

## 14

## Disección coronaria espontánea

Teresa Bastante Valiente  
Fernando Rivero Crespo  
Amparo Benedicto Buendía  
Fernando Alfonso Manterola

*Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid*

### 14.1. Definición

La disección coronaria espontánea (DCE) es una causa rara de patología arterial coronaria, más frecuente en mujeres jóvenes y que clínicamente se manifiesta como un síndrome coronario agudo (SCA). Morfológicamente consiste en la separación de las capas de la pared arterial con formación de dos luces: una luz verdadera y una falsa. Por definición, las disecciones secundarias a factores precipitantes externos evidentes, como traumatismo o yatrogenia, no deben considerarse como DCE. El plano de disección habitualmente se localiza en la capa media arterial. De hecho, la membrana resultante suele estar constituida por la íntima unida a los dos tercios más internos de la media arterial. Algunas veces la luz falsa está ocupada totalmente de sangre y entonces se produce la imagen de hematoma intramural. En estricto sentido este término debería reservarse para los pacientes en los que no se detecta ninguna rotura intimal a ningún nivel coronario. El paso de sangre hacia la falsa luz y/o el desarrollo de hematoma de la pared arterial compromete en mayor o menor medida la luz verdadera. De esta forma, se produce una obstrucción al flujo coronario que provoca isquemia miocárdica con presentaciones variables en forma de SCA, muerte súbita, arritmias cardíacas y (rara vez) angina estable.

### 14.2. Epidemiología

Desde la primera descripción realizada por Pretty en 1931, en un estudio *post mortem* de una mujer joven que falleció súbitamen-

te tras sufrir dolor torácico<sup>(1)</sup>, se han publicado en torno a 600 casos en la bibliografía médica. Muchos de ellos son casos aislados, aunque desde 1981 ya existen series cortas<sup>(2-9)</sup>. Recientemente, algunos grupos ya han presentado series relativamente amplias y con un seguimiento clínico adecuado<sup>(10,11)</sup>.

La prevalencia de DCE no ha variado desde las primeras series descritas, oscilando entre el 0,1 y el 1,1% de las angiografías coronarias realizadas. Sin embargo, hay que ser conscientes de que la prevalencia real de esta enfermedad probablemente esté infraestimada debido a las dificultades en su diagnóstico. La presentación clínica como muerte súbita, así como dolor torácico en pacientes relativamente jóvenes y sin alta carga de factores de riesgo cardiovascular, limita las probabilidades de realización de coronariografía como herramienta diagnóstica. Pero incluso a pesar de realizar una coronariografía, muchos casos pueden pasar inadvertidos. A veces la sospecha diagnóstica sólo puede confirmarse tras un examen minucioso y crítico de las imágenes angiográficas e incluso se requiere la utilización de técnicas de imagen intracoronaria (ecografía intravascular o IVUS [*intra-vascular ultrasound*] o tomografía de coherencia óptica u OCT [*Optical Coherence Tomography*]).

Salvo en series aisladas, existe una mayor incidencia de DCE en el sexo femenino. En las cohortes más amplias y recientes, la frecuencia de mujeres se encontraba entre el 58 y el 82%. En un trabajo previo<sup>(11)</sup>, los autores realizaron una recogida de datos prospectiva y sistemática en pacientes con sospecha de DCE. En este estudio, al igual que en otros trabajos anteriores, separaron a los pacientes en dos grupos: asociados a enfermedad coronaria (al menos una lesión coronaria, diferente de la disección, con una estenosis > 50%) o DCE "aislada", es decir, libre de enfermedad coronaria. De forma

llamativa la presentación de forma aislada es predominantemente femenina (85%), mientras que la asociada a enfermedad coronaria es predominantemente masculina (sólo el 17% de los pacientes eran mujeres). La asociación de DCE con enfermedad coronaria aterosclerótica clásica es más frecuente en varones y justifica los hallazgos discordantes en las series que arrojan una prevalencia mayor en el sexo masculino<sup>(2,5)</sup>. En contraposición, la DCE “clásica”, aquélla que se encuentra sobre arterias coronarias sanas y que es más frecuente, afecta fundamentalmente a mujeres.

La edad de presentación es entre la quinta y la sexta décadas de la vida, aunque se han comunicado casos aislados que afectan a un amplio rango de edad. Sin embargo, es muy importante recordar en el diagnóstico diferencial de las lesiones coronarias que esta enfermedad puede afectar, por una parte, a pacientes muy jóvenes y, por otra, sin factores de riesgo ni comorbilidad significativa. Si se analiza exclusivamente el grupo de pacientes mujeres y menores de 50 años que sufren un SCA la prevalencia de DCE llega al 8,7%, pero alcanza el 10,8% cuando la presentación es en forma de infarto con elevación del segmento ST<sup>(8)</sup>.

### 14.3. Etiología

La etiología de la DCE es actualmente desconocida. Se ha relacionado con múltiples enfermedades y situaciones clínicas. El listado de patologías concomitantes a los pacientes publicados es extenso, y en algunos casos sin una clara conexión fisiopatológica (**Tabla 14.1**). Esto se debe, una vez más, a la escasez de información que aportan las pequeñas series o los casos aislados publicados. Destacan, y merecen consideración aparte, la presentación asociada al embarazo y el puerperio, a enfermedades del tejido conjuntivo, al ejercicio físico y a enfermedad coronaria aterosclerótica.

Probablemente la asociación fisiopatológica más conocida de la DCE sea el **embarazo** y el **puerperio**. Las series clásicas<sup>(12)</sup> recogen que hasta un tercio de los casos de DCE en mujeres ocurren durante el periodo periparto: un tercio en las últimas semanas del embarazo y dos tercios en el puerperio inmediato. El pico de incidencia se encuentra a las dos semanas del parto. Sin embargo, las series más recientes y amplias<sup>(10,11)</sup> disminuyen esta asociación a tan sólo el 4-18% de las DCE en mujeres.

