



---

## RELATO DE CASO

---

# *Recidiva da doença de Kawasaki*

## *Relapse on Kawasaki disease*

Cristina M.R. Magalhães<sup>1</sup>, Regina Coeli S. Melo<sup>2</sup>

### Resumo

**Objetivos:** chamar a atenção dos pediatras para as características clínicas, critérios diagnósticos e a possibilidade de recorrência da fase aguda da Doença de Kawasaki e suas possíveis complicações.

**Métodos:** descrição de um caso registrado no Hospital Universitário de Brasília, em prontuário nº 40.0682 e revisão bibliográfica.

**Resultado:** relato de caso de um menino que, após o desaparecimento dos sinais e sintomas de fase aguda, recidivou todo o quadro clínico da doença, vindo a ter, como complicação, aneurisma de coronária esquerda.

**Conclusão:** o diagnóstico da Doença de Kawasaki é clínico, devendo o pediatra estar sempre atento para os critérios do diagnóstico, por se tratar de doença que cursa com complicações cardíacas na fase aguda e com muito mais frequência na sua recorrência. Essas complicações cardíacas levam ao óbito 2% dos pacientes.

*J. pediatr. (Rio J.). 1999; 75(3): 204-206: doença de Kawasaki.*

### Introdução

A Doença de Kawasaki foi observada pela primeira vez no Japão em 1950. O primeiro trabalho descrito na literatura sobre essa condição foi em 1967, por Kawasaki e colaboradores, baseado na experiência de 50 casos em crianças de baixa faixa etária.

Desde então, casos semelhantes vem sendo sucessivamente diagnosticados, não só no Japão, onde sua incidência é alta, mas também em todas as regiões do mundo.

Em 1970 foi organizado o Comitê de Investigação da Doença de Kawasaki, que estabeleceu os critérios clínicos usados para diagnosticar a doença.

É necessário ter sempre em mente os critérios para o diagnóstico de Doença de Kawasaki e acompanhar todas as crianças consideradas como “possível caso”, com avaliações clínicas, cardiológicas com ECG e ecocardiogramas seriados. Contudo, na maioria dos casos, os critérios diagnósticos são nitidamente identificados, o que permite efetuar o diagnóstico definitivo da doença.

### Abstract

**Objectives:** to draw the pediatrician's attention to the characteristics, the diagnostic criteria and the possibility of relapse of the acute phase of the Kawasaki disease with its possible complications.

**Method:** case report of a patient registered at Hospital Universitário de Brasília under medical record number 400682 and review of the literature.

**Results:** Case report of a boy who relapsed the clinical aspects of the disease, after disappearance of signs and symptoms of the acute phase, and who complicated with aneurysm of the left coronary artery.

**Conclusion:** the diagnosis of Kawasaki Disease is based on clinical findings. The pediatrician should be always alert to the diagnostic criteria since this is a disorder that may lead to heart complications following the acute phase or after its recurrence. These cardiac complications may lead to death in 2% of the patients.

*J. pediatr. (Rio J.). 1999; 75(3): 204-206: Kawasaki disease.*

A recorrência da Doença de Kawasaki é pouco frequente e somente cerca de 3% dos pacientes apresentam dois ou mais episódios de fase aguda, podendo essa recorrência se dar até 8 anos após o primeiro episódio, aumentando os riscos de complicações cardíacas.

O maior interesse na identificação da Doença de Kawasaki são suas complicações cardíacas como aneurismas e infarto do miocárdio capaz de levar o paciente ao óbito.

### Relato de Caso

RVV, 1 ano e 6 meses, masculino, pardo, proveniente do município de Nova Glória/GO, foi encaminhado para o Serviço de Reumatologia Pediátrica do Hospital Universitário de Brasília, dia 30/03/96, com história de febre há 14 dias, edema, eritema de mãos e pés, exantema máculo papular generalizado, conjuntivite não purulenta, hiperemia de lábios com fissuras, pneumonia e diarreia semilíquida.

Ao exame físico o paciente apresentava-se muito irritado, eufórico, afebril, com mucosas coradas, gânglios cervicais palpáveis de diâmetro menor que 1 cm, hiperemia de orofaringe com lábios ressecados, ausculta pulmonar normal, ritmo cardíaco regular em 2 tempos com bulhas norofonéticas, FC 120 bpm. Abdome flácido com fígado a

---

1. Médica do Setor de Reumatologia Pediátrica do Hospital Universitário de Brasília.

2. Médica residente de Reumatologia Pediátrica.

2cm do rebordo costal esquerdo, descamação em bolsa escrotal e em mãos e pés em dedo de luva.

