Disección Coronaria Espontánea, una entidad poco sospechada. Reporte de caso clínico

Spontaneous Coronary Artery Dissection, a frequently underdiagnosed entity. A case report

AUTORFS:

Dallapé De La Reta, Nicolás Residente del Servicio de Hemodinamia HEC; Oscos, Martín; Pedroni, Pablo Médico de Planta del Servicio de Hemodinamia HEC; Sarmiento, Ricardo Aquiles Médico Consultor del Servicio de Hemodinamia HEC; Solernó, Raúl Jefe de Servicio de Hemodinamia HEC

> AUTOR PRINCIPAL: Dallapé De La Reta, Nicolás Correo electrónico: nicolasdallapedlr@gmail.com

RESUMEN

La disección arterial coronaria espontánea es una causa frecuente de eventos coronarios agudos, mayoritariamente en mujeres. Dicha entidad no guarda relación con los factores de riesgo cardiovasculares tradicionales y frecuentemente se encuentra subdiagnosticada. Presentamos el caso de un paciente joven que se presenta con un síndrome coronario agudo.

Palabras claves:

Disección Coronaria Espontánea, Angioplastia Coronaria, Síndrome Coronario Agudo

Abstract:

Spontaneous coronary artery dissection is a common cause of acute coronary events, most often seen in women. This entity is not related to traditional cardiovascular risk factors and is frequently underdiagnosed. We present the case of a young patient who presents with an acute coronary syndrome.

Key Words:

Spontaneous Coronary Artery Dissection, Percutaneous Coronary Angioplasty, Acute Coronary Syndrome

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 31 años, con antecedentes de angina inestable, tabaquista activo y sobrepeso (índice de masa corporal 28). Al interrogatorio no refiere historia de enfermedad cardiovascular en familiares de primer grado. Manifiesta consumo de alcohol de manera social. Niega uso de sustancias ilícitas.

Ingresó al servicio de Hemodinamia derivado de otro centro asistencial para realización de cinecoronariografía (CCG) diagnóstica por presentar infarto agudo de miocardio con supradesnivel del segmento ST en cara anterior.

Al momento de la valoración, se encontraba sintomático para ángor, hipertenso (presión arterial: 160/90 mmHg) y sin signos de fallo de bomba. En el electrocardiograma se observó: ritmo sinusal a 95 latidos/minuto, un intervalo PR de 200 mseg y un complejo QRS de 100 mseg con eje a +15°. Ondas T +/- V2-V6 y mala progresión de R en precordiales. Dado el cuadro clínico presentado se realizó coronariografía (CCG) de emergencia por acceso radial derecho con introductor de 6 French. El tronco de la coronaria izquierda no presentaba lesiones angiográficas. La arteria descendente anterior se encontraba permeable, con una obstrucción angiográficamente significativa en tercio proximal y gran carga trombótica. El resto del vaso no presentaba lesiones angiográficas. No se observaron lesiones angiográficas en la arteria circunfleja ni en la arteria coronaria derecha, la cual nacía en el seno derecho y resultó dominante. (Figura N° 1 a 3).

El cuadro se interpretó como posible disección coronaria espontánea tipo 3 de la arteria descendente anterior, de acuerdo a las características angiográficas de la lesión. Este diagnóstico no fue confirmado mediante técnicas de



Figura 1.Proyección oblicua izquierda. Se visualiza la arteria coronaria derecha en todo su recorrido, sin presentar lesiones angiograficamente significativas.



Figura 2.
Proyección oblicua caudal derecha.
En esta imagen se observa cómo se
despliega la arteria circunfleja que no
presenta lesiones significativas. Las
fechas (en rojo) indican el afinamiento
de la arteria descendente anterior en
tercio proximal y también se evidencia la gran carga trombótica.



Figura 3.
Proyección oblicua derecha caudal. La flecha en rojo pone en manifiesto el marcado afinamiento del origen de la arteria descendente anterior. La arteria circunfleja no presenta lesiones.

imágenes intravasculares. Dado que el paciente se encontraba con un síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST en curso, sintomático y con una gran carga trombótica, se decidió avanzar con una revascularización percutánea guiada por angiografía, considerando las limitaciones logísticas y de tiempo para la realización de un estudio endovascular y la necesidad de una rápida restitución del flujo coronario. Se realizó carga y mantenimiento con inhibidores IIb/IIIa y luego de confirmar la correcta posición de la cuerda en luz verdadera, se realizó el implante directo de un stent liberador de drogas de 4.0 x 24 mm desde ostium a tercio proximal de descendente anterior. (Figura Nº 4).

