

# HIPERTENSIÓN PULMONAR:

## Actualización del papel de las pruebas de imagen

**Ainhoa Clemente Idoate**, Cristina Sánchez Amaya, Elia Lecumberri De Fuentes, Laida Etxeberria Kaiueta, Maialen Imizkoz Osés, Daysi Johanna Guapisaca Sigüenza, José Manuel Hidalgo Gómez de Travededo, Ernesto Sancho Mainar, Pablo Bartolomé Leal

Hospital Universitario de Navarra, Pamplona



# OBJETIVO DOCENTE

- Revisar la bibliografía para responder a las siguientes preguntas acerca de la hipertensión pulmonar (HP):
  1. ¿Son capaces las pruebas de imagen de identificar la HP y su etiología?
  2. ¿Cómo determinan las pruebas radiológicas la gravedad y las complicaciones de la HP?
  3. ¿Cómo deben utilizarse las pruebas de imagen en la evaluación previa al tratamiento de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)?
  4. ¿Deben realizarse pruebas de imagen en los controles post-tratamiento de la HPTEC?



# REVISIÓN DEL TEMA

## 1. Definición y epidemiología de la hipertensión pulmonar

- La hipertensión pulmonar se define como una condición hemodinámica donde la presión media de la arteria pulmonar en reposo: **PAPm  $\geq$  20 mmHg**
- Este aumento de presión causa una progresiva afectación de la vasculatura pulmonar que provoca un **aumento de las resistencias vasculares** y una serie de **modificaciones estructurales irreversibles**. Todo ello, sin tratamiento precoz, tiene mal pronóstico ya que evoluciona a un **fallo del ventrículo derecho**.
- Por ello, la clave reside en sospechar esta entidad para lograr un **diagnóstico y tratamiento precoz**.
- Se trata de una **enfermedad rara**, con prevalencia mundial del 1% y en España del 1,5/100.000 habitantes.
- La causa más frecuente es la **cardiopatía izquierda**, seguida de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (**EPOC**)
  - *En países en vías de desarrollo entre las causas más frecuentes se encuentran la altitud, las cardiopatías congénitas y las infecciones (esquistosomiasis y VIH)*

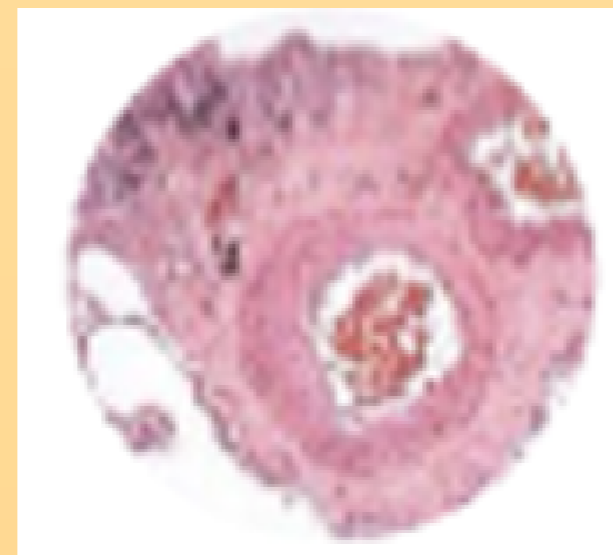


## 2. Clasificación de la hipertensión pulmonar

### *Clasificación ESC/ERS 2015*

#### 1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

- 1.1. Idiopática
- 1.2. Hereditaria
- 1.3. Asociada a drogas y toxinas
- 1.4. Asociada a:
  - 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo
  - 1.4.2. Infección VIH
  - 1.4.3. Hipertensión portal
  - 1.4.4. Cardiopatías congénitas
  - 1.4.5. Esquistosomiasis
- 1.5. Con características de afectación venosa o capilar (EVOP/HCP)
- 1.6. Persistente del neonato



#### 3. Enfermedades pulmonares y/o hipoxia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva
- 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva
- 3.3. Enfermedad pulmonar con patrón mixto obstructivo/restrictivo
- 3.4. Hipoxia sin enfermedad pulmonar
- 3.5. Enfermedades del desarrollo pulmonar



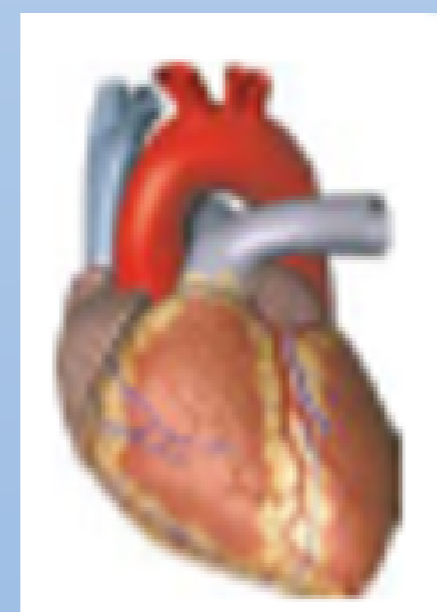
#### 4. Asociada a obstrucciones arteriales pulmonares

- 4.1. HP tromboembólica crónica
- 4.2. Otras



#### 2. Secundaria a cardiopatía izquierda

- 2.1. Insuficiencia cardiaca
  - 2.1.1. FE conservada
  - 2.1.2. FE disminuida
- 2.2. Valvulopatías
- 2.3. Entidades cardiovasculares congénitas o adquiridas que causan HP poscapilar



#### 5. Mecanismo desconocido y/o multifactorial

- 5.1. Trastornos hematológicos
- 5.2. Trastornos sistémicos y metabólicos
- 5.3. Insuficiencia renal crónica
- 5.4. Cardiopatía congénita compleja





### 3. Revisión de las pruebas de imagen para la detección de la HP

## DIAGNÓSTICO

#### 1. Sospecha clínica y ecocardiografía compatible

#### 2. Identificar las etiologías más frecuentes:

- Cardiopatía izquierda (2) → ECOCARDIOGRAFÍA
- Enfermedad pulmonar (3) → TC y ANGIOGRAFÍA-TC
- HP tromboembólica crónica (4) → GAMMAGRAFÍA vs SPECT
- Hipertensión Arterial Pulmonar (1) → diagnóstico de EXCLUSIÓN

#### 3. Cateterismo cardiaco derecho → diagnóstico de CONFIRMACIÓN



### 3. Revisión de las pruebas de imagen para la detección de la HP

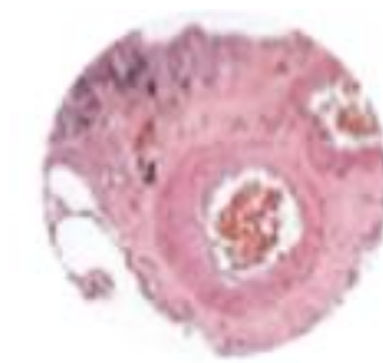
	Evaluación de compartimentos anatómicos					Evaluación etiología HP
	Detección de la HP	Pulmones	Cavidades cardiacas	Venas pulmonares	Mediastino	
<b>Radiografía de Tórax</b>	+	+	+	+	-	++
<b>Gammagrafía / SPECT</b>	-	+	-	+	-	++
<b>Angiografía-TC energía única</b>	+	+++	++	+++	+++	+++
<b>Angiografía-TC energía dual</b>	+	+++	++	++++	+++	++++
<b>RM</b>	+	-	+++	++	+++	++
<b>Angiografía pulmonar</b>	+	-	-	++	-	++


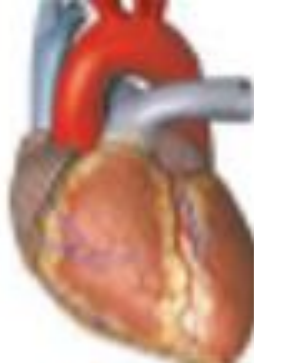
Tabla 1. Puntos fuertes y débiles relativos de las pruebas de imagen en el contexto de la hipertensión pulmonar.



