

## Cartas científicas

## Asociación de disección coronaria espontánea con displasia fibromuscular



## Association of Spontaneous Coronary Artery Dissection With Fibromuscular Dysplasia

## Sr. Editor:

La disección coronaria espontánea (DCE) es una entidad muy poco frecuente, cuyas etiología y fisiopatología siguen siendo desconocidas. El hallazgo en la coronariografía de un defecto de contrastación lineal, de distribución longitudinal, constituye la principal clave diagnóstica de esta entidad (figuras A y B). Las técnicas de imagen intracoronaria (ecografía intravascular y tomografía de coherencia óptica) permiten realizar un diagnóstico morfológico más preciso<sup>1</sup> (figuras C y D).

La DCE se ha asociado a múltiples enfermedades y, recientemente, a la displasia fibromuscular (DFM). La DFM es otra rara enfermedad arterial, no inflamatoria ni aterosclerótica, de etiología igualmente incierta. En pacientes con DCE, la búsqueda sistemática

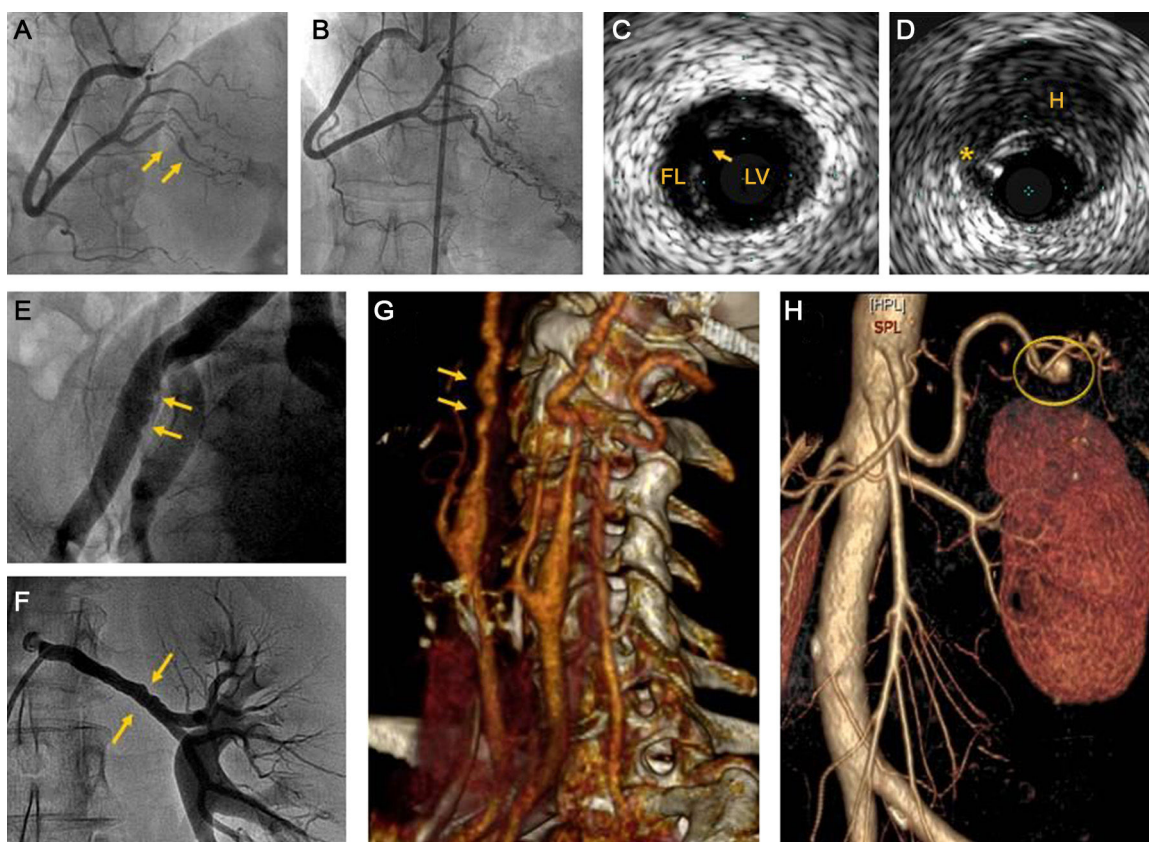
de afección vascular arterial no coronaria ha mostrado una prevalencia de DFM en torno al 70%<sup>2,3</sup>.

En el presente trabajo describimos nuestra experiencia en el diagnóstico de DFM en pacientes con diagnóstico de DCE.

