

Estado actual de los aneurismas de las arterias pulmonares

Delicia Inés Gentile Lorente*

Resumen

Los aneurismas de las arterias pulmonares (AAP) constituyen una rara anomalía vascular de difícil diagnóstico, tanto por su baja prevalencia como por su clínica ausente o inespecífica, haciendo que con frecuencia su hallazgo sea casual durante una prueba de imagen o en la autopsia. Hasta un 50% de dichos aneurismas se asocia a cardiopatías congénitas, otros se relacionan con diversas patologías y en gran parte de los casos se detecta también una hipertensión pulmonar; sin embargo, sólo excepcionalmente, son idiopáticos. Entre sus posibles complicaciones algunas pueden resultar fatales, en especial su rotura, que suele cursar con hemoptisis severa e incluso con la muerte súbita del paciente. Pruebas de imagen como la ecocardiografía y, principalmente, la tomografía computarizada y la resonancia magnética permiten el diagnóstico en la mayoría de los casos. Actualmente, el manejo de los AAP resulta controvertido de modo que, en base a la mejor evidencia científica disponible y ante la falta de recomendaciones claras al respecto, deberá individualizarse en cada caso.

Insuf Card 2014;(Vol. 9) 1: 25-30

Palabras clave: Aneurisma de la arteria pulmonar - Arteria pulmonar - Hipertensión pulmonar - Válvula pulmonar - Ecocardiografía

Summary

Current status of aneurysms of the pulmonary arteries

Aneurysms of the pulmonary arteries (APA) are rare vascular anomaly is difficult to diagnose because of its low prevalence and its clinical absent or nonspecific, which often makes their discovery is casual during an imaging or autopsy. Up to 50% of such aneurysms are associated with congenital heart disease, while others are related to various diseases, and in many of the cases are also detected pulmonary hypertension, however, are exceptionally idiopathic. Among some possible complications can be fatal, especially rupture, which usually presents with severe hemoptysis and even sudden death. Imaging tests such as echocardiography and computerized mainly tomography and magnetic resonance imaging allow diagnosis in most cases. Currently, the management of APA is controversial so that, based on the best scientific evidence available and the lack of clear recommendations must be individualized in each case.

Keywords: Aneurysm of the pulmonary artery - Pulmonary artery - Pulmonary hypertension - Pulmonary valve - Echocardiography

* Médica especialista en Cardiología. Grado académico de Doctora en Medicina y Cirugía.
Servicio de Cardiología. Hospital de Tortosa "Verge de la Cinta". IISPV. Tortosa. Tarragona. España.

Correspondencia: Dra. Delicia Inés Gentile Lorente.
Servicio de Cardiología del Hospital de Tortosa "Verge de la Cinta". IISPV. Tortosa. Tarragona. España.
C/ Esplanetes 14. CP 43500.
E-mail: dgentile.ebre.ics@gencat.cat - Teléfono: (0034) 977519105.

Recibido: 14/11/2013
Aceptado: 25/02/2014

Resumo

Estado atual dos aneurismas das artérias pulmonares

Os aneurismas das artérias pulmonares (AAP) são uma anomalia vascular rara é difícil de diagnosticar devido à sua baixa prevalência e sua clínica ausente ou inespecífica, que muitas vezes faz com que a sua descoberta é casual durante uma imagem ou autópsia. Até 50% destes aneurismas são associados com a doença cardíaca congênita, enquanto outras estão relacionadas com várias doenças, e em muitos dos casos, são também detectados hipertensão pulmonar, no entanto, são excepcionalmente idiopáticas. Entre algumas possíveis complicações podem ser fatais, especialmente se romper, o que geralmente se apresenta com hemoptise grave e morte súbita mesmo. Os exames de imagem, como a ecocardiografia e tomografia computadorizada principalmente e a ressonância magnética permitem o diagnóstico na maioria dos casos. Atualmente, a gestão do AAP é controversa, de modo que, com base nas melhores evidências científicas disponíveis e da falta de recomendações claras deve ser individualizado para cada caso.

Palavras-chave: Aneurisma da artéria pulmonar - Artéria pulmonar - Hipertensão pulmonar - Válvula pulmonar - Ecocardiografia

Introducción

Los aneurismas de las arterias pulmonares (AAP) constituyen una rara anomalía vascular cuyo hallazgo a menudo es casual durante una prueba de imagen o en la necropsia; por ello, su verdadera prevalencia se desconoce. Igualmente, resultan inciertos tanto su historia natural como su pronóstico, si bien se sabe que presentan riesgo potencial de complicaciones fatales, incluyendo la posibilidad de muerte súbita como primera manifestación clínica. En la actualidad, dichas incertidumbres junto con la baja casuística condicionan que el manejo de los AAP resulte controvertido, de modo que no existen recomendaciones claras y no son generalmente aceptadas en cuanto al tratamiento y seguimiento de estos pacientes.

