

Aneurismas coronarios múltiples. Reporte de caso clínico.

Multiple coronary aneurysms. Clinical case report

O'Connell, Mauricio;⁽¹⁾ Enríquez, Alexis;⁽¹⁾ Herrera, Carlos;⁽¹⁾ Mora, Héctor;⁽¹⁾

⁽¹⁾Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala.

Resumen

La enfermedad de Kawasaki fue descrita por primera vez en Japón por Tomisaku Kawasaki en 1967, y los primeros casos fuera de Japón fueron reportados en Hawái en 1976. Es una vasculitis frecuente en la infancia, que afecta a niños usualmente menores de cinco años de edad, aunque con mayor frecuencia a niños entre los uno y los tres años, más a menudo en niños que en niñas, en una proporción de 1.5:1.0.

Originalmente se pensó que era una condición rara, pero esta enfermedad se ha convertido en la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida durante la edad pediátrica en los países desarrollados. La mayoría de los pacientes parecen tener un pronóstico benigno, pero un subgrupo de estos pacientes con aneurismas de la arteria coronaria, están en riesgo de eventos isquémicos y requieren tratamiento de por vida.

Objetivo: Describir los aneurismas coronarios como una complicación de la enfermedad de Kawasaki, sensibilizar al grupo médico sobre esta complicación e insistir en el diagnóstico y el tratamiento precoces

Conclusión: Los aneurismas coronarios son una complicación latente de la enfermedad de Kawasaki. Es necesario por lo tanto, desarrollar un mayor índice de sospecha de esta enfermedad, y posibilitar así un tratamiento oportuno que disminuya su ocurrencia.

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki, síndrome mucocutáneo linfonodular, aneurisma coronario, arterias coronarias, vasculitis.

Abstract

Kawasaki disease was first described in Japan by Tomisaku Kawasaki in 1967, and the first cases outside of Japan were reported in Hawaii in 1976.

It is a frequent vasculitis in childhood, affecting children usually under five years of age, although more often to children from one to three years of age. Boys are affected more frequently than girls by a ratio of 1.5 to 1.0.

Originally it was thought to be a rare condition, but this disease has become the most frequent cause of heart disease acquired during pediatric age in developed countries. Most patients seem to have a benign prognosis, but a subset of these patients with coronary artery aneurysms are at risk for ischemic events and require lifelong treatment.

Objective: Describe coronary aneurysms as a complication of Kawasaki disease, sensitize the medical group about this complication and insist on early diagnosis and treatment.

Conclusion: Coronary aneurysms are a latent complication of Kawasaki disease. It is necessary, therefore, to develop a higher index of suspicion of this disease, and thus enable an opportune treatment that diminishes its occurrence.

Key words: Kawasaki disease, mucocutaneous lymph node syndrome, coronary aneurysm, coronary arteries, vasculitis.

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) fue descrita por primera vez por Tomisaku Kawasaki quien la definió como "síndrome agudo febril mucocutáneo linfonodular"¹

Es un síndrome vasculítico febril agudo frecuente, autolimitado, que dura en promedio 11 días si no es tratado.² Afecta con mayor frecuencia a niños entre los uno y los tres años.

Es raro en niños mayores de ocho años o menores de seis meses, aunque también puede ocurrir en estos grupos de edad.^{3 4}

De etiología aún desconocida, sin embargo, la teoría más ampliamente aceptada implica un agente infeccioso que desencadena una respuesta inmune en un individuo genéticamente predispuesto. Debido a que la causa de la enfermedad es desconocida, no existe una prueba de diagnóstico específica que pueda usarse para hacer un diagnóstico retrospectivo.⁵

Aunque inicialmente este síndrome se considero benigno, posteriormente se reconoció ser potencial causa de lesiones en las arterias coronarias, originando aneurismas que, en ocasiones se complican con trombosis u obstrucción coronaria capaz de provocar isquemia miocárdica y muerte súbita.^{6 7}

El compromiso de las arterias coronarias, puede variar desde una leve dilatación transitoria o ectasia, que ocurre hasta en un 40% de los pacientes, hasta aneurismas gigantes con formación de trombos.⁸

