

## COMUNICACIÓN BREVE

# Aneurisma idiopático de la arteria pulmonar principal en paciente joven

E. Martínez-Quintana<sup>a,\*</sup>, F. Rodríguez-González<sup>b</sup>, J.A. Gómez-Guindal<sup>c</sup> y P. Junquera-Rionda<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

<sup>b</sup>Servicio de Medicina Intensiva, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

<sup>c</sup>Servicio de Cardiología, Hospital General de Fuerteventura, Puerto del Rosario, Las Palmas, España

<sup>d</sup>Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

Recibido el 30 de septiembre de 2009; aceptado el 2 de enero de 2010

Disponible en Internet el 16 de marzo de 2010

### PALABRAS CLAVE

Arterial pulmonar;  
Aneurisma;  
Etiología

### Resumen

Los aneurismas arteriales pulmonares son entidades muy poco frecuentes. Diversas causas como las anomalías cardíacas congénitas, las infecciones, las vasculitis, las neoplasias, las alteraciones del tejido conectivo, la hipertensión arterial pulmonar, los traumatismos y las complicaciones iatrogénicas contribuyen a su aparición. La mayoría de los pacientes con aneurismas arteriales pulmonares están asintomáticos o presentan sintomatología inespecífica. La etiología y el tamaño del aneurisma, la presencia de hipertensión arterial pulmonar y la clínica del paciente definen la actitud a seguir. Presentamos el caso de una paciente joven con dilatación idiopática de la arteria pulmonar principal.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Pulmonary artery;  
Aneurysm;  
Etiology

### Idiopathic pulmonary artery aneurysm in a young woman

#### Abstract

Pulmonary artery aneurysms are rare. Diverse causes, including congenital heart defects, infections, vasculitides, neoplasms, alterations in connective tissue, pulmonary artery hypertension, trauma, and iatrogenic complications, contribute to their development. Most patients with pulmonary artery aneurysms are asymptomatic or have nonspecific symptoms. The etiology and size of the aneurysm, the presence of pulmonary artery

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: efrenmartinezquintana@yahoo.es (E. Martínez-Quintana).

hypertension, and the patient's symptoms will define the management approach. We present the case of a young woman with idiopathic dilation of the main pulmonary artery. © 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

Los aneurismas arteriales pulmonares representan menos del 1% de los aneurismas torácicos, con una frecuencia de presentación de 1 por cada 14.000 autopsias<sup>1</sup>.

En su etiología se incluyen anomalías cardíacas congénitas y adquiridas. Dentro de los aneurismas arteriales pulmonares congénitos encontramos los secundarios a estenosis valvular pulmonar y los relacionados con el aumento del flujo por cortocircuito izquierda-derecha (ductus, comunicación interventricular o comunicación interauricular). Entre los defectos adquiridos la hipertensión arterial pulmonar secundaria a embolismos pulmonares crónicos constituye una causa relativamente frecuente de aneurismas pulmonares. Otras causas de hipertensión arterial como la precapilar (idiopática o esquistosomiasis), capilar (enfermedad obstructiva crónica, enfermedad pulmonar intersticial o fibrotórax) y poscapilar (estenosis valvular mitral, fallo cardíaco izquierdo, mixoma auricular izquierdo o enfermedad venooclusiva) favorecen también su desarrollo. Otras etiologías que predisponen a la formación de aneurismas arteriales pulmonares son las vasculitis (síndrome de Behcet o síndrome de Hughes-Stovin), los aneurismas micóticos (tuberculosos, bacterianos o fúngicos), las neoplasias (tumores primarios de pulmón, metástasis pulmonares, leiomiosarcomas o angiosarcomas), las complicaciones iatrogénicas (malposición de catéteres de Swan-Ganz, tubos de drenaje torácico, angiografías pulmonares o procedimientos quirúrgicos o de biopsia) y las enfermedades del tejido conectivo (síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos o necrosis quística de la media)<sup>2</sup>.

Aunque no se ha determinado un diámetro mínimo que establezca el riesgo de rotura o de complicaciones de los aneurismas arteriales pulmonares, la etiología y el tamaño del aneurisma, la presencia de hipertensión arterial pulmonar y la clínica del paciente definen la actitud a seguir.

## Historia clínica

Se trata de una mujer de 27 años de edad a la que se diagnosticó 4 años antes, tras radiografía de tórax rutinaria y angiotomografía torácica computarizada (TC) (fig. 1), de aneurisma arterial pulmonar. En la actualidad se remite para completar estudio y descartar la existencia de cardiopatía congénita asociada.