### 3. Revisión de las pruebas de imagen para la detección de la HP

#### RADIOGRAFÍA SIMPLE DE TÓRAX



- Mayoría de veces alterada en HAP Idiopática (grupo 1): **dilatación de la arteria pulmonar (AP), crecimiento de cavidades cardiacas derechas.**
- Existen signos que sugieren enfermedad pulmonar (grupo 3) o congestión venosa pulmonar (grupo 2).  
- El grado de HP no se correlaciona con la **extensión** de las alteraciones radiográficas.
- Una **Rx normal** no excluye el diagnóstico.

#### HALLAZGOS RADIOLÓGICOS: (Fig 1)

- Hilios pulmonares aumentados
- Dilatación del cono de la arteria pulmonar
- Aumento del diámetro de la arteria interlobar
- Dilatación aurícula (AD) y ventrículo (VD) derechos



## RADIOGRAFÍA SIMPLE DE TÓRAX



*Fig 1. Hilios prominentes (flechas amarillas), dilatación cavidades derechas (línea naranja) y crecimiento del cono de la arteria pulmonar (línea verde).*



## TC y ANGIOGRAFÍA-TC

Existen diferentes signos radiológicos:

### HALLAZGOS CARDIACOS: (Fig 2 y 3)

- Dilatación del ventrículo derecho (VD):  
**diámetro VD/VI > 1**
- **Septo interventricular rectificado** o invertido
- **Reflujo** de contraste en vena cava inferior (VCI) y venas suprahepáticas



Fig 2. Dilatación de la aurícula y ventrículo derechos con septo interventricular invertido.



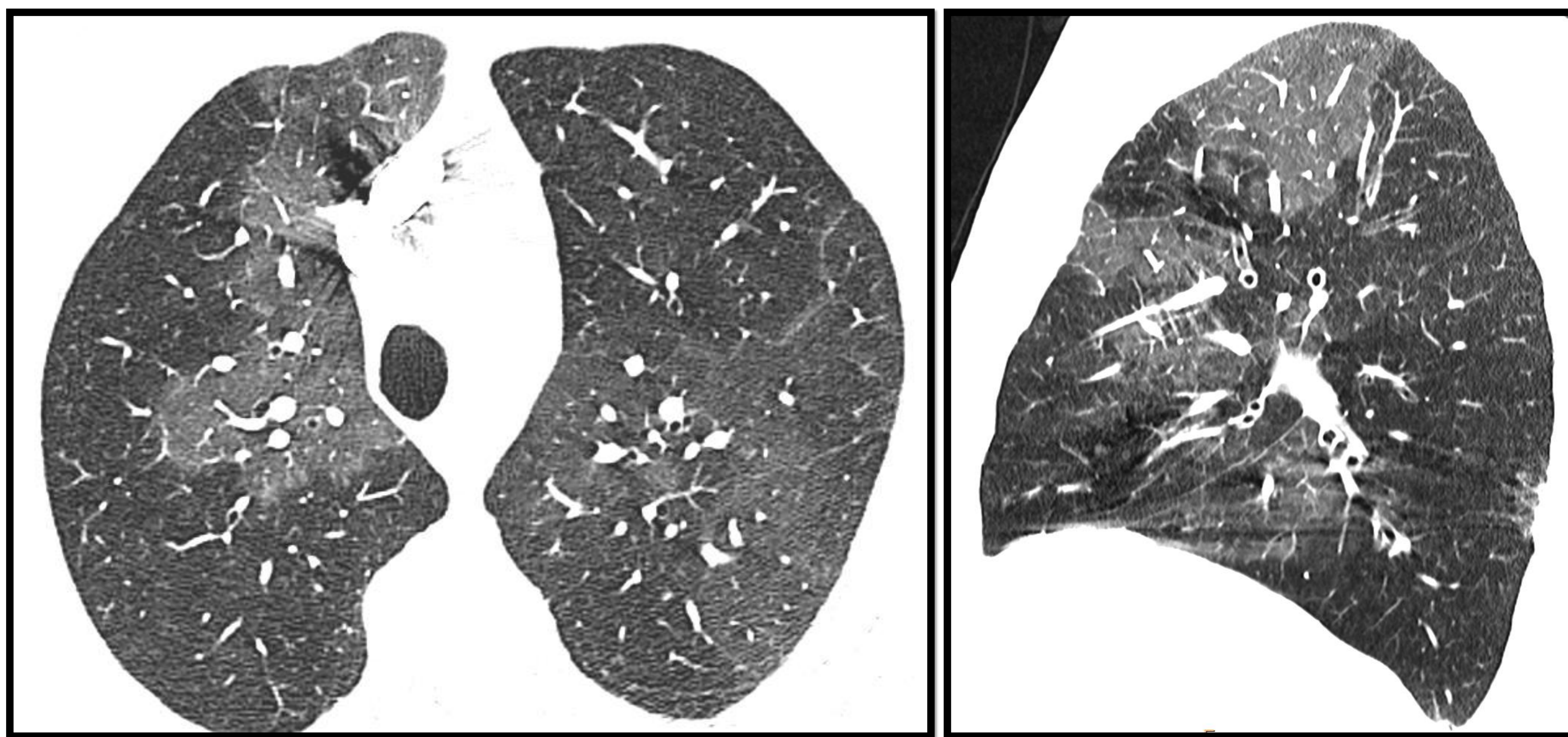
Fig 3. Reflujo de contraste intravenoso en VCI y venas suprahepáticas.



## TC y ANGIOGRAFÍA-TC

### HALLAZGOS PULMONARES:

- Patrón en mosaico del parénquima pulmonar (*Fig 4*)



*Fig 4. Patrón en mosaico en un paciente con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica.*



## TC y ANGIOGRAFÍA-TC

### HALLAZGOS VASCULARES: (Fig 5)

- Tronco de la arteria pulmonar:
  - Ratio diámetro ( $\emptyset$ ) AP/Aorta ascendente  $> 1$
  - $\emptyset$  AP  $> 29$  \*

