

Archivos de Cardiología de México

Volumen **76**
Volume

Número **1**
Number




Enero-Marzo **2006**
January-March

Artículo:




Enfermedad de Kawasaki, conceptos sobre la cirugía de revascularización coronaria en edad pediátrica

Derechos reservados, Copyright © 2006
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de este sitio:

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

Others sections in this web site:

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***

Enfermedad de Kawasaki, conceptos sobre la cirugía de revascularización coronaria en edad pediátrica

Jorge Luis Cervantes-Salazar,* Juan Calderón-Colmenero,* José A García-Montes,*
Emilia J Patiño Bahena,* Héctor González Pacheco,* Mauricio Soule Egea,*
Samuel Ramírez-Marroquín*

Resumen

La enfermedad de Kawasaki ha rebasado en muchos países a la fiebre reumática como primera causa de cardiopatía adquirida en la edad pediátrica. Tal vez la complicación más grave de la enfermedad es la afección coronaria que se manifiesta en forma de aneurismas de diversos tamaños que característicamente pueden presentar regresión y condicionar estenosis coronaria. Tanto el manejo de los eventos coronarios agudos como los crónicos en la edad pediátrica se basó en un inicio en la extrapolación de los conocimientos adquiridos del manejo de la cardiopatía isquémica aterosclerosa del adulto. Conforme se ha tenido mayor conocimiento y experiencia en el manejo de la enfermedad se han delineado conductas más apropiadas y acordes con la fisiología y etiopatogenia de la enfermedad. Apoyándonos en la presentación de un caso clínico, presentamos nuestra conducta de *manejo* en pacientes pediátricos con enfermedad de Kawasaki y compromiso coronario que condiciona isquemia miocárdica.

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki. Aneurismas coronarios. Revascularización miocárdica.
Key words: Kawasaki's disease. Coronary aneurysms. Myocardial revascularization.

Introducción

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis autolimitada de etiología desconocida que afecta fundamentalmente a lactantes y preescolares, caracterizada por lesiones

Summary

KAWASAKI'S DISEASE, CURRENT CONCEPTS OF CORONARY REVASCLARIZATION SURGERY IN THE PEDIATRIC POBLATION

Kawasaki's disease is by now the first cause of pediatric acquired cardiopathies in many countries, even more than rheumatic fever. Probably the most common complication of this disease is coronary affection, which often causes stenosis. Treatment of the acute and chronic coronary events in children is based on the knowledge acquired from the disease in adults. The increasing experience in pediatric patients with this pathology has led to better ways of handling and treating this disease.

(Arch Cardiol Mex 2006; 76:75-79).

relevantes en piel, mucosas, ganglios linfáticos, articulaciones, pero sobre todo corazón, manifestándose como aneurismas coronarios, los cuales condicionan desde isquemia hasta infarto del miocardio o bien muerte súbita.¹

* Servicio de Cardiología Pediátrica y Cirugía de Cardiopatías Congénitas. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". México, D.F.

Correspondencia: Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar. Servicio de Cirugía de Cardiopatías Congénitas, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano No. 1, 5to Piso, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.). Teléfono y fax: 5573 1649. E-mail: jlcersa@yahoo.com.mx

Recibido: 15 de septiembre de 2005
Aceptado: 18 de noviembre de 2005

El manejo de la enfermedad coronaria en pacientes con enfermedad de Kawasaki depende de la severidad de la lesión coronaria. No se cuenta con estudios prospectivos que puedan guiar al clínico para elegir el tratamiento ideal, sin embargo las recomendaciones se basan en el conocimiento profundo de la fisiopatología y de la extrapolación de la cardiopatía isquémica del adulto, es por ello la importancia de presentar la estrategia de tratamiento aplicada en un paciente pediátrico con enfermedad de Kawasaki.

La enfermedad de Kawasaki ha rebasado en varios países a la fiebre reumática como primera causa de cardiopatía adquirida en la edad pediátrica. El diagnóstico temprano permitirá un manejo adecuado con la finalidad de reducir la inflamación de la pared de las arterias coronarias, de prevenir la trombosis coronaria y el de mantener en observación y tratamiento a aquellos individuos que desarrollaron alteraciones coronarias como el aneurisma, los cuales deben ser sujetos de manejo con miras a la prevención de isquemia o infarto del miocardio.

A continuación presentamos el caso de un paciente pediátrico con isquemia miocárdica secundaria a enfermedad de Kawasaki y la conducta de manejo del mismo.

