

Disección de arteria pulmonar. A propósito de un caso

Dra. Ángela M. Castro Arca^a✉, Dr. Carlos Ramos Emperador^a, Dr. Oyantay Mérida Álvarez^a,
Dra. Zoinez Sotto García^a, Dr. Ricardo A. García Hernández^b y Dr. Alan Santana Leyva^b

^a Departamento de Ecocardiografía. Servicio de Cardiología. Hospital Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

^b Servicio de Cardiología. Hospital Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 14 de noviembre de 2013

Aceptado: 19 de diciembre de 2013

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

AD: aurícula derecha

CIA: comunicación interauricular

TAP: arteria pulmonar

VD: ventrículo derecho

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ AM Castro Arca

San Lázaro 701

e/ Belascoaín y Márquez González.

Centro Habana, CP 10300

La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

acastro@infomed.sld.cu

RESUMEN

La disección de la arteria pulmonar es una enfermedad extremadamente rara que se relaciona con la presencia de hipertensión pulmonar grave de larga evolución, en el curso de cardiopatías congénitas o de hipertensión pulmonar primaria. Se presenta el caso de una mujer, con antecedentes de comunicación interauricular tipo *ostium secundum* que se negó a recibir tratamiento quirúrgico y presentó hipertensión pulmonar suprasistémica que desarrolló un síndrome de Eisenmenger en el curso de su evolución natural, y acude a nuestro centro por dolor precordial y disnea en reposo donde se diagnostica disección de la arteria pulmonar.

Palabras clave: Disección de arteria pulmonar, Síndrome de Eisenmenger, Cardiopatías congénitas

Pulmonary artery dissection. Case report

ABSTRACT

The dissection of the pulmonary artery is an extremely rare disease that is related to the presence of severe pulmonary hypertension of long evolution, in the course of congenital heart diseases or primary pulmonary hypertension. This is the case of a woman with a history of ostium secundum type atrial septal defect that refused to undergo surgical treatment and presented suprasystemic pulmonary hypertension secondary to Eisenmenger's syndrome, in the course of its natural evolution, and comes to our hospital complaining of chest pain and dyspnea at rest, and where pulmonary artery dissection was diagnosed.

Key words: Pulmonary artery dissection, Eisenmenger's syndrome, congenital cardiac diseases

INTRODUCCIÓN

La comunicación interauricular (CIA) es la cardiopatía congénita acianótica más frecuente en la edad adulta, presente en el 40 % de los adultos con cardiopatías congénitas¹.

Si esta enfermedad no es diagnosticada y corregida a edades tempranas,

puede condicionar a la aparición de hipertensión pulmonar en la adultez, con la consecuente dilatación del árbol pulmonar² y la posibilidad de desarrollar disecación de la arteria pulmonar (TAP).

De acuerdo a la bibliografía consultada, la disecación suele presentarse en el sitio donde la pared vascular pulmonar se torna muy lábil en relación a los cambios de presiones pulmonares existentes.

Según Senbaklavaci *et al.*³, el primer caso clínico fue presentado *post-mórtem* en 1862 por Walshe. Desde entonces han existido escasos informes de pacientes diagnosticados mediante técnicas invasivas* como la angiografía pulmonar, o estudios *post-mórtem* en el 50 % de los casos, lo cual se debe a su frecuente presentación como *shock* cardiogénico o muerte súbita, aunque existen comunicaciones de pacientes cuyos síntomas se limitan a dolor precordial o disnea de reposo y que se han diagnosticado durante la vida⁴.

En este artículo se describe, por primera vez en Cuba, el diagnóstico *in vivo* de una paciente con disecación del TAP.

CASO CLÍNICO

Mujer de 52 años de edad y color de piel blanca, con antecedentes de CIA tipo *ostium secundum* no corregida e hipertensión pulmonar desde 1983, que desarrolla síndrome de Eisenmenger en el curso de su evolución natural y que acude a nuestro centro hospitalario con un episodio de dolor precordial, acompañado de disnea en reposo asociada a tos y hemoptisis, por lo cual se decide ingreso.

