



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro)

## **Doença de Kawasaki**

Versão de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

#### **2.1 Como é diagnosticada?**

A DK é uma doença de diagnóstico clínico. Isto significa que o diagnóstico é efetuado apenas com base numa avaliação clínica por um médico. Pode-se efetuar um diagnóstico definitivo se existir, durante pelo menos 5 dias, febre sem causa aparente e se esta for acompanhada de pelo menos 4 das 5 características seguintes: conjuntivite bilateral (i.e., inflamação da membrana que reveste o globo ocular), aumento dos gânglios linfáticos, erupção cutânea, envolvimento da boca e da língua e alterações das extremidades. O médico deve verificar que não existem evidências de qualquer outra doença que pudesse explicar os mesmos sintomas. Algumas crianças apresentam formas incompletas da doença, o que significa que apresentam poucos critérios clínicos, tornando o diagnóstico mais difícil. Estes casos são designados por DK incompleta.

#### **2.2 Quanto tempo durará a doença?**

A DK é uma doença com três fases: aguda, que inclui as 2 primeiras semanas durante as quais estão presentes a febre e os outros sintomas; sub-aguda, da segunda à quarta semana, período no qual a contagem de plaquetas começa a aumentar e os aneurismas podem aparecer; e a fase da recuperação, que se estende do primeiro ao terceiro mês, quando todos os exames laboratoriais normalizam e se resolvem ou diminuem algumas das anomalias dos vasos sanguíneos (tais como os AAC).

Se não for tratada, a doença pode passar por uma evolução auto-

---

limitada durante cerca de 2 semanas, deixando as artérias coronárias lesadas irreversivelmente.

### **2.3 Qual a importância dos exames complementares?**

Atualmente, não existem exames laboratoriais que possam ajudar a diagnosticar conclusivamente a doença. Um conjunto de testes tais como a VS (velocidade de sedimentação eritrocitária) elevada, a PCR elevada, leucocitose (contagem dos glóbulos brancos aumentada), anemia (diminuição dos glóbulos vermelhos), albumina sérica baixa e enzimas hepáticas elevadas pode ajudar a efetuar o diagnóstico. O número de plaquetas (as células envolvidas na coagulação do sangue) é geralmente normal durante a primeira semana da doença, mas começa a aumentar na segunda semana, atingindo contagens muito elevadas.

As crianças devem efetuar exames e análises sanguíneas periodicamente até que os valores das plaquetas e da VS normalizem. Um eletrocardiograma (ECG) e um ecocardiograma devem ser realizados logo na fase inicial da doença. O ecocardiograma pode detetar dilatações (alargamentos) ou aneurismas, através da avaliação da forma e do tamanho das artérias coronárias. No caso de uma criança com anomalias das coronárias, são necessários ecocardiogramas para monitorização, estudos e avaliações adicionais.

### **2.4 Há tratamento/cura para a doença?**

A maioria das crianças com DK pode ser curada, no entanto, apesar de adequadamente tratados, alguns doentes podem desenvolver complicações cardíacas. A doença não pode ser prevenida, mas a melhor forma de diminuir o risco de complicações cardíacas é efetuar um diagnóstico precoce e iniciar o tratamento o mais rápido possível.

### **2.5 Quais são os tratamentos?**

Uma criança com a doença ou suspeita de DK deve ser hospitalizada para observação e monitorização e ser avaliada quanto à existência de eventuais complicações cardíacas.

Para diminuir a frequência de complicações cardíacas, o tratamento deve ser iniciado logo que o diagnóstico seja efetuado.

---

O tratamento consiste numa dose única de imunoglobulina intravenosa (Iglv) e aspirina ambas em doses elevadas. Este tratamento irá diminuir a inflamação, atenuando significativamente os sintomas agudos. A dose elevada de Iglv é a parte essencial do tratamento uma vez que consegue diminuir a ocorrência de aneurismas, em grande parte dos doentes. Embora muito caro, continua, por enquanto, a ser a forma mais eficaz de tratamento. Em doentes com fatores de risco especiais, podem ser administrados simultaneamente corticosteróides. Os doentes que não respondem a uma ou a duas doses de Iglv dispõem de outras alternativas terapêuticas, incluindo corticosteróides intravenosos em doses elevadas e agentes biológicos.

## **2.6 As crianças respondem todas à imunoglobulina intravenosa?**

Felizmente, a maioria das crianças necessitará de apenas uma dose. As crianças que não respondem podem necessitar de uma segunda dose, ou de corticosteróides. Em casos raros, podem ser tratadas com novas moléculas designadas por agentes biológicos.

## **2.7 Quais são os efeitos secundários da terapia medicamentosa?**

O tratamento com Iglv é normalmente seguro e bem tolerado. Raramente ocorre inflamação das meninges (meningite asséptica). Após o tratamento com Iglv, as vacinas vivas atenuadas devem ser adiadas. (Discuta cada vacina com o seu pediatra). A aspirina em doses elevadas pode provocar náuseas ou perturbações do estômago.

## **2.8 Que tratamento é recomendado após a imunoglobulina e doses elevadas de aspirina? Quanto tempo deve o tratamento durar?**

Após a febre regredir (geralmente em 24-48 horas), a dose de aspirina poderá ser reduzida. A dose baixa de aspirina é mantida devido ao seu efeito nas plaquetas. Isto significa que as plaquetas não se agregarão. Este tratamento é útil para evitar a formação de trombos (coágulos de sangue) no interior dos aneurismas ou do revestimento interno dos vasos sanguíneos inflamados, uma vez que a formação de trombos no

---

interior de um aneurisma ou vaso sanguíneo pode levar à interrupção do fluxo sanguíneo para as áreas irrigadas pelos vasos sanguíneos (enfarte cardíaco, a complicação mais perigosa da DK). A dose baixa de aspirina é mantida até à normalização dos marcadores inflamatórios e até se obter um ecocardiograma de acompanhamento normal. As crianças com aneurismas persistentes devem tomar aspirina ou outros medicamentos anticoagulantes sob supervisão médica durante períodos de tempo mais longos.

### **2.9 A minha religião não me permite utilizar sangue nem produtos derivados de sangue. E os tratamentos não convencionais/complementares?**

Nesta doença não se devem fazer tratamentos não convencionais. A Iglv é o tratamento comprovado de eleição. Os corticosteróides podem ser eficazes caso a Iglv não possa ser utilizada.

### **2.10 Quem está envolvido nos cuidados médicos da criança?**

O pediatra, o cardiologista pediátrico e o reumatologista pediátrico podem tratar a fase aguda e efetuar o acompanhamento de crianças com DK. Nos locais onde não existe reumatologista pediátrico, o pediatra, juntamente com o cardiologista, devem monitorizar os doentes, especialmente aqueles que tiveram envolvimento cardíaco.

### **2.11 Qual é a evolução a longo prazo (prognóstico) da doença?**

Para a maioria dos doentes, o prognóstico é excelente, uma vez que poderão ter uma vida normal, com um crescimento e um desenvolvimento normais.

O prognóstico dos doentes com anomalias persistentes das artérias coronárias depende principalmente do desenvolvimento de estreitamento vascular (estenoses) e obstruções (oclusões). Podem estar propensos a sintomas cardíacos no início da vida e podem necessitar da vigilância e orientação por um cardiologista experiente nos cuidados a longo prazo de crianças com DK.