

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 inferior-

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 torác. Nótese 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
Acoramiento 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 Eisenmenger (**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

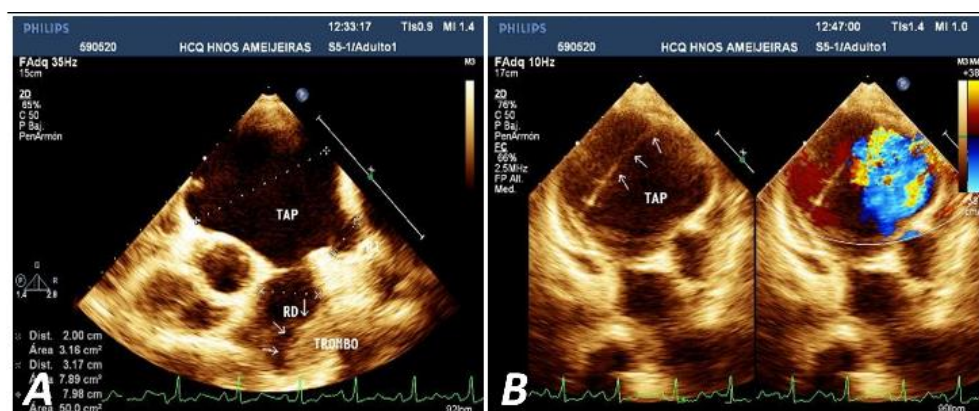


Figura 2. A. Dilatación aneurismática del TAP y sus ramas, con presencia de trombo en la rama derecha (RD). B. Colgajo intimal (flechas) con enlentecimiento de flujo y comunicación a la falsa luz.

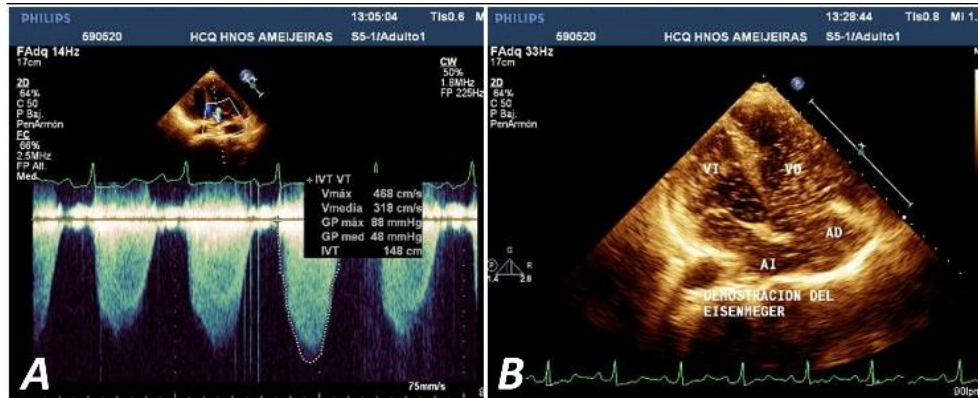


Figura 3. A. Espectro Doppler de onda continua que muestra los gradientes de regurgitación tricuspídea. Curva pulmonar tipo IV. B. Paso de contraste salino a cavidades izquierdas después de su inyección endovenosa, lo que demuestra la inversión del cortocircuito (Síndrome de Eisenmenger). VI, ventrículo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

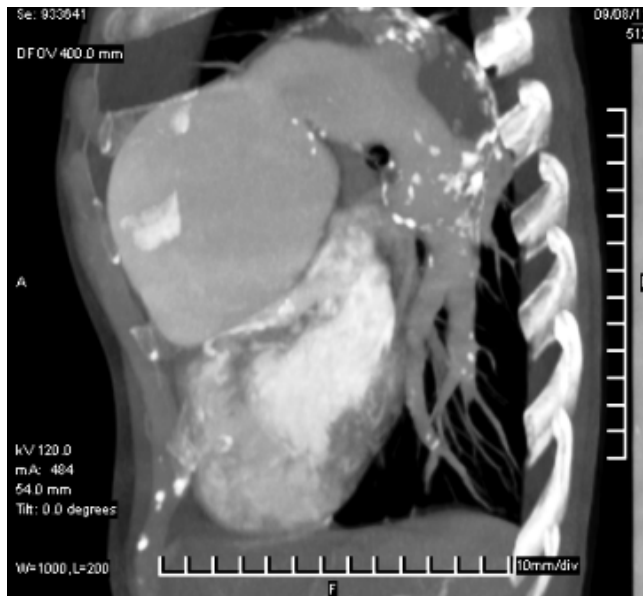


Figura 4. Angiotomografía donde se observa la gran dilatación de las cavidades derechas con enorme dilatación del TAP y sus ramas, y la disección del TAP con formación de dos lucas: la verdadera (contrastada) y la falsa.

