

# VALORACIÓN RADIOLÓGICA DE LAS ENFERMEDADES VASCULARES PULMONARES

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Sergi Juanpere Marti**, Noemí Cañete Abajo, Gloria Sanchez Nuñez, Arantxa Gelabert Barragán, Jaime Codina Font, Pedro Ortuño Muro

## Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos de las distintas entidades que se caracterizan por presentarse como una afectación vascular pulmonar y conocer sus diagnósticos diferenciales así como presentar aquellas claves radiológicas necesarias para elaborar un correcto diagnóstico.

## Revisión del tema

Las enfermedades vasculares pulmonares engloban un diverso grupo de entidades. Algunas de ellas son de causa oclusiva (tromboembolismos pulmonares, enfermedad venooclusiva pulmonar...), otras de causa inflamatoria (granulomatosis de Wegener, síndrome de Churg Strauss, enfermedad de Behçet...) y otras forman parte de las malformaciones-fístulas arteriovenosas pulmonares.

Como resultado de dicha diversidad de patologías, los pacientes pueden debutar con síntomas agudos (disnea, dolor, hemoptisis...), síntomas crónicos (fallo cardíaco derecho, hipoxia...) o incluso diagnosticarse en pacientes asintomáticos.

La TCMD (Tomografía Computerizada Multidetector) es la técnica de elección en la mayoría de los casos para la evaluación y seguimiento de los pacientes con estas enfermedades. La Resonancia Magnética puede tener un papel crucial para confirmar una posible patología vascular pulmonar, sobretodo cuando haya contraindicaciones absolutas para un estudio angiográfico de TC.

### TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO

- Es la tercera causa más frecuente de enfermedad vascular (después del infarto agudo de miocardio y el ictus) con una incidencia anual global de 100-200/100.000 habitantes.
- La gran mayoría se origina tras una trombosis venosa profunda (TVP) de las extremidades inferiores.
- Factores de riesgo: inmovilidad, hipercoagulabilidad (factor VIII elevado y anticuerpos anticoagulantes/antifosfolipídicos del lupus), enfermedades oncológicas, anticonceptivos orales.

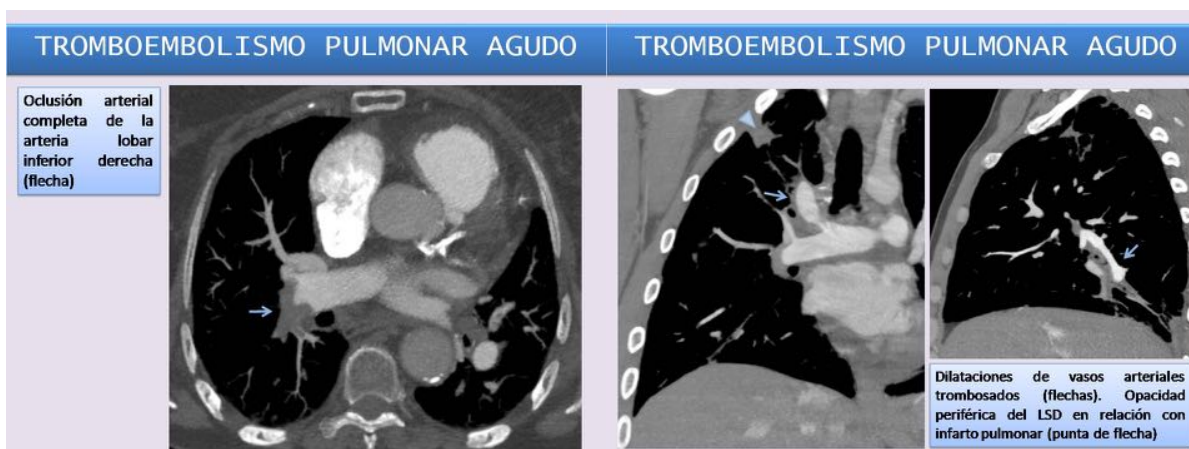
mujeres en edad fértil... El 30% sin factores de riesgo conocidos.

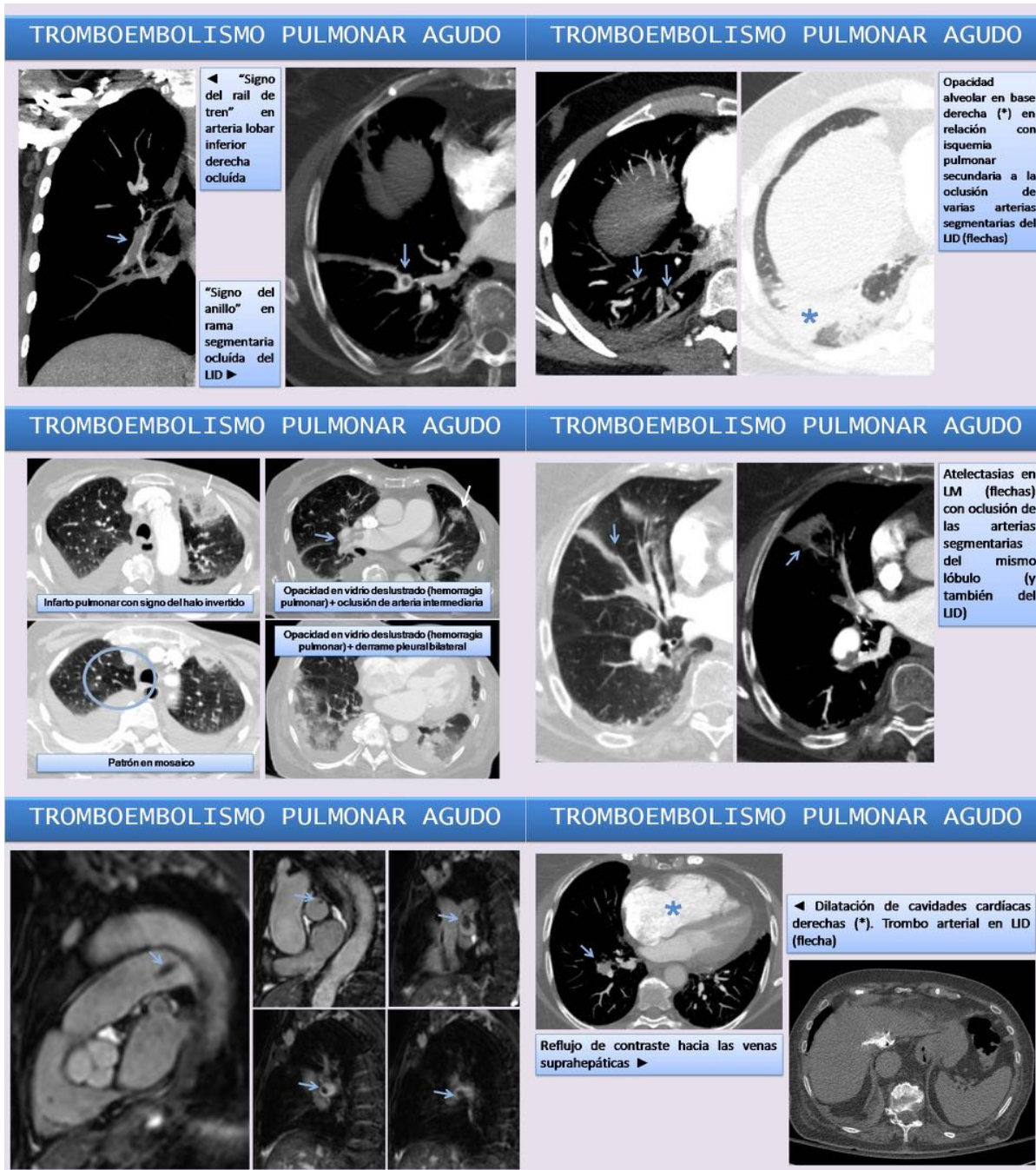
- La mayoría de los pacientes presenta disnea, dolor torácico, presíncope o síncope o hemoptisis. La presencia de hipotensión indica una disfunción hemodinámica.
- Existe un pequeño porcentaje (1-2%) de pacientes diagnosticados de TEP (asintomáticos) de forma casual en TC no angiográficos.
- La hipoxemia es un hallazgo típico de la gasometría aunque en un 40% tiene una saturación arterial de oxígeno normal. Los cambios electrocardiográficos indicativos de sobrecarga derecha son una inversión de las ondas T en las derivaciones V1-V4, un patrón QR en V1, un patrón S1Q3T3 y un bloqueo completo o incompleto de la rama derecha del haz; en los casos más habituales sólo existe una taquicardia sinusal.
- La regla de predicción clínica de Wells y el estudio de dímero D ayudan a elaborar la sospecha de TEP. El VPN del dímero D es alto y un valor normal hace que sea improbable el diagnóstico.
- La angioTC se ha convertido en el método de elección para el estudio inicial en pacientes con sospecha de TEP.