Aunque no existe una hipótesis fisiopatológica demostrada, se postula que los cambios estructurales de la pared arterial en relación a las variaciones hormonales propias del embarazo, junto con el estrés hemodinámico que conlleva el incremento del gasto cardíaco (entre 40-50%) de esta condición, puedan ser los hechos clave subyacentes. En este sentido, es interesante que también se haya descrito la asociación a la toma de anticonceptivos orales, la terapia hormonal sustitutiva y los tratamientos de

Disección coronaria espontánea
· Periparto y puerperio
· Terapia hormonal sustitutiva
· Anticoncepción hormonal
· Tratamiento hormonal de fertilidad
· Aterosclerosis
· Ectasia coronaria
· Ejercicio físico intenso
· Síndrome de Ehler-Danlos IV
· Síndrome de Marfan
· Lupus eritematoso sistémico
· Panarteritis nodosa
· Sarcoidosis
· Necrosis quística de la media
· Anticuerpos antifosfolípido
· Enfermedad de Kawasaki
· Enfermedad de Crohn
· Displasia fibromuscular
· Fármacos (5-fluoracilo, ciclosporina, ergotamina, dobutamina)
· Cocaína
· Crioglobulinemia asociada a hepatitis C
· Síndrome hipereosinofílico
· Hipotiroidismo
· Privación de sueño
· Tromboembolismo pulmonar
· Homocisteinemia
· Enfermedad de Rendu-Osler-Weber
· Neurofibromatosis tipo I

**Tabla 14.1.** Enfermedades y situaciones clínicas que se han asociado a DCE

fertilidad, como situaciones de incremento en los niveles de hormonas sexuales.

La realización de **ejercicio físico intenso** es el principal factor precipitante hallado en varones: hasta el 44% de los casos de DCE (7 de los 16 recogidos en la serie de la Clínica Mayo<sup>(10)</sup>). Por el contrario, este factor precipitante sólo se detecta en el 2,8% de las mujeres.

A pesar de que la presentación clásica de DCE es, *a priori*, en mujeres con baja probabilidad de enfermedad coronaria por edad y **factores de riesgo cardiovascular** (FRCV) asociados, es llamativa la alta prevalencia de los mismos encontrada en algunas series recientes<sup>(11)</sup>. En estos estudios, la mitad de los pacientes afectados de DCE no asociada a enfermedad coronaria eran fumadores, un tercio eran dislipidémicos y casi un 40%, hipertensos. La prevalencia era aún mayor en los casos de DCE asociadas a enfermedad coronaria: hasta el 22% de los pacientes presentaban tres o más FRCV. Así, a la vista de los últimos datos, cabe cuestionar la idea de que los pacientes afectados de DCE no presentan FRCV.

Se ha postulado que, en pacientes con **enfermedad coronaria asociada**, la ruptura de una placa de fibroateroma de cápsula fina (las clásicas placas “vulnerables”) pueda dar lugar a DCE. Como ya se ha comentado, los casos de DCE asociados a enfermedad coronaria (utilizando una definición puramente angiográfica) son más frecuentes en varones y la prevalencia global es menor. Cuando los casos con enfermedad coronaria asociada se comparan con

los casos sin enfermedad coronaria, además de una mayor frecuencia de FRCV, la presentación clínica es menos frecuente como infarto de miocardio con elevación del ST (22% frente al 52%), existe una menor afectación de la arteria descendente anterior y una mayor de la arteria coronaria derecha, y la longitud de la disección es menor<sup>(11)</sup>. Sin embargo, no parece existir implicaciones pronósticas y la tasa libre de eventos a 3 años es similar en ambos grupos. El reducido tamaño de estas series obliga a ser cautos en las conclusiones, aunque parece claro que el perfil de la DCE asociada a enfermedad coronaria es diferente.

También se han descrito casos de DCE asociados a **enfermedades del tejido conjuntivo** como el síndrome de Marfan y el síndrome de Ehler-Danlos tipo IV. En estas enfermedades, la degeneración quística de la capa media de la arteria parece ser la base fisiopatológica<sup>(13)</sup>. Del mismo modo, se han asociado casos de DCE a la presencia de **vasculitis** tipo lupus eritematoso sistémico y panarteritis nodosa. En cualquier caso, éstos son aislados y la lista de patologías autoinmunitarias e inflamatorias con posible asociación es muy extensa. Cuando, de forma prospectiva, se ha realizado la determinación de reactantes de fase aguda, autoanticuerpos, inmunoglobulinas y demás valores analíticos habituales, no se ha encontrado ninguna asociación definitiva, con valores normales en la mayoría de los parámetros y en la mayoría de los pacientes<sup>(11)</sup>.

El hallazgo fortuito (durante la realización de angiografía femoral como control de acceso vascular de coronariografía) en la serie de la Clínica Mayo<sup>(10)</sup> de un “arrosamiento” de la pared de la arteria ilíaca externa, típico de la **displasia fibromuscular**, en 8 de 16 pacientes que habían sufrido DCE, ha confirmado la sospecha que ya existía previamente sobre una posible asociación entre la DCE y esta enfermedad<sup>(14)</sup>. La displasia fibromuscular es una enfermedad vascular no inflamatoria y no asociada a aterosclerosis, en la que la fibroplasia de la capa media llega a provocar estenosis, aneurismas y disecciones arteriales. Su etiología es desconocida y su prevalencia es baja, afectando predominantemente a mujeres jóvenes en los territorios carotídeo, renal e ilíaco.