En promedio la incidencia de aneurismas se estima entre un 15-25% de los pacientes no tratados,⁹ porcentaje que disminuye hasta en un 5% en pacientes que reciben inmunoglobulina intravenosa en los primeros 10 días de la enfermedad.¹⁰ Sin embargo, es posible observar aneurismas gigantes de mas de 8 mm de diámetro en un 0.5-1% de pacientes tratados de manera adecuada.^{11 12}

Actualmente esta enfermedad, constituye la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida durante la edad pediátrica, desplazando a la Fiebre Reumática en los países desarrollados.¹³ Un diagnóstico y tratamiento oportuno durante la fase aguda de la enfermedad disminuyen el riesgo de coronariopatía.¹⁴

Nuestro objetivo es describir los aneurismas coronarios como una complicación de EK, sensibilizar al grupo médico sobre esta complicación e insistir en el pronto diagnóstico y tratamiento de los pacientes con esta enfermedad para disminuir las posibilidades de compromiso cardíaco y la morbimortalidad a corto y largo plazo.

Descripción del Caso

Niño de 12 años, que consultó al Servicio de Emergencia, por crisis de dolor torácico retroesternal, opresivo, constrictivo, asociado a

disnea y tos de 2 semanas de evolución, sin otros antecedentes relevantes. Previamente en Clase Funcional I.

Considerando que el niño, al consultar precisaba de tratamiento, se solicitó electrocardiograma que demostró inversión de la onda T, simétrica y profunda desde V1 hasta V6, sugestivo de isquemia miocárdica (Figuras 1, 2), por lo que se realizó de urgencia cateterismo cardíaco que demostró, lesión coronaria grado 2b: aneurismas múltiples de tamaño pequeño o moderado de afectación simultánea de la coronaria izquierda, descendente anterior y coronaria derecha. (Figuras 3a, 3b, 3c).

Posteriormente al cateterismo cardiaco, se administró ácido acetilsalicílico 2mg/kg/día, acenocumarol (Sintrom®) 0.04 mg/kg/día y clopidogrel 0.7 mg/kg/día, con lo que se tornó asintomático. Evaluación y electrocardiograma normal. (Figura 2). El objetivo de INR o International Normalized Ratio (rango normalizado internacional) es de 2.5 (2.0- 3.0)

Discusión

La enfermedad aneurismática coronaria (EAC) se define como la presencia de dilataciones localizadas o difusas del lumen coronario y que excede en 1.5 veces el diámetro de las arterias adyacentes y, la ectasia o dilatación difusa, como el diámetro superior el esperado por la superficie corporal.^{15 16 17}

Aunque no está claramente establecida la etiología, por las grandes similitudes histopatológicas con la aterosclerosis se considera una variedad de la enfermedad arterial coronaria aterosclerótica.¹⁸

Los aneurismas pueden ser saculares (eje transversal más largo que el longitudinal) o fusiformes (eje longitudinal de al menos dos veces que el transversal). Deben ser distinguidos de la ectasia de la arteria coronaria en la cual hay dilatación difusa que compromete más del 50% de la arteria coronaria. Se postula que la fisiopatología de la formación del aneurisma es el debilitamiento de la capa media de la pared del vaso, que en parte puede ser debido a la sobre estimulación crónica del óxido nítrico vasodilatador.

La principal causa de EAC en el mundo occidental es la aterosclerosis, mientras que en países orientales la EK ocupa el primer lugar, enfermedad en la cual los aneurismas son el distintivo.

Pueden también ocurrir por trauma (iatrogénico en la cateterización del laboratorio). (Tabla 1) La clasificación de la EAC se puede realiza teniendo en cuenta varias características de la lesión, según el diámetro de la luz, la forma y localización de la dilatación. (Tabla 2)

Conclusion

Los aneurismas coronarios son una complicación latente de la enfermedad de Kawasaki. Es necesario por lo tanto, favorecer la educación a quienes proveen atención médica, para desarrollar un mayor índice de sospecha de esta enfermedad en los niños pequeños que presenten la asociación de fiebre y erupción cutánea y, posibilitar así un tratamiento oportuno que disminuya la ocurrencia de aneurismas coronarios.

