

Faculdade de Medicina de Lisboa

Clínica Universitária de Pediatria

Director: Prof. Doutor Paulo Ramalho

Caso clínico

Ana Rita Barosa, Carina Gomes, Catarina Martins
Inês Pintassilgo, Pedro Brogueira, Steeve Rosado

Assistente: Dr. Paulo Calhau (Hospital Garcia de Orta – HGO)

18 de Dezembro de 2009

Identificação

A.C., sexo masculino e raça caucasiana

DN: 04/01/2007 (2 anos e 8 meses)

Natural e residente em Almada

Data de internamento

28 de Outubro de 2009

Motivo de internamento

Febre com uma semana de evolução

Antecedentes pessoais

Gravidez, parto e período pós-natal sem intercorrências

CEP e DPM adequados

Vacinas de acordo com PNV

Sem alergias conhecidas

Laringite aguda em Fevereiro de 2009

Otite média aguda supurativa em Maio de 2009

Antecedentes familiares

3º filho de pais não consanguíneos e saudáveis.

Irmão 18 anos, saudável.

Irmã 14 anos com nefropatia de refluxo e leucemia linfoblástica aguda

História da doença actual

D1 (22/10/2009)

Febre 39-40°C, sem calafrio, resposta a paracetamol, 6/6h
bom estado geral em apirexia

D2

Médico Assistente: **orofaringe hiperemiada e hipertrofia amigdalina**
Terapêutica sintomática

D3

Urgência Pediátrica HGO por **tumefacção cervical esquerda**
Ibuprofeno

D4

Urgência Pediátrica HGO por **erupção máculo-papular** axilas e tronco; febre; adenopatias cervicais bilaterais (maior à esquerda, 3cm); amígdalas hiperemiadas

Avaliação analítica

Hb 113g/L

L: $17.1 \times 10^9/L$ (N: 76%)

PCR: 12.9mg/dL

Parâmetros analíticos de infecção bacteriana

Amoxicilina+ácido clavulânico oral, 50mg/Kg/d

D5

Urgência Pediátrica HGO por extensão do exantema;
persistência de febre; estado geral regular

Internamento na UICD

Reavaliação analítica

Hb 111g/L; Leuc $12.9 \times 10^9/L$ (N: 80%); Pl $184 \times 10^9/L$

PCR: 8.7mg/dL

AST 581 UI/L e ALT 594 UI/L

Ureia, creatinina e ionograma normais

Tempo de Protrombina e aPTT normais

Fibrinogénio 569 mg/dL e D-dímeros negativos

Hemocultura e zaragatoa orofaringe negativas

Serologia CMV, EBV e mycoplasma negativas

Alta em D6

D7

Consulta de Urgência HGO

Febre

Adenopatias cervicais bilaterais, maior à esquerda com 2cm

Exantema máculo-papular generalizado

Hiperemia ocular bilateral sem exsudado; hiperemia da orofaringe

Língua de framboesa

Edema duro dos pés

Hemodinamicamente bem. **Sopro sistólico** II/VI.

Hipótese diagnóstica

Doença de Kawasaki

Internamento na Enfermaria de Pediatria Médica HGO

Reavaliação analítica

Hb 106g/L; Leuc $21.2 \times 10^9/L$ (N: 87%); Pl $195 \times 10^9/L$

PCR: 19.6mg/dL

VS 117mm

AST 54 UI/L e ALT 266 UI/L

Ureia, creatinina e ionograma normais

Tempo de Protrombina e aPTT normais

Troponina e CK normais

Urina tipo II normal

Teleradiografia torax normal

ECG normal

Ecocardiograma normal

Terapêutica

Imunoglobulina endovenosa (IGIV), 2g/Kg, perfusão única 10h
Ácido acetilsalicílico (AAS), 80mg/Kg/d (6/6h)

Evolução

Apirexia em D1
Resolução rash D2

Alta D3 internamento
Clinicamente bem
AAS 3mg/Kg, 1xd
Reavaliação clínico-analítica e ecocardiograma

D13 (3 Novembro) / Hospital de Dia Pediatria HGO

Clinicamente bem

Reavaliação analítica

Hb 109g/L; Leuc $8.1 \times 10^9/L$ (N: 36); **PI $584 \times 10^9/L$**

PCR: 1.4mg/dL (19.6); **VS 108mm** (117)

Ureia, creatinina, transaminases e ionograma normais

D26 (16 Novembro)

Ecocardiograma

hiperecogenicidade da porção inicial da coronária esquerda
insuficiência mitral ligeira

manutenção AAS



Introdução

A Doença de Kawasaki é uma das **vasculites** mais frequentes na idade pediátrica.

