

ISTO-PATOLOGIA DELLA DISSEZIONE SPONTANEA CORONARICA IN PUERPERIO

Luca Morelli*, Teresa Pusiol*, Anna Maria Parolai#, Irene Pisciolì§

* U.O. di Anatomia e Istologia Patologica e Citodiagnostica, Ospedale "S. Maria del Carmine", Rovereto (TN), # U.O. di Ginecologia ed Ostetricia, Nuovo Ospedale Civile, Arco (TN), § Divisione di Radiologia, Ospedale "S. Chiara", Trento

Indirizzo per corrispondenza: Dott. Luca Morelli

U.O. di Anatomia e Istologia Patologica e Citodiagnostica, Ospedale "S. Maria del Carmine"

Piazzale S. Maria 6, 38068 Rovereto (TN)

tel: +39 0464 453490; fax: +39 0464 453029; e-mail: luca.morelli@apss.tn.it

ABSTRACT

We report a case of sudden death in puerperium caused by spontaneous dissection of the left anterior descending coronary in a 33-aged woman. Histology showed a hematoma between the coronary tunica media and adventitia that occluded the lumen. Periadventitial inflammation was found. A predominant presence of eosinophils was found. An extensive review of the cases reported in literature demonstrates that aetiopathogenesis of the disease is unknown, and that the histology is rarely described. Further studies are needed to evaluate conclusive histological features of spontaneous coronary artery dissection in post partum women.

Key words: *sudden death; spontaneous coronary artery dissection; puerperium*

RIASSUNTO

La dissezione spontanea dell'arteria coronaria può insorgere in soggetti con aterosclerosi, in donne in gravidanza o puerperio o essere idiopatica senza evidente fattore predisponente. Si riporta un caso di morte improvvisa in donna di 33 anni, in puerperio sottolineando l'aspetto istologico: ematoma tra l'avventizia e la tonaca media nell'arteria coronarica discendente anteriore di sinistra con compressione dell'intima e occlusione vasale. Era presente infiltrato flogistico periavventiziale granulocitario eosinofilo. Assenti lesioni aterosclerotiche o dei vaso-vasorum. La revisione della letteratura dimostra che l'istologia di questa lesione nelle donne in puerperio è stata riportata raramente. Tuttavia i reperti descritti da altri autori sono simili al nostro caso. L'eziopatogenesi è sconosciuta e le varie ipotesi formulate in letteratura sono spesso smentite dal quadro istologico.

Parole chiave: *morte improvvisa; dissezione spontanea arteria coronaria; puerperio.*

INTRODUZIONE

La dissezione spontanea di uno o più rami coronarici è una causa molto rara di morte improvvisa in donne in gravidanza e in puerperio. Consiste nella formazione di un ematoma spontaneo dissecante in un vaso coronarico. Dopo la descrizione del primo caso di Lavitt WW e Carzine WJ (1) successivi studi di casi autoptici o risolti terapeuticamente non hanno mai chiarito l'eziopatogenesi dell'evento. Riportiamo un recente caso da noi osservato di morte improvvisa di donna in puerperio, causata da dissezione spontanea del ramo discendente anteriore dell'arteria coronaria di sinistra, sottolineando le caratteristiche istologiche, non sufficientemente approfondite sino ad oggi in letteratura.

CASO CLINICO

Una donna di 33 anni, puerpera in decima giornata, veniva trovata cadavere alle ore 10.50 del 30.09.2001 nella propria residenza. Il marito della donna non riferiva di essere a conoscenza di malattie pregresse;

inoltre, riferiva che la gravidanza aveva avuto un decorso regolare ed il parto era stato eutocico.

