

Aneurisma de arteria pulmonar asociado a agenesia de válvula pulmonar

Pulmonary artery aneurysm associated with pulmonary valve agenesis

Recibido: julio 11 de 2016 | Revisado: setiembre 15 de 2016 | Aceptado: noviembre 11 de 2016

JUAN RIVERA VIZCARRA^{1,2}
EDUARDO PONCE GALARZA^{1,3}
ARNALDO GELDRES ECHEVERRÍA^{1,4}
DANIEL REYES TAMARA^{1,5}
DAVID MONTOYA GOICOCHEA^{1,6}

ABSTRACT

We report the case of a patient 20-year-old woman with Dyspnea and chest pain associated with moderate effort, with no heart disease previously known. The assessments showed dilatation of main trunk and branches of pulmonary artery with severe pulmonary regurgitation, mild pulmonary hypertension, mild dilation and moderate right ventricle hypertrophy; that underwent surgery for severe pulmonary insufficiency and to surgically cure pulmonary aneurysm. The intraoperative review found an Agnesis of the septal leaflet of the pulmonary valve and pulmonary artery aneurysm. A change of pulmonary valve and plasty aneurysm was performed.

Key words: pulmonary artery aneurysm, pulmonary valve agenesis, echocardiography

RESUMEN

Reportamos el caso de una paciente mujer de 20 años con disnea y dolor torácico asociado a esfuerzo moderado, sin enfermedad cardiaca conocida, previamente. Las evaluaciones demostraron dilatación de tronco principal y ramas de arteria pulmonar con regurgitación pulmonar severa, hipertensión pulmonar leve, dilatación leve e hipertrofia moderada de ventrículo derecho; sometida a cirugía por insuficiencia pulmonar severa y cura quirúrgica de aneurisma pulmonar. El hallazgo intraoperatorio fue agenesia del velo septal de la válvula pulmonar y aneurisma de arteria pulmonar y sus ramas. Se realizó un cambio de válvula y plástia del aneurisma.

Palabras clave: aneurisma de arteria pulmonar, agenesia de válvula pulmonar, ecocardiografía

1 Hospital Nacional PNP "Luis N. Saenz"
2 jmriverv@hotmail.com
3 epgcardio@yahoo.es
4 arnaldo_geldres@hotmail.com
5 alucardmrt@hotmail.com
6 david.pftg@gmail.com

DOI: <http://dx.doi.org/10.24039/cv20164276>

Introducción

Las descripciones de aneurisma de arteria pulmonar datan desde el siglo XVIII, pero los registros son de difícil seguimiento. En el siglo XIX e inicios del XX se describieron casos de aneurisma de arteria pulmonar asociado a sífilis, tuberculosis e infecciones micóticas. Las diferentes series de estudios *postmortem* muestran una enfermedad de presentación muy infrecuente. Existen, esencialmente, dos formas de aneurismas, el sacular definido como un aneurisma simétrico formado por la distensión total de la circunferencia del vaso y el fusiforme de forma asimétrica causada por debilidad y dilatación de parte de la pared. El aneurisma de arteria pulmonar está fuertemente asociado a necrosis medio intimal (Bartter, Irwin & Nash, 1988; Fazlinejad, Vojdanparast, Jafarzadeh-Esfehani, Moosavi & Jalali, 2014).

Los estudios muestran que en presencia de diámetro de tronco principal de arteria pulmonar mayor de 29 mm por tomografía computada puede presentar síntomas inespecíficos como disnea, hemoptisis, dolor torácico y tos (Tomás Labat et al., 2005).

Muchas entidades han sido descritas como etiología de aneurisma de arteria pulmonar,

a saber hipertensión pulmonar, cardiopatía congénita, enfermedad de Behçet, sífilis, tuberculosis, infecciones fúngicas, fistulas arterio-venosas, enfermedad de tejido conectivo, aterosclerosis y trauma. Desde la era antibiótica los aneurismas de origen infeccioso son aún más infrecuentes (Araújo et al., 2011).