La paciente no refiere antecedentes personales ni familiares de interés, se encuentra asintomática y presenta en la exploración física un soplo protosistólico ligero en foco pulmonar. La nueva radiografía de tórax muestra el cono de la arteria pulmonar prominente (fig. 2) y la angio-TC torácica una dilatación fusiforme (45 mm) de la arteria pulmonar principal (fig. 3) sin cambios con respecto a la angio-TC previa. La ecocardiografía transtorácica no evidenció gradiente valvular pulmonar significativo (gradiente pico de

16 mmHg, sin datos de insuficiencia pulmonar), datos de hipertensión arterial pulmonar ni cardiopatía congénita asociada. El electrocardiograma mostraba un ritmo sinusal, sin datos de hipertrofia ventricular ni trastornos de la conducción, resultando la ergometría de control clínica y electrocardiográficamente negativa.

Analíticamente la función renal, hepática, tiroidea y el lipograma se encontraban dentro de los límites normales. Los marcadores autoinmunes (anticuerpos antinucleares,

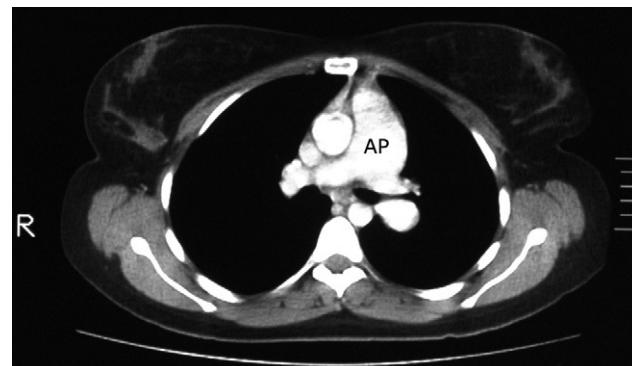


Figura 1 Angio-TC torácica, realizada hace 4 años, en la que se evidencia dilatación aneurismática de la arteria pulmonar (AP) principal.



Figura 2 Radiografía de tórax en proyección posteroanterior. El asterisco muestra la dilatación a nivel del cono de la arteria pulmonar.

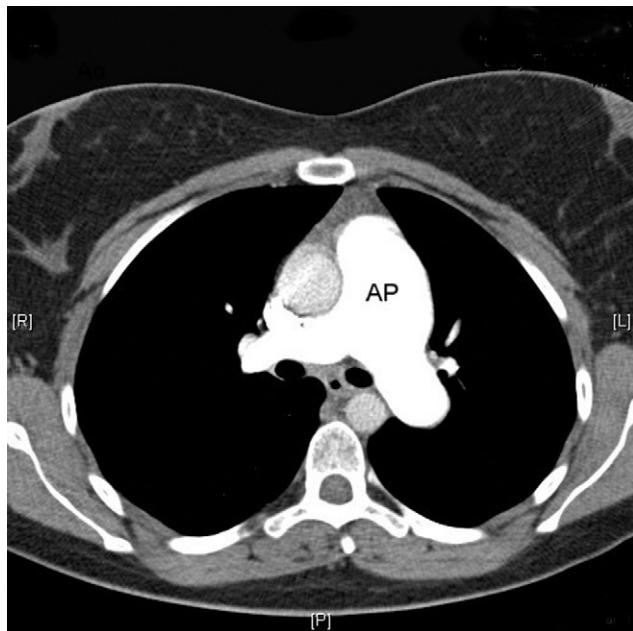


Figura 3 Angio TC torácica actual con dilatación aneurismática fusiforme de la arteria pulmonar (AP) principal.

anticuerpos anti-DNA y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos) resultaron negativos al igual que el antiestreptolisina O, el factor reumatoide y la proteína C reactiva, que tuvieron valores en el rango de la normalidad. La serología para *Treponema pallidum*, *Brucella*, *Salmonella typhi*, *Chlamydia (pneumoniae, trachomatis, psittaci)*, *Coxiella burnetii*, *Aspergillus fumigatus* y *Candida* resultó también negativa, al igual que los hemocultivos de control que se extrajeron a pesar de encontrarse la paciente afebril. Otras enfermedades como la existencia de vasculitis o el síndrome de Marfan fueron también descartadas.

