

## Aneurisma de Arteria Pulmonar como causa de muerte repentina: Reporte de un caso y revisión de literatura

### Pulmonary Artery Aneurysm as a cause of sudden death: Case report and literature review

Rodríguez Rojas Greivin<sup>1</sup> , Leiva Gabriel Kevin<sup>2</sup> , Marín Delgado Astrid<sup>3</sup>

Médico Asistente Especialista en Anatomía Patológica, Hospital Rafael A. Calderón Guardia-Caja Costarricense de Seguro Social, San José, Costa Rica <sup>2</sup>Médico Residente de Medicina Forense, Docente, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4563-3525> <sup>3</sup>Médico Cirujano, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica

Dr. Greivin Rodríguez Rojas - greivinrr@gmail.com

Recibido: 15-10-2019

Aceptado: 15-XII-2019

#### Resumen

**Objetivo:** Correlacionar las generalidades de la etiología, patogenia, presentación clínica y métodos diagnósticos actuales disponibles para el aneurisma de arteria pulmonar con la muerte súbita o repentina de estos pacientes. **Materiales y métodos:** Se realizaron revisión del expediente clínico, análisis de la autopsia y revisión bibliográfica. **Presentación de caso:** Se presenta el caso de un masculino de 39 años con antecedente de hipertensión pulmonar que consultó por disnea súbita. Se abordó el caso como un tromboembolismo pulmonar. El paciente presentó una evolución clínica tórpida y falleció. La autopsia reveló un aneurisma de la arteria pulmonar. **Conclusión:** Los aneurismas de la arteria pulmonar son poco frecuentes. La presentación clínica es inespecífica. Los métodos diagnósticos más fiables son la sospecha clínica y los métodos de imagen, sin embargo siguen siendo motivo de muerte súbita y repentina; cuyo hallazgo es postmortem.

#### Palabras claves

*Aneurisma, Hipertensión Pulmonar, Disnea, Hemoptisis*

Fuente: DeCS

#### Abstract

**Objective:** Correlate the generalities of etiology, pathogenesis, clinical presentation and current diagnostic methods available for pulmonary artery aneurysm with sudden death of these patients. **Materials and methods:** Review of medical record, autopsy analysis and scientific literature. **Case presentation:** A 39-year-old male with a history of pulmonary hypertension, who consulted for sudden dyspnea. The case was approached as a pulmonary thromboembolism. The patient presented bad clinical evolution and died. Autopsy revealed an aneurysm of the pulmonary artery. **Conclusion:** Aneurysms of the pulmonary artery are rare. The clinical presentation is nonspecific. The most reliable diagnostic methods are clinical suspicion and imaging methods, however they remain a cause of sudden death; whose finding is postmortem.

#### Key words



*Aneurysm, Pulmonar Hypertension, Dispnea, Hemoptysis.*  
*Source: DeCS*

## **Introducción**

Los aneurismas de la arteria pulmonar (conocidos por sus siglas como AAP) presentan baja prevalencia a nivel mundial, suelen ser asintomáticos o presentar síntomas inespecíficos [1,2]. Un aneurisma es una dilatación focal de las tres capas de la pared arterial. Los aneurismas de la arteria pulmonar fueron descritos por primera vez en 1860 por Bristowe, y posteriormente en 1947 Deterling y Claggett reportaron apenas 8 casos de un total de 109571 autopsias [3].

Respecto a la epidemiología, no se ha visto predilección de sexo en los aneurismas de la arteria pulmonar, tampoco se conoce su incidencia exacta, afecta predominantemente a personas jóvenes y poseen una gran asociación con la hipertensión pulmonar [3].

Dado que son un tema poco estudiado, no existen guías que establezcan su manejo clínico y muchas veces son un hallazgo de la autopsia más que de una revisión rutinaria de un paciente.

