

## Aneurisma coronario crónico en paciente con antecedente de enfermedad de Kawasaki en la infancia

Rodrigo Di Massa\*  
Julia Rodríguez Ortuño\*  
José Juan Gómez de Diego\*\*  
Ana Bustos Rodríguez de Castro\*\*\*

### Correspondencia

José Juan Gómez de Diego  
email: josejgd@gmail.com

\* Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

\*\* Unidad Imagen Cardíaca. Instituto Cardiovascular. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

\*\*\* Servicio de Radiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

### Palabras clave

- ▷ Aneurisma coronario
- ▷ Enfermedad de Kawasaki
- ▷ Trombo intracoronario

### Keywords

- ▷ Coronary aneurysm
- ▷ Kawasaki disease
- ▷ Coronary thrombus

### RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es la primera causa de aneurismas coronarios en niños y la segunda, después de la aterosclerosis, en adultos<sup>(1)</sup>. En líneas generales, los aneurismas coronarios son una entidad infrecuente y aunque la mayoría suelen ser asintomáticos, un pequeño porcentaje pueden desencadenar eventos cardíacos mayores e incluso la muerte. Por esta razón, ciertos casos seleccionados requieren un seguimiento estrecho y la instauración de medidas terapéuticas, medidas que deben ser cuidadosamente analizadas respecto al riesgo/beneficio que se le aportará al paciente y para las cuales, en la actualidad, no existe evidencia científica basada en ensayos clínicos ni metanálisis.

### ABSTRACT

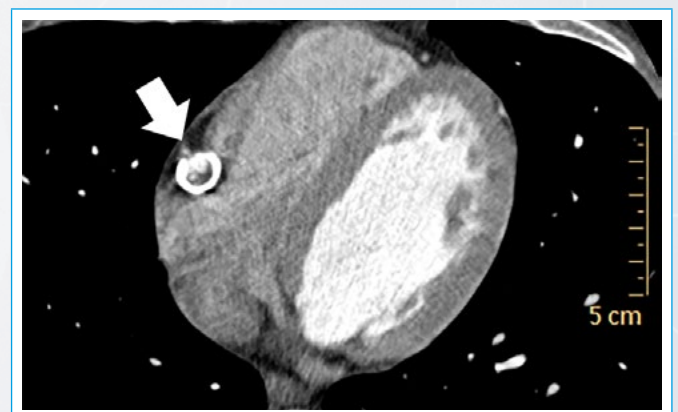
*Kawasaki disease is the first cause of coronary aneurysms in childhood and the second one after atherosclerosis in adults. Overall, coronary aneurysms are an infrequent entity and despite most of them are asymptomatic, a scarce percentage can lead to major adverse cardiovascular events, and even to death. For this reason, selected patients require a close follow-up and the implementation of therapeutic decisions that should be carefully analyzed about the risk/benefit towards the patient. However, there is no clear scientific evidence based on clinical control trials and methanalysis.*

### Presentación del caso

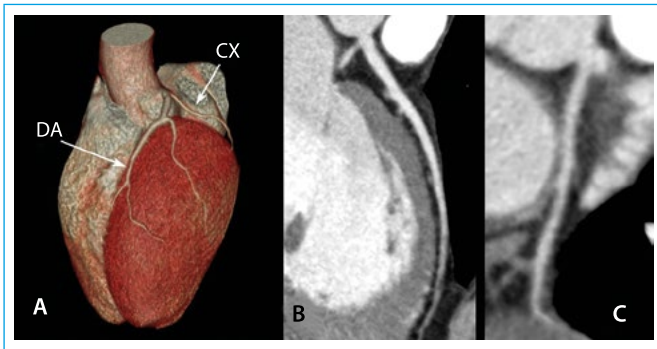
Varón de 27 años, con antecedentes personales de enfermedad de Kawasaki en la infancia, que acude como parte de un seguimiento programado para control de un aneurisma gigante en la arteria coronaria derecha, secuela de dicha enfermedad.

