

CASOS CLÍNICOS

Un caso de aneurisma coronario gigante en enfermedad de Kawasaki

[A case of giant coronary aneurysm in Kawasaki disease]

Manuel Vargas¹, Javier Record¹

¹Servicio de Pediatría, Hospital Materno Infantil José Domingo de Obaldía

Correspondencia: Dr. Manuel Vargas / Correo electrónico: manuel.ev1993@hotmail.com

Recibido: 6 de octubre de 2021

Aceptado: 31 de octubre de 2021

Publicado: 30 de diciembre de 2021

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki, Aneurisma Coronario

Keywords: Kawasaki Disease, Coronary Aneurysm, Coronary Aneurysm

Reproducción: Artículo de acceso libre para uso personal e individual. Sujeto a derecho de reproducción para otros usos.

Aspectos bioéticos: Los autores declaran no tener conflictos de interés, y que los datos curdos no podrán ser compartidos.

Financiamiento: Los autores declaran no tener fuentes externas de financiamiento asociados a este trabajo.

DOI: 10.37980/im.journal.rspp.20211814

Resumen

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis que afecta arterias de mediano calibre que ocurre predominantemente en la población pediátrica, de etiología desconocida. Si no es tratada tempranamente existe riesgo de desarrollo de complicaciones tan severas como el desarrollo de aneurismas de arterias coronarias, las cuales pueden estar relacionadas con el desarrollo de trombosis coronaria y riesgo de infarto de miocardio. Se han asociado diversos factores de riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios como el tiempo de evolución de la enfermedad o la edad del paciente, la importancia de la identificación de estos factores radica en la posibilidad de la pronta acción sobre aquellos que sean modificables en un intento de limitar el desarrollo de dichas complicaciones coronarias. El tratamiento a largo plazo para esta condición incluye terapia antiagregante y anticoagulante, ambas pueden representar un riesgo en sí mismas para el paciente además de ser limitantes para un paciente pediátrico por el riesgo de sangrado asociado a traumas (propios de la edad pediátrica).

Abstract

Kawasaki disease is a vasculitis that affects medium-caliber arteries that occurs predominantly in the pediatric population, of unknown etiology. If it is not treated early, there is a risk of developing complications as severe as the development of coronary artery aneurysms, which may be related to the development of coronary thrombosis and the risk of myocardial infarction. Various risk factors have been associated with the development of coronary aneurysms such as the time of evolution of the disease or the age of the patient, the importance of identifying these factors lies in the possibility of prompt action on those that are modifiable in an attempt to limit the development of coronary complications. Long-term treatment for this condition includes antiplatelet and anticoagulant therapy, both may represent a risk in themselves for the patient as well as being limiting for a pediatric patient due to the risk of bleeding associated with trauma (typical of pediatric age).

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) constituye la vasculitis más frecuentes de la infancia, por lo general constituye una afección autolimitada que típicamente tiene duración promedio de 12 días si no recibe tratamiento.¹

Aquellos pacientes que presenten esta enfermedad (ver criterios tabla 1) presentan el riesgo de sufrir secuelas cardiovasculares graves, entre estas los aneurismas de arterias coronarias, las cuales pueden provocar isquemia de miocardio, infarto y muerte súbita.²

Realizar el diagnóstico temprano de EK tiene una gran importancia ya que esto permite realizar una intervención temprana lo cual disminuye la incidencia de aneurismas coronarios (su presencia implica mayor mortalidad).

Tabla 1. Criterios diagnósticos de EK

Fiebre de al menos 5 días sin otra explicación más 4 de los siguiente:
Inyección conjuntival bulbar bilateral (no exudativa)
Cambios en la membrana mucosa oral: inyección labial, fisuras labiales, hiperemia faríngea, lengua de fresa
Cambios en las extremidades periféricas: eritema de las palmas o plantas, edema de manos o pies y descamación periungueal
Erupción polimorfa
Linfadenopatía cervical (al menos 1 ganglio linfático > 1,5 cm de diámetro)

Nota: Si están presentes ≥4 de los criterios anteriores, se puede hacer un diagnóstico de EK el día 4 de la enfermedad. Si presenta menos de 4 criterios se puede considerar EK incompleta. Tomado y modificado de: Shah, I. (2012). Kawasaki's disease: An unusual presentation. Journal of Cardiovascular Disease Research, 3(3), 240–241. <https://doi.org/10.4103/0975-3583.98902>