De manera sistemática, de abril de 2011 a noviembre de 2014, los pacientes diagnosticados de DCE en nuestro centro fueron incluidos en un protocolo de análisis y seguimiento clínico (seguimiento medio, 17 meses). Se siguió una «estrategia conservadora», indicando revascularización solo a pacientes con síntomas persistentes o isquemia recurrente. Se realizó alguna técnica de imagen específicamente dirigida a la detección de enfermedad vascular arterial en territorios no coronarios.

Se incluyó a 9 pacientes consecutivos: excepto un varón, todas mujeres de mediana edad (tabla). El diagnóstico de DCE se efectuó durante la coronariografía realizada por síndrome coronario agudo. En 3 pacientes se utilizó ecografía intravascular/tomografía de coherencia óptica para el diagnóstico.

El estudio de enfermedad arterial extracardiaca se realizó en 8 pacientes (una paciente rechazó pruebas adicionales). Se estudiaron los territorios arteriales renales, iliofemorales, troncos



**Figura.** A: coronariografía (paciente 2) con disección coronaria espontánea en la arteria descendente posterior (flechas). B: la misma paciente 6 meses después, *restitutio ad integrum* angiográfica. C: ecografía intravascular en disección coronaria espontánea (paciente 1); se identifican luz verdadera y falsa luz separadas por un flap intimomedial y la puerta de entrada (flecha). D: ecografía intravascular de hematoma coronario (paciente 1); se aprecian hematoma parietal (H) y artefacto de guía (\*). E: arteria iliaca externa (paciente 9); irregularidades angiográficas compatibles con displasia fibromuscular (flechas). F: arteria renal izquierda (paciente 7) con irregularidades parietales típicas de displasia fibromuscular (flechas). G: angiografía por tomografía computarizada de troncos supraórticos (paciente 5); ambas arterias carótidas internas presentan la imagen típica de *string of beads* (flechas). H: angiografía por tomografía computarizada (paciente 4) que muestra aneurisma de la arteria esplénica de 7 mm de diámetro (círculo). FL: falsa luz; H: hematoma parietal; LV: luz verdadera.

**Tabla**

Características demográficas, clínicas y resultado de estudio de enfermedad arterial extracardiaca

Paciente	Edad (años)	Sexo	Arteria coronaria	Presentación	Estudio vascular no coronario	Renal	Iliaca	TSA	Intracraneal
1	51	Mujer	DAd y CDp	SCACEST	Angiografía	+	+	ND	ND
2	54	Mujer	DAd y DP de CD	SCASEST	Angiografía	-	+	+	ND
3	53	Mujer	DAm	SCASEST	Angio-TC	-	-	-	ND
4	59	Mujer	PL de CD	SCASEST	Angio-TC	Aneurisma esplénico	-	-	Aneurisma AcoA
5	67	Mujer	Cx	SCASEST	Angio-TC	+	-	+	-
6	46	Mujer	DAm	SCACEST	No	ND	ND	ND	ND
7	61	Mujer	DAd	SCASEST	Angiografía	+	-	-	-
8	68	Mujer	DAp-m-d	SCACEST	Angio-TC	-	-	-	-
9	50	Varón	DAd	SCACEST	Angiografía	-	+	ND	ND

AcoA: arteria comunicante anterior; Angio-TC: angiografía por tomografía computarizada; CDp: arteria coronaria derecha proximal; Cx: arteria circunfleja; DA: arteria descendente anterior (p: proximal; m: media; d: distal); DP: arteria descendente posterior; ND: estudio no disponible; PL: arteria posterolateral; SCASEST: síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST; SCACEST: síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST; TSA: troncos supraórticos; +: hallazgos patológicos; -: hallazgos dentro de la normalidad.

Angiografía indica inyección selectiva en cada una de las arterias renales (catéter Judkins R4, 10 ml cada inyección) y aortografía de cayado aórtico y troncos supraórticos y aortografía infrarrenal (catéter pig tail, 45 ml cada inyección). Angio-TC: tomografía computarizada multicorte Toshiba Aquilion de 64 detectores; estudio helicoidal con dos cajas y embolada única de contraste a dosis 0,2 ml/kg y velocidad 5 ml/s; control automático de exposición, con dosis media de 938 mGycm<sup>2</sup>.

supraaórticos y vasos intracraneales (tabla). En la mitad de los casos, la técnica utilizada fue una angiografía invasiva (durante el procedimiento índice o de forma programada) y, en la otra mitad, una angiografía por tomografía computarizada. De los 8 pacientes estudiados, solo 1 presentaba arterias extracardiacas completamente normales. En 5 casos se demostraron hallazgos compatibles con DFM, de mayor o menor gravedad (figuras E-G). Una paciente mostró un aneurisma esplénico y un aneurisma en la arteria comunicante anterior del polígono de Willis (figura H). La paciente restante, de mayor edad, mostró múltiples placas calcificadas en la aorta abdominal y en iliacas, de etiología aterosclerótica.