En este sentido, una búsqueda retrospectiva entre 50 pacientes afectadas de DCE no asociada a enfermedad coronaria (98% eran mujeres) mostró que el 86% presentaba hallazgos compatibles con displasia fibromuscular en, al menos, un territorio vascular (58% renal, 48% ilíaco y 46% cerebrovascular)<sup>(15)</sup>. La alta prevalencia de displasia fibromuscular entre los pacientes afectados de DCE, siendo ambas enfermedades tan infrecuentes, es altamente improbable que se deba a una mera coincidencia. Las investigaciones adicionales en este sentido serán de gran utilidad para aclarar este aspecto, de crucial importancia etiológica y fisiopatológica. Si esta asociación puede tener relevancia clínica o no, es algo igualmente incierto. Por un lado, cuando se realiza un seguimiento prolongado, parece que la recurrencia de DCE es más frecuente en las pacientes con displasia fibromuscular asociada<sup>(10)</sup>. El bajo número de pacientes identificados con esta patología, así

como el carácter retrospectivo de los hallazgos, no permite sacar conclusiones firmes. Por otra parte, en las series publicadas, o no se menciona específicamente o se recoge *ex profeso* la ausencia de disecciones en otros territorios vasculares durante el seguimiento realizado<sup>(11)</sup>.

## 14.4. Fisiopatología

Dos mecanismos fundamentales se han descrito en la patogénesis de la DCE:

- En primer lugar, la ruptura de la íntima como evento inicial, con el paso de sangre y la progresiva separación de las capas de la pared arterial, dando lugar a la falsa luz.
- En segundo lugar, el sangrado inicial de los *vasa vasorum* de la pared arterial, con la formación secundaria de un hematoma que separa progresivamente la capa media de la adventicia. En este caso lo característico es la falta de disrupción íntimal y, por tanto, la ausencia del clásico *flap* íntimal<sup>(13)</sup>.

De cualquier modo, el progresivo crecimiento del hematoma en la pared arterial comprime extrínsecamente la luz verdadera, dando lugar a isquemia miocárdica y a las consecuencias clínicas que se verán a continuación.

## 14.5. Presentación clínica

Los signos, síntomas y alteraciones en pruebas complementarias asociadas a la DCE vienen determinadas por el grado de isquemia en relación al compromiso parcial o total de la luz verdadera y su duración. Del mismo modo, el cuadro clínico presentará mayor o menor gravedad y compromiso vital según sea la afectación de segmentos proximales o distales del vaso. Por tanto, es posible encontrar pacientes afectados de DCE en todo el espectro del SCA, incluyendo la muerte súbita y las arritmias ventriculares malignas como debut. Aunque es menos frecuente, también se describen casos con presentación como angina estable.

En las series recientes, la presentación en forma de infarto con elevación del segmento ST se encuentra entre el 40-49%, aunque si se toma en cuenta únicamente los casos de DCE no asociados a enfermedad coronaria, el porcentaje aumenta hasta el 52%<sup>(10,11)</sup>. El infarto sin elevación del segmento ST es la segunda forma de presentación más habitual.

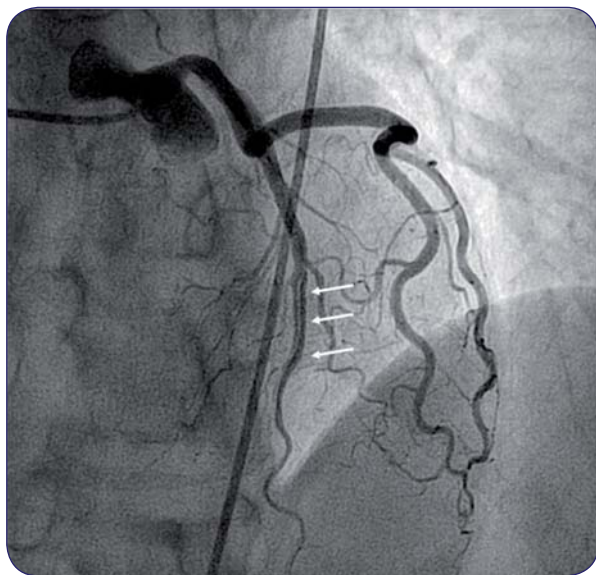
De un modo constante, la arteria coronaria más frecuentemente implicada es la descendente anterior, llegando en algunas series a comportar el 71-80% de los casos<sup>(4,10)</sup>. Curiosamente, en los ca-

Los asociados a enfermedad coronaria esta relación parece perderse (e incluso invertirse), siendo la arteria más frecuentemente afectada la coronaria derecha<sup>(11)</sup>. La afectación multivaso es posible y no anecdótica, sobre todo en los casos asociados al periodo periparto (hasta el 40% de las pacientes)<sup>(13)</sup>.

## 14.6. Diagnóstico

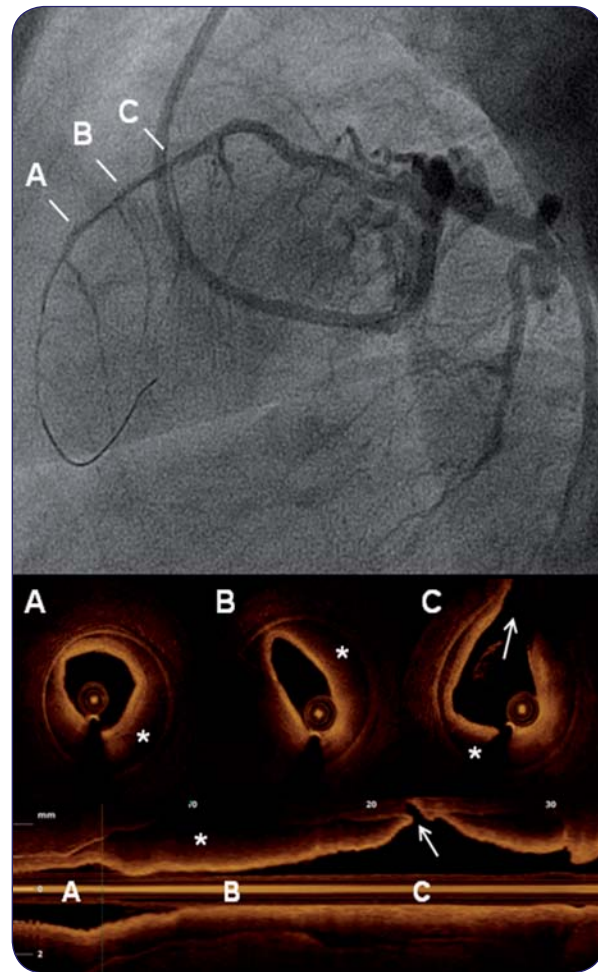
La prueba fundamental para el diagnóstico es la **angiografía coronaria**. Si existe la sospecha de DCE, tanto el cateterismo coronario como la inyección de contraste deben realizarse con la máxima precaución, evitando así el daño vascular y la progresión de la disección. Son necesarias múltiples proyecciones, tras la administración de nitroglicerina intracoronaria, con el fin de conseguir el mayor calibre posible de los vasos, para posibilitar la identificación de defectos, a veces muy sutiles, que puedan orientar el diagnóstico.

