https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro

Doença de Kawasaki

Versão de 2016

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como é diagnosticada?

A DK é uma doença de diagnóstico clínico ou de cabeceira. Isto significa que o diagnóstico é efetuado apenas com base numa avaliação clínica feita 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), inchaço dos gânglios linfáticos, erupção cutânea, envolvimento da boca e da língua e alterações nas 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, a qual inclui as 2 primeiras semanas durante as quais existe a febre e os outros sintomas; sub-aguda, da segunda à quarta semana, período no qual a quantidade de plaquetas começa a aumentar e os aneurismas podem aparecer; e a fase da recuperação, que vai do primeiro ao terceiro mês, quando todos os testes laboratoriais voltam ao normal e se resolvem ou diminuem algumas das anomalias nos 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

danificadas inalteradas.

2.3 Qual a importância dos testes?

Atualmente, não existem testes laboratoriais que possam ajudar a diagnosticar conclusivamente a doença. Um conjunto de testes tais como a VHS (velocidade de sedimentação eritrocitária) elevada, nível de PCR elevada, leucocitose (número aumentado dos glóbulos brancos), anemia (diminuição dos glóbulos vermelhos), albumina sérica baixa e enzimas hepática elevadas podem 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 voltem ao normal.

Um eletrocardiograma (ECG) e um ecocardiograma devem ser feitos 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 anormalidades coronárias, são necessários ecocardiogramas de acompanhamento e 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 fazerem o tratamento adequado, alguns pacientes podem desenvolver complicações cardíacas. A doença não pode ser prevenida, mas a melhor forma de diminuir as 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 indícios da DK deve ser hospitalizada para observação e monitorização e ser avaliada quanto à existência de eventuais problemas cardíacos.

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

2.6 As crianças respondem todas à imunoglobulina intravenosa?

Felizmente, a maioria das crianças irá necessitar de apenas uma dose. As crianças que não respondem podem necessitar de uma segunda dose, ou de doses de corticosteroides. Em casos raros, podem ser dadas novas moléculas designadas por agentes biológicos.

2.7 Quais são os efeitos secundários da terapia medicamentosa?

O tratamento com imunoglobulina intravenosa é normalmente seguro e bem tolerado. Raramente ocorre inflamação das meninges (meningite assética).
Após o tratamento com imunoglobulina intravenosa, 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 estabilizar (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) dentro dos aneurismas ou dos revestimentos internos dos vasos sanguíneos inflamados, uma vez que a formação de trombos no interior de um aneurisma ou vaso sanguíneo pode levar ao corte do fluxo sanguíneo para as áreas fornecidas pelos vasos sanguíneos (enfarte, 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 anti-coagulantes sob supervisão de um médico 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 imunoglobulina intravenosa é o tratamento comprovado de eleição. Os corticosteroides podem ser eficazes caso a imunoglubulina intravenosa 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 pacientes, especialmente aqueles que tiveram envolvimento cardíaco.

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

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

O prognóstico dos pacientes com anomalias persistentes das artérias coronárias depende principalmente do desenvolvimento de estreitamento vascular (estenoses) e obstruções (oclusões). Podem estar propensos a problemas cardíacos no início da vida e podem necessitar de ficar sob os cuidados de um cardiologista experiente no cuidado a longo prazo de crianças com DK.