Los hallazgos vasculares principales del TEP durante el estudio con la TCMD así como las manifestaciones pulmonares y cardíacas que pueden asociarse se describen en la [Fig. 1](#).

| TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO   |   |   |
|--|---|---|
| <b>HALLAZGOS CLAVES DEL TEP EN LA TCMD</b>   | <b>HALLAZGOS PULMONARES EN EL TEP</b>   | <b>HALLAZGOS CARDÍACOS EN EL TEP</b>  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Oclusión arterial completa sin realce intraluminal con o sin dilatación del vaso.</li> <li>- Defecto de repleción parcial o central rodeado de contraste (signo del anillo o del rail de tren).</li> <li>- Defectos de repleción periféricos formando ángulos agudos con las paredes del vaso.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemorragia pulmonar (opacidad en vidrio deslustrado).</li> <li>- Infartos pulmonares (consolidación periférica con vidrio deslustrado central).</li> <li>- Oligohemia pulmonar (patrón en mosaico)</li> <li>- Atelectasias</li> <li>- Derrame pleural</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ratio ventrículo derecho-ventrículo izquierdo &gt; 1 en plano axial.</li> <li>- Desviación del septo interventricular hacia la izquierda.</li> <li>- Dilatación de la VCI y vena ázigos.</li> <li>- Reflujo de contraste hacia la VCI y venas suprahepáticas.</li> </ul> |

Se considera que la insuficiencia del ventrículo derecho debida a sobrecarga por presión es la causa primaria de la muerte por TEP grave. En las [Fig. 2](#), [Fig. 3](#), [Fig. 4](#), [Fig. 5](#), [Fig. 6](#), [Fig. 7](#), [Fig. 8](#) y [Fig. 9](#) se exponen las características radiológicas descritas en la [Fig. 1](#).



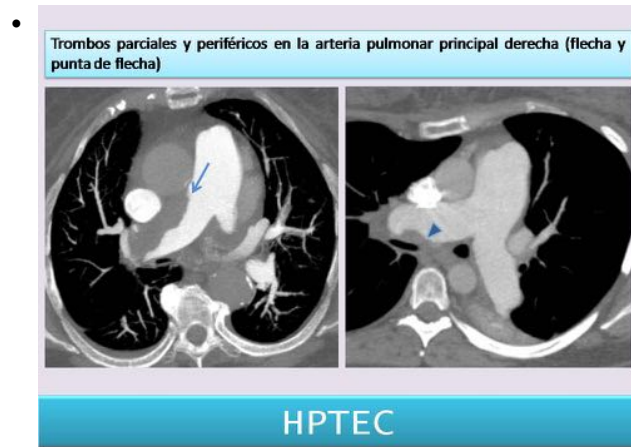


## HIPERTENSIÓN PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÓNICA (HPTEC)

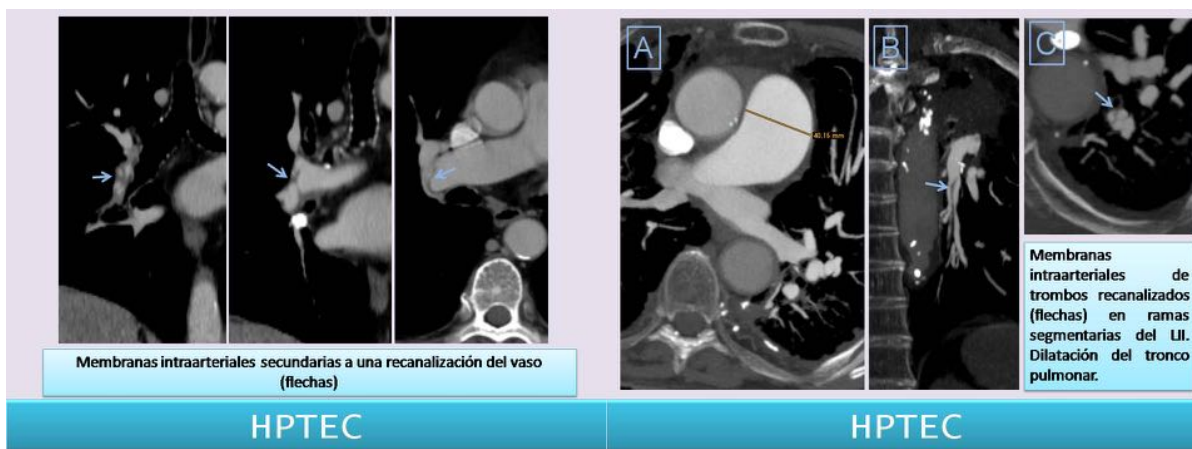
- La HPTEC se produce por una oclusión de los vasos pulmonares por coágulos de sangre organizados. La HPTEC es una variante frecuente de la hipertensión pulmonar. A diferencia de esta, que afecta vasos menores de 300  $\mu\text{m}$ , la HPTEC afecta principalmente a vasos grandes.
- La HPTEC es un trastorno complejo que incluye un proceso de remodelado vascular de los grandes vasos consecuencia de un embolismo pulmonar sintomático o asintomático y una arteriopatía pulmonar clásica que afecta a las arteriolas y los vasos precapilares. Se ha planteado la hipótesis de que el embolismo pulmonar pueda seguirse de un proceso de remodelado pulmonar que se modifica por efecto de infecciones, fenómenos inmunitarios, tratamiento sustitutivo tiroideo y enfermedades malignas.
- Factores de riesgo: trastornos mieloproliferativos, enfermedades inflamatorias crónicas (enfermedad inflamatoria intestinal, osteomielitis crónica), shunts ventriculoatriales.

