

Gravidez em Portadora de Doença de Kawasaki com Múltiplos Aneurismas de Artérias Coronárias

Pregnancy in Woman with Kawasaki Disease and Multiple Coronary Artery Aneurysms

Walkiria Samuel Avila, Antônio Fernando Diniz Freire, Alexandre Anderson de Sousa Soares, Ana Neri Rodrigues Epiácio Pereira, José Carlos Nicolau

Instituto do Coração (InCor) - Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Introdução

A doença de Kawasaki (DK), descrita em 1967, é uma vasculite sistêmica de etiologia desconhecida.¹ Constitui em uma importante causa de afecção cardíaca adquirida em crianças com idade inferior a cinco anos.² A DK é um distúrbio autoimune com quadro clínico composto por febre alta, exantema, conjuntivite, linfadenopatia cervical e edema periférico. Os exames laboratoriais são compatíveis com quadro inflamatório agudo.

A característica clínica mais importante da DK é o acometimento prevalente das artérias coronárias, que pode variar desde dilatação e estenose à formação de aneurismas (incidência de 5% nos pacientes adequadamente tratados e de 25% nos não tratados). Esses aneurismas de artérias coronárias (AAC), quando gigantes (definidos pelo diâmetro > 8 mm), estão associados a elevado risco de trombose, infarto agudo do miocárdio (IAM), rotura e morte súbita.²

A falta de diagnóstico e tratamento na fase aguda da doença na infância contribui para o aumento da frequência de mulheres grávidas com sequelas vasculares da DK.³ O manejo dessas pacientes não está estabelecido, principalmente nos casos sintomáticos. Os relatos existentes são de resolução da gravidez antes do termo. Não há relatos na literatura brasileira sobre o tema, sendo mais encontrados na americana e japonesa.

O objetivo desse trabalho é descrever o manejo de gravidez bem sucedida desde primeiro trimestre de gravidez até o termo em paciente com AAC gigante, sequela de DK com complicação trombótica.

Relato de Caso

Paciente de 32 anos de idade foi admitida no pronto socorro na 9ª semana da primeira gestação, queixando-se de dispneia e dor precordial discreta aos grandes esforços, de curta duração e bem tolerada. Apresentava história prévia de IAM com supra desnível do ST em parede inferior aos 30 anos de idade, com aneurismas gigantes e trombos nas

artérias coronárias evidenciados na cinecoronariografia (Figura 1C e 1D). Realizou angiotomografia de coronárias que confirmou os achados prévios, evidenciando coronárias ectásicas com múltiplas dilatações aneurismáticas e trombo mural (Figura 2). Na ocasião, foi feito o diagnóstico de DK, e a paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial com uso de sinvastatina, clopidogrel, atenolol e ácido acetil salicílico (AAS). No exame físico de admissão, paciente se encontrava eupneica, com pressão arterial 110/60 mmHg, frequência cardíaca de 80 batimentos/min, bulhas cardíacas rítmicas, normofonéticas e sem sopros, ausculta pulmonar normal, abdômen livre, pulsos normais à palpação. Nos exames complementares, eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com alteração difusa da repolarização ventricular, e seu ecocardiograma transtorácico é apresentado na Figura 1A e 1B.

Apesar das recomendações recebidas no acompanhamento ambulatorial para não engravidar, após o diagnóstico de gravidez, a paciente passou a ser acompanhada mais de perto na instituição. Foram prescritos AAS 100 mg/dia, propranolol 60 mg/dia e enoxaparina 40 mg/dia e o exame obstétrico periódico mostrou sempre vitalidade fetal preservada. Após 29 semanas, a paciente apresentou houve progressiva piora para classe funcional III da *New York Heart Association* (NYHA), acompanhada de queixas de palpitação e de dor precordial diária e atípica, o que motivou seu afastamento do trabalho com orientação para repouso domiciliar.