Caso clínico

Paciente masculino de 14 años de edad que a los 6 años presentó fiebre persistente varios días, ataque al estado general, náusea, vómito y diarrea. Se estableció el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki, se controló el cuadro agudo y se egresó al enfermo con prescripción de ácido acetilsalicílico. A los 8 años de edad, como parte del seguimiento se realizó cateterismo cardíaco que documentó dilataciones coronarias. Se efectuó también un estudio de medicina nuclear que no demostró la existencia de isquemia. Por eso se decidió continuar el tratamiento con manejo médico.

Ingresó a nuestra institución por presentar dolor en brazo izquierdo de 20 minutos de duración seguido de dolor precordial de tipo punzante intensidad 10/10 con duración de 15 minutos acompañado de diaforesis. El electrocardiograma de ingreso mostró una posición cardíaca vertical, ondas T prominentes en DI y aVL, desnivel negativo del segmento ST en aVF, V2 y V3, ST elevado en DI y aVL y ondas T acuminadas en V3. Mostraba asimismo datos de bloqueo de-

recho periférico (bloqueo de la subdivisión posterior derecha) (*Fig. 1*). Se diagnosticó infarto agudo del miocardio anterolateral alto. Se encontró troponina de 0.4, CPK 256 con fracción MB de 20. Se inició así trombólisis con 9 horas de retraso mediante alteplase. Se observaron, por ende, datos electrocardiográficos de reperfusión (*Fig. 2*). Dicha figura exhibe complejos QS en DI, desnivel positivo convexo de ST con discreta negatividad de T en DI y aVL, complejos qrs en V2, ST discretamente elevado en V5 y V6, T negativa y de ramas simétricas en V4 y aVL. Tales datos sugieren un infarto anterolateral con isquemia subepicárdica. Existe además bradicardia sinusal (54 latidos por minuto).

El ecocardiograma de ingreso demostró dilatación del segmento proximal de la coronaria izquierda de 8 mm y del segmento proximal de la coronaria derecha de 9 mm.

A las 36 horas de su ingreso se realizó una coronariografía que reportó tronco izquierdo sin lesiones angiográficas, arteria descendente anterior con dilatación aneurismática y trombos internos en su porción proximal, pero sin lesiones distales, arteria circunfleja sin lesiones, coronaria derecha aneurismática en su segmento proximal y con múltiples dilataciones aneurismáticas de menor tamaño en todo su trayecto (*Figs. 3 y 4*). El estudio de medicina nuclear reveló un infarto transmural del ápex y de la porción apical de la región anterolateral pero no transmural en los tercios medio y basal con ligera isquemia residual (*Fig. 5*). Se realizó asimismo estudio PET que demostró la existencia de tejido viable en las porciones laterales y apicales. Por lo tanto, se llevó al enfermo a cirugía de revascularización coronaria con injertos pediculados de arterias mamarias derecha e izquierda a la coronaria derecha y a la descendente anterior respectivamente. El enfermo evolucionó en forma satisfactoria en el periodo postquirúrgico, y salió de la terapia intensiva a las 48 h de operado y del hospital a los 7 días del postoperatorio. Se mantiene en vigilancia, asintomático, en clase funcional I.

Discusión

La enfermedad de Kawasaki ha rebasado en varios países a la fiebre reumática como primera causa de cardiopatía adquirida en la edad pediátrica. El diagnóstico temprano permite un manejo adecuado con la finalidad de reducir la inflamación de la pared de las arterias corona-

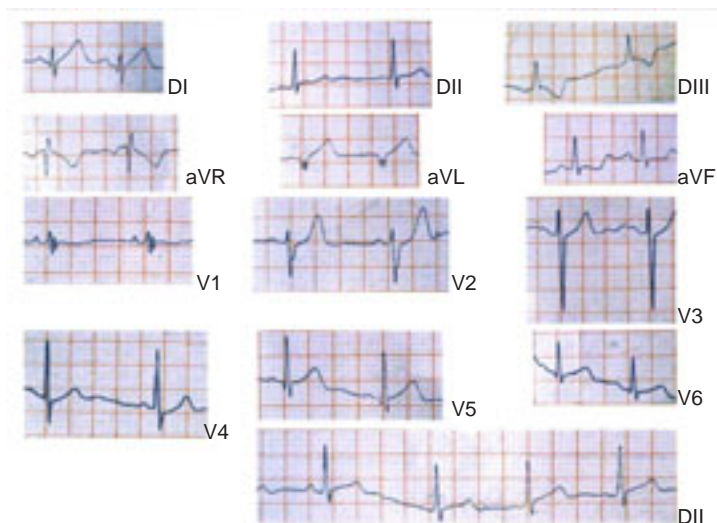


Fig. 1. Electrocardiograma de ingreso que muestra ondas T prominentes en D1 y AVL y desnivel negativo del segmento ST en V2 y V3.