La imagen típica de disección coronaria es la presencia de un defecto de contrastación lineal, de distribución longitudinal, que representa el *flap* intimomedial y el paso de contraste hacia las dos luces (**Figura 14.1**). El relleno y vaciado de contraste de la falsa luz puede observarse enlentecido, con persistencia de contraste en la pared arterial entre inyección e inyección. Además del defecto lineal, pueden asociarse otras imágenes intraluminales con ausencia de contrastación a veces en relación a un trombo intracoronario asociado.

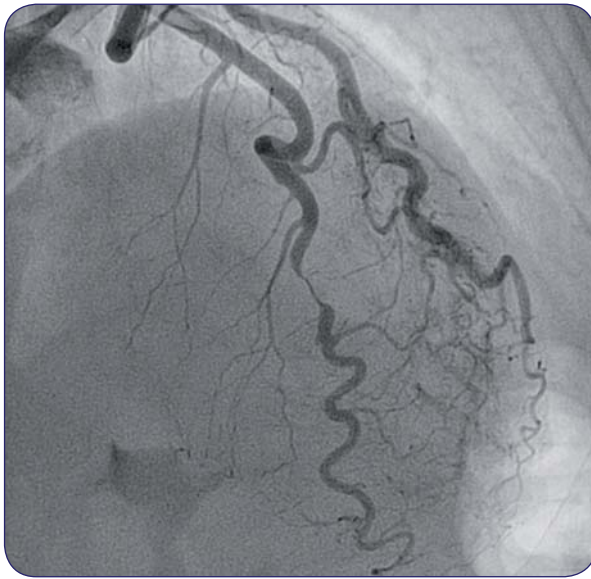


**Figura 14.1.** Coronariografía (proyección oblicua anterior izquierda) que muestra disección de arteria descendente anterior distal (*flechas*): defecto de contrastación lineal que delimita la luz verdadera y la falsa

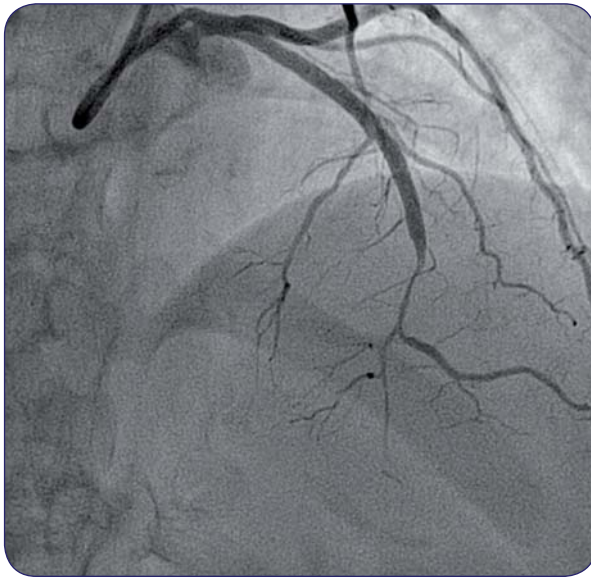
La descripción anterior es la forma más típica y más fácilmente reconocible de disección coronaria. Sin embargo, otras imágenes anómalas también deben hacer sospechar el diagnóstico de DCE. Un afilamiento difuso del vaso que dé lugar a un calibre anómalo en la arteria cuando se compara con el resto de vasos debe hacer sospechar la presencia de hematoma en la pared con compresión difusa de la luz (**Figura 14.2, panel superior**). Del mismo modo, un cambio de calibre abrupto dentro del mismo vaso o rama (**Figura 14.3**) o la presencia de una estenosis larga y de inicio brusco y bordes convexos y lisos (**Figura 14.4**), sobre todo en pacientes con arterias coronarias por lo demás sanas, son imágenes sugerentes de DCE. En muchos de estos casos no existe comunicación entre la luz verdadera y la luz falsa, por lo que el contraste no accede a la misma.