Definição

Se denomina AAP a la dilatación focal de una arteria pulmonar que involucra las tres capas de la pared del vaso (íntima, media y adventicia). En general, los AAP afectan al tronco de la arteria pulmonar¹; pero, con frecuencia, también se asocian la dilatación de una o de las dos ramas principales (especialmente la izquierda), si bien cada una de estas anomalías puede presentarse de forma aislada²⁻⁶; a estos aneurismas se les denomina AAP centrales o proximales (Figuras 1 y 2), mientras que a los que afectan a las arterias interlobares y a las arterias más distales de menor calibre, se los denomina AAP periféricos (Figura 3). En contraposición a lo que ocurre con los aneurismas aórticos, no existe un diámetro claramente definido a partir del cual se considera que existe un AAP, aunque algunos autores consideran como tal a la dilatación del tronco pulmonar ≥ 4 cm de diámetro^{7,8}.

Epidemiología

En 1947, Deterling y Clagett describieron el hallazgo de tan sólo 8 casos de AAP de entre 109.571 autopsias consecutivas¹, lo que aproximadamente supone 1 caso cada 14.000 estudios. Sin embargo, dada su dificultad diagnóstica, su verdadera prevalencia resulta desconocida.

Clasificación y etiología

Si se considera su morfología, los AAP pueden ser saculares o fusiformes, en cuanto a su número: único o múltiples, y según su localización: centrales o periféricos.

Sus dimensiones pueden ser muy variables, reportándose casos de apenas unos centímetros hasta aneurismas gigantes de 10 cm de diámetro^{2-5,9-15}.

Clásicamente, se ha establecido una clasificación de los AAP en base a la existencia o no de comunicaciones arteriovenosas, definiéndose así dos grupos de aneurismas que engloban las diferentes etiologías descritas (Tabla 1)⁴.

Actualmente, una clasificación más simple y práctica podría ser la de considerarlos como AAP primarios o AAP secundarios. Por otro lado, cabe destacar que a menudo los AAP que cursan sin hipertensión pulmonar (HTP) se denominan AAP “de baja presión”¹⁵⁻¹⁷, diferenciándolos así de la mayoría que sí la asocian.

Con respecto a las diversas etiologías, en la era preantibiótica, infecciones como la tuberculosis y la sífilis causaban la mayoría de los casos; pero, en la actualidad, sólo algunas infecciones bacterianas o fúngicas que cursan con endocarditis derecha o izquierda, neumonía, osteomielitis o abscesos cutáneos se describen como causantes de AAP^{4,9,18}; en estos casos la afectación pul-

