



RELATO DE CASO

Infarto agudo do miocárdio silencioso associado a aneurisma de artéria coronária decorrente de doença de Kawasaki: relato de caso

Silent acute myocardial infarction associated with coronary artery aneurysm due to Kawasaki disease: case report

Samir Duarte Ibrahim¹, Ana Laura Lopes Potente^{2,*}, Fernanda Pereira Maiolini²

¹Hospital do Coração Santa Lúcia de Poços de Caldas, Poços de Caldas, Minas Gerais, Brasil.

²Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIT), Itajubá, Minas Gerais, Brasil.

INFORMAÇÕES GERAIS

Recebido em: outubro de 2017

Aceito em: março de 2017

Palavras-Chave:

Síndrome de linfonodos mucocutâneos

Doença das coronárias

Infarto do miocárdio

Keywords:

Mucocutaneous lymph node syndrome

Myocardial infarction

Coronary disease

RESUMO

A doença de Kawasaki é caracterizada por uma vasculite aguda sistêmica que ocorre na grande maioria dos casos em crianças menores de cinco anos de idade. A doença tem curso autolimitado e tratamento baseado no uso de imunoglobulina intravenosa e salicilatos. A principal gravidade se dá pelas possíveis complicações, sendo a mais grave a formação de aneurismas de artérias coronárias. O presente trabalho visa relatar o caso de uma paciente que não recebeu o diagnóstico de doença de Kawasaki na infância. Na vida adulta, durante ecocardiograma diagnosticou-se uma hipocinesia de parede inferior e parte distal do septo inferior. Em posterior angiografia, verificou-se artéria coronária direita ectásica em toda a sua extensão. Trata-se de um caso raro devido à formação de aneurismas coronarianos não tratados, após anos de doença, e sua manifestação isquêmica.

ABSTRACT

Kawasaki disease is characterized by the presence of acute systemic vasculitis that occurs in most of cases in children under five years of age. The disease has an auto-limited path and the treatment is based on intravenous immunoglobulin and salicylates. The main gravity is due to the possible complications, and the most serious is the formation of coronary artery aneurysms. The present work aims to report the case of a patient, who did not receive the diagnosis of Kawasaki disease in childhood. In adulthood, an inferior wall hypokinesia and a distal part of the inferior septum were diagnosed by echocardiogram. In a subsequent angiography it was verified a ectasia right coronary artery throughout its extension. This is a rare case due to the formation of untreated coronary aneurysms after years of illness associated with ischemic manifestations.

CC BY-NC-SA 4.0 2018 RCSFMIT

Introdução

A doença de Kawasaki (DK) foi descrita inicialmente por Tomisaku Kawasaki em 1967.¹ Possui prevalência de 112 casos para cada 100 mil crianças com idade abaixo de cinco anos² e a relação entre crianças do sexo masculi-

no e feminino é de 1,5 a 1,7:1,0.³ A DK é uma vasculite sistêmica de vasos de médio calibre, generalizada e de curso autolimitado, com predileção pelas artérias coronárias. Vários órgãos e sistemas são acometidos pela doença, como pulmões, intestinos e coração.⁴ Sua morbidade relaciona-se principalmente a causas cardiológicas que podem aparecer tardiamente, sendo mais frequentes aneurismas e ectasias de coronárias.⁵ Existe possibilidade de formação de aneurismas em artérias coronárias, renais, femorais, braquicefálicas, axilares, e outras em menor proporção.^{2,6}

* Correspondência:

Rua Rangel Pestana, 650

Jundiaí - SP - CEP 13201-000

e-mail: analaurapotentehotmail.com

doi: 10.21876/rcsfmit.v8i3.767

As manifestações clínicas mais frequentes da DK são febre, congestão ocular bilateral, alterações de lábios e cavidade oral, exantema polimorfo, alterações de extremidades e linfadenopatia cervical não supurativa. A presença de cinco desses critérios define o diagnóstico da doença.^{7,8}

O acometimento cardíaco é um aspecto marcante da DK em decorrência de sua frequência e gravidade, com possibilidade de ocorrer miocardite, pericardite, endocardite, comprometimentos valvulares e prejuízo à estrutura das artérias coronárias. Os danos coronarianos podem se caracterizar por estenoses ou formação de aneurismas, aparecendo em cerca de 18 a 25 dias após a instalação da doença. A artéria coronária direita é acometida em cerca de 3% dos casos, a esquerda em 12% e ambas em 8%.^{1,9}

As alterações patológicas incluem não só a proliferação de miofibroblastos, mas também a formação de trombos na parede dos aneurismas. A longo prazo, na vida adulta do paciente ocorrem calcificação e fibrose de tais estruturas que atuam como uma estenose funcional das coronárias. Associado a este mecanismo fisiopatológico existe uma aterosclerose acelerada nos locais em que ocorre tal processo patológico.

