

¿Ectasia coronaria aterosclerótica o síndrome linfomuocutáneo del adulto (enfermedad de Kawasaki)?

Iñaki Lekuona, Eva Larraudogoitia, Santiago Palomar, Alberto Salcedo, Javier Zumalde y Miren Morillas

Servicio de Cardiología. Hospital de Galdakao. Vizcaya.

aneurisma coronario / angiografía coronaria / arteria iliaca / diagnóstico diferencial / enfermedad de Kawasaki / factores de riesgo cardiovascular / infarto de miocardio / injerto coronario / politetrafluoroetileno / pruebas de esfuerzo / revascularización

Se presenta el caso de un varón de 42 años ingresado por un infarto agudo de miocardio inferior tratado con activador del plasminógeno. Durante la fase aguda del infarto no presentó complicaciones. En la valoración posterior al infarto presentaba isquemia inducida a cargas intermedias, por lo que se realizó coronariografía en la que se detectó enfermedad coronaria aneurismática severa con afectación de los tres vasos principales. Dos años antes el paciente había sido diagnosticado e intervenido quirúrgicamente de un aneurisma de la arteria iliaca primitiva derecha. Se discute el diagnóstico diferencial de la enfermedad coronaria aneurismática de comienzo precoz en el adulto haciendo especial hincapié en la enfermedad de Kawasaki y en la ectasia aterosclerótica coronaria.

Palabras clave: Ectasia coronaria aterosclerótica. Enfermedad de Kawasaki. Aneurismas coronarios.

ATHEROSCLEROTIC CORONARY ARTERY ECTASIA OR ADULT MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME (KAWASAKI'S DISEASE)?

We report the case of a 42 year old man, who was admitted to hospital with an inferior myocardial infarction. He was treated with tissue plasminogen activator without complications in the acute phase. The stress testing performed before discharge showed residual myocardial ischemia. A catheterization study was indicated. The coronary angiogram demonstrated diffuse three vessel coronary artery aneurysmal disease. Two years before the patient had an aneurysm of the right iliac artery being operated on. The differential diagnosis of adult aneurysmal coronary disease is discussed with emphasis on Kawasaki's disease and atherosclerotic coronary artery ectasia.

Key words: Atherosclerotic coronary artery ectasia. Kawasaki's disease. Coronary aneurysms.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 63-66)

INTRODUCCIÓN

La ectasia coronaria aterosclerótica es una entidad relativamente poco frecuente, diagnosticada entre un 1 y un 4% de los pacientes sometidos a coronariografía, y que es considerada como una variante de la enfermedad aterosclerótica. La enfermedad coronaria aterosclerótica se presenta en pacientes jóvenes, generalmente por debajo de los 40 años, cuando presentan múltiples factores de riesgo coronario como hiperlipemia, diabetes mellitus, hipertensión arterial, tabaquismo e historia familiar de cardiopatía isquémica.

Correspondencia: Dr. I. Lekuona.
Servicio de Cardiología. Hospital de Galdakao.
B.º Labeaga, s/n. 48960 Galdakao. Vizcaya.
Correo electrónico: gcardio@hgda.osakidetza.net

Recibido el 5 de diciembre de 1997.
Aceptado para su publicación el 14 de septiembre de 1998.

Ante la ausencia de estos factores de riesgo coronario conocidos predisponentes, deben ser tenidas en cuenta otras causas, en particular el síndrome linfomuocutáneo o enfermedad de Kawasaki.

Describimos el caso de un varón de 42 años con enfermedad coronaria aneurismática severa con afectación de tres vasos, con un solo factor de riesgo coronario e infarto agudo de miocardio inferior. Previamente al infarto había sido diagnosticado con 38 años de un aneurisma de arteria iliaca primitiva. Se discuten el diagnóstico diferencial y las opciones terapéuticas de esta entidad poco común.

CASO CLÍNICO

Varón de 42 años que presentó dolor torácico prolongado cuando realizaba un esfuerzo moderado (correr en bicicleta), y que fue ingresado con el diagnósti-



Fig. 1. Proyección oblicua anterior derecha a 30° con angulación craneal a 20°. Múltiples aneurismas en la parte más proximal de la descendente anterior y circunfleja, así como en sus ramas.

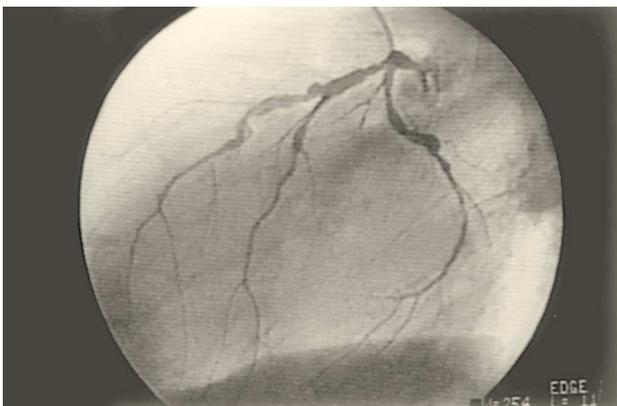


Fig. 2. Proyección lateral a 90°. Múltiples aneurismas en el territorio de la descendente anterior, primera diagonal y circunfleja.

co de infarto agudo de miocardio inferior. Entre los antecedentes personales destacaban: fumador de 10 cigarrillos al día, trabajador manual y deportista (aficionado a correr en bicicleta con un promedio de unos 10.000 kilómetros al año).