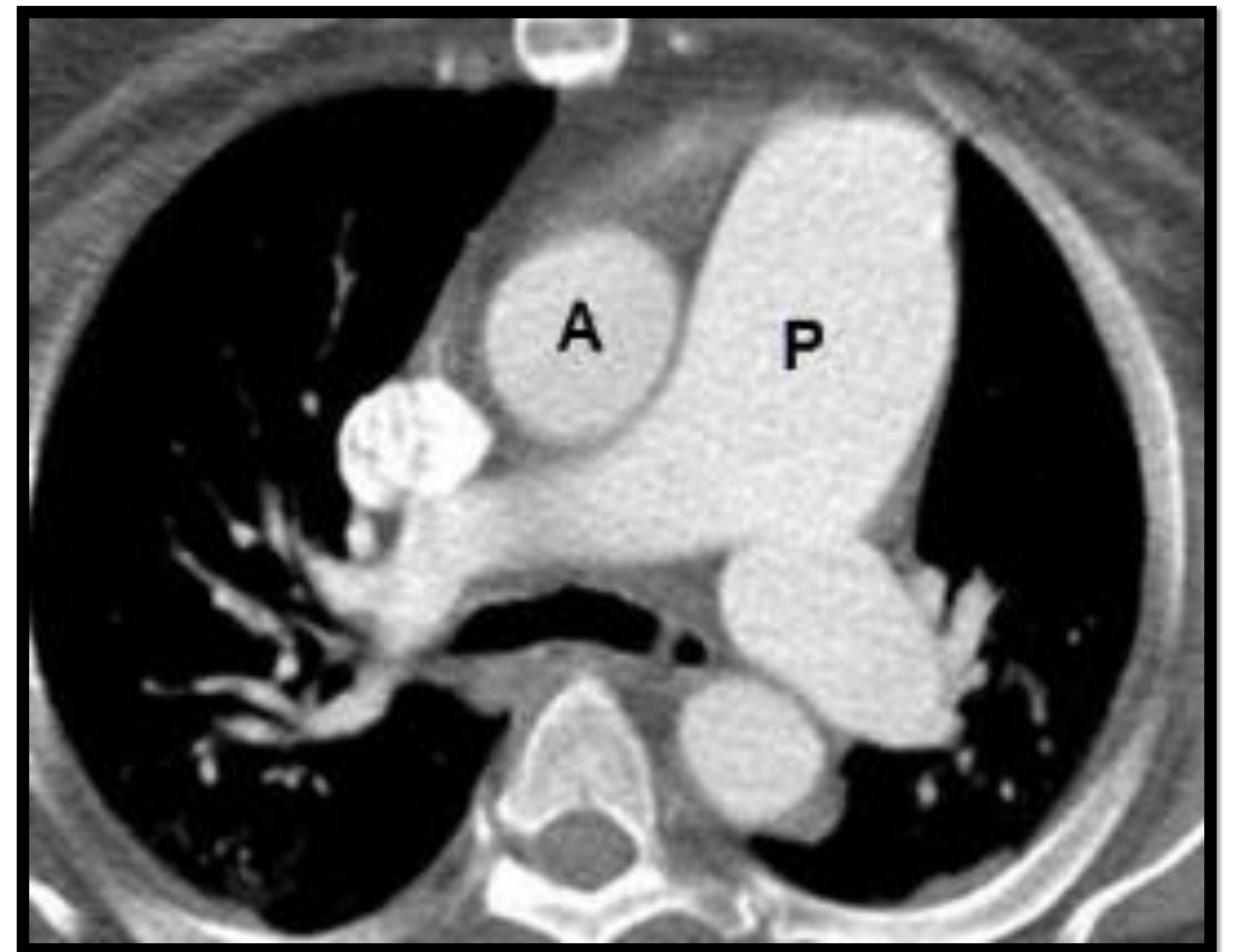
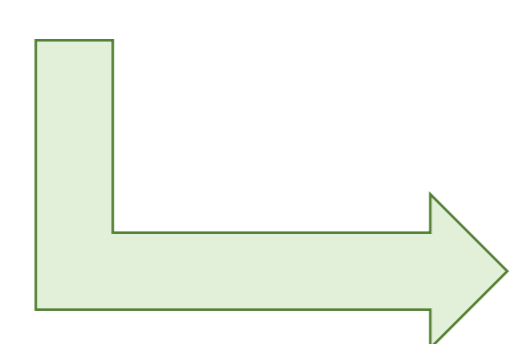


Fig 5. Tronco de la arteria pulmonar (P) aumentado respecto a la aorta ascendente (A)

### Consideraciones $\emptyset$ AP

- La dilatación de la arteria pulmonar (AP) es un signo de HP **poco específico**.
- La medida del  $\emptyset$  AP  $> 29$  mm es una **medida obsoleta** ya que tiene baja estandarización y no contempla la gran heterogeneidad (causa, cronicidad y severidad) de los pacientes con HP.
- El  $\emptyset$  AP **no** puede utilizarse como **criterio independiente**.



Un  $\emptyset$  normal no excluye el diagnóstico

- Sospechar HP si  $\emptyset$  aumentado +

Parénquima pulmonar normal

Disnea persistente y/o deterioro funcional con antecedente de tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo



### 3. Revisión de las pruebas de imagen para la detección de la etiología HP

#### TC y ANGIOGRAFÍA-TC

#### Consideraciones Ø AP

La **Sociedad Fleischner propone los siguientes puntos de corte** para sugerir hipertensión pulmonar, estratificados en función del riesgo de HP.

Criterios TC	HALLAZGO INCIDENTAL			SOSPECHA HP
	Riesgo <b>BAJO</b>	Riesgo <b>INTERMEDIO</b>	Riesgo <b>ALTO</b>	
Diámetro Ø arteria pulmonar ( <b>AP</b> )	> 34 mm	> 32 mm	> 30 mm	Cualquier tamaño
Ratio diámetro Ø AP/Aorta ascendente	> 1.1	> 1	> 0.9	Cualquier valor

- **Riesgo bajo de hipertensión pulmonar (< 1%):** sin factores de riesgo conocidos
- **Riesgo intermedio (1-10%):** enfermedad del tejido conectivo (excepto esclerosis sistémica), hipertensión portal, embolia pulmonar previa, infección VIH, talasemia, esquistosomiasis
- **Riesgo alto (> 10%):** cardiopatía izquierda, cardiopatía congénita, EPOC, enfermedad pulmonar intersticial, apnea obstructiva del sueño, esclerosis sistémica, drepanocitosis, enfermedad renal en diálisis



## 4. Etiología de la hipertensión pulmonar

### TC de energía única

- Excelente resolución espacial y temporal.
- Evaluación de las estructuras cardiopulmonares → Angio-TC

#### Diagnóstico diferencial etiología HP

#### ➤ ENFERMEDAD PULMONAR

Linfangioleiomiomatosis

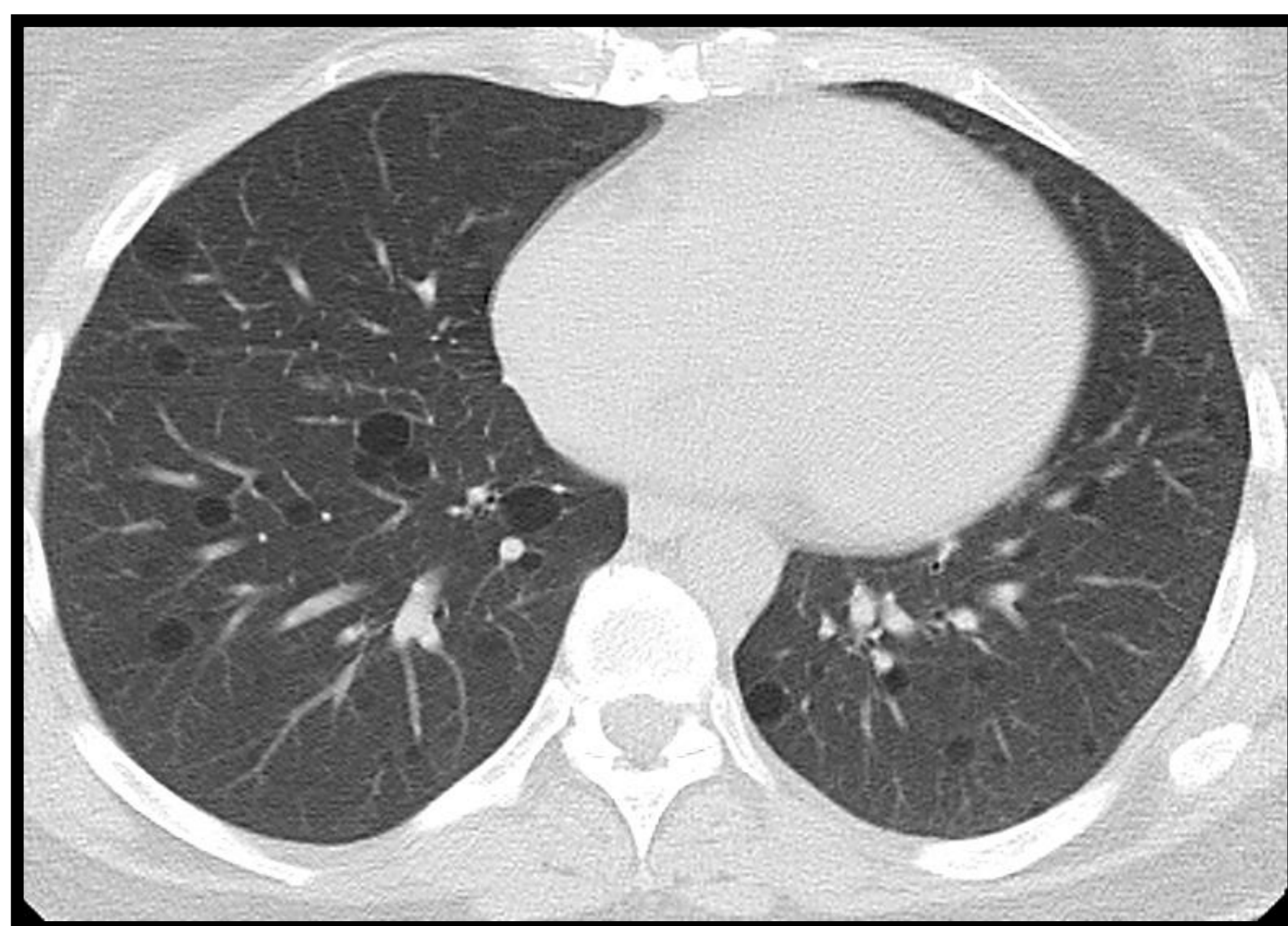


Fig 6. Quistes de paredes finas en LLSS.