No curso da 34ª semana apresentou dor torácica difusa, dispneia e contrações uterinas. Optou-se então por hospitalização para repouso e ajuste da medicação. O exame obstétrico realizado na ocasião constatou contrações uterinas fracas e irregulares, altura uterina 33 cm, colo impérvio, feto único em situação longitudinal, apresentação cefálica, batimentos cardíacos regulares com 128 batimentos por minuto. A avaliação fetal foi realizada com perfil biofísico fetal e dopplervelocimetria de artérias umbilicais normais. O peso fetal estimado estava adequado (percentil 60 da curva de Hadlock). Houve melhora importante dos quadros clínico e obstétrico como resultado do ajuste das doses de propranolol (80mg/dia via oral) e de enoxaparina (60 mg/2xdia subcutânea) e acréscimo de nitrato sublingual (se necessário) e progesterona natural micronizada (200 mg/2xdia em cápsula via vaginal). Os padrões eletrocardiográficos e ecocardiográficos não se modificaram durante a internação. Na 37ª semana de gestação, foi indicada cesárea e laqueadura tubária. O parto foi realizado pela equipe obstétrica do Instituto Central do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo HCFMUSP no Instituto do Coração (InCor) sem complicações, com o recém-nascido pesando 2860 g, saudável

Palavras-chave

Gravidez; Síndrome de Linfonodos Mucocutâneos; Aneurisma Coronário.

Correspondência: Walkiria Samuel Avila •

Rua Dr. Enéas Carvalho Aguiar, 44, Cerqueira César. CEP 05403-000, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: wsavila@cardiol.br, walkiria@incor.usp.br

