

Dilatação da Artéria Coronária em Crianças com Doença Exantemática Febril sem Critérios para a Doença de Kawasaki - Uma Doença Enigmática

Coronary Artery Dilation in Children with Febrile Exanthematous Illness without Criteria for Kawasaki Disease - An Enigmatic Disease

Vitor Coimbra Guerra^{1,2}

The Hospital For Sick Children, Sickkids,¹ Toronto – Canadá

University of Toronto,² Toronto – Canadá

Minieditorial referente ao artigo: Dilatação das Artérias Coronárias em Crianças com Doença Exantemática Febril sem Critérios para a Doença de Kawasaki

Mais de meio século se passou desde que o Prof. Tomisaku Kawasaki fez a primeira descrição de uma doença singular. Ele viu o primeiro paciente de 4 anos com febre e erupção cutânea em 1961. Naquela época, ele descreveu o diagnóstico como “desconhecido”. O título do artigo publicado foi “Síndrome do linfonodo mucocutâneo febril agudo infantil com descamação específica dos dedos das mãos e dos pés. Observação clínica de 50 casos.”¹ A partir desse “diagnóstico desconhecido”, que agora chamamos de doença de Kawasaki (DK) até a era atual, essa vasculite de causa desconhecida tornou-se a principal causa de doença cardíaca adquirida em crianças nos Estados Unidos.²

Historicamente, a presença de anormalidades coronárias não era percebida até que os pacientes morressem repentinamente por complicações cardíacas. Um estudo angiográfico de 1.100 pacientes mostrou lesões na artéria coronária em 24%, com aneurismas em 8% e vários pacientes com estenoses e oclusões.³ Assim que as artérias coronárias se tornaram a estrutura chave para estratificação de risco, tratamento e desfecho, uma extensa pesquisa e um esforço mundial foram realizados visando o diagnóstico correto. Infelizmente, para tornar as coisas mais desafiadoras, existem formas de “DK incompleta”, que se sobrepõem a outras formas de doenças exantemáticas febris em crianças.

Neste artigo original, o Dr. Reyna et al.⁴ enfatizam a dilatação das artérias coronárias no contexto de doenças exantemáticas febris, mas não classificadas como DK.⁴ Curiosamente, as apresentações e publicação de Kawasaki foram inicialmente recebidas com ceticismo pelo fato de seus casos constituírem uma doença recentemente reconhecida ou uma variante da escarlatina, síndrome de Stevens-Johnson ou eritema multiforme. Assim, o passo mais importante e fundamental é a definição e critérios claros da DK e das lesões da artéria coronária. Em reconhecimento aos desafios

enfrentados no diagnóstico de DK “incompleta”, o Comitê de Pesquisa do Ministério da Saúde do Japão e a *Japanese Circulation Society* (JCS) e a *American Heart Association* (AHA) e a *American Academy of Pediatrics* (AAP), em 2004, estabeleceram seus critérios.^{2,5} As definições e critérios para o diagnóstico da doença de Kawasaki diferem ligeiramente entre as diretrizes da AHA/AAP e as diretrizes japonesas. Os critérios de diagnóstico para a doença clássica de Kawasaki de acordo com as diretrizes da AHA /AAP incluem febre persistente por pelo menos 5 dias e pelo menos quatro dos outros cinco critérios. Os critérios das diretrizes japonesas incluem a febre como sexto critério igualmente importante, e os pacientes devem atender a cinco dos seis critérios para o diagnóstico, incluindo a febre, que desaparece dentro de cinco dias em resposta à terapia. É difícil comparar as lesões coronárias entre esses dois países, porque as definições são completamente diferentes nas respectivas diretrizes. As diretrizes japonesas da JCS para lesões nas artérias coronárias utilizam o diâmetro de cada segmento das artérias coronárias. Entretanto, nas diretrizes da AHA/AAP, os aneurismas são classificados utilizando escores z. Neste artigo, o autor utiliza o ecocardiograma para avaliar as dimensões lumbais da artéria coronária, convertidas em escores z ajustados para a área de superfície corporal (ASC).

