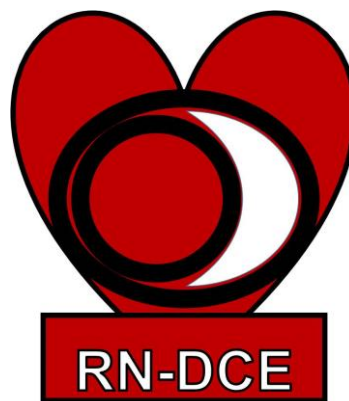


Registro Nacional de Disección Coronaria Espontánea (RN-DCE)
Spanish Registry on Spontaneous Coronary Artery Dissection
(SR-SCAD)



Propuesta de Registro Observacional Prospectivo realizada dentro del marco de la Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología

Proyecto elaborado por:

Dr. Fernando Alfonso

Jefe del Servicio de Cardiología

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

Email: falf@hotmail.com

Características:

Registro prospectivo observacional multicéntrico, de ámbito nacional, de pacientes consecutivos diagnosticados de disección coronaria espontánea (DCE).

Objetivos:

- 1) Analizar los factores predisponentes, los potenciales desencadenantes y las patologías asociadas (incluyendo la displasia fibromuscular) de los pacientes con DCE
- 2) Estudiar la presentación clínica y angiográfica de estos pacientes
- 3) Analizar el valor de las técnicas de diagnóstico intracoronario (OCT, IVUS, guía de presión) y de las técnicas de imagen no invasiva en el diagnóstico de esta patología.
- 4) Conocer la evolución clínica hospitalaria y la respuesta al tratamiento médico o revascularizador en estos pacientes, atendiendo al tipo morfológico de DCE y al tratamiento utilizado
- 5) Analizar su evolución clínica a largo plazo (eventos cardiovasculares adversos, incluyendo la recurrencia de DCE)
- 6) Identificar marcadores pronósticos y de respuesta a diferentes alternativas terapéuticas

Metodología y Organización:

- 1) Se prevé la participación de unos 50 centros nacionales en el registro. Con una estimación basada en datos previos de unos 5 pacientes anuales por centro, se estima un número anual de pacientes incluidos en el mismo de alrededor de 250 pacientes/año.
- 2) Consentimiento informado. Aprobación del estudio por parte del Comité Ético del centro coordinador (Hospital Universitario de La Princesa, Madrid). Recogida prospectiva de casos diagnosticados de forma consecutiva en los centros participantes. Manejo de toda la información de acuerdo a las leyes vigentes de confidencialidad y protección de datos.
- 3) Alto nivel de sospecha clínica en todos centros participantes para lograr un diagnóstico adecuado (sospecha ante imágenes sugerentes de hematoma intramural), favoreciendo la utilización liberal de técnicas de diagnóstico intracoronario y también de técnicas de imagen invasivas y no invasivas para el estudio de patología arterial no coronaria.
- 4) Creación de un CRF (electrónico) y con una definición precisa de las variables de valoración. Se adjunta un modelo de CRF, eventualmente pendiente de desarrollo posterior para adecuarlo al registro europeo de disección coronaria espontánea de la ESC.

- 5) Análisis centralizado (core-lab) de las técnicas diagnósticas de imagen (angiografía, OCT, IVUS, RMN, TAC). Estudio del valor de estas técnicas para confirmar la resolución espontánea del daño de la pared vascular durante el seguimiento.
- 6) Subestudios específicos de enfermedades sistémicas asociadas con obtención de diversos biomarcadores inmunológicos, inflamatorios, etc. Subestudios de proteómica y genética.
- 7) Análisis de material obtenido directamente en autopsia o de forma intraoperatoria.
- 8) Análisis de eventos predefinidos por parte de un comité central.
- 9) Análisis y presentación de resultados con periodicidad anual
- 10) Coordinación análisis de eventos y medición de las diferentes técnicas: centralizado Hospital Universitario de La Princesa

Aspectos éticos:

En este registro se solicitará consentimiento informado en el que se pedirá al paciente autorización para utilizar datos de la historia clínica y del **manejo realizado según práctica clínica habitual** de su patología. Es decir, básicamente, para la utilización de sus datos y para realizar un seguimiento de la evolución clínica.

En este registro solo se propone realizar las **pruebas que se consideren clínicamente indicadas para el diagnóstico y el tratamiento** de los pacientes. Las pruebas mencionadas de análisis especiales / genéticos serán sub estudios para los que, en su caso, necesitarían consentimientos específicos o aprobaciones especiales

Justificación:

