

**Estas são algumas das perguntas mais frequentes dos pais de crianças que possuem a doença de Kawasaki.**

Para obter uma cópia deste folheto e outras informações sobre a doença de Kawasaki, visite nosso site e o site da KD Foundation, uma organização americana comprometida com o aumento da conscientização e educação sobre KD:

<http://www.kawasaki.net.br>

<http://www.pediatrics.ucsd.edu/kawasaki>

<http://www.kdfoundation.org>

## **O QUE É A DOENÇA DE KAWASAKI?**

A doença de Kawasaki é uma doença pouco comum caracterizada pela inflamação dos vasos sanguíneos em todo o corpo. A doença vem acompanhada pelos seguintes sintomas: febre; erupção cutânea; inchaço das mãos e pés; olhos vermelhos; irritação e vermelhidão das membranas mucosas da boca, lábios e garganta (aspecto de morango); e inchaço dos gânglios linfáticos no pescoço.

Os efeitos imediatos da Doença de Kawasaki podem não ser graves, mas, em alguns casos, podem ocorrer complicações a longo prazo, incluindo danos às artérias coronárias (vasos que fornecem sangue ao músculo cardíaco) e ao músculo cardíaco.

A doença de Kawasaki afeta quase que exclusivamente crianças: a maioria dos pacientes tem menos de 5 anos de idade. Por razões ainda desconhecidas, os homens adquirem a doença quase duas vezes mais que as mulheres.

A doença foi nomeada em homenagem ao pediatra japonês, Tomisaku Kawasaki, que descreveu este padrão particular de sinais e sintomas em 1967. Desde então, a doença de Kawasaki foi encontrada com mais frequência entre as crianças japonesas. Nos Estados Unidos, a doença tem sido relatada em todos os grupos raciais e étnicos, mas ocorre mais frequentemente entre crianças de ascendência asiática-americana.

A doença de Kawasaki não é uma doença rara e o número exato de casos que ocorrem nos Estados Unidos ainda não foi determinado. Estimamos que haja entre 4.000 e 5.000 casos diagnosticados de doença de Kawasaki a cada ano nos EUA. Estima-se que a doença atinja de 15 a 20 em cada 100.000 crianças com menos de 5 anos de idade. A doença pode ocorrer em aglomerados ou surtos localizados - geralmente no inverno e na primavera.

*Nota do Tradutor: não existem estudos para países de língua Portuguesa, como Brasil ou Portugal.*

## **O QUE CAUSA A DOENÇA DE KAWASAKI?**

Até o momento, nenhuma causa da doença de Kawasaki foi identificada. A maioria dos especialistas concorda como causa mais provável um transmissor infeccioso (como um vírus ou bactéria), embora também exista uma tendência hereditária - a qual explicaria por que a doença ocorre com mais frequência em crianças de ascendência asiática.

Irmãos e irmãs mais novos de um paciente com KD têm 10 vezes maior risco de contrair a DK devido a uma predisposição genética compartilhada. Quando as crianças com Doença de Kawasaki crescem, seus filhos possuem com maior risco de desenvolver DK.

Atualmente, não há evidências de que a doença seja contagiosa.

## **QUAIS SÃO OS SINTOMAS?**

Febre e irritabilidade geralmente ocorrem primeiro. A febre tem um início rápido e flutua de moderada (38,5°C a 39°C) para alta (acima de 39,5°C).

Os gânglios linfáticos no pescoço podem ficar inchados.

A erupção geralmente aparece no início da doença; alguns pacientes podem desenvolver uma erupção acentuada na virilha. Muitas vezes vermelho vivo na aparência, a erupção é composta de pontos mal definidos de vários tamanhos ou massas maiores de pontos de fusão.

A febre continua a subir e descer, possivelmente por até três semanas.

Olhos vermelhos (injeção conjuntival), geralmente sem descarga, se desenvolvem durante a primeira semana da doença.

A língua de uma criança pode ficar vermelha e apresentar pequenos inchaços (papilas), chamados de "língua de morango", porque as papilas aumentadas lembram as sementes na superfície de um morango. Os lábios ficam secos e rachados e muitas vezes assumem uma cor vermelha brilhante. As membranas mucosas da boca tornam-se vermelhas mais escuras do que o habitual.

As palmas das mãos e solas dos pés muitas vezes ficam vermelhas. Mãos e pés podem inchar.

Ocasionalmente, uma criança pode desenvolver um torcicolo.

A criança geralmente tem grande dificuldade em se sentir confortável e pode ficar muito irritada. Os sintomas das articulações incluem rigidez e dor nos quadris e joelhos e, às vezes, nas pequenas articulações das mãos. A criança pode se recusar a andar.

Muitos pais também percebem a hostilidade durante a doença aguda.

