



Aneurisma de arteria pulmonar: una revisión y dos casos ilustrativos

Pulmonary artery aneurysm: a review and two illustrative cases

Juan Pablo Pineda-Sanabria¹

José Julián Colmenares-Novoa¹

Álvaro Santiago Quimbaya-Rodríguez¹

Valeria Caicedo-Villarraga¹

María José Pulido-Comas¹

Miguel Ángel Cuevas-Montaña¹

Luz Valeria Navarrete-Duarte¹

Jesús Leonardo Velasco-Loaiza¹

Diana Paola Cárdenas-Reyes²

Gydnea Lourdes Aguirre-Dávila³

DOI: <https://doi.org/10.53903/O1212095.112>



Key words (MeSH)

Aneurisma
Arteria pulmonar
Diagnóstico por imagen
Angiografía por
tomografía
computarizada

Palabras clave (DeCS)

Aneurysm
Pulmonary artery
Diagnóstico por imagen
Computed tomography
angiography

Resumen

El aneurisma de la arteria pulmonar (AAP) es una patología poco frecuente, con una prevalencia estimada en 0,06 %; si bien sus mecanismos fisiopatológicos aún se encuentran en estudio, se cree que la principal causa es el incremento de la presión y/o del flujo a través de la arteria pulmonar (AP), como sucede en la hipertensión pulmonar y el síndrome de Eisenmenger. Con frecuencia el AAP tiene un curso asintomático o desencadena síntomas inespecíficos, pero sus complicaciones pueden presentarse con independencia de los síntomas y llegar a tener un desenlace fatal. En el presente artículo se realiza una revisión de la literatura y se presentan dos casos de AAP.

Summary

Pulmonary artery aneurysm (PAA) is a rare disease with an estimated prevalence of 0.06%. Although its pathophysiological mechanisms are still under study, the main cause is believed to be an increased pressure and/or flow through the pulmonary artery (PA), as occurs in pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome. PAA often has an asymptomatic course or triggers nonspecific symptoms, but its complications can occur regardless of the symptoms and be fatal. In this article, a literature review is carried out and two cases of PAA are reported.

Introducción

Un aneurisma verdadero es la dilatación focal de un vaso sanguíneo que compromete las tres capas que componen su pared (1), a diferencia de los pseudoaneurismas que no cumplen esta regla. Los procesos aneurismáticos de la arteria pulmonar (AAP) ocurren en el tronco principal, que normalmente tiene un diámetro de hasta 29 mm en hombres y 27 mm en mujeres, y/o en alguna de sus ramas (2). A pesar de ser una patología conocida desde hace más de cien años, aún hay discrepancias en la literatura sobre los parámetros para definir la presencia de un AAP; algunos autores consideran AAP cuando es mayor de 40 mm (3), y otros tienen en cuenta un diámetro troncular mayor de 45 mm y/o mayor de 30 mm en una de las ramas de la arteria pulmonar (AP) (4). Sin embargo, hay un consenso parcial en que una dilatación superior a 1,5 veces el límite superior de la normalidad (43,4 mm en hombres y 40,4 mm en mujeres) es diagnóstico de esta patología (5).

Los AAP son raros, se desconoce su epidemiología global. Un estudio con más de 100.000 necropsias identificó ocho casos, lo que muestra una razón de 1 en 13.696, y una prevalencia de 0,06 % (6), la cual es baja

comparada con el aneurisma de aorta abdominal (2-7 % en hombres y 1 % en mujeres mayores de 65 años) (7) y el aneurisma de aorta torácica (0,16 %) (8). Se ha identificado que el AAP puede ser idiopático o secundario a diversas enfermedades, incluyendo cardiopatías congénitas, infecciones bacterianas y micobacterianas, síndrome de Marfan e hipertensión pulmonar, entre otras (9); sin embargo, se observa una incidencia significativamente mayor (1,25 %) en pacientes con hipertensión pulmonar intensa de cualquier causa y en pacientes con síndrome de Eisenmenger (6 %) (4).

Aunque su prevalencia es baja, la tasa de mortalidad asociada con la rotura de AAP se ha estimado entre 50 % y 100 %, produciendo la muerte por aspiración y asfixia tras una hemorragia intrapulmonar; además, el AAP puede conducir a disección de la AP y muerte súbita aún en pacientes asintomáticos (10,11). En este artículo se presentan una revisión de la literatura y dos casos de AAP.