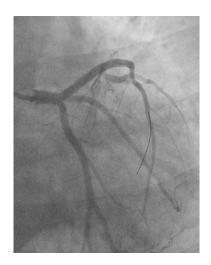


Figura 4.
Proyección oblicua derecha caudal.
En esta imagen observamos arteria descendente anterior permeable, posterior al implante de 1 stent.

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA INTRODUCCIÓN

La cardiopatía isquémica es la principal causa de muerte en el mundo. Si bien la enfermedad ateroesclerótica es la etiología más frecuente del infarto agudo de miocardio (IAM), es importante destacar que existen otras causas como el vasoespasmo coronario y la disección coronaria espontánea (DCE), entre otras1.

La DCE es una causa emergente y subdiagnosticada de síndrome coronario agudo (SCA)1,2. Clásicamente se la asoció a situaciones de gravidez y al período periparto4, 6. Actualmente, con el alcance de las troponinas ultrasensibles y el estudio angiográfico temprano, se descubre a esta patología como una causa relativamente frecuente de los eventos coronarios agudos, predominantemente en mujeres jóvenes, sin presentar una relación exclusiva con el embarazo7.9.

La DCE genera el desarrollo de una luz falsa que compromete a la vasculatura coronaria epicárdica, alterando su flujo, en ausencia de aterosclerosis, iatrogenia o trauma. La presentación clínica es variable, pudiendo presentarse en personas asintomáticas y llegando hasta el IAM y muerte súbita cardíaca (MSC). Los mecanismos causales propuestos para su desarrollo son la disrupción intimal aislada, el hematoma intramural (HIM) aislado, o la combinación de ambos10,12.

Es necesario sospechar y mantener la alerta diagnóstica en pacientes jóvenes, principalmente mujeres, sin factores típicos de riesgo cardiovascular, para optimizar la estrategia de manejo diagnóstico, reservando el tratamiento invasivo para casos excepcionales, ya que éste se asocia a pobres tasas de éxito y mayores complicaciones asociadas al intervencionismo percutáneo12,13.

EPIDEMIOLOGÍA

Se desconoce la verdadera prevalencia de DCE, por ser una patología subdiagnosticada10. Aproximadamente el 90% de los casos de DCE ocurren en mujeres. Algunas series recientes sugieren que la DCE es la responsable de hasta el 1% al 4% de todos los SCA, llegando a representar hasta el 35% de los IAM en mujeres menores de 50 años.

La edad promedio de las mujeres con DCE oscila entre los 44 y los 53 años de edad.

Cualquier vaso epicárdico puede verse afectado por una DCE, pero la arteria descendente anterior (DA), es la más frecuentemente afectada. En la mayoría de los casos, los segmentos medio a distal de las arterias coronarias son los comprometidos.

FISIOPATOLOGÍA

Se describen dos potenciales mecanismos acerca del desarrollo de la DCE 7,18. El primero ("inside out" o de adentro hacia afuera), se da a partir de un desgarro de la íntima arterial, llevando a una interrupción en la pared del vaso, generando de esta forma un falso lumen, que al desarrollarse comprime el verdadero, lo que lleva a la insuficiencia coronaria, isquemia e IAM. El segundo mecanismo ("outside in" o de afuera hacia adentro) postula que el evento índice es una hemorragia espontánea, que surge de la vasa vasorum, dentro de la pared del vaso. No queda claro si existe un único mecanismo dominante de la DCE, o si ambos eventos causales son posibles. (Figura Nº 5)

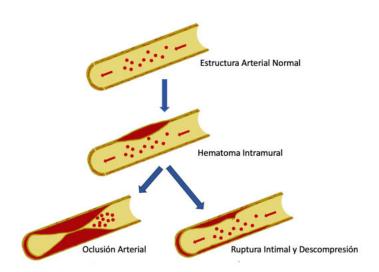


Figura 5: La formación del hematoma intramural es el mecanismo más frecuente de la disección coronaria espontánea, puede extenderse y ocluir la luz verdadera, o puede romperse descomprimiéndose y sanando16-17.

