

Doença de Kawasaki

Fernando Oréfice *; André Aguiar Oliveira **; Jurandir Fabel ***

INTRODUÇÃO

Em 1967 uma nova síndrome foi descrita no Japão por KAWASAKI⁴. Trata-se de uma doença exantemática aguda que atinge crianças nos primeiros anos de vida e caracteriza-se por febre persistente, hipermia de mucosas, descamação periungueal e linfadenopatia não supurativa da região cervical. A doença passou a ser conhecida como síndrome ou doença de Kawasaki e também como MCLS (mucocutaneous lymph node syndrome). Desde esta descrição original já foram relatados milhares de casos em diversos países do mundo⁹.

A congestão da conjuntiva ocular é um dos sinais mais importantes da doença. Não é, entretanto, a única manifestação ocular, pois uma uveíte anterior bilateral e não granulomatosa também aparece frequentemente nos pacientes^{2,7,8}. Apresentamos um caso de doença de Kawasaki, no qual havia manifestações oftalmológicas marcantes, com objetivo de chamar a atenção para esta nova afecção pediátrica. Não temos conhecimento de outro caso descrito na literatura oftalmológica nacional.

DESCRIÇÃO DO CASO

A.E.P.C., masculino, 8 anos de idade, leucodérmico, natural e residente em Belo Horizonte. A criança foi levada ao Hospital Felício Rocho em 26/08/82 com quadro de febre (em torno de 39°C) há 9 dias e concomitante aparecimento de linfadenopatia generalizada. Além disto vinha apresentando tosse seca rebelde e cefaléia intensa. Havia sido medicado anteriormente com dipirona e lincomicina, sem qualquer resposta satisfatória. Na história familiar constava apenas que um dos irmãos tinha deficit neurológico por tocotraumatismo. A história pregressa mostrava gestação e parto normais. O paciente tinha sofrido varicela, rubéola e parotidite epidêmica. Apresentava desde lactente crises repetidas de broncoespasmo.

Exame físico: Temperatura axilar = 39,4°C. Peso = 27,2 Kg. Criança com estado geral grave, prostrado, hidratado no limiar. Palidez cutânea discreta (+/+). Mucosa oral semi-úmida e muito hiperemiada. Boa

perfusão capilar. Linfadenopatia nas regiões: cervical posterior, submaxilar, axilar e inguinal, sendo os cervicais os mais volumosos. Os linfonodos são móveis, indolores e sem aderências, o tamanho varia de 0,5 a 2 cm. Orofaringe com placas brancacentas e amígdalas sem alterações. Aparelho respiratório = sem alterações. Aparelho cardiovascular = Bulhas hipofonéticas. Frequência cardíaca de 182 b.p.m. Aparelho digestivo = Fígado palpável a 4 cm abaixo do rebordo costal direito, discretamente doloroso. Sistema nervoso = sem alterações.

Com este quadro a criança foi internada, sendo solicitados alguns exames laboratoriais.

Evolução: No dia seguinte à internação o paciente estava com febre alta e linfadenopatia inalterada. Entretanto a conjuntiva mostrava-se muito hiperemiada e os lábios ressecados e fissurados. Em 29/08/82 (4.º dia de internação) apareceu exantema escarlati niforme áspero por todo o corpo da criança. As pontas dos dedos estavam descamando e endurecidas. Neste dia a ausculta cardíaca mostrava desdobramento constante da segunda bulha com o componente pulmonar maior que o aórtico. O ECG diagnosticou bloqueio completo do ramo direito e extra-sístoles ventriculares isoladas. Com o aparecimento do exantema fez-se o diagnóstico de doença de Kawasaki, adotando-se como terapêutica aspirina (30 mg/Kg/dia).

O paciente evoluiu melhorando gradativamente, com diminuição da febre e da linfadenopatia, recebendo alta posteriormente em condições gerais satisfatórias. Cineangiogramia realizada após alta hospitalar evidenciou presença de aneurisma da coronária anterior, sem entretanto haver qualquer manifestação clínica.

Exame oftalmológico: Realizado o primeiro exame em 30/08/82 (5.º dia de internação). O paciente queixava dor e congestão ocular além de visão "embaçada". ACV = 20/30 AO sc. AOPO = 12 mm Hg

Biomicroscopia: AO: Hiperemia conjuntival bulbar mais intensa junto aos fórnices e com preservação da região pericardática. Presença de precipitados ceráticos finos e brancos disseminados na metade inferior do endotélio. A câmara anterior apresentava

* Prof. Adjunto da FM UFMG. Chefe do Serviço de Uveítes da FM UFMG.

** "Fellow" do Serviço de Uveítes da FM UFMG.

*** Médico Pediatra do Corpo Clínico do Hospital Felício Rocho.

Correspondência: Prof. Fernando Oréfice. Rua Espírito Santo, 1634/102. CEP 30.000 — Belo Horizonte (MG).

células (+2) e "flare" (+1); iris com nódulos de Koeppe e ausência de sinéquias. A cápsula anterior do cristalino mostrava finos depósitos de fibrina, no corpo vítreo anterior visualizavam-se células (+1). No corpo vítreo posterior (utilizando-se lente de Busacca) também haviam células na região pré papilar.