Al examen físico se constató facies angustiosa, cianosis peribucal (**Figura 1A**), dedos hipocráticos (**Figura 1B**), *pectum carinatum* y edema en miembros inferio-

res. A nivel del aparato respiratorio se apreció disminución global del murmullo vesicular y estertores crepitantes hasta el tercio medio de ambos hemitórax. Al examen del aparato cardiovascular se encontró pulso arterial de amplitud aumentada, ingurgitación yugular, ápex cardíaco desplazado hacia el IV espacio intercostal izquierdo y ventrículo derecho (VD) palpable. A la auscultación se encontró un primer ruido normal, el segundo, acentuado a expensas de componente pulmonar, con desdoblamiento constante; presencia de cuarto ruido derecho y soplo diastólico precoz IV/VI (Graham-Steel) audible en foco pulmonar que se irradiaba al borde esternal izquierdo. Además, en foco tricuspídeo se auscultó un soplo holosistólico que aumentaba con la inspiración, de intensidad III/VI, irradiado al apéndice xifoides, borde esternal derecho y línea axilar anterior izquierda. En el abdomen se palpó hepatomegalia a predominio del lóbulo izquierdo, que rebasaba en 4 cm el reborde costal, y la maniobra de reflujo hepato-yugular fue positiva.

Los parámetros hemo-bioquímicos se encontraban dentro de límites normales.

El electrocardiograma de superficie mostró un aumento de voltaje de la onda P, patrón de bloqueo de rama derecha e hipertrofia de VD, con signos de sobrecarga sistólica.

La radiografía de tórax (vista pósterio-anterior) reveló gran cardiomegalia a predominio del VD con enorme dilatación de aurícula derecha (AD) y dilatación aneurismática del TAP (**Figura 1C**). Además, ausencia de trama vascular hacia la periferia de ambos pulmones (tercio externo) propia de la hipertensión de larga evolución, lo que algunos denominan “playas pulmonares”.

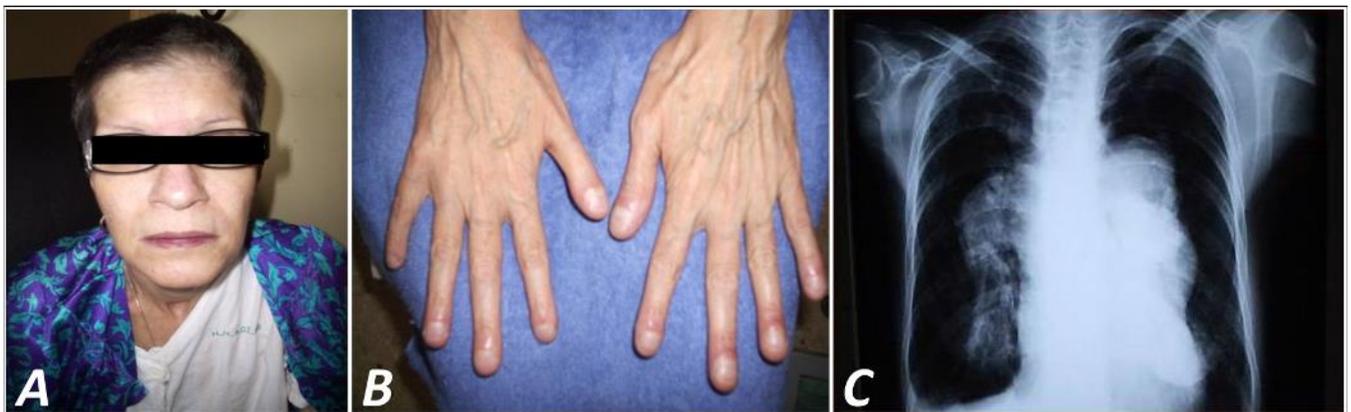


Figura 1. A. Presencia de cianosis peribucal. B. Dedos hipocráticos o en “palillo de tambor”. C. Radiografía de torax. Nótense la enorme dilatación del arco medio y de las ramas arteriales pulmonares, y la ausencia de trama vascular pulmonar periférica.

Tabla. Valores de los parámetros ecocardiográficos al ingreso.

