

CAPÍTULO 5

RELATO DE CASO EM PACIENTE COM DOENÇA DE KAWASAKI COM ANEURISMA DE CORONÁRIA

Carlos de Oliveira Farias Junior

Médico formado pela Universidade Federal Fluminense, Especialista em Pediatria pela Santa Casa de Santos/SP. Especialista em Cardiologia Pediátrica pelo Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo /SP.

**Raianne Vasconcelos Cord
Glimer Mateus Dourado Martins**

INTRODUÇÃO

Trata-se de uma vasculite aguda e multissistêmica que compromete vasos de médio calibre. Mais frequentes em crianças, apesar de relatos em adulto, sendo maior incidências em menores de 5 anos, A doença de Kawasaki pode causar vasculite em múltiplos órgãos, porém o maior acometimento se refere ao coração, através de formação de aneurismas coronarianos. O diagnóstico é basicamente clínico. A incidência da doença de Kawasaki varia de uma parte do mundo para outra. Sendo de maior prevalência no Japão e em crianças descendentes de japoneses, com incidência anual de 112 casos por cada 100,000 crianças, nos EUA varia de 9,1 a 32 casos por 100.00. Espanicos 11,1 a cada 100.000 crianças.

A causa da doença de Kawasaki permanece desconhecida apesar de características clínicas como doença febril autolimitada e epidemiológica, variando com a sazonalidade, favorecem a hipótese de um agente infeccioso causal, entretanto sem comprovações bem definidas.

As alterações histológicas encontradas na DK consistem em vasculite sistêmica generaliza com predominância por vasos de médio calibre, predileção pelas artérias coronárias. Nos estágios iniciais da vasculite ocorre edema das células endoteliais com degeneração nuclear acompanhado de inflamação da camada adventícia. Nas artérias coronárias são observadas alterações inflamatórias na camada média com edema e necrose de células musculares, posteriormente este processo passa a envolver todo o vaso, ocorrendo destruição das lâminas elásticas interna e externa, com esta perda de integridade estrutural ocorre a formação dos aneurismas.

Na doença de Kawasaki pode existir algumas alterações a nível cardiovascular, como pericardite, derrame pericárdico, ou até mesmo regurgitação valvar mitral por acometimento do miocárdio. Porém o de maior gravidade e fatal, está relacionado aos aneurismas coronarianos que está

descrito em até 25% de acometimento nos pacientes não tratados durante a segunda ou terceira semana da doença.

CASO CLÍNICO

JGLB. MASCULINO 2 ANOS E 11 MESES.

Diagnostico de doença de Kawasaki, apresentava febre, fissura labial, exantema, edema e hiperemia palmoplantar, e hiperemia conjuntival aos 8 meses de vida.

Evolui com derrame pericárdico, permanecendo internado por período prolongado, onde recebeu aas, corticoide (sob forma de pulsoterapia) não foi realizado imunoglobulina por diagnostico tardio, após evolução clínica da doença e exames de controles, foi evidenciado presença de aneurisma. Sendo encaminhado ao hospital de referência em cardiologia pediátrica e cardiopatias congênitas.