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 disección de esta arteria^{6,7} donde, a diferencia de la disección 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 disección

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 disección^{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 disección¹⁰. 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, Feltes TF, 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, Krolecki 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.

Pulmonary artery dissection. Case report

Ángela M. Castro Arca^a✉, MD; Carlos Ramos Emperador^a, MD; Oyantay Mérida Álvarez^a, MD; Zoynez Sotto García^a, MD; Ricardo A. García Hernández^b, MD; and Alan Santana Leyva^b, MD

^a Echocardiography Department. Cardiology Service. Hermanos Ameijeiras Hospital. Havana, Cuba.

^b Cardiology Service. Hermanos Ameijeiras Hospital. Havana, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: November 14, 2013

Accepted: December 19, 2013

Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

ASD: atrial septal defect

PAD: pulmonary artery dissection

RA: right atrium

RV: right ventricle

On-Line Versions:

Spanish - English

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

Dissección de arteria pulmonar. A propósito de un caso

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

✉ AM Castro Arca

San Lázaro 701

e/ Belascoaín y Márquez González.

Centro Habana, CP 10300

La Habana, Cuba.

E-mail address:

acastro@infomed.sld.cu

INTRODUCTION

Atrial septal defect (ASD) is the most common acyanotic congenital heart disease in adults, and is present in 40 % of adults with congenital heart disease¹.

If this disease is not diagnosed and corrected at an early age, it can condi-

tion the development of pulmonary hypertension in adulthood, with the consequent dilation of the pulmonary tree² and the possibility of developing pulmonary artery (PA) dissection.

According to the literature reviewed, the dissection usually occurs at the site where the pulmonary vascular wall becomes very labile in relation to changes in existing pulmonary pressures.

According to Senbaklavaci et al.³, the first clinical case was presented post-mortem in 1862 by Walshe. Since then, there have been few reports of patients diagnosed by invasive techniques such as pulmonary angiography, or post-mortem studies in 50 % of cases, which is due to their frequent occurrence as cardiogenic shock or sudden death, although there are reports of patients whose symptoms are limited to chest pain or dyspnea at rest and who have been diagnosed during life⁴.

This article describes, for the first time in Cuba, the diagnosis *in vivo* of a patient with dissection of PA.

CASE REPORT

52-year-old white female, with a history of uncorrected ostium secundum type ASD and pulmonary hypertension since 1983, developing Eisenmenger syndrome in the course of its natural evolution who attended our hospital with an episode of chest pain accompanied by dyspnea at rest associated with cough and hemoptysis, for which she was hospitalized.

On physical examination distressing facies, perioral

cyanosis (**Figure 1A**), hippocratic fingers (**Figure 1B**), pectus carinatum and pedal edema were found. At the level of the respiratory system an overall decrease of breath sounds and crackles until the middle third of both hemithorax was noticed. On examination of the cardiovascular system, increased amplitude arterial pulse, increased jugular venous pressure, cardiac apex shifted to the fourth left intercostal space and palpable right ventricle (RV) were found. On auscultation a first normal noise was found, the second was accentuated at the expense of pulmonary component, with constant split, presence of fourth right noise and early diastolic murmur IV/VI (Graham -Steel) audible in pulmonary area that radiated to the left sternal edge. In addition, in tricuspid focus a holosystolic murmur that increased with inspiration, intensity III/VI, radiating to the xiphoid appendix, right sternal border and left anterior axillary line was auscultated. In the abdomen hepatomegaly was palpated with left lobe predominance, which exceeded in 4 cm the costal margin, and hepatojugular reflux maneuver was positive.

Hemo-biochemical parameters were within normal limits.

The surface electrocardiogram showed an increase in voltage of the P wave, pattern of right bundle branch block and right ventricular hypertrophy with signs of systolic overload.

The chest radiograph (posterior- anterior view) revealed a great cardiomegaly with prevalence of RV with huge dilated right atrium (RA) and aneurysmal dilation of PA (**Figure 1C**). Furthermore, the absence of vasculature to the periphery of both lungs (outer



Figure 1. A. Presence of perioral cyanosis. B. Hippocratic or "drumstick" fingers. C. Chest X-Ray. Note the huge expansion of the middle arch and pulmonary arterial branches, and the absence of peripheral pulmonary vasculature.

