

CURSO BIANUAL
SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA
CICLO 2023-2024

TEMA:

**DISECCIÓN CORONARIA ESPONTÁNEA,
ESTADO DEL ARTE.**

Número de inscripción: 36

Año 2024

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	4
2. METODOLOGÍA	5
3. DESARROLLO DE LA REVISIÓN	6
3.1.Definición de la enfermedad.....	6
3.1.2.Historia de la enfermedad.....	6
3.1.3.SCAD en la actualidad.....	6
3.2.Epidemiología.....	7
3.3.Fisiopatología	9
3.4.Hallazgos histopatológicos.....	9
3.5.Patogénesis	10
1. Displasia fibromuscular:.....	10
2. Sexo femenino, embarazo y SCAD:.....	11
3. Condiciones inflamatorias	11
4. Herencia y genética:	11
5. Precipitantes y desencadenantes	12
6. SCAD en varones.....	12
7. Aterosclerosis	12
3.6.Presentación clínica	12
3.7.Diagnóstico.....	13
3.8.Clasificación angiográfica:	14
1. Otros hallazgos angiográficos	16
3.9.Tratamiento.....	16
1. Generalidades.....	16
2. Tratamiento conservador:	16
2. Tratamiento invasivo:	18
4. Rehabilitación y actividad física:.....	19
3.10.....	C
onsideraciones especiales.....	20
1. SCAD asociada al embarazo:.....	20
2. Consideraciones psicosociales	20
3. Evaluación y manejo del dolor torácico posterior a SCAD:	21
4. Re evaluación de la anatomía coronaria y la arteria enferma:.....	22
5. Uso de anticoncepción posterior a SCAD:	22
6. Manejo del sangrado uterino anormal luego de SCAD:	23
7. Búsqueda y detección de condiciones asociadas a SCAD:.....	24
8. Enfoque de las anomalías vasculares extracoronarias	24
9. Calidad de vida:.....	25
3.11.....	D
iagnóstico de otras enfermedades vasculares asociadas a SCAD	25
1. Diagnóstico de displasia fibromuscular (FMD)	25
2. Angiografía:.....	25

3.	Angiografía por tomografía:	25
4.	Angiografía por resonancia magnética:.....	26
5.	Doppler vascular:.....	26
6.	Evaluación genética:	26
3.12.....	P ronóstico y recurrencia	27
4.	DISCUSIÓN	29
5.	CONCLUSIONES.....	31
6.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	32
7.	TABLAS Y FIGURAS	34
8.	AGRADECIMIENTOS	39

1. INTRODUCCIÓN

La enfermedad cardiovascular, es sin duda la primera causa de muerte a nivel global. Según datos epidemiológicos de la Organización Mundial de la Salud, en el año 2017 fallecieron alrededor de 18 millones de personas debido a esta causa, siendo la enfermedad coronaria la responsable de más del 30% de estos (7 millones).

La disección coronaria espontánea (SCAD) por sus siglas en inglés, es una causa importante de infarto agudo al miocardio en personas jóvenes. (1,2,3)

SCAD se da principalmente en mujeres jóvenes entre la cuarta y sexta década de la vida sin factores de riesgo cardiovasculares. (1)

El diagnóstico oportuno es un predictor del desenlace y orienta al tratamiento definitivo según el tipo de disección, primando en la mayoría de los casos el tratamiento médico sobre el intervencionista, contrario al infarto de origen aterosclerótico. (1,2,3)

La importancia de tener la sospecha clínica y el uso adecuado de los recursos, permiten llegar a una aproximación diagnóstica favorable para el paciente.

Este trabajo bibliográfico, surge de la gran curiosidad y el interés al tener la oportunidad de ver durante el tiempo de formación en cardiología clínica, una serie de casos de una enfermedad poco prevalente. La idea luego de esta revisión profunda de la literatura fue realizar un seguimiento dirigido de estos pacientes y observar el comportamiento de la enfermedad, la posibilidad de recidiva, las distintas opciones terapéuticas y continuar el seguimiento clínico durante 2 años.

2. METODOLOGÍA

La revisión bibliográfica para la escritura del presente texto fue amplia y basada en la mayor y mejor cantidad de bibliografía disponible a la fecha.

En primera instancia se utilizaron las recomendaciones del instructivo enviado por la Sociedad Argentina de Cardiología para la realización de una monografía del año 2023.

La búsqueda bibliográfica se realizó en Pubmed y Scielo, mediante las palabras claves: “SCAD”, “Disección coronaria espontánea” y “Disección coronaria espontánea y displasia fibromuscular”.

Dada la complejidad de la enfermedad y la escasez de grandes estudios disponibles, se trató de seleccionar los registros más grandes, las revisiones y los reportes de casos más completos en inglés y en español en los últimos 20 años.

Finalmente y luego de la lectura crítica de dichos artículos, se realizó una búsqueda adicional en las citas bibliográficas de los trabajos consultados y se plasmó la información disponible a la fecha de forma secuencial y clara.

3. DESARROLLO DE LA REVISIÓN

3.1.Definición de la enfermedad: SCAD se define como la separación aguda de las capas de las arterias coronarias epicárdicas que no se deben a trauma o a iatrogenia y que no se relacionan a enfermedad aterosclerótica, pero que compromete el flujo coronario. Se genera por hemorragia de los vasa vasorum o desgarro de la íntima lo cual produce una luz falsa que ocluye la luz verdadera y compromete el flujo sanguíneo distal. (1-7)

3.1.2. Historia de la enfermedad: La primera descripción la brinda Pretty en 1931 cuando realiza la autopsia de una mujer de 42 años que falleció por muerte súbita y en la cual la etiología del cuadro no se había podido establecer. La enfermedad era hasta hace poco tiempo un evento bastante raro y se relacionaba a eventos de cardiopatía isquémica y muerte súbita de las mujeres periparto (3,6)

3.1.3.SCAD en la actualidad: SCAD es a la fecha una enfermedad infradiagnosticada y aún no comprendida fisiopatológicamente en su totalidad. Ha surgido como una causa importante y común de síndrome coronario agudo (SCA) y muerte súbita relacionada a arritmia ventricular en pacientes sin compromiso aterosclerótico. (1,2,3,5,6-11)

Los avances en el conocimiento de la enfermedad a través de la epidemiología, las tecnologías de estudio disponibles y las redes sociales, han permitido entender los factores de riesgo asociados, la evolución, la recurrencia y el tratamiento, pudiendo establecer el pronóstico para así difundirlo por la comunidad médica global y buscar la creación de algoritmos dirigidos al enfoque y tratamiento definitivo. (6,7)

La información disponible a la fecha se basa en reportes de casos y series retrospectivas; si bien, la literatura disponible muestra un panorama de lo que es la enfermedad en general, sus factores de riesgo y el enfoque general, no se disponía de estudios prospectivos y mucho menos aleatorizados, hasta que en el 2022 se publica el primer registro Canadiense, multicéntrico de SCAD, en el cual los pacientes son seguidos a largo plazo. En el mismo, se reclutaron 750 adultos durante 4 años permitiendo caracterizar muchos aspectos poco entendidos de la enfermedad, sobre todo los relacionados con la mortalidad a largo plazo y la recurrencia. (4,7)

3.2.Epidemiología

SCAD es una enfermedad infradiagnosticada, que afecta a ambos sexos a lo largo de toda la vida (desde los 18 hasta los 84 años), predominando según algunas descripciones en la raza blanca y de forma clara y marcada en el sexo femenino, e iniciándose en la adolescencia y llegando a su pico de máxima incidencia entre los 45 y 53 años. (1,5,6,7,10,11)

Al considerar la incidencia, los datos informados son poco concluyentes y parece ser una enfermedad claramente subdiagnosticada. SCAD se documenta en el 0,07% al 0,2% de todos los angiogramas coronarios realizados por cualquier causa y del 2% al 4% en el contexto de un síndrome coronario agudo (SCA). (4,7,12-18)

La prevalencia relatada es del 1.7 al 4% de todos los (SCA), pero parece ser un poco más elevada. Cuando se divide por género y franja etaria los registros publicados por los Canadienses, los Franceses y los Australianos demuestran que causan entre el 24 al 36% de los SCA en mujeres entre 45 a 53 años. (1-7,10,12,14,19)

Se considera que la tasa de diagnóstico de la enfermedad viene en aumento, al igual que las publicaciones relacionadas con el tema; al consultar la bibliografía (PubMed) en el año 2000 existían sólo 13 reportes de casos y para el año 2022 el número de publicaciones ascendía a más de 129; año en el que a su vez se publicó el registro más grande a nivel global. (15).

Respecto al infarto en la gestación, se sabe que ocurre en promedio en 1 de cada 16.000 gestaciones, SCAD es responsable en hasta el 40% de estos casos y en el post parto puede representar hasta el 50% de todos los SCA. (7,9,17)

Hasta hoy no existe un factor clave que explique la relación causa efecto para esta enfermedad. Se sabe por estudios de cohorte que la prevalencia puede ser entre un cuarto y un tercio de los SCA en mujeres menores de 50 años, incluyéndose igual proporción para las mujeres embarazadas y periparto. (1,3,5,6)

Los pocos datos disponibles muestran casos en familiares de primer y segundo grado de consanguinidad, sin poder establecer un origen monogénico etiológico, por lo que no hay recomendaciones para la pesquisa genética o clínica de los familiares asintomáticos después de un evento de SCAD. Sin embargo, existe mayor relación y sugerencia

basada en opiniones de expertos, sobre la búsqueda de SCAD en pacientes con familiares directos con displasia fibromuscular. (1,6)

La prevalencia en hombres es muy baja y parece no tener un desencadenante emocional ni relacionarse con displasia fibromuscular, sino, con el estrés físico; hay varias descripciones de poblaciones sometidas a alta carga física como los soldados en quienes se ha podido documentar la enfermedad en un par de casos e incluso a menor edad que en las mujeres. (1,6,16,18)

Respecto al evento desencadenante en la mujer, parece ser que el estrés emocional, cambios hormonales, la maniobra de valsalva, las náuseas y el embarazo, juegan un rol clave en la etiopatogenia. (1,9)

La causalidad mujer en final de cuarta y principio de quinta década de la vida, le da fuerza a la hipótesis hormonal relacionada a la postmenopausia; sin embargo, el comportamiento de SCAD cuando aparece en mujeres más jóvenes, es homogéneo en el número de casos tanto en nulíparas como en multíparas, con un pico en el periodo periparto el cual representa en promedio el 10% a 15% de todos los casos y compromete en un elevado porcentaje a múltiples vasos incluyendo el tronco de la coronaria izquierda; presentándose como un SCA con elevación del segmento ST con disfunción miocárdica a expensas de disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo. (1,5,17)