Fisiopatología

Aunque hay poca información sobre la fisiopatología del AAP, se ha propuesto que los cambios

¹Estudiante, Semillero de Investigación en Radiología e Imágenes Médicas (SIRIM), Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.

²Médica especialista en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia.

³Médica especialista en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Hospital Meissen, Radiología Digital SAS. Docente de tiempo completo, Universidad Militar Nueva Granada. Directora Semillero de Investigación en Radiología e Imágenes Médicas (SIRIM), Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.

estructurales del colágeno y la elastina de las paredes arteriales pueden jugar un papel importante, sobre todo bajo la influencia de una presión esfenoidal pulmonar elevada (1). Se ha observado que tanto la hipertensión arterial pulmonar como el aneurisma de la aorta torácica comparten cascadas moleculares que favorecen cambios en la matriz extracelular y remodelamiento vascular, por lo que podrían existir algunos mecanismos comunes entre la formación de aneurismas de la aorta torácica y aneurismas de la AP, teniendo en cuenta la asociación que tienen la hipertensión arterial pulmonar y el AAP (12).

Clasificación

Los AAP se clasifican según la presión en la arteria pulmonar, en aneurisma de presiones altas y bajas, y se subdividen de acuerdo con sus respectivas etiologías (2).

- Presión alta:
 - Hipertensión pulmonar asociada con enfermedades cardíacas congénitas
 - Otros tipos de hipertensión pulmonar
- Presión baja:
 - Dilatación de la AP con anomalías tisulares, como factores genéticos, infecciosos e inflamatorios
 - Dilatación idiopática y postestenótica de la AP
 - Dilatación de la AP causada por un alto flujo a través de la AP, como insuficiencia grave de la válvula pulmonar
 - Restrepo y Carswell (4) proponen otra clasificación de acuerdo con el tipo de vaso afectado, en la cual divide los AAP en causas congénitas y adquiridas.

Manifestaciones clínicas

Los AAP usualmente son asintomáticos, por lo tanto, su hallazgo suele ser incidental a través de imágenes diagnósticas en el estudio de otras patologías (1), como en los casos que se presentarán más adelante en este artículo.

Los síntomas de un AAP, si se presentan, son indeterminados, especialmente dolor torácico, tos, disnea, palpitaciones, hemoptisis, cianosis central, y otros menos comunes como el soplo sistólico y/o diastólico en tercer espacio intercostal izquierdo, hipertrofia ventricular, regurgitación tricuspídea, episodios sincopales y múltiples embolias pulmonares (1).

La hemoptisis se considera un signo de mal pronóstico, dado que puede indicar rotura inminente del aneurisma, situación en la cual se presentan hemorragia letal, asfixia y muerte súbita, por lo que requiere intervención inmediata (1,13,14).

Diagnóstico

El diagnóstico de AAP suele hacerse durante la necropsia o en imágenes diagnósticas, usualmente solicitadas por otro motivo. Las características radiológicas en la radiografía de tórax son inespecíficas, y el hallazgo más sugestivo es la prominencia del hilio pulmonar; aunque también se pueden encontrar signos indirectos, como el crecimiento de cavidades cardíacas derechas (14).

El ecocardiograma puede revelar un aumento del diámetro del tronco de la AP mayor al límite superior de la normalidad observado en la ventana del tracto de salida del ventrículo derecho/AP, así como signos indirectos de la presencia de un AAP (2).

La angiogramografía contrastada y la cardiorresonancia permiten una apreciación detallada de la anatomía de la AP, por lo que son los métodos ideales para determinar su diámetro (1,14).

Tratamiento

El tratamiento debe ser orientado a la etiología del AAP, priorizando el menos invasivo con resultados más duraderos. Se puede optar por un manejo conservador, que incluye el seguimiento radiológico del AAP; o uno quirúrgico, el cual cuenta con diversas técnicas que, sin embargo, conlleva mayor riesgo de morbilidad, especialmente en el paciente con hipertensión pulmonar o múltiples comorbilidades (5,10).

El manejo conservador puede ser preferible en pacientes asintomáticos; sin embargo, si la enfermedad progresa o aparecen síntomas, se deben reevaluar cambios en el tratamiento (1).

Pronóstico

Los AAP constituyen una anomalía vascular poco usual, de difícil diagnóstico y de pronóstico incierto, pero con riesgo potencial de complicaciones fatales. No se ha determinado un diámetro crítico que sugiera rotura inminente del AAP u otras complicaciones, por lo que la conducta por seguir debe tener en cuenta la etiología, el tamaño, la presencia de hipertensión pulmonar y la clínica del paciente (15).