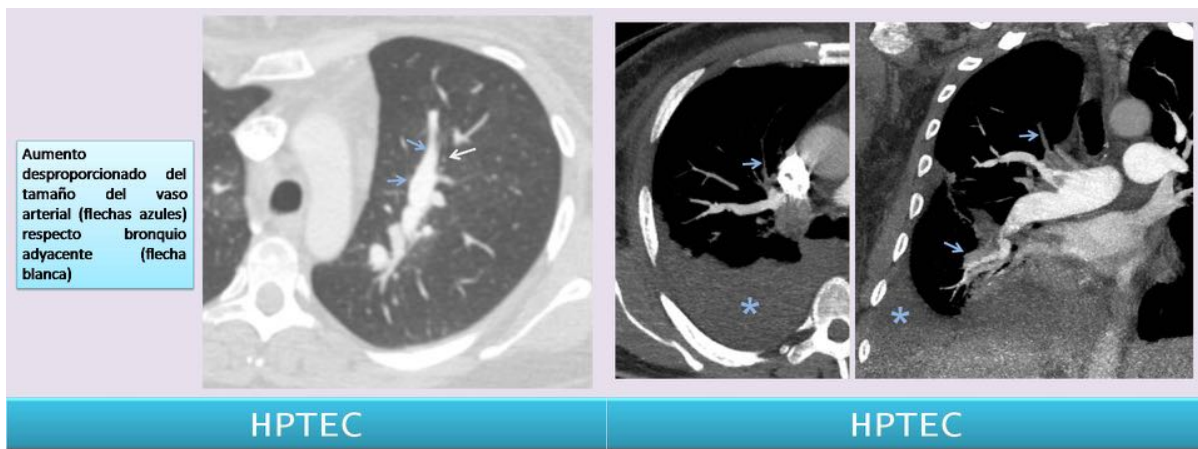
esplenectomía...

- El 1-4% de pacientes con TEP agudo sintomático desarrollarán en un plazo de 2 años un TEP crónico con hipertensión pulmonar asociada.
- Los síntomas son intermitentes y se producen cuando resulta afectado más del 60% de la circulación pulmonar. La disnea, junto con la fatiga, el dolor torácico, el síncope recurrente durante el ejercicio y la hemoptisis son síntomas frecuentes.
- Los trombos crónicos producen un contorno festoneado (en eje longitudinal) o un ángulo obtuso con las paredes del vaso (en eje transversal) ([Fig. 10](#)).

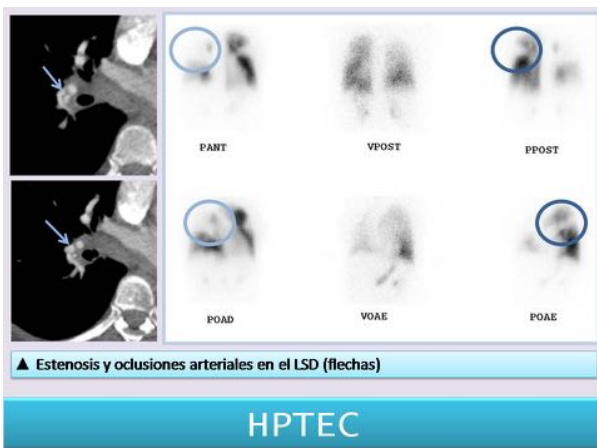


- La recanalización incompleta de los trombos produce membranas intraarteriales ([Fig. 11](#) y [Fig. 12](#)). Los trombos que no se recanalizan producen estenosis completas/amputaciones de ramas distales con imagen de fondo de saco. Al final, el árbol arterial muestra arterias con múltiples cambios de calibre ([Fig. 13](#)); es característico encontrar vasos centrales dilatados, con un adelgazamiento irregular de la circulación periférica y la oclusión vascular segmentaria completa ([Fig. 14](#)).