No refería enfermedades de la infancia ni ingresos hospitalarios.

Había sido ingresado en el hospital con 39 años por anulación funcional del riñón derecho secundario a atrapamiento ureteral por fibrosis perianeurismática de un aneurisma de la arteria ilíaca primitiva derecha; en la exploración se observó una masa pulsátil en la fosa ilíaca derecha y en la tomografía axial computarizada una dilatación aneurismática del eje ilíaco primitivo derecho con un diámetro de 3,3 cm y pared engrosada, englobando el uréter derecho y condicionando ectasia de los sistemas excretores del lado derecho.

Fue intervenido quirúrgicamente, procediéndose a resección del aneurisma e interposición de injerto de politetrafluoroetileno expandido. En el estudio ana-



Fig. 3. Proyección oblicua anterior derecha a 30°. Coronaria derecha con lesión proximal significativa y múltiples aneurismas tanto proximales como distales.

tomopatológico del aneurisma se observó intensa infiltración linfocitaria y gran fibrosis perivascular. Se realizó una aortografía abdominal en la que no se detectaron datos de afectación aterosclerótica. Posteriormente, permaneció asintomático realizando vida de esfuerzos intensos sin presentar síntoma alguno hasta que ingresó a los 42 años por un infarto agudo de miocardio de localización inferior que fue trombolisado con activador del plasminógeno (rt-PA). El período postinfarto transcurrió sin incidencias y presentó una creatincinasa (CK) máxima de 1.670 U/l con fracción (CK-MB) de 247 U/l. En el ecocardiograma realizado presentaba una acinesia inferobasal e inferomedial, así como una hipocinesia septal y una fracción de eyección (FE) del 45%. Asimismo, se detectaba la presencia de una válvula aórtica con tres cúspides, engrosada y con insuficiencia aórtica leve. Desde la proyección paraesternal eje corto no se observaban formaciones aneurismáticas coronarias.

En la valoración posterior se realizó una prueba de esfuerzo, siguiendo el protocolo de Bruce, presentando a los 7 min y 30 s angina con cambios electrocardiográficos en la cara inferior indicativos de isquemia residual. Por este motivo se procedió al estudio coronariográfico en el que se observó una ectasia coronaria generalizada que afectaba a los tres vasos principales con obstrucción de la descendente anterior medial, una lesión del 70% en la coronaria derecha proximal, del 70% en la descendente posterior y del 50-60% en la primera obtusa marginal (figs. 1, 2 y 3).

El perfil lipídico del paciente era: colesterol total 212 mg/dl, triglicéridos 151 mg/dl, colesterol LDL 145 mg/del y colesterol HDL 36 mg/dl.

DISCUSIÓN

La ectasia coronaria aterosclerótica es un hallazgo relativamente poco común que se diagnostica en el

1-4%^{1,2} de todos los estudios coronariográficos. La mayoría son considerados como una variante de la enfermedad coronaria aterosclerótica.

El síndrome linfomucocutáneo o enfermedad de Kawasaki es una vasculitis generalizada de etiología desconocida con afectación sistémica múltiple que afecta fundamentalmente a niños menores de cinco años. Fue descrita por primera vez en Japón en 1967 por Kawasaki³ y actualmente es diagnosticada en todo el mundo, siendo una de las causas de enfermedad cardíaca adquirida en los niños.

La afectación del corazón en forma de miocarditis o angéitís coronaria, que da lugar a grandes aneurismas coronarios, se produce entre un 25 y un 50% de los pacientes en la fase aguda de la enfermedad, con una mortalidad aproximada del 1%.

Sin embargo, el 50-55% de los aneurismas regresan espontáneamente o con tratamiento a base de gammaglobulina intravenosa y aspirina en un período de 1 o 2 años y, en consecuencia, la afectación isquémica del adulto secundaria a la enfermedad de Kawasaki es infrecuente y se presenta fundamentalmente en adultos jóvenes⁴.

La afectación sistémica se produce en localización vascular arterial en diferentes territorios, siendo los más afectados el de la arteria axilar y el de la arteria ilíaca primitiva. En la serie más amplia publicada y con seguimiento a largo plazo en niños con enfermedad de Kawasaki el 2,2% de los mismos presentaba aneurismas sistémicos y sólo el 1% afectación valvular, siendo la más frecuente la afectación mitral y anecdótica la afectación aórtica⁵.

En un artículo publicado por Burns et al⁶, estos autores revisan retrospectivamente todos los casos publicados en la bibliografía inglesa y japonesa, encontrando 74 casos que podrían ser atribuidos a secuelas de la enfermedad de Kawasaki.

