

Miocardiomatía Isquêmica na Criança. Relato de Caso com Acentuada Coronariopatía

Estela Azeka, Nana Miura Ikari, Luiz Junya Kajita, Antônio Foronda, Munir Ebaid
São Paulo, SP

A miocardiomatía isquêmica na criança está relacionada com uma série de anomalias congênitas e adquiridas, que podem levar a seqüelas cardíacas importantes, como infarto do miocárdio e à morte súbita.

Eventualmente, torna-se difícil a caracterização etiológica, pela ausência de testes diagnósticos específicos, em situações em que não há mal formações das artérias coronárias.

Relatam-se os aspectos clínicos de uma criança de seis anos de idade, portadora de coronariopatía severa: aneurisma de tronco da coronária esquerda com oclusão no terço proximal de artéria descendente anterior e no terço proximal de artéria coronária direita dominante, além de acentuada disfunção miocárdica. O diagnóstico provisório neste caso foi de doença de Kawasaki.

São analisados os principais elementos de interesse no diagnóstico da coronariopatía, teem como a importância da identificação de casos enquanto assintomáticos, porém, com alterações significativas das artérias coronárias, situação presente no paciente relatado.

Ischemic Cardiomyopathy in Childhood. Case Report of Advanced Coronary Artery Disease

Ischemic cardiomyopathy in childhood is related with congenital and acquired pathologies which could lead to serious cardiac sequelae as myocardial infarction and sudden death.

Unfortunately, when coronary artery malformations are excluded, it is difficult in some cases to be completely certain on the etiology of the arterial coronary disease, due the lack of pathognomonic diagnostic tests.

Case report of 6 year old child, with severe coronary artery disease: aneurysm of main branch of left coronary artery; left anterior descending branch and right coronary artery occlusions with accentuated myocardial dysfunction. We believe that the diagnosis of Kawasaki disease is presumptive in this patient.

The principal aspects to elucidate the etiology of coronary artery disease are analysed, as well as the importance of identifying patients without known previous illness, but with severe coronary artery lesions, as in this reported case.

Arq Bras Cardiol, volume 60, nº 1, 39-42, 1993

Nas crianças portadoras de insuficiência cardíaca congestiva provocada por miocardiomatía, é necessária investigação de anomalias coronárias, como origem anômala de artéria coronária esquerda em tronco pulmonar e outras que podem estar presentes na infância e que, geralmente, são rotuladas de miocardiomatía dilatada de outras causas. O correto diagnóstico dessa situação pode mudar radicalmente o rumo da conduta terapêutica¹⁻⁴.

Relato de Caso

Menino de 6 anos e 6 meses de idade, procedente de Ribeirão Preto (SP), assintomático até um mês antes da ocorrência de cansaço, dispnéia progressiva, palpitações e vômitos. Piorou rapidamente com o aparecimento de edemas de membros inferiores, além de limitação física aos mínimos esforços.

O exame físico revelou regular/mau estado geral, acentuada palidez cutânea, pressão arterial 80x60 mmHg, frequência cardíaca 130 bpm. Os pulmões eram livres de ruídos adventícios. Observou-se discreto abaulamento do precórdio com choque da ponta palpável no 6º espaço intercostal esquerdo, na linha axilar anterior. A 2ª bulha era hiperfônica e desdobrada. Havia 3ª bulha e discreto sopro sistólico em área mitral, irradiando-se para axila. O fí-

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP. Correspondência: Estela Azeka - INCOR

Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44, 05403, São Paulo - SP.

Recebido para publicação em 13/5/92

Aceito em 27/7/92



Fig 1 - Radiografia de tórax revelou acentuada cardiomegalia e trama vascular pulmonar aumentada.

gado era palpado a 6 cm da borda costal direita e os membros inferiores apresentavam discreto edema.

A radiografia de tórax mostrava acentuada cardiomegalia, principalmente às custas de câmaras esquerdas e trama vascular pulmonar aumentada (fig 1).

No eletrocardiograma observava-se ritmo sinusal, onda P negativa em V_1 , com sinais de sobrecarga atrial esquerda e sobrecarga ventricular esquerda. Registrou-se

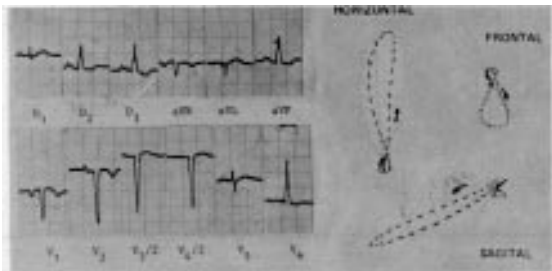


Fig 2 - Eletro e vectorcardiograma com morfologia de sobrecarga atrial e ventricular esquerda e área eletricamente inativa em região anterior.



