Estado epiléptico como manifestação inicial de doença de Kawasaki

Status epilepticus *as first manifestation of Kawasaki disease*

ALEXANDRE RODRIGUES DA SILVA – Médico Residente em Neuropediatria.
VALÉRIA RAIMUNDO FONTELES – Médica Residente em Neuropediatria.
SÔNIA LUESKA – Professora Adjunta do Departamento de Pediatria – UFRGS.
RUDIMAR DOS SANTOS RIESGO – Médico Neuropediatra. Doutor em Pediatria pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
LYGIA OHLWEILER – Médica Neuropediatra. Doutora em Pediatria pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul
NEWRA TELLECHEA ROTTA – Chefe da Unidade de Neuropediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Professora Adjunta do Departamento de Pediatria – UFRGS.

Unidade de Neurologia Infantil – Serviço de Pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Universidade Federal do Rio Grande do Sul – Brasil.

✉ Endereço para correspondência:
Alexandre Rodrigues da Silva
Rua Sofia Veloso, 46/402
CEP 90050-140
Porto Alegre – RS
Fone 9684-8430
💻 alex164@IG.com.br

SINOPSE

A doença de Kawasaki é uma vasculite aguda de etiologia desconhecida com variações no quadro clínico. Estudos recentes têm demonstrado um aumento significativo da incidência nos últimos anos. A incidência de acometimento do SNC varia de 0,4 – 3,7%, incluindo convulsões, ataxia, infarto cerebral, coleção subdural, hemiplegia e paralisia do nervo facial. Neste estudo mostramos o caso de um paciente de dois anos de idade, branco, masculino, previamente hígido, com acometimento do SNC na forma de estado epiléptico antes da definição clínica da doença de Kawasaki. São relatados os desdobramentos clínicos, tanto durante a internação como durante o seguimento ambulatorial, achados laboratoriais, radiológicos e eletrofisiológicos, com a devida correlação com os dados de revisão da literatura. Conclusão: deve-se sempre pensar no diagnóstico diferencial ao acometimento súbito do SNC, na hipótese diagnóstica de doença de Kawasaki, mesmo antes da ocorrência de sinais e sintomas que compõem o quadro clássico da doença.

ABSTRACT

Kawasaki disease is na acute vasculitis with unknown ethiology and large range of clinical findings. Recent studies showed higher incidence in the last years. Central nervous system is affected in 0,4 – 3,7% of patientes, and include seizures, ataxia, cerebral infarct, sudural effusions, hemiplegia and facial nerve palsy. In our study we show the case of a two years old male, previosly healthy, with occurrence of status epilepicus before the clinical diagnosis of Kawasaki disease. We report the clinical, laboratorial, neuroradiological and electrencephalogram findings comparing with data in medical literature. Conclusion: in the cases of sudden central nervous system involvement, it is necessary include Kawasaki disease in the differential diagnosis, even before the occurrence of classical clinical symptons.

KEY WORDS: *Central Nervous System, Kawasaki Disease, Seizures, Vasculitis.*

INTRODUÇÃO

A doença de Kawasaki é uma vasculite aguda de etiologia desconhecida com variações significativas de achados clínicos. Estudos recentes têm demonstrado um aumento significativo da incidência da doença ano após ano, mas a etiologia ainda é controversa (1). A incidência de acometimento do SNC varia de 0,4 – 3,7% (2-4), incluindo convulsões, ataxia, infarto cerebral, coleção subdural, hemiplegia e paralisia do nervo facial (2,5-10). O objetivo desse estudo é mostrar um caso de acometimento do SNC na doença de Kawasaki ocorrido antes da definição clínica da doença.

RELATO DO CASO

GS, 2 anos, masculino, branco, procedente de Porto Alegre. Interna em 03/09/2002 na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) do Hospital de Porto Alegre (HCPA) em estado convulsivo, na forma de crises convulsivas tônico-clônicas generalizadas, com duração de 20 minutos, iniciadas em casa. Previamente hígido, sem história familiar de epilepsia. Sem outros sintomas clínicos. Ficou em ventilação mecânica por um dia e foi hidantalizado, recebendo fenobarbital 5 mg/kg/d e fenitoína 5 mg/kg/d. TC crânio (04/09/02): hipodensidade com fraca impregnação pelo contraste na área temporal esquerda. Líquor (06/09): glicorraquia 81 mg/dl, 3 leucócitos (diferencial de células não realizado), 359 eritrócitos, 14 mg/dl de proteínas, cultural e bacterioscópico negativos. Sorologia para herpes, Epstein-Barr, HIV, monoteste e ASLO negativos. Com suspeita de encefalite herpética usou aciclovir EV por um dia, sendo logo suspenso. Após 3 dias na UTIP, sem novas crises, foi para a enfermaria, não apresentando anormalidades ao exame físico. Eletroencefalograma (07/09) com instabilidade córtico-subcortical difusa e paroxismos pouco freqüentes na região temporal do hemisfério esquerdo. Realizado novo EEG (10/09/02) com paroxismos focais de potenciais agudos isolados nas regiões temporais anterior e média do hemisfério esquerdo, sugerindo foco, sem generalizações.