Es necesario enfatizar en que esta enfermedad puede ser consecuencia directa de la hipertensión pulmonar y del síndrome de Eisenmenger, y una de sus posibles complicaciones es la embolia pulmonar (4).

Como se ha visto, es imprescindible disponer de las herramientas adecuadas para su diagnóstico y manejo oportuno, basado en la mejor evidencia científica disponible y, ante la ausencia de recomendaciones claras al respecto, la individualización de cada paciente.

Caso 1

Paciente femenina de 77 años de edad, quien acude al servicio de urgencias por cuadro clínico de dos semanas de evolución consistente en disnea progresiva que se desarrolla hasta ortopnea dos días antes de la consulta. La paciente tiene antecedente de hipertensión pulmonar grave del grupo 1, comunicación interauricular, fibrilación auricular permanente, hipertrofia ventricular izquierda grave, hipotiroidismo en suplencia, y sobrepeso, manejados farmacológicamente con bosentán, sildenafil, dabigatán y levotiroxina.

Al momento del ingreso, la paciente tiene saturación periférica de oxígeno de 76 %. Como datos positivos, al examen físico la paciente se encuentra con polipnea, ruidos cardíacos arrítmicos, edema simétrico de miembros inferiores grado I, y acropaquia.

Se realiza una radiografía de tórax portátil en proyección anteroposterior que evidencia ensanchamiento del pedículo vascular, prominencia de los hilos pulmonares y cardiomegalia global. Adicionalmente, observa una opacidad redondeada homogénea en el tercio medio del parénquima pulmonar derecho con un diámetro de 77 × 56 mm (figura 1).

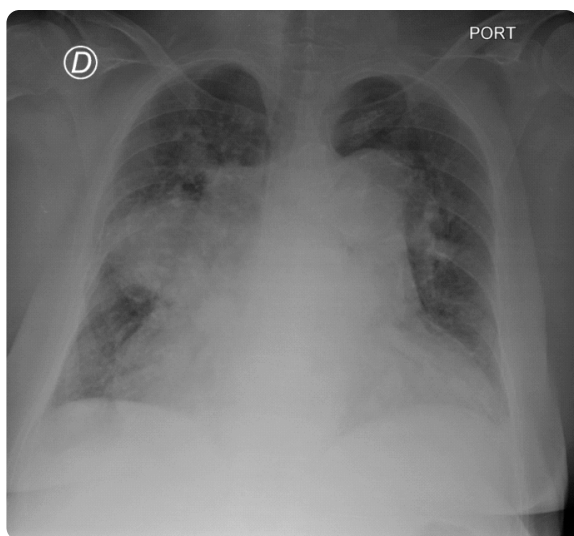


Figura 1. RX de tórax portátil en proyección anteroposterior: ensanchamiento del pedículo vascular, prominencia de los hilos pulmonares y cardiomegalia global. Adicionalmente, se observa una opacidad redondeada homogénea en tercio medio del parénquima pulmonar derecho con un diámetro de 77 x 56 mm.



Figura 2. TAC, axial, con medio de contraste en ventana para mediastino: se aprecia dilatación del tronco de la AP (48 mm).



Figura 3. TAC de tórax, axial con medio de contraste en ventana para mediastino: se aprecia dilatación de la rama derecha de la arteria pulmonar (52 mm), con defecto de opacificación excéntrico en relación con cambios por embolia pulmonar crónica.



Figura 4. TAC axial en fase simple en ventana para mediastino: se aprecia dilatación de la rama derecha de la arteria pulmonar y calcificaciones lineales de las paredes arteriales como signos de embolia pulmonar crónica.

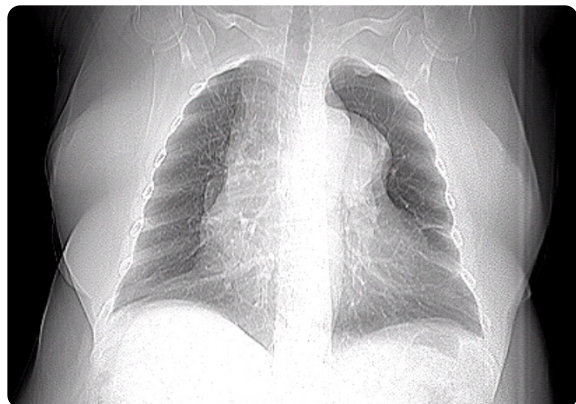


Figura 5. Imagen de scout view de angiotomografía de tórax en proyección anteroposterior: se identifica cardiomegalia, ensanchamiento mediastinal, dilatación del tronco de la AP y prominencia del hilo pulmonar izquierdo, como signos indirectos de hipertensión pulmonar.