Fig 3 - Registro ecocardiográfico mostrando: A) dilatação de câmaras cardíacas esquerdas; B) aneurisma de artéria coronária esquerda.

ausência de onda R de V_1 a V_4 e alteração difusa da repolarização ventricular, sugestiva de fibrose anterior. No vectorcardiograma, no plano horizontal, observava-se desvio da alça para esquerda e para trás com rotação anti-horária e ausência de porções iniciais, o que sugeriu

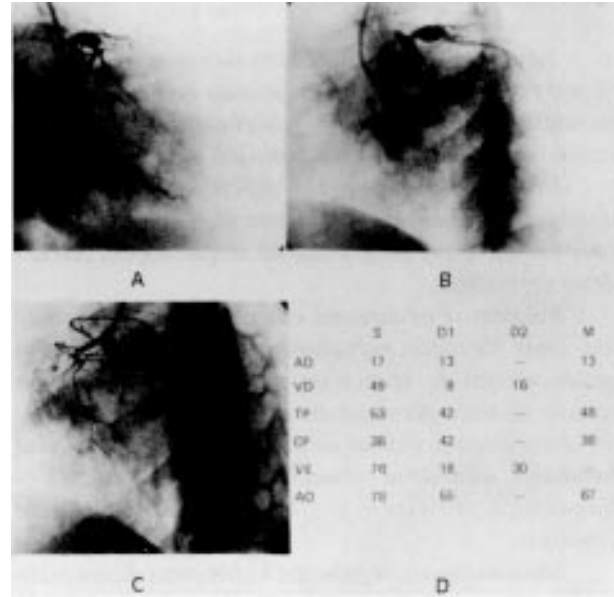


Fig 4 - Estudo cineangiografico revelando: A e B) coronária esquerda em OAD e OAK, respectivamente, denotando aneurisma calcificado de tronco e oclusão de artéria descendente anterior; C) coronária direita calcificada em OAK, ocluída no terço inicial, com formação de circulação colateral. Presença de circulação colateral para descendente anterior, D) valores das pressões evidenciaram aumento das pressões diastólicas das câmaras ventriculares, do tronco e capilar pulmonar.

sobrecarga ventricular esquerda e área elétrica inativa na região anterior (fig 2). O ecocardiograma revelou miocardiopatia dilatada, importante insuficiência mitral, presença de estenoses e aneurismas das artérias coronárias esquerda e direita e AD de 12% (fig 3).

A criança foi submetida a estudo hemodinâmico que revelou artéria coronária direita dominante, irrigando pequena parte da parede posterior do ventrículo esquerdo, ocluída no terço proximal; aneurisma calcificado do tronco de coronária esquerda; artéria descendente anterior atingindo o terço médio do sulco interventricular posterior, ocluída no terço proximal; artéria circunflexa atingindo o terço distal do sulco atrioventricular esquerdo com irregularidades; circulação colateral presente, de múltiplas origens para a coronária direita e a artéria descendente anterior; hipertensão capilar pulmonar (PCPm 38 mmHg), hipocontratilidade difusa e acentuada do ventrículo esquerdo (fig 4).

As provas sorológicas para herpes, varicela Zoster, hepatite, doença de Chagas, sífilis e mononucleose infecciosa eram negativas. Outros exames revelaram: uréia 27 mg/dl; creatinina 0,8 mg/dl; urina tipo I normal; bilirrubina total: 1,54 mg/dl, albumina: 3,8 g/dl; TGO: 10 U/I; TGP: 12 U/I e coagulograma normal.

O tratamento, durante os 40 dias de internação, consistiu em repouso, restrição hídrica, dieta hipossódica e administração de digitálico, furosemide e captopril, com melhora discreta da insuficiência cardíaca. Tendo em vista o grau acentuado da disfunção miocárdica e a sua etiologia, cogitou-se de transplante cardíaco. Opunha-se a essa opção terapêutica a possibilidade de a causa ser arterite e também pelo perfil psicológico considerado inadequado pelo grupo especializado de apoio.

O paciente foi observado uma única vez, dois meses após, em pior estado geral (insuficiência cardíaca classe funcional III/IV da NYHA). Não retornou mais às consultas, não permitindo, assim, conhecer a evolução.

Discussão

Miocardiopatia isquêmica na infância engloba uma série de doenças de diferentes causas como a origem anômala da artéria coronária esquerda, geralmente do tronco da artéria pulmonar. Apesar de ser malformação rara e representar de 0,1 a 0,2% do total de cardiopatias congênitas, ocorrendo em cerca de 1/300.000 nascimentos, deve ser sempre cogitada, diante de processos miocárdicos e seu diagnóstico estabelecido precocemente, pelo alto índice de mortalidade (em torno de 85% no 1º ano de vida).