Parámetro ecocardiográfico	Medición
MODO BIDIMENSIONAL	
Aurícula derecha	
Diámetro longitudinal	45 mm
Diámetro transversal	32 mm
Área	14 cm ²
Volumen	44 ml
Ventrículo derecho	
Diámetro basal	43 mm
Diámetro medio	36 mm
Diámetro longitudinal	61 mm
Pared libre	7 mm
Banda moderadora	8 mm
Tronco de la arteria pulmonar	
	79,8 mm
Rama derecha	31,7 mm
Rama izquierda	26 mm
CIA	
Tipo <i>ostium secundum</i>	20 mm
Vena cava inferior	
Diámetro en espiración	24,2 mm
Diámetro en inspiración	17,7 mm
Colapso inspiratorio	< 50 %
Función del ventrículo derecho	
Excursión sistólica del plano anular tricuspídeo	14 mm
Velocidad del anillo lateral tricuspídeo por Doppler tisular	9,1 cm/s
Acertamiento fraccional	15,7 %
Fracción de eyección	34 %
HEMODINÁMICA DOPPLER	
Área del chorro de insuficiencia tricuspídea	12,5 cm ²
Gradiente máximo	88 mmHg
Gradiente medio	48 mmHg
Presión estimada en AD	20 mmHg
Presión sistólica estimada en TAP	108 mmHg
Presión media en TAP	68 mmHg
Tiempo de aceleración pulmonar	46 ms

En el ecocardiograma se demostró el gran crecimiento de las cavidades derechas, donde el VD configuraba el ápex del corazón, y presencia de gran hipertrofia de sus paredes y de la banda moderadora, con función sistólica global moderadamente disminuida. En la **tabla** se muestran las mediciones precisas.

Existía dilatación aneuris-

mática del TAP (**Figura 2A**) donde se observó un colgajo de disección que formaba la falsa luz (**Figura 2B**). Ambas ramas estaban dilatadas y se detectó un trombo en la derecha (**Figura 2B**). La curva de flujo pulmonar era de tipo IV (**Figura 3A**) y el tiempo de aceleración pulmonar estaba gravemente disminuido.

Por vista subcostal se demostró la existencia de CIA tipo *ostium secundum* con cortocircuito de derecha a izquierda demostrado por Doppler color. Se realizó además inyección de contraste salino con gran pase de burbujas hacia el corazón izquierdo con lo cual quedó demostrado el síndrome de Eisenmeger (**Figura 3B**).

Las cavidades izquierdas estaban rechazadas y desplazadas, el ventrículo izquierdo era pequeño con buena función sistólica global y segmentaria, y presentaba una imagen en "D" en vista de eje corto, expresión del aumento de la presión diastólica del VD.

La angiotomografía demostró dilatación de VD y AD, con gran dilatación del TAP y sus ramas; además, se observó con claridad la disección del TAP con formación de una falsa luz, y la luz verdadera (contrastada) (**Figura 4**).

Se impuso tratamiento médico por vía oral con furosemida (40 mg cada 12 horas), citrato de sildenafil (50 mg cada 8 horas) y warfarina (2 mg al día). Se obtuvo mejoría clínica y se decidió su egreso con seguimiento ambulatorio por consulta externa.

En un ecocardiograma evolutivo al año y medio del diagnóstico, con motivo de un nuevo ingreso, el diámetro del TAP había aumentado hasta 90 mm.

COMENTARIOS

Gran parte de los pacientes que padecen cardiopatías congénitas, particularmente aquellos con cortocircuito