Os exames laboratoriais mostravam hemograma com 14.800 leucócitos sem desvio à esquerda, hematócrito 29% com hemoglobina de 9,4 g/dl e plaquetas de  $475/10^3$ , VHS= 66 (Westergren), eletroforese de proteínas mostrava aumento de  $\alpha_2$  e gamaglobulina. Mucoproteínas de 13,6mg%, PCR positivo, ASLO= 150 U/TODD, TGO 21 mg/dl, TGP= 9 mg/dl, Rx de tórax normal, ecocardiograma e eletrocardiograma normais.

Foi feito o diagnóstico de Doença de Kawasaki e iniciado tratamento com AAS na dose de 100 mg/kg/dia.

Houve boa resposta clínica, recebendo alta hospitalar dia 08/04/96, sendo encaminhado para acompanhamento ambulatorial em uso de aspirina na dose de 5 mg/kg/dia. Não chegou a ser medicado com gamaglobulina endovenosa, pois foi internado após o 10º dia de doença e também pela dificuldade de obtenção, na época, desta medicação.

Retornou ao serviço de Reumatologia Pediátrica dia 24 de maio de 1996 com história de febre, irritabilidade, edema de mãos e pés e dor abdominal. Ao exame, a criança apresentava-se hipocorada, muito irritada, com exantema máculo papular em tronco. Pulmões limpos, ritmo cardíaco regular em 2 tempos, com bulhas normofonéticas sem sopros, FC 120 bpm. PA 90x60 mHg. Hiperemia de conjuntiva sem secreção purulenta, lábios hiperemiados, fissurados e microadenomegalias.

Foram realizados, então, os seguintes exames: Hemograma com 6.700 leucócitos (71% eosinófilos, 1% basófilo, 29% de linfócitos, 58% segmentados e 5% de monócitos). Plaquetas de  $320 \times 10^3$ , Hematócrito= 27%, c/ Hemoglobina de 9,1 g/dl, mucoprotéina de 15,6 mg%, PCR de 38,4 mg/dl, ASLO= 50 UI TODD, C3 134 mg/dl, C4= 47 mg/dl, FAN negativo, TGO= 33 mg/dl, TGP= 10 mg/dl EAS normal.

Evoluiu com febre até o 8º dia de internação apesar do uso de aspirina na dose de 100 mg/kg/dia. No 10º dia de internação foi realizado ecocardiograma que mostrou dilatação na emergência de coronária esquerda com 0,4 cm de diâmetro (aneurisma pequeno).

Houve regressão dos sinais e sintomas de fase aguda até o 10º dia do início do quadro, reiniciando a descamação dos dedos das mãos e dos pés em dedos de luva, a partir do 15º dia. Foi introduzido, então, dipiridamol e diminuída a dose da aspirina para dose anti-agregante plaquetário. Repetido o ecocardiograma com *doppler* no 20º dia, em que ainda mantinha o aneurisma, e no 40º dia de evolução, que foi normal.

O paciente recebeu alta hospitalar em uso de AAS e dipiridamol e está sendo acompanhado ambulatorialmente com ecocardiograma de 3/3 meses no 1º ano e 6/6 meses no 2º após a fase aguda, todos normais.

Não foi usada gamaglobulina endovenosa na segunda internação por dificuldade de acesso a esse recurso terapêutico.

## Discussão

A Doença de Kawasaki é uma vasculite primária própria

da infância que acomete vasos de pequeno e médio calibre, levando a uma necrose fibrinóide da parede desses vasos, com predileção pelas artérias coronárias. É uma doença aguda autolimitada, contudo as complicações cardíacas podem ser permanentes e progressivas.

Os critérios clínicos usados para o diagnóstico da doença são:

1 - Febre elevada com duração de mais de 5 dias que não responde ao uso de antibióticos.

2 - Conjuntivite não purulenta bilateral.

3 - Alterações de lábios e boca: secura, fissuras e eritema dos lábios ou hipertrofia de papilas linguais ou hiperemia difusa da mucosa oral e faríngea.

4 - Exantema polimorfo sem vesículas ou crostas.

5 - Linfadenopatia cervical não supurativa com diâmetro igual ou maior a 1,5 cm.