Paralelo al SCAD, se ha documentado una alta incidencia de anomalías arteriales no coronarias. Algunas series relatan que en más del 50% de los pacientes existe alguna forma concomitante de displasia fibromuscular, pudiendo llegar a ser SCAD la manifestación inicial y de forma concomitante aparecer aneurismas de las arterias cervicales. (1,9,12,14,17,19)

Se sabe por uno de los registros más grandes a la fecha que la mitad de las mujeres con SCAD tenía displasia de otra región como en la carótida, renal o femoral. (1,5,9,17,19)

La mortalidad a un año es del 2% y a los 3 años se calcula en el 1% y la recurrencia de infarto a los 3 o 4 años es cercana al 18%. (1)

3.3.Fisiopatología

Existen 2 teorías aplicadas a la fisiopatología de la enfermedad, ambas confluyen en un punto similar, la generación de un hematoma que comprime la luz verdadera y causa isquemia miocárdica consecuente. La primera teoría es la aparición espontánea de un *flap* de disección intimal (teoría de afuera hacia adentro, *outside-in*) y la segunda es una hemorragia dentro de la capa media (*vasa vasorum*) o teoría de adentro a afuera (*inside-out*), la cual cuenta con mayor validación por nuevas tecnologías como la tomografía de coherencia óptica (OCT) y en la cual no hay rotura endotelial como mecanismo desencadenante. (2,3,7,10,11)

Con frecuencia existe una debilidad en las paredes arteriales que al exponerse a factores estresores, predispone a la formación de una hemorragia, con posterior hematoma y la consecuente disección por separación de las capas de la pared de un vaso coronario. (1,4,7,10)

Se sabe hace más de 2 décadas que el hematoma intramural coronario sin un desgarro de la capa íntima basta para generar el evento vaso oclusivo y la sintomatología consecuente. La teoría de que el evento primario puede ser la disección medial o la ruptura de los *vasa vasorum* que genera hemorragia intramural secundaria y la formación de un hematoma intramural se ha demostrado por ultrasonografía intravascular (IVUS) y por OCT. (1,5,11)

Los resultados anatomico-patológicos revelan infiltración por células inflamatorias limitada a la capa adventicia y al tejido blando peri adventicial de las arterias epicárdicas coronarias. Contrario a lo que ocurre en las enfermedades de colágeno como la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis en los que la adventicia está respetada y hay necrosis de la capa media arterial. (1)

3.4.Hallazgos histopatológicos

SCAD se caracteriza por la separación del tercio externo de la túnica media por un hematoma intramural que ocupa la zona de disección y genera compresión y obstrucción del lumen arterial o luz verdadera. Estos hallazgos, han sido confirmados por imagen intracoronaria y por anatomía patológica. (6,7)

Existen reportes histopatológicos que muestran un infiltrado inflamatorio mixto periadventicial, con predominio de eosinófilos, lo cual es considerado por varios autores como un signo patognomónico de la enfermedad y para otros es solo un hallazgo poco específico asociado a la injuria vascular. El hallazgo del infiltrado alrededor de la

disección, permite distinguir la disección espontánea de la iatrogénica post mortem. (6,7) (ver figura 1)

3.5.Patogénesis

La causa de la enfermedad es multifactorial, intervienen factores genéticos, hormonales, arteriopatías hereditarias o adquiridas, enfermedades sistémicas las cuales al exponerse a factores ambientales o precipitantes, hacen manifiesta la enfermedad. Se exponen a continuación algunas posibles causas y su relación. (6,7,10) (ver figura 2)

1. Displasia fibromuscular: Dentro de las arteriopatías, la asociación de SCAD con displasia fibromuscular (FMD) es bastante frecuente y existen informes que relatan FMD en el 11% al 86% de todos los casos de SCAD. En el registro francés DISCO, la cohorte multicéntrica Europea más grande a la fecha, se reclutaron 373 pacientes y se documentó la coexistencia de SCAD y FMD en el 45% de todos los pacientes incluidos.(8) A su vez la relación de SCAD y el compromiso de arterias extra coronarias por FMD ha sido una asociación comúnmente reportada en la literatura, siendo la primera descripción en el año 2005 y la primera serie de casos en el 2012, concluyendo así la relación de SCAD con una arteriopatía sistémica de fondo. (6,7,9,11,12,17,19)

La FMD produce compromiso de las paredes arteriales por un mecanismo no aterosclerótico y no inflamatorio y de forma similar a SCAD. A su vez, se sabe que afecta más a mujeres en la quinta década de la vida y con pocos factores de riesgo cardiovascular. (7) (12)

La principal característica de los vasos comprometidos es el estrechamiento concéntrico o tubular. La FMD se clasifica como unifocal y multifocal, de predominio uni o bilateral. La forma de presentación más grave es el compromiso multifocal que aparece en menos del 10% de los casos y se caracteriza por áreas de estenosis y de dilatación que dan la forma de patrón arrosariado.(6) Dicha enfermedad se puede complicar con estenosis, disección y aneurismas arteriales de mediano tamaño que afectan la región cervical, renal y visceral. (6,7,8)

La prevalencia del compromiso vascular extra coronario en la displasia fibromuscular se encuentra desde el 17% al 86% según las diferentes cohortes estudiadas, los territorios vasculares buscados y el tipo de imagen usado para detectar el caso. Según el registro DISCO el sitio de mayor compromiso por FMD son las arterias renales, seguido de las

carótidas. (6,7,8,11)

2. **Sexo femenino, embarazo y SCAD:** SCAD aparece en el 90% de los casos en mujeres. A su vez se relaciona con el embarazo y el periodo posterior al parto. Según registros Canadienses, la prevalencia de esta combinación (embarazo-SCAD) fue cerca de 1.81 eventos por cada 100.000 personas. La enfermedad prevalece en el tercer trimestre y en los primeros días posteriores al parto (llegando a documentarse desde las 5 semanas hasta meses o incluso hay breves descripciones de algunos años posteriores al parto, destacándose en especial el periodo de lactancia). (6,7,10,11)

La relación y la etiología a la fecha no ha sido bien descrita, hay datos sugerentes sobre los cambios hormonales en los receptores de estrógenos y progestágenos en las arterias coronarias, los cuales pueden modificar la arquitectura de los vasos sanguíneos y producir cambios conformacionales y predisponer a SCAD. (6,7,11)

Dentro de los factores desencadenantes, la estimulación del primer embarazo, parece ser un desencadenante y factor de riesgo clave para el desarrollo potencial en posteriores embarazos. Como otros factores con menor relación, aparece la preeclampsia, la edad avanzada de la madre (33 años en adelante), la raza negra, la hipertensión arterial, la dislipidemia, la depresión y la migraña. (6,7,11,17)

En algunos registros con pocos pacientes sobre mujeres con SCAD relacionado al embarazo, las maternas, parecen tener peor pronóstico por aparición de infartos más extensos, compromiso multivaso, disecciones proximales y menor fracción de eyección del ventrículo izquierdo. (6,7,11,17)

3. **Condiciones inflamatorias:** Hay pocas descripciones de casos asociados a enfermedades inflamatorias como lupus, enfermedad inflamatoria intestinal, poliarteritis nodosa, sarcoidosis y crioglobulinemia. Se considera que la relación con SCAD se basa en la vasculitis producida por estas enfermedades. (6,7,11)
4. **Herencia y genética:** Existen datos de relación hereditaria y enfermedad del tejido conectivo como causa de SCAD, destacándose la asociación con más de 7 genes. Algunos síndromes relacionados son Ehlers - Danlos (mutación COL3A1), síndrome de Marfan (mutación FBN1), síndrome de Loeys - Dietz (genes relacionados al factor de crecimiento TGFBR1- TGFBR2- TGFBR3). A su vez la cohorte Francesa DISCO, encontró la asociación de SCAD con el locus para la FMD, denominado PHACTR 1. (6,8,10) Se puede concluir que una alteración en los genes que codifican para la

formación y desarrollo de la matriz extracelular a partir del colágeno fibrilar, generaría fragilidad arterial y predispone a SCAD. (19,20)

5. **Precipitantes y desencadenantes:** Los precipitantes mayormente informados en mujeres son el estrés emocional, mientras que en los hombres parece ser que el estrés físico como el que aparece con el ejercicio isométrico y el levantamiento de pesas generaría liberación de catecolaminas y predispondría a la lesión coronaria por SCAD. (6,7,10)
6. **SCAD en varones:** Según la serie Canadiense de Saw y colaboradores, los varones que se ven afectados por esta enfermedad, son habitualmente más jóvenes que las mujeres afectadas y cumplen la característica común de que están expuestos a alta carga física. (6,7,8)
7. **Aterosclerosis:** No hay asociación con verdadera significancia. Por lo general los pacientes con SCAD, no tienen factores de riesgo cardiovasculares. (7,10)

3.6.Presentación clínica

La presentación de la enfermedad es similar a un evento coronario agudo de tipo infarto agudo al miocardio; predomina en las mujeres y su inicio es de forma atípica, por la edad y la carencia de factores de riesgo cardiovascular, por lo cual se asume con fuerte certeza del infradiagnóstico de esta patología. (5,6,7,8,10,11,13)

El dolor torácico es la manifestación inicial y aparece en el 85-96% de los casos, asociándose a irradiación a brazos, cuello, espalda y acompañándose de disnea con diaforesis, sumado en muchos casos de elevación de biomarcadores de daño miocárdico, alteración en la motilidad ecocardiográfica, pudiendo llegar a coexistir compromiso sobre la fracción de eyección, por lo que cuadro de ingreso se resume en un SCA indiferenciable en un principio de la enfermedad aterosclerótica. (1,3-7,10,11,13,21,22)

Dentro de las manifestaciones electrocardiográficas suele aparecer elevación del segmento ST entre el 20% al 50% de los casos y del 3% al 7% de estos presentan arritmias ventriculares. (1,5,6,15)

Cerca del 25% de los pacientes que acuden a un servicio de emergencias y se les hace diagnóstico de SCAD informan haber tenido síntomas similares en el pasado, sin haber

acudido a una guardia médica; en el 27% de todos los pacientes las troponinas son negativas. (1)

3.7.Diagnóstico

La sospecha clínica es esencial en el evento agudo, pues el enfoque diagnóstico y la proyección sobre el tratamiento es diferente a la enfermedad aterosclerótica. (1)

Las imágenes coronarias son fundamentales en la orientación diagnóstica debido a que la edad de presentación del SCAD y los factores de riesgo son una limitante importante en la sospecha y en el estudio de este tipo de dolor torácico; así pues terminan excluyéndose y siendo externados o derivados a otras especialidades por la ausencia de riesgo aterosclerótico. (6,7,14)