Artigo recebido em 05/08/2016, revisado em 21/03/2017, aceito em 29/03/2017

DOI: 10.5935/abc.20170185

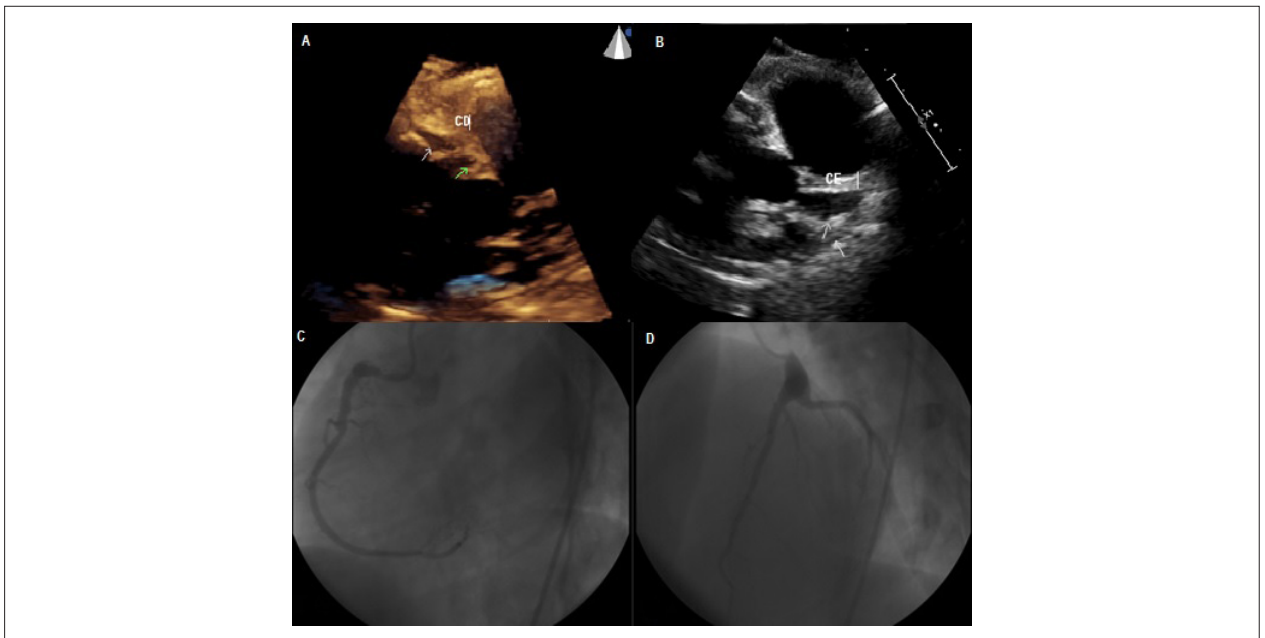


Figura 1 – (A e B) Ecocardiograma: FE 68%; AE 35 mm; Septo 8 mm; PP 8 mm; DdVE 45mm; DsVE 30 mm; PSAP 40 mmHg. Dilatação do tronco da coronária esquerda (7 mm). Ventriculo esquerdo com função sistólica e espessura miocárdica preservadas e sem alterações na mobilidade segmentar da parede. (C e D) Cateterismo Cardíaco (10/2013): Coronárias ectasiadas. CD dominante com lesão tubular excêntrica proximal de 50% com presença de trombo intracoronário; TCE com presença de dilatação aneurismática em terço distal; DA com ectasia em terço proximal, sem lesões obstrutivas. Cx com presença de ectasia proximal, sem lesões obstrutivas. FE: fração de ejeção; AE: átrio esquerdo; PP: parede posterior, DdVE: diâmetro diastólico do ventriculo esquerdo; DsVE: diâmetro sistólico do ventriculo esquerdo; PSAP: pressão sistólica na artéria pulmonar. CD: artéria coronária direita; TCE: tronco da coronária esquerda; DA: artéria descendente anterior; Cx: artéria circunflexa.



Figura 2 – Angiotomografia de coronárias mostrou dilatação aneurismática no terço distal do TCE (9 mm) e no óstio da DA (9,5 mm); CX com ectasia no óstio (3,7 mm); Mg 2 com aneurisma em segmento distal; CD com aneurisma sacular em terço proximal (9,8 mm em seu maior diâmetro), com trombo mural e pequena região calcificada. Escore total de 23.81 (Agaston) e 38.59 (Volume). TCE: tronco da coronária esquerda; DA: artéria descendente anterior; Dg: ramo diagonal; CX: artéria circunflexa; Mg(CX): ramo marginal da artéria circunflexa; Mg2(CX): segundo ramo marginal da artéria circunflexa; CD: artéria coronária direita; AE: átrio esquerdo; Ao: aorta.

e adequado para a idade gestacional, Apgar 9 no quinto e 10 no décimo minuto de vida. A laqueadura tubérea foi realizada em sequência ao parto com anuência prévia do

cônjuge. A enoxaparina foi suspensa 12h antes e reintroduzida 24h após a cesárea. Prescreveu-se varfarina sódica 48h depois, ajustando-se a dose até alcançar a razão normatizada

Relato de Caso

internacional do tempo de protrombina (RNI) = 2, quando foi suspensa a enoxaparina e a paciente teve alta hospitalar. Em consulta clínica 60 dias depois, estava assintomática, amamentando e em uso diário de varfarina (RNI = 2) e AAS (100 mg/dia).

Discussão

As estratégias de prevenção de complicações em paciente com AAC gigantes por DK e infarto agudo prévio resultaram em sucesso materno-fetal no presente caso.

A primeira visita médica na 9ª semana de gestação permitiu planejar a terapêutica preventiva. O acompanhamento ambulatorial, internação e parto em hospital cardiológico com retaguarda intervencionista foram escolhidos pela eventual instabilidade da materna. No entanto, em casos assintomáticos, essa decisão não é rotina na literatura.³

A influência do estado hiperkinético e de hipercoagulabilidade inerente à gestação sobre as complicações (trombose, infarto do miocárdio e morte súbita) esperadas nessa paciente foi considerada. O potencial risco de rotura e/ou dissecação arterial é favorecido pelas supostas mudanças arteriais, que incluem: fragmentação das fibras reticulares, redução dos mucopolissacarídeos e perda da ondulação normal das fibras elásticas.⁴

O estudo de Wei et al.,⁵ que incluiu 38 casos de DK com AAC, mostrou a ocorrência de trombose em 17 deles e levantou a hipótese da associação com anticoagulação não efetiva. Em metanálise que incluiu 159 crianças com AAC gigantes, Su et al.⁶ documentaram que oclusão coronária, IAM e morte foram significativamente menores com a associação varfarina/aspirina, quando comparada ao uso de aspirina isolada. Nesta linha de raciocínio, a progressiva ativação dos fatores de coagulação na segunda metade da gestação e ativação extrema no parto levou os autores a recomendarem anticoagulação com ajuste de dose associada ao AAS. A enoxaparina foi utilizada no lugar da varfarina devido aos riscos hemorrágicos e de toxicidade fetal, em doses profiláticas até a 34ª semana e, posteriormente, em doses terapêuticas até 12h antes do parto. A droga foi reiniciada no puerpério até a reintrodução da varfarina, mantendo-se o RNI em faixa adequada.