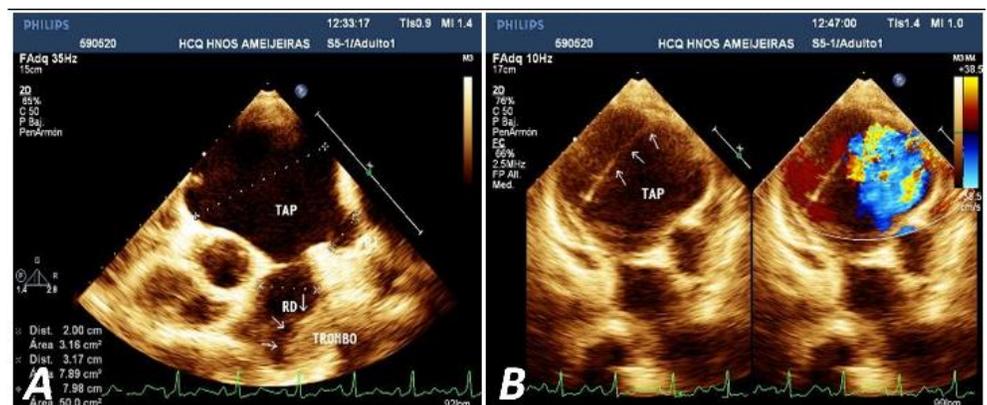


Figura 2. A. Dilatación aneurismática del TAP y sus ramas, con presencia de trombo en la rama derecha (RD). **B.** Colgajo intimal (flechas) con enlentecimiento de flujo y comunicación a la falsa luz.

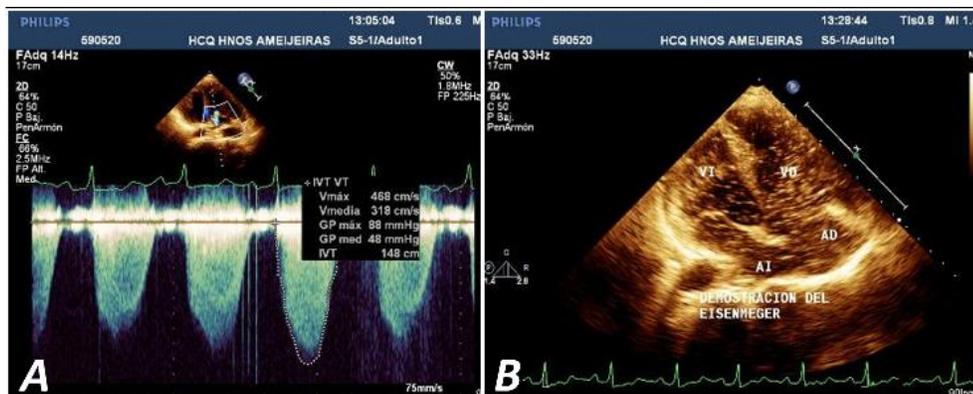


Figura 3. A. Espectro Doppler de onda continua que muestra los gradientes de regurgitación tricuspídea. Curva pulmonar tipo IV. **B.** Paso de contraste salino a cavidades izquierdas después de su inyección endovenosa, lo que demuestra la inversión del cortocircuito (Síndrome de Eisenmenger). VI, ventrículo izquierdo; AI, aurícula izquierda.

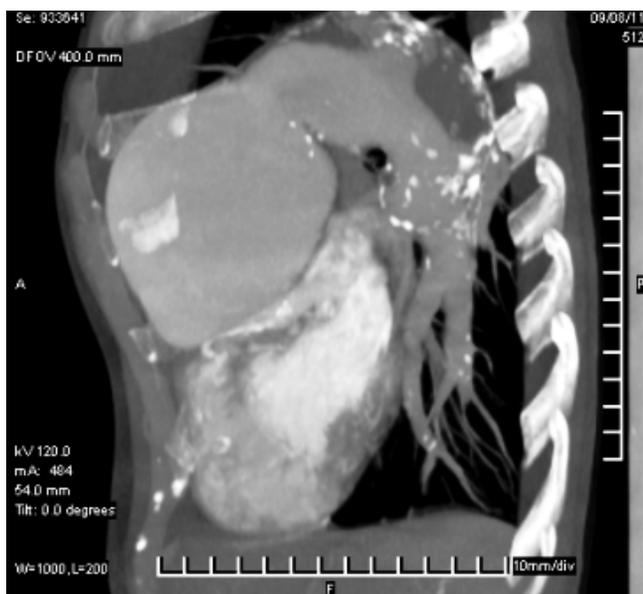


Figura 4. Angiotomografía donde se observa la gran dilatación de las cavidades derechas con enorme dilatación del TAP y sus ramas, y la dissección del TAP con formación de dos luces: la verdadera (contrastada) y la falsa.

