

Norival Romão *
 Rita de Cássia V. G. Soares **
 Jandira Cidade de Rezende **
 Nelson Botelho Reis ***

ANEURISMAS DE ARTÉRIAS CORONÁRIAS EM CRIANÇAS - CORONARITE POR DOENÇA DE KAWASAKI

Os autores relatam o caso de uma criança de 9 anos de idade que apresentou a síndrome mucocutânea do nódulo linfático (MLNS) ou doença de Kawasaki aos 3 anos de idade. Foram realizados os exames clínico, eletrocardiográfico, radiológico, ecocardiográfico, cateterismo cardíaco e a cineangiocoronariografia. Essa mostrou aneurismas múltiplos de artéria coronária e disfunção ventricular esquerda, com diminuição segmentar da contração ventricular.

Considerando esse o primeiro caso da MLNS com cineangiocoronariografia relatado no Brasil, descrevem os principais aspectos da doença na fase precoce e tardia.

Em 1967, foi descrita pela primeira vez, por Kawasaki. (apud Kawasaki¹), uma arterite denominada síndrome mucocutânea do nódulo linfático (MLNS), posteriormente conhecida como “doença de Kawasaki”^{1,2}. Essa arterite passou a ter grande interesse no Japão, não só por sua grande frequência em crianças (aproximadamente 18000 pacientes até a presente data), como também porque sua seqüela atinge preferentemente as artérias coronárias. A MLNS tem sido descrita na Grécia³, Canadá⁴, Coréia (apud Kawasaki¹) e principalmente nos Estados Unidos da América⁵⁻⁷ em muitas crianças consideradas portadoras de poliarterite nodosa.

De nosso conhecimento, o primeiro relato de MLNS submetido a cateterismo cardíaco com cineangiocoronariografia no Brasil foi realizado por um de nós e col., em 1979⁸.

Neste trabalho é apresentado o referido caso e são comentadas as principais características da MLNS na fase aguda e crônica.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente branco, 9 anos, examinado em 1978. Segundo a mãe, o paciente apresentou, aos 3 anos de idade, febre (39°C), dor abdominal, vômitos, dores intensas por todo o corpo, edema duro de mãos e pés, artralgia nos dedos das mãos, pés e joelhos. No 4º dia da doença, exantema por todo o tronco, pescoço e membros, seguido de aparecimento de cor avermelhada

na sola dos pés e palmas das mãos. A febre permaneceu por duas semanas, não cedendo a antitérmicos e antibióticos. Nesse período, apresentou conjuntivas congestas, lábios secos com fissuras, língua com aspecto de morango e gânglios linfáticos grandes e moles nas regiões, cervical e retro-auricular. No início da 3ª semana, o exantema e a febre desapareceram com o uso de corticosteróides, havendo melhora do estado geral. Então, o paciente começou a apresentar descamação “em fitas” nos dedos dos pés e das mãos, que se iniciava junto das unhas. A mãe não permitiu a internação do paciente e os resultados dos exames realizados nessa fase não foram fornecidos aos familiares. Em maio de 1978, no curso dos exames pré-operatórios para amigdalectomia, constatou-se que a radiografia de tórax e o eletrocardiograma eram anormais. Foi, então, enviado para apurar a presença de cardiopatia. Referia apenas cansaço aos grandes esforços.

Choque da ponta no 5º EIE 3 cm lateralmente à linha hemiclavicular. Enchimento rápido palpável. Auscultou-se 3ª bulha. Não havia sopros (fig. 1). Nos demais órgãos, não se evidenciavam alterações. O desenvolvimento físico era normal.

Eletrocardiograma: sobrecarga do ventrículo esquerdo. Inativação elétrica ântero-septal. Isquemia subepicárdica ântero-lateral (fig. 1). Radiografia de tórax: aumento da área cardíaca à custa do ventrículo esquerdo. Leve

Trabalho realizado no Centro de Investigações Cardiológicas da 6ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro, serviço do Prof. Nelson Botelho Reis.

* Clínica e Hemodinâmica (Chefe do Laboratório de Hemodinâmica).

**Clínica.

*** Chefe do Serviço.

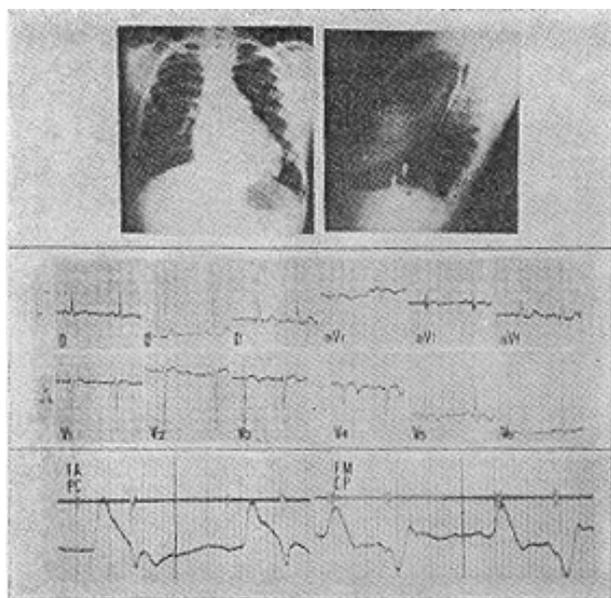


Fig.1 - Radiografias de tórax, eletrocardiograma e fonocardiograma (área aórtica e mitral) e registro dos impulsos do ápex.