Tabla 2. Medición de Aneurismas Coronarios

Medición	Día 1 IH	Día 3 IH	Día 25 IH	Día 38 IH
Coronaria D	Z= +3,2	Z= +3,9	Z= +6,09	Z= +9,20
Coronaria I	Z= +2,9	-	Z= +17,6	Z= +16,73
Descendente Anterior	Z= +4,6	Z= +7,9	Z= +16,9	Z= +18,59
Circunfleja	Z= +3,3	Z= +3,9	Z= +8,2	Z= +6,29

Caso Clínico

Se trata de masculino de 9 años, que acude con historia de fiebre de aproximadamente 2 semanas de duración asociada a linfadenopatía cervical bilateral, inicialmente manejado de forma ambulatoria con 2 ciclos de antibióticos sin obtener mejoría del cuadro; 2 días previos a su ingreso con tos seca, sin dificultad respiratoria. Sin antecedentes perinatales o personales patológicos de relevancia, con esquema vacunal completo.

Al examen físico se evidencia inyección conjuntival bilateral, labios fisurados, faringe hiperémica y linfadenopatía cervical bilateral con nódulo de mayor tamaño de aproximadamente 2 cm. A su ingreso se descartó infección por SARS CoV-2 mediante PCR y serologías IgG e IgM (todos negativos).

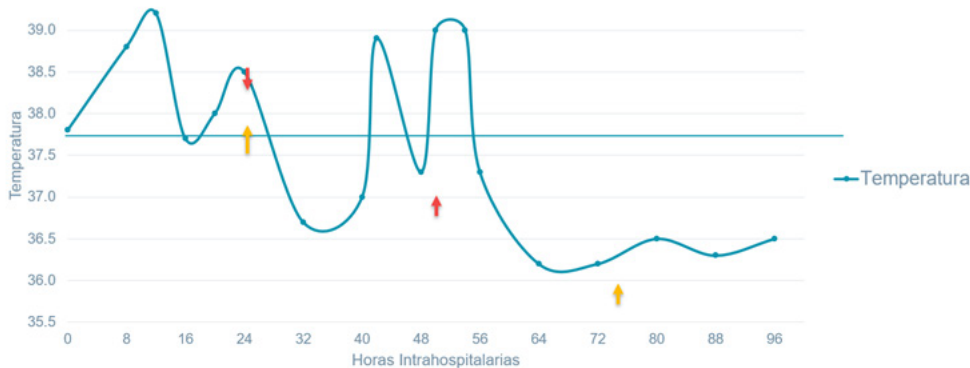
Se constata soplo sistólico II/VI por lo que se solicita evaluación por el servicio de cardiología quien realiza ecocardiograma donde se evidencian aneurisma en arterias coronarias (tabla 2, Día 1 IH) asociado a insuficiencia mitral leve.

Se hace el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki incompleta y se inicia tratamiento con inmunoglobulina IV, metilprednisolona y ácido acetil salicílico; con persistencia de la fiebre a 24 horas del tratamiento inicial se decide repetir dosis de inmunoglobulina, con posterior cese de la fiebre (Gráfica 1).

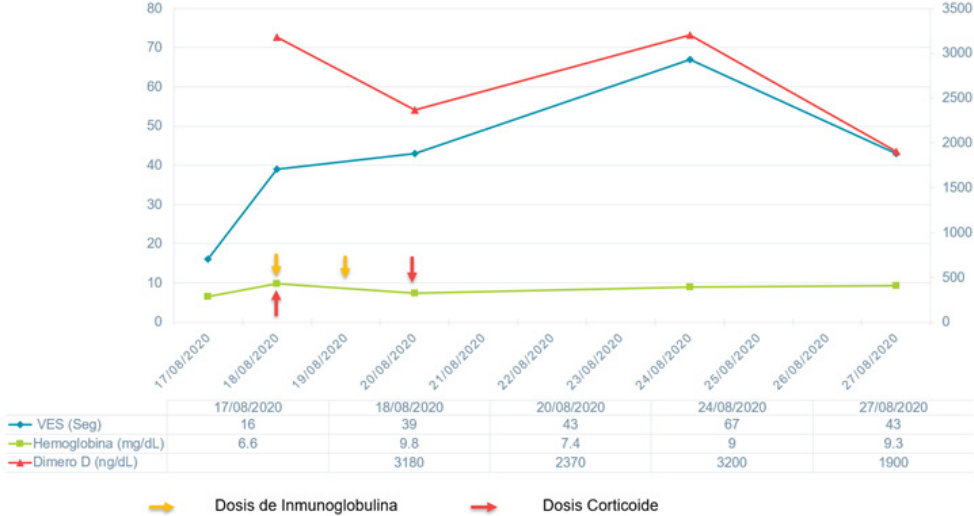
Durante su segundo día de estancia se evidencian cambios en manos y pies (edema) por lo que se reclasifica en enfermedad de Kawasaki completa, además de cursar con ascitis, lo que motiva la realización de una angiotomografía que demuestra dilatación fusiforme en aorta abdominal tercio distal (15 mm), defecto de llenado parcial en arteria mesentérica superior (hallazgo sugerente de engrosamiento endotelial) y discreta disminución de la luz de la arteria renal derecha por engrosamiento e irregularidad en su pared.