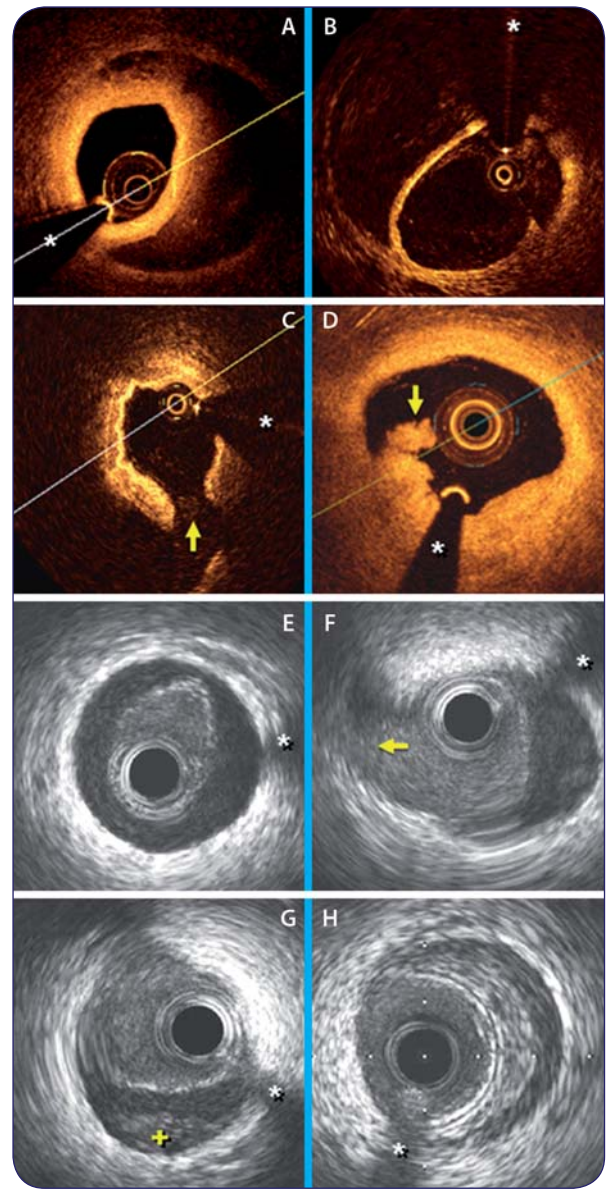
**Figura 14.2.** Panel superior: coronariografía (proyección lateral) que muestra pérdida de calibre de arteria descendente anterior, difusa, desde el segmento proximal. Panel inferior: OCT (cortes transversales **A, B y C** y reconstrucción longitudinal) del segmento medio de descendente anterior. Obsérvese la separación entre las capas íntima y media y adventicia por un hematoma (*asteriscos*), con pérdida de calibre de luz vascular y compromiso de la misma, así como su extensión en la reconstrucción longitudinal. En el corte **C** se observa origen de rama desde luz verdadera (*flecha*)



**Figura 14.3.** Coronariografía (proyección oblicua anterior derecha craneal) que muestra pérdida de calibre abrupto de arteria descendente anterior, compatible con hematoma coronario



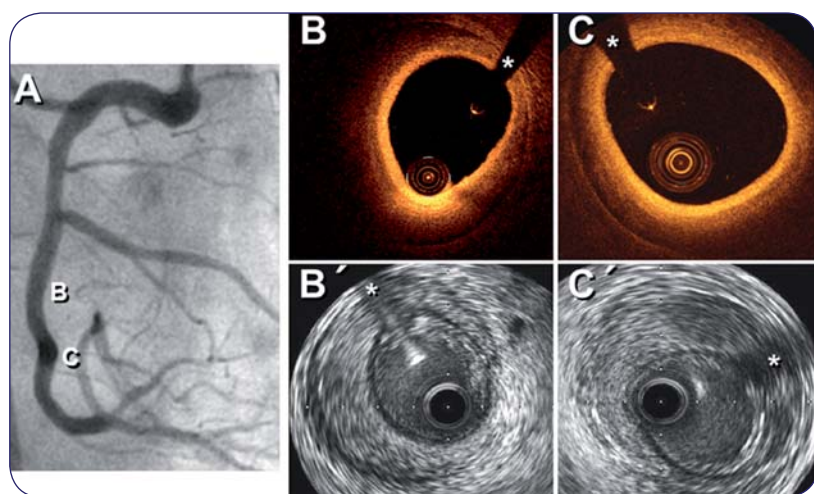
**Figura 14.4.** Coronariografía (proyección oblicua anterior derecha craneal) que muestra estenosis larga, de inicio abrupto, con bordes convexos y lisos, compatible con hematoma de pared de arteria descendente anterior mediobasal



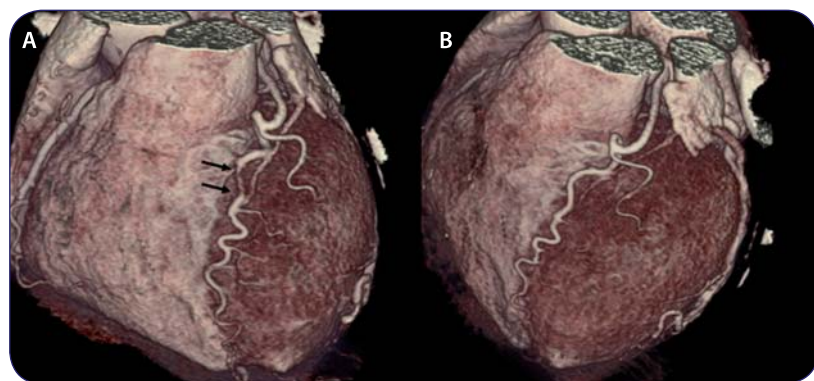
**Figura 14.5.** A-D: imágenes de OCT; **A:** doble luz con membrana intimomediales gruesa; **B:** doble luz con membrana intimomediales fina; **C:** ruptura intimal (flecha); **D:** trombo intracoronario protruyendo hacia la luz verdadera (flecha); **E-H:** imágenes de IVUS; **E:** luz verdadera elíptica completamente independiente de pared arterial externa; **F:** doble luz con rama emergiendo de luz verdadera (flecha); **G:** doble luz con trombosis de falsa luz (+); **H:** hematoma intramural. (\*): artefacto de guía (reproducido con permiso de *Journal of American College of Cardiology*<sup>17)</sup>)

