

# Aneurismas gigantes de las arterias coronarias en la enfermedad de Kawasaki

## Nuestra casuística

ANA M. SCHROH, DANIEL GONZÁLEZ, LIDIA LAGHEZZA, PABLO DOMÍNGUEZ, LUIS VERGANI

### RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad febril aguda de la infancia, descrita por Tomisaku Kawasaki en Japón en 1967. Es una vasculitis aguda de causa desconocida caracterizada por fiebre, rash cutáneo, conjuntivitis, inflamación de las mucosas, adenopatía cervical y descamación de manos y pies. Predomina en el sexo masculino y el 80% de los niños afectados son menores de 5 años.

Los efectos de la enfermedad en el largo plazo dependen de la existencia de lesiones coronarias (aneurismas), que son la principal causa de morbimortalidad.

Se denominan aneurismas gigantes a aquellos cuyo diámetro interno es superior a los 8 mm. El ecocardiograma es la herramienta diagnóstica fundamental para la evaluación y el seguimiento de las anomalías coronarias. La exploración ecocardiográfica debe incluir una búsqueda sistematizada de ectasia y/o aneurismas coronarios con empleo de múltiples vistas y debe ser realizado por un experto debido a que es una técnica operador-dependiente. El pronóstico de los pacientes con aneurismas gigantes es sombrío porque en su evolución natural tienden a complicarse con trombosis coronaria o a resolverse con lesiones obstructivas severas, que causan isquemia miocárdica e incluso infarto agudo de miocardio en niños o adolescentes.

Presentamos tres niños con aneurismas gigantes de las arterias coronarias como lesión secuelar de la enfermedad de Kawasaki, uno de los cuales requirió cirugía de revascularización miocárdica debido a lesión obstructiva severa.

REV ARGENT CARDIOL 2003; 71: 206-209

Recibido: 10/2002

Aceptado: 12/2002

Dirección para separatas:

Dra. Ana Schroh - Paso de

los Andes 812 (5500) Ciudad de

Mendoza, Argentina

e-mail: schroh\_md@hotmail.com

### Palabras clave

> Aneurismas coronarios – Enfermedad de Kawasaki - Isquemia en niños

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad febril aguda de la infancia, descrita por Tomisaku Kawasaki en Japón en 1967. (1)

Sus efectos en el largo plazo dependen de la existencia de lesiones coronarias (aneurismas), que son la principal causa de morbimortalidad.

Se denominan aneurismas gigantes a aquellos cuyo diámetro interno es superior a 8 mm. El pronóstico de los pacientes con aneurismas gigantes es sombrío, porque en su evolución natural tienden a complicarse con trombosis coronaria o a resolverse con lesiones obstructivas severas, que causan isquemia miocárdica.

En esta comunicación presentamos tres casos de aneurismas gigantes de las arterias coronarias como lesión secuelar de la enfermedad de Kawasaki, diagnosticados en nuestro hospital por ecocardiografía desde 1988 hasta la actualidad.

### Caso 1

Paciente de sexo masculino de 6 meses de vida, derivado por cardiomegalia radiológica. Estaba internado en otra institución por un síndrome febril prolongado de más de 20 días de evolución (temperatura de 39°-40°C), exantema morbiliforme maculopapular en el tronco y las extremidades, conjuntivitis, queilitis, lengua aframbuesada y descamación en manos y pies.

Los exámenes de laboratorio mostraron anemia, leucocitosis y neutrofilia, incremento de la velocidad de eritrosedimentación y proteína C reactiva positiva. El examen ecocardiográfico bidimensional con Doppler pulsado permitió el diagnóstico de derrame pericárdico anteroposterior de moderada cuantía; función ventricular sistólica adecuada y aneurismas gigantes que comprometían el territorio de la coronaria derecha (CD), la coronaria izquierda (CI) y la descendente anterior (DA).