Al presentarse en mujeres jóvenes, sin factores de riesgo cardiovascular, la hipótesis de su desarrollo hace pensar que se deba a un proceso multifactorial; contribuyendo factores genéticos, influencias hormonales, arteriopatías adquiridas o heredadas, o enfermedades inflamatorias sistémicas, a menudo agravadas por factores ambientales precipitantes o estresantes.

DIAGNÓSTICO

Es de suma importancia sospechar esta entidad, en pacientes que se presentan con un cuadro compatible con un SCA y son jóvenes, de sexo femenino, con pocos o ninguno de los factores de riesgo cardiovascular tradicionales.

La cinecoronariografía es el estudio de primera línea. Uno de los factores limitantes de la angiografía invasiva, es que se trata de una luminografía bidimensional y no permite ver imágenes específicas de la pared arterial. Sin embargo es importante mencionar que la presencia del flap radiolúcido, la doble luz y la retención del contraste, son las alteraciones anatómicas que deben hacer sospechar esta patología 3,9,19.

La angiografía coronaria puede ser complementada con otras técnicas de imágenes intracoronarias de diagnóstico como ultrasonido intravascular (IVUS) o tomografía de coherencia óptica (OCT).

Existen diferentes patrones angiográficos que deben reconocerse y se agrupan en la clasificación Yip-Saw 19, que divide estas características en 3 tipos (Figura Nº 6):

• DCE tipo I: El contraste penetra en la luz falsa, dando una apariencia de doble lumen, con el típico flap de disección. En ocasiones muestra contraste retenido luego del aclaramiento del con-

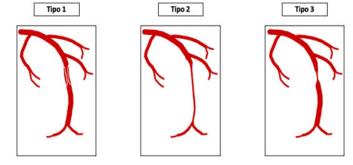


Figura 6: Imágenes esquematizadas de los distintos tipos anatómicos y angiográficos de disección coronaria espontánea.

traste.

- DCE tipo II: Caracterizado por una estenosis difusa y larga del vaso (generalmente mayor a 20 mm) y se localiza en los segmentos medio-distales de la arteria. Se divide en 2 subtipos.
- Variante II A: Distal a la disección se visualiza restauración del diámetro normal de la arteria.
- Variante II B: La estenosis continúa hasta los segmentos más distales de la arteria.
- DCE tipo III: Estenosis focales que asemejan a lesiones ateroscleróticas.

Analizando cada uno de estas clasificaciones, observamos que la DCE tipo I representa menos de un tercio de los casos y se asocia con menor riesgo de progresión clínica si se establece manejo conservador o de complicaciones durante el tratamiento invasivo. Las DCE tipo II y III revisten el mayor desafío clínico, por sus similitudes a lesiones ateroscleróticas. La tipo II es la presentación más frecuente (67,5%)20 . La arteria descendente anterior (DA), es la que se afecta con más frecuencia (32% a 46% de los casos). En términos de

territorios, la DA, sus ramos diagonales y septales alcanzan en conjunto entre el 45% y el 61% de los casos, la arteria circunfleja (CX) y sus ramas del 15% al 45%, la arteria coronaria derecha (CD) y sus ramos, representan del 10% al 39% de los casos y, por último, el tronco coronario izquierdo (TCI), aproximadamente un 4% de los casos. En la mayoría de los casos, los segmentos medio a distal de las arterias coronarias son los afectados. En <10% de los casos la afección es proximal. La DCE multivaso se define como afección simultánea en más de una arteria, sin continuidad, ocurriendo entre el 9% y el 23% de los casos 10,11,13. Aunque la CCG continúa siendo el estándar de oro para el diagnóstico de DCE, este procedimiento invasivo conlleva riesgos, principalmente el de disección coronaria iatrogénica. Hay informes de aumento de disección en pacientes con DCE con una prevalencia del 3,4% mientras que para la angiografía coronaria estándar implica menos del 0,2%. Es probable que esta asociación se deba a la fragilidad arterial subvacente en estos pacientes y la presurización ejercida por la inyección de contraste.

TRATAMIENTO

No existen ensayos clínicos randomizados que nos ayuden a definir si es mejor el tratamiento invasivo o el tratamiento conservador, pero existe una clara tendencia en las grandes series a favor de este último.

