

## INFARTO AGUDO DO MIOCÁRDIO EM CRIANÇA DE 5 ANOS DE IDADE - SÍNDROME MUCOCUTÂNEA LINFONODAL (DOENÇA DE KAWASAKI). RELATO DE CASO

ENIO JOSÉ VIEIRA \*, GEORG HEINRICH TUPPY \*, TAKAO KAWAMURA\*

---

*Menino de 5 anos, internado com o diagnóstico de doença de Kawasaki, apresentava quadro febril e alterações cutâneas, digestivas e neurológicas típicas, durante 9 meses, teve boa evolução clínica, fazendo uso de aspirina, sem evidência de cardiopatia, quando foi acometido de quadro súbito de infarto agudo do miocárdio.*

*A cinecoronariografia realizada revelou aneurisma de artéria coronária, alteração característica da doença.*

*A revisão bibliográfica revelou poucos relatos na literatura nacional.*

---

Desde que Kawasaki descreveu, em 1967, a síndrome mucocutânea linfonodal que levaria seu nome <sup>1</sup>, milhares de casos em todo o mundo foram relatados. Só no Japão, mais de 25.000 casos foram registrados até 1980 <sup>2</sup>. Há também descrições em caucasianos na Europa, Estados Unidos <sup>3</sup>, Canadá, Austrália e outros países, atingindo principalmente a faixa etária abaixo de 5 anos <sup>4-6</sup>.

Em nosso meio, pouquíssimos casos foram descritos, sendo as maiores séries as de Sakane e col.<sup>7</sup> e Camargo<sup>8</sup> (7 e 5 casos, respectivamente). Romão e col.<sup>9</sup> e Romão e col.<sup>10</sup> documentaram lesão coronária em cinecoronariografia de 2 pacientes. Não temos nenhum registro anterior com infarto agudo do miocárdio.

### APRESENTAÇÃO DO CASO

Menino de 5 anos de idade, descendente de japoneses, foi internado na Santa Casa de Misericórdia de Araçatuba em 5-12-82 com febre, dor abdominal, vômitos, dificuldade para deglutir, dores nas extremidades dos dedos, irritabilidade e queda do estado geral iniciada alguns dias antes.

Apresentava-se em mau estado geral, prostrado, com intensa irritabilidade. A pressão arterial era 90 x 70 mmHg frequência cardíaca 136 bpm, temperatura 39°C. Exibia exantema difuso máculo-papular pruriginoso, edema de face, mãos, pés e escroto, hiperemia de conjuntivas e orofaringe e adenomegalia cervical bilateral evidente. O exame cardiopulmonar era normal. O abdome mostrava-se distendido, doloroso à palpação

profunda, com ruídos hidro-aéreos audíveis e discreta hepatoesplenomegalia. Apresentava moderada rigidez de nuca.

Foram normais as concentrações sanguíneas de glicose, creatinina, sódio, potássio, cálcio, cloretos, fosfatase alcalina, amilase. A reação de Hanger, a floculação de timol, a reação de Kunkel, a determinação de anti-estreptolisina O, a pesquisa de fator antinúcleo, a pesquisa de células LE, a contagem de plaquetas, a prova do laço, hemoculturas (3 amostras), a sorologia para mononucleose infecciosa, a prova do látex, PPD e urina tipo I não revelaram anormalidades. Os demais exames mostraram as seguintes alterações: TGP: 33U (N: até 22 U), proteínas totais: 4,2 g/l (albumina: 2,2 g/l), proteína C reativa: fortemente positiva, mucoproteínas: 9,2 mg% (N: 1,0 a 4,0 mg%), hemossedimentação: 46 mm, líquido: límpido, incolor, 3 hemácias, 20 leucócitos (linfócitos: 85% e neutrófilos: 15%), cultura de orofaringe: estreptococo beta-hemolítico, raio-X de tórax: discutível aumento da área cardíaca, ECG: alteração de repolarização ventricular em parede anterior e inferior (fig. 1) e ecocardiograma: discutível presença de derrame pericárdico.