ECOCARDIOGRAMA

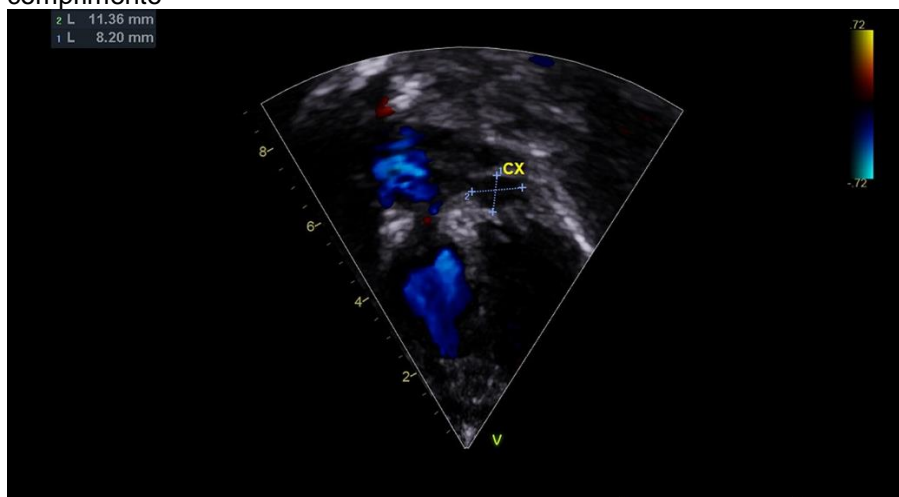
-Artérias corononárias dilatadas com fluxo anterógrado ao doppler colorido em todos os ramos com presença de dilatação aneurismática nos três seguimentos coronarianos. Presença de imagem ecogênica, fixa heterogênea de contornos irregulares, no interior do aneurisma da artéria descendente anterior, sem causar obstrução significativa ao fluxo.

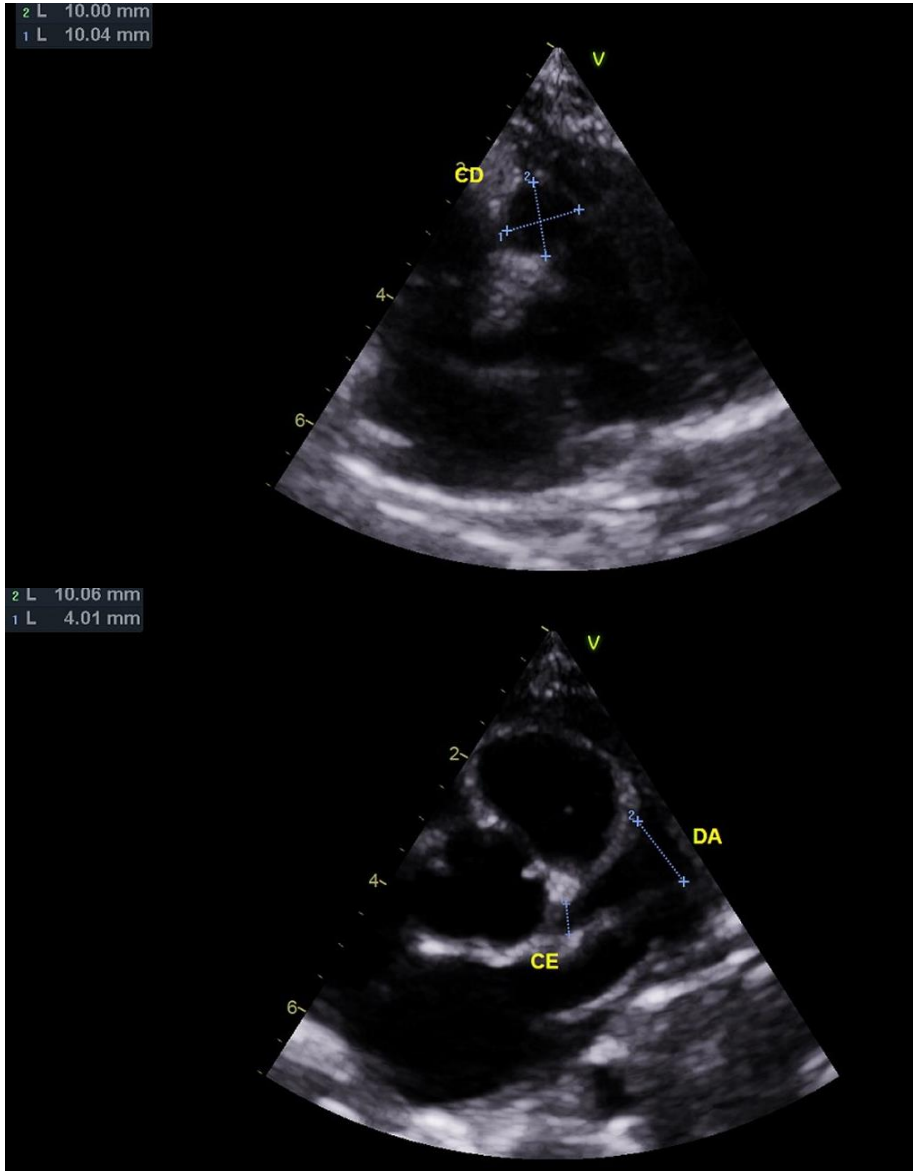
-Artéria coronária direita óstio mede 2,6 mm (Z-score; +2,87) aneurisma de 10 mm de diâmetro (Z-score; +25,5) x 10 de comprimento.