6 - Alterações de extremidades: edema duro de mãos e pés ou eritema em palmas e plantas ou descamação periungueal e em dedo de luva (em mão e pés).

Pode-se efetuar o diagnóstico seguro quando estão presentes pelo menos cinco dos seis critérios estabelecidos.

A Doença de Kawasaki ocorre geralmente em crianças abaixo de 5 anos de idade, com maior incidência por volta de 2 anos de idade. É possível que crianças abaixo de 1 ano não apresentem na fase aguda todos os critérios diagnósticos definidos ou o número de critérios suficientes para se firmar o diagnóstico.

Nesses casos de diagnósticos duvidosos, deve-se efetuar de rotina a avaliação cardiológica.

Na ausência de sinais clínicos e laboratoriais patognômicos, é extremamente difícil diagnosticar as formas frustas, leves ou incompletas, porém toda a atenção deve estar voltada para a busca do diagnóstico, principalmente nos lactentes que constituem grupo de maior risco para as complicações cardíacas.

Outros achados significativos: pneumonite, cardite (miocardite e pericardite), meningite asséptica, diarreia, artralgia ou artrite, proteinúria, leucocitúria, leucocitose com desvio para a esquerda, anemia, VHS elevado, PCR positiva e aumento de  $\alpha_2$  globulina, trombocitose, icterícia e/ou elevação de transaminases.

O curso clínico da Doença de Kawasaki é trifásico. A fase aguda da doença é marcada pela presença de febre, *rush*, conjuntivite, alterações dos lábios, língua em framboeza, edema e eritema das mãos e pés, linfadenite, meningite asséptica e disfunção hepática. Esta fase geralmente dura de 8 a 15 dias. Na fase subaguda, os achados clínicos de fase aguda desaparecem rapidamente, mas a criança pode permanecer irritada e anorética.

A artrite e a doença cardíaca podem estar presentes na fase subaguda da doença, que é marcada pela descamação de ponta de dedos e trombocitose. A fase subaguda persiste até a 3ª semana da doença. A fase subaguda e o início da fase de convalescença é o período de maior risco para morte súbita por trombose de artéria coronária e para o surgimento de aneurismas.

Cuidados maiores devem estar voltados para as complicações cardíacas, que se manifestam por insuficiência cardíaca congestiva, hipertensão arterial, miocardite, infarto agudo do miocárdio, aneurisma de coronária, morte súbita por fenômenos tromboembólicos, pancardite com inflamação no sistema de condução atrio-ventricular que podem resultar em morte por arritmias fatais e insuficiência cardíaca congestiva intratável. Essas complicações podem ocorrer semanas ou meses após o desaparecimento dos sinais e sintomas. Por isso, recomenda-se o acompanhamento a longo prazo com eletrocardiograma, ecocardiograma e, algumas vezes, estudos cineangiográficos.

O tratamento atualmente recomendado é o uso de gamaglobulina endovenosa na dose de 400 mg/kg/dia por 4 dias ou 2 gramas/kg/dose única, que deverá ser aplicada nos primeiros 10 dias da fase aguda da doença. Associado a gamaglobulina endovenosa está indicando o uso de aspirina na dose anti-inflamatória 100 mg/kg/dia até o desaparecimento da febre e, após, na dose anti-agregante plaquetário de 3 a 5 mg/kg/dia até a normalização da trombocitose ou até o desaparecimento do aneurisma nos casos em que estes estiverem presentes.

Nos casos de pacientes alérgicos a aspirina, só dipiridamol pode ser usado como anti-agregante plaquetário.

O uso de corticóide está contra-indicado, pois parece agravar a vasculite e facilitar a formação e manutenção dos aneurismas.

A eficácia do tratamento com gamaglobulina endovenosa está bem descrita, e a prevalência dos aneurismas de coronária nos pacientes tratados com gamaglobulina endovenosa cai de 15 a 20% para 5% quando tratados nos dez primeiros dias da doença.

Os pacientes que apresentam aneurismas gigantes (maiores que 0,8 cm de diâmetro) são de alto risco para trombose, calcificação e/ou estenose com conseqüente infarto do miocárdio. Os pequenos e médios aneurismas geralmente regridem espontaneamente e, raramente, geram complicações posteriores.

Eletrocardiograma, ecocardiograma, testes de esforço e estudos com tallium durante exercício físico são usados para o segmento de pacientes com lesões coronarianas.

A grande maioria dos aneurismas são proximais e podem facilmente ser detectados por modernos métodos ecocardiográficos.