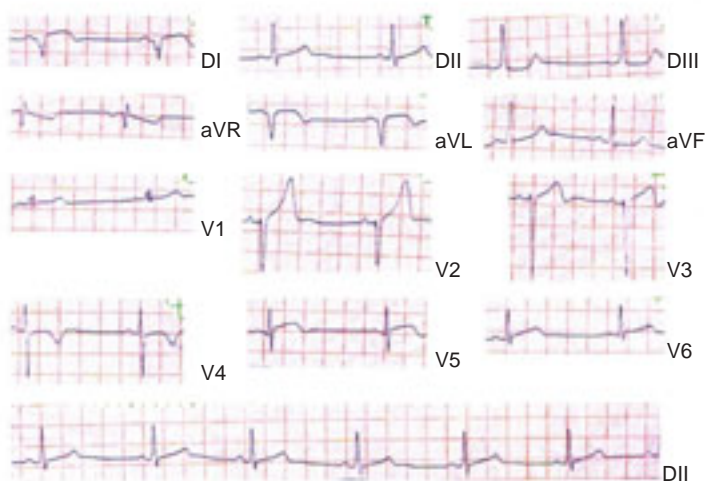


Fig. 2. Electrocardiograma postreperusión con alteplase.

rias, de prevenir la trombosis coronaria y el de mantener en observación y tratamiento a aquellos individuos que desarrollaron alteraciones coronarias como el aneurisma, los cuales deben ser sujetos de manejo con miras a la prevención de isquemia o infarto del miocardio. El tratamiento de los eventos coronarios agudos en la enfermedad de Kawasaki aún no está completamente establecido y muchas de las conductas seguidas en estos pacientes son extrapoladas del manejo que se aplica a los pacientes adultos con cardiopatía isquémica aterosclerosa. Es necesario resaltar que la oclusión corona-

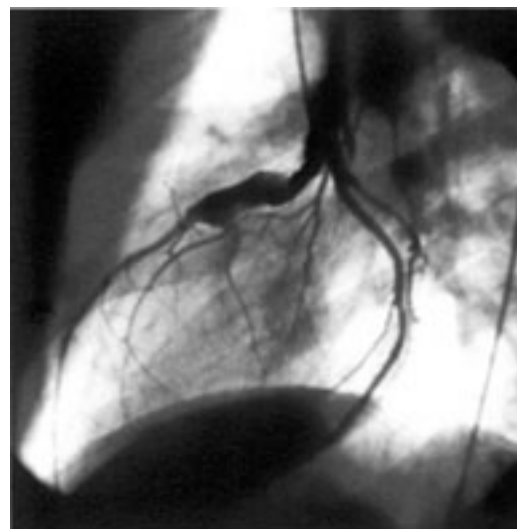


Fig. 3. Coronariografía que muestra la dilatación del segmento proximal de la arteria descendente anterior. Arteria circunfleja sin lesiones.



Fig. 4. Coronariografía que muestra la gran dilatación proximal de la arteria coronaria derecha y las múltiples dilataciones en el resto de su trayecto.

ria en adultos con aterosclerosis implica la ruptura de la placa con exposición de la membrana basal del endotelio y la activación del sistema de coagulación muy diferente a la enfermedad de Kawasaki en la cual se presenta edema y necrosis del músculo liso, así como fragmentación de la lámina interna y externa que finalmente condicionan el desarrollo de aneurismas coronarios. En esta etapa, la isquemia se presenta por trombosis dentro de la luz del aneurisma y es el