#### ➤ HIPERTENSIÓN PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÓNICA (HPTEC)

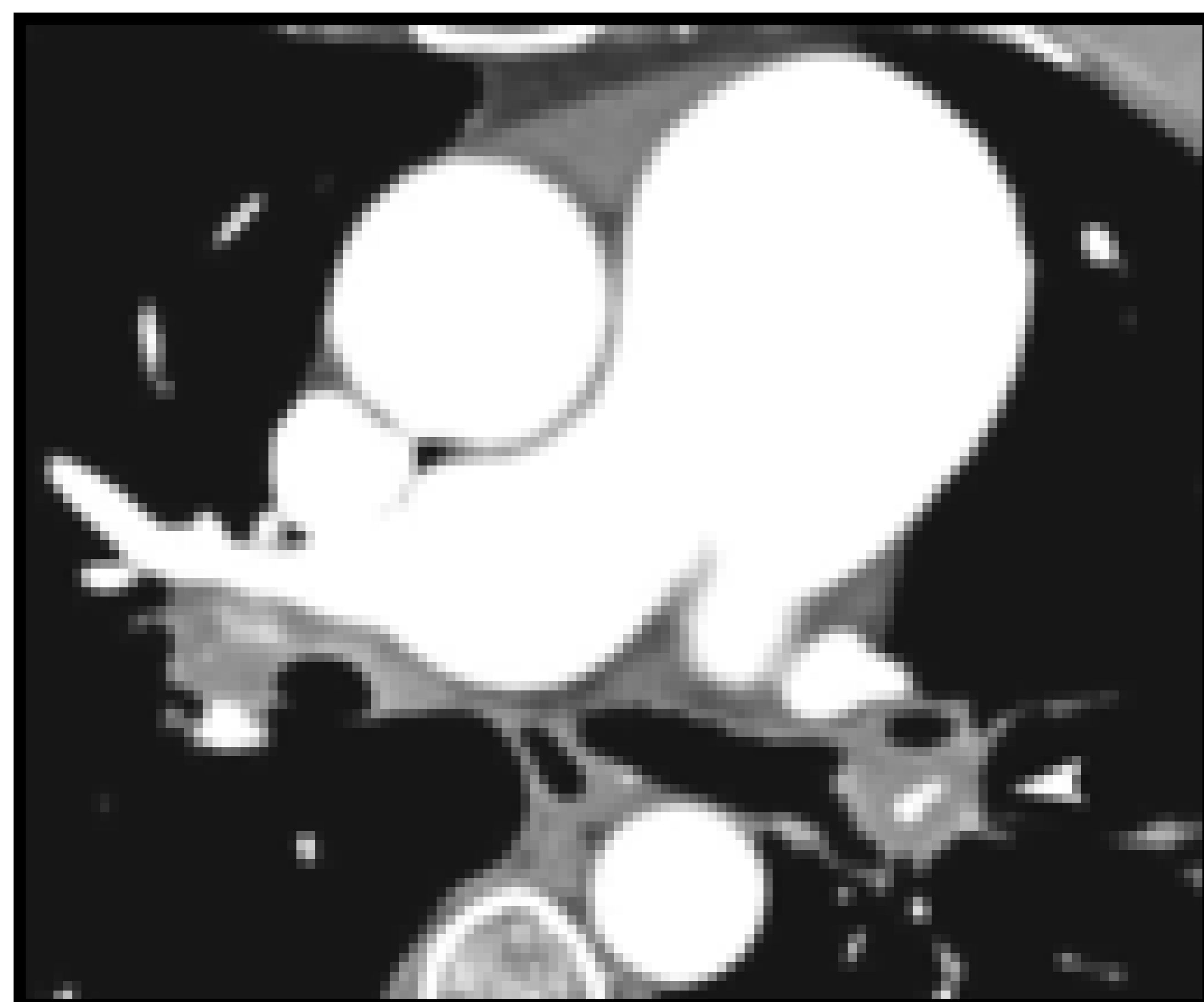
Fig 7. Defectos parciales de repleción en las arterias pulmonares principales en paciente con antecedente de TEP agudo. Reconstrucción MPR oblicua