São reservados estudos angiográficos para pacientes com sintomas de angina, alterações de isquemia no eletrocardiograma, mudanças no ecocardiograma e resultados positivos nos testes de esforço.

Cada paciente com Doença de Kawasaki deve ser considerado individualmente em relação à necessidade do seguimento por um cardiologista e quanto à periodicidade dos exames.

Questões como limitação aos exercícios vigorosos, atividades esportivas e restrições dietéticas têm sido consideradas nos pacientes com aneurismas gigantes.

As complicações cardíacas são muito mais freqüentes na recorrência da Doença de Kawasaki. Na recorrência, a

morte pode ocorrer por trombose de coronária ou ruptura de aneurisma de coronária. Por essa razão, o seguimento regular desses pacientes deverá ser feito por vários anos, após a fase aguda, uma vez que a doença pode reocorrer anos após ao quadro inicial.

A incidência da recorrência na Doença de Kawasaki é mais alta nos primeiros dois anos após a fase aguda, sendo mais freqüente em pacientes do sexo masculino com idade igual a ou menor do que dois anos.

### Referências bibliográficas

1. Akaji T, Rose V, Benson L, Newman A, Freedom R. Outcome of coronary artery aneurysms after Kawasaki disease. *J Pediatr* 1992; 11: 689.
2. Kato H, Inoue O, Akagi T. Kawasaki disease: cardiac problems and management. *Pediatr Rev* 1988; 9: 209-17.
3. Kato H, Ichinose E, Kawasaki T. Myocardial infarction in Kawasaki disease: clinical analyses in 195 cases. *J Pediatr* 1986; 108: 923-7.
4. Leung D. Immunologic aspects of Kawasaki syndrome. *J Rheumatol* 1990; 23:17.
5. Furusho K, Sato F, Soeda T, Matsumoto H, Okabe T, Hirota T. et al. High-dose intravenous gamaglobulin for Kawasaki disease. *Lancet* 1983; 10:1359.
6. Nagashima M, Matsushima M, Matsuoka H, Ogawa A, Naoya OP. High dose gammaglobulin therapy for Kawasaki disease. *J Pediatr* 1987; 110: 710-12.
7. Leung D, Siegel RL, Grady S, Krensky A, Meade R, Reinherz EL et al. Immunoregulatory abnormalities in mucocutaneous lymph node syndrome. *Clin Immunol Immunopathol* 1982; 23: 100-2.
8. Melish M, Hicks R. Kawasaki syndrome: clinical features, pathophysiology, etiology and therapy. *J Reumat* 1990; 17: 2-10, suppl 24.
9. Kawasaki T, Kousaki F. Febrile oculo-oro-cutaneo-acro desquamatos syndrome with or without acute non-suppurative cervical lymphadenitis in infancy and children. *Clinical observations of 50 cases. Arerugi* 1967; 16: 172-222.
10. Melish ME, Hicks RV, Larson EJ. Mucocutaneous lymph node syndrome in the U.S. *Pediatric Res* 1974; 8: 427.
11. Yanagawa H, Nakamura Y, Sakata K, Yashiro M. Use of intravenous globulin for Kawasaki Disease: effects on cardiac sequelae. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:190-23.
12. Newburger JW, Burns JC, Beiser AS, Loscalzo J. Altered lipid profile after Kawasaki syndrome. *Circulation* 1991; 84:625-31.
13. Nakamura Y, Yanagawa H, Ojima T, Kawasaki T, Kato H. Cardiac sequelae of Kawasaki disease among recurrent cases. *Arch Dis Child* 1998; 78: 163-65.
14. Dimakakos P, Bredakis J, Papageorgiou A, Papisava M. A case of relapsing Kawasaki disease and review of the literature. *Vasa* 1996; 25:317-326.
15. Nakamura Y, Hirose K, Yanagawa H, Kato H, Kawasaki T. Incidence rate of recurrent Kawasaki disease in Japan. *Acta Paediatr* 1994; 83:1061-64.
16. Matsubara T, Furukawa S, Ino T, Tsuji A, Park I, Yabuta K. A sibship with recurrent Kawasaki disease and coronary artery lesion. *Acta Paediatr* 1994; 83:1002-04.

Endereço para correspondência

Dra. Cristina M.R. Magalhães

SQN 108 - Bloco "J" - Apt° 103 - Brasília/DF

Fone/Fax: (061) 349.4366