La etiología de los aneurismas de la arteria pulmonar puede ubicarse en tres grupos: congénita, asociado a malformaciones cardíacas de izquierda a derecha tales como comunicación interauricular, comunicación interventricular y conducto arterioso persistente siendo la causa prevalente en esta subclasificación; adquirida, ya sea por un proceso infeccioso como sífilis o tuberculosis, valvulopatía pulmonar, vasculitis, traumatismo o enfermedad de tejido conjuntivo; o idiopática cuando no se identifican anomalías funcionales o estructurales cardiovasculares [4].

Los aneurismas de la arteria pulmonar suelen estar limitados al tronco de la arteria pulmonar, pero pueden extenderse a las arterias pulmonares derecha o izquierda, siendo más frecuente del lado izquierdo [2,3]. Se presenta el caso de un masculino de 39 años con antecedente de hipertensión pulmonar que consultó por disnea súbita intensa. Posterior a su fallecimiento se documenta como hallazgo principal un aneurisma de la arteria pulmonar.

El objetivo de esta publicación es correlacionar las generalidades de la etiología, patogenia, presentación clínica y métodos diagnósticos actuales disponibles para el aneurisma de arteria pulmonar con la muerte súbita o repentina de estos pacientes. No se abarcará el tratamiento debido a que se escapa del objetivo del artículo y no hay consenso respecto a este punto.

## **Materiales y métodos**

Se realizó una revisión sistemática del expediente clínico disponible de un caso de aneurisma de la arteria pulmonar durante su atención en el Hospital Rafael A. Calderón Guardia de la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS).

Se analizaron, a su vez; las diversas piezas anatómicas e histológicas resultantes de la autopsia intrahospitalaria, y su correspondencia con la presentación clínica del caso.

Se realizó de forma complementaria una revisión sistemática de bibliografía actualizada del tema para poder correlacionar la literatura científica con el caso clínico y autopsia.

## Presentación de Caso

Se trata de un masculino de 39 años, con antecedente de hipertensión pulmonar idiopática severa. El paciente no era adherente al tratamiento.

Consultó en hospital periférico de la CCSS por disnea súbita intensa asociada a taquicardia, hipotensión y desaturación de oxígeno ( $\text{SaO}_2 < 70\%$ ). Al examen físico presentaba ingurgitación yugular.

Los exámenes de laboratorio mostraron un hemograma sin anemia. Las enzimas cardíacas mostraban leve elevación de la troponina y un proBNP en 2997pg/mL (rango 8,1 – 128,3). Presentó un dímero D  $> 5\text{ng/mL}$  y gases arteriales con acidosis metabólica e hipoxemia.

El electrocardiograma presentaba taquicardia sinusal, complejo QR con muesca en las derivaciones V1, V2 y V3, inversión de onda T de V1 a V5 y onda P pulmonale en la mayoría de derivaciones periféricas.

Se le realizaron estudios ecográficos FATE (focused assessment with transthoracic echocardiography) donde se documentaron dimensiones normales de la aorta, atrio izquierdo y ventrículo izquierdo, FEVI 60%, aumento de tamaño del ventrículo derecho con una medida de 41mm, contractilidad aceptable del ventrículo derecho, hipertensión pulmonar primaria severa e insuficiencia tricuspídea. No se describieron otros hallazgos.

El cuadro clínico se interpretó como tromboembolismo pulmonar y shock obstructivo, por lo que se decidió trombolizar al paciente con estreptoquinasa e intubarlo para asegurar vía aérea.

Se trasladó al HCG-CCSS, donde persistió con taquicardia y  $\text{SaO}_2$  en 70% a pesar de la  $\text{FiO}_2$  al 100%. Al examen físico los hallazgos relevantes fueron cianosis periférica y soplo holosistólico plurifocal IV/VI. Se le realizaron radiografías de tórax pero no se cuenta con ellas para su descripción.

Dado su desapego al tratamiento y mal pronóstico el paciente no era candidato para trasplante corazón-pulmón, además dada la mala evolución clínica y pocas opciones terapéuticas, se decidió continuar con un manejo conservador.

Presentó una hemorragia definida como “sangrado digestivo alto”, inestabilidad hemodinámica, desaturación de oxígeno refractaria, braditaquiarritmia y finalmente asistolia. Se declaró como causa principal de defunción un shock mixto hipovolémico y distributivo.