## Discusión

Los aneurismas arteriales pulmonares son entidades muy poco frecuentes. Las causas que contribuyen a su aparición son diversas. Cuando la etiología no puede determinarse constituyen una entidad extremadamente rara denominada aneurisma arterial pulmonar idiopático<sup>3</sup>. Su diagnóstico se realiza cuando existe dilatación del tronco arterial pulmonar (mayor a 30 mm de diámetro con o sin afectación de las ramas pulmonares) en ausencia de cortocircuitos intra o extracardiacos, enfermedad pulmonar o cardiaca crónica, patología vascular e hipertensión arterial pulmonar<sup>4</sup>.

Los pacientes con aneurismas arteriales pulmonares suelen estar asintomáticos o presentar sintomatología inespecífica (hemoptisis, disnea de esfuerzo, dolor torácico, tos o fiebre), siendo la etiología, el tamaño y la existencia de hipertensión arterial pulmonar los factores que definen la estrategia a seguir.

Aunque no se ha determinado un diámetro mínimo que establezca el riesgo de complicaciones, disección o rotura de los aneurismas arteriales pulmonares<sup>5</sup>, datos extrapolables de los aneurismas aórticos podrían sugerir la necesidad de intervención cuando el diámetro sea mayor a los 6 cm, habiéndose descrito diferentes técnicas quirúrgicas como la

arterioplastia o la reconstrucción con parche de pericardio, homoinjerto o material sintético<sup>6</sup>.

Según la ley de Laplace, el estrés de la pared (el factor más importante que determina la progresión hacia la rotura) es directamente proporcional a la presión y al radio del vaso e inversamente proporcional al grosor de la pared<sup>7</sup>. Aunque muchos aneurismas arteriales pulmonares tienen debilidad intrínseca de la pared arterial que predispone a su dilatación<sup>8</sup>, la ausencia de síntomas en nuestra paciente, la existencia de una presión arterial pulmonar normal y la no progresión en el tamaño del aneurisma en los últimos años<sup>9,10</sup> contribuyó a que se adoptase una actitud conservadora con controles clínicos y de imagen periódicos.

## Autoría

Los autores del artículo han contribuido en la concepción del artículo, en la obtención de los datos y en su redacción haciendo aportaciones intelectuales relevantes.

Efrén Martínez-Quintana, Fayna Rodríguez-González y José Antonio Gómez-Guindal han contribuido en el estudio y diagnóstico del caso, además de la redacción del artículo.

Paula Junquera-Ronda ha contribuido en el estudio de imagen radiológica y en la redacción del artículo.

Los autores han dado su aprobación final a la versión que se envía para publicar.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

## Bibliografía

1. Deterling RA, Clagett T. Aneurysm of the pulmonary artery: review of the literature and report of a case. Am Heart J. 1947;34:471-99.
2. Nguyen ET, Silva CI, Seely JM, Chong S, Lee KS, Müller NL. Pulmonary artery aneurysms and pseudoaneurysms in adults: findings at CT and radiography. AJR Am J Roentgenol. 2007;188:W126-34.
3. Kotwica T, Szumarska J, Staniszewska-Marszalek E, Mazurek W, Kosmala W. Idiopathic pulmonary artery aneurysm. Echocardiography. 2009;26:593-5.
4. Greene DG, Baldwin EF, Baldwin JS, Himmelstein A, Roh CE, Cournand A. Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Am J Med. 1949;6:24-40.
5. Senbaklavaci O, Kaneko Y, Bartunek A, Brunner C, Kurkciyan E, Wunderbaldinger P, et al. Rupture and dissection in pulmonary artery aneurysms: incidence, cause, and treatment- review and case report. J Thorac Cardiovasc Surg. 2001;121:1006-8.
6. Garcia A, Byrne JG, Bueno R, Flores RM. Aneurysm of the main pulmonary artery. Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2008;14:399-401.
7. Butto F, Lucas Jr RV, Edwards JE. Pulmonary arterial aneurysm. A pathologic study of five cases. Chest. 1987;91:237-41.
8. Veldtman GR, Dearani JA, Warnes CA. Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. Heart. 2003;89:1067-70.
9. van Rens MT, Westermann CJ, Postmus PE, Schramel FM. Untreated idiopathic aneurysm of the pulmonary artery; long-term follow-up. Respir Med. 2000;94:404-5.
10. Rose C, Wessel A. Three-decade follow-up in pulmonary artery ectasia: risk assessment strategy. Ann Thorac Surg. 2002;73:973-975.