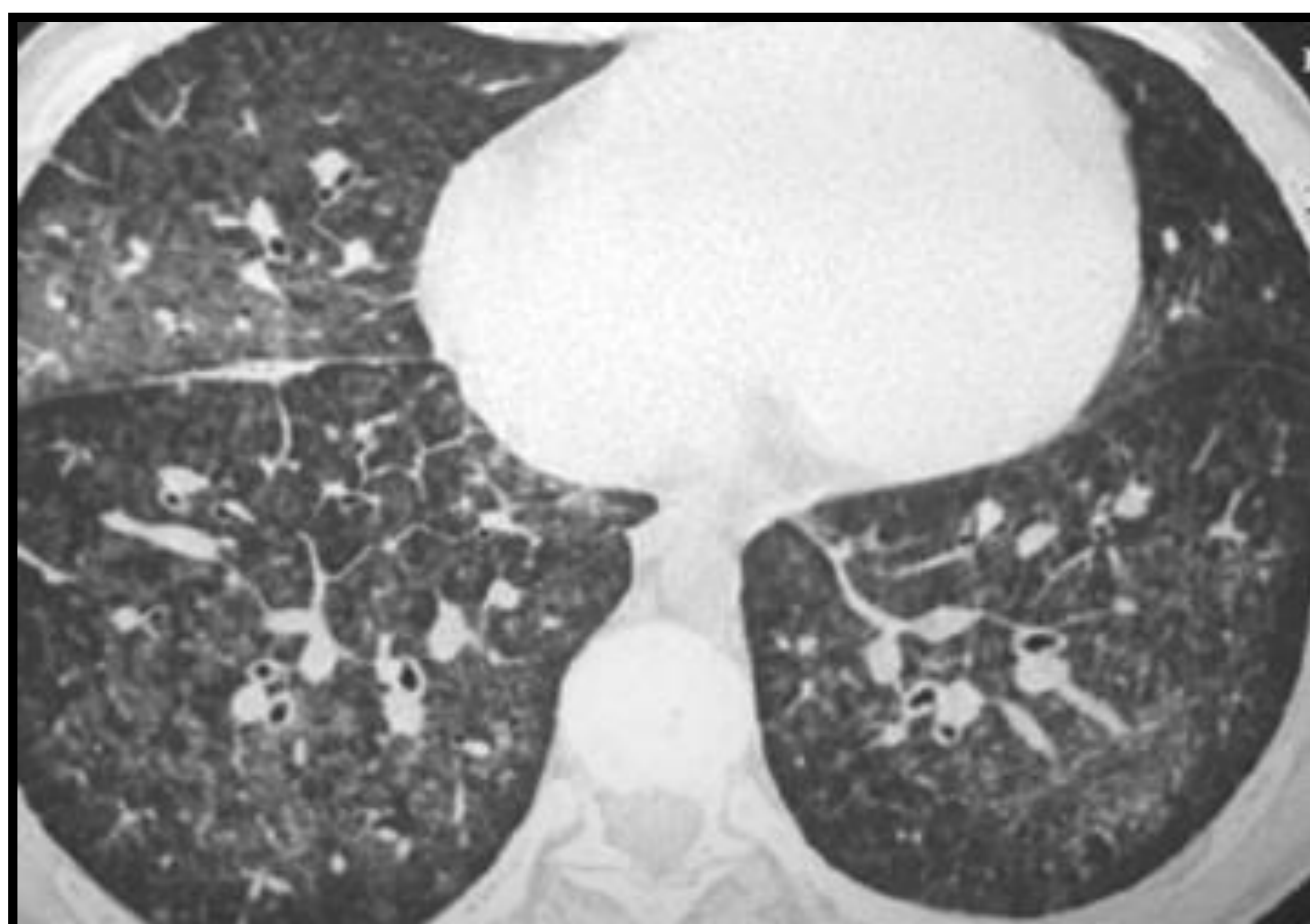


## ➤ MEDIASTINITIS FIBROSANTE

*Fig 8.* Adenopatías hiliares calcificadas secundarias a antecedente de silicosis con mediastinitis fibrosante secundaria.



## ➤ ENFERMEDAD VENO-OCLUSIVA (EVOP)



*Fig 9.* Nodulillos centrolobulillares en vidrio deslustrado bilaterales con engrosamiento de septos interlobulillares asociado.



#### 4. Etiología HP: diagnóstico diferencial TEP agudo vs crónico

Hallazgos TC	TEP Agudo	TEP Crónico
<b>MEDIASTINO</b>		
Defectos de repleción parciales o completos	x	x
Retracción arterial		x
Circulación colateral		x
Webs, bandas		x
Estenosis arteriales focales		x
Arterias bronquiales dilatadas		x
Arterias sistémicas dilatadas		x
Alteración pleural	x ( <i>derrame</i> )	x
<b>PARÉNQUIMA PULMONAR</b>		
Infarto pulmonar	x ( <i>subpleural, cuña</i> )	x ( <i>quistes/infiltración fibrótica, inespecíficos</i> )
Dilatación bronquial		x ( <i>adyacente a estenosis arteriales severas</i> )
Perfusión en mosaico		x

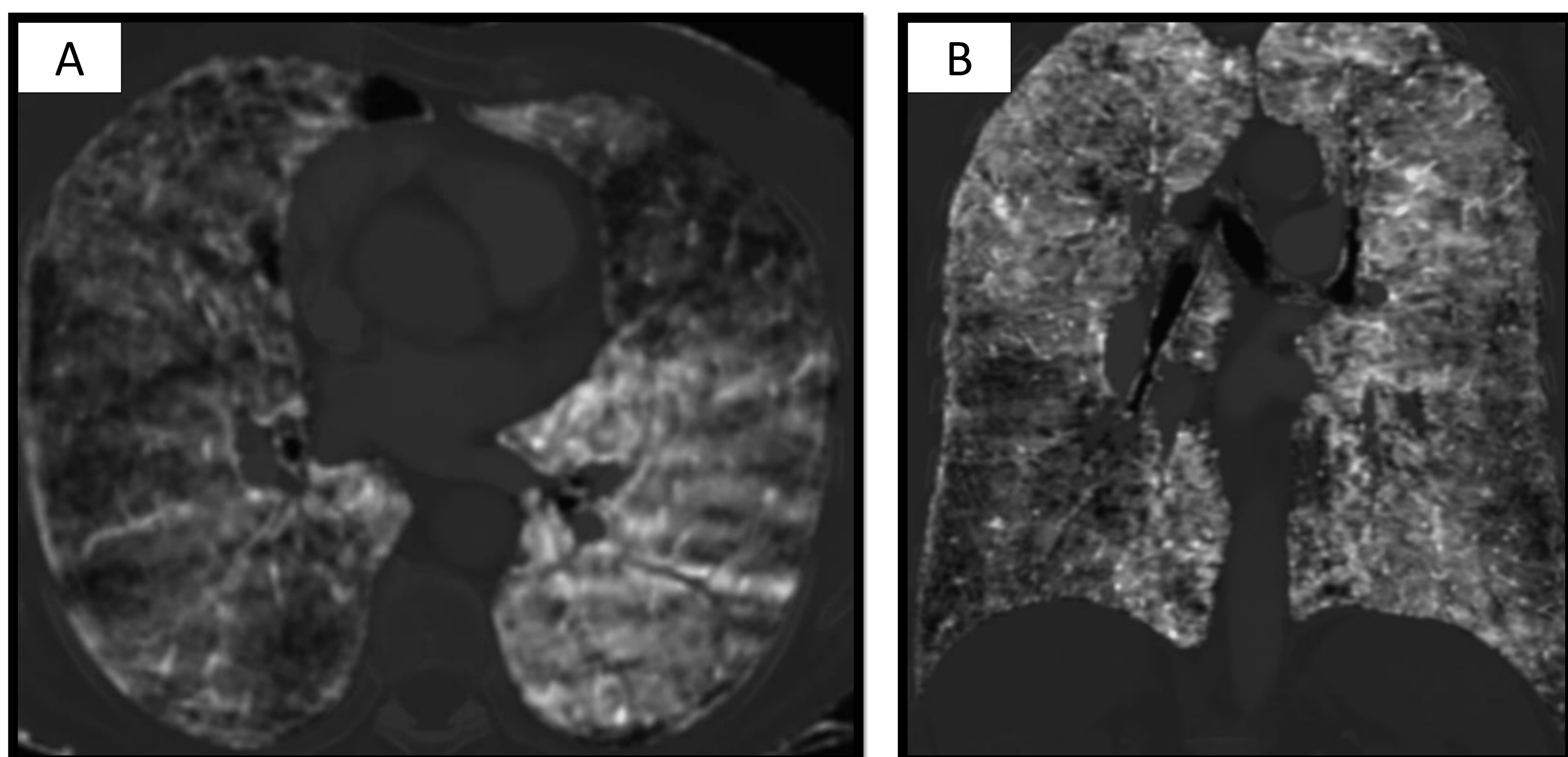
Tabla 2. Diagnóstico diferencial TEP agudo vs crónico.



## 4. Etiología de la hipertensión pulmonar

### TC de energía dual

- Permite realizar **mapas de yodo** → sustitutos de la perfusión pulmonar
- Permite **diferenciar** la **HAP** de la **HPTEC periférica**
- Podría sustituir a la gammagrafía / SPECT (más evidencia necesaria)
- Mapa de yodo + Angio-TC: **S y E 100%** para el diagnóstico de HPTEC
- Defectos de perfusión en HPTEC:
  - Excelente **concordancia con la gammagrafía V/Q**
  - Buena correlación con las estimaciones hemodinámicas de la **gravedad** de la HP



*Fig 10. Perfusión pulmonar en TC-dual, reconstrucción axial (A) y coronal (B) en el que se observan múltiples defectos de perfusión bilaterales en paciente con HPTEC.*



## 5. Revisión de las pruebas de imagen para la detección de la HP

### GAMMAGRAFÍA V/Q vs SPECT

### HPTEC

- Prueba de elección para descartar **HP por tromboembolismo crónico (HPTEC)**.
- HP + Rx normal + **gammagrafía normal** → **excluye** la HPTEC (S > 90 y E > 94%).
- **SPECT** es más sensible para el diagnóstico de TEP: mayor capacidad para **detectar defectos de perfusión más pequeños**

#### HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

- Defectos de perfusión **NO** concordantes con la ventilación

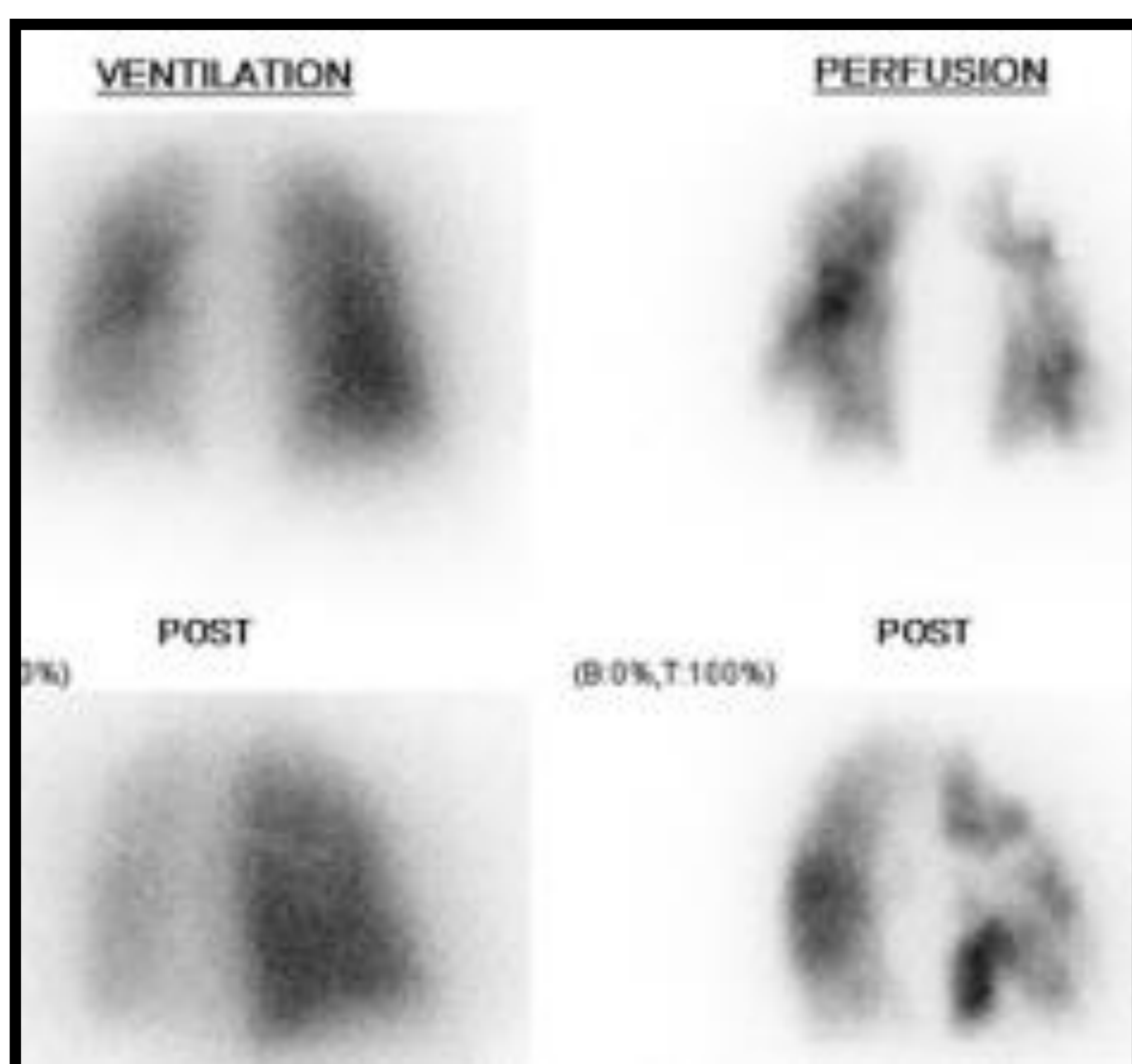


Fig 11. Paciente con radiografía de tórax normal y sospecha de HPTEC. La gammagrafía V/Q muestra defectos de perfusión no concordantes con la ventilación.

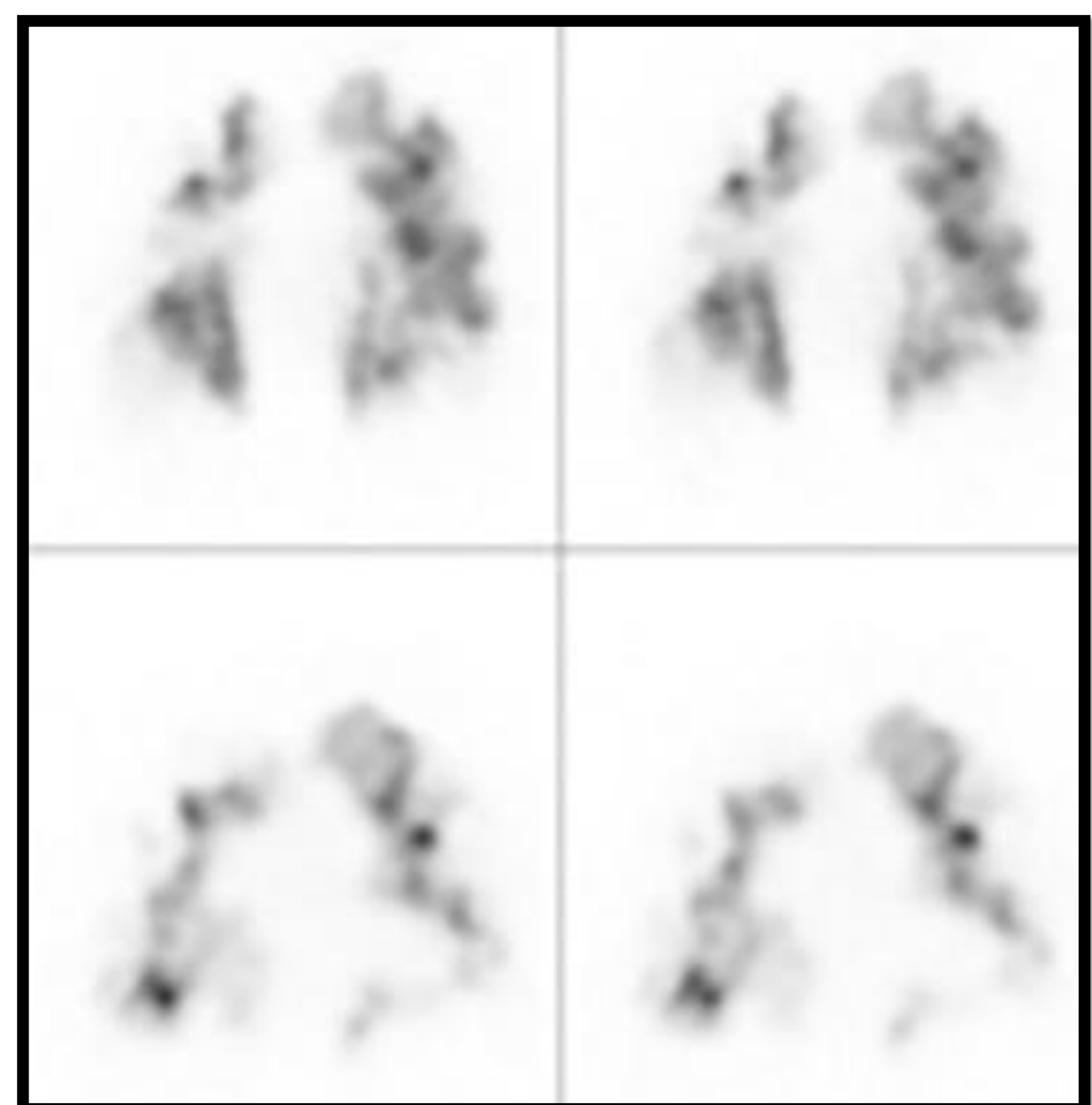


Fig 12. SPECT de la misma paciente en el que se observan los defectos de perfusión con mayor detalle en plano coronal.