REPERTI AUTOPTICI ED ISTOPATOLOGICI

Il riscontro autoptico mostrò cuore di volume nella norma (gr. 300). La coronaria discendente anteriore a cm. 6 dall'origine mostrò lume occluso da materiale trombotico. Nella norma i rimanenti vasi coronarici, gli orifizi valvolari e le cavità cardiache. L'esame istologico dell'arteria coronaria discendente anteriore di sinistra occlusa evidenziò un ematoma concentrico tra avventizia e tonaca media con distacco di quest'ultima e conseguente riduzione del lume a fessura parzialmente trombizzata. In sede periavventiziale era presente un denso infiltrato flogistico a prevalente componente granulocitaria eosinofila in assenza di arterite (Figura 1 e Figura 2). Non erano evidenti lesioni aterosclerotiche o alterazioni dell'intima. In sede polmonare si riscontrò un diffuso edema endoalveolare senza segni di stasi cronica. Nella norma i rimanenti organi.

Figura 1. Distacco della tonaca media dall'avventizia con compressione dell'intima e stenosi del lume parzialmente trombosato. In sede periavventiziale è presente infiltrato eosinofilo (Ematossilina & eosina, 40x)

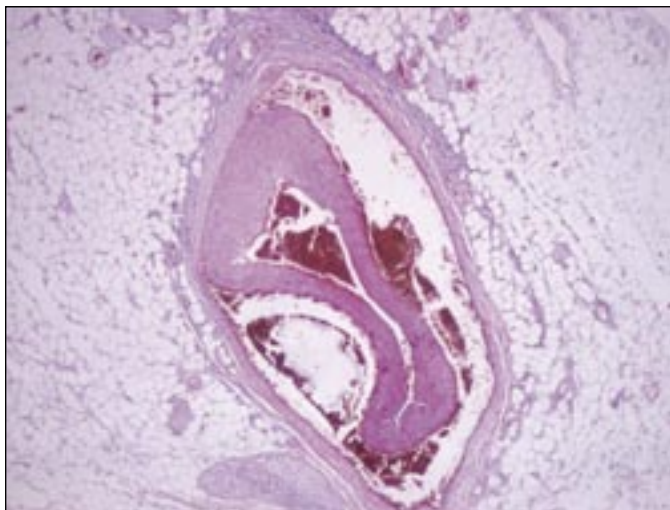
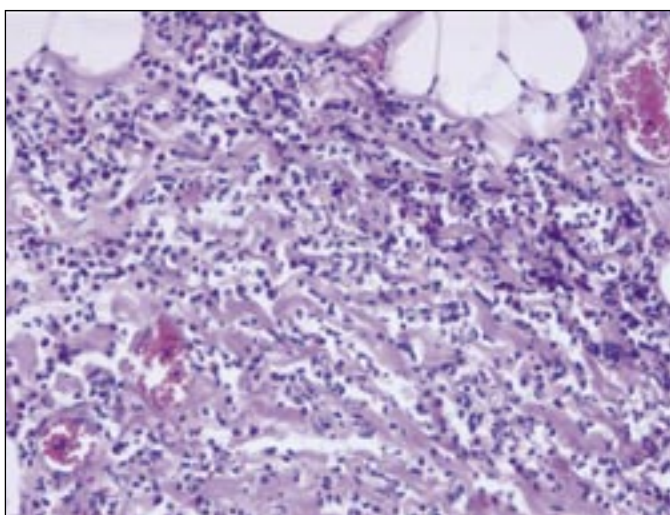


Figura 2. Infiltrato eosinofilo periavventiziale in assenza di arterite e di lesioni dei vasa vasorum (Ematossilina & eosina, 40x)