El objetivo del tratamiento en la fase aguda de la DCE es similar al abordaje del SCA por enfermedad aterosclerótica, intentando restaurar o preservar la perfusión miocárdica, evitando el uso de trombolíticos en esta fase debido al riesgo de extensión de la disección o del HIM.

La revascularización coronaria está indicada cuando hay afectación de tronco de coronaria izquierda (TCI), isquemia persistente/dolor torácico recurrente, arritmias ventriculares sostenidas o inestabilidad hemodinámica 22.

La angioplastia coronaria percutánea (ATC) es la estrategia de revascularización de elección aunque supone un desafío de experiencia del operador, desde el reconocimiento de la DCE hasta la técnica utilizada para introducir la guía en la luz verdadera y así evitar la extensión de la disección o del hematoma que puede comprometer aún más la luz del vaso o afectar ramas laterales si se ingresa desde luz falsa. El uso de imágenes intravasculares como OCT o IVUS resulta muy valioso

si la estrategia inicial es el tratamiento invasivo. Su uso solo para el diagnóstico de esta patología tiene más riesgos que beneficios (ingreso en luz falsa, extensión del hematoma/disección, entre otros) 21.

En caso de avanzar con angioplastia coronaria, se recomienda una estrategia conservadora, colocado la menor cantidad de stents posibles, que sean liberadores de drogas, de longitud considerable y que el implante sea en el segmento proximal, buscando de esta forma sellar la entrada de la disección, con el fin de limitar la propagación de la disección 22.

Las disecciones distales pueden dejarse sin tratamiento si el flujo coronario es bueno y no hay obstrucción significativa.

La cirugía de revascularización miocárdica debe considerarse para pacientes con disecciones de TCI o cuando la ATC no ha tenido éxito o no es técnicamente factible.

Si la DCE se da en embarazo, el manejo inicial es similar al resto de los pacientes, con algunas consideraciones adicionales para optimizar los cuidados maternos y fetales, sugiriéndose un abordaje multidisciplinario en estos casos. En cuanto al estudio angiográfico invasivo, debe ser guiado en función del cuadro clínico de la paciente y haciendo un balance entre las tasas de mortalidad materna y la mínima exposición del feto a la radiación con la protección adecuada.

CONCLUSIÓN

Si bien la DCE es una causa poco prevalente de SCA, hay que tener en cuenta que es la principal causa (aunque no exclusiva) de IAM en embarazadas y de un tercio de las mujeres menores de 50 años. Esta baja prevalencia está sesgada, en parte, por un subdiagnóstico explicado por el escaso conocimiento y el bajo nivel de sospecha del médico tratante. Esto conlleva a diagnósticos erróneos y manejos terapéuticos subóptimos o deletéreos para los pacientes.

Esta patología, a diferencia de la aterosclerosis, tiene escasa relación con los factores de riesgo cardiovascular tradicionales, y tiene estrecha asociación con patologías arteriales subyacentes, como lo son la displasia fibromuscular o alteraciones del tejido conectivo.

El estándar de oro para arribar el diagnóstico, aún con sus limitaciones, sigue siendo la cinecoronariografía, y puede ser apoyada mediante otros métodos de imágenes intracoronarias para conducir a un diagnóstico certero o descartar diagnósticos diferenciales que se asemejen angiográficamente

A excepción de cuadros con inestabilidad hemodinámica, disecciones proximales de tronco, o isquemia incesante en curso, el tratamiento conservador es el recomendado, con excelentes resultados, incluso llegando a la curación a corto plazo en la mayoría de los casos. En cuanto a la doble terapia antiplaquetaria, queda reservada para aquellos pacientes tratados mediante ATC, mientras que el resto no se beneficiaría de esta estrategia, e incluso, tendrían peores resultados a mediano y largo plazo.

Debería realizarse un detallado screening de enfermedades subyacentes mediante métodos de imágenes extracoronarias, con fin de detectar aquellas situaciones que supongan un riesgo para el paciente, como puede ser el hallazgo de aneurismas intracerebrales.