El valor de las técnicas tomográficas de diagnóstico intracoronario en la DCE parece muy importante en casos seleccionados. La primera técnica disponible en este sentido fue la valoración con **IVUS**. Las imágenes obtenidas permiten confirmar la presencia de una luz verdadera (habitualmente de menor calibre) y una luz falsa, así como la presencia de hematoma asociado en la pared del vaso (**Figuras 14.5E, 14.5F, 14.5G, 14.5H**). A veces esto pro-

duce una imagen en capas. Del mismo modo, el IVUS permite definir la presencia de enfermedad coronaria asociada (que puede pasar inadvertida desde el punto de vista angiográfico). Aunque suele ser difícil, en ocasiones es posible identificar la puerta de entrada o una disrupción intimal cuando ésta es el origen de la disección. La identificación de estos datos anatómicos puede ser de gran utilidad a la hora de guiar un eventual tratamiento



**Figura 14.6.** A: angiografía. DCE angiográficamente silente en arteria coronaria derecha medio-distal; B-C superior: OCT. Hematoma intramural. La lámina elástica externa se visualiza pobremente; B-C inferior: IVUS. Hematoma intramural con contenido homogéneo (B) y heterogéneo (C). Obsérvese cómo se visualizan la lámina elástica externa y las tres capas arteriales. (\*): artefacto de guía (reproducido con permiso de *Journal of the American College of Cardiology*<sup>(17)</sup>)



**Figura 14.7.** TCMD correspondiente al mismo paciente de la **Figura 14.3.** A: afilamiento brusco de calibre de arteria descendente anterior (flechas); B: TCMD de seguimiento a los 3 meses del evento, con recuperación del calibre normal y sin otras lesiones

percutáneo, tanto en los casos en que pueda identificarse la puerta de entrada con intención de sellado de la misma como para confirmar la posición correcta de la guía de angioplastia en luz verdadera, conocer la longitud y extensión del hematoma mural y confirmar un resultado óptimo tras una intervención.

La **OCT** es otra técnica tomográfica intravascular de más reciente introducción. Las imágenes se generan en base a un haz de luz y tienen una altísima resolución espacial (10-20  $\mu$ m). La capacidad de penetración en la pared vascular se ve interferida en diferente modo con respecto al IVUS; en el IVUS, la sombra provocada por depósitos de calcio en la pared vascular imposibilita la valoración completa de la misma; sin embargo, en la

OCT la presencia de calcificación parietal no suele ser limitante, pero sí lo son los trombos intraluminales rojos (con fibrina) o los de gran tamaño y la presencia de placas ateromatosas grandes, especialmente si tienen contenido lipídico. De este modo, estas técnicas pueden ser complementarias en muchos escenarios (**Figura 14.6**). En el caso de la DCE, la mayor resolución espacial y calidad de imagen hacen muy atractivo el uso de OCT como herramienta para confirmar y definir el diagnóstico (**Figuras 14.5A, 14.5B, 14.5C y 14.5D; Figura 14.2, panel inferior**). Esta técnica requiere infusión de contraste para lavar la sangre del interior del vaso y esto podría ser más agresivo para una pared arterial enferma.

El valor real de estas técnicas de diagnóstico intracoronario en la DCE no está claro. Debe tenerse en cuenta que el avance de la guía de angioplastia y los catéteres de IVUS u OCT a través de una arteria con la pared “enferma” no está exento de riesgos. De hecho, existe el peligro de hacer progresar el hematoma o de avanzar la guía por la falsa luz, con aumento del compromiso en el flujo coronario. Sin embargo, existen datos que apoyan su uso por personal experto, especialmente cuando el diagnóstico de DCE no es evidente en la angiografía. En una serie de 17 pacientes con sospecha de DCE, la valoración prospectiva y sistemática con OCT fue determinante para un completo diagnóstico final y ayudó al manejo de los pacientes. En esta serie no existieron complicaciones asociadas a la utilización de esta técnica<sup>(16)</sup>.

El uso de tomografía computarizada multidetector (**TCMD**) no se ha estudiado suficientemente como herramienta diagnóstica en estos pacientes. La mayoría de los casos de DCE se presentan como SCA, con indicación de realización de coronariografía, que suele ser diagnóstica (de forma aislada o asociada a IVUS/OCT), por lo que el mayor valor de la TCMD en la práctica clínica suele ser el seguimiento no invasivo de estos pacientes (**Figura 14.7**). La resolución suele ser adecuada para la detección de la enfermedad en los segmentos coronarios proximales, pero esta técnica no es adecuada, en general, para caracterizar la afectación de los segmentos coronarios más distales.

## 14.7. Tratamiento

No existen recomendaciones claras ni guías de práctica clínica que aborden de forma específica el tratamiento de la DCE. La escasez de casos limita la posibilidad de diseñar estudios comparativos que analicen los resultados obtenidos con las diferentes opciones terapéuticas disponibles. Así, el tratamiento tiene una base fundamentalmente empírica, acorde a la experiencia local de cada centro y a las características individuales del paciente. A continuación, se tratará de resumir la información disponible en la bibliografía y de exponer la interpretación de los autores de los datos existentes.

El **tratamiento médico** inicial suele ser el propio de cualquier SCA. Sin embargo, una vez realizado el diagnóstico de DCE, tras la coronariografía, con frecuencia se cuestiona la idoneidad de continuar con el tratamiento ya establecido. Por un lado, parece razonable asumir que el miocardio isquémico secundario a la limitación del flujo causado por la DCE se beneficiará igualmente del tratamiento con betabloqueantes e IECA. Sin embargo, el tratamiento antitrombótico, destinado fundamentalmente a preservar el flujo arterial y limitar la obstrucción por trombo intracoronario asociado o el hematoma en la pared arterial, puede ser un arma de doble filo. Teóricamente una terapia antitrombótica potente podría ayudar a reducir el trombo de la luz verdadera y a disminuir la formación de trombo en la luz falsa, mejorando así el flujo en la luz verdadera. Sin embargo, este tratamiento también podría favorecer el sangrado en la pared arterial, incrementar el hematoma y, por tanto, la compresión de la luz verdadera.