abaulamento do tronco da artéria pulmonar (fig. 1), Ecocardiograma: aumento da cavidade ventricular esquerda. Hipocinesia leve do septo interventricular e da parede posterior (fig. 2). Cateterismo cardíaco: leve aumento da pressão diastólica, final do ventrículo esquerdo e do “capilar pulmonar”. Diminuição do pico da dp/dt do ventrículo esquerdo após a ventriculografia esquerda (fig. 2). Cineangiocoronariografia: aumento moderado dos volumes diastólico e sistólico finais. Presença de importante hipocinesia, ântero-lateral, ântero-apical e ínfero-apical. Coronária esquerda com aneurismas localizados, no terço aproximados seus ramos principais. Coronária descendente anterior oclusão no início, após o aneurisma; porção distal fina e irregular, com enchimento retrogradado por circulação colateral da coronária direita. A coronária circunflexa apresentava, após extenso aneurisma, a porção distal, de calibre normal com acentuadas irregularidades parietais difusas. Na coronária direita, não se visibilizaram aneurismas, mas em todo o trajeto ela era irregular, fina, e com múltiplas lesões parietais (fig. 3).

COMENTÁRIOS

A MLNS ou doença de Kawasaki, doença inicialmente febril, atinge quase exclusivamente crianças abaixo de 10 anos, a maioria antes dos 2 anos de idade. Devido à alta incidência no Japão, a MLNS tornou-se um problema de saúde pública e em 1972 foi criada uma comissão de pesquisa dessa doença, que estabeleceu os seguintes critérios para o seu diagnóstico⁹: 1 - febre de 5 dias ou mais sem resposta a antibióticos; 2 - congestão bilateral de conjuntiva; 3 - alterações dos membros inferiores, incluindo edema periférico duro, eritema na face palmar das mãos e na região plantar dos pés, seguido, na fase final da doença, de descamação membranosa, “em fitas”, iniciando na ponta dos dedos; 4 - lábios secos e vermelhos com fissuras;

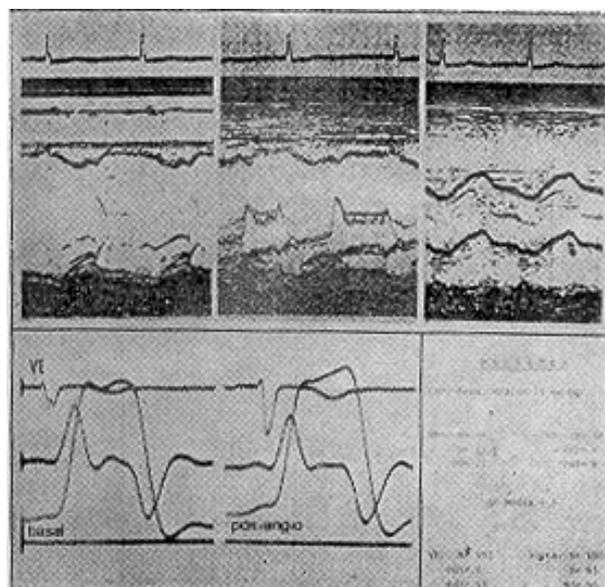


Fig.2 - Ecocardiograma e principais informações do cateterismo cardíaco.

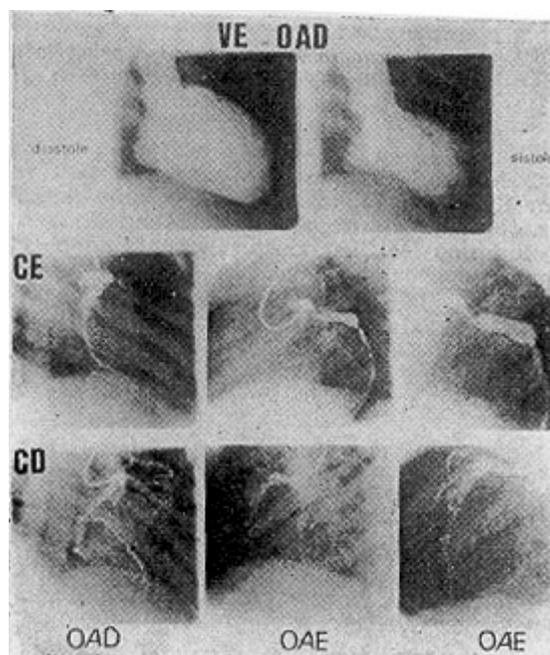


Fig.3 - Aspectos mais expressivos da cinecoronariografia.

língua com aspecto de morango; mucosa oral e faringe avermelhada e 5 - exantema polimorfo do tronco, sem crostas ou vesículas. Para o diagnóstico é necessário o critério 1 associado a pelo menos outros três.