A la vista de la evidencia, y la presencia de registros internacionales actuales con mayor número de pacientes, ha habido un marcado avance en el abordaje diagnóstico y terapéutico de la enfermedad. Sin embargo, se esperan nuevos ensayos aleatorizados para optimizar los resultados de los pacientes con DCE.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Collet J-P, Thiele H, Barbato E, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation. European Heart Journal. 2021;42(14):1289-1367.
- 2. Hayes SN, Kim ESH, Saw J, et al. Spontaneous coronary artery dissection: current state of the science: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2018;137(19).
- 3. Adlam D, Alfonso F, Maas A, et al. European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. European Heart Journal. 2018;39(36):3353-3368.
- 4. Akyuz A, Alpsoy S, Akkoyun DC. Spontaneous coronary artery dissection and woven coronary artery: three cases and a review of the literature. Korean Circ J.

2013;43(6):411.

- 5. Maeder M, Ammann P, Angehrn W, Rickli H. Idiopathic spontaneous coronary artery dissection: incidence, diagnosis and treatment. International Journal of Cardiology. 2005;101(3):363-369.
- 6. Maeder M, Ammann P, Drack G, Rickli H. Pregnancy-associated spontaneous coronary artery dissection: impact of medical treatment: Case report and systematic review. ZS Kardiologie. 2005;94(12):829-835.
- 7. Saw J, Mancini GBJ, Humphries KH. Contemporary review on spontaneous coronary artery dissection. Journal of the American College of Cardiology. 2016;68(3):297-312.
- 8. Alfonso F, Canales E, Aleong G. Spontaneous coronary artery dissection: diagnosis by optical coherence tomography. European Heart Journal. 2009;30(3):385-385.
- 9. Saw J. Coronary angiogram classification of spontaneous coronary artery dissection: coronary angiogram classification of spontaneous coronary artery dissection. Cathet Cardiovasc

Intervent. 2014;84(7):1115-1122.

- 10. Tweet MS, Hayes SN, Pitta SR, et al. Clinical features, management, and prognosis of spontaneous coronary artery dissection. Circulation. 2012;126(5):579-88.
- 11. Lettieri C, Zavalloni D, Rossini R, Morici N, Ettori F, Leonzi O, Latib A, et al.. Management and long-term prognosis of spontaneous coronary artery dissection. Am J Cardiol. 2015;116:66–73.
- 12. Krittanawong C, Gulati R, Eitzman D, Jneid H. Revascularization in patients with spontaneous coronary artery dissection: where are we now? JAHA. 2021;10(13).
- 13. Tweet MS, Eleid MF, Best PJ, Lennon RJ, Lerman A, Rihal CS, et al.. Spontaneous coronary artery dissection: revascularization versus conservative therapy. Circ Cardiovasc Interv. 2014;7:777–786.
- 14. Alfonso F, Paulo M, Lennie V, Dutary J, Bernardo E, Jiménez-Quevedo P, et al.. Spontaneous coronary artery dissection: long-term follow-up of a large series of patients prospectively managed with a "conservative" therapeutic strategy. JACC Cardiovasc Interv. 2012;5:1062–1070.
- 15. Clare R, Duan L, Phan D, et al. Characteristics and clinical outcomes of patients with spontaneous coronary artery dissection. J Am Heart Assoc 2019;8:e012570.
- 16. Waterbury TM, Tarantini G, Vogel B, Mehran R,Gersh BJ, Gulati R. Non-atherosclerotic causes of acute coronary syndromes. Nat Rev Cardiol 2020; 17:22941.
- 17. Hayes SN, Tweet MS, Adlam D, et al. Spontaneous coronary artery dissection. Journal of the American College of Cardiology. 2020;76(8):961-984.
- 18. Alfonso F, Bastante T. Spontaneous coronary artery dissection: novel diagnosticinsights from large series of patients. Circ Cardiovasc Interv 2014;7:638–641.
- 19. Yip A, Saw J. Spontaneous coronary artery dissection—a review. Cardiovasc Diagn Ther. 2015;5:37–48.

20. Saw J, Starovoytov A, Humphries K, et al. Canadian spontaneous coronary artery dissection cohort study: in-hospital and 30-day outcomes. Eur Heart J 2019;40:1188–97.
21. Alfonso F., Bastante T., Rivero F., Cuesta J., Benedicto A., Saw J., & Gulati R. Spontaneous coronary artery dissection. Circ J, 2014. 78(9): 2099-110.

22. Aziz, S. (s. f.). Spontaneous coronary artery dissection. https://www.escardio.org/Journals/E-Journal-of-Cardiology-Practice/Volume-14/spontaneous-coronary-artery-dissection