Se realiza TC coronario con contraste donde se evidencia un aneurisma gigante, de 20 mm de longitud y 12 mm de diámetro, con paredes severamente calcificadas, parcialmente relleno por trombo circunferencial adherido a la pared que alcanza los 4 mm de espesor. La luz del vaso está permeable con un diámetro luminal mínimo de 2 mm en la porción distal del aneurisma (Figuras 1 a 5). A la anamnesis dirigida, el paciente niega síntomas cardiovasculares y/o limitación de su clase funcional, incluso realizando regularmente actividad física de intensidad moderada. Actualmente se encuentra bajo tratamiento antiagregante con aspirina a dosis bajas (100 mg/24 h).

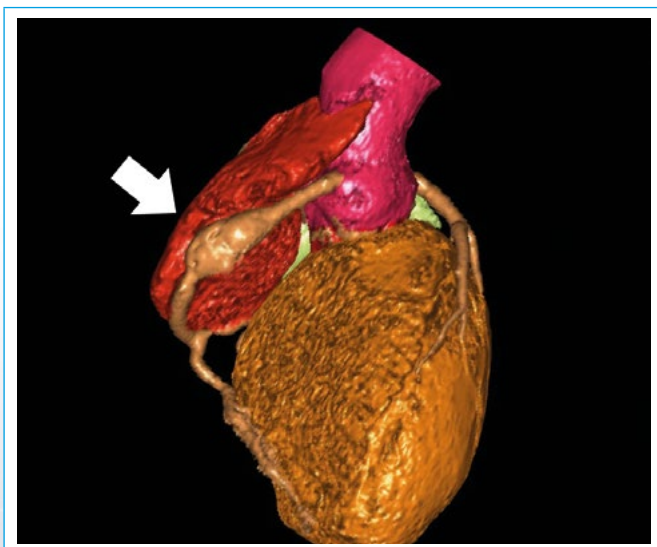
### Estudio por imagen



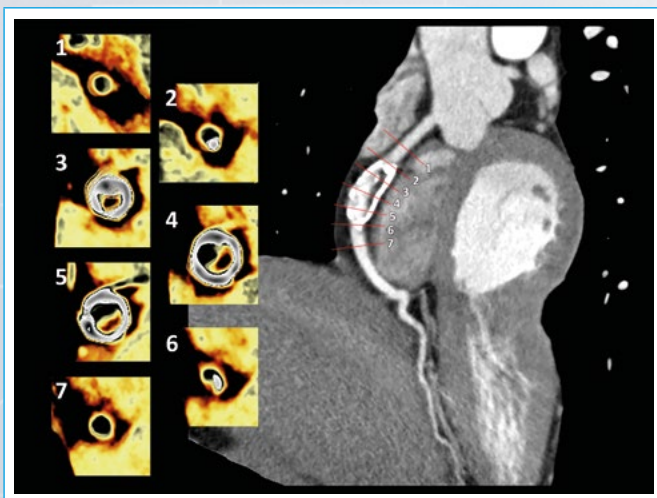
**Figura 1.** Imagen axial con Cardio TC. Se aprecia una masa redondeada en el surco auriculoventricular derecho que corresponde a un aneurisma de la coronaria derecha con la pared intensamente calcificada e interior parcialmente trombosado



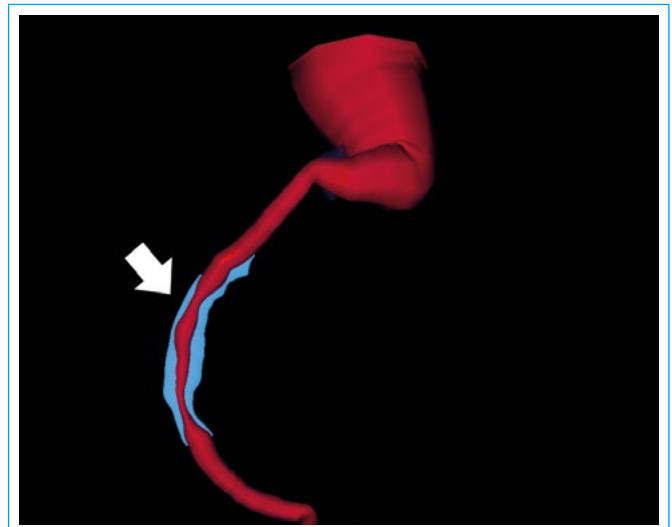
**Figura 2.** Estudio de la coronaria izquierda. Tanto la reconstrucción volumétrica (A) como la reconstrucción en imagen multiplanar curva de descendente anterior (B) y circunfleja (C) muestran una anatomía coronaria normal sin lesiones