En general, siempre con la cautela que merece la escasa información disponible y el sesgo de publicación propio de los casos con resultado desfavorable, la mayoría de los estudios desaconsejan el tratamiento con fármacos fibrinolíticos o inhibidores de la glucoproteína IIb-IIIa. Curiosamente, la información al respecto es escasa y, de hecho, en el momento del diagnóstico muchos de los pacientes ya han recibido estos tratamientos. En estos casos parece razonable suspenderlos. El tratamiento antitrombótico, por tanto, suele basarse en anticoagulación con heparinas de bajo peso molecular y antiagregación, generalmente con ácido acetilsalicílico (AAS) y clopidogrel<sup>(13)</sup>. El posible valor o riesgo asociado a nuevos tratamientos antiagregantes más potentes no se ha estudiado.

El **intervencionismo coronario percutáneo (ICP)** pretende, mediante el sellado de la puerta de entrada o al menos la falsa luz, restaurar el flujo coronario normal limitando la isquemia y prevenir la progresión de la disección. Técnicamente son procedimientos complejos, pudiendo existir serias dificultades para el avance de la guía de angioplastia por la luz verdadera. También puede ser difícil seleccionar el tamaño correcto del

*stent* (el calibre del vaso suele infraestimarse porque la angiografía sólo revela el calibre de la luz verdadera, que generalmente está comprimida extrínsecamente por el hematoma). Lo que más temor causa es el riesgo de progresión del hematoma o de la disección por el traumatismo en la pared vascular generado por la propia intervención. Como ya se ha comentado, las técnicas de imagen intravascular (IVUS y OCT) pueden ser de gran ayuda en este sentido: confirmando la posición correcta de la guía en luz verdadera, definiendo con mayor precisión la extensión del hematoma mural e, incluso, identificando la puerta de entrada.

Es posible encontrar en la bibliografía múltiples comunicaciones que confirman el éxito y la resolución del cuadro mediante ICP. El valor de estos casos aislados, con el sesgo de publicación que conllevan, es limitado. Merece la pena resaltar que en la revisión sistemática de los pacientes afectados de DCE de la Clínica Mayo<sup>(10)</sup>, de los 87 pacientes identificados, 43 se habían tratado mediante ICP. La tasa de éxito de la misma fue tan sólo del 65%, muy inferior a los resultados habituales del intervencionismo en otros escenarios.

Una estrategia conservadora también parece adecuada durante el tratamiento con *stent*. Esto implicaría implantar *stents* sólo en las porciones proximales de los vasos afectados (idealmente sellando la puerta de entrada) y dejar sin cubrir la disección residual de los segmentos coronarios más distales. Aunque inicialmente se había considerado que la utilización de *stents* farmacoactivos no sería ideal en estos pacientes por la posibilidad de que retrasaran la reparación de la pared arterial, este temor no parece tener datos que lo fundamenten. Probablemente la implantación de un *stent* farmacoactivo sea la estrategia más adecuada, especialmente cuando es preciso cubrir segmentos largos y vasos de calibre moderado. Aunque la utilización de dispositivos vasculares bioabsorbibles, que desaparezcan completamente de la pared del vaso una vez que ésta se ha sellado y cicatrizado, sea muy atractiva, todavía no hay datos de la posible utilidad de esta nueva estrategia terapéutica.

En cuanto a la **cirugía de revascularización coronaria**, que también se ha utilizado como tratamiento de la DCE, pues era la única posibilidad antes de la llegada de los *stents*, actualmente debe considerarse en los casos más graves que afecten al tronco coronario izquierdo, la DCE multivaso o en pacientes con ICP fallida. El riesgo inherente a la cirugía en pacientes con isquemia en curso, asociado a las dificultades técnicas para la realización de anastomosis en vasos con una pared frágil y la posibilidad de realizar dicha anastomosis fuera de la luz verdadera, hacen esta posibilidad de tratamiento poco atractiva. Se debe resaltar, además, que en la misma serie antes mencionada de la Clínica Mayo, 12 pacientes fueron tratados mediante cirugía de revascularización en principio con buenos resultados. Sin embargo, de forma inesperada, en

los 8 pacientes en quienes se realizó coronariografía tardía de control, de los 15 *bypass* realizados, 11 estaban ocluidos en el seguimiento.

Los autores piensan que es muy razonable intentar una **estrategia médica conservadora inicial**. Esta estrategia implica realizar revascularización (mediante ICP o cirugía) sólo en aquellos casos que exista isquemia persistente y/o inestabilidad clínica del paciente, y en su experiencia<sup>(11)</sup> se asocia con excelentes resultados clínicos. De los 45 incluidos dentro de esta estrategia inicialmente conservadora, el tratamiento inicial fue exclusivamente médico en 36 (80%). De los pacientes restantes, en 8 se realizó ICP y en 1 paciente cirugía de revascularización, debido a síntomas persistentes o refractarios. De los 36 que recibieron tratamiento inicialmente conservador, 7 precisaron revascularización mediante ICP durante el ingreso (siendo una de ellas fallida) y otro requirió cirugía. Salvo 1 paciente que falleció por complicaciones asociadas al postoperatorio, la evolución fue satisfactoria en todos los demás casos. Los resultados de esta serie apoyan la utilización de una estrategia médica conservadora inicial, con revascularización exclusiva de los pacientes con isquemia en curso o recurrente.

## 14.8. Pronóstico

El pronóstico a corto plazo, durante el ingreso, depende fundamentalmente de la extensión de la isquemia/necrosis miocárdica y las complicaciones secundarias a la misma. En todas las series la mortalidad es relativamente baja, inferior al 10%, y llegando a mínimos en las más recientes y amplias en que se opta por un tratamiento médico conservador inicial (2%)<sup>(11)</sup>.