Hasta hace muy poco, nuestro conocimiento de la DCE se basaba en casos aislados y series retrospectivas cortas. Actualmente ya disponemos de información de series más largas de carácter prospectivo<sup>2-4</sup>: la DCE afecta fundamentalmente a mujeres de mediana edad, no exentas de factores de riesgo y sin clara asociación con enfermedades inmunológicas, inflamatorias o del tejido conectivo, a pesar de haberse descrito casos aislados en todos estos escenarios; aunque tradicionalmente la DCE se ha asociado al puerperio o últimas semanas de embarazo, actualmente sabemos que la prevalencia de esta asociación es baja<sup>2-4</sup>. Además, estudios recientes indican el beneficio de una estrategia inicial conservadora, reservando la revascularización para pacientes con síntomas persistentes o recurrentes<sup>4</sup>.

Recientemente, varios grupos han destacado la asociación de DCE con DFM<sup>2,3</sup>. La forma más frecuente de DFM es la llamada fibroplasia medial. Su patrón angiográfico característico es la alternancia de áreas dilatadas con áreas estenóticas, conformando lo que se ha denominado imagen de «cuentas de rosario» (*string of beads*). También se puede asociar a aneurismas y disecciones, lo que podría conformar un nexo fisiopatológico con la DCE. Anatomopatológicamente, se corresponde con zonas alternantes de engrosamiento y adelgazamiento de la capa media arterial. Recientemente, estos hallazgos se han podido visualizar *in vivo* utilizando tomografía de coherencia óptica<sup>5,6</sup>.

La alta prevalencia de la asociación de DCE con DFM, dos enfermedades muy poco frecuentes, hace sospechar una fuerte relación fisiopatológica entre ambas. Los datos que presentamos apoyan esta asociación (el 75% de los pacientes) y, en nuestra experiencia, la angiografía por tomografía computarizada dirigida a detectar DFM tiene un adecuado valor diagnóstico. Debemos reconocer que, en nuestra serie, el escaso número de pacientes impide valorar el poder de esta asociación y sus posibles implicaciones clínicas. De igual modo, el cribado de enfermedad

arterial extracardiaca se realizó con diferentes técnicas, lo que constituye una limitación del estudio.

El significado clínico de los hallazgos extracardiacos es muy difícil de establecer. Probablemente, ligeras alteraciones parietales deban considerarse solo «estigmas» de DFM, sin repercusión funcional, y no deben alterar el manejo de estos pacientes. Sin embargo, alteraciones más graves (aneurismas o estenosis significativas), pueden requerir actuaciones terapéuticas específicas. Las implicaciones fisiopatológicas de esta nueva asociación no están aclaradas. Son necesarios nuevos estudios con cribado sistemático de enfermedad vascular no coronaria en pacientes con DCE para establecer las posibles implicaciones de esta interesante asociación.

Teresa Bastante<sup>a</sup>, Fernando Rivero<sup>a</sup>, Javier Cuesta<sup>a</sup>, Julián Cuesta<sup>b</sup>, Amparo Benedicto<sup>a</sup> y Fernando Alfonso<sup>a\*</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [falf@hotmail.com](mailto:falf@hotmail.com) (F. Alfonso).

On-line el 14 de mayo de 2015

**BIBLIOGRAFÍA**

- Alfonso F, Bastante T, Rivero F, Cuesta J, Benedicto A, Saw J, et al. Spontaneous coronary artery dissection. *Circ J*. 2014;78:2099-110.
- 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;126:579-88.
- Saw J, Aymong E, Sedlak T, Buller CE, Starovoytov A, Ricci D, et al. Spontaneous coronary artery dissection: association with predisposing arteriopathies and precipitating stressors and cardiovascular outcomes. *Circ Cardiovasc Interv*. 2014;7:645-55.
- 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 Intv*. 2012;5:1062-70.
- Bastante T, Alfonso F. Insights of optical coherence tomography in renal artery fibromuscular dysplasia in a patient with spontaneous coronary artery dissection. *Arq Bras Cardiol*. 2014;103:e18.
- Sánchez-Recalde A, Moreno R, Jiménez-Valero S. Renal artery fibromuscular dysplasia: *in vivo* optical coherence tomography insights. *Eur Heart J*. 2014;35:931.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.02.018>