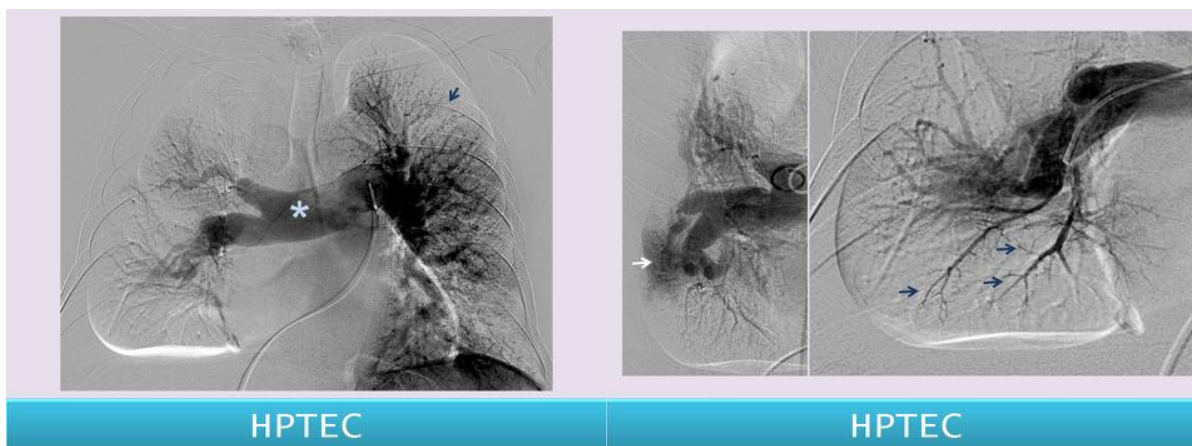




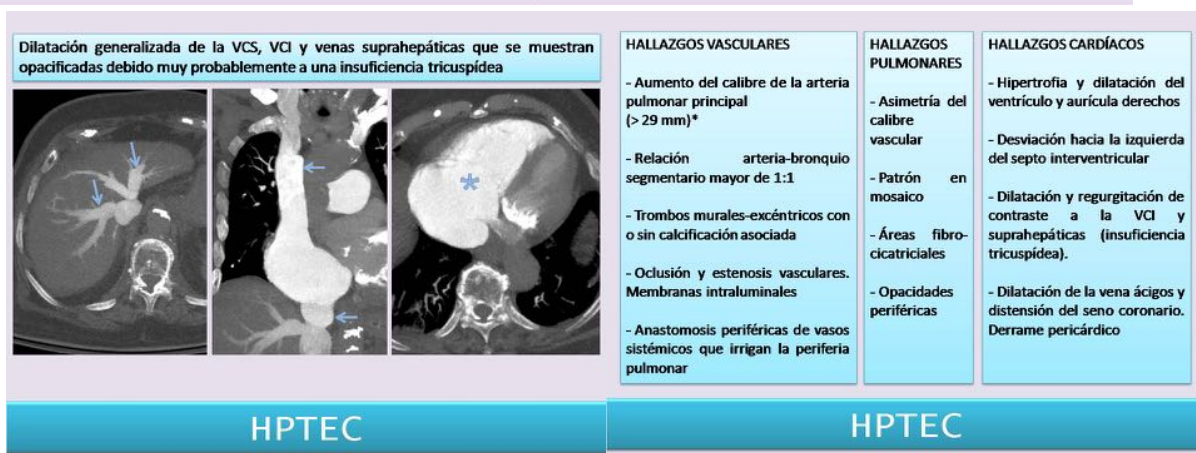
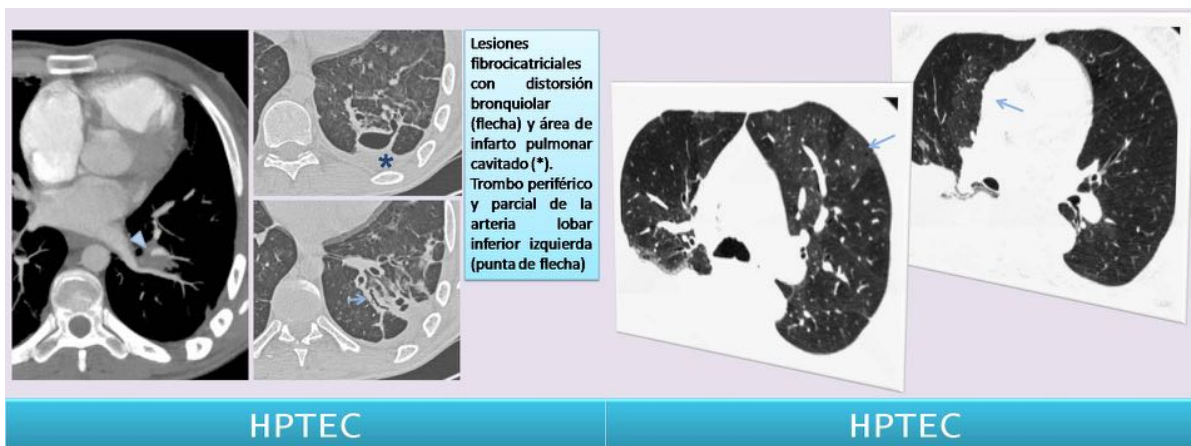
- La Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión (con una sensibilidad del 96% y una especificidad del 90%) es la primera técnica de imagen para su valoración mostrando típicamente múltiples defectos de perfusión bilateral, segmentarios o mayores, con ventilación normal ([Fig 15](#)).



- La TCMD ha demostrado tener una alta sensibilidad y especificidad para afectaciones centrales o lobares, siendo baja para detectar afectaciones segmentarias o más distales.
- La arteriografía pulmonar es el único método que puede establecer un diagnóstico definitivo ya que mide directamente la presión de la arteria pulmonar y resulta indispensable para seleccionar los candidatos a tromboendarterectomía ([Fig. 16](#) y [Fig. 17](#)).



Los hallazgos vasculares, pulmonares (Fig. 18 y Fig. 19) y cardíacos (Fig. 20) de la HPTEC se describen en la Fig. 21.



La HPTEC tiene un mal pronóstico y más de la mitad de los pacientes con una PAP media > 50 mmHg no sobreviven más allá de 1 año después del diagnóstico.

### **MALFORMACIÓN PULMONAR ARTERIOVENOSA (MPAV)**

- Es una comunicación vascular directa entre arteriolas y vénulas pulmonares sin red capilar entremedio.
- El 70-80% se relaciona con telangiectasia hereditaria hemorrágica (HHT) - síndrome Osler-Weber-Rendu (enfermedad autosómica dominante) donde las MPAVs suelen ser numerosas. En la Fig. 22 se describen los criterios diagnósticos para la enfermedad.

•

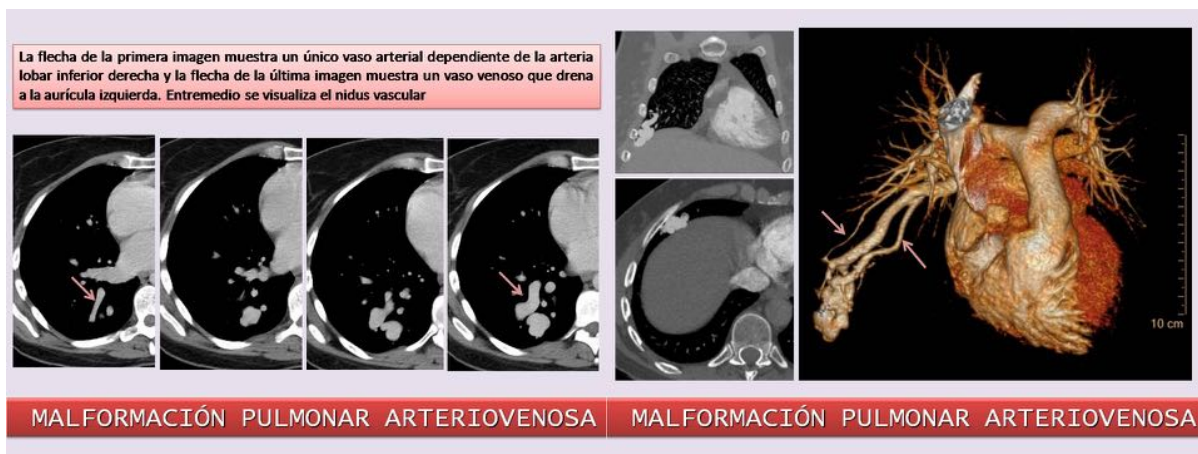
**CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (CURAÇÃO)**

- Epistaxis recurrentes o espontáneas
- Múltiples telangiectasias mucocutáneas
- Malformaciones arteriovenosas viscerales (hepáticas\*, cerebrales,..)
- Pariente de primer grado con HHT

\*50% de pacientes con THH tienen MAVs hepáticas en la TCMD

**MALFORMACIÓN PULMONAR ARTERIOVENOSA**  
 TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA

- Las MPAVs adquiridas se pueden encontrar en pacientes con un traumatismo torácico penetrante, cirrosis hepática, infecciones como la schistosomiasis, y en cardiopatías congénitas como el ventrículo único intervenidas con la técnica de Glenn uni o bidireccional.
- Aunque muchos pacientes son asintomáticos, algunos de ellos pueden debutar con AITs, ictus, abscesos cerebrales, migrañas, hipoxia, hemotórax o hemoptisis (por contacto con la pleura o el árbol traqueobronquial). También se han descrito hemorragias en fases tardías del embarazo.
- Se asocia con malformaciones vasculares viscerales (hígado, páncreas, riñón). Está descrito en más del 50% la presencia de MAVs hepáticas en pacientes con HHT.
- La TCMD tiene entre un 70-83% de sensibilidad diagnóstica para detectar MPAVs. Se necesita demostrar tanto la arteria aferente como la vena de drenaje del nidus vascular. La angiografía pulmonar es una técnica muy precisa para caracterizar las MPAVs aunque se trate de un procedimiento invasivo y puede infravalorar a las lesiones más pequeñas.
- El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con granulomas e infecciones ya que pueden tener arterias nutricias o bien, y más raramente, con varices pulmonares en el contexto de una mediastinitis fibrosante.
- Se clasifican en **simples** (80-90%) con una sola arteria aferente ([Fig. 23](#)) y **complejas** (10-20%) con más de una arteria aferente ([Fig. 24](#)). Raramente el vaso arterial aferente no es pulmonar y pertenece a la circulación sistémica (arteria intercostal, frénica o mamaria interna).