Suspensa fenitoína. Teve alta em 12/09/02, apresentando 2 picos febris de 37,8ºC, interpretados como fazendo parte de infecção de via aérea superior de provável etiologia viral. Em uso de fenobarbital 5 mg/kg/dia, sem déficit neurológico. Não repetiu TC de crânio. Em 18/09 retorna ao HCPA com febre (39,5ºC), *rash* disseminado pelo tronco do tipo escarlatiniforme, edema de mãos e pés, descamação perioral e linfonodo cervical medindo 1,5 cm de diâmetro. Fechados os critérios diagnósticos de doença de Kawasaki, iniciou com imunoglobulina hiperimune, que foi repetida no dia seguinte por persistência da febre, tendo ocorrido resolução concomitante ao desaparecimento do *rash* cutâneo e do edema. Em 19/09 realizou ecocardiograma, que foi normal. Teve alta em uso de AAS e fenobarbital. Ambulatorialmente realizou 2 novos ecocardiogramas (15/10/02 e 22/01/03), que foram normais. Em 20/04/03 fez novo EEG, que mostrou alterações paroxísticas multifocais. Iniciou ácido valpróico 40 mg/kg/dia. Não desenvolveu nenhum tipo de seqüela neurológica durante os 6 meses de acompanhamento ambulatorial posterior.

DISCUSSÃO

A ocorrência de convulsões associadas à doença de Kawasaki é abundantemente demonstrada na literatura (2-4), e, mesmo como sintoma inicial, as manifestações neurológicas não são utilizadas como critérios de diagnóstico (4). O sintoma neurológico mais freqüente é o de paralisia do nervo facial (3,5,9). No entanto, em vários estudos de imagem se observa acometimento do SNC sem correspondência clínica (10,11), mostrando ser essa uma doença causadora de vasculite sistêmica. No caso relatado, os sintomas neurológicos anteciparam o diagnóstico de Kawasaki. Os achados clínicos e de EEG foram semelhantes ao estudo de Tabarki (4), sendo que o acometimento do SNC foi visto mais precocemente, principalmente na forma de estado convulsivo.

Não há um padrão típico de líquor na doença de Kawasaki, apesar de alguns trabalhos mostrarem a ocorrência de pleocitose em 1/3 até na metade dos casos (12), sem alteração na glicorraquia nem na proteinorraquia.

O uso precoce de imunoglobulina hiperimune tem se mostrado eficaz em evitar complicações como a ocorrência de aneurismas de artéria coronariana, sem haver evidências de benefício para o SNC (13). Drogas alternativas, tais como corticóides, têm sido testadas (1). O próprio uso de um segundo curso de imunoglobulina é demonstrado como benéfico e seguro (13).

Apesar da gravidade dos achados neurológicos, na maioria das vezes são manifestações autolimitadas cuja resolução pode levar alguns meses para ocorrer (2,3,6-10). Pior prognóstico neurológico foi encontrado no estudo de Tabarki (4), em que o paciente desenvolveu séria deficiência mental. Algum grau de correlação tem sido encontrado entre o achado de hipodensidade do parênquima na TC de crânio com a ocorrência de aneurisma de artérias coronarianas (4,14). Seqüelas auditivas são relatadas, mas sem relação com o uso de AAS (8) e podendo persistir por anos (2).

Deve-se sempre nos casos de acometimento súbito do SNC pensar na hipótese diagnóstica de doença de Kawasaki, mesmo sem a ocorrência de sinais e sintomas que compõem o quadro clássico da doença. No nosso caso, as evidências de associação entre o evento neurológico e a doença talvez não estabeleçam com segurança a seqüência de causa-e-efeito, mas levam a uma forte suspeita serem eventos de origem semelhante.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. H, YASHIRO M, NAKAMURA Y, KAWASAKI T *et al*. Results of 12 nationwide epidemiological incidence surveys of Kawasaki disease in Japan. Arch Pediatr Adolesc Med 1995; 149:779-83.
2. TAKAGI K, UMEZAWA T, SAJI T, MOROOKA K *et al*. Meningoencephalitis in Kawasaki disease. Brain Dev 1990; 22:429-35.
3. TERESAWA K, ICHINOSE E, MATSUISHI T, KATO H. Neurological complications in Kawasaki disease. Brain Dev 1983; 5:371-4.
4. TABARKI B, MAHDHAOUI A, SELMI H, YACOUB M *et al*. Kawasaki disease with predominant central nervous system involvement. Pediatr Neurol 2001; 25:239-41.
5. AMANO S, HAZAMA F. Neural involvement in Kawasaki disease. Acta Pathol Jpn 1980; 30:365-73.
6. AOKI N. Subdural effusion in the acute stage of Kawasaki disease. Surg Neurol 1988; 29:216-7.
7. HOSHINO K, MOROOKA K, IMAI H, TAKAGI K *et al*. Neurological involvments with transient gait disturbance in subacute phase of Kawasaki disease; a case report. No To Hattatsu 1995; 27:315-9.
8. SUNDELL RP, NEWBURGER JW, McGILL T, CLEVELAND SS *et al*. Sensorineural hearing loss associated with Kawasaki disease. J Pediatr 1990; 117:371-7.
9. GALLAGHER PG. Facial nerve paralysis and Kawasaki disease. Rev Infect Dis. 1990; 12:403-5.
10. FUJIWARA S, YAMANO T, HATTORI M, FUJISEKI Y *et al*. Asymptomatic cerebral infarction in Kawasaki disease. Pediatr Neurol 1992; 8:235-6.
11. ICHIYAMA T, NISHIKAWA M, HAYASHI T, KOGA M *et al*. Cerebral hypoperfusion during acute Kawasaki disease Stroke 1998; 29:1320-1.
12. DENGLER LD, CAPPARELLI EV, BASTIAN JF, BRADLEY DJ *et al*. Cerebrospinal fluid profile in patients with acute Kawasaki disease Pediatr Infect Dis J 1998; 17:478-81.
13. SUNDEL RP, BURNS IC, BAKER A, BEISER AS *et al*. Gamma-globulin retreatment in Kawasaki disease. J Pediatr 1993; 123:657-9.
14. LAPOINTE JS, NUGENT RA, GRAEB DA, ROBERTSON DA. Cerebral infarction and regression of widespread aneurysms in Kawasaki's disease: case report. Pediatr Radiol. 1984; 14:1-5.