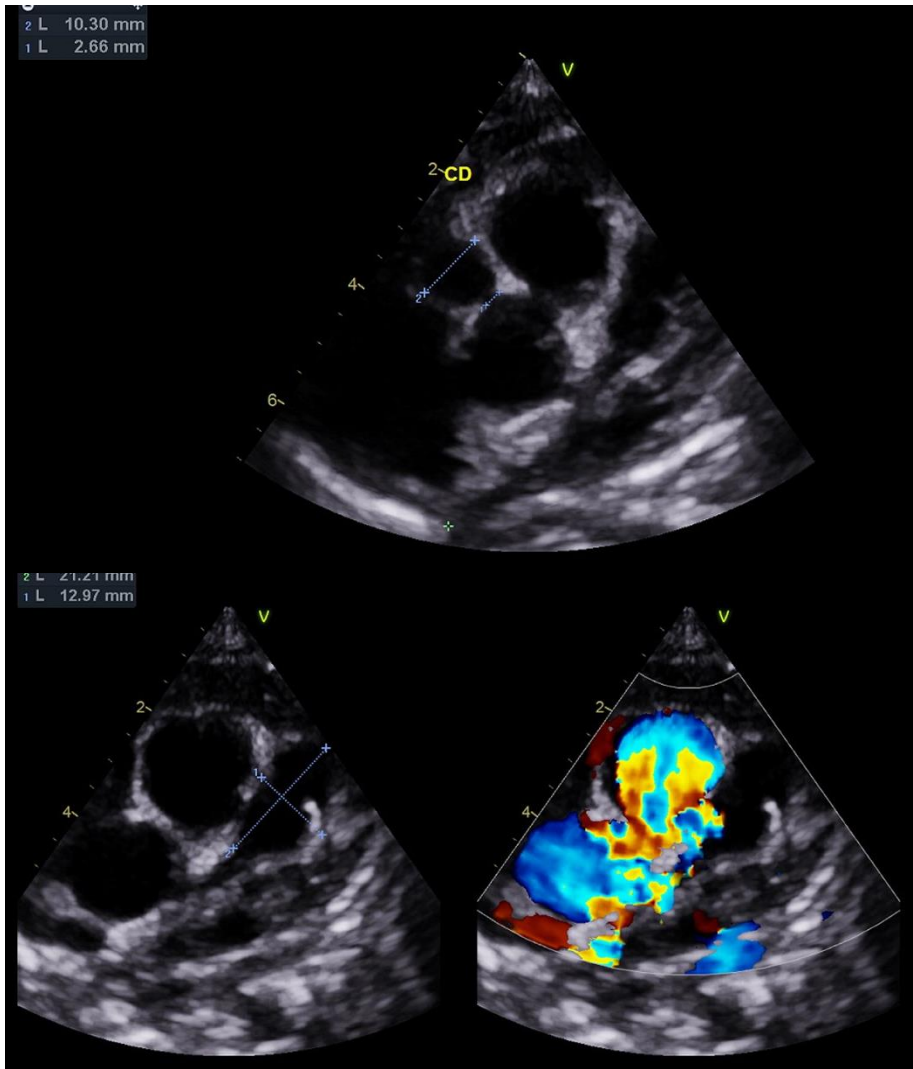
-Artéria coronária esquerda a 2mm do óstio mede 4mm (Z-score; +4,67)