No caso em discussão, como o eletrocardiograma revelou imagem compatível com fibrose antero-septal (onda QS de V₁ a V₄), mesmo não apresentando outros sinais de origem anômala de artéria coronária esquerda, como BDAS, observado em cerca de 85% dos casos, além de onda Q profunda em D₁ e aVL, essa hipótese não pôde ser completamente descartada¹.

As lesões coronárias podem ser adquiridas, tanto nas vasculites como poliarterite infantil, síndrome mucocutânea linfonodal aguda (doença de Kawasaki), poliarterite nodosa, lupus eritematoso sistêmico artrite reumatóide, doença reumática, dermatomiosite, esclerodermia bem como em endocrinopatias (diabetes mellitus)²⁻⁴.

Diante das expressivas alterações obstrutivas das coronárias e da função miocárdica, a hipótese inicial foi de doença de Kawasaki, desde que ficou afastada a origem anômala da artéria coronária e excluídas outras vasculites. Na doença de Kawasaki, o diagnóstico clínico é feito através dos seguintes critérios: 1) febre com duração de cinco ou mais dias; 2) alterações das extremidades, com estágio inicial de hiperemia palmo-plantar e edema endurecido dos dedos e fase de convalescença com descamação membranosa da ponta dos dedos; 3) exantema polimorfo; 4) congestão conjuntival bilateral; 5) alterações dos lábios e cavidade oral: hiperemia de lábios, fissuras, crostas, língua em framboesa, enantema difuso da cavidade oral e da faringe; 6) linfonodomegalia

cervical aguda não supurativa. Pelo menos cinco dos seis itens devem ser satisfeitos para o diagnóstico da doença de Kawasaki ou a presença de quatro deles juntamente com aneurismas de artérias coronárias⁵. Esses sinais o paciente não apresentou na evolução.

Há no entanto descrições de pacientes com doença de Kawasaki em que o quadro clínico é atípico⁶⁻¹⁰. Na maioria das vezes, estão presentes menos de quatro critérios diagnósticos, porém compõem alterações coronárias aneurismáticas. Como não existem ainda testes diagnósticos específicos, torna-se difícil o diagnóstico de certeza nesses casos.

As outras possíveis vasculites que ocorrem na infância foram afastadas, pois, o paciente não mostrou sinais como alteração de pele, mialgia e artralgia, comuns na vasculite de hipersensibilidade, hipertensão, dor abdominal, insuficiência renal, púrpura, equimoses e alteração neurológica, encontradas na poliarterite nodosa.

Achados habituais da doença de Kawasaki foram, muitas vezes, descritos como poliarterite nodosa infantil¹¹⁻¹⁸. Landing e Larson¹⁹ realizaram estudo comparativo entre as duas doenças e concluíram, através de achados anátomo-patológicos cardiovasculares, que as duas entidades parecem representar a mesma doença.

Há poucos relatos na literatura²⁰⁻²⁷ de crianças que apresentaram seqüela tardia severa ou mesmo fatal e que não tinham diagnóstico prévio da doença de Kawasaki. Assim, a aplicação restrita dos critérios clínicos pode resultar no não reconhecimento dos pacientes com quadro clínico atípico e alguns podem apresentar alterações significativas de artérias coronárias.

Embora sem evidências da doença de Kawasaki (um diagnóstico apenas presuntivo), este caso foi considerado de interesse pelas repercussões clínicas e pelas dificuldades que estas situações podem despertar no momento da elucidação diagnóstica.

A identificação desses pacientes é importante, pois, seqüelas como infarto do miocárdio e morte súbita²⁰⁻³⁰ podem ser evitadas através de terapêutica apropriada. Na doença de Kawasaki, a administração de baixas doses de salicilatos ou dipiridamol, além do tratamento precoce com gamaglobulina, diminuem significativamente a frequência destas alterações. No caso de origem anômala da artéria coronária esquerda, a conduta é sua correção cirúrgica.

Agradecimentos

À Dra. Angela Tenório de Albuquerque, pela colaboração no estudo ecocardiográfico.

Referências

- Ikari NM, Diógenes TCP, Gutierrez PS, Oliveira SA, Jatene AD, Ebaid M -Disfunção da valva mitral por necrose de músculo papilar em origem anômala de artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. Arq Bras Cardiol, 1991;