Fue medicado con gammaglobulina 400 mg/kg/dosis durante 4 días y ácido acetilsalicílico (AAS) en dosis antiinflamatorias. El paciente presentó muy buena evolución clínica y ecocardiográfica, salvo los aneurismas coronarios que no mostraron cambios después de 12 años de seguimiento.

Se evaluó con prueba ergométrica y se obtuvieron imágenes de perfusión miocárdica con radioisótopos (SPECT) anuales, sin que se detectaran zonas de isquemia. Actualmente el paciente está medicado con AAS, 5 mg/kg/día.

## Caso 2

Paciente de sexo masculino de 4 años derivado a nuestra institución por fiebre (39°-40°C) de 10 días de evolución y poliartalgias. En el examen físico se constató eritema malar, tumoración submaxilar izquierda de aproximadamente 2 cm, móvil y no dolorosa, hepatomegalia y edema de miembros inferiores. Presentó un hematócrito de 29%; leucocitosis con neutrofilia, velocidad de eritrosedimentación elevada (110 mm) y trombocitosis (600.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>). Dos días después del ingreso en el hospital, debido a la presencia de ritmo de galope y soplo sistólico, se solicitó interconsulta con cardiología. La evaluación clínica y ecocardiográfica determinó la presencia del ventrículo izquierdo dilatado con función sistólica deprimida, insuficiencia mitral leve y dilataciones aneurismáticas gigantes múltiples en el territorio de la CD, la CI y la DA (Figura 1).

El ECG mostró un bloqueo A-V de primer grado. Se arribó al diagnóstico cardiológico de miocarditis, valvulitis y aneurismas gigantes de las arterias coronarias. Se indicó gammaglobulina en dosis de 2 g/kg y AAS, 80 mg/kg/día. La miocarditis y la insuficiencia mitral se resolvieron rápidamente, en tanto que persistieron sin variantes los aneurismas coronarios durante el seguimiento de 1 año. Los estudios de perfu-

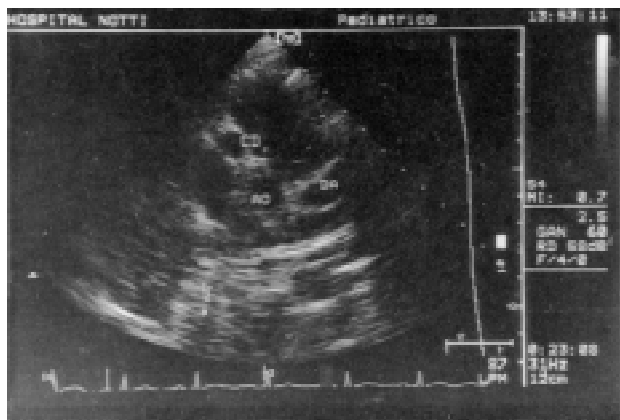


Fig. 1. Imagen ecocardiográfica obtenida en eje corto, en la que se observa la aorta y el nacimiento de la coronaria derecha, la izquierda y de la descendente anterior, las que exhiben aneurismas gigantes múltiples.

## ABREVIATURAS

<b>CD</b>	Coronaria derecha
<b>CI</b>	Coronaria izquierda
<b>DA</b>	Descendente anterior
<b>AAS</b>	Ácido acetilsalicílico
<b>SPECT</b>	Perfusión miocárdica radioisotópica, tomográfica
<b>ECG</b>	Electrocardiograma
<b>IAM</b>	Infarto agudo de miocardio

sión miocárdica con talio no mostraron isquemia. El paciente se encuentra asintomático, medicado con AAS (3-5 mg/kg/día) y anticoagulado.

## Caso 3

Paciente de sexo masculino de 9 años, que consultó por precordialgia intensa durante el ejercicio físico. El antecedente patológico principal fue un cuadro febril de 20 días de evolución, con queilitis, conjuntivitis y posterior descamación de palmas y plantas, compatible con enfermedad de Kawasaki, que el niño presentó 2 años antes sin recibir tratamiento específico.