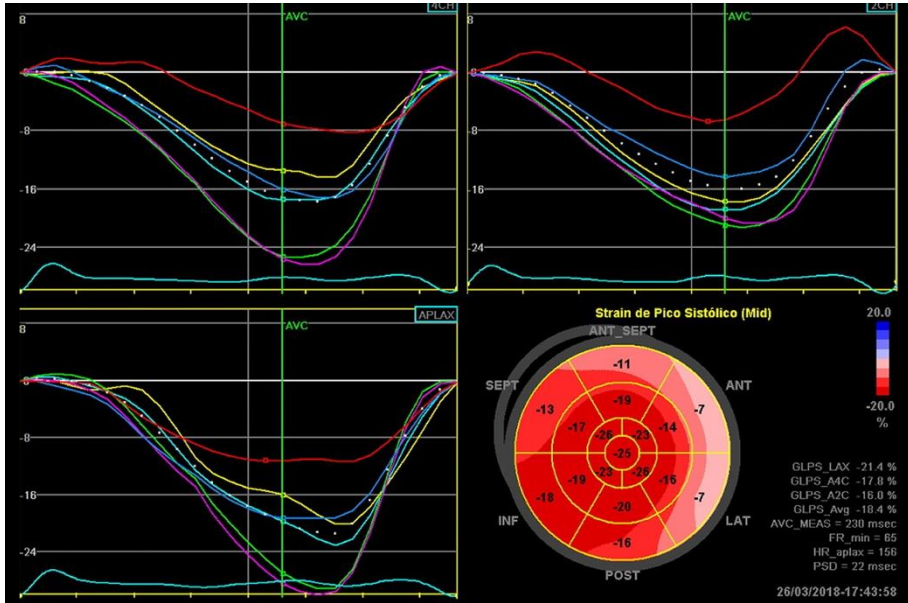
-Artéria descendente anterior: aneurisma de 13 mm de diâmetro (Z-score; +45,0) x 21mm de comprimento.

-Artéria circunflexa; aneurisma de 8,2mm (Z-score; +18,8) x 11,3 mm de comprimento









AGOSTO 2018, RNM

- Pericárdio de aspecto normal, sem derrame.
- Câmaras cardíacas direitas com dimensões normais. O eixo longo do VD mede mm e o menor eixo mede mm. O Volume diastólico final do VD é de 35,5 ml
- Câmaras cardíacas esquerdas de dimensões preservadas. O ventrículo esquerdo mede 35,7 cm de diâmetro diastólico final. O volume diastólico final é de 48,10 ml.
- O estudo dinâmico evidenciou função sistólica do VD normal. (FE VD 60%).
- Função sistólica do VE preservada. Não há alterações da contratilidade segmentar. (FE VE 59 %).
- Aparelhos valvares sem alterações significativas.
- Não há retardo ou defeito de "perfusão" nas paredes do VE em repouso.
- Não há regiões de perda de viabilidade/fibrose nas paredes ventriculares

Estudo por ressonância magnética do coração compatível com:

- Exame dentro dos parâmetros da normalidade.

NOVEMBRO 2019, ECOCARDIOGRAMA

- Câmaras cardíacas de dimensões normais.
- Artérias coronárias com origem e trajeto normais. Observa-se aneurismas de coronária direita, descendente anterior e circunflexa. Ausência de imagem sugestiva de trombo.