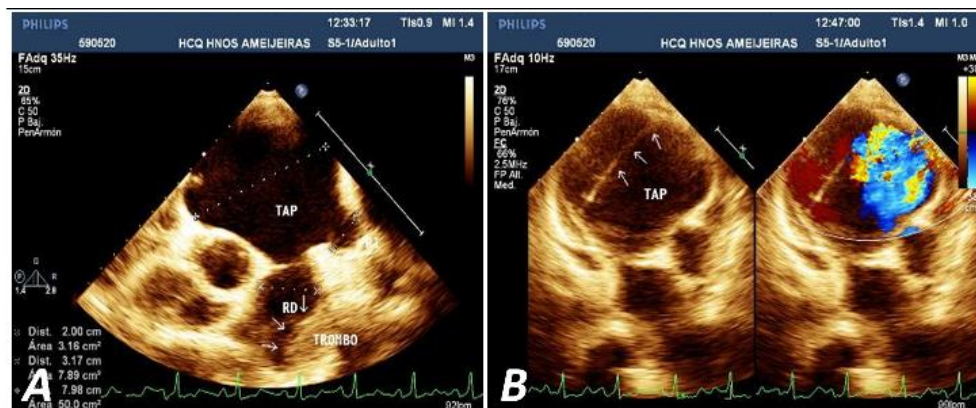


Figure 2. A. Aneurysmal dilation of PA and its branches, with the presence of thrombus in the right branch (RB). **B.** Intimal flap (arrows) with slowing flow and communication in the false lumen.

third) typical of long-standing hypertension, what some people call "lung fields".

On echocardiography, the great growth of the right chambers was demonstrated, where the RV configured the apex of the heart, and presence of great hypertrophy of its walls and the moderator band, with moderately impaired systolic function. In the table the precise measurements are shown.

There was PA aneurysmal dilation (Figure 2A) in which a dissection flap forming the false lumen (Figure 2B) was observed. Both branches were dilated and a thrombus was detected in the right (Figure 2B). The pulmonary flow curve was type IV (Figure 3A) and the pulmonary acceleration time was severely decreased.

and segmental systolic function, and had an image in "D" in short-axis view, an expression of the increased RV diastolic pressure.

The angiography showed RV and RA dilation, with great dilation of PA and its branches, PA dissection with formation of a false lumen, and the true lumen (contrasted) was also clearly observed (Figure 4).

Medical treatment with oral furosemide (40 mg every 12 hours), sildenafil citrate (50 mg every 8 hours) and warfarin (2 mg per day) was administrated. Clinical improvement was obtained and the patient discharged with outpatient follow-up.

In an evolutionary echocardiogram at one year and a half of diagnosis, due to a new hospitalization, the PA diameter had increased to 90 mm.

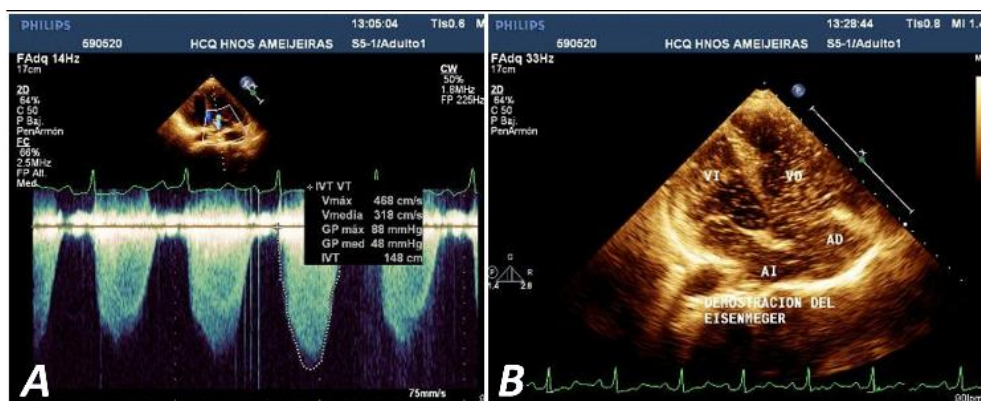


Figure 3. A. Continuous wave Doppler spectrum showing gradients of tricuspid regurgitation. Type IV pulmonary curve. **B.** Passing of saline contrast to left cavities after intravenous injection, demonstrating shunt inversion (Eisenmenger's syndrome). VI, left ventricle; AI, left atrium (by its acronym in Spanish).

COMMENTS

Many of the patients with congenital heart disease, particularly those with significant left to right shunt, will develop pulmonary hypertension if they are not treated on time.

Persistent exposure to increased pressure determines changes in the pulmonary microvasculature

Table. Values of echocardiographic parameters measured at admission.