## 6. Papel de la RM cardiaca en las complicaciones de la HP

La gravedad debe evaluarse con una combinación de datos clínicos, pruebas de esfuerzo, marcadores bioquímicos, diagnóstico por imagen (ecocardiografía o RM) y evaluaciones hemodinámicas.

### RM CARDIACA

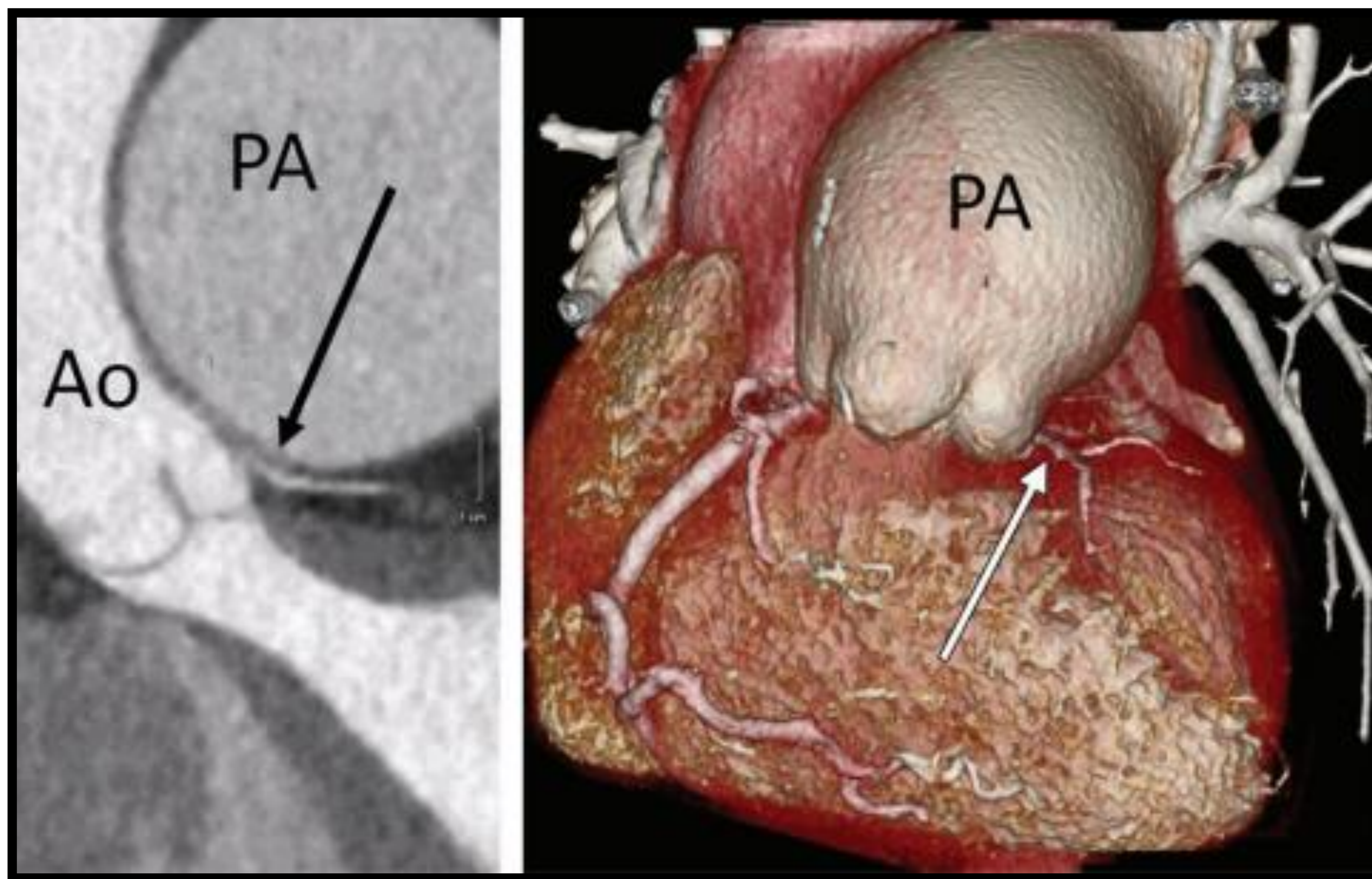
Permite realizar una valoración del VD más precisa que la ecocardiografía transesofágica en cuanto a la:

- Morfología y la función del **VD**
- Medición del **volumen sistólico (VS)**



## 7. Complicaciones de la HP

- **ESTENOSIS CORONARIA:** arteria coronaria izquierda (ACI) y arteria descendente anterior (DEA)
  - $\varnothing AP \geq 40 \text{ mm}$  → mejor predictor estenosis ACI  $\geq 50\%$
- **DISECCIÓN DE LA AP:** rara pero muy grave



*Fig 13. Mujer de 60 años con HAP secundaria a esclerodermia. Se realiza angio-TC y se observa gran dilatación de la arteria pulmonar (PA) que comprime la arteria coronaria izquierda (flechas). A la derecha se observa la reconstrucción volumétrica.*



## 8. Papel de la angiografía-TC en la evaluación de la operabilidad de la HPTEC

- La HPTEC ocurre **aproximadamente en un 5% de los TEP agudos.**
- Sin tratamiento → insuficiencia cardiaca derecha y muerte precoz
- Confirmado el diagnóstico, la **Angio-TC evalúa la operabilidad:**
  - Mapa planificación quirúrgica
  - Es la mejor modalidad para delinear la extensión y localización del material tromboembólico organizado.
- Criterio de **inoperabilidad:** obstrucciones distales (subsegmentarias)
- Es importante destacar que el **grado de obstrucción no se correlaciona con la gravedad** hemodinámica.