- 57:1 29-32.
2. American College of Rheumatology Subcommittee on Classification of Vasculitis. Illustrated histopathologic classification criteria for selected vasculitis syndromes. *Arthritis Rheum*, 1990; 33: 1074-87.
 3. Ettlinger RE, Nelson AM, Burke EC, Lie JT - Polyarteritis nodosa in childhood. A clinical pathologic study. *Arthritis Rheum*, 1979; 22: 820-5.
 4. Fink CW - Vasculitis. *Pediatr Clin North Am*, 1986; 33: 1203-19.
 5. Hicks RV, Melish ME - Kawasaki syndrome. *Pediatr Clin North Am*, 1986; 33:1151-75.
 6. Canter CE, Bower RJ, Strauss AW - Atypical Kawasaki disease with aortic aneurysm. *Pediatrics*, 1981; 68: 885-8.
 7. Fukushima J, Nihill MR, McNamara DG - Spectrum of cardiovascular lesions in mucocutaneous lymph node syndrome: analysis of eight cases. *Am J Cardiol*, 1980; 45: 98-107.
 8. Reller M, DeCristofaro J, Schwartz DC - Coronary aneurysms in a patient with atypical Kawasaki syndrome and streptococcal infection. *Pediatr Cardiol*, 1984; 5: 205-8.
 9. Salo E, Pelkonen P, Pettay O - Outbreak of Kawasaki syndrome in Finland. *Acta Paediatr Scand*, 1986; 75: 75-80.
 10. Fujiwara H, Fujiwara T, Kas T, Ohshio G, Hamashima Y - Pathology of Kawasaki disease in the healed stage. *Acta Pathol Jpn*, 1986; 36: 857-67.
 11. Roberts FB, Fetterman GH - Polyarteritis nodosa of infancy. *J Pediatr*, 1963; 63:5 19-29. 12. Tang PH, Segal AJ - Polyarteritis nodosa of infancy. *JAMA*, 1971; 217: 1666-70.
 13. Chamberlain JL, Perry LW - Infantile periarteritis nodosa with coronary and brachial aneurysms: a case diagnosed during life. *J Pediatr*, 1971; 78: 1039-42.
 14. Scott EP, Rotondo CC - Periarteritis nodosa. *J Pediatr*, 1944; 25: 306-10.
 15. Laxer RM, Dunn HG, Flodmark O - Acute hemiplegia in Kawasaki disease and infantile polyarteritis nodosa. *Dev Med Child Neurol*, 1984; 26: 814-21.
 16. Tanaka N, Sekimoto K, Naoe S - Kawasaki disease relationship with infantile periarteritis nodosa. *Arch Pathol Lab Med*. 1976; 100: 81-6.
 17. Glanz S, Bittner SH, Berman MA, Dolan TF, Talner NS - Regression of coronary artery aneurysms in infantile polyarteritis nodosa. *N Engl J Med*. 1976; 294:939-40.
 18. Benyo RB, Perrin EV - Periarteritis nodosa in infancy. *Am J Dis Child*, 1968; 116:539-44.
 19. Landing BH, Larson EJ - Are infantile periarteritis nodosa with coronary artery involvement and fatal mucocutaneous lymph node syndrome the same? comparison of 20 patients from North America with patients from Hawaii and Japan. *Pediatrics*, 1977; 59: 651-62.
 20. Pounder DJ - Coronary artery aneurysms presenting as sudden death 14 years after Kawasaki disease in infancy. *Arch Pathol Lab Med*. 1985; 109: 874-6
 21. Kohr RM - Progressive asymptomatic coronary artery disease as late fatal sequela of Kawasaki disease. *J Pediatr*, 1986; 108: 256-9.
 22. Flugelman MY, Hasin Y, Bassan MM, Leor R, Gotsman MS - Acute myocardial infarction 14 years after an acute episode of Kawasaki disease. *Am J Cardiol*, 1983; 52: 427-8.
 23. Gorgels APM, Braat SHGJ, Becker AE et al - Multiple aneurysms of the coronary arteries as the cause of sudden death in childhood. *Am J Cardiol*, 1986; 57: 1193-4.
 24. McMartin DE, Stone AJ, Franch RH - Multiple coronary-artery aneurysms in a child with angina pectoris. *N Engl J Med*. 1974; 290: 669-70.
 25. McKowen C, Henderson DC - Sudden death in incomplete Kawasaki disease. *Arch Dis Child*, 1988; 63: 1254-6.
 26. Loubser MD, Hoh MC, Sreeram N - Sudden death in incomplete Kawasaki disease. *Arch Dis Child*, 1988; 637-8.
 27. Trillo AA, Scharyj M, Prichard RW - Coronary artery aneurysms and myocardial infarction resulting in sudden death of a 6-year-old child. *Am J Forensic Med Pathol*, 1980;1: 349-54.
 28. Auner JR, Shaw KN, Chin AJ - Atypical presentation of Kawasaki disease with early development of giant coronary artery aneurysms. *J Pediatr*, 1989; 114: 605-6.
 29. Rowley AH, Crussi FG, Gidding SS, Duffy E, Shulman S -Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement *J Pediatr*, 1987; 110: 409-13.
 30. Nakamura Y, Fujita Y, Nagai M et al - Cardiac sequelae of Kawasaki disease in Japan: Statistical analysis. *Pediatrics*, 1991; 88: 1144-7.