Se da seguimiento a los reactantes de fase aguda los cuales mostraron descenso de sus valores posterior al día 7 intrahospitalario (Gráfica 2).

Gráfica 1. Curva térmica durante los primeros 4 días de hospitalización



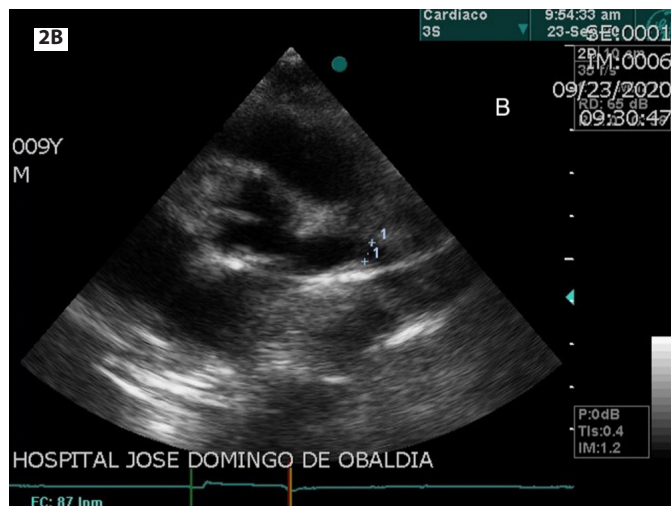
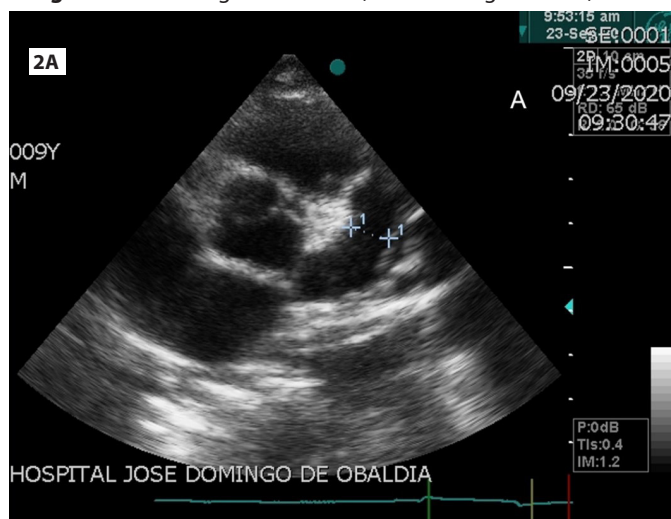
Gráfica 2. Correlación de reactantes de fase aguda y dosis de inmunoglobulina



Imágenes 1. Ecocardiografía inicial (primera evaluación) Arteria circunfleja ($z=+3,3$)



Imagen 2. Ecocardiografía Control (día 38 de seguimiento)