El advenimiento de nuevas tecnologías como la resonancia magnética, la tomografía espiral multicorte y la reconstrucción de imágenes multimodal han permitido su diagnóstico.

CASO REPORTADO

Reportamos el caso de una mujer de 20 años referida a nuestro hospital desde la región Cuzco por dolor torácico opresivo asociado al esfuerzo moderado, disnea y palpitaciones de un mes de evolución. El examen físico reveló adecuado desarrollo pondoestatural, con presión arterial 100/60 mmHg, frecuencia cardíaca 85 lpm, piel sin signos de cianosis o palidez.

El examen cardiovascular muestra un soplo sistodiastólico, con mayor intensidad a nivel del tercer espacio intercostal izquierdo, pulsos simétricos, ausencia de ingurgitación yugular; no visceromegalias ni edemas periféricos.

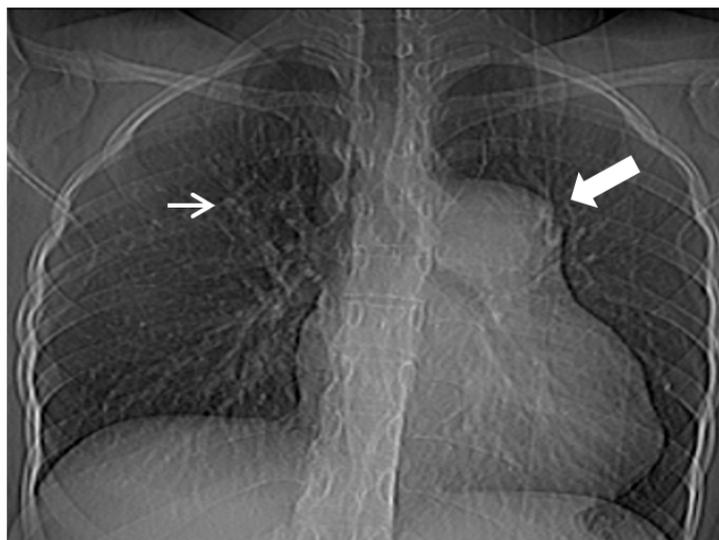


Figura 1. Radiografía de tórax digital que muestra la dilatación del cono de la arteria pulmonar (flecha gruesa) con dilatación de ventrículo derecho y redistribución de flujo (flechas delgadas).

Los exámenes de laboratorio no manifestaron alteraciones en particular. La radiografía de tórax mostró dilatación importante de la

silueta cardiaca a nivel del cono de la pulmonar y crecimiento de ventrículo derecho, con redistribución del flujo pulmonar (Figura 1).

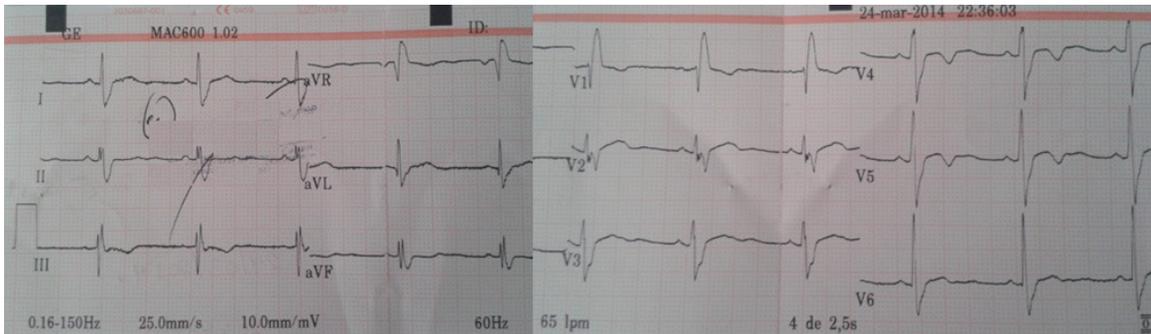


Figura 2. El electrocardiograma corresponde a una imagen de bloqueo de rama derecha.

