

Departamento de Medicina Interna
de la Residencia Francisco Franco
de Barcelona (Jefe J. Tornos Solano).

DILATACION IDIOPATICA DE LA ARTERIA PULMONAR

J. Morera Prat*, y A. Aranda Torres*

Introducción

La dilatación idiopática del tronco de la arteria pulmonar o de alguna de sus ramas tiene interés especialmente, aparte de su relativa rareza, en que en muchos casos es motivo de que se emita un diagnóstico erróneo de linfoma o tumoración pulmonar o mediastínica, con el trastorno que ello pueda suponer tanto desde el punto de vista de las exploraciones que se practiquen como del erróneo peyorativo pronóstico que pueda originar.

Creemos de interés la presentación del siguiente caso.

Descripción del caso

Paciente de 45 años de edad, que ingresó procedente de otro Servicio de Medicina interna, con el diagnóstico provisional de tumoración mediastínica.

Antecedentes familiares sin interés.

A los nueve años había sido intervenido de un «tumor blanco» de cadera. Un año antes había sufrido un episodio febril, que nos quedó diagnosticado. A raíz de un cuadro de astenia, anorexia y discreta pérdida de peso se le practicó una radiografía de tórax que fue considerada anormal. Debido a ello se le practicó una bron-

cofibroscopia, por cuya negatividad fue trasladado a nuestro Departamento para estudio.

Exploración física: Estado general normal, sin adenopatías, ni hepatoesplenomegalia. Frecuencia cardíaca = 80 por minuto. Soplo sistólico de eyección, 2/6 en borde paraesternal izquierdo con epicentro en 3.^{er} espacio intercostal a la izquierda del esternón. Tensión arterial de 120/60 mm de Hg. Pulsos periféricos todos ellos palpables. No existía ningún estigma de hiperelasticidad cutánea, tendinosa o de enfermedad de Marfan. Se mantuvo apirético durante su estancia.

Laboratorio: VSG = 10/20. Hematocrito, Hemoglobina, Recuento y Fórmula, Pruebas de coagulación, urea, creatinina, colesterolina, lípidos totales, bilirrubina, GOT, GPT, LDH, Fosfatasas alcalinas, Proteinograma, Electroforesis, Látex y Waler-Rose, Hemocultivos, Investigación de BK en esputo, Análisis de orina, todo ello fue negativo. Electrocardiograma absolutamente normal.

En la radiografía de tórax se observaba una masa, pulsátil a la fluoroscopia a nivel de arco pulmonar (fig. 1). En la tomografía no se conseguía aclarar la naturaleza de la sombra (fig. 2).

Se practicó arteriografía pulmonar que demostró gran dilatación del tronco de la arteria pulmonar, con normalidad de las ramas. La fase aortográfica mostraba normalidad (fig. 3 y 4).

Las oximetrías fueron normales: en arteria pulmonar = 78 % y en arteria femoral de 95 %. Las manometrías eran normales: capilar pulmonar = a = 7 mm de Hg. v = 9 mm de Hg. Media = 6 mm de Hg.

En ventrículo derecho: sistólica = 27 mm de Hg, diastólica₁ = 0, diastólica₂ = 4 mm de Hg.

En aurícula derecha = a = 8 mm de Hg., v = 5 mm de Hg., media = 4 mm de Hg.

El diagnóstico del paciente fue de dilatación aneurismática de la arteria pulmonar, idiopática.

Comentarios

El agrandamiento unilateral del hilio puede ser debido a múltiples causas: neoplasia pulmonar, linfoma herniación de la arteria pulmonar a través de un defecto congénito de pericardio, tromboembolismo pulmonar, dilatación post-estenótica, aneurisma de la arteria pulmonar, y la dilatación idiopática de la arteria pulmonar¹.

El aneurisma de la arteria pulmonar puede ser debido a varias causas: infecciones², anomalías congénitas sobre todo aquellas que cursan con *shunt* izquierda-derecha, o bien ausencia de las válvulas sigmoides³, hipertensión primaria o secundaria pulmonar, traumatismos⁴, lúes⁵, después de la intervención de Potts, acompañando al síndrome de Marfan, con o sin disección^{6, 7}, entre otras. Deben diferenciarse de la dilatación idiopática de la pulmonar que fue inicialmente descrita por Wessler y Jaches⁸

* Adjuntos del Departamento de Medicina Interna de la Ciudad Sanitaria Francisco Franco de Barcelona