O antecedente de infarto do miocárdio aumentou risco da gestação, embora a função ventricular preservada tenha sido um fator favorável à evolução. A demanda metabólica do miocárdio (devido a débito cardíaco e consumo de oxigênio aumentados, inerentes à gestação) justificou a queixa frequente de angina e dispneia, os quais foram controlados pelo uso de propranolol. Na dose de 60 mg/dia, não provocou comprometimento do crescimento fetal até a 32ª semana de gestação. A hipotensão arterial registrada, resultado da queda da resistência vascular periférica, restringiu o uso de nitratos pelo suposto comprometimento do fluxo útero-placentário.

No terceiro trimestre da gestação as contrações uterinas de grande amplitude (Braxton Hicks) são progressivamente mais

frequentes e podem ser confundidas com trabalho de parto prematuro, responsabilizando-se por 75% dos nascimentos antes da 37ª semana.⁷ Essas contrações, que provocam flutuações no retorno venoso e na frequência cardíaca, podem provocar instabilidade materna em pacientes com reserva cardíaca limitada. Esse quadro foi motivo da internação hospitalar da paciente no curso da 32ª semana de gestação. Decisão conjunta com o obstetra permitiu cautela em não antecipar o parto, ajustar a medicação para controle dos sintomas clínico-obstétricos e alcançar a maturidade fetal.

No que diz respeito à escolha do tipo de parto, estudo com 13 mulheres portadoras de DK⁸ e lesão coronária, mostrou que partos por via vaginal com auxílio de analgesia e anestesia peridural foram realizados em nove pacientes e, em três casos sintomáticos, optou-se pela cesárea. Esses dados corroboram a decisão adotada no presente caso. Ainda, laqueadura tubárea foi selecionada como método de anticoncepção mais seguro face à contraindicação de nova gravidez.

Conclusão

Este relato acrescentou à literatura um caso de gravidez com sucesso materno-fetal a termo de paciente sintomática com múltiplos AAC decorrentes de DK e antecedente de infarto do miocárdio. Ilustrou a importância da atuação multidisciplinar para levar a termo a gravidez com alto risco de complicações trombóticas. Contudo, o planejamento familiar, que inclui aconselhamento genético e considerações sobre futura gravidez, ainda é essencial. O risco de complicações não pode ser eliminado independentemente da estratégia terapêutica adotada.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Avila WS; Obtenção de dados: Avila WS, Freire AFD, Soares AAS, Pereira ANRE; Análise e interpretação dos dados e Redação do manuscrito: Avila WS, Freire AFD, Soares AAS; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Avila WS, Nicolau JC.

Potencial conflito de interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Kawasaki T. [Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children]. *Arerugi*. 1967;16(3):178-222.
2. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease.; Council on Cardiovascular Disease in the Young.; American Heart Association.; American Academy of Pediatrics. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation*. 2004;110(17):2747-71.
3. Gordon CT, Jimenez-Fernandez S, Daniels LB, Kahn AM, Tarsa M, Matsubara T, et al. Pregnancy in women with a history of Kawasaki disease: management and outcomes. *BJOG*. 2014;121(11):1431-8.
4. Avila WS. Doença cardíaca durante a gravidez. In: Kalil R, Fuster V. *Medicina cardiovascular: reduzindo o impacto da doenças*. São Paulo: Atheneu; 2016. p. 1693-711.
5. Wei YJ, Zhao XL, Liu BM, Niu H, Li Q. Cardiac complications in 38 cases of Kawasaki disease with coronary artery aneurysm diagnosed by echocardiography. *Echocardiography*. 2016;33(5):764-70.
6. Su D, Wang K, Qin S, Pang Y. Safety and efficacy of warfarin plus aspirin combination therapy for giant coronary artery aneurysm secondary to Kawasaki disease: a meta-analysis. *Cardiology*. 2014;129(1):55-64.
7. Zugaib MB, Bittar RE, Francisco RP. *V. Protocolos assistenciais*. 5ª ed. São Paulo: Atheneu; 2015.
8. Tsuda E, Ishihara Y, Kawamata K, Tsukano S, Negi R, Echigo S, et al. Pregnancy and delivery in patients with coronary artery lesions caused by Kawasaki disease. *Heart*. 2005;91(11):1481-2.