DISCUSSIONE

Pretty HC (2) descrisse nel 1931 il primo caso di rottura spontanea di arteria coronarica in una donna di 42 anni, riferendola con il termine errato di "aneurisma disseccante" in quanto le caratteristiche istologiche della lesione sono totalmente diverse. Cause note di rottura di arteria coronarica sono: trauma, angiografia coronarica, interventi chirurgici. Nel caso di eziologia sconosciuta la dissezione viene definita "spontanea". Può determinare infarto terapeuticamente risolvibile o mortale oppure più frequentemente morte improvvisa. Sulla base dell'anamnesi e dei reperti istopatologici la dissezione spontanea coronarica può essere riferita a tre condizioni cliniche (3): gravidanza (un caso ogni 10.000) (4) puerperio (31%) (3), aterosclerosi, idiomatica, ossia in assenza di malattie note o fattori predisponenti. Nel caso di dissezione spontanea coronarica in puerperio la sede più frequente è l'arteria coronarica sinistra (88-78% dei casi) (3-5), tipicamente a cm. 2 dall'ostio coronarico. (6). Si osserva

mortalità nel 48% dei casi, morte improvvisa nel 27% (6). Sopravvivenza in 1/3 dei pazienti con casi di guarigione spontanea della malattia è stata riportata da Cosson e coll. (7).

Mattfeldt T e coll. (8) aggiungendo tre propri casi ai 72 descritti in letteratura di dissezione spontanea coronarica osservarono una prevalenza del sesso femminile (84%) di cui 1/3 in gravidanza o puerperio. Nelle 62 donne con infarto miocardico in gravidanza (51) e in puerperio (11) studiate da Samra e coll. (9) l'ipertensione era presente nel 25% dei casi. Il decesso si osservò in 24 donne e all'autopsia il reperto principale fu l'aterosclerosi. Sorprendentemente, nella casistica italiana più numerosa di otto casi di dissezione spontanea dell'arteria coronarica con conseguente ischemia miocardica acuta e morte improvvisa (10) nessuna delle sei donne decedute e sottoposte a riscontro autoptico era in puerperio. I reperti istopatologici accuratamente descritti mostrarono una dissezione nella metà dei casi dell'arteria coronarica discendente anteriore di sinistra, assenza di aterosclerosi e reperti istologici di infarto acuto anteriore in due casi. Istologicamente il segmento coronarico colpito mostrava ematoma più o meno concentrico tra tonaca media ed avventizia con occlusione del lume. Reperti inusuali furono la necrosi cistica media, l'angiomatosi avventiziale ed un infiltrato eosinofilo avventiziale-periavventiziale. Nel caso di danno ischemico iper-acuto nel miocardio irrorato dalla coronaria colpita era presente necrosi a banda di contrazione. L'infarto miocardico mostrava il classico quadro di necrosi da coagulazione nei vari stadi evolutivi. Basso e coll. (10) non identificarono un meccanismo eziopatogenetico unico e ritennero la causa della lesione in un caso la necrosi cistica della media, in un altro l'angiomatosi avventiziale con conseguente emorragia per la fragilità vasale. Questa ipotesi contrasta con la bassa pressione vigente in tale sistema vasale documentata da Jorgensen et al (12) e da Bager et al. (13). Diminuita sintesi totale del collagene (14), induzioni di alterazioni morfologiche della parete arteriosa da influenze ormonali e da stress emodinamico da gravidanza (15) sono ulteriori ipotesi riportate in letteratura. L'infiltrato di eosinofili è stato correlato alla liberazione di sostanze litiche con conseguente danno alle fibre collagene ed elastiche e dissezione terminale sia da Basso e coll. che Robinovitz e coll. (11). Diminuita sintesi totale del collagene (14) induzione di alterazioni morfologiche della parete arteriosa da influenze ormonali (15), alti livelli di estrogeni (16) uso di contraccettivi orali estrogenici (17) sono ulteriori ipotesi formulate che dimostrano come attualmente l'eziopatogenesi della dissezione spontanea coronarica in puerperio sia sconosciuta. Il riscontro istologico costante di un ematoma tra avventizia e tonaca media espansivo nell'occlusione del lume vasale invalida pure l'argomentazione che una iniziale rottura dell'intima con successivo ematoma, causato da alterazioni della coagulazione (17) possa essere il meccanismo eziopatogenetico delle lesioni istopatologiche della malattia.