Se indicó una ecocardiografía, la misma que mostró dilatación leve e hipertrofia del ventrículo derecho, dilatación del tracto de salida, dilatación del tronco de la arteria pulmonar y

sus ramas con insuficiencia pulmonar severa. No se visualiza el eje corto de la válvula pulmonar ni se encontraron otras malformaciones (Figura 3).

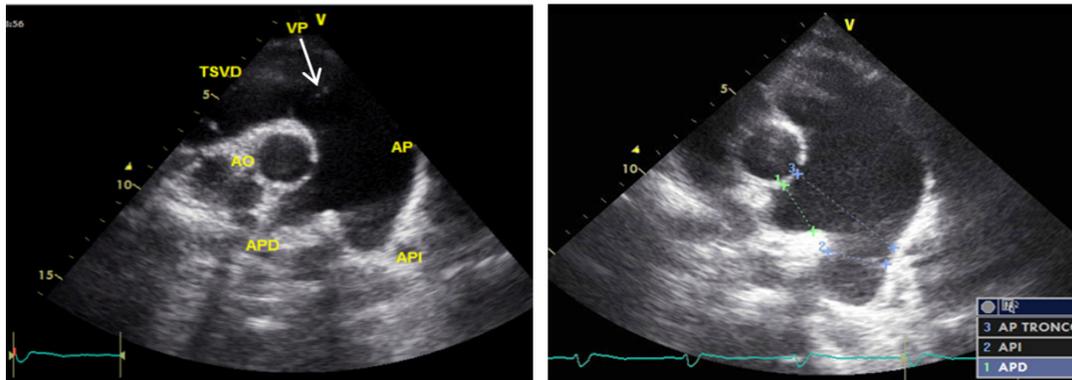


Figura 3. Ecocardiograma 2d

A. Vista en Eje corto a nivel de grandes vasos. Muestra la dilatación del tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD), del tronco de la Arteria Pulmonar (AP) y sus ramas (APD y API), Aorta (Ao), Válvula Pulmonar (VP).

B. Medidas de los vasos comprometidos.

AORTA	132/80 MMHG	(104)
VI	133/10 MMHG	
PWCPC	14 MMHG	
AP	35/12 MMHG	(24)
VD	34/05 MMHG	
AD	7 MMHG	
AORTOGRAFÍA	: NORMAL	
CORONARIOGRAFÍA	: SLAS	
VENTRICULOGRAFÍA	: NORMAL	

C. Ecocardiograma en eje largo, muestra la dilatación del TSVD.

D. Vista Apical de cuatro cámaras que muestra la dilatación de VD, diámetros de VD 34 mm y diámetro longitudinal 77 mm e hipertrofia de la pared libre del VD, pared libre de VD 6.9 mm.

El cateterismo cardiaco derecho muestra hipertensión pulmonar leve, con presión pulmonar media de 24 mmHg (VN: <20 mmHg) y presión sistólica de arteria pulmonar de 35 mmHg (VN: <30 mmHg) y la presión en

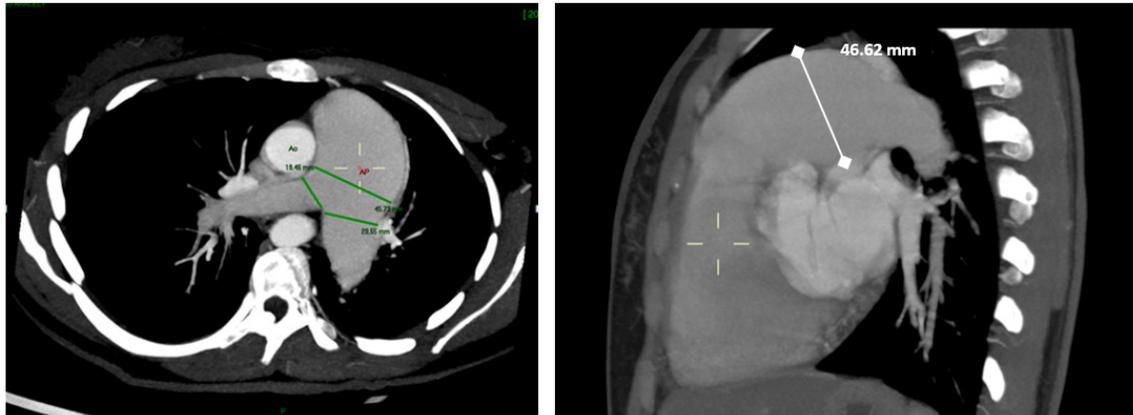
cuña de capilar pulmonar 14 mmHg (VN: <12 mmHg) y discreto incremento de presiones en ventrículo derecho 34 mmHg (VN: <30 mmHg); con las demás presiones dentro de límites normales (Figura 1).