Após a colheita do sangue para hemocultura, como havia a possibilidade diagnóstica de endocardite infecciosa e como o estado geral do paciente era precário, optou-se pela antibioticoterapia (penicilina e gentamicina) mantida por 22 dias. Posteriormente, evoluiu com dores articulares, descamação periungueal e labial, febre elevada e calafrios. Progressivamente, instalou-se anemia discreta acompanhada de

\* Médico cardiologista - Clínica Cardiológica Araçatuba e Santa Casa de Misericórdia de Araçatuba, SP.

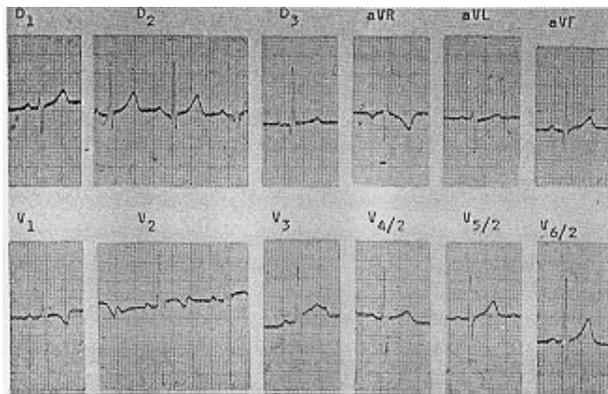


Fig. 1 - Eletrocardiograma inicial, realizado em 20/12/82, durante a primeira internação.

melhora do quadro de irritação meníngea e no 18º dia de internação a febre e as alterações cutâneas desapareceram por completo.

Com o diagnóstico de doença de Kawasaki, recebeu alta assintomático em 30-12-82, recebendo 2g/dia de aspirina. Evoluiu bem usando regularmente a medicação até 28-9-83, quando foi reinternado com quadro de intensa dor retroesternal em aperto, sem irradiação, acompanhada de náuseas, vômitos, sudorese fria intensa e com ECG característico de infarto agudo do miocárdio em parede diafragmática (fig. 2). A elevação das enzimas dosadas respectivamente com 2, 16 e 40 horas após o início do quadro doloroso confirmou a necrose miocárdica: CPK: 36 U/l, 1.169 U/l e 359 U/l; CKMB: 9,8 U/l, 12 U/l e 56 U/l; TGO: 28 U/l, 316 U/l e 146 U/l; DHL: 269 U/l, 673 U/l e 1.025 U/l.

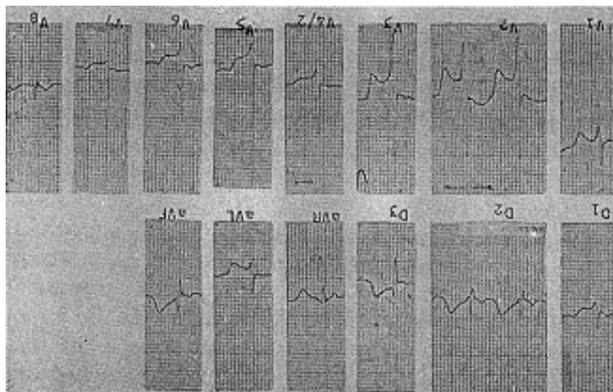


Fig. 2 - Eletrocardiograma realizado em 28/9/83 durante a segunda internação. Observar alterações típicas de infarto agudo do miocárdio em parede diafragmática.

Tratado com vasodilatadores, analgésicos, lidocaína e aspirina apresentou boa evolução e em 13-1-84 foi submetido a cinecoronariografia que revelou oclusão total da artéria coronária direita logo após a sua origem, dilatação aneurismática do tronco principal da artéria coronária esquerda com artérias descendente anterior e circunflexa normais. Havia circulação colateral da coronária esquerda para a direita e

hipocontratilidade da parede diafragmática. As pressões registradas foram normais (fig. 3).

## COMENTÁRIOS

No presente caso, a doença foi diagnosticada de acordo com os critérios definidos por Kawasaki<sup>1,7,8</sup>.

Clinicamente, a doença, às vezes, confunde-se com doenças exantemáticas (como a escarlatina) que é errônea e freqüentemente diagnosticada<sup>2,7</sup>, síndrome de Stevens-Johnson<sup>11</sup>, periarterite nodosa infantil<sup>12</sup>, artrite reumatóide juvenil, síndrome do choque tóxico<sup>13</sup> e outras.