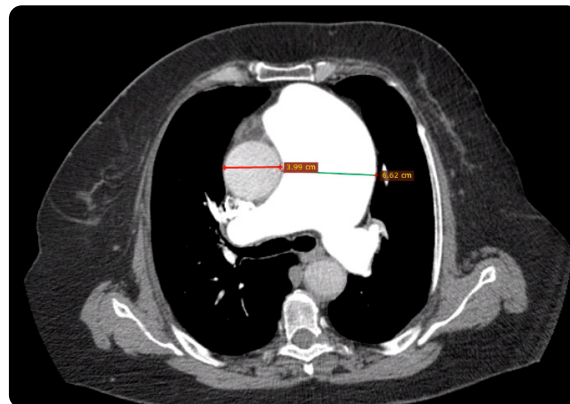


Figura 6. Angiotomografía de tórax, axial, en fase contrastada en ventana para mediastino: se evidencia dilatación fusiforme del tronco de la AP de 66 mm, el diámetro del tronco de la AP es más de 1,5 veces el límite superior de la normalidad.

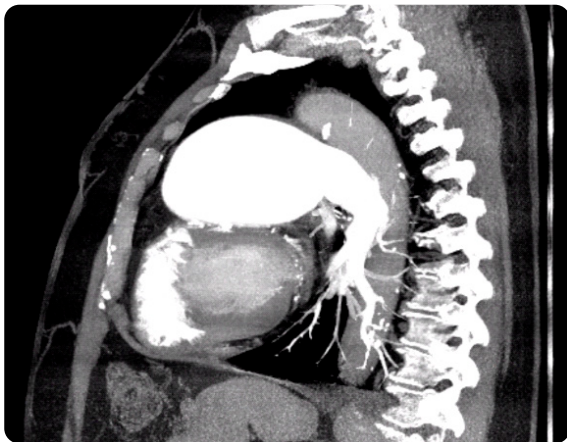


Figura 7. Reconstrucción en máxima intensidad de proyección (MIP) sagital de angiotomografía de tórax con medio de contraste: se evidencia dilatación fusiforme del tronco de la AP sin compromiso de las ramas principales.

Así mismo, se realiza una TAC de tórax con medio de contraste que muestra una dilatación del tronco de la arteria pulmonar (48 mm) (figura 2), y coexistencia de dilatación de la rama derecha de la AP (correspondiente a la opacidad visualizada en la radiografía de tórax) que alcanza un diámetro máximo de 52 mm, asociado a defectos de opacificación excéntricos por trombosis de características crónicas y calcificaciones lineales de las paredes arteriales (figuras 3 y 4).

Adicionalmente, los gases arteriales revelan que la paciente cursa con una acidosis respiratoria leve y tiene un trastorno fuerte de la oxigenación, con una relación $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ de 55,8. Se optimiza el manejo de las patologías de base de la paciente, a quien posteriormente se le da egreso. Seis días después, la familia informa el fallecimiento de la paciente en su domicilio.

Caso 2

Paciente femenina de 69 años de edad hospitalizada por el servicio de cirugía general por cuadro clínico de obstrucción intestinal por bridas, resuelto con manejo médico, quien tiene antecedente de hipertensión arterial, asma y neumopatía crónica en estudio por exposición al humo de leña, en manejo farmacológico con salbutamol, beclometasona, losartán y omeprazol.

Durante la estancia hospitalaria presenta dolor torácico súbito tipo opresivo de intensidad 7/10, asociado a disnea y diaforesis con saturación periférica de oxígeno de 88 %. Al examen físico se encuentran signos vitales estables, sin hallazgos relevantes. Se realiza un electrocardiograma que muestra signos de bloqueo de la rama izquierda; se toman biomarcadores cardiacos, los cuales son negativos, por lo que se descarta síndrome coronario agudo. En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia sin otras anomalías (figura 5).

Se realiza un ecocardiograma transtorácico que muestra leve dilatación del ventrículo derecho con función sistólica conservada y dilatación biauricular de predominio derecho, con probable hipertensión pulmonar leve.

Adicionalmente, se realiza angiotomografía de tórax, en la cual se observa dilatación fusiforme del tronco de la AP (66 mm) (figuras 6 y 7), sin evidencia de émbolos endoluminales en este ni en sus ramas principales; no se encontraron otras anomalías. Los exámenes paraclínicos normales descartan otras alteraciones.