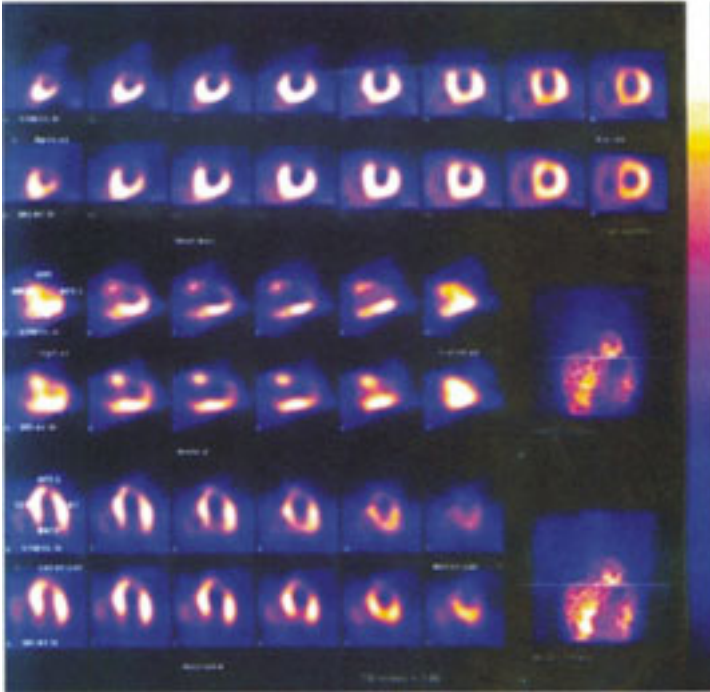


Fig. 5. Estudio de medicina nuclear que muestra infarto transmural del ápex y de la porción apical de la región anterolateral y no transmural en los tercios medio y basal con isquemia ligera residual.

mecanismo por el cual se puede presentar isquemia en la fase aguda de la enfermedad. Entre uno y dos meses después de la fase aguda se hacen menos manifiestas las células inflamatorias y se observa la formación de tejido conectivo fibroso, la íntima prolifera, se engrosa y finalmente se vuelve estenótica.⁸

Kato y colaboradores,² señalan que la mayoría de los infartos miocárdicos se presentan durante el primer año de la enfermedad y sólo el 27% se presentan después de este período. De los pacientes que sufren un infarto al miocardio como secuela de enfermedad de Kawasaki, el 22% fallecen en el primer ataque y de los sobrevivientes el 16% presentan un segundo ataque.

En el tratamiento del evento isquémico agudo se han utilizado estreptoquinasa y activador tisular del plasminógeno como medicamentos para restablecer la perfusión coronaria, disminuir la lesión miocárdica y mejorar la supervivencia con resultados variables. Esta conducta de manejo se ha aplicado extrapolando los conocimientos de la enfermedad coronaria aterosclerosa y como ya se mencionó la fisiopatología en la enfermedad de Kawasaki es completamente distinta por lo que no podemos asegurar que este tipo

de manejo sea el ideal para la población con enfermedad de Kawasaki.

En las lesiones crónicas que condicionan isquemia miocárdica se ha utilizado el tratamiento intervencionista con angioplastia con balón y la colocación de stents. La casuística es pequeña y su indicación se considera cuando hay lesiones en segmentos cortos y únicas, casos muy raros en estos pacientes ya que la mayoría de ellos presentan lesiones múltiples en todo el trayecto del árbol coronario.

La cirugía de revascularización coronaria en pacientes con enfermedad de Kawasaki se realizó por primera vez en 1975 con hemoductos venosos por Kitamura y colaboradores.³ Los resultados a largo plazo en la permeabilidad de los hemoductos venosos en esta enfermedad son malos. Se ha reportado obstrucción de estos hemoductos desde el primer año postoperatorio.⁴ Por esta razón, en la actualidad, para aquellos pacientes que ameriten cirugía de revascularización la elección deben ser los hemoductos arteriales pediculados.⁵

Otro punto importante a considerar es el momento de la indicación quirúrgica de la revascularización coronaria en este tipo de pacientes. Nosotros basamos nuestra indicación en las siguientes consideraciones. 1) El tamaño de los aneurismas. Está bien establecido que aquellos aneurismas menores de 8 mm de diámetro pueden llegar a tener regresión hasta en un lapso de 2 años posterior al evento agudo⁶ y éste es un fenómeno característico de la vasculitis de Kawasaki descrito por primera vez en 1975.⁷ Al momento de la regresión, la mayoría de los pacientes no presentan estenosis en el árbol coronario, pero algunos de ellos pueden llegar a desarrollar estenosis⁸ que pueden condicionar isquemia, por lo que la vigilancia de estos pacientes posterior a la regresión de los aneurismas debe mantenerse en forma estrecha. 2) Los aneurismas gigantes (mayores de 8 mm o 4 veces más del diámetro normal de las arterias coronarias). Menos de la mitad de ellos presentarán regresión.⁶ Aunado a lo anterior, el riesgo de estenosis a la regresión es mayor. Kato y colaboradores⁶ en una serie de 594 pacientes demostraron la presencia de aneurismas gigantes en el 4% de los pacientes (26 en total). De ellos, 12 desarrollaron obstrucción o estenosis, de éstos, 8 pacientes desarrollaron en algún momento infarto miocárdico y el 50% falleció en este evento.