La autopsia reveló un aneurisma de la arteria pulmonar y aumento del diámetro de las válvulas de las cámaras derechas (Ver figuras 1 y 2).

**Figura 1.** Vista frontal de los pulmones. Observe la dilatación de la arteria pulmonar.

**Figura 2.** Corte de los pulmones para observar con detalle el aneurisma así como la ruptura de las capas del vaso.



## Discusión

Los aneurismas de la arteria pulmonar representan un hallazgo poco frecuente. Se ha estimado una prevalencia de 1 en 14000 casos de aneurismas, con una mayor frecuencia en pacientes con antecedente de hipertensión pulmonar indistintamente de su etiología [5].

Su diagnóstico se realiza principalmente como hallazgo de autopsia, o en caso premortem, con ayuda de estudios radiológicos como la radiografía de tórax, ecocardiografía o la angiografía [6]. La mayoría de los aneurismas de la arteria pulmonar tienen como principal causa adquirida la hipertensión pulmonar, definiéndose esta como una presión pulmonar media superior a 25mmHg en condición de reposo [5].

En pacientes con esta condición, es importante mencionar que las manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas, generalmente identificables hasta estadios tardíos cuando ya existe alguna modificación en la arquitectura vascular de las arterias pulmonares, traduciéndose en un diagnóstico tardío de la enfermedad, con escasa supervivencia, y desarrollo de arteritis necrosante que genera la alteración vascular [5,6].

Existen síntomas y signos que hay que tomar en cuenta para una sospecha clínica inicial, como lo es la fatiga, el dolor torácico, la disnea y antecedentes heredofamiliares de primer grado de hipertensión pulmonar, esclerodermia o hipertensión portal [7].

Otros signos identificables, son la tos que se da por compresión de los bronquios o tráquea, el soplo sistólico en el tercer espacio intercostal izquierdo, asociado a valvulopatía pulmonar, o bien la fiebre en caso de etiología infecciosa [8].

Es importante hacer una correlación de la presentación clínica y la sintomatología, ya que esta se relaciona con la ubicación, el tamaño y la etiología del aneurisma de la arteria pulmonar, donde la hemoptisis es el

síntoma que se da con mayor frecuencia, en respuesta a la ruptura del aneurisma, significando en su mayoría un escenario mortal [8].

La principal complicación mortal asociada con los aneurismas de arteria pulmonar, es la disección y ruptura del vaso [8].

Este fenómeno se explica por la ley de Laplace, que manifiesta que la tensión ejercida sobre un vaso es directamente proporcional a la presión y radio de la pared del mismo y es inversamente proporcional al grosor de la pared del vaso, por lo que la tensión ejercida sobre la pared es el factor predisponente más importante para la ruptura de un aneurisma. Por esto, en ausencia de valvulopatía pulmonar que puede llevar a una insuficiencia cardíaca derecha o hipertensión pulmonar; el riesgo de ruptura de un aneurisma pulmonar es realmente bajo [8].

En relación con la patogenia, los procesos descritos que pueden estar implicados en su desarrollo son la debilidad de la capa elástica media de la pared arterial, el aumento de flujo pulmonar y la hipertensión pulmonar, como ya se ha mencionado [4].

La información acerca del origen de los aneurismas de la arteria pulmonar es poco clara. En piezas histológicas, se ha observado necrosis medial quística en muestras de la pared vascular de la arteria pulmonar, no obstante también es posible observar muestras histológicas con citoarquitectura sin alteraciones. Se cree que un cambio en el colágeno o elastina, debido a la influencia del aumento de presión intramural de las arterias pulmonares, puede producir la dilatación aneurismática [9].

Con respecto a los exámenes de laboratorio y de gabinete, las pruebas de laboratorio no son de gran utilidad pero podrían orientar a la etiología del aneurisma, y pruebas básicas complementarias para realizar el diagnóstico diferencial, como el electrocardiograma, puede mostrar signos inespecíficos, signos de hipertrofia de cámaras derechas o bloqueo de rama derecha [9,10]. En el caso del paciente del caso, mostraba signos de crecimiento y sobrecarga de cámaras derecha, que a su vez son signos que podrían relacionarse con un tromboembolismo pulmonar.