Tabla 1. Causas de enfermedad aneurismática coronaria 19

Vasculitis	Poliarteritis nodosa Enfermedad de Kawasaki Arteritis de Takayasu Enfermedad de Bechcet's
Enfermedad de tejido conectivo	Lupus eritematoso sistémico Artritis reumatoide Escleroderma Espondilitis anquilosante
Defectos hereditarios del colágeno	Síndrome de Marfan Síndrome de Ehlers Danlos Telangiectasia hemorrágica hereditara
Infecciones	Bacterianas: Chlamydia Pneumoniae Virales: Epstein Barr Micóticas Espiroquetas: Sífilis
Posterior a intervenciones coronarias	Angioplastia con balón Implantación de stent Aterectomía coronaria direccional

Tabla 2. Clasificación de la enfermedad aneurismática coronaria 19 20

Diámetro luminal	Pequeño	5 mm
	Mediano	5–8 mm
	Grande	8 mm
Tamaño	Sacular	Eje transversal > eje longitudinal
	Fusiforme	Eje longitudinal excede por 2 el eje transversal
Integridad pared vascular	Aneurisma verdadero	Presentes todas las capas vasculares
	Pseudoaneurisma	Pérdida de la integridad de la pared vascular
Extensión tipográfica	Tipo I	Ectasia difusa de 2 o 3 vasos
	Tipo II	Ectasia difusa en un vaso y localizada en otro.
	Tipo III	Ectasia difusa de un solo vaso
	Tipo IV	Ectasia localizada

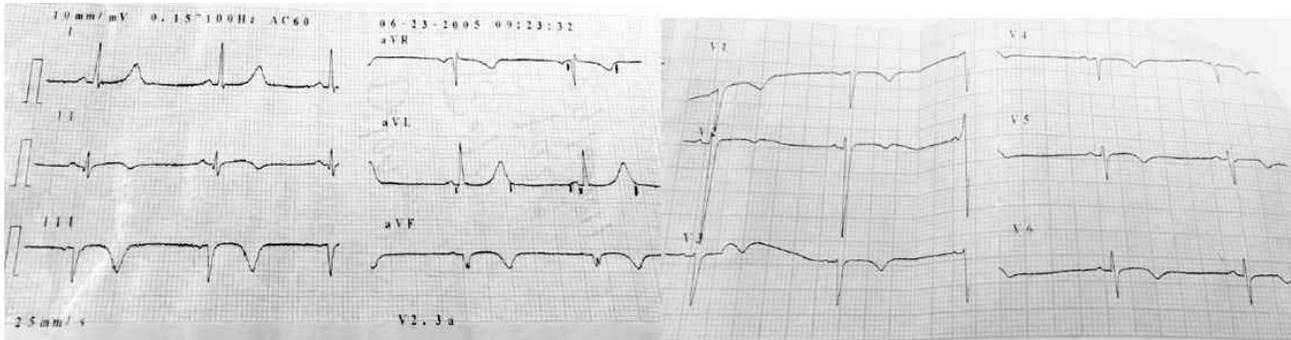


Figura 1. Electrocardiograma inicial. Ondas T negativas en DII, DIII, aVF y de V1 a V6, sugerentes de isquemia miocárdica inferior.