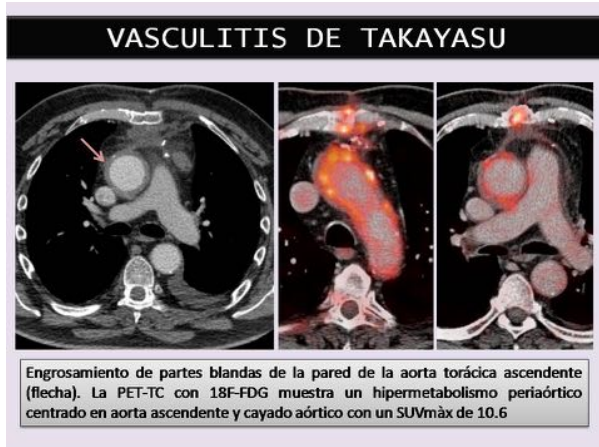


- Más de la mitad se localizan en los lóbulos inferiores (65%).
- La morfología (saco aneurismático simple o plexiforme, septado o multiloculado), localización, número y tamaño de la arteria aferente son claves para un buen diagnóstico de MPAV y

determinan la necesidad de un posible tratamiento. Un tamaño de más de 3 mm del vaso arterial aferente indica un tratamiento muchas veces endovascular con coils o plugs vasculares. Hay que tener en cuenta que una vez ocluida la malformación vascular puede permanecer un realce de la vena de drenaje debido al flujo venoso retrógrado y no debe ser confundido con una recanalización de la aferencia arterial.

## **VASCULITIS PULMONARES**

- Las vasculitis son la inflamación y destrucción de las paredes vasculares. Engloban varias etiologías posibles incluyendo infecciones, hipersensibilidad y enfermedades malignas. La mayoría pero son idiopáticas.
- Las vasculitis primarias se clasifican según el tamaño del vaso predominantemente afectado.
- En las vasculitis primarias de grandes vasos como la arteritis de Takayasu existe afectación torácica, con predilección para la arteria aorta y sus ramas principales ([Fig. 25](#)), pudiendo afectarse también las arterias pulmonares.



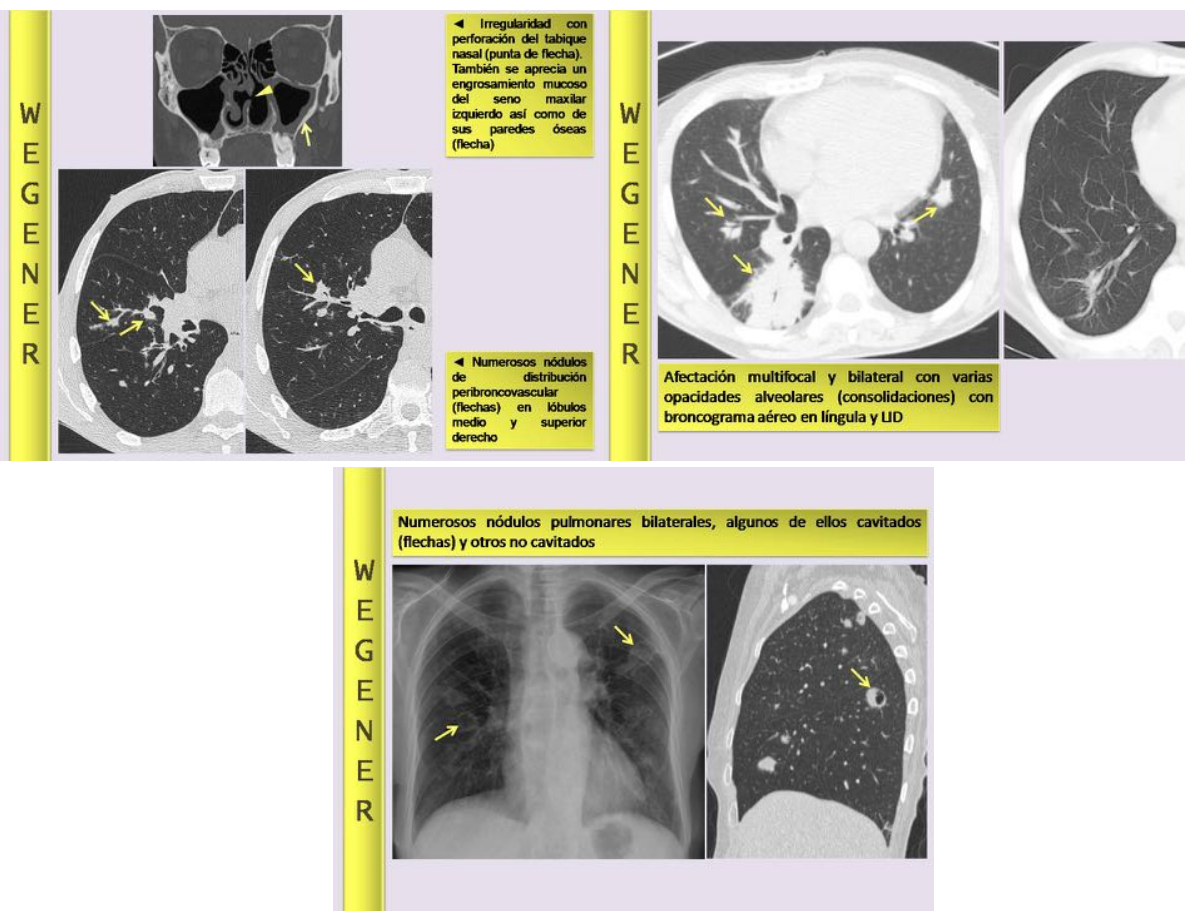
- En la arteritis de células gigantes puede existir afectación torácica pero esta entidad junto con la poliarteritis nodosa y la enfermedad de Kawasaki no suelen presentar afectación pulmonar. El pulmón se ve implicado con más frecuencia en aquellas vasculitis primarias idiopáticas de pequeño vaso asociadas a ANCA: granulomatosis de Wegener (granulomatosis con poliangeítis), poliangeítis microscópica y síndrome de Churg-Strauss (granulomatosis alérgica con angeítis).
- Existen otras vasculitis que también producen patología pulmonar como la enfermedad de Behçet o el lupus eritematoso sistémico.

## **GRANULOMATOSIS WEGENER**

- Vasculitis necrotizante de pequeño vaso asociado a la formación de granulomas vasculares y extravasculares.
- La gran mayoría proteinasa 3 (PR3)-ANCA positivos que está en relación con la actividad de la enfermedad.
- Afectación típica del tracto respiratorio alto y bajo así como afectación renal por glomerulonefritis (ésta última poco habitual en la presentación de la enfermedad). El 25% de casos sólo muestra afectación pulmonar única.
- Tracto respiratorio alto: sinusitis, otitis, rinitis, deformidades del tabique nasal, estenosis traqueales subglóticas,...
- Tracto respiratorio bajo: Nódulos peribroncovasculares, masas nodulares o consolidaciones múltiples ([Fig. 26 y Fig. 27](#)). Cualquiera de estas manifestaciones puede cavitarse (en un 40% en el momento inicial) y suelen hacerlos los nódulos mayores de 2 cm ([Fig. 28](#)). Puede existir un comportamiento migratorio de las afectaciones pulmonares con o sin tratamiento. Ocasionalmente opacidades en vidrio deslustrado (signo del halo), indicativo de componente hemorrágico alveolar.



o un halo invertido (signo del atolón) debido a un área de neumonía organizada en la periferia de la hemorragia focal.



