



www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro

Doença de Kawasaki

Versão de 2016

1. O QUE É A DOENÇA DE KAWASAKI

1.1 O que é?

Esta doença foi descrita pela primeira vez na literatura médica Inglesa, em 1967, por um pediatra japonês chamado Tomisaku Kawasaki (a doença recebeu o seu nome); ele identificou um grupo de crianças com febre, erupções cutâneas, conjuntivite (olhos vermelhos), enantema (vermelhidão da garganta e da boca), edema das mãos e dos pés e aumento da dimensão dos gânglios linfáticos do pescoço. Inicialmente a doença foi designada por "síndrome mucocutâneo e dos gânglios linfáticos". Alguns anos mais tarde, foram reportadas complicações cardíacas, tais como aneurismas das artérias coronárias (grande dilatação destes vasos sanguíneos).

A doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite sistémica aguda, o que significa que existe inflamação nas paredes dos vasos sanguíneos, que pode evoluir para dilatação (aneurismas) em qualquer artéria de médio calibre, principalmente nas artérias coronárias. No entanto, a maioria das crianças apenas apresentará os sintomas agudos sem complicações cardíacas.

1.2 É uma doença comum?

A DK é uma doença rara, mas é uma das vasculites mais comuns na infância, juntamente com a púrpura de Henoch-Schoenlein. A doença de Kawasaki está descrita em todo o mundo, embora seja muito mais frequente no Japão. É quase exclusivamente uma doença de crianças pequenas. Cerca de 85% das crianças com DK têm menos de 5 anos, sendo a idade de pico de incidência os 18 - 24 meses. Doentes com

idade inferior a 3 meses ou mais de 5 anos são afectadas menos frequentemente, mas apresentam um risco aumentado de aneurismas das artérias coronárias (AAC). É mais comum nos rapazes do que nas raparigas. Embora os casos de DK possam ser diagnosticados ao longo de todo o ano, podem ocorrer algumas variações sazonais, com um aumento de casos no final do inverno e da primavera.

1.3 Quais são as causas da doença?

A causa da DK permanece incerta, embora se suspeite que uma causa infecciosa possa ser um evento desencadeador. Em certos indivíduos predispostos geneticamente, uma resposta de hipersensibilidade ou imunológica descontrolada, provavelmente precipitada por um agente infeccioso (alguns vírus ou bactérias), podem iniciar um processo inflamatório causando inflamação e lesão nos vasos sanguíneos.

1.4 É hereditária? Porque razão o meu filho(a) tem esta doença? O seu aparecimento pode ser prevenido? É infecciosa?

A DK não é uma doença hereditária, no entanto, suspeita-se que exista uma predisposição genética. É muito raro existir mais do que um membro da família com esta doença. Não é infecciosa nem pode ser transmitida de uma criança para outra. Atualmente, não existe nenhuma forma de prevenção conhecida. É possível, embora raro, ocorrer um segundo episódio da doença, no mesmo doente.

1.5 Quais são os principais sintomas?

A doença começa com febre alta sem causa conhecida. A criança está habitualmente muito irritada. A febre pode ser acompanhada ou seguida por uma conjuntivite (vermelhidão dos dois olhos), sem pus nem secreções. A criança pode apresentar vários tipos de erupção cutânea, semelhantes ao sarampo, escarlatina, urticária, pápulas, etc. A erupção cutânea afeta principalmente o tronco e as extremidades e, frequentemente, a área das fraldas, causando vermelhidão e descamação da pele.

Alterações na boca podem incluir lábios muito vermelhos e fissurados, língua vermelha, (frequentemente chamada de língua "framboesa"), e vermelhidão da faringe. As mãos e os pés também podem ser afetados

com edema e vermelhidão das palmas das mãos e plantas dos pés. Os dedos das mãos e dos pés podem ficar inchados. Estes sintomas são seguidos por uma descamação característica na ponta dos dedos das mãos e dos pés (por volta da segunda ou terceira semana). Mais de metade dos doentes apresentará gânglios linfáticos aumentados no pescoço; é normalmente um gânglio linfático que mede, pelo menos, 1,5 cm de diâmetro.

Por vezes, outros sintomas tais como edema e/ou dor nas articulações, dor abdominal, diarreia, irritabilidade ou dor de cabeça, podem estar presentes. Nos países onde a vacina BCG (proteção contra a tuberculose) é administrada, as crianças mais pequenas podem apresentar vermelhidão na zona da cicatriz da BCG.

O envolvimento cardíaco é a manifestação mais grave da DK, devido à possibilidade de surgirem complicações a longo prazo. Sopros cardíacos, arritmias ou anomalias identificadas por ecocardiograma, podem ser detetados. Todas as diferentes camadas do coração podem apresentar algum grau de inflamação, como pericardite (inflamação da membrana que envolve o coração), miocardite (inflamação do músculo do coração), assim como envolvimento das válvulas cardíacas. No entanto, a principal característica desta doença é o desenvolvimento de aneurismas das artérias coronárias (AAC).

1.6 A doença é igual em todas as crianças?

A gravidade da doença varia de criança para criança. Nem todas as crianças apresentam todas as manifestações clínicas e a maioria dos doentes não desenvolverá complicações cardíacas. Os aneurismas são observados em apenas 2 a 6 em cada 100 crianças sob tratamento. Algumas crianças (especialmente crianças com menos de 1 ano de idade) apresentam frequentemente formas incompletas da doença, o que significa que não apresentam todas as manifestações clínicas típicas, tornando o diagnóstico mais difícil. Algumas destas crianças podem desenvolver aneurismas. São diagnosticados como tendo DK atípica.

1.7 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?

Esta é uma doença tipicamente pediátrica embora existam casos raros de DK na idade adulta.