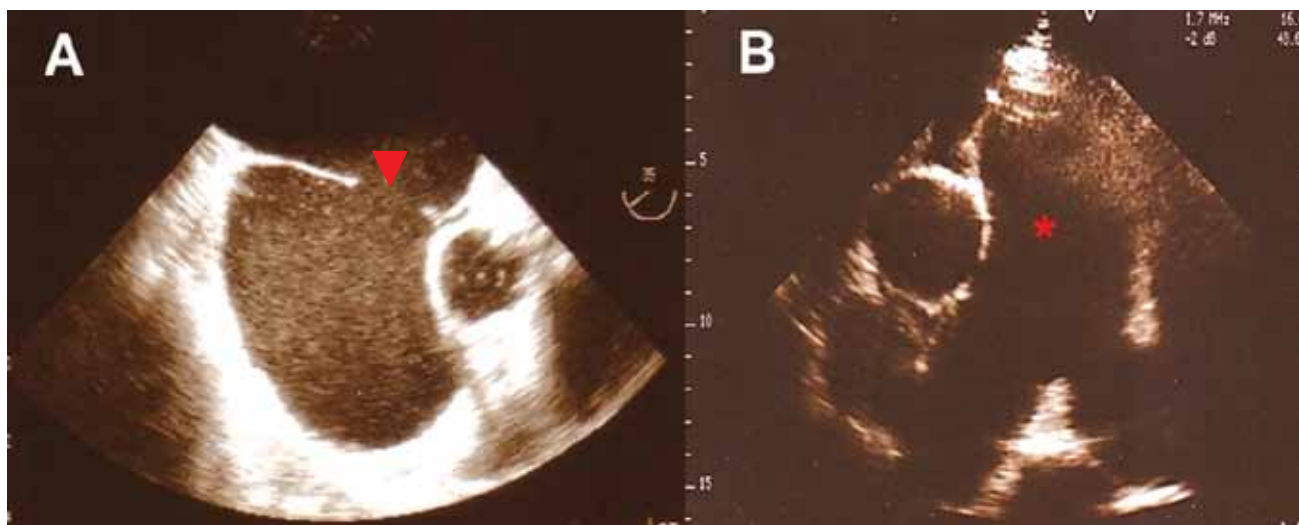


Figura 1. Mujer de 73 años. A: gran comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (►) (25 mm x 25 mm) e hipertensión pulmonar. B: aneurisma de arteria pulmonar central (★) (tronco: 52 mm, ramas: 33 mm).

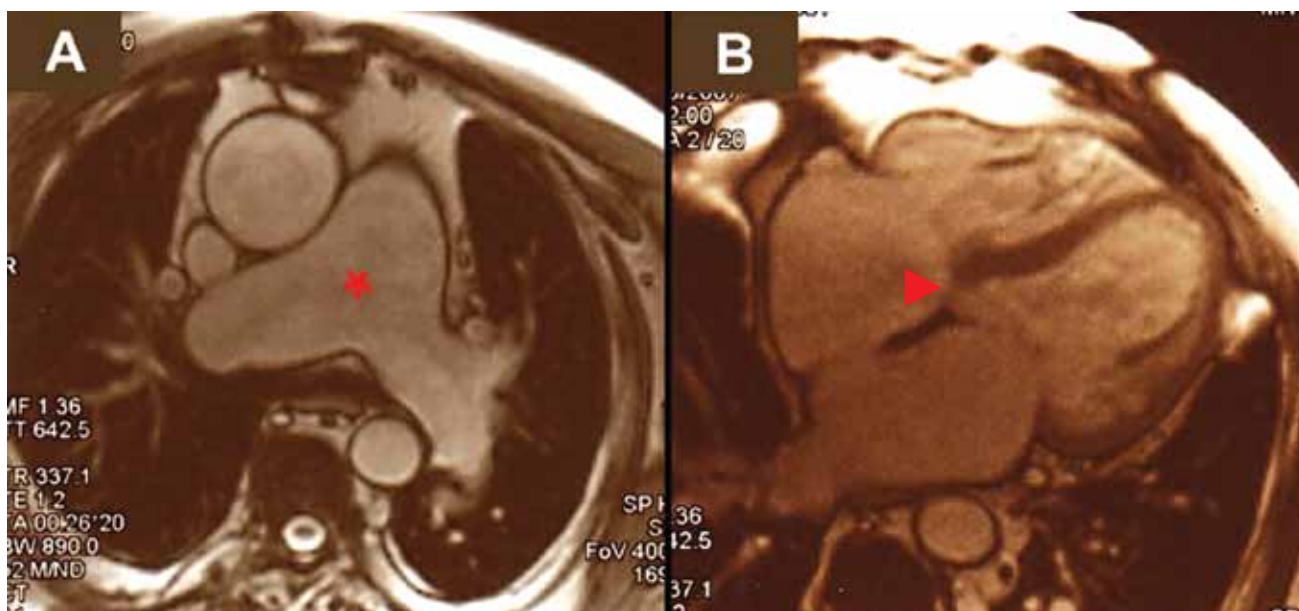


Figura 2. Varón de 65 años. A: aneurisma de aorta ascendente de 55 mm, aneurisma de la arteria pulmonar central (★) (tronco: 54 mm, rama D: 45 mm, rama I: 35 mm) e hipertensión pulmonar. B: comunicación interventricular amplia (►).