CONCLUSIONI

Nei casi riportati in letteratura l'istopatologia della dissezione spontanea coronarica in gravidanza ed in puerperio non sempre è stata descritta. Nelle rare diagnosi istopatologiche si riporta un ematoma tra l'avventizia e la media con compressione dell'intima e occlusione del lume. Vi è un infiltrato flogistico periavventiziale a ricca componente granulocitaria eosinofila. Non vi sono lesioni arteriosclerotiche dei vasa-vasorum e dell'intima. Questo quadro istologico caratterizzava il caso presente. Le numerose ipotesi eziopatogenetiche essendo riferite in casistiche comprendenti le tre condizioni cliniche di dissezione spontanea coronarica (gravidanza e puerperio, aterosclerosi, idiomatica) non sono in grado di dare una spiegazione sufficiente dell'evento che nella maggior parte dei casi provoca morte improvvisa.

BIBLIOGRAFIA

1. Lavitt WV, Carzine WJ. Dissecting intramural hemorrhage of anterior descending branch of left coronary artery. *Arch Pathol Lab Med* 1952; 54:458-62
2. Pretty HC. Dissecting aneurysm of coronary artery in a woman aged 42; rupture. *Br Med J* 1931: 1667-9
3. De Maio SJ, Kinsella SH, Silverman ME. Clinical course and long-term prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Am J Cardiol* 1989; 64:471-4
4. Mansur LI, Minns GO, Steckley RA. Post-partum myocardial infarction: association with primary coronary artery dissection. *Cleveland Clin J Med* 1995; 62:261-8
5. Koller PT, Cliffe CM, Ridley DJ. Immunosuppressive therapy for peripartum-type spontaneous coronary artery dissection: case report and review. *Clin Cardiol* 1998; 21:40-6
6. Thayer JO, Healy RW, Magge PR. Spontaneous coronary artery dissection. *Ann Thorac Surg* 1985; 44:97-102
7. Cosson S, Guyon P, Halphen C, et al. Myocardial infarction due to spontaneous coronary dissection during the postpartum period. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1998; 91:883-6
8. Mattfeldt T, Schwartz F, Kubler W. Isolierte spontane koronararterien-dissection. *Klin Woch Schrift* 1986; 64:186
9. Samra D, Samra Y, Hertz M, et al. Acute myocardial infarction in pregnancy and puerperium. *Cardiology* 1989; 76:455-60
10. Basso C, Morgagni GL, Thiene G. Spontaneous coronary artery dissection: a neglected cause of acute myocardial ischaemia and sudden death. *Heart* 1996; 75:451-4
11. Robinowitz M, Birmani R, McAllister H. Spontaneous coronary dissection and eosinophilic inflammation; A cause and effect relationship? *Am J Med* 1982; 72:923-8
12. Jorgensen MB, Abaronian V, Mansukhani P, et al. Spontaneous coronary dissection: a cluster of cases with this rare finding. *Am Heart J* 1994; 127:1382-7
13. Bager AC, Beeuwkes R, Lainey L, et al. Hypothesis: vasa vasorum and neovascularization of human coronary arteries. A possible role in the pathophysiology of atherosclerosis. *N Eng J Med* 1984; 310:175-7
14. Bonnet J, Aumailley M, Thomas D, et al. Spontaneous coronary artery dissection: case report and evidence for a defect in collagen metabolism. *Eur Heart J* 1986; 7:904-9
15. Bac DJ, Lotgering FK, Verkaaik AP, et al. Spontaneous coronary artery dissection during pregnancy and post partum. *Eur Heart J* 1995; 16:136-8
16. Elming H, Kober L. Spontaneous coronary artery dissection. Case report and literature review. *Scand Cardiovasc J* 1999; 33:175-9
17. Heefner WA. Dissection hematoma of the coronary artery. *JAMA* 1973; 223:550-551