Quando a febre diminui, a erupção cutânea, os olhos vermelhos e os nódulos linfáticos inchados geralmente desaparecem.

A pele começa a descascar em torno das unhas dos pés e das unhas, começando muitas vezes durante a terceira semana de doença. A pele da mão ou do pé pode descascar em pedaços grandes ou mesmo em uma única peça (da mesma forma que uma cobra solta a pele).

Joelhos, quadris e tornozelos podem ficar mais inflamados e doloridos. Ocasionalmente, a dor e a inflamação nas articulações persistem depois que outros sintomas desaparecem.

Linhas transversais (horizontais) nas unhas das mãos e dos pés, que ocorrem durante a doença, podem ser visíveis por meses depois até que as unhas cresçam. Perda de cabelo pode ocorrer. O eczema pode inflamar e requerer tratamento. A psoríase pode aparecer pela primeira vez.

## **COMO UM MÉDICO DETERMINA SE A CRIANÇA TIVER A DOENÇA DE KAWASAKI?**

O diagnóstico da doença de Kawasaki é realizado por um médico após examinar cuidadosamente uma criança, observando os sinais e sintomas, e depois de excluir a possibilidade de outras doenças que podem causar sinais semelhantes.

Exames de sangue são usados para detectar anemia leve, uma contagem de glóbulos brancos acima do normal, e uma taxa elevada de sedimentação de eritrócitos, o que indica inflamação dos vasos sanguíneos. Um aumento acentuado no número de plaquetas, o principal elemento de coagulação no sangue, também pode ser detectado. Testes de urina podem revelar glóbulos brancos incomuns na urina. Ritmos cardíacos irregulares (arritmias) e evidências de distensão do músculo cardíaco, indicando comprometimento do coração, podem ser detectadas por um eletrocardiograma (ECG).

A ecocardiografia (um diagnóstico de espectro sonoro da estrutura e função do coração e vasos sanguíneos) é necessária para avaliar possíveis danos ao coração ou aos grandes vasos sanguíneos.

### **COMO É TRATADA A DOENÇA DE KAWASAKI?**

Uma dose elevada de imunoglobulina intravenosa (IVIG, uma fração protéica do sangue humano) é o tratamento padrão para pacientes com Doença de Kawasaki. Este tratamento é mais eficaz na redução da inflamação e na prevenção de danos nas artérias coronárias se for iniciado nos primeiros 10 dias de doença.

Doses altas de aspirina também são administradas com imunoglobulina durante a fase aguda da doença até que a febre desapareça. Complicações do tratamento são raras. Vírus como o vírus do HIV (o vírus da AIDS) eo vírus da hepatite C **não são** transmitidos pelas imunoglobulinas atualmente disponíveis.

Ocasionalmente, calafrios, febre e queda da pressão arterial podem ocorrer durante a infusão. Isso é tratado interrompendo a infusão e dando um anti-histamínico antes de reiniciar.

Altas doses de aspirina podem às vezes causar dor abdominal, sangramento gastrointestinal e zumbido nos ouvidos. A aspirina deve ser descontinuada se algum destes sinais ou sintomas aparecer.

A Síndrome de Reye é uma complicação rara da terapia com aspirina que pode ocorrer em crianças expostas à varicela ou ao vírus da influenza, enquanto tomam altas doses de aspirina. A dose baixa de aspirina não acarreta risco de Síndrome de Reye.

Se os testes diagnósticos revelarem a presença de um aneurisma (segmento dilatado da artéria coronária) ou qualquer outra anormalidade do coração ou dos vasos sanguíneos, pode ser necessário tratamento médico ou cirúrgico. O seu médico pode recomendar que um cardiologista (um médico especializado em problemas cardíacos) monitore um problema no coração ou nos vasos sanguíneos durante vários anos após a recuperação da Doença de Kawasaki.

### **QUAIS SÃO AS CONSEQUÊNCIAS SE A DOENÇA NÃO FOR ADEQUADAMENTE TRATADA?**

Febre, inchaço dos gânglios linfáticos (também chamados de "glândulas inchadas") no pescoço, erupção cutânea e inflamação das membranas mucosas podem ser extremamente desconfortável e durar de 1 a 3 semanas sem tratamento. Com o tratamento, a febre e outros sintomas geralmente desaparecem dentro de 24 horas.

Cerca de 25% das crianças afetadas pela doença desenvolvem problemas cardíacos nos últimos estágios da doença. Eventualmente podem acontecer danos a grandes vasos sanguíneos que suprem o músculo cardíaco, assim como danos ao próprio coração. Um enfraquecimento dos grandes vasos no coração (artérias coronárias) pode resultar em um alargamento ou balonismo (aneurisma) da parede do vaso sanguíneo.