O objetivo do presente trabalho é relatar um caso de manifestação isquêmica atípica em paciente com DK prévia não diagnosticada na infância.

Descrição do Caso

RCR, 50 anos, branca, sexo feminino, compareceu à consulta com cardiologista para acompanhamento devido à hipertensão arterial sistêmica diagnosticada há 32 anos. Fazia uso de clortalidona 25 mg e propranolol 10 mg ao dia, mantendo pressão arterial em níveis normais. Anualmente realizava investigação de perfil lipídico e eletrocardiograma. Tabagista há 37 anos. Referiu queixa ines-

pecífica, constituída por dor epigástrica de média intensidade, sem irradiação. A dor era quase diária, de início há 8 anos e, desde então, apresentando períodos de piora importante. Na infância, apresentou inúmeros quadros infecciosos com diagnóstico não esclarecido, com sintomas típicos de faringoamigdalite e otite, além de quadros de febre de origem desconhecida.

Devido à história de hipertensão de longa data, tabagismo e dor epigástrica de origem desconhecida, foram realizados uma radiografia de tórax (sem alterações) e um ecodopplercardiograma, que revelou déficit de contratilidade miocárdica da parede inferior e do segmento distal do septo inferior associado à disfunção diastólica do ventrículo esquerdo grau I com alteração de relaxamento. Os parâmetros anatômicos e a capacidade funcional se encontravam dentro da normalidade para a idade da paciente. Não apresentava qualquer manifestação típica de doença coronariana ou arritmias.

Foi realizada uma cineangiocoronariografia com ventriculografia esquerda por técnica de punção da artéria radial (**Figura 1**). O exame mostrou artéria coronária direita dominante e ectásica em toda a sua extensão, irrigando parede posterior do ventrículo esquerdo e sem lesões obstrutivas (**Figura 1a**), ramos ventricular posterior e descendente posterior ectásicos e sem lesões obstrutivas, tronco da artéria coronária esquerda sem obstruções (**Figura 1b**), artéria descendente anterior com lesão obstrutiva acometendo 50% da luz do vaso com ramos diagonais normais e artéria circunflexa e ramos marginais sem alterações. Foi observada importante hipocinesia da parede ínter-basal (**Figura 1c**).

A paciente foi orientada sobre os achados dos exames e a necessidade de mudança dos hábitos de vida. Foi prescrito ácido acetilsalicílico (AAS) 100 mg, sinvastatina 20 mg e losartana 50 mg diários. Houve melhora da epigastralgia aproximadamente trinta dias após instituição desses medicamentos.

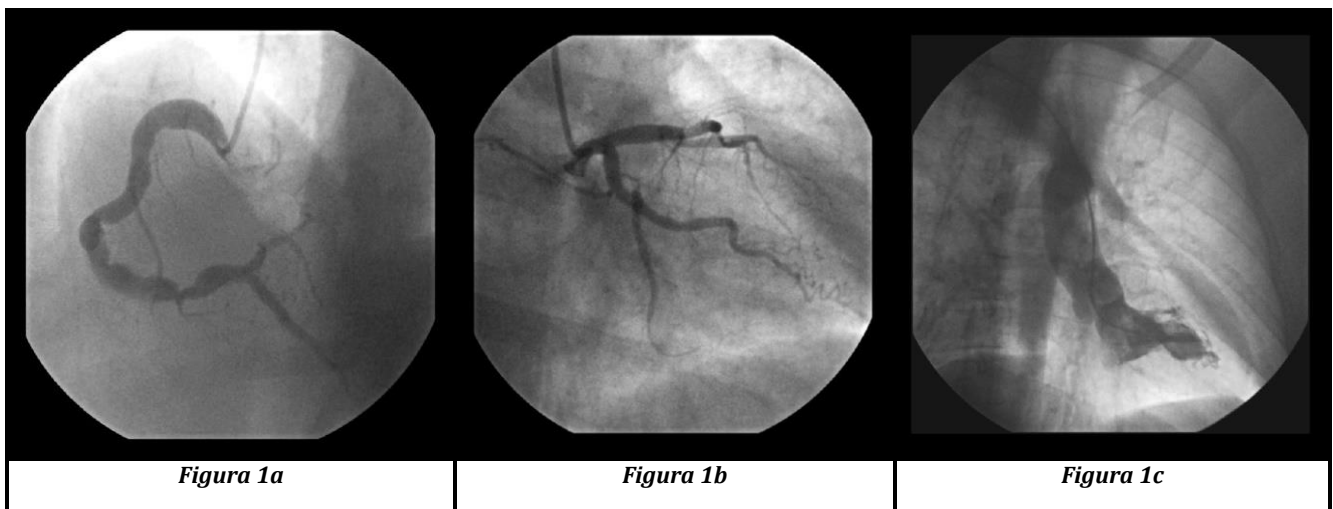


Figura 1. Imagens de cineangiocoronariografia com ventriculografia esquerda. **1a**, Coronária direita; **1b**, Coronária esquerda (visão oblíqua anterior direita); **1c**, Ventrículo esquerdo.