monar suele ocurrir vía endovascular y, más raramente, por embolismo séptico en los casos de endocarditis. Sin embargo, hasta el 50% de los casos están asociados a determinadas cardiopatías congénitas como son el *ductus* arterioso persistente (asociación presente hasta en el 22% de los casos), la comunicación interauricular o interventricular, la válvula pulmonar unicuspe, bicuspe¹⁵ o cuadricuspe^{19,20} y la válvula aórtica hipoplásica^{4,9,11,21-23}; el resto de los aneurismas, generalmente, se deben a anomalías de la pared vascular o a una HTP, con la que están asociados hasta en el 66% de los casos¹⁴. Otras etiologías, actualmente, también descritas son: a) la aterosclerosis, que parece ser el resultado de una HTP crónica^{2,4,9}; b) conectivopatías, como la necrosis quística de la media o enfermedad de Erdheim, síndrome de Marfán y síndrome

de Ehlers-Danlos; c) vasculitis, como la enfermedad de Behçet y el síndrome de Hughes-Stovin; d) fístulas arteriovenosas, como la telangiectasia hereditaria hemorrágica, y e) por un trauma directo intravascular, como los aneurismas relacionados con una malposición del catéter balón de Swan-Ganz o una angiografía pulmonar^{2,5,9}.

En la mayoría de los casos de AAP, se identifica la presencia de una serie de factores considerados como predisponentes o “de riesgo” para el desarrollo del aneurisma, como es el hiperflujo pulmonar e HTP y las anomalías de la pared vascular^{9,11,24}; de este modo es infrecuente el hallazgo aislado de una HTP⁴ y resulta excepcional el no poder identificar ninguna anomalía estructural ni funcional que lo justifique, en cuyo caso se denomina AAP idiopático^{21,23-27}.

Tabla 1. Clasificación de los aneurismas de las arterias pulmonares (AAP)

Causas de AAP sin comunicación arteriovenosa

1. Infección (aneurismas micóticos): tuberculosis (aneurisma de Rasmussens), sífilis, otras (bacteriana o fúngica).
2. Cardiopatía estructural: cardiopatías congénitas, cardiopatías adquiridas.
3. Anomalías vasculares estructurales: congénitas, necrosis quística de la media/aterosclerosis (adquirida, enfermedad de Marfán), vasculitis (síndrome de Behçet, otras).
4. Hipertensión pulmonar.
5. Idiopáticos: síndromes (de Behçet, de Huges-Stovin), casos aislados.
6. Traumas.
7. Miscelánea.

Causas de AAP con comunicación arteriovenosa

1. Congénitas: aislados, asociados con la telangiectasia hereditaria hemorrágica.
2. Adquiridas: infección, trauma.

Clínica e historia natural

Con frecuencia el AAP es asintomático; pero si presenta clínica (muy relacionado con su tamaño), los síntomas del paciente son inespecíficos: disnea, tos, palpitaciones, dolor torácico, hemoptisis y, más raramente, insuficiencia cardíaca derecha (sobre todo si la válvula pulmonar es incompetente), cianosis central, soplo cardíaco audible en segundo y tercer espacio intercostal izquierdo con o sin frémito, o fiebre^{4,5,9,11-13,21,28}. Principalmente, la disnea se debe a la HTP que generalmente se asocia y a la que también puede contribuir la compresión bronquial que puede ocasionar el AAP según su tamaño y localización¹².

Sin embargo, lo verdaderamente relevante de esta entidad son sus posibles complicaciones entre las que se destacan la trombosis y la tromboembolia en el árbol pulmonar distal (pudiendo llevar a una HTP crónica y a un *cor pulmonale*), la compresión de estructuras adyacentes, la disección y, por

supuesto, la más temida de todas ellas: la rotura^{13,16,29}. La disección del AAP, generalmente, se manifiesta como *shock* cardiogénico o muerte súbita, por lo que normalmente se diagnostica *post mortem* y no en vida del paciente^{30,31}; si bien se han reportado casos aislados de pacientes con dicha complicación que llegan a consultar por dolor torácico. Asimismo, la rotura del AAP puede ser la primera manifestación clínica y puede dar lugar a una hemoptisis masiva e incluso a la muerte súbita del paciente^{5,32-35} y, de hecho, se reporta que hasta un tercio de los pacientes con aneurismas pulmonares centrales fallecerán a causa de una hemoptisis masiva¹¹; por este motivo, la hemoptisis se considera un síntoma indicativo de “inestabilidad” del AAP y de riesgo de rotura^{4,5}. Otras circunstancias que se asocian a un mayor riesgo de rotura son: la edad del paciente, el uso previo de corticoterapia^{5,29,36}, la HTP significativa y, en el caso de los AAP asociados a cardiopatías congénitas, la presencia de *shunt* intracardíaco izquierda-derecha y, especialmente, el síndrome de Eisenmenger^{2,15,35,37,38}.