É esperada uma recuperação total na maioria dos casos, mas as possibilidades de doenças vasculares e cardíacas na vida adulta permanecem sujeitos de investigação médica. Crianças com menos de um ano de idade geralmente ficam gravemente doentes e correm maior risco de sofrer danos nas artérias coronárias.

Menos de 1% das crianças americanas que contraem a doença morrem durante a doença inicial.

### **EXISTE ALGUMAS COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS À DOENÇA DE KAWASAKI?**

Problemas cardíacos e de vasos sanguíneos podem tornar a Doença de Kawasaki imprevisível.

Na maioria das vezes, esses problemas não são sérios e desaparecem com o tempo. No entanto, aneurismas de artérias coronárias ou de outras grandes artérias podem ser graves e podem requerer tratamento médico ou cirúrgico. Vasos sanguíneos severamente danificados e complicações cardíacas podem ser fatais. Após alguns anos da doença de Kawasaki, podem haver cicatrizes nos vasos sanguíneos e no músculo cardíaco e estes podem causar novos problemas em alguns jovens adultos.

A inflamação do músculo cardíaco (miocardiopatia) e a insuficiência cardíaca congestiva podem acompanhar a febre. Um acúmulo anormal e doloroso de líquido na vesícula biliar (**hidropisia da vesícula biliar**), resultando em dor abdominal intensa, às vezes, ocorre durante o período de febre.

A inflamação das membranas ao redor do cérebro pode causar uma meningite estéril (**meningite asséptica**). Em raras ocasiões, os danos ao nervo envolvidos na audição raramente ocorrem e resultam em **surdez**. Portanto, crianças com Doença de Kawasaki devem ter um teste de audição realizado após a recuperação se houver alguma dúvida sobre sua audição.

Tanto o **eczema** quanto a **psoríase** estão ligados à DK e podem se apresentar como uma erupção cutânea nas semanas seguintes ao início da febre. Uma **artrite** temporária dos quadris, joelhos ou tornozelos é comum após a redução da febre.

### **O QUE POSSO ESPERAR UMA VEZ QUE MINHA CRIANÇA RETORNA DO HOSPITAL PARA CASA?**

Depois de chegar em casa do hospital, você pode perceber que seu filho continua cansado e com pouco apetite por cerca de 1 a 2 meses. No entanto, a menos que tenha sido especificamente dito o contrário pelo seu médico, você não deve tentar limitar a atividade ou a dieta do seu filho.

Você deve ligar para o seu médico imediatamente, no entanto, se algum dos seguintes sintomas ocorrer:

- 1. Sinais de toxicidade por aspirina (durante o tratamento com altas doses de aspirina).**

Isso é caracterizado pelos seguintes sintomas:

- a. respiração rápida e superficial

- b. queixas de dor de estômago (com ou sem vômito de sangue, que se parece com grãos de café)

**2. Retorno da febre e outros sinais da Doença de Kawasaki (por exemplo, erupção cutânea, olhos vermelhos - veja a seção Sinais e Sintomas acima).**

Nota: A sensibilidade ou inchaço das grandes articulações (cotovelos, joelhos) e descamação das pontas dos dedos dos pés e dos dedos são uma parte normal da recuperação, mas devem ser resolvidas após aproximadamente 3 semanas.

Nota: As imunizações rotineiras com vírus vivos para sarampo, caxumba e rubéola (MMR) e catapora (varicela) devem ser postergadas por 12 meses após o tratamento com imunoglobulina.

**MEU FILHO PODE PEGAR ESTA DOENÇA NOVAMENTE NO FUTURO?**

Raramente. A Doença de Kawasaki pode voltar a ocorrer meses ou anos após a doença inicial (no Japão, recorrências foram relatadas em até 10% dos casos).

Se os sinais e sintomas descritos anteriormente neste panfleto voltarem a ocorrer, chame seu médico imediatamente.

**A DOENÇA DE KAWASAKI PODE SER PREVENIDA?**

Infelizmente, neste momento, a Doença de Kawasaki não pode ser evitada.

No entanto, programas como o Programa de Pesquisa de Doenças de Kawasaki no Hospital San Diego de UCSD/Rady Children estão trabalhando em conjunto com pesquisadores dos Estados Unidos e de outros países para entender melhor essa doença misteriosa.

**PARA SABER COMO VOCÊ PODE PARTICIPAR NA PESQUISA DE DOENÇA DE KAWASAKI, ENTRE EM CONTATO COM O PROGRAMA DE PESQUISA DE DOENÇAS DE KAWASAKI EM**

[kdgenetics@ucsd.edu](mailto:kdgenetics@ucsd.edu)

*Traduzido por Henrique Cardella para o Português do Brasil*