El pronóstico a largo plazo es bueno, con una supervivencia libre de eventos a 3 años en torno al 90%<sup>(11)</sup>. El seguimiento más prolongado disponible, con una media de casi 4 años, arroja una tasa de recurrencia del 17% (15 pacientes de 87, todas mujeres)<sup>(10)</sup>. Es curioso que esta tasa relativamente alta de recurrencia no se confirma en otras series, probablemente debido a que el seguimiento ha sido menos prolongado.

Los datos en cuanto a la evolución anatómica de la arteria con DCE son muy escasos. Algunas series sugieren que en un número elevado de pacientes la arteria cicatriza con el tiempo y la evolución angiográfica tardía puede ser hacia la curación espontánea. En la experiencia de los autores<sup>(11)</sup>, éstos obtuvieron seguimiento angiográfico en 16 de los 45 pacientes con DCE (35%; 262 días de media desde el evento). 10 de ellos no habían sido revascularizados en el momento agudo. Los hallazgos angiográficos tardíos incluyeron desaparición completa de la imagen angiográfica de disección en 4 pacientes, una clara mejoría en 1, sin cambios en 3 y progresión de la gravedad de la disección sólo en 1 paciente.

## Ideas para recordar

- ❖ Se debe tener en mente la DCE como causa de isquemia miocárdica ante un síndrome coronario agudo en mujeres por debajo de los 50 años con el resto de las arterias coronarias aparentemente normales.
- ❖ Aunque la asociación definida más frecuente sea el periodo periparto, es mucho más frecuente la DCE sin ninguna asociación.
- ❖ La presencia de FRCV no debe hacer descartar el diagnóstico de DCE. De forma similar, la presencia de enfermedad coronaria asociada (en este caso, de predominio en varones) tampoco debe descartar esta posibilidad.
- ❖ En ocasiones la angiografía puede ser insuficiente para el diagnóstico; en estos casos, las técnicas de imagen intracoronaria como IVUS y OCT pueden ser de gran ayuda.
- ❖ El tratamiento médico conservador inicial, con revascularización sólo en caso de isquemia en curso o recurrente, parece ofrecer excelentes resultados.
- ❖ El pronóstico a corto plazo depende de la isquemia/necrosis secundaria. En general, el pronóstico a largo plazo es bueno.

## Bibliografía

1. Pretty H. Dissecting aneurysms of coronary artery in woman aged 42: rupture. *BMJ* 1931; 1: 667.
2. Hering D, Piper C, Hohmann C, Schultheiss HP, Horstkotte D. Prospective study of the incidence, pathogenesis and therapy of spontaneous, by coronary angiography diagnosed coronary artery dissection. *Zeitschrift fur Kardiologie* 1998 Dec; 87 (12): 961-970.
3. Jorgensen MB, Aharonian V, Mansukhani P, Mahrer PR. Spontaneous coronary dissection: a cluster of cases with this rare finding. *American Heart Journal* 1994 May; 127 (5): 1.382-1.387.
4. DeMaio SJ Jr, Kinsella SH, Silverman ME. Clinical course and long-term prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *The American Journal of Cardiology* 1989 Sep 1; 64 (8): 471-474.
5. Celik SK, Sagcan A, Altintig A, Yuksel M, Akin M, Kultursay H. Primary spontaneous coronary artery dissections in atherosclerotic patients. Report of nine cases with review of the



- pertinent literature. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001 Sep; 20 (3): 573-576.
6. Butler R, Webster MW, Davies G, Kerr A, Bass N, Armstrong G, et al. Spontaneous dissection of native coronary arteries. *Heart (British Cardiac Society)* 2005 Feb; 91 (2): 223-224.
  7. Mortensen KH, Thuesen L, Kristensen IB, Christiansen EH. Spontaneous coronary artery dissection: a Western Denmark Heart Registry study. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009 Nov 1; 74 (5): 710-717.
  8. Vanzetto G, Berger-Coz E, Barone-Rochette G, Chavanon O, Bouvaist H, Hacini R, et al. Prevalence, therapeutic management and medium-term prognosis of spontaneous coronary artery dissection: results from a database of 11,605 patients.
  9. Motreff P, Souteyrand G, Dauphin C, Eschalié R, Cassagnes J, Lusson JR. Management of spontaneous coronary artery dissection: review of the literature and discussion based on a series of 12 young women with acute coronary syndrome. *Cardiology* 2010; 115 (1): 10-18.
  10. Tweet M, Hayes S, Pitta S, Simari R, Lerman A, Lennon R, et al. Clinical features, management and prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Circulation* 2012; 126: 579-588.
  11. 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. *J Am Coll Cardiol Interv* 2012; 5: 1.062-1.070.
  12. Thompson EA, Ferraris S, Gress T, et al. Gender differences and predictors of mortality in spontaneous coronary artery dissection: a review of reported cases. *J Invasive Cardiol* 2005; 17: 59-61.
  13. Vrints C. Spontaneous coronary artery dissection. *Heart* 2010; 96: 801-808.
  14. Alfonso F. Spontaneous coronary artery dissection. New insights from the tip of the iceberg? *Circulation* 2012; 126: 667-670.
  15. Saw J, Ricci D, Starovoytov A, Fox R, Buller C. Spontaneous coronary artery dissection. Prevalence and predisposing conditions including fibromuscular dysplasia in a tertiary center cohort. *J Am Coll Cardiol Interv* 2013; 6: 44-52.
  16. Alfonso F, Paulo M, Gonzalo N, Dutary J, Jiménez-Quevedo P, et al. Diagnosis of spontaneous coronary artery dissection by optical coherence tomography. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59: 1.073-1.079.
  17. Paulo M, Sandoval J, Lennie V, Dutary J, Medina M, et al. Combined use of OCT and IVUS in spontaneous coronary artery dissection. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 830-832.