NOTA CLINICA

A. Cabrera Duró, M. Pérez de Saracho, J. Alcíbar Villa, E. Pastor Menchaca, J.M. Galdeano Miranda, J.R. Rumoroso Cuevas, A. Sojo Aguirre¹

An Esp Pediatr 1997;46:389-390.

Enfermedad de Kawasaki con aneurisma coronario bilateral precoz

Introducción

La enfermedad de Kawasaki fue descrita por primera vez en Japón en 1967⁽¹⁾. Hasta 1995⁽²⁾ se han reportado 100.000 pacientes afectos de enfermedad de Kawasaki, fundamentalmente niños menores de 4 años. Un 20-30% de los casos presenta afectación coronaria. En numerosas ocasiones se han intentado definir los factores de riesgo que favorecen la aparición de alteraciones coronarias, siendo conocidos los criterios de Assai. El tratamiento combinado de aspirina con gammaglobulina intravenosa precoz y altas dosis ha conseguido disminuir la incidencia de la patología coronaria⁽⁴⁾.

Presentamos el caso de un niño de 7 meses con enfermedad de Kawasaki, que presentó precozmente aneurisma coronario bilateral. Por primera vez se aplicó la resonancia magnética en esta patología.

Caso clínico

Lactante varón de 7 meses de edad, que presenta un cuadro febril de 48 horas de evolución asociado a exantema maculopapuloso facial en tronco y extremidades, conjuntivitis bilateral y tos. En la exploración física presenta los labios y la mucosa oral intensamente enrojecidos con vesículas; no existían adenopatías; la auscultación cardíaca era normal. Pruebas complementarias: leucocitosis, elevación de la velocidad de sedimentación hasta 129 mm (1ª hora); PCR 11,1 mg/dl y elevación de la alfa-2-globulina. El sexto día presentó descamación en lámina con iniciación en el pulpejo de los dedos. Se inició tratamiento con gammaglobulina intravenosa a dosis única de 2 g/kg, asociado a aspirina a 100 mg/día, desapareciendo la fiebre en 48 horas. Al noveno día presentó elevación del segmento ST del electrocardiograma, remitiéndose a nuestro Hospital. En la exploración del ingreso presenta ruidos cardíacos apagados. El electrocardiograma mostraba un ritmo sinusal con ST elevado en D2, D3 y aVF. En el ecocardiograma bidimensional se apreciaba un aneurisma sacular doble en la coronaria derecha y dilatación aneurismática de la coronaria izquierda (Fig. 1 A-B). Hallazgos similares se obtuvieron en la resonancia magnética nuclear (Fig. 2A). A los 18 días del inicio, confirmándose el

Cardiología Pediátrica. ¹Lactantes. Hospital Infantil de Cruces. Vizcaya. *Correspondencia:* Alberto Cabrera Duró. Alameda de Recalde, nº 35 B-2º D. 48011 Bilbao. *Recibido:* Mayo 1996

Aceptado: Diciembre 1996





Figura 1. A: Ecocardiografía bidimensional. Proyección eje largo. Coronaria derecha dilatada con múltiples aneurismas. **B:** Proyección eje corto. Se visualiza una imagen similar y se insinúa la dilatación de la corona izquierda. Aneurisma: flechas negras.

diagnóstico (Fig. 2B) se realizó coronariografía. Desde el día 14 del inicio del cuadro, se disminuyó el tratamiento con aspirina hasta dosis antiagregantes.

El paciente está asintomático a los 18 meses de edad.

Discusión

El 80% de los niños con enfermedad de Kawasaki tiene menos de 5 años de edad. La mayor complicación que presenta la

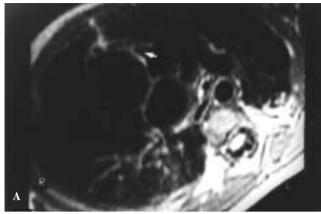




Figura 2. A: Resonancia magnética nuclear. Proyección axial oblicua. La porción inicial de la coronaria derecha está dilatada (flecha blanca). B: Aortografía. Proyección postero-anterior. Válvula aórtica trivalva y competente. La coronaria derecha presenta aneurismas múltiples. La coronaria izquierda tiene un aneurisma en su porción troncal hasta la bifurcación. Ao: Aorta. Flecha negra-a: Aneurismas.