Sua causa permanece indefinida. Várias causas foram pesquisadas: infecciosa (estreptococcia, mono-nucleose, rickettsiose)<sup>1,9,14,15</sup>, alterações ambientais<sup>2,7,16</sup> colagenoses (semelhança com periarterite nodosa)<sup>17</sup> e alterações imunológicas<sup>1,4</sup>. Alguns sugerem que seja uma vasculite generalizada mediada imunologicamente após episódio infeccioso agudo<sup>2</sup>.

Epidemiologicamente, tem sua ocorrência observada em todo o mundo, embora haja prevalência maior no Japão e Havai<sup>2</sup>, sem diferenças sazonais urbano-rurais significativas. Há ligeira predileção pelo sexo masculino com o pico etário em torno de 12 meses, podendo também ocorrer em adolescentes<sup>1,2</sup>.

Estudos anátomo-patológicos mostraram haver arterite envolvendo artérias coronárias, ilíacas, subclávias, mesentéricas, renais, aorta e outras. Miocardite aguda, endocardite, pericardite e arterites com aneurismas freqüentemente múltiplos, às vezes ocluídos por trombos são achados comuns ao exame do coração<sup>1</sup>.

Fujisawa e Hamashima<sup>18</sup> descreveram as alterações da doença de Kawasaki em estágios:

Estágio I - (duração menor que 10 dias): perivasculite aguda das coronárias, angiite microvascular das artérias coronárias e aorta, pancreatite, inflamação do sistema de condução atrioventricular.

Estágio II - (duração de 12 a 28 dias): panvasculite aguda das artérias coronárias, presença de aneurismas, obstrução e trombos de artérias coronárias, inflamação endocárdica e miocárdica menos intensa.

Estágio III - (duração de 28 a 48 dias): inflamação subaguda em coronárias, presença de aneurismas coronárias, diminuição da inflamação endocárdica e miocárdica.

Estágio IV - (duração maior que 50 dias): cicatrização e calcificação das artérias coronárias; estenoses e recanalização das mesmas; fibrose miocárdica e inflamação aguda.

A regressão dos aneurismas foi descrita por alguns autores<sup>19,20</sup>. O envolvimento cardíaco ocorreu em cerca de 20% da amostra de Melish<sup>2</sup> e 64% da de Meade e Brandt<sup>21</sup>. Alterações eletrocardiográficas ocorreram na maioria dos casos<sup>22</sup>.

A mortalidade, segundo vários autores, varia de 0,5 a 8,0% quase invariavelmente atribuída à