- Durante la enfermedad establecida, los cambios radiológicos pueden estar producidos por complicaciones del tratamiento como farmacotoxicidad, infecciones y cambios fibróticos.

### **POLIANGEÏTIS MICROSCÓPICA**

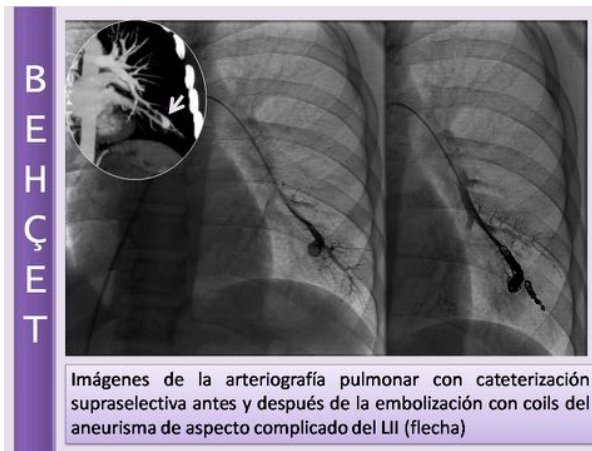
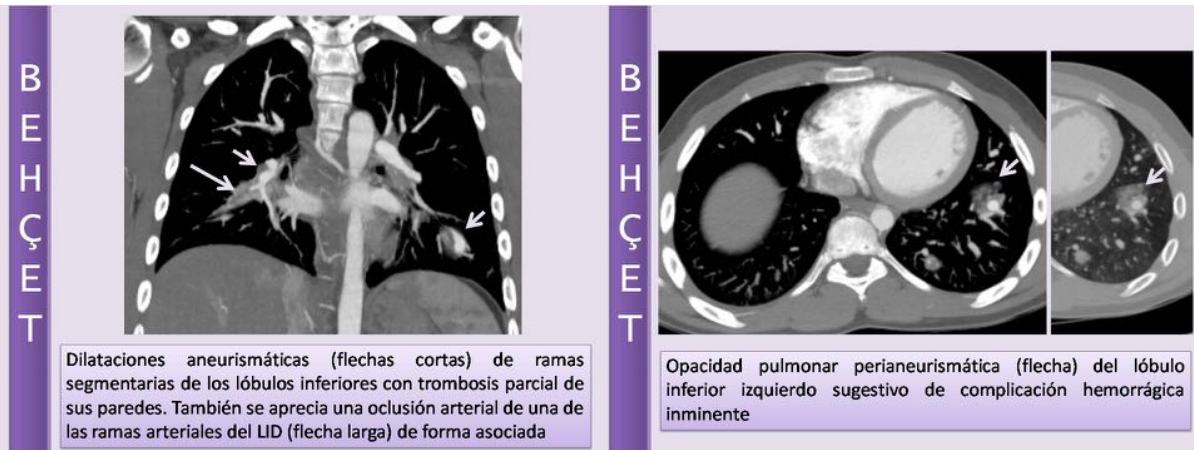
- Vasculitis necrotizante sin formación de granulomas.
- Asociada a perinuclear-ANCA positivas (mieloperoxidasa-ANCA).
- Primera causa del síndrome renopulmonar con una progresión rápida de glomerulonefritis.
- Opacidades en vidrio deslustrado (hemorragia pulmonar) y consolidaciones periféricas que predominan en regiones perihiliares respetando ápices y senos costofrénicos. Pueden existir engrosamientos de los septos interlobulillares (patrón en empedrado).

### **CHURG-STRAUSS**

- Vasculitis necrotizante de pequeño vaso asociado con asma, fiebre y eosinofilia.
- Los criterios diagnósticos según la American College of Rheumatology se describen en la tabla 4.
- Pacientes de entre 20-40 años. Piel y pulmón són los órganos más afectados.
- Inicialmente se obseva una fase prodrómica con asma y rinitis alérgica.
- La fase eosinofílica conduce a las manifestaciones pulmonares: consolidaciones lobares o periféricas sin predominio de ningún lóbulo, y vidrio deslustrado, con carácter transitorio. En un 30% se producen derrames pleurales uni o bilaterales.
- El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con la neumonía eosinófila simple (síndrome de Löffler), la neumonía organizativa, y la neumonía eosinofílica crónica.
- Los nódulos y las cavitaciones son raras.
- Derrame pleural en el 30% de los pacientes.
- La afectación cardíaca supone el 50% de la mortalidad.

### **ENFERMEDAD DE BEHCET**

- Vasculitis de vaso variable, recidivante, multisistémica y secundaria al depósito de complejos inmunes. Inflamación vascular transmural pudiendo formar aneurismas.
- Varones jóvenes de 20-30 años. Clínicamente se encuentran úlceras aftosas recidivantes, lesiones cutáneas, úlceras genitales y uveítis.
- Se observan aneurismas de las arterias pulmonares (ramas lobares, segmentarias o subsegmentarias), únicos o múltiples, uni o bilaterales que pueden estar trombosados ([Fig. 30](#)). Las consolidaciones perianeurismáticas es indicativo de rotura inminente ([Fig. 31 y Fig. 32](#)).



- Otros hallazgos descritos són las oclusiones trombóticas arteriales pulmonares (asociadas o no a infartos pulmonares, oligohemia, atelectasias), oclusiones trombóticas de la VCS y hemorragias pulmonares. También se han descrito trombos intracardíacos ([Fig. 33](#)).



**Imágenes en esta sección:**

# TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO

## HALLAZGOS CLAVES DEL TEP EN LA TCMD

- Oclusión arterial completa sin realce intraluminal con o sin dilatación del vaso.
- Defecto de repleción parcial o central rodeado de contraste (signo del anillo o del rail de tren).
- Defectos de repleción periféricos formando ángulos agudos con las paredes del vaso.