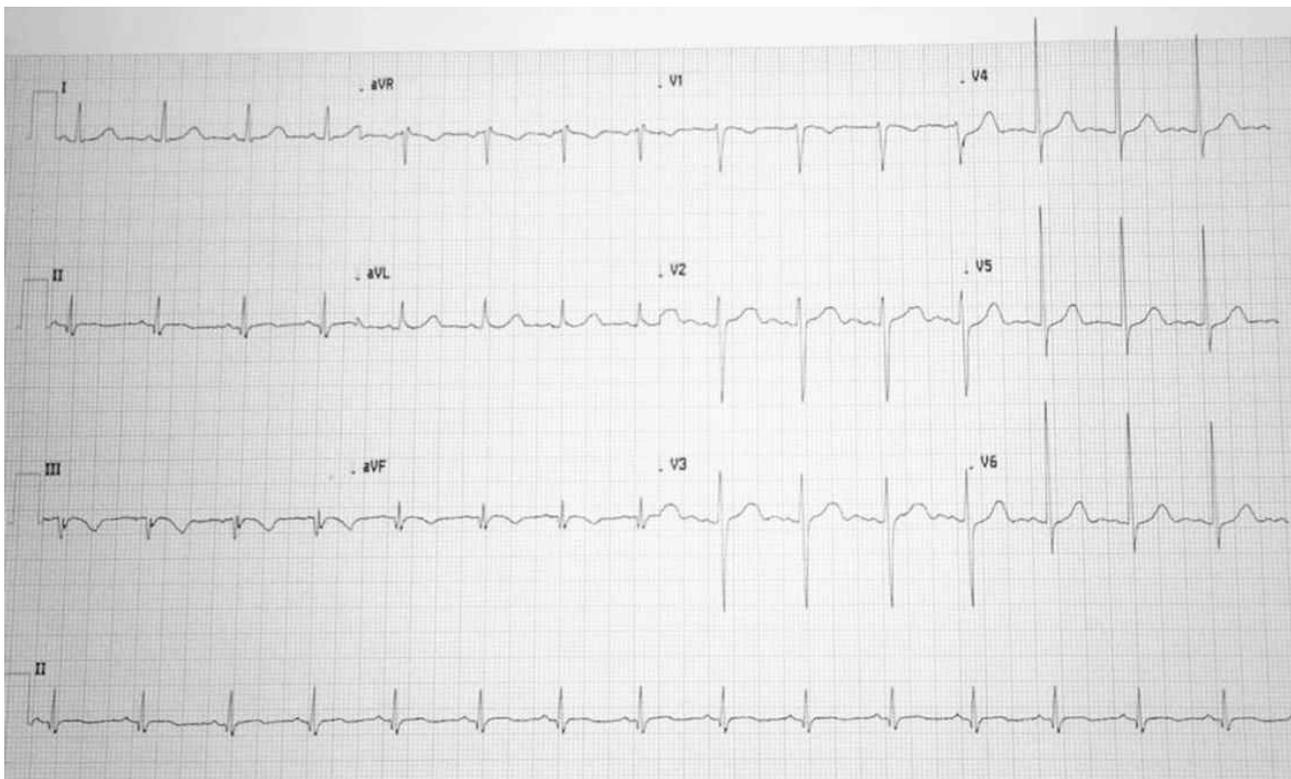
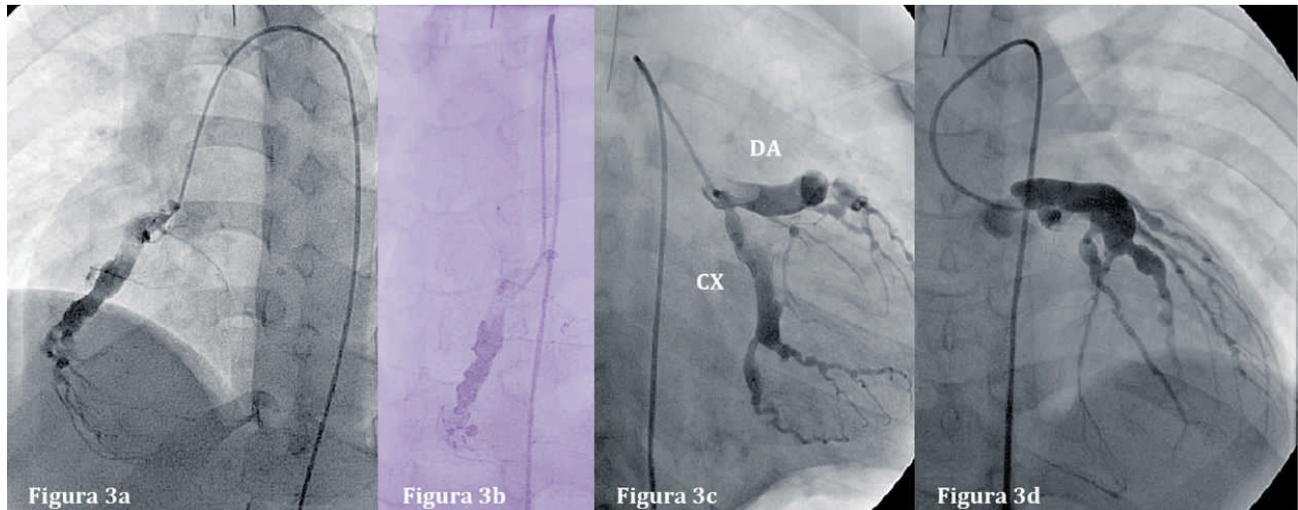


Figura 2. Electrocardiograma control. Normal.