Hasta la fecha, poco se sabe de la historia natural de los AAP no tratados y de su pronóstico, lo que determina, junto con su baja prevalencia, que no existan recomendaciones claras y por todos aceptadas acerca del tratamiento y seguimiento de estos pacientes. En principio, una vez formado el AAP tenderá a aumentar de tamaño de forma más o menos rápida, pero progresiva^{4,9,21}; se considera que el principal determinante de la progresión hacia la disección o la rotura es el estrés de pared, el cual, según la ley de Laplace, es directamente proporcional a la presión y al radio del vaso e inversamente proporcional al grosor de la pared; por esto que algunos consideran que los AAP “de baja presión” (sin HTP) presentan un menor riesgo de rotura a pesar de tener un tamaño considerable¹⁵. En este sentido, el AAP idiopático es el que parece tener un pronóstico más benigno^{21,24,39}.

Diagnóstico

Con frecuencia, el AAP constituye un hallazgo incidental en el transcurso de una prueba de imagen. A menudo e inicial-

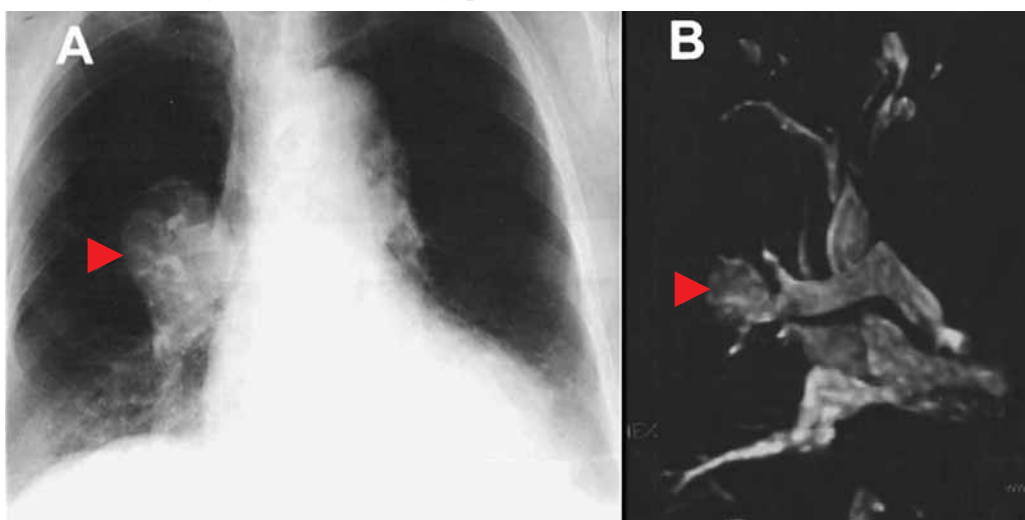


Figura 3. Mujer de 84 años con aneurisma de la arteria interlobar derecha (►) de 55 mm de diámetro. A: radiografía de tórax. B: angio-resonancia magnética nuclear.

mente, la radiografía de tórax permite establecer la sospecha diagnóstica, puesto que, en función de su localización y tamaño, se puede visualizar un ensanchamiento mediastínico, la existencia de masa/s hiliar/es de aspecto más o menos vascular o la presencia de un “nódulo” pulmonar central o periférico^{2,3,6}; otros hallazgos posibles son la existencia de signos indirectos de HTP como son la dilatación del ventrículo derecho y la presencia de una silueta cardíaca triangular (silueta de Laubry y Bordet), resultante de la rotación cardíaca secundaria a la dilatación de la arteria pulmonar²⁴. Ocasionalmente, los aneurismas de mayor tamaño también presentan calcificaciones periféricas, ya que existe una aterosclerosis o un trombo mural subyacentes.

Por ello, el diagnóstico diferencial se plantea principalmente con la existencia de otras masas pulmonares (tumores, abscesos, quistes) o mediastínicas, o con adenopatías hiliares^{4,10,22,24,40}.

Otra prueba de imagen útil para el diagnóstico es la ecocardiografía en sus modalidades transtorácica y transesofágica; puesto que, si el acceso ecográfico lo permite, se pueden visualizar los AAP centrales con el valor añadido de que esta exploración permite, además, detectar y estudiar las cardiopatías congénitas o adquiridas asociadas a la mayoría de los AAP y la HTP, si existiera^{5,21,24}.

A pesar de que la angiografía pulmonar se considera la técnica de referencia o *gold estándar* para el diagnóstico^{4,6,21}, actualmente, en la mayoría de los casos son la tomografía computarizada en sus diversas modalidades y la resonancia magnética, las que permiten confirmar su diagnóstico y valorar con precisión sus características, además de poder estudiar el corazón y el resto de las estructuras torácicas^{1,2,16,23,24,41,42}.

