida a realização de ecocardiograma para rastreamento de alterações cardiovasculares. O resultado do primeiro exame revelou a presença de dilatação da coronária esquerda e forame oval patente, que constituem achados sugestivos de coronariopatia, marcada por Z-score sugestivo dessa alteração.

4 CONCLUSÃO

A doença de Kawasaki é, portanto, uma patologia de difícil diagnóstico, pois, não havendo agente etiológico identificado e exames específicos, o seu estabelecimento

baseia-se majoritariamente nas apresentações clínicas do paciente e clínica laboratorial apenas sugestiva. Assim, é de extrema importância que o médico se atente a esse diagnóstico como diferencial quando o paciente apresentar um quadro clínico sugestivo de doença exantemática, o que pode contribuir para se evitar as complicações tardias e severas da doença.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, R. G. DE et al. Perfil da doença de Kawasaki em crianças encaminhadas para dois serviços de reumatologia pediátrica do Rio de Janeiro, Brasil. *Revista Brasileira de Reumatologia*, v. 50, n. 5, p. 529–538, 2010.

ALVES, N. R. DE M. et al. Estudo prospectivo das complicações da Doença de Kawasaki: análise de 115 casos. *Revista da Associação Médica Brasileira*, v. 57, n. 3, p. 299–305, 2011.

COELHO, N. H. et al. Systemic artery aneurysms in Kawasaki Disease - a Comprehensive Review. *Angiologia e Cirurgia Vasculare*, v. 15, n. 2, p. 71–75, 2019.

FERRONATO, A. E. et al. Doença de Kawasaki: experiência clínica em hospital universitário. *Revista Paulista de Pediatria*, v. 28, n. 2, p. 148–154, 2010.

GONÇALVES, L. F. et al. EJEMPLO REVISIÓN SISTEMÁTICA Kawasaki and COVID-19 disease in children: A systematic review. *Revista da Associação Médica Brasileira*, v. 66, n. Suppl 2, p. 136–142, 2020.

GRAMIGNA, Y.; SEWASTJANOW, M. DIAGNOSTIC VALUE OF THE REACTION AT THE BACILLUS CALMETTE – GUÉRIN VACCINATION SITE IN KAWASAKI DISEASE Utilidade diagnóstica da reação do sítio de vacinação Bacillus Calmette-Guérin na doença de Kawasaki. p. 2019–2022, 2021.

RISTOVSKI, L. et al. Atypical Kawasaki Disease. *Medicinski pregled*, v. 69, n. 1–2, p. 53–57, 2016.

RODRIGUES, M. et al. Doença de Kawasaki e Complicações Cardiovasculares em Pediatria. *Nascer e Crescer*, v. 27, n. 1, p. 54–58, 2018.

SANTOS, B. S. DOS; SANTOS, F. S. DOS; RIBEIRO, E. R. Clinical-Epidemiological Relation Between Sars-Cov-2 and Kawasaki Disease: an Integrative Literature. *Revista paulista de pediatria : orgao oficial da Sociedade de Pediatria de Sao Paulo*, v. 39, p. e2020217, 2021.