Oftalmoscopia: AO: Papilas congestionadas, com margens borradas e um pouco protusas. Foram realizadas retinografias em AO. Campo Visual. AO: aumento da mancha cega.

O tratamento ocular consistiu de colírios de midriático e corticosteroide. O exame oftalmológico foi repetido 2 meses após (inclusive retinografia e campo visual) e revelou regressão de todo o quadro biomicroscópico e fundoscópico à normalidade, restando entretanto discreta baixa da acuidade visual.

Exames Complementares:

a) Realizados em 26/08/82: Hemograma: Hemácias = 3.600.000, Hb = 99 (58%), Ht = 31%. Plaquetas = 525.000. Protrombina = 94%. Global de leucócitos = 23.700; Diferencial: Segmentados = 13.509, Bastonetes = 5.688, Metamielócitos = 948, Eosinófilos = zero, Monócitos = zero, Basófilos = zero. Granulações tóxicas grosseiras e vacúolos citoplasmáticos nos neutrófilos.

— Transaminases: GOT = 34 unidades, GPT = 52 unidades
— PCR = 10 mcg/ml
— AEO = 160 unidades Todd
— Monotest = negativo
— Urina = Piúria, albuminúria e hematuria

b) Realizados em 30/08/82

— PCR = 422 mcg/ml (N = até 6,5 mcg/ml)
— Plaquetas = 830.000
— Hemocultura = negativa

c) Realizados em 05/09/83

— Global de leucócitos: 18.000 — Pouca alteração no diferencial.
— Plaquetas = 640.000
— PCR = 53 mcg/ml
— Transaminases: GOT = 14 unidades, GPT = 12 unidades

COMENTÁRIOS

A doença de Kawasaki foi descrita há pouco mais de 10 anos no Japão⁴. Após o trabalho original, casos passaram a ser observados por todo o mundo⁹. Em 1970 constituiu-se um grupo de estudo no Japão para melhor elucidar a clínica, patologia, epidemiologia e etiologia da nova doença. Assim foram definidos como os principais sinais:

- a — Febre de duração igual ou maior que 5 dias.
- b — Congestão conjuntival bilateral.
- c — Alterações da mucosa oral, incluindo eritema, secura e fissuras nos lábios, papilas linguais e hiperemia difusa da mucosa orofaríngea.
- d — Alterações das extremidades como rubor, edema e descamação periungueal.
- e — Exantema polimorfo.
- f — Enfartamento ganglionar não supurativo dos linfonodos cervicais.

Ficou estabelecido que a presença de pelo menos 5 destes sinais seria necessário para diagnóstico da MCLS⁹.

Além destes achados principais, outros são descritos como cardite, especialmente miocardite e pericardite, diarreia, artrite ou artralgia e proteinúria, com aumento de leucócitos no sedimento urinário. As alterações dos exames laboratoriais incluem leucocitose com desvio à esquerda, discreta baixa no número de eritrócitos e nível de hemoglobinas circulantes, aumento da velocidade de hemossedimentação e positividade da proteína C reativa (PCR); entretanto nível de AEO (antiestreptolisina O) está normal. Ocasionalmente são observados discreta icterícia e leve aumento das transaminases. A duração das alterações é de 2 a 4 semanas, sendo que a febre só excepcionalmente persiste além da terceira semana⁴. A grande maioria dos pacientes tem menos de 5 anos de idade, sendo que a metade menos de 2 anos.

O diagnóstico diferencial inclui doenças tais como: síndrome de Stevens-Johnson, artrite reumatoide juvenil, doenças de Fabry, poliarterite nodosa juvenil⁵, escarlatina e esclerodermia. Entretanto é especialmente com a síndrome de Stevens-Johnson (eritema multiforme), a escarlatina e artrite reumatoide juvenil que ela é confundida mais freqüentemente⁷. O exame oftalmológico pode, nestes casos, colaborar na diferenciação, pois quanto a conjuntivite da escarlatina acompanha-se de envolvimento da conjuntiva palpebral e de secreção muitas vezes abundante, no eritema multiforme existe quemose, exsudatos purulentos e tendência à formação de simbléfaro. Todos estes aspectos diferem da congestão conjuntival da doença de Kawasaki.

A etiologia da síndrome ainda é desconhecida, mas alguns aspectos clínicos e epidemiológicos sugerem algum tipo de reação imunológica pós-infecciosa, alérgica ou tóxica⁹. O prognóstico é geralmente bom, com regressão gradual à normalidade, mas alguns casos fatais já foram registrados, geralmente devido a um maior acometimento cardíaco. É bom lembrar que em grande número dos casos existe este envolvimento

do aparelho cardiovascular em maior ou menor grau^{1,10}. Quanto ao tratamento, não existe qualquer esquema que tenha sido comprovadamente efetivo. Várias drogas têm sido usadas em esquemas empíricos, sendo a aspirina, em doses baixas a mais recomendada³.