Pelo estudo retrospectivo de nosso paciente foram satisfeitos todos os critérios para o diagnóstico da doença de Kawasaki.

Clinicamente, a MLNS pode ser confundida com escarlatina, síndrome de Stevens-Johnson, artrite reumatóide juvenil e periarterite nodosa infantil.

Outros achados frequentes dessa doença são: linfadenopatia cervical não purulenta, diarreia, artrite ou artralgia, proteinúria ou piúria, leucocitose com neutrofilia e desvio para es-

querda, aumento da velocidade de hemossedimentação da transaminase glutâmico-oxalacética, da alfa-2-globulina e positividade na pesquisa da proteína C-reativa.

Na fase aguda, o prognóstico em geral é bom (sobrevivem 98%). A morte súbita nessa fase ocorre em 2% dos pacientes (85% de causas cardíacas), em geral, na 3ª ou 4ª semana. A necropsia desses pacientes tem revelado aneurismas de artéria coronária com oclusão devido à trombose e à endarterite⁹. Outros achados da necropsia foram: rotura do aneurisma de coronária, insuficiência mitral grave por disfunção de músculo papilar e pancardite com insuficiência ventricular esquerda.

A etiologia da MLNS ainda é desconhecida. Tem sido sugerida a etiologia por rickettsias¹⁰, por reação auto-imune como a periarterite nodosa, por reação a várias infecções e por reação alérgica a detergentes químicos de poluição ambiental¹.

Embora o Ministério da Saúde do Japão tenha relatado uma incidência de cardite em somente 4% dos pacientes⁹, Onouchi e col.¹¹ relataram anormalidades eletrocardiográficas ou aumento cardíaco em quase todos os casos na fase aguda. A característica marcante e preocupante da MLNS é a seqüela cardíaca que acomete as artérias coronárias, em geral, com a formação de pequenos aneurismas múltiplos. Alguns desses são acompanhados pela oclusão completa dos ramos distais, o que origina infarto do miocárdio com seu amplo espectro de fibrose miocárdica e conseqüente disfunção ventricular esquerda, com ou sem insuficiência mitral.

Nosso paciente apresentou a fase aguda da doença aos 3 anos de idade e permaneceu assintomático até os 9 anos de idade, quando exames pré-operatórios detectaram a cardiopatia. Mesmo após o ecocardiograma unidimensional, a primeira hipótese era miocardiopatia congestiva. No entanto, a evidência de inativação elétrica ântero-septal (fig. 1) obrigou-nos a realizar, além do cateterismo cardíaco e cineventriculografia esquerda de rotina, a cinecoronariografia, habitualmente não realizada nessa faixa etária..

O exame contrastado das coronárias e do ventrículo esquerdo mostrou: 1 -aneurisma no início da coronária descendente anterior seguido de oclusão desta artéria, compatível com a fibrose miocárdica ântero-septal; 2 - aneurisma extenso no início da artéria circunflexa, sem oclusão da porção distal; 3 - a coronária direita não apresentava aneurismas, mas graves obstruções e irregularidade parietais difusas encontradas habitualmente em todos os tipos de arterites sistêmicas; 4 - disfunção ventricular esquerda mais evidente do que a sugerida pelos indícios clínicos e ecocardiográficos, caracterizada por diminuição da contração nas regiões ântero-lateral, ântero-apical e ínfero-apical (fig. 3).

De 12 pacientes que Kitamura¹² submeteu a estudo hemodinâmico, 6 tinham função ventricular esquerda normal. Nos outros, observou nítida relação entre a presença de aneurisma de artéria coronária e disfunção ventricular esquerda. Esse autor acredita que o local da primeira agressão é a artéria coronária e não o miocárdio.

A maioria dos pacientes apresentava, como em outras coronariopatias, alteração segmentar da contração ventricular. Aqueles que apresentavam alteração difusa da contração do ventrículo esquerdo eram os pacientes com as mais extensas agressões às coronárias.