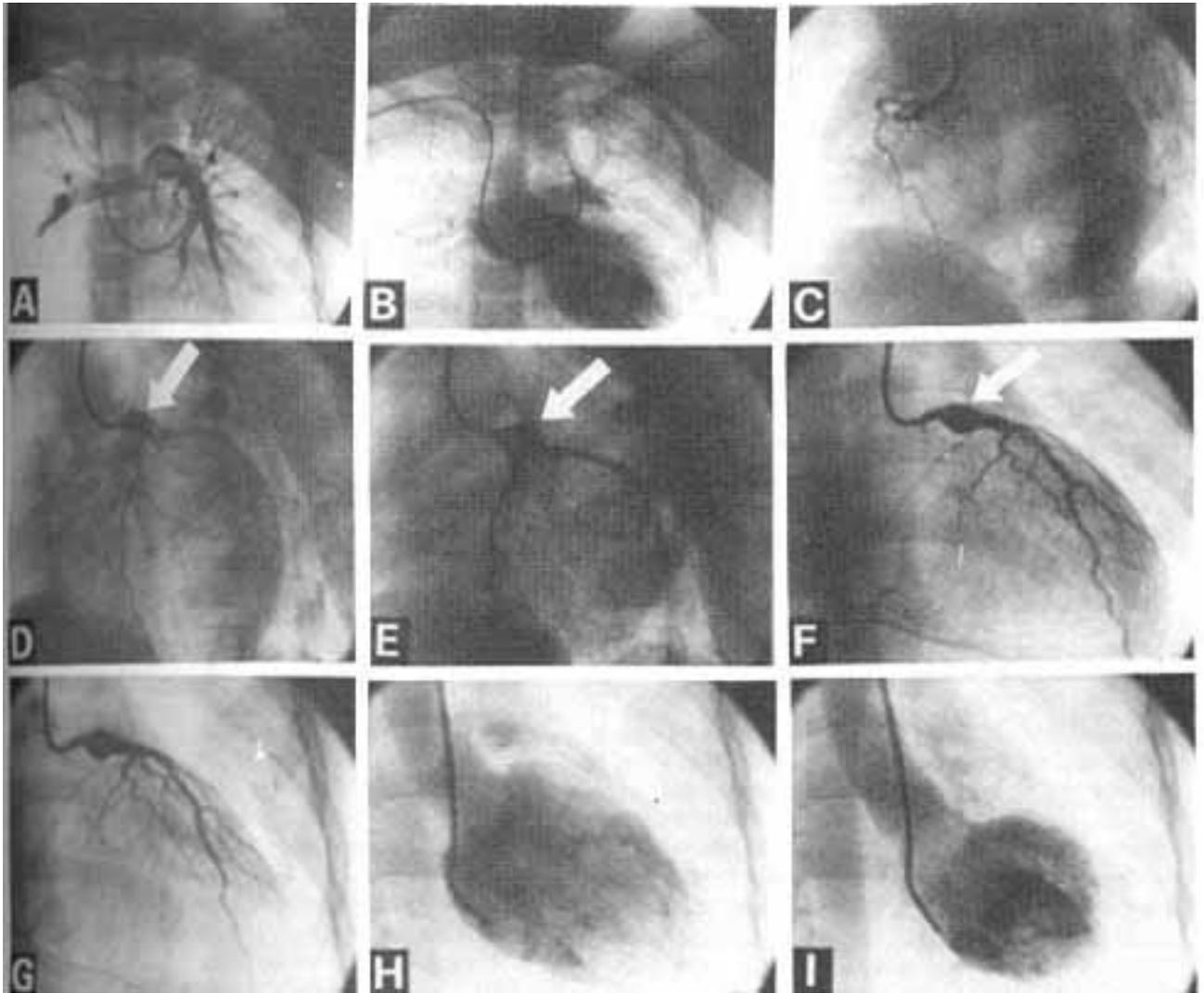


Fig. 3 - Coronariografia e ventriculografia. E. Observar oclusão da coronária (C), logo após sua origem (C) e dilatação aneurismática do tronco da coronária E (seta) (D, E, F e G).

trombarterite e ao aneurisma de coronária, embora possa ocorrer insuficiência mitral grave, por disfunção nos músculos papilares e insuficiência ventricular esquerda.

O tratamento ainda é precário, tendo sido tentado uso de anticoagulantes, aspirina e corticosteróide. Esses últimos, segundo alguns autores<sup>20</sup>, poderiam levar à piora da doença. Como a causa direta da morte é a trombose coronária, não existem controvérsias sobre o emprego de aspirina na prevenção desse evento. Alguns autores preconizam-na na dose de 15 a 25 mg/kg/dia até o controle da febre e a seguir 10mg./kg/dia<sup>2</sup> ou 30 mg/kg/dia<sup>7,20</sup>. Observe-se que no presente caso ocorreu infarto do miocárdio em vigência do uso de aspirina. Revascularização miocárdica tem sido realizada<sup>23</sup>.

Embora o diagnóstico da doença de Kawasaki seja eminentemente clínico, o ecocardiograma bidimensional tem possibilitado a visualização dos aneurismas coronários. A angiografia impõe-se e é recomendada, por alguns, após a fase aguda<sup>20</sup>.

Apesar dos 17 anos que nos separam da primeira descrição da doença, muito há que esclarecer a respeito de sua história natural e muito mais em relação a seu tratamento efetivo.

#### SUMMARY

The authors describe a case of a 5-year old child with Kawasaki's disease manifested by fever and typical dermatologic, digestive and neurological findings.

He was well for 9 months with aspirin without any evidence of cardiopathy, when he suddenly developed acute myocardial infarction.

A coronary angiography showed characteristic aneurysm of the left coronary artery.

There are only a few cases described in the Brazilian literature.