La sospecha clínica se establece por las características del paciente, habitualmente son mujeres jóvenes con escaso riesgo cardiovascular; la estratificación debe ser invasiva puesto que a la fecha, la cine coronariografía sigue siendo la primera línea de diagnóstico debido a su mayor disponibilidad. La gran limitación de esta es que solo permite evaluar 2 dimensiones, sin poder caracterizar completamente las paredes arteriales. Por lo que ante la alta sospecha de SCAD, se sugiere utilizar métodos para valorar la integridad de las paredes arteriales, la luz verdadera, la luz falsa, el hematoma y el desgarro del vaso, tales como el IVUS y el OCT. (3,6,7,8,10,18)

La limitación de los métodos modernos previamente descritos, radica en la disponibilidad, el alto costo económico, en el riesgo de desgarro de la íntima, la falta de operadores capacitados y de instrumental adecuado; por lo que se concluye en la mayoría de la bibliografía a la fecha que la angiografía coronaria sigue siendo la herramienta de oro para el estudio inicial y la aproximación de estas lesiones. (6)

La ultrasonografía intravascular se encuentra disponible desde hace más de 20 años, tiene una resolución espacial de 150 µm, permitiendo a su vez detectar desgarros de la íntima, luz falsa y trombos intraluminales. (6,7)

La tomografía de coherencia óptica ha revolucionado el diagnóstico de SCAD desde el 2008. Tiene una resolución espacial de 10 a 20 µm siendo superior a la ultrasonografía intravascular para delinejar el interfase lumen-íntima y es mejor para visualizar desgarros de la íntima, estenosis, hematoma intramurales y falso lumen. (1,6,7) (ver figura 3)

Dentro del diagnóstico diferencial, el compromiso por aterotrombosis debe aparecer a la cabeza, seguido de la miocardiopatía por estrés y el infarto al miocardio sin lesiones obstructivas en las coronarias epicárdicas. (7)

SCAD puede afectar más de un vaso coronario, sin embargo, la mayoría de las presentaciones son en una única arteria epicárdica, donde se destaca que la mayormente afectada es la descendente anterior en sus ramos diagonales y septales (32% a 46%); seguido de la arteria circunfleja en su ramo latero ventricular (15-45%) y finalmente la arteria coronaria derecha y la descendente posterior suelen ser las menos afectadas en el 10 a 39% de los casos restantes. A su vez se ha descrito el compromiso multivaso en 9 al 23% de la totalidad de los eventos. (1,5,6,8,10,21)

La forma más típica de presentación en cualquier arteria coronaria es con lesiones moderadas en tercio medio o distal con flujo distal TIMI 3. (2,10)

En las situaciones en las que el cuadro clínico es característico de SCAD y las técnicas de diagnóstico no son certeras, otras características como la tortuosidad de las arterias coronarias, la presencia de displasia fibromuscular en otro lecho arterial y la determinación de una cicatriz en el vaso comprometido, son características que apoyan al clínico en la aproximación diagnóstica. (1) (ver figura 4)

En conclusión, los determinantes para una alta sospecha clínica de SCAD son infarto agudo al miocardio en mujeres jóvenes (menores de 50 años), ausencia de factores de riesgo cardiovascular, ausencia de lesiones ateroscleróticas en arterias coronarias, estado periparto, historia de FMD, alteraciones del tejido conectivo, estrés físico o emocional. (3,10,15)

3.8. Clasificación angiográfica

La descripción angiográfica de SCAD fue realizada por Saw y colaboradores en el año 2014 y comprende inicialmente 3 tipos; se basa en la presencia de separación de la hoja de disección. Ya que el 25% de los pacientes se presenta con disecciones en más de un sitio, Rodríguez Granillo y colaboradores, sugieren completar la clasificación con 2 tipos más; si bien aún no cuentan con una validación completa por la literatura mundial, ayudan a entender y poder complementar el diagnóstico de la enfermedad. (3,4,5,9,11,14,21) (ver figura 5)

Tipo 1: Característica típica de separación u hoja de disección, evidenciada por múltiples espacios radiolúcidos debido a desgarro de la íntima. Se puede ver retención o enlentecimiento al paso del contraste por el desgarro. (1,3,7)

Tipo 2: Es la disección más común y ocurre en cerca del 60 al 75% de los casos. Se caracteriza por ausencia de desgarro en la íntima. Se ve como un estrechamiento difuso por el hematoma intramural que genera obstrucción variable, observándose por angiografía como un cambio agudo en el calibre del vaso que puede o no volver a su forma inicial. Las lesiones son habitualmente largas y miden en promedio 20 milímetros. Se subdivide en 2 tipos y se observa por medio de OCT el hematoma intramural. (2,3,7,8)

Tipo 2a: Lesión larga mayor a 20 mm que se estrecha en el punto de disección pero que vuelve a su diámetro original al final. (7)

Tipo 2b: Lesión larga mayor a 20 mm que se estrecha en el punto de disección pero no vuelve a su diámetro original al final. (4,7)

Tipo 3: Es la disección menos frecuente y la más compleja de tipificar por angiografía. La imagen es sugestiva de enfermedad ateroesclerótica en ausencia de aterosclerosis en el resto de la vasculatura evaluada y se caracteriza por vasos tortuosos, o lesiones coronarias extensas de 11 a 20 mm. No se puede distinguir de una placa rota, salvo por imagen (IVUS- OCT) en la cual se determina el hematoma intramural compresivo. Se suele usar nitroglicerina intracoronaria para diferenciar de vasospasmo. (3,7)

Tipo 4: Oclusión total del vaso, con imagen similar a pico de flauta. De muy difícil caracterización, por lo general la arquitectura del vaso se conserva antes y después de la lesión, sin grandes hallazgos aterotrombóticos en el mismo vaso ni en los demás, en la cual se plantea por la complejidad de las lesiones, que el tratamiento definitivo si la estabilidad clínica y la condición lo amerita debería ser con angioplastía. (1,3,5,7)

Tipo 5: Ocurre en múltiples territorios coronarios y habitualmente en paralelo, se documentan varios tipos de SCAD. En aquellos en los que se encuentra una lesión tipo 4, el tratamiento definitivo si la condición lo permite, debería tratar de hacerse de forma percutánea con angioplastia. (5)

3.8.1 Otros hallazgos angiográficos: Al realizar la estratificación invasiva de los pacientes con SCAD, se han podido documentar otros hallazgos que exceden la clasificación de Saw y colaboradores, estos son principalmente la tortuosidad coronaria, la predilección por los segmentos arteriales medio-distales, caso contrario a la enfermedad aterosclerótica, el compromiso predilecto de SCAD por la arteria descendente anterior, la ausencia de atherosclerosis y la asociación de los sitios de disección con puentes musculares. (7)

3.9.Tratamiento

1. Generalidades: Las grandes corrientes científicas afirman que la característica que denota al SCAD es la disección de la capa media y no la rotura o erosión de una placa aterosclerótica. Partiendo de esta premisa y con datos recabados sobre el único estudio prospectivo y multicéntrico disponible a la fecha, además de opiniones de grandes expertos en el tema, se prefiere el tratamiento médico sobre el intervencionista. (1,3,4,8) (ver figura 6)

Algunos autores Europeos, sugieren de entrada el manejo invasivo de las lesiones documentadas; partiendo del hecho de que una vez realizada la revascularización de la lesión, disminuye el riesgo de recurrencia; sin embargo no existen estudios aleatorizados que soporten con evidencia su planteamiento, ya que la sugerencia se basa en pequeñas series y en algunas opiniones de expertos (6,10,18,21,22)

2. Tratamiento conservador: Dentro de los objetivos primarios al tratar un paciente con SCAD, se encuentran el manejo del dolor torácico agudo, la prevención del dolor crónico, la reaparición del SCAD y además de buscar y tratar las anomalías vasculares extra cardiacas. (1)

Los pacientes con compromiso en la función sistólica del ventrículo izquierdo deben de recibir el tratamiento estandarizado a la fecha, independiente de que la causa sea SCAD (10)

Ningún estudio prospectivo ha estudiado a la fecha la re aparición de eventos de SCAD. Algunos datos observacionales, sugieren que la mayoría de los pacientes luego de semanas a meses del evento primario, mostraron mejoría marcada de las disecciones, solo persistiendo lesiones leves en pocos casos. (6,7,9,10,11,13,14,16,22)

En los pacientes de alto riesgo (dolor por isquemia persistente, disección extensa de la arteria descendente anterior, compromiso proximal de algún vaso, compromiso de 2 o más vasos, mal flujo distal, shock o arritmias ventriculares, se recomienda terapia combinada, agregando al manejo médico, la intervención coronaria percutánea o la cirugía de revascularización miocárdica de acuerdo a la experiencia de cada lugar; debido a la fisiopatología descrita de la enfermedad, la fibrinólisis está contraindicada. (6,10,16,21)

Se debe tener especial consideración en el tratamiento médico durante la gestación o la lactancia por el riesgo de toxicidad. No existe evidencia clara sobre el uso del clopidogrel en ambos grupos, la aspirina en bajas dosis parece no ser lesiva, pero los betabloqueantes se asocian a bradicardia fetal, a retardo del crecimiento y del peso intrauterino, por lo que su uso está contraindicado. (6)

Respecto al tratamiento médico, no hay evidencia registrada que permita definir algo definitivo y eficaz, las opiniones de expertos sugieren:

1. Anticoagulación: se incluye como tratamiento de entrada en el síndrome coronario agudo. Una vez se confirma la disección coronaria espontánea se debe suspender por el principio del mecanismo fisiopatológico y la posible propagación del hematoma. (1,7)
2. Terapia antiplaquetaria: la gran mayoría de pacientes son dados de alta con al menos un antiplaquetario. Respecto a la doble antiagregación en caso de intervención coronaria percutánea, esta se sugiere por expertos conservarla entre un mes y un año. Luego de un año el uso carece de respaldo académico. (1,7)
3. Betabloqueantes: Tienen el gran beneficio comprobado de reducir la recurrencia de SCAD. En un pequeño estudio observacional de 327 pacientes, el 64% de los que usó betabloqueantes tuvo menor incidencia de eventos coronarios agudos por SCAD. (1) Además en un metaanálisis de riesgo de recurrencia publicado en 2022 por Chi y colaboradores se documentó que el uso de betabloqueantes disminuyó de forma significativa el riesgo de recurrencia. (RR 0.51; IC 95%. 0.33 - 0.77 p=0.0013). (9)
4. Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina: Las recomendaciones sobre su uso en esta enfermedad se basan en el compromiso isquémico asociado y el remodelado con afectación en la función sistólica del ventrículo izquierdo. (7)