## HALLAZGOS PULMONARES EN EL TEP

- Hemorragia pulmonar (opacidad en vidrio deslustrado).
- Infartos pulmonares (consolidación periférica con vidrio deslustrado central).
- Oligohemia pulmonar (patrón en mosaico)
- Atelectasias
- Derrame pleural

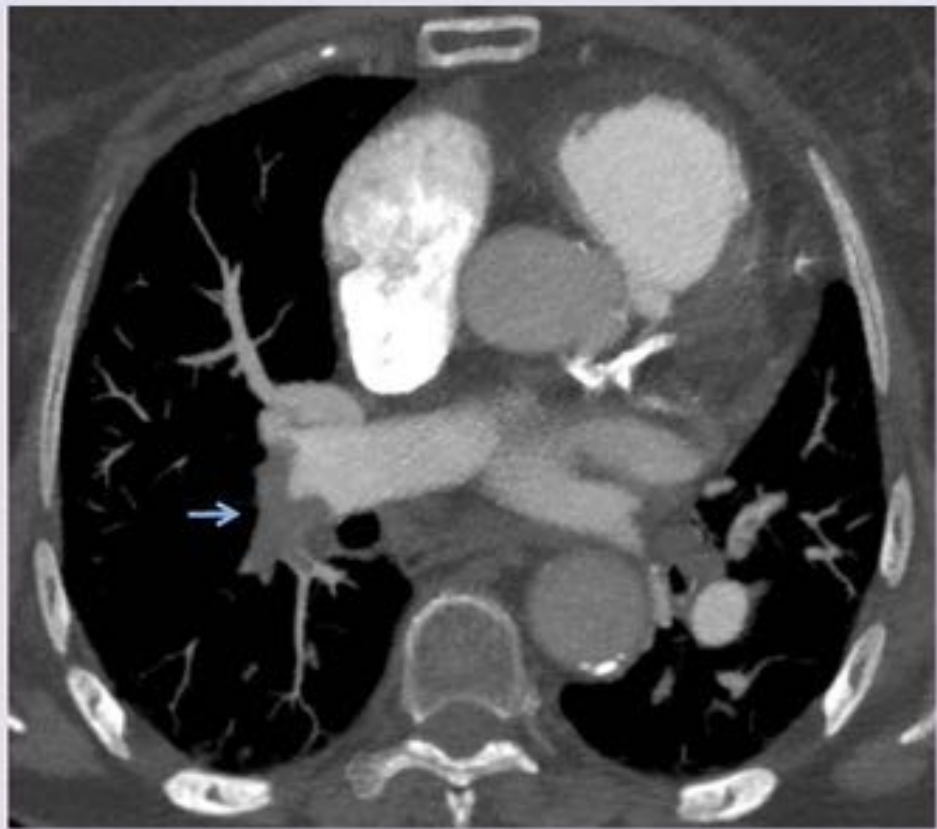
## HALLAZGOS CARDÍACOS EN EL TEP

- Ratio ventrículo derecho-ventrículo izquierdo  $> 1$  en plano axial.
- Desviación del septo interventricular hacia la izquierda.
- Dilatación de la VCI y vena ázigos.
- Reflujo de contraste hacia la VCI y venas suprahepáticas.

Fig. 1: Detalle de las manifestaciones vasculares, pulmonares y cardíacas del TEP en la TCMD.

# TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO

Oclusión arterial completa de la arteria lobar inferior derecha (flecha)



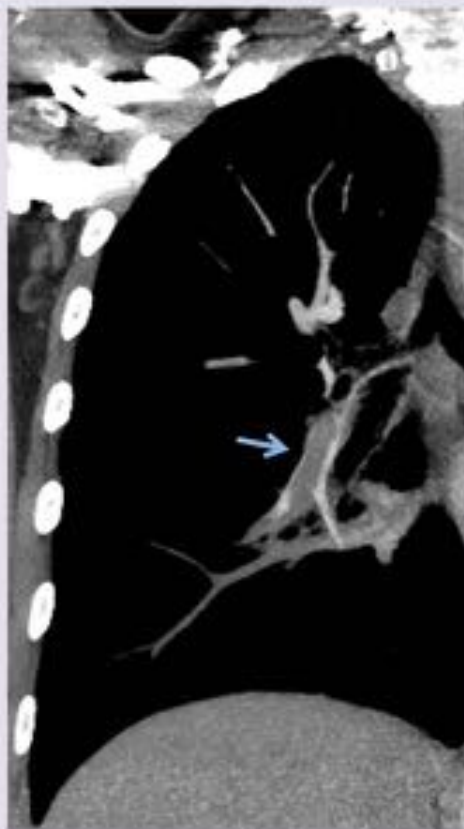
**Fig. 2:** Reconstrucción MIP en axial de angioTC torácica de mujer de 56 años con disnea aguda que se le diagnosticó de tromboembolismo pulmonar agudo.

## TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



**Fig. 3:** Reconstrucción MIP en coronal y sagital de angioTC torácica de paciente varón de 38 años con TEP agudo.

# TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



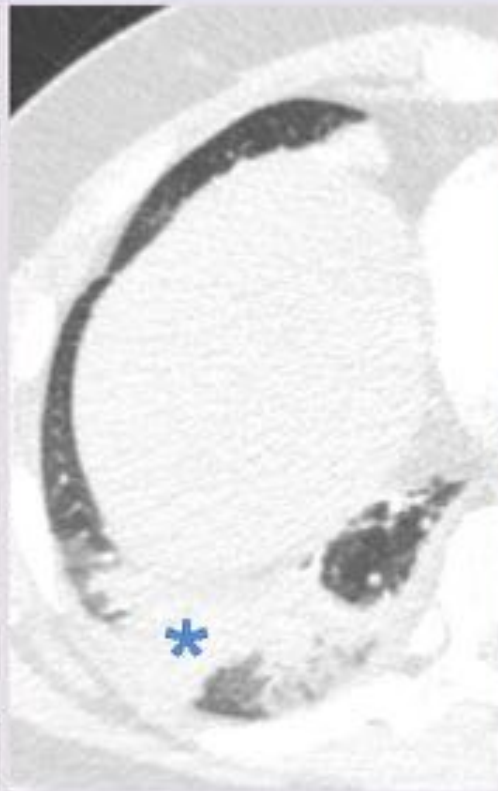
◀ “Signo del rail de tren” en arteria lobar inferior derecha ocluída

“Signo del anillo” en rama segmentaria ocluída del LID ▶



**Fig. 4:** Reconstrucciones MIP en coronal y axial de angioTC torácicas de dos pacientes con tromboembolismos pulmonares agudos.

# TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



Opacidad alveolar en base derecha (\*) en relación con isquemia pulmonar secundaria a la oclusión de varias arterias segmentarias del LID (flechas)

**Fig. 5:** Reconstrucción MIP en axial e imagen en ventana pulmonar de paciente varón de 71 años con TEP agudo.

## TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



**Fig. 6:** Imágenes axiales en ventana pulmonar de mujer de 64 años con TEP agudo donde se visualizan varias afectaciones del parénquima pulmonar producidas por una oclusión arterial pulmonar aguda.