Um aspecto prático muito importante seria o reconhecimento, entre as crianças que sobrevivem à fase aguda, daquelas que apresentarão seqüelas cardíacas. Takao¹³, em 72 pacientes, encontrou alterações eletrocardiográficas em 74%. A cinecoronariografia realizada em 17 desses pacientes mostrou alterações nas coronárias em 14 (82%). Assim, sabendo-se que o prognóstico tardio é desconhecido, os pacientes devem ser acompanhados permanentemente e os que apresentarem eletrocardiograma anormal devem ser submetidos à cinecoronariografia.

Como a presença de aneurismas das artérias coronárias está relacionada com a disfunção ventricular esquerda e a morte súbita, após a cinecoronariografia, a operação para revascularização miocárdica poderá ser realizada. Kitamura^{12,14} foi o primeiro a relatar a utilização de ponte de safena em dois pacientes com a doença de Kawasaki que apresentavam aneurismas de artéria coronária, infarto antigo do miocárdio e angina de peito.

Em nosso paciente não foi indicada a revascularização miocárdica por ser assintomático e, principalmente, porque a porção distal da artéria circunflexa (única coronária não obstruída), apesar de bom calibre, apresentava irregularidades parietais difusas de correntes da arterite.

Acredita-se que o aneurisma na artéria coronária facilite a formação de trombos que podem provocar embolia em suas porções distais. Assim, nesses pacientes, também está indicado o uso profilático de anticoagulantes. Três anos após a cinecoronariografia, nosso paciente permanece assintomático, sem drogas de efeito no aparelho cardiovascular.

SUMMARY

The authors report the case of a nine year old child, who had the mucocutaneous lymphonodal syndrome or Kawasaki disease when he was three years old. Clinical, electrocardiographic, roetgenographic, echocardiographic and cineangiographic studies were obtained. Coronaryangiography revealed multiple aneurysms of the coronary arteries and segmentary dysfunction of left ventricular contractility.

The authors consider the report as the first one of MLNS described in Brazil with coronaryangiographic study and report the most important aspects of the acute an late phases of the disease.

REFERÊNCIAS

1. Kawasaki T; Kosaki, F; Okawa, S; Shiguematsu, I; Yamagawa H. Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics*, 54: 271, 1974.
2. Fetterman, G. H.; Hashida, Y. Mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS): A disease widespread in Japan which demands our attention. *Pediatrics*, 54: 268, 1974.
3. Valaes, T. - Mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) in Athens, Greece. *Pediatrics*, 55: 295, 1975..

4. Russel, A. S.; Zaragoza, A. J.; Shea, R. - Mucocutaneous lymph node syndrome in Canada. *Can Med. Assoc. J.* 112: 1210, 1975.
5. Darby, C. P.; Young, C. U. - Mucocutaneous lymph node syndrome. *JAMA*, 236: 2295, 1976.
6. Goldsmith, R. W.; Gribetz, D.; Strauss, L. - Mucocutaneous lymph node syndrome in the continental United States. *Pediatrics*, 57: 431, 1976.
7. Kegel, S. M.; Dorsey, T. J.; Rowen, M.; Taylor, W. F. - Cardiac death in mucocutaneous lymph node syndrome. *Am. J. Cardiol.* 40: 282, 1977.
8. Romão, N.; Drumond Neto, C.; Maia, I. G.; Rodrigues, C. V.; Santiago, E. B.; Soares, R. V. G.; Reis, N. B. - Aneurismas múltiplos de artéria coronária em criança. Coronarite: Síndrome Mucocutânea do Nódulo Linfático (SMNL). *Arq. Bras. Cardiol.* 32 (Supl. 1): 139, 1979.
9. Tanaka, N.; Seikimoto, K.; Naoe, S. - Kawasaki disease relationship with infantile periarteritis nodosa. *Arch. pathol. Lab. Med.* 100: 81, 1976.
10. Hamashima, Y.; Kishi, K.; Tassaka, K. - Rickettsia like bodies in infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome. *Lancet*, 2: 42, 1973.
11. Onouchi, Z.; Tomizawa, N.; Goto, M.; Nakata, K.; Fukuda, M.; Goto, M. - Cardiac involvement and prognosis in acute mucocutaneous lymph node syndrome. *Chest*, 68: 297, 1975.
12. Kitamura, S.; Kawashima, Y.; Yawachi, K.; Fujino, M.; Kozuka, T.; Fujita, T.; Manabe, H. - Left ventricular function in patients with coronary arteritis due to acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome or related diseases. *Am. J. Cardiol.* 40: 156, 1977.
13. Takao, A.; Kusakawa, S.; Hamada, I. - Cardiovascular lesions of mucocutaneous lymph node syndrome. *Circulation*, 50 (Suppl. III) 3, 1974. (resumo).
14. Kitamura, S.; Kawashima, Y.; Fujita, T. - Aortocoronary bypass grafting in a child with coronary artery obstruction due to mucocutaneous lymph node syndrome. *Circulation*, 63: 1035, 1976.