Discussão

A febre é um sinal característico de diversas doenças comuns à prática pediátrica, incluindo as vasculites. As doenças febris em crianças abaixo de cinco anos se apresentam, muitas vezes, de modo completamente atípico, fato que pode minar a determinação diagnóstica precoce ou impedir que um diagnóstico seja estabelecido. No caso apresentado, a paciente possuía história de diversos episódios febris na infância, fato que possivelmente mascarou o diagnóstico da DK. Devido à sua maior incidência na primeira infância, muitas vezes o adulto não se recorda se apresentou os sintomas diagnósticos da DK e, devido a este fato, na fase adulta as complicações muitas vezes não são identificadas.

Os aneurismas de coronária ocorrem em ordem de maior para menor frequência na parte proximal da artéria descendente anterior; proximal da coronária direita; seguidas pela coronária esquerda; circunflexa e, em menor proporção, parte distal da coronária direita e na sua junção com a descendente anterior.¹

A topografia do déficit de contratilidade indica que o infarto silencioso prévio ocorreu por obstruções ateroscleróticas na artéria ectásica. A artéria acometida pelos aneurismas era a coronária direita, que foi identificada como artéria dominante. Isso significa que a vascularização da área infero-basal do ventrículo esquerdo, a qual é hipocinética, seria realizada pela coronária direita ectásica, ratificando a associação desta com a dor isquêmica apresentada pela paciente.

A imunoglobulina intravenosa é a principal droga no tratamento da DK. Deve ser usada na fase aguda, idealmente nos sete a dez primeiros dias de doença, com finalidade de evitar sequelas vasculares.^{9,10,11} O AAS é administrado em altas doses na fase aguda para potencializar o efeito anti-inflamatório. Em pacientes nos quais ocorreram complicações cardíacas, o AAS deve ser mantido indefinidamente.^{12,13} Também são utilizados imunossuppressores e agentes citotóxicos.^{14,15}

O rastreamento de anormalidades cardíacas é imprescindível na DK. O principal exame utilizado é o ecocardiograma, que deve ser realizado no momento da suspeita diagnóstica. Caso este primeiro apresente sinais de progressão para aneurismas ou presença de trombos, deve-se repeti-lo semanalmente.^{16,17} Se não demonstrar alterações, repetir na segunda semana e após 6 a 8 semanas. Na fase aguda, o exame pode detectar arterite coronariana, redução da contratilidade miocárdica do ventrículo esquerdo, regurgitação da valva mitral, além de aneurismas coronarianos. A angiografia é considerada padrão-ouro para verificar o comprometimento cardíaco, mas se trata de um exame invasivo sendo realizada ape-

nas em situações como presença de isquemia miocárdica, múltiplos aneurismas, aneurismas gigantes ou estenose coronariana.

A maioria das dilatações (50 a 70%) tem resolução angiográfica em até dois anos; porém, aneurismas que não resolverem em seis semanas merecem acompanhamento ecocardiográfico na vida adulta.¹⁷ Como a paciente não teve diagnóstico determinado na infância, nunca havia realizado ecocardiograma até apresentar a dor epigástrica recorrente. Além disso, como citado, as alterações arteriais decorrentes da DK não são restritas às coronárias, podendo acometer também as artérias renais. Dessa maneira, seria de fundamental importância que esta investigação adicional tivesse sido realizada quando foi estabelecido o diagnóstico de hipertensão arterial.