En el momento de la consulta, el examen clínico cardiovascular fue normal. El ECG mostró rectificación e infradesnivel del segmento ST mayor de 2 mm en derivaciones DI, aVL, V4, V5 y V6. Se realizó un ecocardiograma Doppler color, en el que se comprobó un aneurisma gigante en el tronco de la coronaria izquierda y múltiples aneurismas de tamaño moderado (5-8 mm) en el territorio de la CD, la DA y la circunfleja, hipocinesia del septum interventricular con índices de función ventricular izquierda sistólicos y diastólicos conservados.

Las enzimas miocárdicas estaban significativamente incrementadas. El paciente fue internado en la unidad de cuidados intensivos y medicado con betabloqueantes, enalapril y AAS. La coronariografía mostró aneurisma gigante del tronco de la CI con obstrucción distal del 100% y llenado retrógrado de la descendente anterior y la circunfleja (ambas con múltiples aneurismas) por colaterales. La CD presentaba múltiples aneurismas de calibre moderado y pequeño, pero sin lesiones obstructivas (Figuras 2 y 3).

El paciente fue sometido a cirugía de revascularización coronaria, en la que se le efectuaron dos puentes de mamaria interna, uno a la DA y otro a la CD. Dos meses después, el paciente se encontraba asintomático, medicado con AAS y anticoagulado.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda de la infancia de causa desconocida caracterizada por fiebre, rash cutáneo, conjuntivitis, inflamación de las mucosas, adenopatía cervical y descamación de manos y pies.

La incidencia es mayor en niños de origen asiático, pero también afecta a la raza blanca con una incidencia

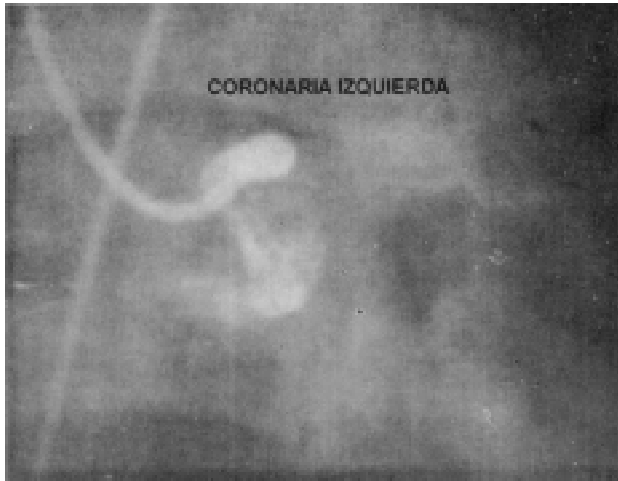


Fig. 2. Coronariografía izquierda selectiva: tronco dilatado con oclusión total.

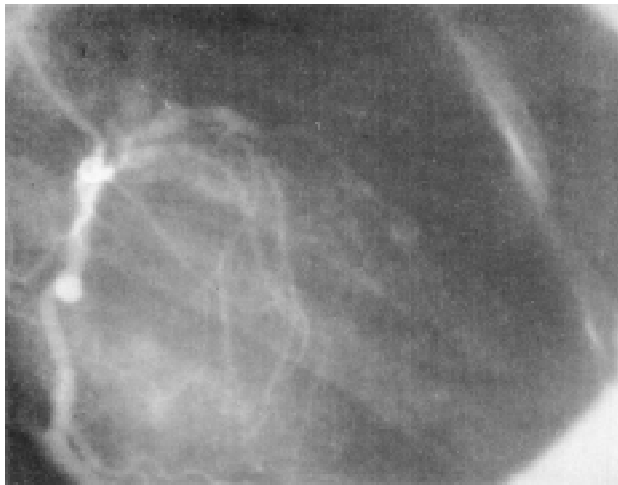


Fig. 3. Coronariografía derecha selectiva: arteria de calibre irregular, tortuosa; abundante circulación colateral que permite el llenado retrógrado de la circunfleja y la descendente anterior, las cuales presentan dilataciones segmentarias múltiples y obstrucciones parciales.