Descrita em 1967 pelo pediatra japonês **Tamisaku Kawasaki**.

É geralmente uma doença auto-limitada, com **febre e manifestações de inflamação aguda** que, sem tratamento, dura em média 12 dias.

Incidência anual de 18:100.000/ano em crianças com menos de 5a (USA).
Incidência mais elevada em crianças asiáticas (100:100.000/ano).

80-90% dos doentes tem **idade <5anos**.
Mais frequente no **sexo masculino** (1.5:1).

Etiologia desconhecida

Critérios diagnósticos

Febre durante no mínimo cinco dias, com quatro dos cinco critérios:

1. Hiperémia conjuntival bulbar bilateral
2. Alterações da mucosa oral, como hiperémia ou fissuras labiais, hiperémia faríngea ou “língua em framboesa”
3. Alterações das extremidades, incluindo eritema palmar ou plantar, edema das mãos ou pés (na fase aguda) e descamação periungueal (convalescença)
4. Exantema polimórfico
5. Linfadenopatia cervical, com pelo menos um gânglio >1,5 cm

Doença Kawasaki incompleta (atípica)

Complicações

Choque

Cardiovasculares

Dilatação / aneurisma coronários

Diminuição contractilidade miocárdio

Miocardite

Arritmia

Insuficiência mitral

Derrame pericárdico

Obstrução arterial periférica

Renais, Gastrointestinais, Alterações comportamento, SAM

Mortalidade

0.1 a 0.3%

primeiros 2 meses doença

Prognóstico

ausência lesão coronária nas fases aguda e sub-aguda
implicações cardíacas longo prazo?

aneurismas coronários gigantes (>8mm)

risco acrescido de trombose » enfarte agudo miocárdio

IGIV precoce: reduz incidência de envolvimento coronário

Factores risco coronário

idade <1a ou >9a

sexo masculino

febre >14dias

sódio <135mmol/L

hematócrito <35%

leucócitos >12x10⁹/L

Tratamento

IGIV

todos os casos (incluindo d. Kawasaki incompleta)
2g/kg (perfusão única de 8 a 12h)
Início preferencial nos primeiros 7-10 dias

AAS

fase aguda: 80-100mg/kg/dia
3-5mg/kg/dia (após 48-72h de apirexia)

sem alterações coronárias » suspensão 6^a/8^a semana (PCR e VS N)
com alterações coronárias » mantém AAS

Seguimento

Reavaliações clínico-analíticas primeiros 2 meses

Ecocardiograma fase aguda e 6-8 semanas após início da doença

Ausência de lesão coronária

» avaliação cardiovascular de 5/5 anos

Presença de aneurismas coronários

» avaliação anual por tempo indefinido

Diagnóstico Diferencial

	D. Kawasaki	Síndrome Choque Tóxico	Escarlatina	Stevens-Johnson	Artrite Reumatóide Juvenil
Idade (anos)	<5	>10	2-8	Qualquer	2-5
Febre	Persistente	<10 dias	Variável, <10dias	Prolongada	Prolongada
Olhos	Conjuntivite não exsudativa, Uveíte anterior	Conjuntivite	Sem alterações	Conjuntivide exsudativa, Queratite	Sem alterações
Mucosa oral	Eritema difuso, Língua de framboesa	Eritematosa	Faringite, Língua de framboesa	Eritema, Ulceração, Formação pseudomembranosa	Sem alterações
Extremidades	Eritema das palmas e plantas, Edema, Descamação periungueal	Edema das mãos e pés	Descamação laminar	Sem alterações	Artrite
Rash	Eritema polimorfo	Eritroderma	Eritema papular, Sinal de Pastia	Target lesions	Transitório, rosa, salmão
Nódulos linfáticos cervicais	Tumefação não purulenta	Sem alterações	Tumefação dolorosa	Sem alterações	Adenopatia difusa
Outros	Artrite	Alterações do estado de consciência, Coagulopatia, Choque	Exsudado faringeo positivo para Sreptococcus A	Artralgia, Infecção Herpes concomitante (30-75%)	Pericardite

Crianças que não respondem ao tratamento inicial

» 2ª infusão de IGIV ≥ 36 h após infusão inicial

Crianças que não respondem a ≥ 2 infusões de IGIV

» Metilprednisolona ev 30mg/kg, 1xdia, 1-3 dias