Figuras 3a, 3b. Angiografía coronaria derecha que revela dilatación proximal de la arteria y aneurismas distales. Figuras 3c, 3d. Angiografía coronaria izquierda que muestra aneurismas saculares tanto en la Descendente anterior (DA) como en la circunfleja (CX)

Bibliografía / Bibliography

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. Clinical observation of 50 patients. *Jpn J Allergy*. 1967;16:178-222
2. Freeman AF, Shulman ST. Kawasaki Disease: Summary of the American heart Association Guidelines. *Am Fam Physician* 2006 Oct;74(7):1141-48.
3. Lang B. Recognizing Kawasaki disease. *Paediatr Child Health* 2001 Nov;6 (9): 638-43.
4. Yoon YM, Yun HW, Kim SH. Clinical Characteristics of Kawasaki Disease in Infants Younger than Six Months: A Single-Center Study. *Korean Circ J* 2016 Jul;46(4):550-5.
5. Gordon JB, Kahn Am, Burns JC. When children with Kawasaki disease grow up: Myocardial and vascular complications in adulthood. 2009 Nov;54(21):1911-20.
6. Sensaki H. Long-Term Outcome of Kawasaki Disease. *Circulation*. 2008 Dec;118 (25):2763-72.
7. Battagliotti CG, Karakachoff M, González F, Martínez I. Afección coronaria en niños con enfermedad de Kawasaki. *Rev Arg Reumatol* 2013;24(3):8-12.
8. Friedman KG, Gavreau K, Hamaoka-Okamoto A, et al. Coronary Artery Aneurysms in Kawasaki Disease: Risk Factors for Progressive Disease and Adverse Cardiac Events in the US Population. *J Am Heart Assoc* 2016;5:e3289
9. Newburger J, Takahashi M, Gerber M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association.
10. Wallace CA, French JW, Kahn SJ, Sherry DD. Initial intravenous gamma-globulin treatment failure in Kawasaki disease. *Pediatrics* 2000;105(6):e78
11. Barron KS. Kawasaki disease: Etiology, pathogenesis, and treatment. *Cleve Clin J Med* 2002;69:S1169-78.
12. Micallef ES, Attard MS, Grech V. A case of atypical Kawasaki disease with giant coronary artery aneurysm containing thrombus. *Images Paediatr Cardiol* 2016 Jul Sep;18(3):9-15.
13. Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. Nationwide survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *J Pediatr* 1991 Aug;119(2):279-82.
14. Anderson MS, Todd JK, Glodé MP. Delayed diagnosis of Kawasaki syndrome: an analysis of the problem. *Pediatrics* 2005 Apr;115(4):e428-33.
15. de Zorzi A, Colan SD, Gavreau K, Baker AI, Sundel RP, Newburger JW. Coronary artery dimensions may be misclassified as normal in Kawasaki disease. *J Pediatr* 1998 Aug;133(2):254-8.
16. Antoniadis AP, Chatzizisis YS, Giannoglou GD. Pathogenetic mechanisms of coronary ectasia. *Int J Cardiol* 2008 Nov;130(3):335-43
17. Manginas A, Cokkinos DV. Coronary artery ectasias: imaging, functional assessment and Clinical implications. *Eur Heart J* 2006;27:1026-1031.
18. Nagata K, Kawasaki T, Okamoto A, et al. Effectiveness of an Antiplatelet Agent for Coronary Artery Ectasia Associated with Silent Myocardial Ischemia. *Jpn Heart J* 2001;42:249-254.
19. Bohórquez R, Roa NL, Plata CA, et al. Enfermedad aneurismática coronaria. Presentación de caso clínico y revisión de literatura. *Acta Med Colomb* 2009;34:38-41.
20. Schroh AM, Domínguez P, Laghezza LB, Melonari PA, Olgún M, Miatello R. Enfermedad de Kawasaki: afección cardíaca durante la infancia. *Rev Esp. Cardiol*. 2006;59(4):387-90