Os principais casos publicados relatam a congestão bilateral da conjuntiva bulbar como o único achado ocular. Este ingurgitamento dos vasos conjuntivais é mais intenso junto aos fórnices que ao limbo e não se acompanha de edema conjuntival, secreção, formação de pseudo membranas ou úlceras corneanas. GERMAIN et alii (1980) relataram as duas primeiras observações de uveíte anterior na doença. OHNO et alii (1982) em um trabalho abrangente com 18 pacientes relataram as manifestações oculares da doença de Kawasaki. Verificaram que, em quase 80% dos casos, ocorria uma uveíte anterior aguda, sendo assim esta uma das manifestações mais importantes da afecção. Mostraram também a ocorrência de ceratite puntata (22%), opacidades vitreas (12%), papiledema (11%) e hemorragias subconjuntivais (6%).

No caso apresentado o paciente preenchia a todos os seis critérios maiores para o diagnóstico da doença de Kawasaki. Os exames complementares também apoiaram totalmente o diagnóstico. Quanto à parte oftalmológica, mostrou-se bastante florida com congestão conjuntival, iridociclite não granulomatosa e papilite bilateralmente. A regressão completa das alterações oculares, que é a regra nesta enfermidade, foi comprovada no segundo exame oftalmológico (realizado 2 meses após o primeiro) através de controle do campo visual, biomicroscopia e retinografias.

Achamos necessário que todos os oftalmologistas tenham conhecimento desta nova síndrome, pois, devido ao envolvimento ocular, poderão ser chamados para colaborar no diagnóstico e terapêutica da mesma. Quanto à terapêutica, é importante lembrar que o oftalmologista não deve prescrever corticosteroides orais, mas apenas tópico. É que, apesar de existirem estudos⁹ mostrando que nem a prednisona (2 mg/Kg/dia) ou a aspirina (100 mg/Kg/dia) tenham qualquer efeito na duração da febre ou qualquer outro parâmetro clínico, observações recentes sugerem que os corticosteroides poderiam ter um efeito deletério na evolução dos casos. KATO et alii (1979) em um estudo de

92 pacientes com a doença de Kawasaki demonstraram, através da angiografia, presença de aneurismas de coronária em 20% dos casos tratados apenas com antibiótico, 64,7% no grupo tratado com corticosteroide e 11% no grupo medicado com aspirina. Estes autores recomendam doses de 30 mg/Kg/dia de aspirina. Esta terapêutica deve ser iniciada logo que o diagnóstico seja estabelecido e mantida por pelo menos 2 meses.

RESUMO

Os autores apresentam um caso de doença de Kawasaki com várias alterações oculares. Descrevem alguns aspectos clínicos desta nova síndrome e discutem sua terapêutica.

SUMMARY

The authors present a case of Kawasaki disease with several ocular manifestations. Some clinical aspects of this new syndrome are described and its therapy is discussed.

BIBLIOGRAFIA

1. FUJIWARA, H.; HAMASHIMA, Y. — Pathology of heart in Kawasaki disease. *Pediatrics*, 61: 100-107, 1978.
2. GERMAIN, B. F.; MORONEY, J. D.; GUGGINO, G. S.; CIMINO, L.; RODRIGUEZ, C.; BOCANEGRA, T. S. — Anterior Uveitis in Kawasaki disease. *J. Pediatr.*, 97: 780-781, 1980.
3. KATO, H.; KOIKE, S. & YOKOYAMA, T. — Kawasaki disease: effect of treatment on coronary artery involvement. *Pediatrics*, 63: 175-179, 1979.
4. KAWASAKI, T.; KOSAKI, F.; OKAWA, S.; SHIGEMATSU, I. & YANAGAMA, H. — A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics*, 54: 271-276, 1974.
5. LANDING, E. H. & LARSON, E. J. — Are infantile periarteritis nodosa with coronary artery involvement and fatal mucocutaneous lymph node syndrome the same? Comparison of 20 patients from North America with patients from Hawaii and Japan. *Pediatrics*, 59: 651-662, 1977.
6. OHNO, S.; MIYAJIMA, T.; HIGUCHI, M.; YOSHIDA, A.; MATSUDA, H.; SAHEKI, Y.; NAGAMATSU, I.; TOGASHI, T. & MATSUMOTO, S. — Ocular manifestations of Kawasaki's disease (mucocutaneous lymph node syndrome). *Am. J. Ophthalmol.*, 93: 713-717, 1982.
7. PUGLISE, J. U.; RAO, N. A.; WEISS, R. A.; PHILLIPS, T. M. & MARAK, G. E. — Ocular features of Kawasaki's disease. *Arch. Ophthalmol.*, 100: 1101-1103, 1982.
8. RENNEBOHM, R. M.; BURKE, M. J.; CROWE, W. & LEVINSON, J. E. — Anterior Uveitis in Kawasaki's disease. *Am. J. Ophthalmol.*, 91: 535-537, 1981.
9. YANAGIHARA, R. & TODD, J. K. — Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome. *Am. J. Dis. Child.*, 134: 603-614, 1980.
10. YANAGISAWA, M.; KOBAYASHI, N. & MATSUYA, S. — Myocardial infarction due to coronary thromboarthritis following acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) in an infant. *Pediatrics*, 54: 277-281, 1974.