5. Estatinas: Debido a que la fisiopatología no se relaciona con la ruptura de placa y si su uso no es debido a otra noxa que lo exija, se debe abolir la indicación. (1,7)
 6. Terapia anti anginosa: El dolor luego de una disección es frecuente y representa alrededor del 20% de los ingresos a los 30 días posteriores a SCAD, incluso pudiendo volverse crónico, por lo que su uso puede ser considerado. (1)
3. **Tratamiento invasivo:** La intervención coronaria percutánea (ICP), es un verdadero desafío por el gran riesgo de invadir a la luz falsa y ampliar la disección, entre otras graves complicaciones. No solo la (ICP) primaria representa un riesgo elevado, pues además el uso de balón se asocia a mayor disección de la íntima. La tasa de éxito en la intervención percutánea varía según distintos estudios de cohorte entre el 47-72%. Es por esto que basados en las opiniones previamente descritas y que además concluyen que con el tiempo se producirá la restauración del flujo sanguíneo y la severidad de la estenosis disminuirá, se sugiere en más del 80% de los casos, brindar tratamiento médico y reservar el tratamiento intervencionista para casos especiales. (1,2,3,7,10,16,21)

Respecto a las características anatómicas o del territorio afectado, se tienen en cuenta las disecciones proximales de uno o múltiples vasos, en especial de la arteria descendente anterior o su tronco. Si conserva un flujo adecuado TIMI 2-3 se recomienda no intervenir, incluso en presencia de oclusión significativa. (1,21)

A la hora del implante del stent y dependiendo de las lesiones, se debe de considerar que si son extensas pueden requerir de varios stent (longitudinal), además que por las características de la disección, el alambre del stent puede ingresar en la luz falsa y ampliarla. A su vez las arterias coronarias tortuosas son blanco de lesiones iatrogénicas y la manipulación del hematoma puede generar propagación de la oclusión hacia la región distal; está descrito a su vez en una pequeña corte por Lobo y colaboradores, la trombosis intra stent en hasta el 9% de los SCAD intervenidos. Además, a largo plazo, la reabsorción del hematoma puede hacer que el stent migre y se mal posicione generando oclusión o nueva disección. (1,7,16,21)

La cirugía de revascularización miocárdica es en la mayoría de los casos exitosa a corto plazo. Si bien es poco frecuente, (1% de los casos) se reserva para pacientes con anatomía compleja de muy alto riesgo como la disección del tronco coronario izquierdo y de las arterias principales proximales en quienes la intervención coronaria percutánea

ha fallado o no es una opción viable y en quienes el territorio comprometido es grande y en los cuales se asume que la terapia médica no va a ser suficiente. (1,7,10,21)

Dentro del esquema general de atención al enfermo con SCAD se incluye un seguimiento clínico estricto para detectar complicaciones recurrentes y re infarto. (1,7)

Las consultas repetidas al servicio de emergencias, se dan habitualmente por angor y en casos de recurrencia suelen aparecer cambios dinámicos electrocardiográficos, elevación de troponina, arritmias ventriculares y deterioro de la función ventricular izquierda. Siendo su manejo igual al primer episodio de SCAD. (1,7,10)

La incidencia de infarto recurrente intrahospitalario es del 5% al 10% y el riesgo de extensión en la misma disección es del 17% durante las primeras 2 semanas, destacándose que la mitad de estos se presentó en las 48 horas posteriores al alta, por lo que se sugiere una internación mínima de 3 a 5 días. (1,21)

4. Rehabilitación y actividad física: Todo paciente dado de alta luego del diagnóstico de SCAD, debería incluirse en un programa de rehabilitación cardiovascular como parte de la prevención secundaria y como parte del proceso de reducción del riesgo cardiovascular; pre estableciendo su capacidad funcional. (6)

Las metas a alcanzar se centran en la recuperación de la función sistólica del ventrículo izquierdo y en la capacidad funcional previo al evento. Si bien los datos disponibles a la fecha muestran que la mayor parte de los pacientes no realiza rehabilitación cardiovascular, la evidencia es clara tanto en el beneficio neto de rehabilitarse, como en la seguridad del mismo proceso. (6)

Existe bastante controversia entre la asociación de SCAD con el ejercicio físico, por lo que se ha tratado de aclarar la seguridad y conducta a seguir luego de presentar un SCAD. Muchos pacientes se limitan y persisten en reposo absoluto por el miedo de repetir un evento, lo cual les aumenta el riesgo cardiovascular por sedentarismo. (6)

Vale la pena resaltar que no hay evidencia a la fecha que muestre cual es la frecuencia cardiaca adecuada y cuál es el peso con el que se debería de trabajar, por lo que se sugiere que el clínico tenga metas conservadoras como la del programa de SCAD del hospital general de Vancouver en la que se realiza una ergometría con metas de tensión

arterial no superiores a 130/80 mmHg, frecuencia cardiaca: entre 50 a 70% de la máxima para la edad. (6)

3.10. Consideraciones especiales

1. **SCAD asociada al embarazo:** La mayoría de los eventos aparecen durante las 4 a 5 primeras semanas después del parto, sin embargo, la enfermedad puede aparecer en todos los estadios gestacionales, habiendo incluso reportes durante la lactancia. (23,24)

La mayoría de eventos se presentan con elevación del segmento ST y compromiso de la arteria descendente anterior, generando impacto en la función sistólica del ventrículo izquierdo y aumento en la morbimortalidad (24,25). El estudio y manejo de estas pacientes requiere de intervenciones rápidas y multidisciplinarias principalmente entre obstetricia y cardiología. Sin embargo y más allá de la situación especial que conlleva el embarazo, las recomendaciones sobre el diagnóstico invasivo y el tratamiento son similares al grupo no gestante, con las premisas de tratar de abolir la extensión de la disección y evitar la radiación. (6,10,17,24,25)

2. **Consideraciones psicosociales:** El tema de abordar la salud mental de esta población es clave, puesto que hasta un tercio de las mujeres jóvenes que padecen la enfermedad, tienen como factor de riesgo clave en su etiopatogenia el estrés emocional. La ansiedad y la depresión son bastante comunes en los sobrevivientes de SCAD, específicamente en los que el diagnóstico se hizo periparto. En comparación con los eventos por arteriosclerosis, los pacientes con SCAD tienen puntajes más altos en los test de angustia, ansiedad y depresión, repercutiendo directamente en su calidad de vida posterior al evento y siendo este grupo los pacientes que tienen menor capacidad física y mayor dependencia emocional. (6)

Debido a que la enfermedad se encuentra en proceso de estudio y difusión, se sabe que el grupo poblacional con SCAD es atendido por personal poco familiarizado con la enfermedad y con su tratamiento, sugiriendo el mismo manejo que para la enfermedad por aterosclerosis, lo cual genera más estrés y ansiedad. (6)

A su vez las mujeres post parto, tienen un gran afluente hormonal y una carga de responsabilidad asociada que genera un aumento sustancial y progresivo de miedo por repetir la enfermedad y por complicarse, generando finalmente más estrés. (6)

Las recomendaciones al personal de salud, se basan en empatizar con las características complejas de estos pacientes y describirles la enfermedad en términos sencillos y aplicables que puedan procesar y limitar el grado de alarma para no perpetuar el ciclo vicioso. En la era actual, existen grupos en línea de apoyo a la enfermedad; ya que por las distancias y recursos de diferentes lugares, se debería de manejar una jerga similar y brindarle al paciente la mayor claridad y en términos sencillos todo sobre su enfermedad. El primero de estos grupos fue organizado por *the national organization for women with heart disease*, una organización estadounidense sin fines de lucro que se encarga de velar por la salud cardiovascular en la mujer; además existen múltiples organizaciones de este tipo que brindan apoyo y contacto especializado, entre estas se encuentran los grupos beat SCAD, SCAD alliance y SCAD research. (6)

3. **Evaluación y manejo del dolor torácico posterior a SCAD:** La experiencia a la fecha, indica que el dolor torácico posterior a un evento de SCAD es bastante común y puede documentarse en hasta 50% de los pacientes registrados. Estos eventos, se convierten en un desafío para el paciente y el personal de salud tratante, debido a que incrementan las consultas por emergencias, los estudios de estratificación y la carga emocional para los enfermos, pudiendo en muchas ocasiones ser este evento agudo similar al primer registro de SCAD o totalmente atípico pero por el antecedente, motivar la consulta periódica y el consecuente aumento en los costos de la salud. (6,7,10,11)

El enfoque en general es igual al del evento aterosclerótico y parte de una adecuada anamnesis, examen físico orientado a buscar nuevas complicaciones cardiovasculares (nueva disección, recurrencia o trombosis del stent) y el uso racional de estudios complementarios. La sospecha de que el dolor no es de origen cardíaco debe ser certera pues el peso del antecedente obliga a la exhaustividad y precisión en el enfoque. (6)

Basados en la sintomatología referida y si existe relación con el esfuerzo físico, se podrá optar por una ergometría, un ecocardiograma con ejercicio o con estrés farmacológico. Si alguna de las anteriores llegara a ser positiva, la conducta a seguir, sería repetir la cine coronariografía y de acuerdo a los hallazgos definir cuál es el mejor tratamiento definitivo. (6)

En paralelo y si la sospecha clínica es baja, se puede optar por un seguimiento clínico estrecho, re-evaluando y orientando hacia un tratamiento definitivo y priorizando siempre la rehabilitación temprana. (6)

Con frecuencia, las mujeres peri menopáusicas, pueden presentar dolor torácico relacionado a su ciclo menstrual, posiblemente relacionado a enfermedad microvascular persistente y/o relacionado a anomalías del endotelio. De forma empírica, muchos de estos pacientes responden a la terapia con nitratos de acción prolongada o calcio antagonistas en épocas relacionadas a cambios hormonales. (6)

Algunos estudios han observado que con el paso del tiempo, la aparición y la intensidad del dolor por cambios emocionales y hormonales tienden a desaparecer o al menos a mitigarse, debido a varias razones, primero a la regulación endotelial y a la curación de los vasos coronarios, además del alivio mental desarrollado como terapia para el estrés, la ansiedad y la depresión. (6)

4. **Re evaluación de la anatomía coronaria y la arteria enferma:** Existen varios casos particulares en los que un enfermo se debe reintervenir. Debido al riesgo de provocar mayor disección, se recomienda, estudiar solo a los pacientes en los cuales los síntomas persisten más allá de un tratamiento médico óptimo y más allá de haber descartado otras posibles causas del cuadro de dolor. Si se define un nuevo estudio invasivo, se debe buscar realizar el diagnóstico y tratamiento con la mayor precisión posible, tratando de localizar las lesiones con IVUS u OCT, previniendo al máximo la iatrogenia y el generar mayores lesiones de las ya descritas. (6) (ver figura 7)
5. **Uso de anticoncepción posterior a SCAD:** Dado el alto riesgo de recurrencia de SCAD al re exponerse a múltiples condiciones cotidianas como el estrés físico, emocional, el riesgo de embarazo y a la falta de estrategias definitivas en prevención de la recurrencia de la enfermedad, se les recomienda a la mayor parte de las mujeres buscar la forma de evitar la concepción luego de un evento de SCAD; si bien son pocas las recomendaciones basadas en estudios del tema, en la única serie publicada que examinó el embarazo luego de SCAD, se siguieron a 8 pacientes durante 36 meses y solo una paciente presentó recurrencia de la enfermedad en el periodo posterior al parto, manifestado como un SCA con elevación del segmento ST que requirió cirugía de revascularización miocárdica como tratamiento definitivo debido al fallo de la intervención coronaria percutánea. (6,7)

Las pacientes que opten por llevar adelante un embarazo en contexto del antecedente de SCAD, deben ser evaluadas y seguidas en centros de alta complejidad, por un equipo

multidisciplinario que incluya especialistas en obstetricia y ginecología, medicina materno fetal, anestesiólogos, especialistas en salud mental y cardiólogos con

experiencia en el manejo de SCAD, con el fin de darle la mejor asesoría sobre el desarrollo del embarazo, los medicamentos y estudios a realizarse hasta la planificación adecuada del parto. (6)

Existe relación fisiológica entre SCAD y los cambios hormonales. Sin embargo, no hay evidencia fuerte que relacione el uso de hormonas exógenas para la planificación y la postmenopausia con el desarrollo de esta enfermedad. Sin embargo se recomienda limitar su uso y dejarlo para cuando el beneficio supere al riesgo. Por ende, se sugieren otros métodos anticonceptivos, como la vasectomía, la ligadura de trompas y los dispositivos intrauterinos con administración local de progestina ya que los que contienen cobre se asocian a calambres y menorragias. (6,7)

Respecto a la menopausia y la terapia de reemplazo hormonal, existe evidencia de que se usan dosis menores de estrógenos y progestágenos, no pudiendo establecer una relación directa con eventos trombóticos y con la recurrencia de SCAD. (6)

Los pacientes que presenten SCAD durante el uso de anticonceptivos orales, deben suspender la terapia de forma definitiva y re evaluar la necesidad de otro método. (6)

El objetivo para poder dar uso a la terapia hormonal es consensuar entre expertos en ginecología, menopausia y salud cardiovascular, la dosis adecuada y la concentración más baja necesaria para brindar los beneficios requeridos y mitigar el riesgo de recurrencia de SCAD. (6)

6. Manejo del sangrado uterino anormal luego de SCAD: Luego de un evento de SCAD, el régimen terapéutico inicial incluye el uso común de aspirina, la cual en ocasiones se acompaña de clopidogrel (según la intervención practicada). En dicho contexto, aparece de forma regular el sangrado uterino anormal. (6)

La cronicidad del sangrado, se relaciona con anemia y la necesidad de revalorar el uso de la terapia antiagregante. Cuando las pérdidas sanguíneas son abundantes y amenazan la vida de la paciente, se debe realizar una prueba de embarazo prioritaria y re evaluar el uso de terapia con hormonas, anti inflamatorios no esteroideos y de ácido tranexámico ya que aumentan el riesgo de infarto y trombosis. (6)

Dentro de los tratamientos propuestos para estos casos, se sugieren los dispositivos intrauterinos liberadores de progestina (levonorgestrel) debido a que el principal efecto

es en el endometrio y el efecto sistémico es mínimo, logrando así una eficacia entre el 71% al 95% en el control del sangrado. (6)

Si la condición clínica es favorable, el tratamiento quirúrgico conservador va desde la ablación endometrial por distintos métodos (balón térmico, microondas o radiofrecuencia), el cual es superior a la terapia por vía oral y sus ventajas van más allá del cese del sangrado, debido a que a su vez no limita la suspensión de los antiagregantes plaquetarios y reduce el riesgo de embarazo. (6)

7. Búsqueda y detección de condiciones asociadas a SCAD: En la mayor parte de los pacientes, el evento de SCAD no es una noxa aislada sino, la manifestación de una enfermedad genética o de una condición vascular no diagnosticada. Por ende, dentro del interrogatorio inicial, se recomienda seguir una estructura de pensamiento dirigido a la búsqueda de la necesidad de realizar pruebas para demostrar compromiso de otras regiones. (6)

Algunos interrogantes sobre la vida personal que orientan al SCAD como una causa posible del evento son: la aparición de hipertensión en una edad temprana, accidente isquémico transitorio o accidente cerebrovascular, tinnitus pulsátil, migraña, infartos renales, hemorragia subaracnoidea espontánea, aneurisma cerebral o aórtico, disección aórtica o periférica, ruptura de víscera hueca, neumotórax espontáneo, luxaciones articulares, escoliosis o deformidades esternales, embarazos anormales o complicaciones hemorrágicas en los mismos, ectopia lenticular, miopía, glaucoma, baja talla, enfermedad inflamatoria intestinal y cardiopatías congénitas. (6)

Respecto a los antecedentes familiares a indagar, se hace énfasis en SCAD en algún miembro de la familia, arteriopatías o enfermedades del colágeno, aneurismas cerebrales o de la aorta, aparición a temprana edad de accidente cerebrovascular, infarto o muerte súbita. (6)

En la revisión por sistemas, se debería procurar abarcar la cefalea y sus características, la plenitud postprandial, la claudicación, el dolor en los flancos, y la laxitud o la flexibilidad extrema. (6)

8. Enfoque de las anomalías vasculares extra coronarias: No hay estudios certeros que muestren un beneficio neto a largo plazo sobre el uso de imágenes vasculares extra coronarias luego del diagnóstico de SCAD. Sin embargo, dada la

relación constante de SCAD con otro tipo de alteraciones vasculares, se sugiere angiografía por tomografía de cerebro hasta la pelvis. (1,6)

9. **Calidad de vida:** Es común documentar ansiedad, depresión y cefalea en los pacientes con SCAD, por lo que se prioriza el control de estos factores como tratamiento para mejorar la calidad de vida y prevenir la recurrencia. (1,10,11)

3.11. Diagnóstico de otras enfermedades vasculares asociadas a SCAD

La necesidad de realizar la búsqueda de otras comorbilidades relacionadas a SCAD, se basa en el potencial que tienen estas enfermedades de afectar al paciente y producir lesiones extra coronarias que van desde aneurismas a disecciones fatales. Por lo que la recomendación es que todos los pacientes que han tenido SCAD, sean sometidos a un examen físico vascular completo en el que se palpen y se ausculten la aorta abdominal, las carótidas y las arterias periféricas tanto de los miembros superiores como de los inferiores. Signos como disminución del pulso, asimetría o soplos, son sugestivos de estenosis o disección y cuando el pulso es ensanchado y saltón, es sugestivo de enfermedad aneurismática. (6)

La displasia fibromuscular parece estar fuertemente relacionada con SCAD. Cuando se asocia con un soplito epigástrico o en flancos, es altamente sugestivo de compromiso renal. Sin embargo, la ausencia de un soplito no descarta la enfermedad arterial, pero su presencia debe llevar al clínico a una búsqueda exhaustiva. (6,22)

Se ha documentado de forma reciente, que el 14% de los enfermos de SCAD tienen aneurismas cerebrales indemnes. El objetivo del cribado o la búsqueda vascular, radica en la detección de anomalías vasculares extra coronarias para evitar las complicaciones potencialmente fatales. (6)

1. **Diagnóstico de displasia fibromuscular (FMD)**
2. **Angiografía:** Es el *gold standard* para el diagnóstico de esta enfermedad, dado principalmente por su resolución espacial superior (<0.1mm). (6,10,26)
3. **Angiografía por tomografía:** De los métodos no invasivos, la mayor resolución la brinda la angio tomografía en comparación con los estudios por ultrasonografía e incluso que algunos por resonancia. Gran parte de estos datos positivos, surgen de la facilidad para obtener imágenes de múltiples territorios vasculares en una sola exploración. Si bien los hallazgos de FMD en contexto de SCAD suelen ser

pequeños y

sutiles, la reconstrucción brinda un panorama óptimo en proyecciones de máxima intensidad para buscar dichas anomalías. A su vez los protocolos novedosos en una sesión, brindan imágenes en menor tiempo y con alta precisión facilitando la comodidad del enfermo si se comparan con el tiempo de la resonancia magnética. Existiendo como grandes limitantes la radiación y el contraste si se parte del hecho de que la gran mayoría de los casos de SCAD son en pacientes jóvenes. (6)

4. **Angiografía por resonancia magnética:** Tiene una resolución espacial más baja que la angiografía por tomografía computarizada para el diagnóstico de displasia fibromuscular y SCAD. Sin embargo, los nuevos equipos muestran un mejor desarrollo en el diagnóstico de aneurismas. Su gran ventaja es la ausencia de radiación, la alta sensibilidad para el parénquima cerebral y que no requiere de contraste. (6)
5. **Doppler vascular:** Depende de la capacidad y la experiencia del operador. De entrada su capacidad de detección es menor que el de la resonancia y la tomografía, pero sirve como aproximación inicial a estas enfermedades. (6)
6. **Evaluación genética:** En la actualidad no se recomiendan pruebas genéticas posteriores a un evento de SCAD. Se sugiere derivar a un especialista en genética para orientar la conducta y el requerimiento de estudios adicionales. Se ha demostrado que el rol de las pruebas genéticas es bajo en pacientes sin antecedentes personales, familiares o que no tengan una enfermedad hereditaria o del tejido conectivo y que al examen físico no presente hallazgos relacionados a estas enfermedades. (6)

De forma similar, en la displasia fibromuscular, parece que el rol genético no tiene un peso relevante y tampoco se recomienda su aplicación de rutina. (6)

Si es el caso y amerita un estudio dirigido, se debe tener en cuenta que al evaluar una arteriopatía mediada de forma genética, se examinan de forma personal y física 3 generaciones, buscando anormalidades del tejido conectivo, donde se incluye el síndrome de Marfan y otros trastornos producidos por mutaciones en el gen del crecimiento. Dada la expansión rápida de genes relacionados a enfermedades vasculares, la secuenciación clínica del genoma de forma completa se convierte en la fuente única e ideal para obtener estos datos. (6)

3.12. Pronóstico y recurrencia

El pronóstico general de la enfermedad es favorable. La definición de recurrencia varía según la distinta bibliografía disponible; se describen 2 formas en general; en primera instancia, se asume que un evento es recurrente cuando se produce una extensión de la disección de base como resultado de la expansión aguda del hematoma intramural de la lesión no cicatrizada de SCAD; la segunda definición se produce como una disección nueva en una arteria diferente a la previamente afectada y en un tiempo prudente y posterior al evento primario (mayor a 30 días), siendo esta última la definición más globalmente aceptada. Las tasas de recurrencia varían de acuerdo a la bibliografía consultada, esto posiblemente asociado a los diseños de los estudios, el alcance poblacional, a la definición de recurrencia y al tratamiento final brindado, oscilando con un promedio del 5% en un seguimiento a 22 meses, al 15% en un seguimiento a 27 meses y llega a ser del 30% en un seguimiento a 10 años. Las características que se relacionan con la recurrencia han sido un importante objetivo clínico, pero al parecer los grupos que más recaen son los que reciben tratamiento médico que los que se intervienen. (6,9,10,11,27)

No existen datos fuertes que sugieran que el embarazo es un predisponente para la recurrencia, la poca evidencia disponible proviene de una pequeña serie de casos.(1)

En un metaanálisis reciente donde se incluyeron 14 estudios que abarcan más de 4206 pacientes con SCAD, se trataron de analizar los principales factores de riesgo asociados a recurrencia del evento primario destacando la hipertensión arterial, la migraña, la displasia fibromuscular, las anomalías vasculares extra coronarias, el estrés emocional o físico reciente. Encontraron como hallazgos destacables las anomalías vasculares como la tortuosidad y displasia fibromuscular (RR 2.02; IC 95%. 1.03- 3.94 p=0.04) y la hipertensión arterial (RR 1.49; IC 95%. 1.05- 2.12 p=0.02) (3,6,9).

Respecto a la actividad física, se considera que se debe de adaptar a cada paciente ya que algunos autores lo relacionan como un factor predisponente o sugestivo de recurrencia, pero a la fecha no hay un estudio que así lo confirme. Por lo que se aconseja individualizar cada caso y evitar el entrenamiento de alta resistencia, el ejercicio extremo hasta el agotamiento y la maniobra de valsalva. (1,28)

Luego del alta hospitalaria, los eventos cardiovasculares a mediano y largo plazo son bastante comunes; estos incluyen el dolor torácico, la depresión, la ansiedad, la

recurrencia, la aparición de nuevos eventos coronarios agudos de tipo SCAD, la insuficiencia cardíaca, el accidente cerebrovascular y la muerte. (6)

Dentro de los eventos adversos importantes, se destaca que entre un 10 a 30% de los pacientes presentan nuevos eventos cardiovasculares. Los mismos a los 5 años llegan hasta el 37% y a los 10 años llegan al 50%. (6)

El tratamiento conservador parece ser la elección más favorable para este grupo de pacientes, a su vez, el único grupo de medicamentos que mostró eficacia en la prevención de recurrencia de SCAD fueron los betabloqueantes, por lo que sería una opción razonable usarlos como coadyuvante en la hipertensión de este grupo de pacientes. (1,29,30)

4. DISCUSIÓN

La disección coronaria espontánea, emerge en el último tiempo, como una causa importante de síndrome coronario agudo en la población joven, con alta carga emocional y en especial en el sexo femenino. (1)

Se sabe que la etiología de la enfermedad no tiene asociación directa con aterosclerosis, ni con iatrogenia ni con trauma directo sobre el vaso coronario. (1)

Desde hace más de 20 años se observó por IVUS la presencia de un hematoma intramural sin desgarro mio intimal, lo cual se pudo comprobar por OCT; dándole así mucha fuerza a la teoría de la ruptura de los vasa vasorum que a su vez generaría una hemorragia intramural y el consiguiente hematoma que genera compresión de la luz verdadera y consecuente disminución del flujo coronario e infarto. (1,3)

La prevalencia de la enfermedad en hombres es baja y la relación con el estrés físico es elevada. (1)

Parece haber una relación hormonal con la afectación de las mujeres por SCAD, si bien el mecanismo no ha sido dilucidado del todo, algunos registros informan una prevalencia hasta del 55% en mujeres postmenopáusicas. Sin embargo cuando SCAD se relaciona con eventos peri parto parece que el compromiso de la arteria descendente anterior o multivaso es mayor; de igual forma parece comprometer de forma más directa y severa la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y el pronóstico tiende a empeorar. (1,4)

Respecto a la sintomatología, la mayoría de los reportes mencionan que los sobrevivientes (90%) se presentan al servicio de emergencias como un síndrome coronario agudo de los cuales un 20-50% con presencia de elevación del segmento ST y en menos del 2% de los casos se presenta como una parada cardiaca. (1)

La clasificación de Saw revela que entre el 60-75% de los casos se presenta como una disección de tipo II, la cual se caracteriza por estrechamiento difuso, generado por un hematoma, el que se ve a lo largo de la arteria y produce un importante compromiso por estrechez de la luz verdadera. (1,3)

Los Europeos, guiados por Adlam y colaboradores, publican su postura respecto a la enfermedad en el año 2018, concluyendo en este documento que no es una enfermedad

con alta carga hereditaria, que se asocia en gran medida a otras anomalías vasculares extra coronarias como la displasia fibromuscular y destacan el rol de la angiografía como el Gold standard para el diagnóstico de la enfermedad, que a su vez se puede completar por imágenes intracoronarias las cuales optimizan el proceso diagnóstico; respecto al tratamiento plantean ser conservadores y reservar los procesos intervencionistas para casos complejos, previa decisión por un equipo de expertos. El pronóstico suele ser bueno a largo plazo, con una tasa de recaída importante y con la posibilidad de quedar con angor crónico como secuela principal. (7,10)

En el año 2021 se publica el registro francés DISCO de SCAD por Combaret y colaboradores; el mismo se hizo con el fin de obtener datos reales de la población Europea; en este se destaca la presencia de 373 pacientes. Los datos epidemiológicos son concordantes con el resto de la bibliografía mundial, hubo una mortalidad reducida con una tasa intermedia a baja de eventos cardiovasculares mayores, la mayoría de los casos recibió tratamiento médico y como hallazgo notable hubo 45% de pacientes con displasia fibromuscular concomitante; se destacó el compromiso genético por la presencia del locus PHACTR1 asociado a SCAD. (8)

Dentro de la evolución natural de la enfermedad, Saw y colaboradores, publicaron en el año 2022 la cohorte más grande a la fecha disponible, la cual dio seguimiento a una población de pacientes con SCAD durante 3 años. El estudio fue observacional, prospectivo y multicéntrico (22 centros norteamericanos) y buscó determinar características demográficas, factores predisponentes y precipitantes, hallazgos angiográficos y eventos cardiovasculares mayores a 3 años. Los datos obtenidos fueron bastante concordantes con la literatura global, destacando que la recurrencia y la mortalidad a largo plazo fue baja cuando se brindó tratamiento médico. La displasia fibromuscular y el compromiso periparto fueron factores independientes para la aparición de eventos cardiovasculares mayores a largo plazo. (4,10)

No existen registros de Sur América; la poca evidencia disponible se centra en reportes de casos y pequeñas series de casos que describen datos bastante homogéneos con la literatura mundial. Sería de gran ayuda poder disponer de registros propios.

5. CONCLUSIONES

Hay indicios claros y basados en datos reales sobre la elevada morbimortalidad de origen cardiovascular, en especial sobre la enfermedad coronaria como cúspide de la sumatoria de todos los factores de riesgo cardiovasculares.

Dentro de la etiología de la misma y por lejos, la enfermedad aterosclerótica ocupa un rol clave en el desarrollo y en el pronóstico de la misma.

Sin embargo y dada la evolución constante en la medicina, se han podido dilucidar otras causas de síndrome coronario agudo, entre ellas la disección coronaria espontánea.

SCAD, por sus siglas en inglés, parece presentarse mucho más frecuente de lo que se sospechaba y de forma notoria en mujeres entre la cuarta y sexta década de la vida con pocas o nulas comorbilidades cardiovasculares que la vinculen de forma directa con procesos de arteriosclerosis.

A la fecha no se dispone de grandes estudios aleatorizados para valorar todos los aspectos relacionados a la enfermedad. Sin embargo en grandes series de países industrializados se esbozan datos sobre la posible etiopatogenia, el enfoque diagnóstico y terapéutico.

La sospecha clínica sigue teniendo un rol fundamental para el enfoque inicial de la enfermedad, por lo que la importancia de esta radica en la precisión para ejercer un diagnóstico más acertado y devengar un mejor pronóstico a los afectados.

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Longo D, Kim E. Spontaneous coronary artery dissection. *N Engl J Med* 2020;383:2358-70. DOI: 10.1056/NEJMra2001524.
2. Charask A, Cohen H, Rivero M, Allin J, Álvarez J, Campisi R, et al. Consenso de Minoca. Sociedad Argentina de Cardiología. Infarto Agudo de Miocardio sin Enfermedad Coronaria Obstructiva - Rev Argent Cardiol 2022;90 (Suplemento 2):1-34. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.s2>
3. Saw J. Coronary angiogram classification of spontaneous coronary artery dissection. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 84(7), 1115–1122. doi:10.1002/ccd.25293
4. Saw J, Starovoytov A, Aymong E, Taku I, Mesfer A, McAlister C, et al. Canadian Spontaneous Coronary Artery Dissection Cohort Study. *J Am Coll Cardiol*. 2022 Oct, 80 (17) 1585–1597. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.08.759>
5. Rodríguez M, Correa C, Rosales M. Anterior infarction as the clinical presentation of a 53-year-old woman. with spontaneous coronary artery dissection. *Revista Argentina de Cardioangiología Intervencionista* 2022;13(4):192-195. <https://doi.org/10.30567/RACI/202204/0192-0195>
6. Hayes S, Esther K, Saw J, Adlam D, Arslanian C, Economy K, et al. Spontaneous coronary artery dissection: Current state of the science: A scientific statement from the American heart association. *Circulation* [Internet]. 2018;137(19):e523–57. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/CIR.000000000000564>
7. Adlam D, Alonso F, Mass A. Position paper on spontaneous coronary artery dissection, European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group:, *European Heart Journal*, Volume 39, Issue 36, 21 September 2018, Pages 3353–3368, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy080>
8. Combaret N, Gerbaud E, Dérimay F, Souteyrand G, Cassagnes L, Bouajila S, et al. National French registry of spontaneous coronary artery dissections: prevalence of fibromuscular dysplasia and genetic analyses. *EuroIntervention*. 2021 Aug 27;17(6):508-515. doi: 10.4244/EIJ-D-20-01046. PMID: 33319763; PMCID: PMC9725012.
9. Chi G, Najafi H, Sahar M, Lee, J. Factors associated with recurrent spontaneous coronary artery dissection: a systematic review and meta-analysis. *Coronary Artery Disease* 33(7):p 566-573, November 2022. | DOI: 10.1097/MCA.0000000000001168
10. Hayes S, Tweet M, Adlam D, Kim E, Gulati R, Price J, et al. Spontaneous coronary artery dissection. *Journal of the American College of Cardiology*, 76(8), 961–984. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.084>
11. Tan N, Tweet M. Spontaneous coronary artery dissection: etiology and recurrence. *Expert Review of Cardiovascular Therapy*, 17(7), 497–510. <https://doi.org/10.1080/14779072.2019.1635011>
12. Masoura C, Malliaras K, Bonou M, Aznaouridis K, Athanasiadi E, Kapelios C, et al. Think of fibromuscular dysplasia whenever spontaneous coronary artery dissection presents. *Hellenike Kardiologike Epitheorese* [Hellenic Journal of Cardiology], 61(3), 210–213. <https://doi.org/10.1016/j.hjc.2019.10.014>
13. Boulmpou A, Kassimis G, Zioutas D, Meletidou M, Mouselimis D, Tsarouchas A, et al. Spontaneous coronary artery dissection (SCAD): Case series and mini review. *Cardiovascular Revascularization Medicine: Including Molecular Interventions*, 21(11), 1450–1456. <https://doi.org/10.1016/j.carrev.2020.03.013>
14. McAlister C, Yi M, Adamson P, Troughton R, Rhodes M, Blake J, et al. Trends in the detection, management and 30-day outcomes of spontaneous coronary artery dissection: A six-year, New Zealand centre experience. *Heart, Lung & Circulation*, 30(1), 78–85. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2020.06.020>
15. Kim E, Tweet M. Spontaneous coronary artery dissection. *Journal of the American College of Cardiology*, 74(10), 1301–1303. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.07.019>

16. Torlasco C, Blengino S, Musmeci M, Fratianni G, Malfatto G, Parati G. Spontaneous left anterior descending coronary artery dissection in a teenager. *JACC. Cardiovascular Interventions*, 12(6), e49–e51. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2018.09.037>
17. Cade J, Szarf G, de Siqueira M, Chaves A, Andréa J, Figueira, H, Gomes M, et al. Pregnancy-associated spontaneous coronary artery dissection: insights from a case series of 13 patients. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging*, 18(1), 54–61. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jew021>
18. Lee O, Sun K, Goldstein E, Jang J, Berenberg J. An unusual presentation of SCAD in a young male soldier. *Military Medicine*. <https://doi.org/10.1093/milmed/usad347>
19. Zekavat S, Chou E, Zekavat M, Pampana A, Paruchuri K, Lino C, et al. Fibrillar collagen variants in spontaneous coronary artery dissection. *JAMA Cardiology*, 7(4), 396. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2022.0001>
20. Carss K, Baranowska A, Armisen J, Webb T, Hamby S, Premawardhana D, Al-Hussaini A, et al. Spontaneous coronary artery dissection: Insights on rare genetic variation from genome sequencing. *Circulation. Genomic and Precision Medicine*, 13(6). <https://doi.org/10.1161/circgen.120.003030>
21. Lobo A, Cantu S, Sharkey S, Grey E, Storey K, Witt D, et al. Revascularization in patients with spontaneous coronary artery dissection and ST-segment elevation myocardial infarction. *Journal of the American College of Cardiology*, 74(10), 1290–1300. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.06.065>
22. Seidl S, Rickli H, Rogowski S, Weilenmann D, Ammann P, Haager P, et al. Long-term follow-up of medically treated patients with spontaneous coronary artery dissection: a prospective, Swiss single-centre cohort study. *Swiss medical weekly*, 151(5152), w30067. <https://doi.org/10.4414/smw.2021.w30067>
23. Gornik H. Spontaneous coronary artery dissection. *Journal of the American College of Cardiology*, 70(4), 436–438. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.06.019>
24. Tweet M, Hayes S, Codsi E, Gulati R, Rose C, Best P. Spontaneous coronary artery dissection associated with pregnancy. *Journal of the American College of Cardiology*, 70(4), 426–435. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.05.055>
25. Havakuk O, Goland S, Mehra A, Elkayam U. Pregnancy and the risk of spontaneous coronary artery dissection: An analysis of 120 contemporary cases. *Circulation. Cardiovascular Interventions*, 10(3). <https://doi.org/10.1161/circinterventions.117.004941>
26. Mila R, Albistur J, Bachini J, Niggemeyer A, Durán A. Disección coronaria espontánea. Primer reporte a nivel nacional. *Rev Urug Cardiol*, 2020; 25: 50-56. doi:10.29277/cardio.35.1.8
27. Waterbury T, Tweet M, Hayes S, Eleid M, Bell M, Lerman A, et al. Early natural history of spontaneous coronary artery dissection. *Circulation. Cardiovascular Interventions*, 11(9). <https://doi.org/10.1161/circinterventions.118.006772>
28. Romero N, Fernández M, Villa M, Urbano J, Ballesteros S, Díaz L, et al. Disección coronaria espontánea y sus implicaciones pronósticas a largo plazo en una cohorte de 19 casos. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(9):1088-91, 63(9), 0–1091. doi:10.1016/s0300-8932(10)70231-1
29. Méndez E, Rodríguez J, Souto B, Suárez Y, Calviño R, Vázquez J. Disección coronaria espontánea: ¿revascularización o manejo conservador? *Archivos de cardiología de México*, 91(4). <https://doi.org/10.24875/acm.20000506>
30. García M, Bastante T, Macaya F, Roura G, Sanz R, Barahona J, et al. Disección coronaria espontánea en España: características clínicas y angiográficas, tratamiento y evolución hospitalaria. *Rev Esp Cardiol*. 2021; 74(1):15–23 doi: 10.1016/j.recesp.2020.02.008

7. TABLAS Y FIGURAS

Figura 1.

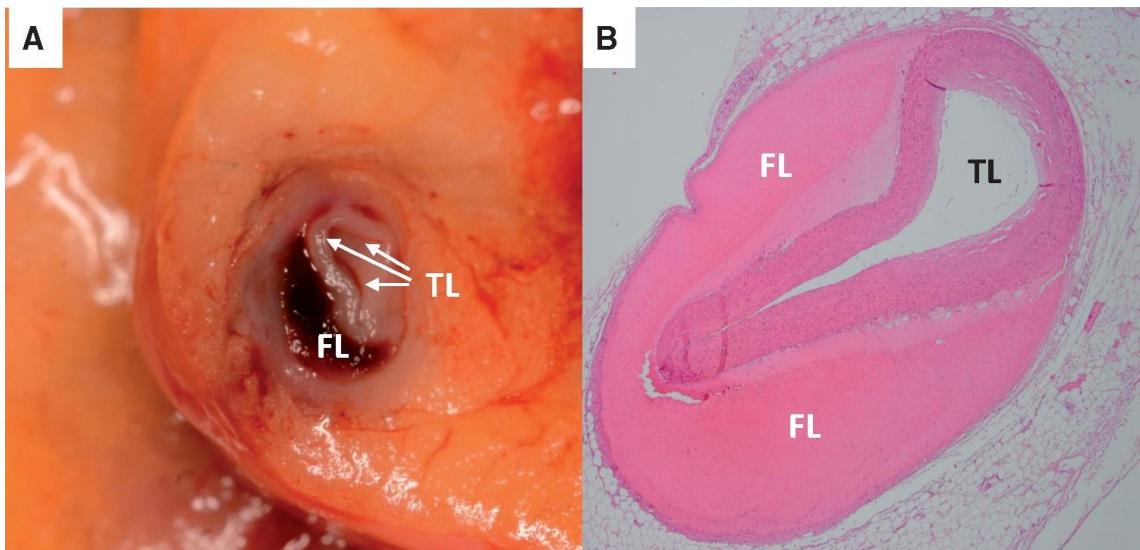


Figura 1. Anatomía patológica: muestra macroscópica (A) e histopatológica (B). Se evidencia disección espontánea de la arteria coronaria con compresión externa de la luz verdadera (TL) por sangre dentro de una luz falsa (FL) en el tercio exterior de la túnica media.

Fuente: Adlam D, Alfonso F, Maas A, Vrints C. European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. Eur Heart J. 2018 Sep 21.

Figura 2.

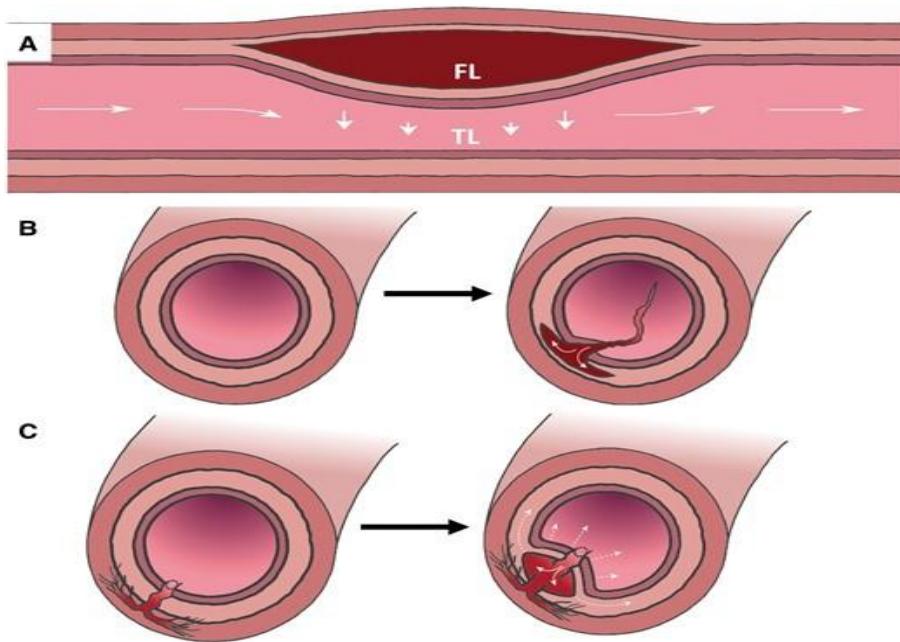


Figura 2. (A) acumulación y diseminación de la sangre forma una luz falsa en el tercio exterior de la túnica media que conduce a la compresión externa de la luz verdadera. (B) La sangre ingresa a través de una solución de continuidad o desgarro endotelial-íntimo, (C) o aparece como resultado de la hemorragia de un microvaso dentro de la pared del vaso lo que conduce a una falsa luz que se expande y comprime (flechas punteadas).

Fuente: Adlam D, Alfonso F, Maas A, Vrints C. European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. Eur Heart J. 2018 Sep 21.

Figura 3.

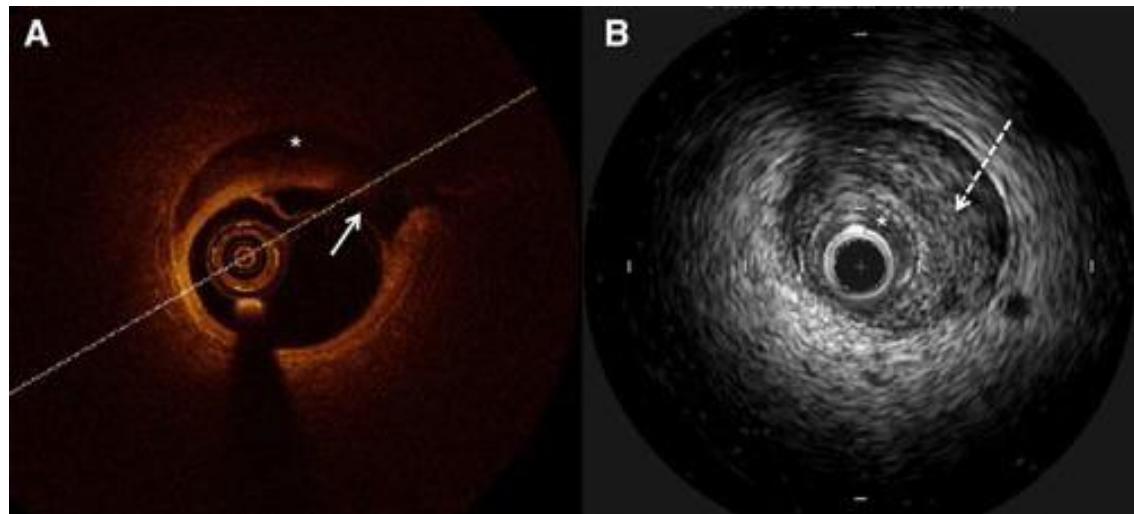


Figura 3. (A). Tomografía de coherencia óptica que muestra disección de la íntima (flecha), con hematoma intramural (asterisco). (B). Ultrasonografía intracoronaria que muestra hematoma intramural (flecha punteada) que comprime la luz verdadera (asterisco).

Fuente: Hayes S, et al. Spontaneous coronary artery dissection: Current state of the science: A scientific statement from the American heart association. Circulation. 2018

Figura: 4.

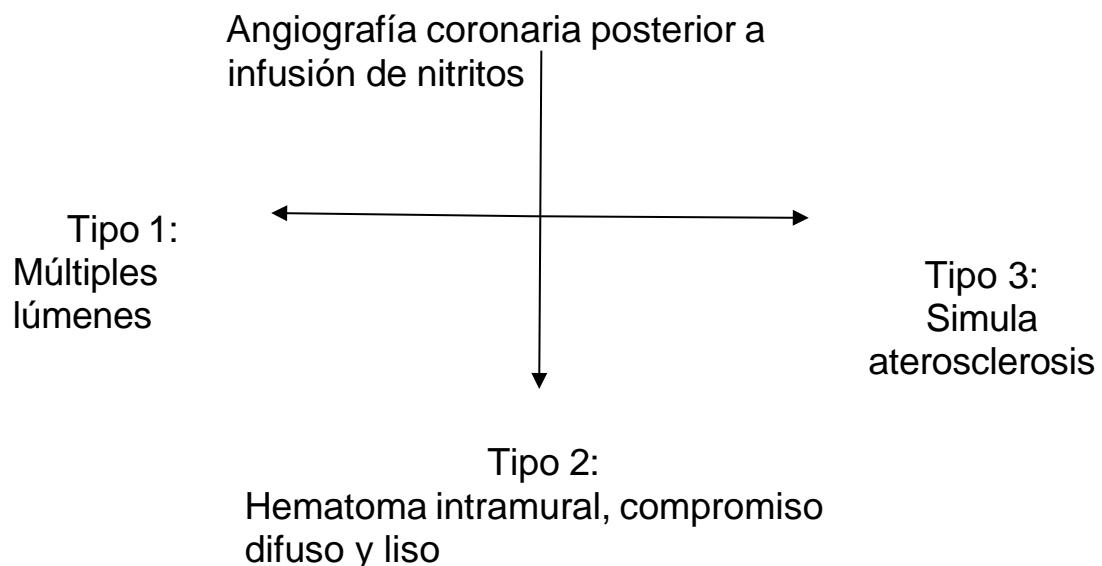


Figura: 4. Algoritmo diagnóstico de SCAD.

Fuente: Adaptado y traducido de: Hayes S, et al. Spontaneous coronary artery dissection: Current state of the science: A scientific statement from the American heart association. Circulation. 2018

Figura 5.

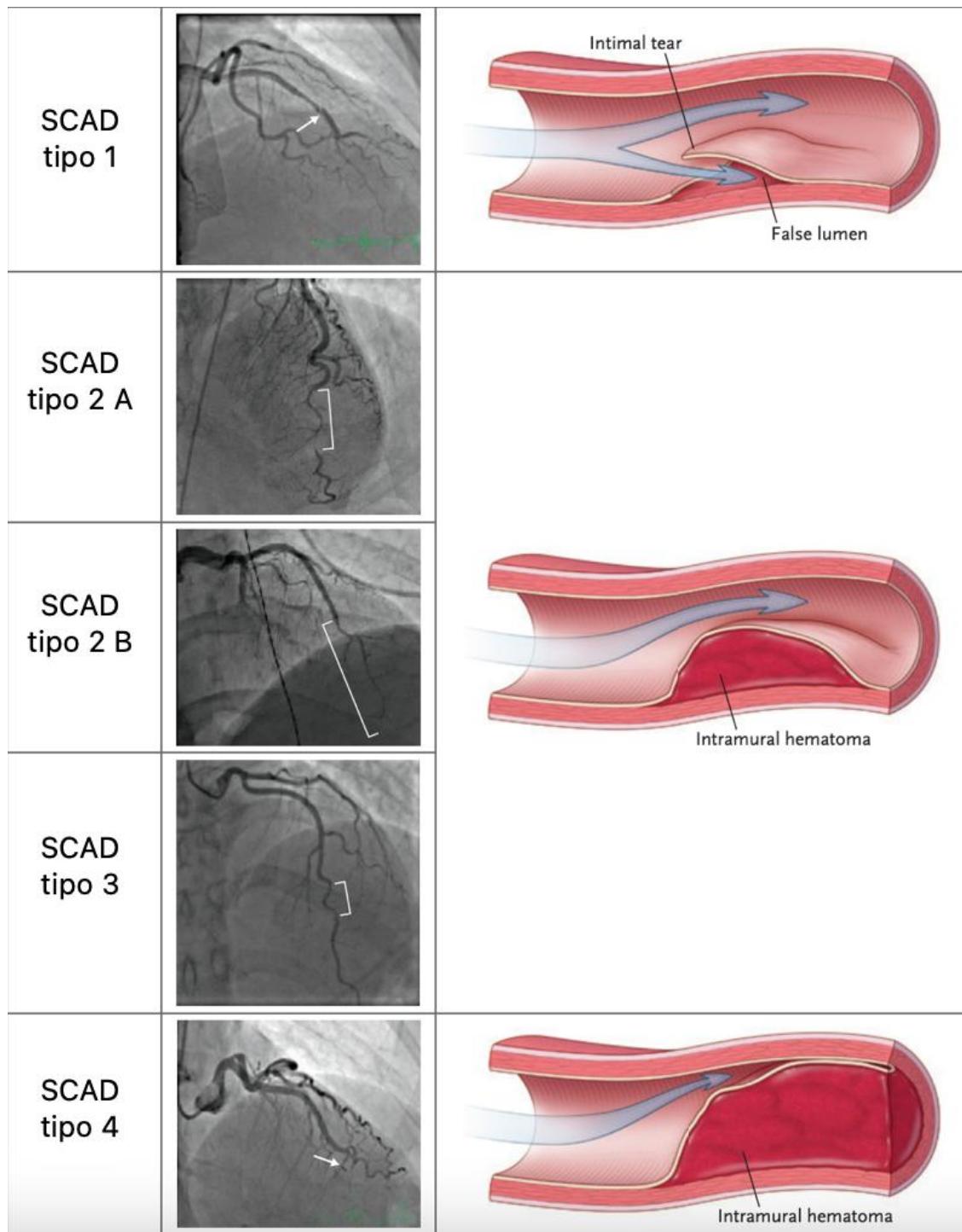


Figura 5. Clasificación angiográfica de la SCAD.

Fuente: Adaptado y traducido de N engl j med 383;24 nejm.org. December 10, 2020

Figura 6.

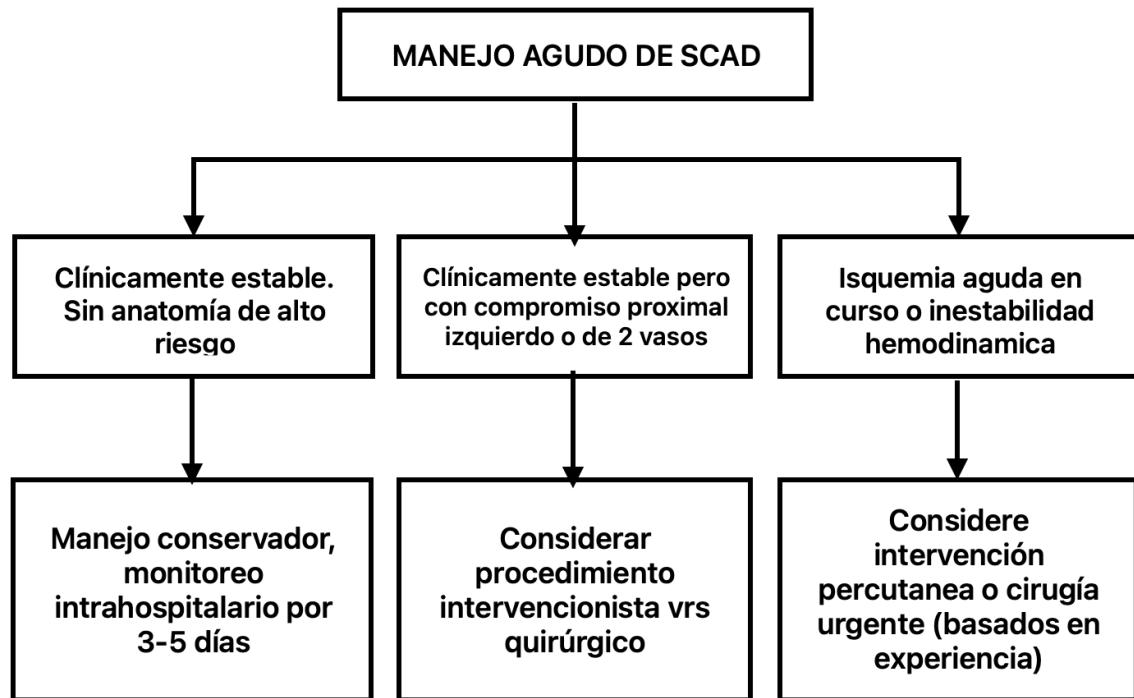


Figura 6. Algoritmo de manejo del SCAD.

Fuente: Adaptado, traducido y modificado de: Hayes S, et al. Spontaneous coronary artery dissection: Current state of the science: A scientific statement from the American heart association. Circulation. 2018

8. AGRADECIMIENTOS