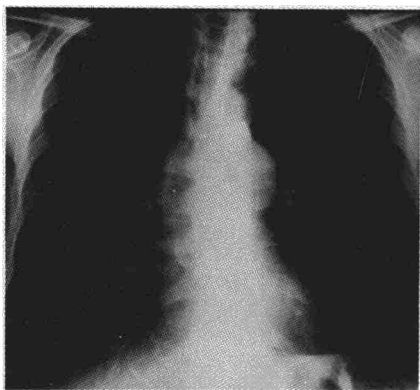
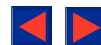


Fig. 1. Radiografía simple de tórax en proyección PA. La dilatación de la arteria pulmonar es compatible con masa mediastínica de otra naturaleza.

o que fallecieron con procesos no relacionados, y es en realidad una enfermedad benigna. El interés de reconocer esta entidad radica en dos puntos: en que puede confundirse con una neoplasia bronquial¹⁴ o un linfoma, y en este caso la exploración de elección será la angiografía pulmonar mientras que una broncoscopia o una mediastinoscopia pueden estar incluso contraindicadas, y en la exclusión de las causas de aneurisma de la arteria pulmonar, puesto que el pronóstico será distinto. La mayoría de estas causas podrán descartarse por exploración física y electrocardiograma, no olvidando en poner hincapié en los estigmas de la enfermedad de Marfan y en antecedentes de trauma o datos

La fluoroscopia sólo aporta datos aproximativos y puede ser una causa de error incluso en la fase de distinguir una sombra vascular de una sombra sólida hiliar cercana a la arteria pulmonar.

Resumen

Los autores describen un caso de dilatación idiopática de la arteria pulmonar, hacen mención de los criterios clínicos, radiográficos y fonomecanocardiográficos de esta entidad y resaltan el buen pronóstico de esta enfermedad. Enumeran y revisan brevemente aquellas entidades que plantean problema de diagnóstico diferencial con esta entidad.

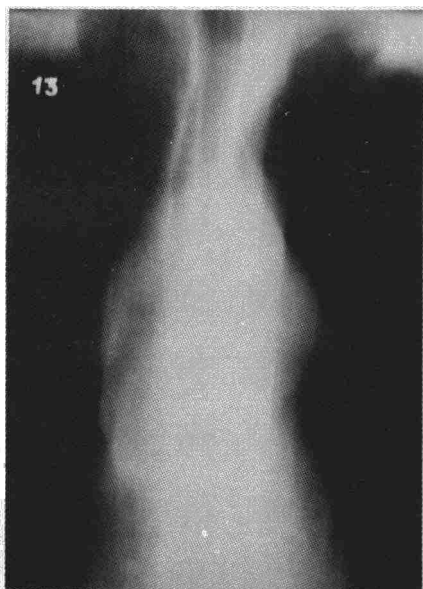


Fig. 2. Plano tomográfico. Las ramas pulmonares salen por fuera de la «masa».

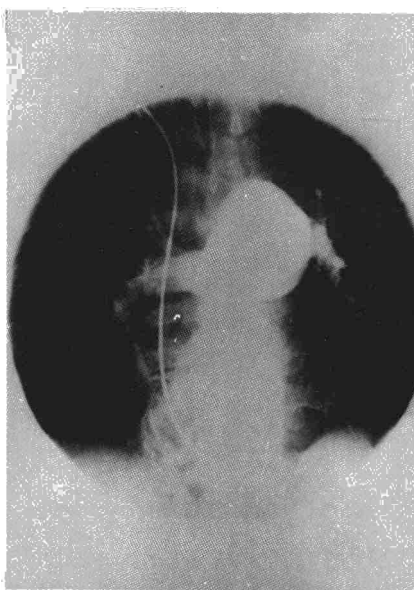


Fig. 3. La arteriografía muestra que la supuesta masa es el tronco de la arteria pulmonar.

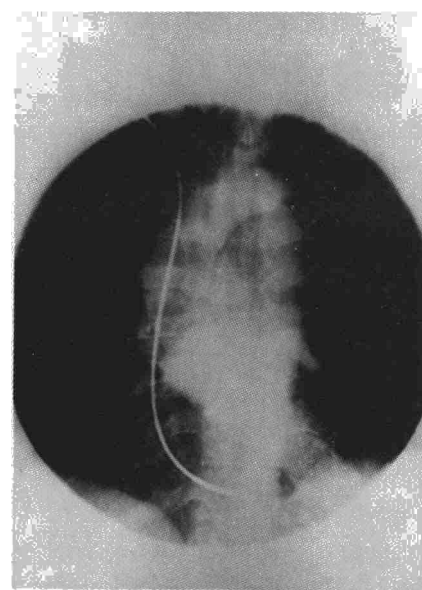


Fig. 4. Fase de «aortografía» que demuestra la normalidad de la aorta.