## Angio-TC previa a endarterectomía en HPTEC

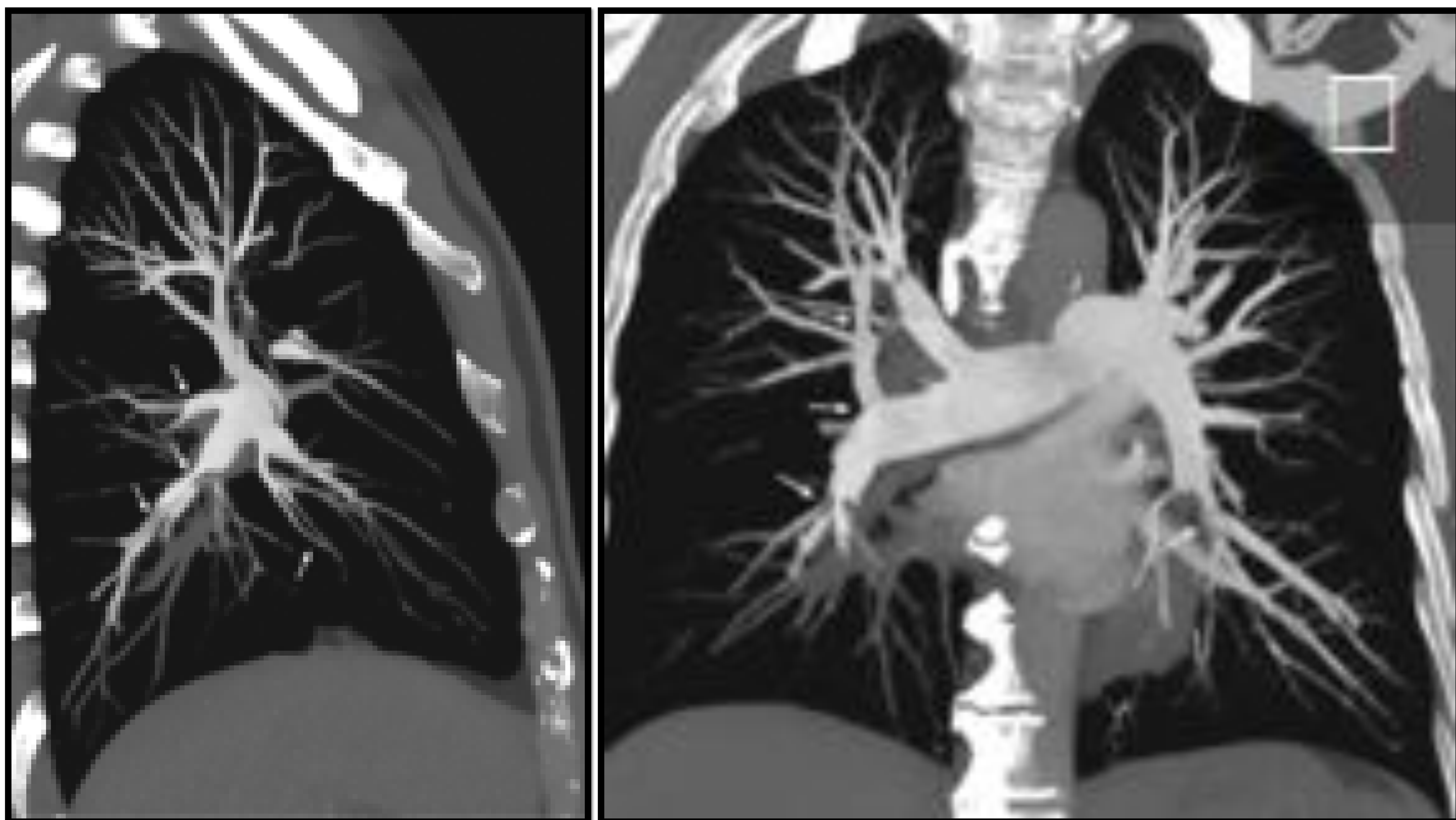


Fig 14. Angio-TC de evaluación en paciente con HPTEC, previa a endarterectomía. Reconstrucciones en plano sagital (izquierda) y coronal (derecha).

### **HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:**

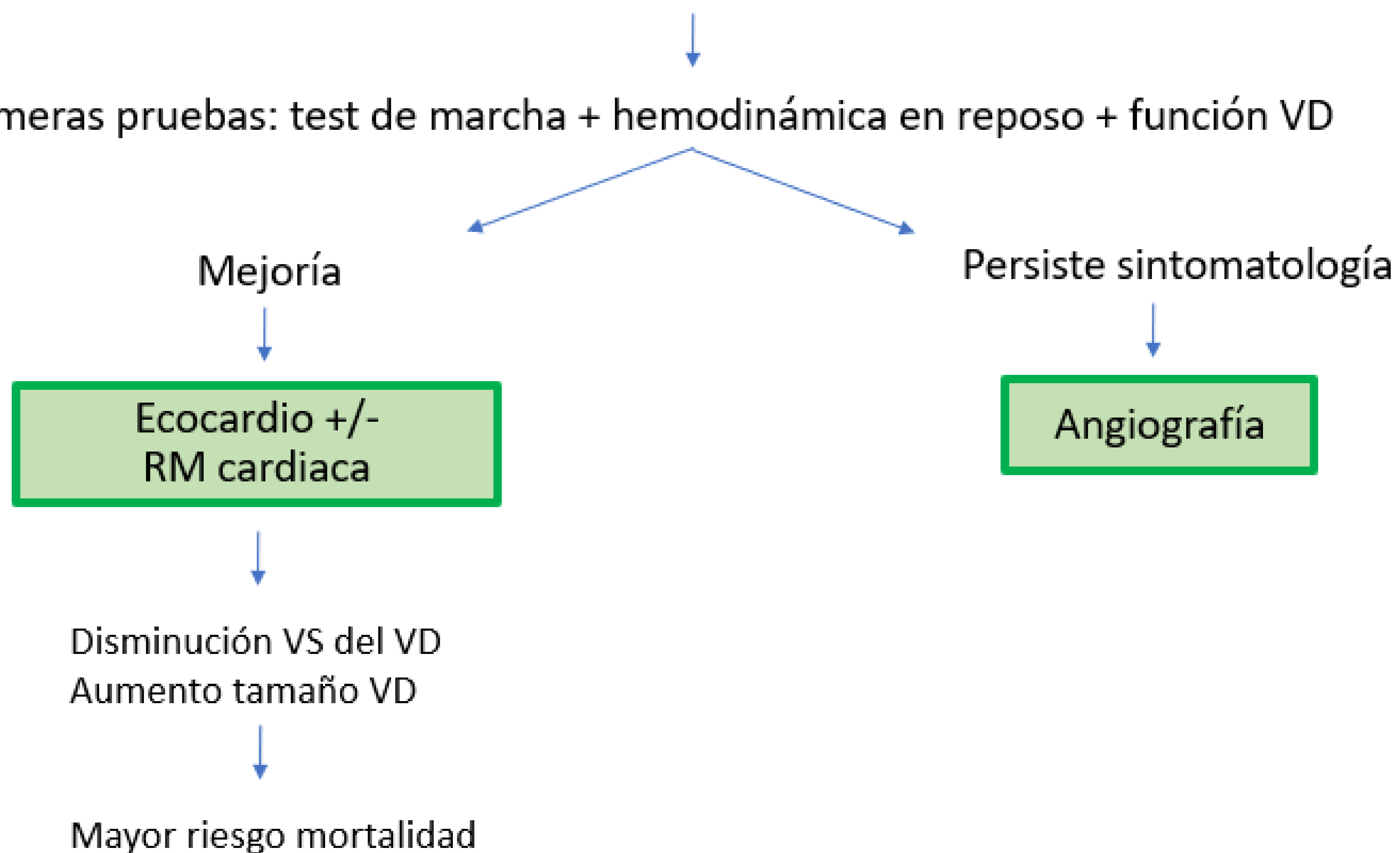
- Estenosis y dilataciones post-estenóticas
- Defectos de repleción endoluminales
- Arterias bronquiales dilatadas



9. ¿Deben realizarse pruebas de imagen tras el tratamiento de la HPTEC?

El principal objetivo del tratamiento: mejorar síntomas y hemodinámica pulmonar

Primeras pruebas: test de marcha + hemodinámica en reposo + función VD





# CONCLUSIONES

- El **diámetro de la arteria pulmonar es insuficiente** como criterio independiente de la hipertensión pulmonar.
- La **gammagrafía V/Q sigue siendo la prueba recomendada** en pacientes con HP para descartar una **HPTEC**, pero la TC dual podría sustituirla en el futuro.
- La **Angio-TC de energía única** desempeña un papel importante en la valoración de la **etiología** de la HP, y en la planificación pre-endarterectomía.
- La TC de **doble energía** combina la información morfológica con la perfusión pulmonar (**mapas de yodo**) y puede aumentar potencialmente las capacidades diagnósticas de la TC.
- La **RM** es la prueba de imagen para la **evaluación de la función cardíaca** en pacientes con HP.



# REFERENCIAS

- Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Schiebler ML, Leung ANC, Wild JM, Hoepfer MM, et al. Imaging of Pulmonary Hypertension in Adults: A Position Paper from the Fleischner Society. *Radiology*. 2021;298(3):531–49.
- Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019; 53: 1801913
- Masy M, Giordano J, Petyt G, et al. Dual-energy CT (DECT) lung perfusion in pulmonary hypertension: concordance rate with V/Q scintigraphy in diagnosing chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH). *Eur Radiol* 2018;28(12):5100–5110.
- Aluja Jaramillo F, R. Gutierrez F, G. Díaz Telli Federico, Yevenes Aravena S, Javidan-Nejad C, Bhalla S. Approach to Pulmonary Hypertension: From CT to Clinical Diagnosis. *RadioGraphics*. 2018; 38:357–73.
- Tunariu N, Gibbs SJR, Win Z, Gin-Sing W, Graham A, Gishen P, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med*. 2007;48(5):680–4.