Conclusiones

El AAP es una patología poco frecuente, por lo general asintomática, que habitualmente se diagnostica en estudios de necropsia y que se puede encontrar de manera incidental en estudios de imagen de tórax en diferentes modalidades. Aunque los criterios diagnósticos aún son debatidos, el diámetro del tronco de la arteria pulmonar mayor a 1,5 veces el diámetro superior de la normalidad (43,4 mm en hombres y 40,4 mm en mujeres) es el parámetro más aceptado para imágenes de TAC y RM.

Referencias

1. Kreibich M, Siepe M, Kroll J, Hohn R, Grohmann J, Beyersdorf F. Aneurysms of the pulmonary artery. *Circulation*. 2015;131(3):310-6.
2. Marzec K, Jaworska-Wilczynska M, Grobelny K, Kolsut P, Michalowska I, Stoklosa P, et al. Pulmonary artery aneurysm as a result of group 2 pulmonary artery hypertension in a patient with significant mitral and aortic valve disease - review and case report. *Kardiochir Torakochirurgia Pol*. 2020;17(3):143-8.
3. Duijnhouwer AL, Navarese EP, Van Dijk AP, Loeys B, Roos-Hesselink JW, De Boer MJ. Aneurysm of the pulmonary artery, a systematic review and critical analysis of current literature. *Congenit Heart Dis*. 2016;11(2):102-9.
4. Restrepo CS, Carswell AP. Aneurysms and pseudoaneurysms of the pulmonary vasculature. *Semin Ultrasound CT MR*. 2012;33(6):552-66.
5. Gupta M, Agrawal A, Iakovou A, Cohen S, Shah R, Talwar A. Pulmonary artery aneurysm: a review. *Pulm Circ*. 2020;10(1):2045894020908780.
6. Deterling RA, Jr., Clagett OT. Aneurysm of the pulmonary artery; review of the literature and report of a case. *Am Heart J*. 1947;34(4):471-99.
7. Gianfagna F, Veronesi G, Bertu L, Tozzi M, Tarallo A, Ferrario MM, et al. Prevalence of abdominal aortic aneurysms and its relation with cardiovascular risk stratification: protocol of the Risk of Cardiovascular diseases and abdominal aortic Aneurysm in Varese (RoCAV) population based study. *BMC Cardiovasc Disord*. 2016;16(1):243.
8. Gouveia EMR, Silva Duarte G, Lopes A, Alves M, Caldeira D, Fernandes EFR, et al. Incidence and prevalence of thoracic aortic aneurysms: A systematic review and meta-analysis of population-based studies. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;34(1):1-16.
9. Nguyen ET, Silva CI, Seely JM, Chong S, Lee KS, Muller NL. Pulmonary artery aneurysms and pseudoaneurysms in adults: findings at CT and radiography. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;188(2):W126-34.
10. Park HS, Chamrath MR, Lamus D, Saboo SS, Sutphin PD, Kalva SP. Pulmonary artery aneurysms: diagnosis & endovascular therapy. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018;8(3):350-61.
11. Hou R, Ma GT, Liu XR, Zhang CJ, Liu JZ, Cao LH, et al. Surgical treatment of pulmonary artery aneurysm: an institutional experience and literature review. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2016;23(3):438-42.
12. Nuche J, Palomino-Doza J, Ynsaurriaga FA, Delgado JF, Ibanez B, Oliver E, et al. Potential molecular pathways related to pulmonary artery aneurysm development: Lessons to learn from the aorta. *Int J Mol Sci*. 2020;21(7).
13. Marín Pérez L. Aneurisma de la arteria pulmonar. Presentación de un caso. 2019;58(272):4.
14. Tomás Labat MED, Beltrán Beltrán S, Molina Naveros S, Navarro Botella F, Álvarez Soto D, Pérez Moro E, et al. Aneurisma idiopático de la arteria pulmonar: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Anales de Medicina Interna*. 2005;22:329-31.
15. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Gómez-Guindal JA, Junquera-Rionda P. [Idiopathic pulmonary artery aneurysm in a young woman]. *Radiologia*. 2010;52(3):255-7.

Correspondencia

Juan Pablo Pineda-Sanabria
Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud
Universidad Militar Nueva Granada
Carrera 11 # 101-80
Bogotá, Colombia
est.juan.pineda@unimilitar.edu.co

Recibido para evaluación: 15 de julio de 2021

Aceptado para publicación: 30 de octubre de 2021