Echocardiographic Parameter	Measurement
BIDIMENSIONAL MODE	
Right atrium	
Longitudinal diameter	45 mm
Transverse diameter	32 mm
Area	14 cm ²
Volume	44 ml
Right ventricle	
Basal diameter	43 mm
Mean diameter	36 mm
Longitudinal diameter	61 mm
Free wall	7 mm
Moderator band	8 mm
Main pulmonary artery	
	79,8 mm
Right branch	31,7 mm
Left branch	26 mm
ASD	
<i>Ostium secundum</i> type	20 mm
Inferior vena cava	
Expiratory diameter	24,2 mm
Diameter in inspiration	17,7 mm
Inspiratory collapse	< 50 %
Right ventricular function	
Systolic tricuspid annular plane excursion	14 mm
Lateral tricuspid annulus velocity by Doppler tissue	9,1 cm/s
Fractional shortening	15,7 %
Ejection fraction	34 %
DOPPLER HEMODYNAMIC	
Tricuspid regurgitation jet area	12,5 cm ²
Maximum gradient	88 mmHg
Mean gradient	48 mmHg
Estimated pressure in RA	20 mmHg
Systolic pressure estimated in PA	108 mmHg
Mean pressure in PA	68 mmHg
Pulmonary acceleration time	46 ms

favoring increased pulmonary vascular resistance, in such a way that if the systemic resistance is overcome an inversion of the shunt will occur⁵. In response to the chronicity of this disorder, a degeneration of the tunica media of the pulmonary artery occurs that is associated with fragmentation of elastic fibers, which causes thinning and dilation of the vascular wall, which determines the increase in intravascular pressure. To this phenomenon, the wall stress is added, which favors intimal tear and causes the dissection of this ar-



Figure 4. Tomographic angiography where the great dilation of the right cavities with huge expansion of PA and its branches, and the dissection of PA with formation of two lumens are observed. The true (contrasted) and the false.

tery^{6,7}, where, unlike the aortic dissection, the false lumen tends to produce a distal rupture creating a site of reentry^{3,8}.

Usually, in 80 % of cases, the dissection settles at PA without involving the branches, although it may rarely occur in isolation in one of the branches. It has been reported that prior aneurysmal dilation favors the appearance of dissection^{3,9}.

This disease is an extraordinary event that occurs equally in both sexes with an age range between 26 and 85 years and a peak incidence in the fourth to seventh decades of life. In young patients congenital heart diseases are the most common cause, while in the elderly there is a wide range of diseases of respiratory, inflammatory and autoimmune origin that can cause the dissection¹⁰. Among the most frequent clinical manifestations are chest pain and dyspnea at rest as cardinal symptoms⁹.

In the last two centuries only 63 cases have been published, 8 of which have been diagnosed with life¹¹, which is due to technological advances in imaging modalities for diagnosis of pulmonary vascular disease, specifically advances in noninvasive methods such as echocardiography, computed tomography and magnetic resonance imaging. It should be noted that differences in application of each method depends on

availability, operator skills, individual anatomical variation, the location and distribution of intimal flap, as well as the inherent limitations of each imaging technique. Undoubtedly, echocardiography appears to be the first-line technique because of its easy accessibility and availability, low cost, accurate and immediate bedside diagnosis, and high positive predictive values¹²⁻¹⁴.

It is appropriate to comment that the therapeutic approach in these patients is not well defined, some authors advocate conservative treatment with loop diuretics and phosphodiesterase type 5 inhibitors and more recently endothelin receptor inhibitors¹⁵, and others advocate the use of reconstructive surgery and cardiopulmonary transplantation¹⁴. What is certain is the absence of medical practice due to the limited report of existing cases in the literature. However, we have the view that the decision should be taken by individualizing the patient to decide medical or surgical treatment depending on their status, comorbidity and the availability of invasive treatment, taking into account the risk-benefit ratio.

In this particular case, the conservative treatment was chosen and medical treatment was begun, considering that an indicated treatment option could be the cardiopulmonary transplantation, which is impossible in this patient due to her high comorbidity and all the conditions required to perform it. In order to improve her symptoms the previously mentioned pharmacological treatment was administered.

It is interesting to note that the patient has been kept alive since her diagnosis in August 2011 to the present. She was recently hospitalized with dyspnea at rest and an associated respiratory infection. In the evolutionary echocardiogram an increased diameter of the PA was found; an extremely rare fact that motivated the publication of this unusual and interesting case.

REFERENCES

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, Kürkciyan 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, Krolecki 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 con-

servative 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.