El manejo de los aneurismas también se ha prestado a debate. Hay autores que han propuesto que el aneurisma debe ser ligado o realizarse aneurismorrafia para prevenir su ruptura.⁹ Otros autores, como el Dr. Yamauchi,¹⁰ mencionan que basta con realizar la revascularización coronaria distal al aneurisma y la competencia de flujo logrará la regresión total del aneurisma como él lo ha demostrado angiográficamente. Nosotros adoptamos esta última postura.

La cirugía debe realizarse preferentemente antes de que se presente el infarto del miocardio o que la isquemia condicione falla ventricular. Está bien establecido en análisis multivariados que el único predictor del deterioro de la función ventricular es el momento de la cirugía.¹⁰

Una última consideración importante es el riesgo de estos pacientes de desarrollar aterosclerosis temprana como consecuencia de la lesión

endotelial secundaria a la vasculitis.^{11,12} De ahí que se realce la importancia del seguimiento estrecho de estos pacientes y el control de los factores de riesgo coronario para aterosclerosis.

Conclusiones

La enfermedad de Kawasaki se ha venido presentando cada vez con más frecuencia y en algunos países ya rebasa a la fiebre reumática como primera causa de cardiopatía adquirida en la infancia. Su diagnóstico temprano hará que puedan detectarse en su etapa inicial las complicaciones propias de la enfermedad y tratarse en forma adecuada para evitar la muerte de estos pacientes a mediano y largo plazo. Ellos pueden desarrollar lesiones aterosclerosas en edad temprana, motivo por el cual el seguimiento y la prevención secundaria son de suma importancia.

Referencias

1. KUSHNER HI, BURNS JC, BASTIAN JF, TURNER CH: *The histories of Kawasaki's disease*. Progress in Pediatrics Cardiology 2004; 19: 91-97.
2. KATO H, ICHINOSE E, KAWASAKI'S T: *Myocardial infarction in Kawasaki disease: clinical analysis in 195 cases*. J Pediatr 1986; 108: 923-27.
3. KITAMURA S, KAWASHIMA Y, MIYAMOTO K, KABAYASHI T, MATSUDA H: *Multiple coronary artery aneurysms resulting in myocardial infarction in a young man: treatment by double aorto-coronary saphenous vein bypass grafting*. J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 70: 290-7.
4. SUMA K, TAKEUCHI K, SHIROMA T, TSUJI T, INOUE K, YOSHIKAWA T, ET AL: *Early and late postoperative studies in coronary arterial lesions resulting from Kawasaki's disease in children*. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84: 224-9.
5. YOSHIKAWA Y, YAGIHARA T, KAMEDA Y, TANIGUCHI S, TSUDA E, KAWAHIRA Y, ET AL: *Results of surgical treatments in patients with coronary-arterial obstructive disease after Kawasaki's disease*. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 17: 515-19.
6. KATO H, SUGIMURA T, AKAGI T, SATO N, HASHINO K, MAENO Y, ET AL: *Long-term consequences of Kawasaki's disease. A 10 to 21 year follow-up study of 594 patients*. Circulation 1996; 94(6): 1379-1385.
7. KATO H, KOIKE S, YAMAMOTO M, ITO Y, YANO E: *Coronary aneurysms in infants and young children with acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome*. J Pediatr 1975; 86: 892-898.
8. SUZUKI A, KAMIYA T, ARAKAKI Y, KINOSHITA Y, KIMURA K: *Fate of coronary arterial aneurysms in Kawasaki's disease*. Am J Cardiol 1994; 74: 822-824.
9. KATO H, ICHINOSE E, YOSHIOKA F, TAKECHI T, MATSUNAGA S, SUZUKI K, ET AL: *Fate of coronary aneurysms in Kawasaki's disease: serial coronary angiography and long-term follow-up study*. Am J Cardiol 1982; 49: 1758-66.
10. YAMAUCHI H, OCHI M, FUJII M, HINOKIYAMA K, OHMORI H, SASAKI T: *Optimal time of surgical treatment for Kawasaki coronary artery disease*. J Nippon Med Sch 2004; 71(4): 279-86.
11. SASAGURI Y, KATO H: *Regression of aneurysms in Kawasaki's disease: a pathologic study*. J Pediatr 1982; 100: 225-231.
12. SUGIMURA T, KATO H, INOUE O, FUKUDA T, SATO N, ISHII M, ET AL: *Intravascular ultrasound of coronary arteries in children: assessment of the wall morphology and the lumen after Kawasaki's disease*. Circulation 1994; 89: 258-265.