Além da regressão, os aneurismas podem evoluir de outras diferentes maneiras, tais como estabilização, progressão para estenose ou obstrução e até rotura.¹⁸ Quando ocorre evolução para estenose de segmentos arteriais, pode ocorrer o desenvolvimento de doença coronariana isquêmica com possível evolução para infarto agudo do miocárdio, informação corroborada pelo fato de que esta é a principal causa de morte por DK em adultos.^{1,19}

A associação da DK com manifestações isquêmicas (incluindo angina instável e infarto agudo do miocárdio sem elevação do segmento ST) muitas vezes não tem diagnóstico estabelecido. Através de análises angiográficas, estima-se que aproximadamente 5 a 7% dos pacientes abaixo de 40 anos que apresentam síndrome coronariana nos Estados Unidos tenham lesões sugestivas de DK não diagnosticada na infância.¹⁹

É importante salientar que a doença isquêmica decorrente da DK pode não estar associada à alteração de perfil lipídico ou formação de placas de ateroma,^{1,19} pois sua etiologia se dá pela vasculite. Porém, a paciente em questão possui também fatores de risco para doença aterosclerótica, a qual pode ter participação adicional no quadro cardiológico. A lesão obstrutiva de 50% no terço médio da artéria descendente anterior corrobora tal afirmação.

Conclusão

A DK é uma vasculite que deve sempre ser um diagnóstico diferencial a ser considerado diante de manifestações isquêmicas tardias, tanto típicas quanto silenciosas, para que possa ser realizada abordagem terapêutica direcionada, visando às características aterosclerótica e trombótica de tal patologia.

Referências

1. 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 the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2004;114:1708-33.
2. Castro PA, Urbano LMF, Costa IMC. Doença de Kawasaki. *An Bras Dermatol*. 2009;84(4):317-29.
3. Satou GM, Giamelli J, Gewitz MH. Diagnosis, management, and long-term implications. *Cardiol Rev*. 2007;15:163-9.
4. Brandt HRC, Arnone M, Valente NYS, Criado PR, Sotto MN. Vasculite cutânea de pequenos vasos: etiologia, patogênese, classificação e critérios diagnósticos - Parte I. *An Bras Dermatol*. 2007;82:387-406.
5. Pinna GS, Kafetzis DA, Tselkas OI, Skevaki CL. Kawasaki disease: an overview. *Curr Opin Infect Dis*. 2008;21:263-70.

6. Minich LL, Sleeper LA, Atz AM, McCrindle BW, Lu M, Colan SD, *et al.* Delayed diagnosis of Kawasaki disease: what are the risk factors? *Pediatrics*. 2007;120:1434-40.
7. Ferronato AE, Ragazzi SB, Hirose M, Cardoso DM, Gilio AE. Doença de Kawasaki: experiência clínica em hospital universitário. *Rev Paul Pediatr*. 2010; 28(2):148-54.
8. Almeida RG, Goldenzon AV, Rodrigues MCF, Sztajnbok Flávio Roberto, Elsas MI, Oliveira SKF. Perfil da doença de Kawasaki em crianças encaminhadas para dois serviços de reumatologia pediátrica do Rio de Janeiro, Brasil. *Rev Bras Reumatol*. 2010;50(5):529-38.
9. Takemura A, Suzuki A, Kitazume T, Sonobe T, Tsuchiya K, Korenaga T. The utility of coronary magnetic resonance angiography in children under six years of age with Kawasaki disease. *Nippon Hoshasen Gijutsu Gakkai Zasshi*. 2008;64:874-6.
10. Rowley AH. The Complexities of the diagnosis and management of Kawasaki disease. *Infect Dis Clin North Am*. 2015;29:525-37.
11. Singh S, Sharma A, Jiao F. Kawasaki Disease: Issues in Diagnosis and Treatment--A developing country perspective. *Indian J Pediatr*. 2016;83:140-5.
12. SY Ahn, Kim DS. Treatment of intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease treated with methotrexate. *Scand J Rheumatol*. 2005;34:136-9.
13. Lee MS, Anh SY, Jang GC, Kim DS. A case of intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease treated with methotrexate. *Yonsei Med J*. 2002;43:527-32.
14. Tremoulet AH, Best BM, Song S, Wang S, Corinaldesi E, Eichenfield JR, *et al.* Resistance to intravenous immunoglobulin in children with Kawasaki disease. *J Pediatr*. 2008;153(1):117-21. doi: 10.1016/j.jpeds.2007.12.021.
15. Oishi T, Fujieda M, Shiraishi T, Ono M, Inoue K, Takahashi A, *et al.* Infliximab treatment for refractory Kawasaki disease with coronary artery aneurysm. *Circ J*. 2008;72:850-2.
16. Newburger JW, Takahashi M, Burns JC. Kawasaki Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67:1738-49.
17. Eleftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein NJ, Brogan PA. Management of Kawasaki disease. *Arch Dis Child*. 2014;99:74-83.
18. Senzaki H. Long-term outcome of Kawasaki disease. *Circulation*. 2008;118:2763-72.
19. Gordon JB, Burns JC. Management os sequelae of Kawasaki disease in adults. *GCSP*. 2017:31. doi.org/10.21542/gcsp.2017.31.