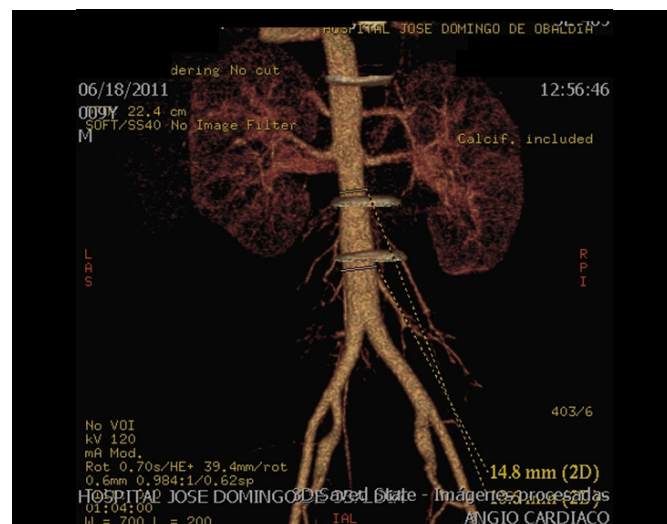


A. Descendente anterior ($Z=+18,59$)
B. Arteria Circunfleja ($Z=+6,29$)

En los controles ecocardiográficos (Figuras 1, 2a y 2b) se evidencia un aumento progresivo de los aneurismas coronarios (Tabla 2), por lo que se inicia tratamiento con Warfarina conjunto con ASS.

Una vez se logra la disminución de reactantes de fase aguda (o la tendencia a la disminución de los mismos) se decide el egreso con control ambulatorio ecocardiográfico y laboratorios.

Imagen 3. Angiotomografía.



Discusión

La incidencia de la EK varía de país a país y de continente a continente, siendo mayor en los países asiáticos.

En los resultados de la encuesta nacional epidemiológica 22 de Japón, publicada en 2015³, encontraron una incidencia de 264,8 por 100,000 niños entre 0 y 4 años, siendo la incidencia más alta en el mundo.

En Taiwán, otro país asiático, se demostró una incidencia de 69 casos por 100,000 en menores de 5 años.⁴

En nuestro continente, Holman y colaboradores⁵, publicaron un estudio que recopilaba información de 10 años (1997-2007) el cual demostró una incidencia aproximada de 20 casos por 100,000 menores de 5 años.

En Panamá no contamos con estudios de incidencia para EK. La serie de casos más extensa realizada por Silva, Castro, Giraldo y colaboradores y publicado en 2014⁶, con 111 casos reportados en un periodo de 10 años en el Hospital del Niño.

La incidencia de Aneurismas de Arterias Coronarias (AAS) es similar en diversos estudios realizados en diferentes latitudes, pero diferentes a las documentadas en Japón.

Makino y colaboradores³ documentan una incidencia de 2,8% de AAS y 0,18 de aneurismas gigantes.

Otros estudios en Asia muestran una incidencia mayor entre 6,7% y 7,2%.^{7,8} En América encontramos reportes con incidencias de 6 y 8,1 % de AAC.^{10,11}

Se ha intentado en diversos estudios identificar aquellos factores que predisponen a la formación de AAC, dentro de los que destacan: una presentación clínica con criterios incompletos y fiebre mayor a 8 días de duración (Kim y colaboradores⁷, el hallazgo de un Z score de las coronarias mayor a 2,5 al momento de la primera evaluación ecocardiográfica e hipoalbuminemia (Liu y col.¹²), las edades mayores a 9 años y menores a 1 año, la trombocitosis (mayor a 500 000 células por microlitro), la ausencia de respuesta al tratamiento inicial de inmunoglobulina intravenosa (Subharwal y col.⁹, la leucocitosis y la anemia (García-Garrido).¹⁰

En nuestro paciente encontramos como factores de riesgo: EK con criterios incompletos, fiebre de larga duración (2 semanas), la edad mayor a 9 años, anemia, leucocitosis e hipoalbuminemia, así como la presentación de Z score coronarios > 2.5 en primera evaluación ecocardiográfica.

El equipo de Garrido-García describió los vasos coronarios más afectados, estos en orden de incidencia: Coronaria principal izquierda, porción proximal de la coronaria derecha, descendente anterior izquierda y circunfleja. Un paciente puede presentar afectación en más de un vaso coronario. En nuestro paciente estas fueron los mismos vasos afectados.

La EK es una vasculitis que afecta a las arterias de mediano calibre siendo las coronarias las arterias más afectadas, pero no las únicas. Se ha reportado afectación de las arterias de las extremidades (braquiales, axilares, ilíacas y femorales), arterias renales y aparición de aneurismas en la aorta abdominal.¹⁶

En nuestro paciente presentó afectación de la aorta abdominal (tercio distal), arteria renal derecha y arteria mesentérica.