#### REFERÊNCIAS

1. Kawasaki, T. - Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. Jap. I. Allerg. 16: 178. 1967.

2. Melish, M. E. – Kawasaki's syndrome: a new infectious disease? *J. Infect. Dis.* 143: 317, 1981.
3. Bell, D. M. et al. - Kawasaki's syndrome: description of two out-breaks in the United States. *N. Engl. J. Med.* 304: 1568, 1981.
4. Kawasaki enigma. *Lancet*, 2: 456, 1981.
5. Melish, M. E.; Hicks, R. M.; Larson, E. J. - Mucocutaneous lymphoid syndrome in the United States. *Am. J. Dis. Child.* 130: 599, 1976.
6. Shigematsu, I.; Tamashiro, H.; Shibata, S. - World survey on Kawasaki disease. *Lancet*, 1: 976, 1981.
7. Sakane, P. T.; Mendonga, J. S.; Mazzullato, G. Pannuti, C. S.; Amato Neto, V. - Doença de Kawasaki (síndrome mucocutânea linfonodal): relato de 7 casos e breve revisão. *Rev. Paul. Med.* 2: 62, 1983.
8. Camargo, P. R.; Foronda, A.; Ebaid, M.; Atik, E.; Bustamante, L.; Mazzieri, R.; Macruz, R.; Pillegii, F. - Doença de Kawasaki: relato de 5 casos. *Arq. Bras. Cardiol.* 43 (supl. 1): 64, 1984.
9. Romão, N.; Soares, R. C. V. G.; Rezende, J. C.; Reis, N. B. - Aneurisma de artéria coronária em crianças. Coronarite por doença de Kawasaki. *Arq. Bras. Cardiol.* 39: 41, 1982.
10. Romão, N.; Drumond Neto, C.; Maia, I. G.; Rodrigues, C. L.; Santiago, E. B.; Soares, R. V. G.; Reis, N. B. - Aneurismas múltiplos de artéria coronária em criança. Coronarite: síndrome mucocutânea do nódulo linfático. *Arq. Bras. Cardiol.* 32 (supl. 1): 139, 1979.
11. Ryles, H. D., Jr. - Mucocutaneous lymphnode syndrome (Kawasaki's disease). *J. Infect. Dis.* 134: 302, 1976.
12. Kawasaki, T.; Kosaki, F.; Okawa, S.; Yanagawa, H. - Acute febrile lymphnode syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics*, 54: 271, 1974.
13. Milgron, H.; Palmer, E. L.; Slovin, S. F.; Morens, D. Friedman, S. D.; Vaughan, J. H. - Toxic shock syndrome on Kawasaki disease. *Ann. Intern. Med.* 94: 138, 1981.
14. Hamashima, Y.; Kishi, K.; Tasaka, K. - Rickettsia like bodies in infantile acute febrile mucocutaneous lymphnode syndrome. *Lancet*, 2: 42, 1973.
15. Symposium on Kawasaki's disease. *Jap. J. Med. Sci. Biol.* 32: 2.5, 1979.
16. Goldsmith, R. W.; Gribete, D.; Strauss, L. - Lymphnode syndrome in the continental United States. *Pediatrics*, 57 4.1, 1976.
17. Tanaka, N.; Sekimoto, H.; Shiro, N. - Kawasaki's disease: relationship with periarteritis nodosa. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 100: 81, 1976.
18. Fujisawa, H.; Hamashima, Y. - Pathology of heart in Kawasaki's disease. *Pediatrics*, 61: 100, 1978.
19. Kato, K.; Koike, S.; Yamamoto, H.; Ito, Y.; Yano, E. - Coronary aneurisms in infant and young children with acute febrile mucocutaneous lymphnode syndrome. *Pediatrics*, 892, 1975.
20. Kato, H.; Koike, S.; Yokoyama, T. - Kawasaki's disease effect of treatment on coronary artery involvement. *Pediatrics*, 6.: 175, 1979.
21. Meade, III, R. H. Brandt, L. - Manifestations of Kawasaki's disease in New England outbreak of 1980. *J. Ped.* 100: 558, 1984.
22. Onouchi, Z.; Tomizawa, N.; Goto, M.; Nakata, K.; Fukuda, M. - Involvement and prognosis in acute mucocutaneous node syndrome. *Chest*, 68: 297, 1975.
23. Kitamura, S.; Kawashima, Y.; Fujita, T. - Bypass grafting in a child with coronary artery involvement due to mucocutaneous syndrome. *Circulation*, 5.: 1035, 1976.