enfermedad es la patología coronaria. En un estudio realizado en Suecia y publicado en 1995⁽⁵⁾, el 20% de los casos tenía aneurisma o estenosis coronaria. Cuando los pacientes tienen menos de 2 años la coronaria más afectada es la derecha y a los 5 años, la izquierda. El aneurisma se inicia a las 2-4 semanas del comienzo de la enfermedad, alcanzando su cenit a las 7 semanas, estabilizándose y regresando espontáneamente después de 30 meses en un 35-50% de los casos⁽⁶⁾. La fiebre mantenida, la velocidad de sedimentación superior a 100 mm y la edad menor de 6 meses, favorecen la formación del aneurisma coronario. En nuestro paciente se dieron estas desviaciones a pesar de recibir tratamiento desde los 6 días. Los resultados no fueron favorables. La aparición de trombosis y estenosis en los aneurismas favorece el infarto de miocardio, presente en el 17-27% de los casos, en el primer año, y que termina con el fallecimiento del 22%

390

de los afectados. Cuando existe trombosis, la estreptoquinasa puede ser útil para el tratamiento.

La ecocardiografía bidimensional en proyección paraesternal eje corto⁽⁷⁾ y la resonancia magnética en proyección axial permiten visualizar el aneurisma en su porción proximal y pueden válidas para el seguimiento de la enfermedad. Igualmente, como técnicas de control del efecto terapéutico de la estreptoquinasa.

La coronariografía se ha considerado como la técnica más completa para obtener imágenes de los aneurismas distales y de las estenosis a diferentes niveles. Sin embargo, la posibilidad de exploraciones repetidas por métodos incruentos, sin riesgos, con costes bajos y la entrada de la resonancia y la angiografía por resonancia sustituirá en un futuro inmediato a la coronariografía.

Kitamura⁽⁸⁾ inicia el tratamiento quirúrgico de la obstrucción coronaria de la enfermedad de Kawasaki usando una vena safena para el by-pass aortocoronario. Hasta 1995 se han tratado 100 pacientes. La vena safena tiene un inconveniente: el 50% se cierra antes del año de la intervención. Este hecho llevó al citado autor a utilizar en 1985⁽⁹⁾ la arteria mamaria interna en un paciente de 10 años, con buena evolución. Todavía los resultados no son lo suficientemente favorables para mostrarnos optimistas.

Bibliografía

- 1 Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with limphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. Clinical observation of 50 patients. *Jpn J Allergy* 1967; 16:178-222.
- 2 Kawasaki T. Kawasaki disease. *Acta Pediatr Jpn* 1995; **84**:713-715.
- 3 Asai T. Evaluation method for the degree of seriousness in Kawasaki disease. Acta Pediatr Jpn 1983; 25:170-175.
- 4 Rosenfeld EA, Corydon KE, Shulman ST. Kawasaki disease in infants less than one year of age. J Pediatr 1995; 126:524-529.
- 5 Schiller B, Tasth A, Bjokhem G, Elinder G. Kawasaki disease in Sweden: Incidence and clinical features. Acta Paediatr 1995; 84:769-774.
- 6 Yanagawa H, Yashiro M, Nakamura Y, Sakata K, Kawasaki T. Intravenous gammaglobulin treatment of Kawasaki disease in Japan: Results of a nationwide survey. *Acta Paediatr* 1995; 84:765-768.
- 7 Fujimara T, Fujimara H, Ueda T, Nishioka K, Hamashima Y. Comparison of macroscopic postmortem angiographic and 2-dimensional echocardiographic finding of coronary aneurysm in children with Kawasaki disease. *Am J Cardiol* 1986; 57:761-764.
- 8 Kitamura S, Kawashima Y, Miyamoto K, Kobayashi T, Matsuda H, Ohgitani N y cols. Multiple coronary artery aneurysms resulting in myocardial infarction in a young man: Treatment by double aorto-coronary saphenous vein by-pass grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70:290-297.
- 9 Kitamura S, Kawachi K, Oyama C, Miyagi Y, Morita R, Koh Y. Severe Kawasaki heart disease treated with nan internal mamary artery graft in pediatric patients. A first successful report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89:860-866.

A. Cabrera Duró y cols.

ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRIA