

Casi clinici

Dissezione spontanea del tronco comune della coronaria sinistra: un caso clinico e revisione della letteratura

Antonio Caddeo, Gianfranco Delogu, Mauro Cadeddu*, Valeria Demontis, Marina Meloni, Stefano Naccarato, Sergio M. Marchi

Unità Coronarica, Ospedale San Martino, Oristano, *Istituto di Cardiologia, Università degli Studi, Cagliari

Key words:
Coronary heart disease;
Spontaneous coronary
dissection.

Primary spontaneous coronary artery dissection occurs rarely. Compared to usual acute coronary syndromes, it occurs in relatively young people, particularly in women in the *peripartum* or early *post-partum* period. The etiology of spontaneous coronary artery dissection remains unclear; there have been less than 150 cases reported in the literature, and only 28 cases documented in the left main coronary artery. This article reports the clinical course of a patient with primary spontaneous left main coronary artery dissection who was treated with coronary artery bypass grafting after clinical steadiness.

(Ital Heart J Suppl 2001; 2 (4): 413-417)

© 2001 CEPI Srl

Ricevuto il 6 novembre 2000; nuova stesura il 2 dicembre 2000; accettato il 5 dicembre 2000.

Per la corrispondenza:

Dr. Antonio Caddeo

Unità Coronarica
Ospedale San Martino
Via Rockefeller, 25
09170 Oristano
E-mail:
cadant@katamail.com

Introduzione

Benché l'aterosclerosi sia la causa più frequente di coronaropatia, altre condizioni possono essere responsabili di tale patologia; tra queste la dissezione arteriosa coronarica è senza dubbio da considerare tra le cause più subdole e di difficile inquadramento diagnostico.

Si intende per dissezione coronarica la separazione della media dalle adiacenti tuniche vascolari da parte di una lesione emorragica (con o senza lacerazione intimale), che spinge lo strato medio-intimale verso il centro del lume coronarico, producendo un impedimento di vario grado al normale flusso ematico¹.

La dissezione coronarica può essere primitiva o spontanea e secondaria (angioplastica, trauma toracico)².

Caso clinico

P.E., donna di 37 anni, ricoverata in Unità di Terapia Intensiva Coronarica (UTIC) per dolore retrosternale, di tipo gravativo, a carattere subentrante, insorto poche ore prima in seguito a sforzo fisico di lieve entità, ricomparso a riposo, irradiato alle spalle, accompagnato a lieve sudorazione (il dolore persiste anche al momento del ricovero).

L'anamnesi familiare e patologica remota sono negative per cardiopatie o patologie importanti; risulta un trauma toracico violento nell'infanzia, non è in stato di gravidanza, non assume farmaci anticoncezionali orali, non sono presenti fattori di rischio per cardiopatia ischemica.

L'esame obiettivo è nella norma.

L'elettrocardiogramma all'ingresso presenta: ritmo sinusale, frequenza cardiaca 65 b/min, tratto ST sottolivellato con onda T negativa in tutte le derivazioni epicardiche (Fig. 1).

Gli esami ematochimici di routine sono nella norma, i valori di proteina C reattiva e di velocità di eritrosedimentazione sono normali; gli enzimi cardiaci sono negativi per necrosi miocardica, solo il valore della troponina I è moderatamente elevato (v.n. < 2 γ /ml; valori rilevati da 7.3 a 10.6 γ /ml).

L'ecocardiogramma mostra un'ipocinesia della parete anteriore, per il resto è da considerare nella norma.

Telecuore: non lesioni in atto; ombra cardiaca nei limiti.

La paziente inizia terapia con acido acetilsalicilico, nitroglicerina, atenololo ed eparina. Un'ora dopo l'ingresso in UTIC si rileva la scomparsa dell'angor e normalizzazione dell'elettrocardiogramma. Nei giorni successivi la paziente è asintomatica.

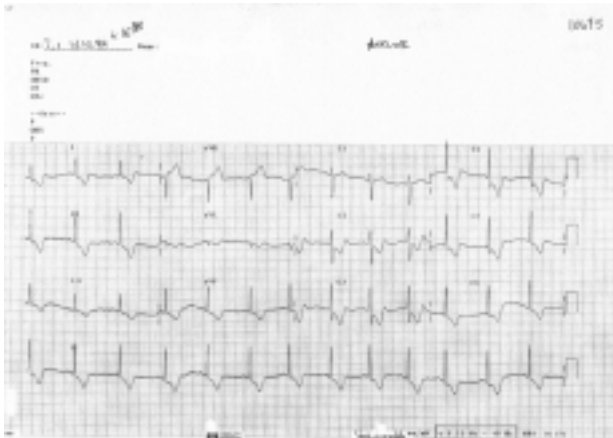


Figura 1. Elettrocardiogramma all'ingresso in reparto.

ca, l'elettrocardiogramma delle 24 ore secondo Holter è normale.

Il test da sforzo eseguito in quinta giornata, una volta stabilizzato il quadro clinico, in terapia con betabloccante, dimostra un progressivo sottolivellamento del tratto ST con negativizzazione dell'onda T nelle derivazioni da V_1 a V_6 e in D2, D3, aVF a partire dal II stadio di Bruce fino ad un massimo sottolivellamento di 3.5 mm registrato al III stadio, quando la prova viene interrotta; si segnala assenza di angor, normale andamento della pressione arteriosa e della frequenza cardiaca, lenta normalizzazione dell'elettrocardiogramma al sesto minuto di recupero.

L'esame emodinamico (Fig. 2) evidenzia una stenosi severa del tronco comune della coronaria sinistra con aspetto di dissezione "a spirale"; non si rilevano altre lesioni coronariche.

In base al quadro clinico, al risultato degli esami ematologici di laboratorio, degli esami strumentali e della coronarografia viene fatta diagnosi di dissezione spontanea del tronco comune dell'arteria coronaria sinistra e la paziente viene quindi inviata dal chirurgo e sottoposta ad intervento di bypass aortocoronarico con

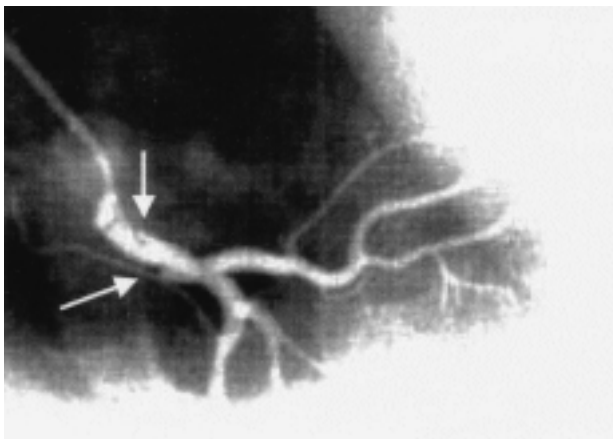


Figura 2. Coronarografia dimostrante (freccie) la dissezione intimale del tronco comune della coronaria sinistra.

impianto di arteria mammaria interna sinistra su arteria interventricolare e bypass aortocoronarico con mammaria interna destra come free-graft su intermedio e in safena singola su marginale ottuso.

Il decorso postoperatorio è stato regolare se si eccettua un lieve movimento enzimatico senza corrispettivo elettrocardiografico ed ecocardiografico.

La paziente viene dimessa dopo 18 giorni dall'evento acuto con una terapia composta da aspirina e betabloccanti; il follow-up a 6 mesi è regolare, con esecuzione di prova da sforzo al cicloergometro massimale, negativa per ischemia subendocardica.

Discussione

La dissezione spontanea di un ramo coronarico può causare angina pectoris e spesso infarto acuto del miocardio o anche morte improvvisa; la causa di tali patologie è frequentemente rilevata purtroppo solo tramite riscontro autoptico. Due terzi dei casi riportati in letteratura sono stati registrati nel sesso femminile e la metà di questi è in rapporto ad uno stato gravidico³.

Nei pazienti che sopravvivono ad un episodio di dissezione arteriosa coronarica spontanea c'è un 20% di mortalità nei 3 anni successivi⁴; per tale motivo alcuni autori⁴ raccomandano la rivascularizzazione coronarica, in particolare in quei pazienti con crisi subentranti.

Elming e Kobert⁵ riportano in una recente pubblicazione una revisione dei dati della letteratura, analizzando 141 casi di dissezione spontanea di un'arteria coronaria, e convengono che tale patologia è senza dubbio da ritenere rara, ma si dovrebbe considerarla attentamente quando una donna giovane, specialmente nel periodo *post-partum*, presenta una sindrome ischemica acuta.

L'etiologia della dissezione coronarica spontanea durante il *post-partum* è sconosciuta; durante la gravidanza l'aorta subisce cambiamenti microstrutturali che sono il risultato di fattori emodinamici ed ormonali; questi cambiamenti, con molta probabilità, si verificano anche a livello delle arterie coronariche, indebolendone così le pareti. Il danno del collagene si è pensato che possa essere il responsabile dell'indebolimento della parete vasale e quindi responsabile nel creare l'ambiente adatto alla dissezione.

Heefner⁶ riporta un caso di dissezione coronarica spontanea riscontrato all'autopsia in una paziente che faceva uso di contraccettivi orali; ne deduce che la terapia ormonale può aver causato cambiamenti microstrutturali nelle arterie, simili a quelli trovati nel *post-partum*, che hanno dato come risultato la dissezione.

De Maio et al.³ hanno trovato 9 pazienti (su 32 con dissezione coronarica spontanea) con coronaropatia aterosclerotica; in questi pazienti la dissezione potrebbe essere il risultato della rottura di una placca con alterazione della giunzione tra l'intima e la tunica media. I vasa vasorum, a questo livello, sono anormali e su-

scettibili di emorragia, e probabilmente costituiscono la sorgente iniziale di sanguinamento intramediale. Lo strappo intimale che connette il lume vero con l'ematoma (come nella dissezione aortica) è stato osservato raramente. I rimanenti casi di dissezione spontanea (che non siano collegati alla gravidanza o alla malattia aterosclerotica) si presentano senza una chiara etiologia; alcune serie autoptiche^{3,7} hanno trovato implicati piccoli spazi cistici nella media delle arterie coronariche disseccate con interessamento di una componente eosinofila.

Robinowitz et al.⁷ hanno trovato in uno studio *post-mortem* che 8 di 31 pazienti (43%) con dissezione coronarica, presentavano infiltrati eosinofili nell'avventizia delle arterie coronariche interessate; hanno quindi ipotizzato che proteine isolate da granuli di eosinofili possano aver danneggiato il collagene, il tessuto elastico, il tessuto muscolare liscio delle arterie coronarie, determinando la dissezione. Altri autori⁸ invece pensano che gli infiltrati eosinofili periavventiziali osservati in alcuni casi di dissezione coronarica siano la conseguenza della dissezione e non la causa.

I mezzi a disposizione per una diagnosi corretta non sono molti; la coronarografia rimane al momento l'esame più indicato per documentare la presenza di un'occlusione coronarica determinata da dissezione intimale; è anche vero che non sempre l'esame emodinamico

viene rapidamente (come la situazione richiederebbe) preso in considerazione quando ci si trova davanti ad una giovane donna in gravidanza che lamenta dolore toracico.

Ultimamente l'utilizzo di moderni sistemi di imaging intracoronarico (ecografia intravascolare e angioscopia), anche se documentato in un numero limitato di casi, ha permesso una buona definizione diagnostica con risultati positivi sull'atteggiamento terapeutico e sulla prognosi².

Dal 1931 (primo caso descritto da Pretty⁹) ad oggi poco meno di 150 casi di dissezione spontanea di un'arteria coronarica sono stati descritti in letteratura, la maggior parte di questi sono donne (80%) e un quarto è collegato alla gravidanza. L'età media è di circa 40 anni e la diagnosi viene fatta perlopiù *post-mortem*; l'arteria coronarica discendente anteriore è il vaso più comunemente interessato nella donna, la coronaria destra nell'uomo. Il tronco comune della coronaria sinistra è implicato raramente, solo 28 casi sono stati riportati in letteratura (Tab. I)^{7,10-33}, di cui 12 (Tab. II)^{16,19,22,23,25-28,31-33}, 13 con il nostro caso, sono stati diagnosticati *ante-mortem*; trattasi di 13 donne e tutte (tranne il nostro caso) hanno presentato infarto acuto del miocardio come esordio clinico.

Varie sono le opzioni terapeutiche raccomandate per il trattamento della dissezione coronarica spontanea.

Tabella I. Riassunto dei casi di dissezione spontanea del tronco comune della coronaria sinistra.

Autore	Età (anni)	Sesso	Clinica	Trattamento	Risultato
Lowitt e Corzine ¹⁰ , 1952	39	F	Post-partum	Nessuno	Deceduta
Boschetti e Levine ¹¹ , 1958	45	F		Nessuno	Deceduta
Palomino ¹² , 1969	31	F	Post-partum	Nessuno	Deceduta
Asuncion e Hyun ¹³ , 1972	39	F	Post-partum	Nessuno	Deceduta
Bulkley e Roberts ¹⁴ , 1973	66	F		Nessuno	Deceduta
Perrault et al. ¹⁵ , 1974	52	F		Nessuno	Deceduta
Razavi ¹⁶ , 1975	31	F	Post-partum	Chirurgico	Vivente
Molloy et al. ¹⁷ , 1980	42	F		Chirurgico	Deceduta
Tullio et al. ¹⁸ , 1980	40	F		Nessuno	Deceduta
Robinowitz et al. ⁷ , 1982	31	F		Nessuno	Deceduta
	41	F		Nessuno	Deceduta
	45	F		Nessuno	Deceduta
Chokron et al. ¹⁹ , 1983	47	F		Medico	Vivente
	34	F		Medico	Vivente
Glasgow et al. ²⁰ , 1984	30	F		Nessuno	Deceduta
	42	F		Nessuno	Deceduta
Virmani et al. ²¹ , 1984	30	F		Nessuno	Deceduta
Vicari et al. ²² , 1986	33	F	Post-partum	Chirurgico	Vivente
Thayer et al. ²³ , 1987	39	F		Chirurgico	Vivente
Sadoshima et al. ²⁴ , 1987	37	F		Chirurgico	Deceduta
Boyd et al. ²⁶ , 1988	33	F	Post-partum	Chirurgico	Vivente
Keon et al. ²⁵ , 1989	41	F		Chirurgico	Vivente
Alvarez e Deal ²⁷ , 1991	34	F		Chirurgico	Vivente
Himbert et al. ²⁸ , 1991	41	F		Medico	Vivente
Corrado et al. ²⁹ , 1992	28	F	Sindrome Marfan	Nessuno	Deceduta
Kearney et al. ³⁰ , 1993	31	F		Nessuno	Deceduta
Ellis et al. ³¹ , 1994	35	F		Chirurgico	Vivente
Leclercq et al. ³² , 1996	49	F		Medico	Vivente
Atay et al. ³³ , 1996	43	F	Leiomioma uterino	Chirurgico	Vivente
Caso presente, 1999	37	F		Chirurgico	Vivente

Tabella II. Pazienti con diagnosi in vita di dissezione coronarica spontanea.

Autore	Età (anni)	Clinica	Trattamento
Razavi ¹⁶ , 1975	31	IMA	CABG
Chokron et al. ¹⁹ , 1983	47	IMA	Medico
	34	IMA	Medico
Vicari et al. ²² , 1986	33	IMA	Estrusione chirurgica del trombo
Thayer et al. ²³ , 1987	39	IMA	CABG
Boyd et al. ²⁶ , 1988	33	IMA	Estrusione chirurgica del trombo
Keon et al. ²⁵ , 1989	41	IMA	CABG
Alvarez e Deal ²⁷ , 1991	34	IMA	CABG
Himbert et al. ²⁸ , 1991	41	IMA	Medico
Ellis et al. ³¹ , 1994	35	IMA	CABG
Leclercq et al. ³² , 1996	49	IMA	Medico
Atay et al. ³³ , 1996	43	IMA	CABG
Caso presente, 1999	37	Angina instabile	CABG

CABG = bypass aortocoronarico; IMA = infarto miocardico acuto.

nea, e la decisione di intraprendere un trattamento medico o chirurgico non trova unanimità di consensi.

Alcuni autori²³ raccomandano il trattamento chirurgico per tutti i pazienti, benché altri riportino buoni risultati con la sola terapia medica^{3,28}; sono stati descritti alcuni casi³² di pazienti trattati con successo con la terapia trombolitica durante l'evento acuto; altri autori³⁴ riportano invece il caso di dissezione coronarica con estensione dell'area dissecata a causa del sanguinamento all'interno della parete vasale, indotto dalla trombolisi.

Gonzalez et al.³⁵ riportano dei casi trattati con successo per mezzo dell'angioplastica, mentre Razavi¹⁶, Thayer et al.²³ e Atay et al.³³ hanno trattato i loro pazienti chirurgicamente con bypass aortocoronarico; Boyd et al.²⁶ riportano il caso di 2 pazienti trattati chirurgicamente con l'estruzione dell'ematoma.

In base ai dati della letteratura si può ritenere che la scelta del trattamento dovrebbe dipendere dalla situazione clinica e dalla localizzazione ed estensione della dissezione: la rivascolarizzazione chirurgica è sempre raccomandata nei casi di interessamento del tronco comune, coinvolgimento multivasale e nei casi di ischemia refrattaria; il trattamento medico può essere un'opzione valida nei pazienti asintomatici e che non possono essere sottoposti ad alcuna forma di rivascolarizzazione. Altre procedure interventistiche, come l'angioplastica coronarica con stent intracoronarico, possono essere considerate in quel gruppo di pazienti con sindrome coronarica acuta e interessamento di un singolo vaso escluso il tronco comune.

In conclusione, la dissezione coronarica è una causa rara di infarto acuto del miocardio associata ad un grado significativamente alto di morbilità e mortalità; la necessità di una diagnosi precoce è indispensabile ai fini di una migliore prognosi *quoad valetudinem* e *quoad vitam*. I mezzi diagnostici a disposizione non sono molti e non sempre facilmente e rapidamente reperibili. Pertanto, la diagnosi di dissezione coronarica spontanea dovrebbe essere inclusa nella diagnosi differenziale della sindrome coronarica acuta, soprattutto

nella donna giovane; la coronarografia dovrebbe essere considerata precocemente per confermare il sospetto diagnostico; se la dissezione è visualizzata alla coronarografia, la rivascolarizzazione chirurgica dovrebbe essere eseguita immediatamente.

Riassunto

La dissezione spontanea è una causa rara di patologia coronarica; rispetto ad altre manifestazioni di sindrome coronarica acuta colpisce una popolazione relativamente più giovane con forte predilezione per il sesso femminile, particolarmente nel periodo *peripartum* o *post-partum*. La sua etiologia rimane oscura; meno di 150 casi sono stati riportati in letteratura, di cui solo 28 con interessamento del tronco comune. In questo articolo presentiamo il caso di una paziente con diagnosi di dissezione spontanea del tronco comune della coronaria sinistra, ricoverata nel nostro reparto per angina instabile, trattata, una volta stabilizzato il quadro clinico, chirurgicamente con bypass aortocoronarico.

Parole chiave: Coronaropatia; Dissezione coronarica spontanea.

Bibliografia

1. Hurst's The Heart. Arteries and veins. In: Wayne A, Schlant RC, et al, eds. New York, NY: McGraw-Hill, 1998: 1366.
2. Morocutti G, Spedicato L, Vendrametto F, Bernardi G. Diagnosi con ecocardiografia intravascolare (ICUS) di dissezione coronarica post-traumatica coinvolgente il tronco comune. Descrizione di un caso e revisione della letteratura. G Ital Cardiol 1999; 29: 1034-7.
3. De Maio SJ Jr, Kinsella SH, Silverman ME. Clinical course and long-term prognosis of spontaneous coronary artery dissection. Am J Cardiol 1989; 64: 471-4.
4. Braunwald E. Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 5th edition. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1997: 1349.

5. Elming H, Kobert L. Spontaneous coronary artery dissection. Case report and literature review. *Scand Cardiovasc J* 1999; 33: 175-9.
6. Heefner WA. Dissecting hematoma of the coronary artery. A possible complication of oral contraceptive therapy. *JAMA* 1973; 223: 550-1.
7. Robinowitz M, Virmani R, McAllister HA. Spontaneous coronary artery dissection and eosinophilic inflammation: a cause and effect relationship? *Am J Med* 1982; 72: 923-8.
8. Dowling GP, Buja LM. Spontaneous coronary artery dissection occurs with and without periadventitial inflammation. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111: 470-2.
9. Pretty HC. Dissecting aneurysm of coronary artery in woman aged 42: rupture. *BMJ* 1931; 1: 667.
10. Lowitt WV, Corzine WJ. Dissecting intramural hemorrhage of anterior branch of left coronary artery. *AMA Arch Pathol* 1952; 54: 458-63.
11. Boschetti AE, Levine A. Cystic medionecrosis with dissecting aneurysm of coronary arteries. *Arch Intern Med* 1958; 102: 562-70.
12. Palomino SJ. Dissecting intramural hematoma of left coronary artery in puerperium: a case report and survey of the literature. *Am J Clin Pathol* 1969; 51: 119-25.
13. Asuncion CM, Hyun J. Dissecting intramural hematoma of the coronary artery in pregnancy and the puerperium. *Obstet Gynecol* 1972; 40: 202-10.
14. Bulkley BH, Roberts WC. Dissecting aneurysm (hematoma) limited to coronary artery: a clinico-pathologic study of six patients. *Am J Med* 1973; 55: 747-56.
15. Perrault MA, Sebastien P, Auperin A, Eisenman B, Bouvrain Y. Primary dissecting hematoma of the coronary artery media. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1974; 67: 987-94.
16. Razavi M. Unusual forms of coronary artery disease. *Cardiovasc Clin* 1975; 7: 25-46.
17. Molloy PJ, Ablett MB, Anderson KR. Left main stem coronary artery dissection. *Br Heart J* 1980; 43: 705-8.
18. Tullio D, Pace G, Terlizzi R. Dissezione primitiva isolata del tronco comune della coronaria sinistra. *Boll Soc Ital Cardiol* 1980; 25: 1231-41.
19. Chokron R, Thomas D, Leprince JL, Szwarc G, Gandjbakhch I, Grosgeat Y. Isolated primary dissection of coronary arteries. Apropos of 3 cases with a favorable development. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1983; 76: 886-92.
20. Glasgow BJ, Tift JP, Alexander JB. Spontaneous primary dissecting coronary artery aneurysm. Report of two cases. *Am J Forensic Med Pathol* 1984; 5: 155-9.
21. Virmani R, Forman MB, Robinowitz M, McAllister HA Jr. Coronary artery dissections. *Cardiol Clin* 1984; 2: 633-46.
22. Vicari R, Eybel C, Monson D. Survival following spontaneous artery dissection: surgical repair by extrusion of intramural hematoma. *Am Heart J* 1986; 111: 593-4.
23. Thayer JO, Healy RW, Maggs PR. Spontaneous coronary artery dissection. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 97-102.
24. Sadoshima J, Nakashima Y, Taira Y, et al. A case of primary dissecting aneurysm of the coronary artery. *Jpn Heart J* 1987; 28: 799-804.
25. Keon WJ, Koshal A, Boyd WD, Laramée L, Farrell E, Walley VM. Survival after spontaneous primary left main coronary artery dissection. Acute surgical intervention with the Javik 7-70 artificial heart. *J Cardiovasc Surg* 1989; 30: 786-9.
26. Boyd WD, Walley VM, Keon WJ. Surgical treatment of spontaneous left main coronary artery dissection. (letter) *Ann Thorac Surg* 1988; 46: 483.
27. Alvarez J, Deal CW. Spontaneous dissection of the left main coronary artery: a case report and review of the literature. *Aust N Z J Med* 1991; 21: 891-2.
28. Himbert D, Makowski S, Laperche T, Steg PG, Juliard JM, Gourgon R. Left main coronary spontaneous dissection: progressive angiographic healing without coronary surgery. *Am Heart J* 1991; 122: 1757-9.
29. Corrado D, Thiene G, Cocco P, Frescura C. Non-atherosclerotic coronary artery disease and sudden death in young. *Br Heart J* 1992; 66: 601-7.
30. Kearney P, Singh H, Hutter J, Khan S, Lee G, Lucey J. Spontaneous coronary artery dissection: a report of three cases and review of the literature. *Postgrad Med J* 1993; 69: 940-5.
31. Ellis CJ, Haywood GA, Monro JL. Spontaneous coronary artery dissection in a young woman resulting from an intense gymnasium work-out. *Int J Cardiol* 1994; 47: 193-4.
32. Leclercq F, Messner-Pellenc P, Carabasse D, Lucke N, Rivalland F, Groulleau R. Successful thrombolysis treatment of a spontaneous left main coronary artery dissection without subsequent surgery. *Eur Heart J* 1996; 17: 320-1.
33. Atay Y, Yagdi T, Turkoglu C, Altintig A, Buket S. Spontaneous dissection of the left main coronary artery: a case report and review of the literature. *J Card Surg* 1996; 11: 371-5.
34. Buys EM, Suttorp MJ, Morshuis WJ, Plokker HW. Extension of a spontaneous coronary artery dissection due to thrombolytic therapy. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1994; 33: 157-60.
35. Gonzalez JI, Hill JA, Conti CR. Spontaneous coronary artery dissection treated with percutaneous transluminal angioplasty. *Am J Cardiol* 1989; 63: 885-6.