AORTA	132/80 MMHG	(104)
VI	133/10 MMHG	
PWCP	14 MMHG	
AP	35/12 MMHG	(24)
VD	34/05 MMHG	
AD	7 MMHG	
AORTOGRAFÍA	: NORMAL	
CORONARIOGRAFÍA	: SLAS	
VENTRICULOGRAFÍA	: NORMAL	

Figura 4. Cateterismo cardiaco y medición de presiones

Se realizó una tomografía espiral multicorte para evaluar relaciones vasculares la misma muestra la presencia de dilatación del tronco con un diámetro mayor de 46.62 mm y ramas

de la arteria pulmonar izquierda 29.55 mm y derecha 19.48 mm sin evidencia de conexiones arteriales anormales (Figura 5).



A. Aneurisma del tronco de Arteria Pulmonar y sus ramas

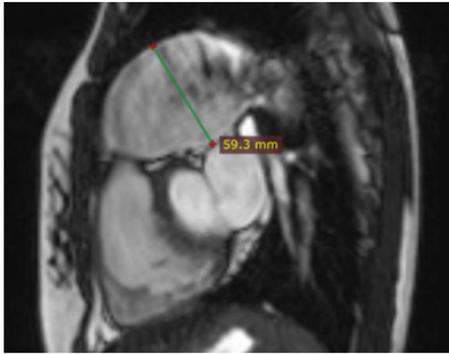
B. Reconstrucción en tomografía que muestra dilatación del tronco principal de la arteria pulmonar

Figura 5. Angiotomografía de grandes vasos

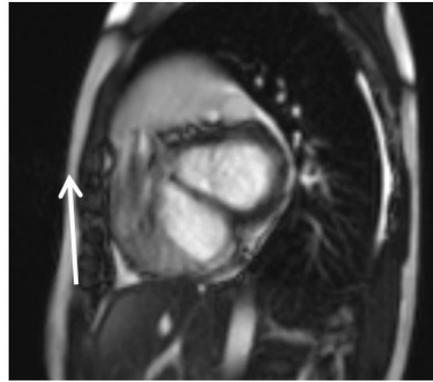
Se realiza una angioresonancia para evaluar conexiones arterio venosas anormales, la misma que mostró dilatación del TSVD, de arteria y ramas pulmonares; con regurgitación pulmonar severa, sin evidencia de (Figura 6).

La paciente fue sometida a cirugía cardiaca con el diagnóstico preoperatorio de aneuris-

ma pulmonar e insuficiencia pulmonar severa. Los hallazgos mostraron aneurisma de 50 mm y agenesia del velo septal de válvula pulmonar; se realizó una plastía del aneurisma y reemplazo valvular con una prótesis aórtica A23. La válvula tricúspide se encontró normofuncionante.



A. Aneurisma de arteria pulmonar



B. Regurgitación pulmonar severa. Se evidencia el jet de regurgitación importante.

Figura 6. Resonancia magnética- modo cine

Discusión

El aneurisma del tronco principal y ramas de arteria pulmonar es una entidad de presentación rara. Los síntomas son inespecíficos y muchas veces comunes para múltiples etiologías. El diagnóstico es incidental en muy alto porcentaje. El advenimiento de nuevas tecnologías facilita el adecuado diagnóstico y manejo del paciente. En los aneurismas de menos de 60 mm, presión pulmonar baja, ausencia de shunt congénito o adquirido significativo o los no asociados a colagenopatías son considerados de bajo riesgo y se opta por una conducta conservadora. En los demás casos, la reparación quirúrgica temprana debe ser el tratamiento de elección, debido al alto riesgo de ruptura, que puede conducir a la muerte (Vistarini, Aubert, Gandjbakhch & Pavie, 2007).