Tratamiento

Hoy en día, y en base a la literatura disponible, el manejo de los AAP resulta controvertido, no existiendo consenso sobre cuál es el tratamiento óptimo, de modo que éste deberá individualizarse en cada paciente. Existen tres posibilidades de tratamiento: médico, endovascular o quirúrgico^{4,5,22,24}.

El tratamiento médico es muy limitado y comprende el tratamiento de la etiología del AAP si se conoce y el de la HTP si la hubiere, así como el seguimiento del paciente; este manejo conservador está especialmente indicado en el caso de los AAP considerados como de evolución más benigna^{4,22,24,39}, como es el caso de los aneurismas idiopáticos^{15,21,39} (aunque algunos autores abogan por su abordaje quirúrgico si superan los 6 cm de diámetro²⁶) o el de los denominados AAP “de baja presión”. Con respecto a la idoneidad de indicar un tratamiento anticoagulante, existen posturas contrapuestas ya que, por un lado, los AAP de cierto tamaño se complican a menudo con una trombosis mural; pero, a su vez, también presentan riesgo potencial de rotura y de hemorragia fatal^{1,16}. En el caso de los AAP de la enfermedad de Behçet y del síndrome de Hughes-Stovin, se han descrito algunos casos de regresión e incluso desaparición de los aneurismas con terapia inmunosupresora⁴³⁻⁴⁵.

En cuanto al tratamiento endovascular del aneurisma, básicamente

consiste en realizar una angiografía pulmonar con la consiguiente embolización del aneurisma, generalmente con *coils*; esta modalidad terapéutica es la de elección en los AAP periféricos^{11,22}.

Finalmente, con respecto a la cirugía del AAP, no existe un diámetro estandarizado para indicar su intervención a fin de evitar la rotura, pero se sugiere realizarla en los casos de AAP grandes de 6 cm o más^{4,26,34}. Otras circunstancias en las que se indica el tratamiento quirúrgico son la presencia de AAP sintomáticos o inestables que cursan con hemoptisis^{4,5,17,21} y los AAP considerados como de alto riesgo de rotura por su etiología, como son los micóticos post-endocarditis y los asociados a la telangiectasia hereditaria hemorrágica, la enfermedad de Erdheim, el síndrome de Marfán, el síndrome antifosfolípido^{2,21,22,24}, la enfermedad de Behçet y el síndrome de Hughes-Stovin. De forma añadida, en el caso de los AAP “de baja presión”, algunos autores recomiendan basar la indicación quirúrgica no en el tamaño del aneurisma, sino en la aparición de cambios en el tamaño o función del ventrículo derecho como resultado de la disfunción valvular pulmonar¹⁵. La técnica quirúrgica dependerá de la etiología del aneurisma, de su número y tamaño y de su localización. En el caso de los AAP centrales, se puede realizar una aneurismectomía con reconstrucción del vaso mediante una prótesis tubular (de politetrafluoroetileno o dacron o con un homoinjerto de pericardio)^{21,28,46,47}, una aneurismorrafia o una escisión parcial seguida de reconstrucción del vaso con parche^{2,23,48}; de forma añadida, si presenta una valvulopatía pulmonar asociada, también, puede ser necesaria la sustitución valvular¹⁵. Por último, en el caso de los AAP múltiples o de los AAP periféricos en los que se descarta la embolización, puede ser necesario realizar una segmentectomía, una lobectomía pulmonar o, excepcionalmente, una neumectomía^{4,6}.

Conclusión

Los AAP constituyen una rara anomalía vascular de difícil diagnóstico y de pronóstico incierto, pero con riesgo potencial de complicaciones fatales. Por ello, su conocimiento resulta imprescindible para establecer la sospecha clínica, llegar al diagnóstico precozmente e indicar un tratamiento; dicho tratamiento, en base a la mejor evidencia científica disponible y ante la falta de recomendaciones claras al respecto, deberá individualizarse en cada caso.