de izquierda a derecha relevante, desarrollarán hipertensión pulmonar si no son tratados a tiempo. La exposición persistente al incremento de presión condiciona cambios en la microvasculatura pulmonar que favorecen el aumento de la resistencia vascular pulmonar, de tal modo que si la resistencia sistémica es vencida, producirá inversión del cortocircuito⁵. En respuesta a la cronicidad de este trastorno, ocurre degeneración de la túnica media de la arteria pulmonar que se asocia a fragmentación de las fibras elásticas, lo cual ocasiona adelgazamiento y dilatación

de la pared vascular, que condiciona el incremento de la tensión intravascular. A este fenómeno se suma el estrés parietal que favorece el desgarro de la íntima y origina la aparición de dissección de esta arteria^{6,7} donde, a diferencia de la dissección de la aorta, la falsa luz tiende a producir una ruptura distal que crea un sitio de reentrada^{3,8}.

Por lo general, en un 80 % de los casos, la dissección

asienta a nivel del TAP sin involucrar las ramas, aunque raramente puede ocurrir de forma aislada en una de las ramas. Se ha descrito que la dilatación aneurismática previa favorece la aparición de la dissección^{3,9}.

Esta enfermedad es un suceso extraordinario que se presenta por igual en ambos sexos con un rango etario entre 26 y 85 años, y un pico de incidencia entre la cuarta y la séptima décadas de la vida. En pacientes jóvenes las cardiopatías congénitas constituyen la causa más frecuente, mientras que en pacientes de edad avanzada existen una amplia gama de enfermedades de causa respiratoria, inflamatoria y autoinmune que pueden producir la dissección¹⁰. Dentro de las manifestaciones clínicas más frecuentes se encuentran el dolor precordial y la disnea en reposo como síntomas cardinales⁹.

En las dos pasadas centurias solo han sido publicados 63 casos, de los cuales 8 han sido diagnosticados con vida¹¹, lo cual se debe al avance tecnológico en las modalidades de imagen para realizar el diagnóstico de enfermedades vasculares pulmonares, específicamente de los métodos no invasivos como el ecocardiograma, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear. Cabe señalar que las diferencias de aplicación de cada método dependen de su disponibilidad, la destreza del operador, la variación anatómica individual, la localización y distribución del colgajo intimal, así como de las limitaciones inherentes a cada técnica de imagen. Sin lugar a dudas, el ecocardiograma resulta ser la técnica de primera línea por su fácil accesibilidad y disponibilidad, bajo costo, diagnóstico certero e inmediato a la cabecera del paciente, y sus altos valores predictivos positivos¹²⁻¹⁴.

Es oportuno comentar que la conducta terapéutica en estos pacientes no está bien definida, algunos autores son partidarios de tratamiento conservador con diuréticos de asa e inhibidores de la fosfodiesterasa V y más recientemente los inhibidores de receptor de endotelina¹⁵; otros abogan por el empleo de cirugía reconstructiva y trasplante cardiopulmonar¹⁴. Lo cierto radica en la ausencia de guías de actuación médica debido al escaso informe de casos existentes en la literatura. No obstante, tenemos el criterio de que la decisión debe ser tomada individualizando al paciente para decidir tratamiento médico o quirúrgico en dependencia de su estado, comorbilidad y de la disponibilidad de tratamiento invasivo, teniendo en cuenta la relación riesgo-beneficio.

En este caso en particular, se decidió el tratamiento conservador y se instauró tratamiento médico, al tener en cuenta que una opción terapéutica indicada podría ser el trasplante cardiopulmonar, lo cual es imposible en esta paciente por su elevada comorbilidad y por todas las condiciones requeridas para realizarlo. Se implementó el tratamiento farmacológico previamente señalado con el objetivo de mejorar sus síntomas.