de 9/100.000, con predominio en el sexo masculino. La mayoría de los niños afectados en forma aguda son menores de 2 años y el 80% son menores de 5 años. (1, 2)

Es la principal causa de patología cardíaca adquirida en niños en países desarrollados. Su diagnóstico precoz es imprescindible para comenzar de inmediato el tratamiento con gammaglobulina y así disminuir el riesgo de afectación coronaria del 20-25% al 5%. (3)

Durante los primeros 10 días de la enfermedad se produce una microvasculitis generalizada que persiste en las arterias medianas y grandes, pero sobre todo en las coronarias, y que se caracteriza por edema, infiltrado celular mononuclear y fibrosis progresiva con disminución de la lámina elástica interna, sustrato anatomopatológico de los aneurismas coronarios.

El sexo masculino, la edad menor de 2 años, la fiebre prolongada, el incremento o la disminución del número de plaquetas, los reactantes de fase aguda positivos son reconocidos como factores de riesgo para el desarrollo de aneurismas coronarios.

El ecocardiograma es la herramienta diagnóstica fundamental para la evaluación y el seguimiento de las anomalías coronarias. La exploración ecocardiográfica debe incluir una búsqueda sistematizada de ectasia y/o aneurismas coronarios con empleo de múltiples vistas y debe ser realizada por un experto, debido a que es una técnica operador-dependiente.

De acuerdo con su diámetro interno, los aneurismas coronarios se clasifican en: 1) pequeños (diámetro hasta 1,5 vez del diámetro normal de la coronaria o menor de 5 mm), 2) moderados (diámetro interno entre 1,5 y 4 veces el normal de la coronaria o entre 5 y 8 mm) y c) gigantes (diámetro superior a 4 veces el diámetro coronario normal o mayor de 8 mm). (4)

El principal determinante del pronóstico es el tamaño inicial del aneurisma. El aneurisma coronario puede evolucionar hacia la regresión o hacia la progresión.

La regresión es característica del Kawasaki; ocurre en el 50% de los aneurismas de grado 1 o 2. Por el contrario, la progresión a lesiones obstructivas ocurre con los aneurismas gigantes.

La estenosis coronaria es la lesión más importante causante de eventos cardíacos letales en la enfermedad de Kawasaki. La incidencia, el comienzo y el curso de la formación de la estenosis en el aneurisma dependen de varios factores, como su diámetro y la arteria coronaria afectada.

Los aneurismas gigantes representan aproximadamente el 4% del total y en más de la mitad de ellos se desarrolla infarto agudo de miocardio (IAM) debido a lesión estenótica severa de dos o tres vasos. Kato y colaboradores comunicaron una incidencia de estenosis coronaria que complicaba aneurismas gigantes del 73% y aneurismas moderados del 27%. (4)

La prueba ergométrica es parte del seguimiento de largo plazo de aquellos pacientes con enfermedad arterial coronaria sospechada o confirmada, pero sólo como método de detección de isquemia. Tiene baja sensibilidad y especificidad. Asociada con métodos de perfusión miocárdica con radioisótopos parece tener alta sensibilidad.

Las imágenes de perfusión miocárdica (SPECT) pueden usarse como monitoreo no invasivo de la progresión de la estenosis coronaria debido al Kawasaki. Cambios de un defecto de perfusión en la cámara gamma de leve a moderado parecen un indicador absoluto de angiografía coronaria. Kondo y colaboradores (5) propusieron que los aneurismas gigantes fueran seguidos con SPECT cada año a año y medio.

La complicación de las lesiones obstructivas coronarias por estenosis coronaria o trombosis aguda es el IAM. El 73% de ellos ocurren durante el primer año de inicio de la enfermedad. En un tercio de los

pacientes puede cursar en forma asintomática y manifestarse por la aparición de nuevas ondas Q anormalmente profundas u ondas QS o por una perfusión miocárdica anormal con talio.

Cuando son sintomáticos pueden presentarse con un cuadro de shock, precordialgia, vómitos, llanto y dolor abdominal. En general ocurren en reposo o durante el sueño e infrecuentemente durante el ejercicio físico.