Referencias bibliográficas

1. Deterling RA, Clagett OT. Aneurysm of the pulmonary artery: review of literature and report of a case. *Am Heart J* 1947;34:471-499.
2. Nguyen ET, Silva CI, Seely JM, Chong S, Soo Lee K, Müller NL. Pulmonary artery aneurysms and pseudoaneurysms in adults: findings at CT and radiography. *AJR* 2007;188:W126-134.
3. Obón B, Ferrer MC, Daga B, Gutiérrez I. Aneurisma de arteria pulmonar izquierda. *An Med Interna* 2004;21(10):63.
4. Bartter T, Irwin RS, Nash G. Aneurysms of pulmonary arteries. *Chest* 1988;94:1065-1075.
5. Tartan Z, Nese Ç, Ozer N, Kasikçioğlu H, Uyarel H. Giant pul-

- monary artery aneurysm due to undiagnosed atrial septal defect associated with pulmonary hypertension. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007;7:202-204.
6. Fukai I, Masaoka A, Yamakawa Y, Niwa H, Tada T, Kamei M, Muto E. Rupture of congenital peripheral pulmonary aneurysm. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 528-530.
7. Barbour DJ, Roberts WC. Aneurysm of the pulmonary trunk unassociated with intracardiac or great vessel left-to-right shunting. *Am J Cardiol* 1987;59(1):192-194.
8. Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, Shah DM, Hollier L, Stanley JC. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North American Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg* 1991;13(3):452-458.
9. Butto F, Lucas RV, Edwards Jr and JE. Pulmonary arterial aneurysm. A study of five cases. *Chest* 1987;91:237-241.
10. Chung CW, Doherty JU, Kotler R, Finkelstein A, Dresdale A. Pulmonary artery aneurysm presenting as a lung mass. *Chest* 1995;108: 1164-1166.
11. Mann P, Seriki D, Dodds PA. Embolism of an idiopathic pulmonary artery aneurysm. *Heart* 2002;87:135.
12. Cherwek H, Amundson S. Pulmonary artery aneurysm. *N Engl J Med* 2003;348:1.
13. Araújo I, Escribano P, Lopez-Gude MJ, Jiménez López-Guarch C, Sánchez MA, Ruiz-Cano MJ, Delgado J, Cortina J. Giant pulmonary artery aneurysm in a patient with vasoreactive pulmonary hypertension: a case report. *BMC Cardiovascular disorders* 2011;11:64.
14. Sakuma M, Demachi J, Suzuki J, Nawata J, Takahashi T, Shirato K. Proximal pulmonary artery aneurysms in patients with pulmonary artery hypertension: complicated cases. *Intern Med* 2007;46(21):1789-1793.
15. Veldtman GR, Dearani JA, Warnes CA. Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. *Heart* 2003; 89(9): 1067-1070.
16. Serasli E, Antoniadou M, Steiropoulos P, Vassiliadis K, Mantzourani S, Papoulidis P, Tsara V. Low-pressure pulmonary artery aneurysm presenting with pulmonary embolism: a case series. *J Med Case Reports* 2011;5:163.
17. Imazio M, Cecchi E, Giammaria M, Pomari F, Tabasso MD, Ghisio A, Forsennati PG, Beqaraj F, Favro E, Trincherio R, Brusca A. Main pulmonary artery aneurysm: a case report and review of the literature. *Ital Heart J* 2004;5(3):232-237.
18. Lertsapcharoen P, Chottivittayatarakorn P, Benjacholamas V. Mycotic aneurysm of the pulmonary arteries. *Heart* 2002;88:524.
19. Gentile DI. The pulmonary valve and the pulmonary artery. *Eur Heart J* 2009;30:2326.
20. Nollen GJ, Kodde J, Beek AM, JMJ Res. Van Rossu AC. Quadricuspid pulmonary valve and left pulmonary artery aneurysm in an asymptomatic patient assessed by cardiovascular MRI. *Neth Heart J* 2013; 21:196-198.
21. Hsin-Hung S, Pei-Leun Kang, Chun-Yao L, Yu-Hsin Lin. Main pulmonary artery aneurysm. *J Chin Med Assoc* 2007; 70(10):453-455.
22. Palma JC, Sciacaluga C, Antón J, Ramos V. Aneurisma de la arteria pulmonar. Presentación de un caso. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:148-150.
23. Kuwaki K, Morishita K, Sato H, Urita R, Abe T. Surgical repair of the pulmonary trunk aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 535-539.
24. Tomás ME, Beltrán S, Molina S, Navarro F, Alvarez D, Pérez E, Aldamiz-Echevarría G. Aneurisma idiopático de la arteria pulmonar. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Med interna* 2005; 22: 329-331.
25. Seguchi M, Wada H, Sakakura K, Kubo N, Ikeda N, Sugawara Y, Yamaguchi A, Ako J, Momomura S. Idiopathic Pulmonary Artery Aneurysm. *Circulation* 2011; 124: e369-e370.