Los métodos diagnósticos iniciales más importante son los estudios radiológicos. Se puede iniciar con una radiografía simple de tórax, donde se observa un agrandamiento hiliar, nódulo pulmonar o una masa pulmonar [9].

La literatura reciente menciona que el método de imagen “gold standard” lo constituye la angiografía pulmonar, que permite identificar las características de la pared del aneurisma [5,6,7].

Cabe mencionar que otros estudios diagnósticos por imagen han logrado contribuir a una aproximación diagnóstica menos invasiva, como la TAC espiral, que permite identificar el lumen del vaso, la presencia de trombos murales, o alguna otra anomalía en la pared del vaso; así como la ecocardiografía transtorácica o transesofágica, que permiten evaluar la función de las válvulas cardíacas; la broncoscopia,

para observar la compresión de bronquios; o la resonancia magnética de cuatro dimensiones, que puede identificar engrosamientos de la pared, brinda información acerca del flujo arterial y la hemodinamia aórtico-pulmonar, disminuyendo la exposición radiológica [6,7,8,9].

## Conclusiones

Los aneurismas de la arteria pulmonar son poco frecuentes. Si coexisten con entidades como cardiopatías, valvulopatías pulmonares e hipertensión pulmonar, pueden llegar a ser mortales debido a su ruptura súbita.

La presentación clínica es inespecífica, puede presentarse con disnea, tos, dolor torácico, soplo sistólico cardíaco o hemoptisis. Los métodos diagnósticos como el ultrasonido, la TAC, la angiografía y la RMN son los más sensibles.

La mayoría de los casos constituyen hallazgos de autopsia.

## Bibliografía

1. Mayoral V, de Benito J, Varea M. Aneurisma de la arteria pulmonar. Arch Bronconeumol. 2013; 49(12):551-552
2. Bueno J, Flors L, Mejía M. Anomalías congénitas de las arterias pulmonares: espectro de hallazgos en tomografía computarizada. Radiología. 2017; 59(3):209-217. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2016.09.008>
3. Contreras V, Castaño R. Ruptured pulmonary artery aneurysm, a surgical emergency. A case report and literature review. Arch Cardiol Mex. 2017; 87(3):239-241. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2017.01.002>
4. Pérez G, Bevacqua F, Porcile R. Aneurisma de arteria pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2010;63(2):240-52
5. Conde Camacho R, Aguirre H, Jiménez Castro L, Posada A, Cabrales J. Rotura de pseudoaneurisma de la arteria pulmonar, una complicación poco común de hipertensión pulmonar. Acta Colombiana de Cuidado Intensivo. 2016;16(2):118-122. DOI: 10.1016/j.acci.2016.03.001
6. Gentile D. Estado Actual de los aneurismas de las arterias pulmonares. Insuf Card. 2014; 9(1):25-30
7. Zangolin M, Llancaqueo M. Hipertensión pulmonar: importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento específico. Revista Médica Clínica Las Condes. 2015; 26(3):344-356. DOI: 10.1016/j.rmclc.2015.06.009.
8. Theodoropoulos P, Ziganshin B, Tranquilli M, Elefteriades J. Pulmonary Artery Aneurysms: Four Case Reports and Literature Review. Int J Angiol. 2013; 22(3):143-148. DOI: 10.1055/s-0033-1347907.
9. Kreibich M, Siepe M, Kroll J, Hohn R, Grohmann J, Beyersdorf F. Aneurysms of the pulmonary artery. Circulation. 2015;131:310-316. DOI:<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.012907>
10. Amit Malviya, Pravin K. Jha, Jyoti P. Kalita, Manuj K. Saikia, Animesh Mishra. Idiopathic dilatation of pulmonary artery: A review. Indian Heart Journal. 2017; 69:119-124. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.ihj.2016.07.009>



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.