**Figura 3.** Reconstrucción volumétrica de la coronaria derecha que hace muy evidente el aneurisma (flecha) tras retirar el ventrículo derecho en el procesado



**Figura 4.** Estudio de la coronaria derecha. La reconstrucción multiplanar curva (derecha) muestra un gran aneurisma de pared calcificada con contenido parcialmente trombosado. Se han realizado varias secciones transversales (izquierda, de 1 a 7) y coloreado para mostrar la estructura del vaso. La imagen hace muy evidente la calcificación (blanco) de la pared y la ocupación parcial de la luz por material trombótico (marrón oscuro con borde amarillo) quedando la luz reducida (a la región que se ve con color negro)



**Figura 5.** Un nuevo procesado de la imagen permite eliminar la pared de calcio y valorar la cantidad y distribución del trombo (flecha, color azul) y la luz del vaso (en rojo) que presenta estenosis difusa, más importante a nivel distal

## Discusión

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de la infancia, y la causa más frecuente de dilatación coronaria, aneurisma coronario y enfermedad cardiovascular en este rango de edad. Es la segunda causa de aneurismas coronarios en la edad adulta tras la aterosclerosis<sup>(2)</sup>.

Hasta el 25% de los pacientes pediátricos no tratados con enfermedad de Kawasaki presentan afectación coronaria en la fase aguda de la enfermedad. Esta incidencia se reduce al 5% con la administración precoz (en los primeros 10 días) de inmunoglobulina IV. El 65-75% de aneurismas desarrollados en la fase aguda de la enfermedad regresan durante los primeros 5 años de evolución. Se ha mostrado en varios estudios observacionales y retrospectivos que, en aneurismas con un diámetro mayor a 8 mm, la regresión es poco probable y la tasa de complicaciones es notoriamente mayor.

Durante el primer año de evolución, las probabilidades de sufrir complicaciones derivadas de la afectación de la pared arterial y de la presencia de aneurisma/s coronario/s son elevadas. Una vez estabilizada la lesión, la gran mayoría de los aneurismas transcurrirán de manera asintomática, presentando una tasa de complicaciones directamente proporcional a su tamaño. Se ha descrito una incidencia de eventos cardíacos mayores (infarto, arritmias, muerte súbita), en torno al 6-10% en pacientes con aneurismas mayores o iguales a 10 mm de diámetro, como consecuencia de la formación de trombo intracoronario, embolización distal, estenosis progresiva y/o excepcionalmente ruptura<sup>(3)</sup>.

El TC coronario se ha convertido en una herramienta muy útil tanto para la valoración anatómica del aneurisma, la detección de trombo, así como para el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. Pero no se debe olvidar que en su mayoría se trata de adultos jóvenes, por lo que se debe procurar que la exposición a la radiación ionizante se reduzca al mínimo necesario. La resonancia magnética es una alternativa útil para la valoración de la función miocárdica y la anatomía de la porción proximal de las arterias epicárdicas, aunque en este último aspecto la resolución espacial del TAC es considerablemente superior<sup>(3)</sup>.

El manejo de éstos pacientes, que en su mayoría son adultos jóvenes asintomáticos con lesiones de moderado/alto riesgo, es difícil ya que hay que valorar meticulosamente el riesgo-beneficio de someter al paciente a procedimientos invasivos no exentos de complicaciones graves y/o la administración de fármacos con potenciales efectos adversos (por ej. anticoagulación) que generalmente se mantendrán de por vida.