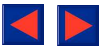
y que es una entidad relativamente rara^{9, 11} y cuyos criterios diagnósticos, con carácter de exclusión fueron establecidos por Green y cols.¹²: dilatación simple de la arteria pulmonar y/o sus ramas principales, hipoplasia de la aorta en algunos casos, ausencia de otras anomalías congénitas, y ausencia de alguna de las causas de aneurisma de la arteria pulmonar de las anteriormente citadas. Aunque algunos autores¹³ pensaron que era una entidad con mal pronóstico, ello fue debido a la inclusión de enfermos que padecían enfermedades congénitas del corazón

de infección compatibles de producir aneurisma de la arteria pulmonar. Karnegis y Wang¹⁵ describieron como peculiar un patrón fonocardiográfico: primer componente del primer tono igual o mayor que el segundo componente, clic sistólico, soplo sistólico de eyección suave o ausente y segundo tono ampliamente desdoblado, seguido en ocasiones de un corto soplo diastólico de regurgitación. No obstante el diagnóstico positivo debe realizarse mediante el estudio angiográfico y hemodinámico como en nuestro caso, junto a la exclusión de otros procesos.

Summary

IDIOPATHIC DILATATION OF THE PULMONARY ARTERY

The authors describe a case of idiopathic dilatation of the pulmonary artery, mentioning the clinical, roentgenological and phonocardiographic criteria of this entity, and pointing out the good prognosis of this disease. They enumerate and review briefly those conditions which establish problems in the differential diagnosis with this entity.



BIBLIOGRAFIA

1. FELSON, B.: Chest Roentgenology. Pág. 192. W.B. Saunders Co. Philadelphia. 1973.
2. CHARLTON, R. y DU PLESSIS, L.: Multiple pulmonary artery aneurysms. *Thorax*, 16: 364, 1961.
3. TORNER SOLER, M. y BAYES DE LUNA, A.: Dilatations anéurysmatiques d'une branche du tronc pulmonaire. «Actualités cardio-vasculaires medio-chirurgicales.» pág 216 5.^a série. Circulation Arterielle Pulmonaire. Mason y Cia. París. 1970.
4. SYMBAS, P.: Traumatic aneurysms of the pulmonary artery. *Jour. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 50: 753, 1963.
5. DETTERLING, L. y CLAGETT, O.: Aneurysm of the pulmonary artery. Review of the literature and report of a case. *Am. Heart J.*, 34: 471, 1947.
6. MCKUSIK, V.A.: Heritable disorders of Connective tissue. C.V. Mosby Co. 3.^a S. Louis 1966.
7. JELINEK, J. y OWEN, T.: Bilateral pulmonary aneurysms associated with patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.*, 1: 815, 1958.
8. WESSLER, H. y JACHES, L.: Clinical Roentgenology of Diseases of the Chest. Sothworth Co. New York, 1923.
9. KOMHAUS, C.H.: Aneurysm of Pulmonary artery. *Ann Surg.*, 142: 997, 1955.
10. KAPLAN, B.M., SCHLICHTER, J.G., GRAHAM, G. y MILLER, G.: Idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. *J. Lab. Clin. Med.*, 41: 697, 1953.
11. BEFELER, B., MACLEOD, C., BAUM, G.L. y SCHWARTZ, H.: Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Am. J. Med. Sci.*, 254: 667, 1967.
12. GREEN, D.G., BALDWIN, E.F., BALDWIN, J.S., HIMMELSTEIN, A., ROBB, C.E. y COURNAND, A.: Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Am. J. Med.*, 6: 24, 1949.
13. OPPENHEIMER, B.S.: Citado por Befeler y cols. (*Tr. Assn. Am. Phys.*, 48, 290, 1933).
14. BUCKINGHAM, W.B., SUTTON, G.C. y MESZARON, W.T.: Abnormalities of the pulmonary artery resembling intrathoracic neoplasms. *Dis. Chest.*, 40: 698, 1961.
15. KARNEGIS, J.N. y WANG, Y.: The phonocardiogram in idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Am. J. Cardiol.*, 14: 75, 1964.