En cuanto al tratamiento, encontramos un metaanálisis realizado por Sugahara y colaboradores¹¹ publicado en 2008 y que describe una reducción en el riesgo de infarto al miocardio al utilizar un tratamiento combinado de Warfarina y Ácido Acetil Salicílico (AAS); sin encontrarse aumento en el riesgo de eventos hemorrágicos; sin embargo, los resultados indican que dicho tratamiento no reduce la incidencia de AAC, oclusión de arterias coronarias o formación de trombos en pacientes con AAC vs el uso de AAS solo.

En China, Su, Wang y colaboradores¹³, encontraron una reducción en la incidencia de oclusión de arterias coronarias, infarto y muerte con el uso combinado de Warfarina y AAS, pero no reduce significativamente la incidencia de estenosis o formación de trombos en niños con AAC gigantes secundarios a EK vs el AAS solo.

Considerando los riesgos a largo plazo por la presencia de AAC gigantes se decidió añadir anticoagulantes al tratamiento antiagregante plaquetario, considerando siempre los riesgos que esta terapia en sí misma supone para el paciente.

Sobre el pronóstico, Mc Crindle, Rowley, Newburger y colaboradores¹⁴ encontraron normalización en el 49% de los casos entre los 6 a 18 meses, hasta el 55% de casos en el seguimiento.

Sobre la mortalidad, Nakamura, Aso, Yashiro y colaboradores – (Japón 2013)¹⁵ encontraron una mortalidad similar en pacientes con EK y la población general, pero encontraron mayor mortalidad en aquellos pacientes con secuelas cardíacas en comparación con la población general.

Por su parte, Garrido y García encontraron una mortalidad de 0,72% en pacientes con EK y una mortalidad mucho mayor (8,8%) en aquellos con AAC.

Debido a esto es importante el seguimiento a largo plazo de aquellos pacientes que han desarrollado estas complicaciones, tanto para la monitorización de la terapia empleada como de las posibles complicaciones de las aneurismas.

Conclusiones

La enfermedad de Kawasaki puede llevar al desarrollo de AAC y las complicaciones relacionadas con estos, por lo que es importante una rápida identificación de aquellos casos con presentación completa y la sospecha clínica ante aquellos casos con presentación incompleta.

Se han identificado diversos factores de riesgo para el desarrollo de AAC, este caso en concreto presentaba algunos como el tiempo de evolución o la presentación incompleta, que ante la situación actual de pandemia puede pasar por alto.

La pronta identificación de los factores de riesgo permite actuar sobre aquellos que sean modificables para prevenir el desarrollo de AAC.

Se requiere de un estrecho seguimiento del paciente con AAC, tanto por las complicaciones asociadas a estas como por las complicaciones asociadas al tratamiento utilizado en estos casos.

Existen pocos estudios regionales y locales sobre las características epidemiológicas de la EK y de sus complicaciones, por lo que se hace necesario la realización de los mismos para mayor comprensión del comportamiento en nuestra población.

Sobre los autores: MV es residente del programa de pediatría, y JR es Cardiólogo Pediatra del Hospital Infantil José Domingo de Obaldía.

