



## Doença de Kawasaki

- **Investigadores**

Investigador principais: Dr<sup>a</sup> Anabela Paixão, Dr<sup>a</sup> Fátima Pinto e Dr<sup>a</sup> Conceição Trigo.  
Contacto: Dr<sup>a</sup> Anabela Paixão. Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta,

Rua de Santa Marta, 1160-024 Lisboa.

Telefone: 213594332 / 213594326; Fax: 213594034;

E-mail: [A.Paixao@netcabo.pt](mailto:A.Paixao@netcabo.pt) ou [fatimapp@mail.netcabo.pt](mailto:fatimapp@mail.netcabo.pt) ou [ct.mm@oninet.pt](mailto:ct.mm@oninet.pt)

- **Área geográfica:**

Portugal Continental e Regiões Autónomas.

- **Duração do estudo:**

Um ano com início em 1 de Abril de 2001 (1/4/2001 a 31/3/2002). Sujeito a revisão e continuidade.

- **Fundamento**

A doença de Kawasaki (DK) é uma doença febril aguda de etiologia desconhecida, que afecta predominantemente as crianças com idade inferior a 5 anos.

A causa precisa da DK é ainda desconhecida e não existem marcadores laboratoriais específicos para o diagnóstico, pelo que este depende da coexistência dos cinco critérios clínicos referidos na rubrica "Definição de caso a notificar".

Algumas alterações laboratoriais podem apoiar o diagnóstico clínico: 1) Velocidade de sedimentação (VS) eritrocitária elevada; 2) Anemia e 3) Trombocitose.

As formas "atípicas" ou "incompletas" de DK reconhecem-se pela presença de alterações das artérias coronárias com febre, mas com menos de 4 dos restantes critérios.

Os aneurismas das artérias coronárias constituem a complicação cardíaca mais grave e ocorrem em 20% dos doentes com DK não tratada. O tratamento precoce com imunoglobulina intravenosa diminui, em cerca de dez vezes, o risco de lesões coronárias nos doentes com DK.

O diagnóstico definitivo fundamenta-se não só nos critérios clínicos descritos, mas também na exclusão de outras doenças que apresentam características comuns, nomeadamente: sarampo, escarlatina, exantemas víricos e associados a rickettsioses, toxidermias medicamentosas, síndrome do choque tóxico e artrite reumatóide juvenil.

O tratamento é dirigido à prevenção das sequelas cardíacas com a utilização de anti-inflamatórios para o tratamento da vasculite, para a prevenção da formação de aneurismas e para a redução da trombocitose. Os regimes conhecidos variam conforme os centros, mas incluem sempre a gamaglobulina humana (GH) e o ácido acetilsalicílico, que devem ser administrados nos dez primeiros dias de febre a todos os doentes que apresentam critérios diagnósticos de DK.

- **Objectivos**

Conhecer:

1. A epidemiologia da DK em Portugal e construir um registo nacional que sirva de base a estudos mais específicos sobre a doença no futuro.
2. A taxa de mortalidade da DK e as suas causas
3. Como são tratadas as crianças com DK em 2001 e qual a influência da utilização de diferentes regimes terapêuticos na evolução de DK no prazo de um ano.

- **Definição de caso a notificar**

Deve ser notificada qualquer criança ou adolescente com menos de 16 anos, que apresente cinco dos critérios seguintes, ou quatro destes critérios mais aneurismas das artérias coronárias:

- 1) Febre > 38° C com mais de cinco dias de duração;
- 2) Hiperémia conjuntival bilateral sem exsudado ou queratite;
- 3) Alterações da mucosa da orofaringe com queilite, glossite e enantema;
- 4) Eritema, edema duro das mãos e pés, com posterior descamação membranosa periungueal ;
- 5) Exantema polimórfico;
- 6) Adenopatias cervicais com > de 15 mm de diâmetro.

Aneurisma coronário - definição: ectasia sacular ou homogénea das artérias coronárias identificada por ecocardiografia.

- **Bibliografia essencial**

- Dhillon R, Newton L, Rudd PT, Hall SM. Management of Kawasaki disease in the British Isles. *Arch Dis Child* 1993;69:631-8.
- Dajani AS et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. *Circulation*. 1994;89:916-22.
- Levy ML, Bhat L. Cutaneous manifestations of cardiac disease. In: Garson Jr. A, Bricker TJ, Fisher DJ, Neish SR eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. 2nd ed. Baltimore Maryland, Williams & Wilkins; 1997.
- American Academy of Pediatrics. Kawasaki disease. In: Peter G, ed. 1997 Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases. 24th ed. American Academy of Pediatrics; 1997.
- American Heart Association. Diagnostic Guidelines for Kawasaki Disease. 1999 URL: <http://www.americanheart.org>.
- Royal College of Paediatrics and Child Health British Paediatric Surveillance Unit. 14th Annual Report 1999-2000.
- Stapp J, Marshall GS. Fulfillment of Diagnostic Criteria in Kawasaki Disease. *South Med J* 2000;93: 44-7.