La edad media de presentación fue de $24,7 \pm 8,4$ años (rango 12-39 años). Los síntomas en el momento del diagnóstico fueron dolor torácico o infarto agudo de miocardio en el 60,8% de los pacientes, arritmias en el 10,8% y muerte súbita en el 16,2%. Se han descrito casos en pacientes con una edad cercana y superior a los 50 años^{7,8}.

La vasculitis aguda de la enfermedad de Kawasaki da lugar a enfermedad coronaria y a cambios reológicos que predisponen a la formación de trombos o a cambios ateroscleróticos progresivos que permanecen silentes durante varios años.

En muchos pacientes no se puede obtener una historia de enfermedad febril infantil con las características del síndrome linfomucocutáneo. El diagnóstico de la enfermedad se basa estrictamente en criterios clínicos, no existen tests de laboratorio específicos y se requiere un alto índice de sospecha.

En adultos jóvenes, el diagnóstico se basa en los hallazgos típicos del ecocardiograma bidimensional y en

los hallazgos de la arteriografía coronaria. Los hallazgos de eco bidimensional consisten en trastornos de la contractilidad segmentaria, si el paciente ha presentado infarto de miocardio, y ectasia o formaciones aneurismáticas localizadas en la parte proximal de las tres arterias coronarias principales que se ven desde la proyección paraesternal, eje corto, a la altura de la válvula aórtica⁹.

El estudio ecocardiográfico resulta de gran ayuda en la población pediátrica para el diagnóstico y el seguimiento. En la arteriografía coronaria se observa enfermedad multivaso aneurismática alternando con estenosis segmentarias, ectasia coronaria, calcificaciones y circulación colateral desarrollada, así como disfunción ventricular como consecuencia de miocarditis o de infarto de miocardio.

Pensamos que nuestro paciente es un adulto joven, probablemente portador de una enfermedad de Kawasaki que predispuso a una enfermedad coronaria ectásica aterosclerótica por las siguientes razones: los únicos factores de riesgo coronario del paciente eran tabaquismo leve y esporádico y cifras de colesterol levemente elevadas. No presentaba otros factores de riesgo conocidos personales ni familiares y realizaba deporte de forma regular desde muy joven.

El ecocardiograma bidimensional transtorácico no fue útil para observar las formaciones aneurismáticas de este paciente. Sin embargo, con los hallazgos arteriográficos se detectó enfermedad extensa aneurismática de predominio proximal con afectación de tres vasos que es típica de la enfermedad de Kawasaki y mucho menos frecuente de la enfermedad coronaria aneurismática aterosclerótica que suele afectar a uno o dos vasos.

Las indicaciones para la revascularización en la enfermedad ectásica coronaria son las mismas que en la enfermedad aterosclerótica. Las indicaciones de revascularización en niños con la enfermedad de Kawasaki han sido más controvertidas por la posibilidad de la regresión espontánea o con tratamiento de los aneurismas por las dificultades técnicas y por la permeabilidad de los injertos a largo plazo. Desde el primer *bypass* realizado por Kitamura et al en 1976¹⁰ estas intervenciones han sido realizadas con baja morbimortalidad precoz y buenos resultados a largo plazo. El injerto de elección sería la mamaria interna por su mayor permeabilidad a largo plazo y la posibilidad de crecimiento acompañando al crecimiento de los niños. Asimismo, se han utilizado injertos de vena safena y arterias gastroepiploica y radial.

En ausencia de factores de riesgo coronario aterosclerótico predisponentes en pacientes jóvenes con afectación coronaria aneurismática, se debe considerar el diagnóstico de síndrome linfomucocutáneo o enfermedad de Kawasaki.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hartnell GG, Parnell BM, Pridie RB. Coronary artery ectasia: its prevalence and clinical significance in 4,993 patients. *Br Heart J* 1985; 54: 392-395.
2. Swaye PS, Fisher LD, Litwin P, Vignola PA, Judkins MP, Kemp HG et al. Aneurysmal coronary artery disease. *Circulation* 1983; 67: 134-138.
3. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Jpn J Allergy* 1967; 16: 178-222.
4. Friedman WF. Acquired heart disease in infancy and childhood: Kawasaki disease. En: Braunwald Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine (5.^a ed.). Filadelfia: WB Saunders Company, 1997; 994-997.
5. Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10-to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996; 94: 1.379-1.385
6. Burns JC, Shike H, Gordon JB, Malhotra A, Ahoenwetter M. Sequelae of Kawasaki disease in adolescents and young people. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 253-257.
7. Albat B, Missov E, Leclercq F, Grolleau R, Thevenet A. Adult coronary aneurysms related to Kawasaki disease. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35: 57-60.
8. Shapira OM, Shemin RJ. Aneurysmal coronary artery disease. *Chest* 1997; 111: 796-799.
9. Sato N, Kato H. Echocardiographic evaluation in Kawasaki disease. *Med Pract* 1990; 7: 1.725-1.732.
10. Kitamura S, Kawashina Y, Futija T, Mori T, Oyama C. Aortocoronary bypass grafting in a child with coronary artery obstruction due to mucocutaneous lymph node syndrome: report of a case. *Circulation* 1976; 53: 1.035-1.040