Estratificar el riesgo del paciente es fundamental para planificar la frecuencia de seguimiento, el tratamiento y la necesidad de estudios/procedimientos invasivos. Así mismo, la estratificación es importante a la hora de dar recomendaciones respecto al estilo de vida y brindar consejo reproductivo<sup>(1)</sup>.

Existen varios factores a tener en cuenta a la hora de valorar el riesgo de una lesión coronaria, siendo el tamaño del aneurisma, la presencia de trombo intracoronario y los antecedentes cardiovasculares los principales a considerar.

Se asume que la sola presencia de un aneurisma gigante (> 10 mm) implica un alto riesgo de eventos cardíacos adversos, independientemente de otros factores de riesgo. Un tamaño moderado (5-8 mm) somete al paciente un riesgo moderado.

Las nuevas recomendaciones de diagnóstico, tratamiento y manejo a largo plazo de la enfermedad de Kawasaki, publicadas en *Circulation* en marzo de 2017, arrojan algo de luz sobre el abordaje terapéutico y marcan las pautas a seguir de acuerdo al nivel de riesgo de cada paciente. No se debe olvidar que la evidencia sobre las que se basan las recomendaciones para la población adulta surge de estudios observacionales, retrospectivos y de la opinión de expertos.

Dadas las características de nuestro paciente, debería ser clasificado como de alto riesgo. El tratamiento recomendado para este tipo de pacientes incluye aspirina 75-100 mg (Clase IC), warfarina con un INR entre 2-3 (Clase IIaC), y debería plantearse añadir clopidogrel, dada la presencia de trombo (Clase IIbC). Se debería valorar el tratamiento crónico con betabloqueantes y estatinas a dosis bajas (IIbC)<sup>(1)</sup>.

En cuanto a la frecuencia de seguimiento y las pruebas más indicadas en paciente asintomáticos con lesiones de alto riesgo, sería razonable una valoración anual clínica y ecocardiográfica, un TC coronario o Cardio RM y test de detección de isquemia cada 1-3 años. En caso de desarrollar síntomas sugestivos de cardiopatía isquémica se recomienda cateterismo diagnóstico/terapéutico.

## Conclusión

El TC coronario cumple un papel central en la valoración no invasiva de la anatomía coronaria, ya que permite determinar el tamaño del aneurisma y la presencia de trombo intracoronario con aceptable precisión. Estos hallazgos son los más importantes a la hora de estratificar el riesgo cardiovascular y por tanto determinará las medidas terapéuticas que se llevarán a cabo.

Al tratarse de pacientes jóvenes y asintomáticos, la estratificación del riesgo es fundamental, con el fin de no someterlos innecesariamente a procedimientos invasivos y/o tratamientos médicos con potenciales efectos adversos.

Las recomendaciones actuales nos marcan las pautas a seguir, pero el criterio clínico y la individualización de cada caso deben prevalecer.

## Ideas para recordar

- Los aneurismas coronarios persistentes secundarios a enfermedad de Kawasaki son la segunda causa de aneurismas coronarios en la población adulta.
- La mayoría cursan de manera asintomática, aunque en ocasiones pueden dar lugar isquemia miocárdica, aguda y/o crónica, con sus diferentes formas de presentación.
- El tratamiento de estos pacientes es difícil, basándose en recomendaciones con baja/moderada evidencia científica.

## Bibliografía

1. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, Baker AL, Jackson MA, Takahashi M, Shah PB, Kobayashi T, Wu MH, Saji TT, Pahl E; American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2017 Apr 25; 135 (17): e927-e999. doi: 10.1161/CIR.0000000000000484. Epub 2017 Mar 29. Review.
2. Coronary Artery Aneurysms: A Review of the Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. Abou Sherif S, Ozden Tok O, Taşköylü Ö, Goktekin O, Kilic ID. *Front Cardiovasc Med*. 2017 May 5; 4: 24. doi: 10.3389/fcvm.2017.00024. eCollection 2017. Review.
3. Kawasaki disease and coronary artery aneurysms: from childhood to adulthood. Joshi M, Tulloh R. *Future Cardiol*. 2017 Aug 22. doi: 10.2217/fca-2017-0039.