- Artéria coronária direita, fluxo laminar, com região aneurismática em porção proximal com extensão de 13,6mm e maior diâmetro de 8mm (Score = +14,9).
- Artéria coronária esquerda tortuosa mede 3,7mm (Score = +3,69).
- Artéria coronária circunflexa com estreitamento proximal de 2,1mm, aceleração de fluxo evidente ao Doppler colorido, velocidade aumentada de até 2,8m/s, fluxo exclusivo na telediástole. Circunflexa distal mede 4,5mm (Score = +7,04).
- Descendente anterior com fluxo laminar, aneurisma com extensão de 10,2mm e maior diâmetro de 7,5mm (Score = +15,9).
- Função sistólica biventricular preservada à análise qualitativa. Ausência de disfunção segmentar evidente. FAC:43%; TAPSE: 17mm. Onda S lateral VD: 13cm/s. MAPSE:11mm. Onda S parede lateral VE:7cm/s. Strain de pico sistólico de ventrículo esquerdo com média de -18%.

NOVEMBRO DE 2019, ANGIOTOMOGRAFIA

Artéria descendente anterior (DA): A DA ultrapassa o ápice cardíaco, com irregularidades difusas, apresenta placa não calcificada (pré aneurisma) no terço proximal promovendo estenose discreta. Apresenta dilatação aneurismática (medindo 12,1 x 8, 4 mm) no terço proximal. Aparentemente sem estenoses em seu terço distal.

1º ramo diagonal (1º Dg): De grande importância, bifurca, emerge do aneurisma da DA, apresenta angulação em sua origem, aparentemente sem estenose.

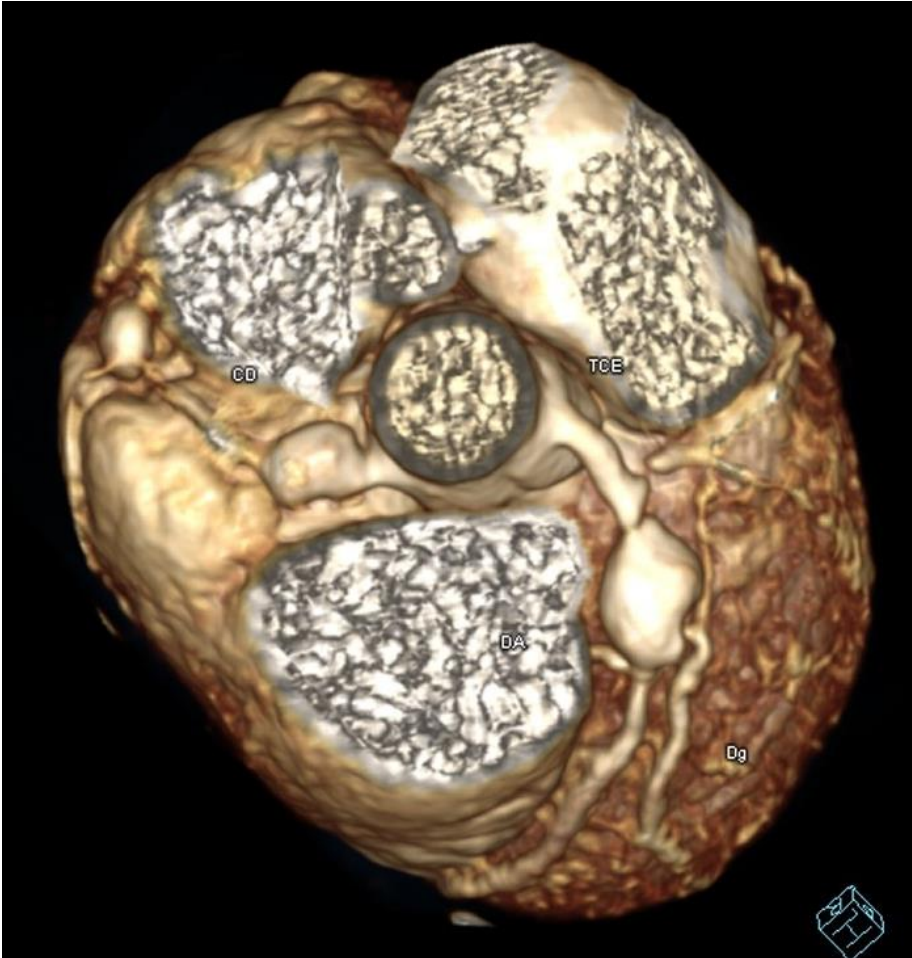
Artéria circunflexa (CX): Atinge o sulco atrioventricular esquerdo, apresenta placa não calcificada no óstio promovendo estenose aparentemente importante.