Bibliografía

1. Newburger, J. W., Ferranti, S. D. De, & Fulton, D. R. (2020). Secuelas cardiovasculares de la enfermedad de Kawasaki. UpToDate, 1-15.
2. Sundel R and Cols.. (2019). Kawasaki disease: Epidemiology and etiology - UpToDate. Uptodate.Com, 1-14.
3. Makino, N., Nakamura, Y., Yashiro, M., Ae, R., Tsuboi, S., Aoyama, Y., Kojo, T., Uehara, R., Kotani, K., & Yanagawa, H. (2015). Descriptive epidemiology of Kawasaki disease in Japan, 2011-2012: From the results of the 22nd nationwide survey. *Journal of Epidemiology*, 25(3), 239-245. DOI: <https://doi.org/10.2188/jea.JE20140089>
4. Huang, W. C., Huang, L. M., Chang, I. S., Chang, L. Y., Chiang, B. L., Chen, P. J., Wu, M. H., Lue, H. C., & Lee, C. Y. (2009). Epidemiologic features of Kawasaki disease in Taiwan, 2003-2006. *Pediatrics*, 123(3), 2003-2006. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2008-2187>
5. Holman, R. C., Belay, E. D., Christensen, K. Y., Folkema, A. M., Steiner, C. A., & Schonberger, L. B. (2010). Hospitalizations for Kawasaki syndrome among children in the United States, 1997-2007. *Pediatric Infectious Disease Journal*, 29(6), 483-488. DOI: <https://doi.org/10.1097/INF.0b013e3181cf8705>
6. Silva, S., Castro, F., Giraldo, D., Mendizábal, J., Pinzón, A., Sampson, N., Tatis, E., & Ku, F. (2014). Características de la enfermedad de Kawasaki en niños atendidos en el hospital del niño enero 2002 - diciembre 2012. *Archivos de Medicina*, 10(1), 6. DOI: <https://doi.org/10.3823/1219>
7. Kim, T., Choi, W. S., Woo, C. W., Choi, B., Lee, J., Lee, K., Son, C., & Lee, J. (2007). Predictive risk factors for coronary artery abnormalities in Kawasaki disease. *European Journal of Pediatrics*, 166(5), 421-425. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-006-0251-8>
8. Huang, W. C., Huang, L. M., Chang, I. S., Chang, L. Y., Chiang, B. L., Chen, P. J., Wu, M. H., Lue, H. C., & Lee, C. Y. (2009). Epidemiologic features of Kawasaki disease in Taiwan, 2003-2006. *Pediatrics*, 123(3), 2003-2006. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2008-2187>
9. Sabharwal, T., Manlhiot, C., Benseler, S. M., Tyrrell, P. N., Chahal, N., Yeung, R. S. M., & McCrindle, B. W. (2009). Comparison of Factors Associated With Coronary Artery Dilation Only Versus Coronary Artery Aneurysms in Patients With Kawasaki Disease. *American Journal of Cardiology*, 104(12), 1743-1747. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2009.07.062>
10. Garrido-García, L. M., Morán-Villaseñor, E., Yamazaki-Nakashimada, M. A., Cravioto, P., & Galván, F. (2018). Giant coronary artery aneurysms complicating Kawasaki disease in Mexican children. *Cardiology in the Young*, 28(3), 386-390. DOI: <https://doi.org/10.1017/S1047951117001470>
11. Sugahara, Y., Ishii, M., Muta, H., Iemura, M., Matsuishi, T., & Kato, H. (2008). Warfarin therapy for giant aneurysm prevents myocardial infarction in Kawasaki disease. *Pediatric Cardiology*, 29(2), 398-401. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00246-007-9132-9>
12. Liu, M. Y., Liu, H. M., Wu, C. H., Chang, C. H., Huang, G. J., Chen, C. A., Chiu, S. N., Lu, C. W., Lin, M. T., Chang, L. Y., Wang, J. K., & Wu, M. H. (2017). Risk factors and implications of progressive coronary dilatation in children with Kawasaki disease. *BMC Pediatrics*, 17(1), 1-7. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12887-017-0895-8>
13. Su, D., Wang, K., Qin, S., & Pang, Y. (2014). Safety and efficacy of warfarin plus aspirin combination therapy for giant coronary artery aneurysm secondary to kawasaki disease: A meta-analysis. *Cardiology (Switzerland)*, 129(1), 55-64. DOI: <https://doi.org/10.1159/000363732>
14. McCrindle, B. W., Rowley, A. H., Newburger, J. W., Burns, J. C., Bolger, A. F., Gewitz, M., Baker, A. L., Jackson, M. A., Takahashi, M., Shah, P. B., Kobayashi, T., Wu, M. H., Saji, T. T., & Pahl, E. (2017). Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A scientific statement for health professionals from the American Heart Association. In *Circulation* (Vol. 135, Issue 17). DOI: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000484>
15. Nakamura, Y., Aso, E., Yashiro, M., Tsuboi, S., Kojo, T., Aoyama, Y., Kotani, K., Uehara, R., & Yanagawa, H. (2013). Mortality among Japanese with a history of Kawasaki disease: Results at the end of 2009. In *Journal of Epidemiology* (Vol. 23, Issue 6, pp. 429-434). DOI: <https://doi.org/10.2188/jea.JE20130048>
16. Hoshino, S., Tsuda, E., & Yamada, O. (2015). Characteristics and fate of systemic artery aneurysm after Kawasaki disease. *Journal of Pediatrics*, 167(1), 108-112.e2. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2015.04.03>