26. Deb SJ, Zehr KJ, Shields RC. Idiopathic pulmonary artery aneurysm. *Ann Thorac Surg*. 2005; 80:1500-1502.
27. Nair KS, Cobanoglu AM. Idiopathic main pulmonary artery aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1688-1690.
28. Rao U, Nair SK, Agarwal A. Aneurysm of pulmonary artery. *Heart* 2012;98(22):1684.
29. Senbakiavaci O, Kaneko Y, Bartunek A, Brunner C, Kurkciyan E, Wunderbaldinger P, et al. Rupture and dissection in pulmonary artery aneurysm: incident, cause and treatment- review and case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:1006-1008.
30. Andrews R, Colloby P, Hubner PJB. Pulmonary artery dissection in a patient with idiopathic dilatation of the pulmonary artery: a rare cause of sudden death. *Br Heart J* 1993; 69:268-269.
31. Rosenson RS, Sutton MSJ. Dissecting aneurysm of the pulmonary artery trunk in mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1986;58:1140-1141.
32. Ausín P, Gómez-Caro A, Moradiellos FJ. Hemotórax espontáneo por rotura de aneurisma de la arteria pulmonar en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber. *Arch Bronconeumol* 2004; 40(12): 602-603.
33. Gregorio MA, Medrano J, Mainar A, Alfonso ER, Rengel M. Tratamiento endovascular mediante embolización arterial bronquial en la hemoptisis masiva. Seguimiento a corto y largo plazo durante 15 años. *Arch Bronconeumol* 2006; 42 (2): 49-56.
34. García A, Byrne JG, Bueno R, Flores RM. Aneurysm of the main pulmonary artery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 14: 399-401.
35. Puri D, Kaur HP, Brar B, Singh KP, Sahoo M, Mahant TS. Ruptured pulmonary artery aneurysm: a surgical emergency. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals* 2011;19(6): 436-439.
36. Zenker D, Fuzesi L, Aleksic I. Spontaneous rupture of the left pulmonary artery caused by long-term steroid use?. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 1037-1039.
37. Casselman F, Meyns B, Herygers P, et al. Pulmonary artery aneurysm: is surgery always indicated? *Acta Cardiol* 1997; 52: 431-436.
38. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, Menti S, Brach-Prever S, Rizzoli G, Stone S. Eisenmenger syndrome: factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998; 19: 1845-1855.
39. Van Rens MT, Westermann CJ, Postmus PE, Schramel FM. Untreated idiopathic aneurysm of the pulmonary artery: long-term follow-up. *Respir Med*. 2000; 94:404-405.
40. Alva L, Falcón V, Sotelo R. Hallazgos por imagen en la hipertensión pulmonar. *Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, México* 2004; 17(1): S40-S45.
41. Khalil A, Parrot A, Nedelcu C, Fartoukh M, Marsault C, Carette MF. Severe hemoptysis of pulmonary arterial origin: signs and role of multidetector row CT angiography. *Chest* 2008; 133(1): 212-219.
42. Ritter CO, Weininger M, Machann M, Beissert M, Hahn D, Kenn W. Non-invasive imaging in a rare case of main pulmonary artery aneurysm. *Respir Med* 2008; 102(5):790-792.
43. Aktogu S, Erer OF, Urpek G, Soy O, Tibet G. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease: clinical and radiologic remission after cyclophosphamide and corticosteroid therapy. *Respiration* 2002; 69: 178-181.
44. Ali-Munive A, Varon H, Maldonado D, Torres-Duque C. Aneurisma gigante de la arteria pulmonar y trombosis venosa periférica (síndrome de Hughes-Stovin): regresión con terapia inmunosupresora. *Arch Bronconeumol* 2001; 37: 508-510.
45. Acican T, Gurkan OU. Azathioprine-steroid combination therapy for pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease. *Rheumatol Int* 2001; 20:171-174.
46. Vistarini N, Aubert S, Gandjbakhch I, Pavie A. Surgical treatment of a pulmonary artery aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 1139-1141.
47. Hamawy AH, Cartledge RG, Girardi LN. Graft repair of a pulmonary artery aneurysm. *Heart Surg Forum* 2002; 5(4): 396-398.
48. Losifescu AG, Dorobantu LF, Anca TM, Iliescu VA. Surgical treatment of a pulmonary artery aneurysm due to a regurgitant quadricuspid pulmonary valve. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012;14(6): 880-882.