1º ramo marginal esquerdo (1º MgE): De moderada importância, sem estenose.

Disfunção sistólica

Angiotomografia computadorizada das artérias coronárias compatível com:

- Exame realizado em paciente com diagnóstico de Doença de Kawasaki.
- Aneurisma coronário no terço proximal e médio da CD e no terço proximal da DA.
- Estenose importante no óstio da CX.
- Terço médio e distal da CD (após o aneurisma) não avaliável (frequência cardíaca elevada promovendo artefatos de movimento).





Função sistólica biventricular preservada à análise qualitativa. Strain global longitudinal do ventrículo esquerdo de -18,4%. Observa-se discreta redução de strain longitudinal dos segmentos basais das paredes septal, anteroseptal, anterior e lateral (vide imagens).

ABRIL 2018 RNM

- Derrame pericárdico circunferencial discreto.
- Ventrículo direito com dimensões preservadas medindo 4,6 cm no maior eixo e 1,7 cm no menor eixo. O volume diastólico final do VD é de 35,5 ml (72,6 ml/m²) e o volume sistólico final é de 16,6 ml (34 ml/m²).
- O ventrículo esquerdo apresenta dimensões preservadas, medindo 2,8 cm de diâmetro diastólico com volume diastólico final de 31,7 ml (64,77 ml/m²) e volume sistólico final de 13,6 ml (27,75 ml/m²).
- O estudo dinâmico evidenciou função sistólica do VD preservada e função sistólica do VE limítrofe (FE VE 57% e FE VD 53%).
- Insuficiência valvar tricúspide e mitral discretas.
- Ramos pulmonares confluentes.
- Timo de aspecto habitual para a faixa etária.
- Não há sinais de fibrose e/ou perda da viabilidade miocárdica nas sequências realizadas.

IMPRESSÃO DIAGNÓSTICA:

- Câmaras cardíacas com dimensões preservadas.
- Função sistólica do VD preservada e função sistólica do VE limítrofe (FE VE 57% e FE VD 53%).
- Não há sinais de fibrose e/ou perda da viabilidade miocárdica nas sequências realizadas.

DISCUSSÃO:

A Doença de Kawasaki trata-se de uma vasculite aguda e multissistêmica que compromete vasos de médio calibre. Mais frequentes em crianças, apesar de relatos em adultos, sendo maior incidências em menores de 5 anos, A doença de Kawasaki pode causar vasculite em múltiplos órgãos, porém o maior acometimento se refere ao coração, através de formação de aneurismas coronarianos. O diagnóstico é basicamente clínico.

A causa da doença de Kawasaki permanece desconhecida apesar de características clínicas como doença febril autolimitada e epidemiológica, variando com a sazonalidade, favorecem a hipótese de um agente infeccioso causal, entretanto sem comprovações bem definidas.

Na doença de Kawasaki pode existir algumas alterações a nível cardiovascular, como pericardite, derrame pericárdico, ou até mesmo regurgitação valvar mitral por acometimento do miocárdio. Porém o de maior gravidade e fatal, está relacionado aos aneurismas coronarianos que está descrito em até 25% de acometimento nos pacientes não tratados durante a segunda semana da doença.

CONCLUSÃO:

Doença de Kawasaki é uma doença de baixa prevalência em nosso meio, porém devido grande frequência de acometimento cardiovascular, é necessário maior atenção e instrução para o correto diagnóstico. Chama atenção neste caso em particular, o grau de acometimento das artérias coronárias com vários aneurismas e estenoses graves e múltiplas.