El presente caso se trató de un aneurisma asociado a insuficiencia pulmonar severa por la agenesia del velo septal de la válvula pulmonar una rara entidad denominada muchas veces como síndrome de la válvula pulmonar, ausente y puede existir en forma aislada o asociada a otras cardiopatías entre las que destacan la Tetralogía de Fallot, la comunicación

interventricular, la doble salida del ventrículo derecho, la transposición de las grandes arterias, la hipoplasia del ventrículo derecho y la interrupción del arco aórtico (Reza, Gurleen, Sharland & Simpson, 2003). En el consenso de expertos realizado en el año 2000 para definir la nomenclatura de las cardiopatías congénitas, el síndrome de la válvula pulmonar ausente se incluyó en dos grandes grupos: asociado a Tetralogía de Fallot, al que pertenecen la mayor parte de los casos y, por otro lado, dentro de las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho sin comunicación interventricular (Mignosa, Wilson, Woord, Kirk & Musumeci, 1998). La presentación aislada es poco frecuente. La corrección y el tiempo en que este se recomienda hacer dependen de la situación clínica, la edad y el lugar donde se hace el diagnóstico.

El pronóstico de la cirugía es variable según la edad y las complicaciones perioperatorias, así como no se ha logrado establecer los riesgos de embarazo o la posibilidad de que los nuevos productos padezcan la enfermedad. En otro momento, se sabrá el impacto que tendrá la corrección de esta cardiopatía congénita (Miranda et al., 2008).

Referencias

- Bartter, T., Irwin, R. S. & Nash, G. (November 1988). Aneurysms of the pulmonary arteries. *Chest*, 94(5), 1065-1075.
- Fazlinejad, A., Vojdanparast, M., Jafarza-deh-Esfehani, R., Moosavi, S. S. & Jalali, P. (March 2014). Giant Idiopathic Pulmonary Artery Aneurysm: An Interesting Incidental Finding. *Case Reports in Vascular Medicine*, 2014. <http://doi.org/10.1155/2014/251373>
- Tomás-Labat, M.E. de, Beltrán, S., Molina, S., Navarro, F., Álvarez, D., Pérez, E. & Aldamiz-Echevarría, G. (2005). Aneurisma idiopático de la arteria pulmonar: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Anales de Medicina Interna*, 22(7), 329-331.
- Araújo, I., Escribano, P., Lopez-Gude, M. J., Lopez-Guarch, C. J., Sanchez, M. A., Ruiz-Cano, M. J., Cortina, J. (October 2011). Giant pulmonary artery aneurysm in a patient with vasoreactive pulmonary hypertension: a case report. *BMC Cardiovascular Disorders*, 11, 64. <http://doi.org/10.1186/1471-2261-11-64>
- Vistarini, N., Aubert, S., Gandjbakhch, I. & Pavie, A. (2007). Surgical treatment of a pulmonary artery aneurysm. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 31(6), 1139—1141. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2007.03.014>
- Reza, S., Gurleen, R.K., Sharland, K., & Simpson J. (2003). Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of Absent Pulmonary Valve Syndrome. *Am J Cardiol*, 91, 429-432.
- Mignosa, C., Wilson, D. G., Woord, A., Kirk, R. & Musumeci, F. (1998). Absent pulmonary valve syndrome with interrupted aortic arch. *The Annals of Thoracic Surgery*, 66(1), 244-246.
- Miranda, I., Figueroa, S. J., Morales, Q. J. A., Micheli, A., Buendía, H. A. & Ramírez, M. S. (2008). Síndrome de la válvula pulmonar ausente: Evolución, tratamiento y factores asociados a muerte. *Archivos de Cardiología de México*, 78(1), 76-86.