Resulta interesante comentar que la paciente se ha mantenido con vida desde su diagnóstico en agosto de 2011 hasta la actualidad. Recientemente ingresó descompensada, con disnea de reposo e infección respiratoria asociada, y en el ecocardiograma evolutivo se constató un incremento del diámetro del TAP; hecho extraordinariamente infrecuente que motivó la publicación de este inusual e interesante caso.

Nota del Editor

* **Invasiva**, este término viene del inglés *invasive*, cuya traducción directa es "invasivo/a". Siempre que se refiera a una técnica o procedimiento diagnóstico o terapéutico, es un anglicismo. La RAE acepta este vocablo solamente como adjetivo derivado del verbo invadir. A su vez se refiere a la penetración en el organismo sólo de agentes patógenos, por lo que no parece razonable aplicarlo a procedimientos diagnósticos o técnicas de tratamiento. La traducción más correcta, aunque no perfecta, es **cruento/a**, que provoca efusión de sangre, también pueden ser **agresivas, penetrantes**. No obstante, CorSalud ha decidido aceptar *invasivo/a* debido a su alta frecuencia de uso y de que además, creemos no es razonable sustituir por otros términos que quizás no expresen con claridad la complejidad de este tipo de técnica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chiesa P, Gutiérrez C, Tambasco J, Carlevaro P, Cuesta A. Comunicación interauricular en el adulto. *Rev Urug Cardiol*. 2009;24(3):180-93.
2. Co-Burn JP, William DE. Atrial Septal Defects. En: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, FeltesTF, editors. *Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult*. 7ma ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 632-45.
3. 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(5):1006-8.
4. Aldrovandi A, Monti L, Corrada E, Profili M, Presbitero P. Eisenmenger syndrome complicated by pulmonary artery dissection. *Eur Heart J*. 2007;28(3):298.
5. Galie N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Drugs*. 2008;68(8):1049-66.
6. Inayama Y, Nakatani Y, Kitamura H. Pulmonary artery dissection in patients without underlying pulmonary hypertension. *Histopathology*. 2001;38(5):435-42.
7. Walley VM, Virmani R, Silver MD. Pulmonary arterial dissections and ruptures: to be considered in patients with pulmonary arterial hypertension presenting with cardiogenic shock or sudden death. *Pathology*. 1990;22(1):1-4.
8. Yamamoto ME, Jones JW, McManus BM. Fatal dissection of the pulmonary trunk. An obscure consequence of chronic pulmonary hypertension. *Am J Cardiovasc Pathol*. 1988;1(3):353-9.
9. Wunderbaldinger P, Bernhard C, Uffmann M, Kurkciyan I, Senbaklavaci O, Herold CJ. Acute pulmonary trunk dissection in a patient with primary pulmonary hypertension. *J Comput Assist Tomogr*. 2000;24(1):92-5.
10. Song EK, Kolecki P. A case of pulmonary artery dissection diagnosed in the emergency department. *J Emerg Med*. 2002;23(2):155-9.
11. Lopez-Candales A, Kleiger RE, Aleman-Gomez J, Kouchoukos NT, Botney MD. Pulmonary artery aneurysm: review and case report. *Clin Cardiol*. 1995;18(12):738-40.

12. Steurer J, Jenni R, Medici TC, Vollrath T, Hess OM, Siegenthaler W. Dissecting aneurysm of the pulmonary artery with pulmonary hypertension. *Am Rev Respir Dis.* 1990;142(5):1219-21.
13. Mohammad K, Sahlol M, Egiebor O, Sadikot RT. Idiopathic pulmonary artery dissection: a case report. *J Med Case Rep [Internet].* 2009 [Citado 2013 Oct 13];3:7426. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2737775/>
14. Navas Lobato MA, Martín Reyes R, Lurueña Lobo P, Maté Benito I, Guzmán Hernández G, Martí de Gracia M, *et al.* Pulmonary artery dissection and conservative medical management. *Int J Cardiol.* 2007; 119(1):e25-26.
15. Tonder N, Kober L, Hassager C. Pulmonary artery dissection in a patient with Eisenmenger syndrome treated with heart and lung transplantation. *Eur J Echocardiogr.* 2004;5(3):228-30.