La coronariografía debe indicarse si los estudios no invasivos sugieren isquemia de miocardio.

A pesar de que el ecocardiograma muestre lesiones aneurismáticas severas, la angiografía suele revelar sólo la lesión obstructiva, con un lumen coronario que puede presentarse irregular, estrecho o dilatado. Esta aparente discordancia entre dos técnicas de diagnóstico por imágenes se debe a que la ecocardiografía visualiza en su conjunto el lumen y la pared arterial y la coronariografía sólo el lumen coronario. Ocurre que la regresión del aneurisma en esta enfermedad es a expensas de proliferación de la íntima e hipertrofia de la media que reduce la luz del vaso y puede culminar en obstrucción. Este proceso es responsable de las imágenes obtenidas por angiografía.

La revascularización quirúrgica está indicada cuando hay un alto grado de obstrucción de al menos dos arterias coronarias mayores o está comprometido severamente el tronco de la coronaria izquierda debido al riesgo de muerte o IAM incapacitante. (6)

La angioplastia coronaria no ha demostrado ser de utilidad en pacientes con enfermedad de Kawasaki.

## CONCLUSIONES

Si bien en nuestro medio no hay conocimiento de la prevalencia de la enfermedad de Kawasaki, ésta existe y los esfuerzos deben dirigirse hacia su reconocimiento temprano, dado que la indicación precoz de gammaglobulina disminuye notablemente el riesgo de afectación coronaria.

Pero debemos tener en cuenta que hay niños y adolescentes asintomáticos con lesiones coronarias severas que desconocen su enfermedad y que llevan una vida normal, por lo que siempre en el interrogatorio deberán incluirse referencias hacia el antecedente de una enfermedad febril exantemática durante la infancia al evaluarlos clínicamente, sobre todo al extender un certificado de aptitud física escolar.

Frente a la sospecha de haber padecido la enfermedad, el ecocardiograma es la herramienta funda-

mental para valorar la anatomía coronaria en niños y adolescentes.

## SUMMARY

### Giant aneurysms of coronary arteries in Kawasaki disease: our casuistics

Kawasaki disease is an acute febrile entity of childhood, first described by Tomisaku Kawasaki in Japan in 1967. It is an acute vasculitis of unknown origin whose features are fever, cutaneous rash, conjunctivitis, mucosal inflammation, cervical adenopathy and desquamation of hands and feet. It prevails in males and 80% of the affected children are younger than 5 years.

Long term effects of the disease depend on coronary lesions (aneurysms) that are the principal reason of its morbidity and mortality. We call giant aneurysms those which internal diameter larger than 8 mm. Echocardiogram is the basic diagnostic tool employed to evaluate the coronary abnormalities and perform their follow-up.

Echocardiographic scanning must include a systematic search looking for coronary ectasies and/or aneurysms, by means of multiple scans and it must be performed by an expert, because it is an operator-dependent technique.

Patient's prognosis in the presence of giant aneurysms is dismal, due to their natural progression to coronary thrombosis or to severe obstructive injuries, producing myocardial ischemia including acute myocardial infarct in children and teenagers.

We report the cases of 3 children suffering giant aneurysms of the coronary arteries as a result of Kawasaki disease, one of them required myocardial revascularization surgery due to severe obstructive injury.

**Key words:** coronary aneurysms; Kawasaki; ischemia in children

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Arerugi* 1967;16:178-222.
2. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974;54:271-6.
3. Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, Beiser AS, Chung KJ, Duffy CE, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *N Engl J Med* 1986;315:341-7.
4. Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996;94:1379-85.
5. Kondo C, Nakanishi T, Sonobe T, Tataka K, Momma K, Kusakabe K. Scintigraphic monitoring of coronary artery occlusion due to Kawasaki disease. *Am J Cardiol* 1993;71:681-5.
6. Kitamura S. Surgical management for cardiovascular lesions in Kawasaki disease. *Cardiol Young* 1991;1:249-53.