Como mencionado anteriormente, outro tópico importante relacionado a esta publicação é o conceito de DK atípica, que constitui um diagnóstico e tratamento muito desafiadores. As diretrizes japonesas afirmam que um diagnóstico de DK é possível mesmo quando cinco ou mais dos principais sintomas estão ausentes, se outras condições puderem ser excluídas e se houver suspeita de DK, uma condição conhecida como DK incompleta. De fato, aproximadamente 15 a 20% dos pacientes com DK apresentam DK incompleta no Japão.⁶ No entanto, mesmo que um paciente tenha quatro ou menos sintomas principais, a doença não deve ser considerada menos grave, porque anormalidades cardiovasculares não são raras em pacientes com DK incompleta.⁷ As diretrizes da AHA/AAP incluem um algoritmo para avaliação e tratamento de pacientes com suspeita de DK incompleta ou atípica. O algoritmo indica que a DK incompleta deve ser diagnosticada em um paciente com febre persistindo por pelo menos 5 dias, dois ou três critérios adicionais de diagnóstico clínico e valores laboratoriais anormais típicos da DK. A taxa de incidência de DK incompleta nos Estados Unidos é relatada como sendo aproximadamente 20 a 27%. A AHA/AAP especifica que o termo “atípico” deve ser

Palavras-chave

Cardiovascular Diseases/ diagnóstico; Artéria Coronária; Doença de Kawasaki; Febre; Exantema; Ecocardiografia/ diagnóstico por imagem.

Correspondência: Vitor Coimbra Guerra •

555 University Avenue, M5G 1X8, Toronto, Ontario – Canadá

E-mail: vcguerra@hotmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20190730>

utilizado para descrever pacientes que têm um sinal ou sintoma que normalmente não é observado na DK, como insuficiência renal.

Anteriormente, em um estudo piloto, Muniz et al.⁸ descreveram que as dimensões das artérias coronárias com doença febril não-DK são maiores do que aquelas em indivíduos afebris normativos, mas menores que as dimensões nos pacientes com DK.⁸ Algumas lacunas ainda precisam ser preenchidas, principalmente relacionadas à patologia da doença febril: a vasculopatia por DK envolve principalmente artérias musculares

e é caracterizada por três processos interligados: 1 - arterite necrosante; 2 - vasculite subaguda/crônica e 3 - proliferação miofibroblástica luminal. Talvez uma melhor compreensão desse processo possa esclarecer por que as artérias coronárias se dilataram e não progrediram para aneurismas.

Portanto, a vasculopatia na DK e outras doenças exantemáticas febris permanece uma doença enigmática. Cinco décadas de novas descobertas e todas as pesquisas não foram suficientes. Ainda precisamos de mais pesquisas para nos dar mais respostas ...

Referências

1. Kawasaki T, Naoe S. History of Kawasaki disease. *Clin Exp Nephrol*. 2014;18(2):301-4.
2. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki Disease; a statement for health professionals from Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council Cardiovascular Disease in the young. *American Heart Journal*. *Pediatrics*. 2014;114(6):1708-33.
3. Suzuki A, Kamiya T, Kuwahara N, Ono Y, Kohata T, Takahashi O, et al. Coronary arterial lesions of Kawasaki disease: Cardiac catheterization findings of 1100 cases. *Pediatr Cardiol*. 1986;7(1):3-9.
4. Reyna J, Reyes LM, Reyes L, Campos FH, Meza P, Lagunas A, et al. Coronary artery dilatation in children with febrile exanthematous illness without for Kawasaki Disease. *Arq Bras Cardiol*. 2019; 113(6):1114-1118.
5. Japanese Circulation Society, Joint Research Group. Guidelines for diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease. *Pediatr Int*. 2005;47(6):711-32. 2005;711-32.
6. Makino N, Nakamura Y, Yashiro M, Ae R, Tsuboi S, Aoyama Y, et al. Descriptive epidemiology of Kawasaki disease in Japan, 2011-2012: From the results of the 22nd nationwide survey. *J Epidemiol*. 2015;25(3):239-45.
7. Sonobe T, Kiyosawa N, Tsuchiya K, Aso S, Imada Y, Imai Y, et al. Prevalence of coronary artery abnormality in incomplete Kawasaki disease. *Pediatr Int*. 2007;49(4):421-6.
8. Muniz JCG, Dummer K, Gauvreau K, Colan SD, Fulton DR, Newburger JW. Coronary artery dimensions in febrile children without Kawasaki disease. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6(2):239-44.