La disección coronaria espontánea (DCE) es una rara enfermedad coronaria, no aterosclerótica, que habitualmente se presenta como un síndrome coronario agudo (1-6). En las series más modernas, la incidencia de DCE se sitúa en torno al 1.7-4% de los pacientes sometidos a coronariografía dolor torácico (7). Clásicamente el diagnóstico de esta enfermedad ha sido angiográfico (1-6). Su presentación más característica es en pacientes jóvenes, muy frecuentemente mujeres, sin factores de riesgo coronario ni enfermedad coronaria aterosclerótica asociada (1-6). Se ha descrito su asociación a múltiples condiciones incluyendo enfermedades sistémicas, especialmente las enfermedades del tejido conectivo, y con el periodo periparto. Recientemente, se han producido importantes avances que han revolucionado el diagnóstico de esta entidad (8-11). La utilización de IVUS o de OCT permite obtener una mayor sensibilidad y precisión diagnóstica, especialmente en los casos con una angiografía dudosa (8-11). Se ha demostrado que el hematoma intramural puede simular una lesión coronaria aterosclerótica o incluso localizarse en segmentos angiográficamente sanos. Así, el uso de estas técnicas ha demostrado que en muchos pacientes la angiografía tiene una escasa rentabilidad diagnóstica. La presentación más frecuente es como un síndrome coronario agudo incluyendo el infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST aunque, ocasionalmente, la primera manifestación pueden ser arritmias ventriculares o incluso

una muerte súbita y el diagnóstico sólo puede efectuarse en la autopsia (1-6). Sin embargo, una vez pasada la fase aguda, habitualmente la evolución clínica es favorable consiguiéndose una estabilización clínica un buen pronóstico con tratamiento médico. Múltiples estudios recientes han sugerido que la mayoría de estos pacientes tienen una evolución clínica favorable cuando se manejan con una estrategia conservadora por lo que se ha recomendado reservar la revascularización coronaria para los pacientes seleccionados con una anatomía adecuada y con síntomas persistentes o recurrentes (12-17). De hecho, la revascularización coronaria, tanto quirúrgica como percutánea, plantea retos y dificultades especiales en estos pacientes y se asocia a una alta tasa de complicaciones y de resultados subóptimos (12-17). La evolución natural de la enfermedad parece ser hacia la resolución espontánea y completa de las alteraciones de la pared coronaria alcanzándose en la mayoría de los casos una reparación vascular completa. Este es otro argumento para intentar estabilizar a los pacientes con tratamiento médico (12-17). También muy recientemente se ha sugerido que una enfermedad vascular subyacente, la displasia fibromuscular, está presente en las grandes arterias de un número muy importante de estos pacientes (18-26). Se ha sugerido que esta condición podría proporcionar el sustrato patofisiológico aunque una causalidad clara todavía no ha sido establecida (18-26).

La mayor parte de la información disponible sobre esta rara enfermedad se basa en un sinnúmero de casos clínicos descritos en la literatura o en pequeñas series retrospectivas generalmente sin seguimiento o con un seguimiento clínico muy limitado (1-6). Esto explica que dispongamos de escasísima información de calidad que permita guiar adecuadamente el diagnóstico y el tratamiento (fundamentalmente empírico) de esta condición. En los últimos 5 años, sin embargo, se han presentado datos de series más largas que han generado nuevas evidencias sobre la enfermedad, muchas veces cuestionando algunos viejos paradigmas clásicamente establecidos (12-17). Esto justifica la demanda de la comunidad científica de realizar estudios prospectivos sistemáticos y rigurosos que permitan esclarecer la fisiopatología y mejorar el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes. Como respuesta a todas estas inquietudes diversos países (Canadá y Estados Unidos de América) ya han iniciado registros prospectivos de pacientes con DCE.

El estudio actual, organizado dentro del marco de la Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología, pretende ser el registro de referencia a nivel nacional sobre esta patología. La información obtenida en nuestro país con este registro permitirá mejorar nuestro conocimiento sobre esta patología y, eventualmente, mejorar el diagnóstico, el tratamiento (27,28) y el pronóstico de los pacientes que sufren esta enfermedad tan rara y desconocida.

Referencias:

1. Pretty H. Dissecting aneurysms of coronary artery in woman aged 42: rupture. *BMJ* 1931;1:667.

2. Vrints CJ. Spontaneous coronary artery dissection. *Heart* 2010;96:801–8.
3. Alfonso F. Spontaneous coronary artery dissection: new insights from the tip of the iceberg? *Circulation*. 2012;126:667-70
4. Alfonso F, Bastante T, Rivero F, Cuesta J, Benedicto A, Saw J, Gulati R. Circ J. Spontaneous Coronary Artery Dissection: From Diagnosis to Management. *Circ J*. 2014;78(9):2099-110.
5. Giacoppo D, Capodanno D, Dangas G, Tamburino C. Spontaneous coronary artery dissection. *Int J Cardiol*. 2014;175:8-20.
6. Saw J. Spontaneous coronary artery dissection. *Can J Cardiol*. 2013;29:1027-33.
7. Saw J, Mancini GB, Humphries KH. Contemporary review on spontaneous coronary artery dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(3):297-312.
8. Maehara A, Mintz GS, Castagna MT, Pichard AD, Satler LF, Waksman R, et al. Intravascular ultrasound assessment of spontaneous coronary artery dissection. *Am J Cardiol*. 2002;89:466-8.
9. Alfonso F, Paulo M, Gonzalo N, Dutary J, Jimenez-Quevedo P, Lennie V, et al. Diagnosis of spontaneous coronary artery dissection by optical coherence tomography. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:1073-9.
10. Paulo M, Sandoval J, Lennie V, Dutary J, Medina M, Gonzalo N, Jimenez P, Escaned J, Bañuelos C, Macaya C, Alfonso F. Combined use of OCT and IVUS in spontaneous coronary artery dissection. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 830 – 832.
11. Das Neves BC, Núñez-Gil IJ, Alfonso F, Hernández R, Cuevas C, Jimenez Quevedo P, Gomez de Diego JJ, Escaned J, Macaya C, Fernández Ortiz A. Evolutive recanalization of spontaneous coronary artery dissection: insights from a multimodality imaging approach. *Circulation*. 2014;129:719-20.
12. Alfonso F, Paulo M, Lennie V, Dutary J, Bernardo E, Jiménez-Quevedo P, et al. Spontaneous coronary artery dissection: long-term follow-up of a large series of patients prospectively managed with a "conservative" therapeutic strategy. *JACC Cardiovasc Interv*. 2012;5:1062-70.
13. Tweet MS, Gulati R, Aase LA, Hayes SN. Spontaneous coronary artery dissection: a disease-specific, social networking community-initiated study. *Mayo Clin Proc*. 2011;86:845-50.
14. Tweet MS, Hayes SN, Pitta SR, Simari RD, Lerman A, Lennon RJ, et al. Clinical features, management, and prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Circulation*. 2012;126:579-88. *Circ Cardiovasc Interv*. 2014;7:777-786.
15. Eleid MF, Guddeti RR, Tweet MS, Lerman A, Singh M, Best PJ, Vrtiska TJ, Prasad M, Rihal CS, Hayes SN, Gulati R. Coronary artery tortuosity in spontaneous coronary artery dissection: angiographic characteristics and clinical implications. *Circ Cardiovasc Interv*. 2014;7:656–662.

16. Tweet MS, Eleid MF, Best PJ, Lennon RJ, Lerman A, Rihal CS, Holmes Jr DR, Hayes SN, Gulati R. Spontaneous Coronary Artery Dissection Revascularization Versus Conservative Therapy. *Circ Cardiovasc Interv.* 2014;7:777-786.
17. Alfonso F, Bastante T, Spontaneous coronary artery dissection: novel diagnostic insights from large series of patients. *Circ Cardiovasc Interv* 2014;7:638-41.
18. Saw J, Ricci D, Starovoytov A, Fox R, Buller CE. Spontaneous coronary artery dissection: prevalence of predisposing conditions including fibromuscular dysplasia in a tertiary center cohort. *JACC Cardiovasc Interv.* 2013;6:44-52.
19. Saw J, Aymong E, Sedlak T, Buller CE, Starovoytov A, Ricci D, Robinson S, Vuurmans T, Gao M, Humphries K, Mancini GBJ. Spontaneous coronary artery dissection: association with predisposing arteriopathies and precipitating stressors, and cardiovascular outcomes. *Circ Cardiovasc Interv.* 2014;7:645–655.
20. Michelis KC, Olin JW, Kadian-Dodov D, d'Escamard V, Kovacic JC. Coronary artery manifestations of fibromuscular dysplasia. *J Am Coll Cardiol.* 2014;64:1033-46.
21. Saw J, Poulter R, Fung A. Intracoronary imaging of coronary fibromuscular dysplasia with OCT and IVUS. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;82:E879-83.
22. Pate GE, Lowe R, Buller CE. Fibromuscular dysplasia of the coronary and renal arteries? *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;64:138-45.
23. Saw J, Poulter R, Fung A, Wood D, Hamburger J, Buller CE. Spontaneous coronary artery dissection in patients with fibromuscular dysplasia: a case series. *Circ Cardiovasc Interv.* 2012;5:134-7.
24. Olin JW, Gornik HL, Bacharach JM, Biller J, Fine LJ, Gray BH, et al. Fibromuscular dysplasia: state of the science and critical unanswered questions: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2014;129:1048-78.
25. Liang JJ, Prasad M, Tweet MS, Hayes SN, Gulati R, Breen JF et al. A novel application of CT angiography to detect extracoronary vascular abnormalities in patients with spontaneous coronary artery dissection. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2014;8:189-97.
26. Bastante T, Cuesta J, Rivero F, Benedicto A, Alfonso F. Asociación de disección coronaria espontánea y displasia fibromuscular. *Rev Esp Cardiol* 2015. (En prensa).
27. Yumoto K, Sasaki H, Aoki H, Kato K. Successful treatment of spontaneous coronary artery dissection with cutting balloon angioplasty as evaluated with optical coherence tomography. *JACC Cardiovasc Interv.* 2014 Jun 11. pii: S1936-8798(14)00737-7.
28. Cockburn J, Yan W, Bhindi R, Hansen P. Spontaneous coronary artery dissection treated with bioresorbable vascular scaffold guided by optical coherence tomography. *Can J Cardiol* 2014;30:e1-e3.