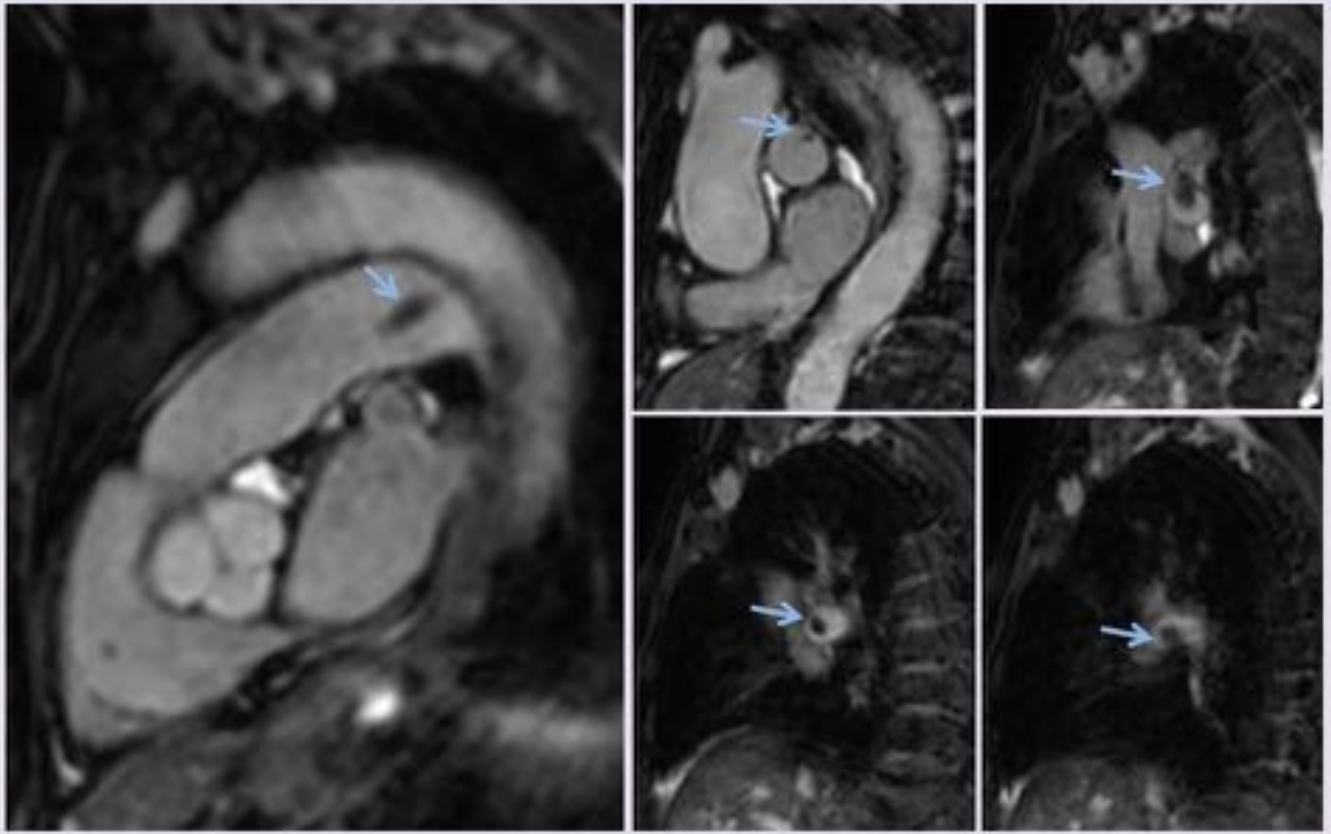
## TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



Atelectasias en LM (flechas) con oclusión de las arterias segmentarias del mismo lóbulo (y también del LD)

**Fig. 7:** Imagen en ventana pulmonar y reconstrucción MIP en axial de paciente con TEP agudo.

## TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



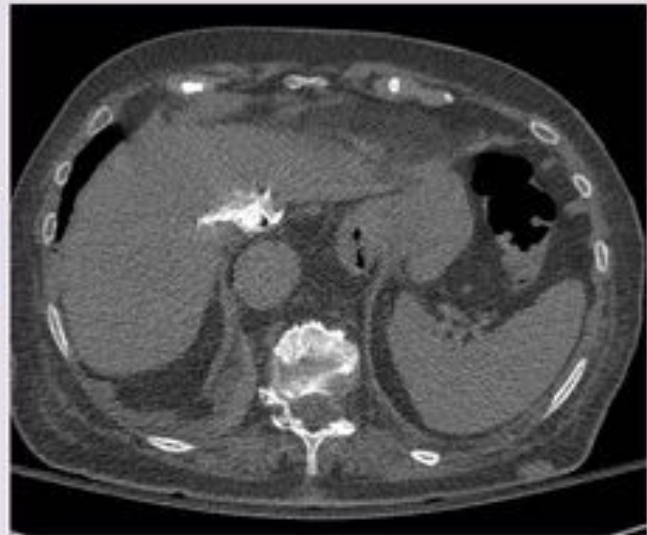
**Fig. 8:** Secuencia Balanced 3D en sagital de estudio RM de paciente con insuficiencia renal con sospecha de tromboembolismo pulmonar. Se confirma la presencia de un defecto de repleción intraluminal de la arteria pulmonar derecha y de sus ramas lobares formando ángulos agudos con la pared del vaso (aspecto agudo).

# TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO



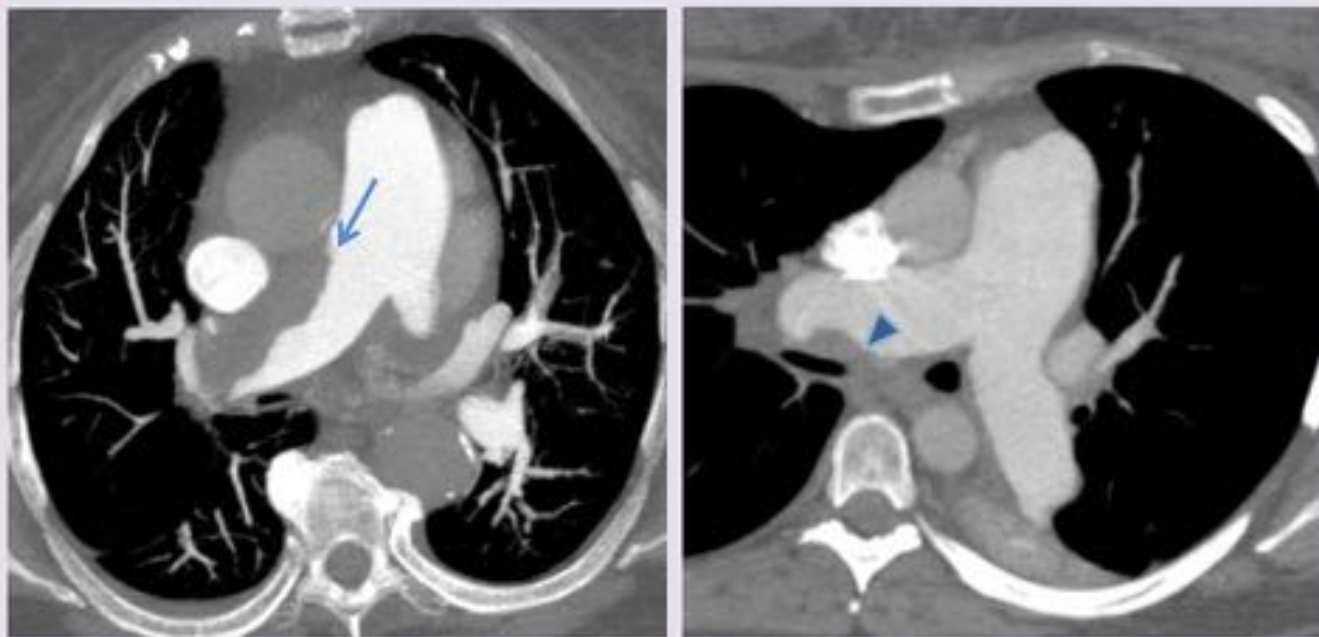
Reflujo de contraste hacia las venas suprahepáticas ►

◀ Dilatación de cavidades cardíacas derechas (\*). Trombo arterial en LD (flecha)



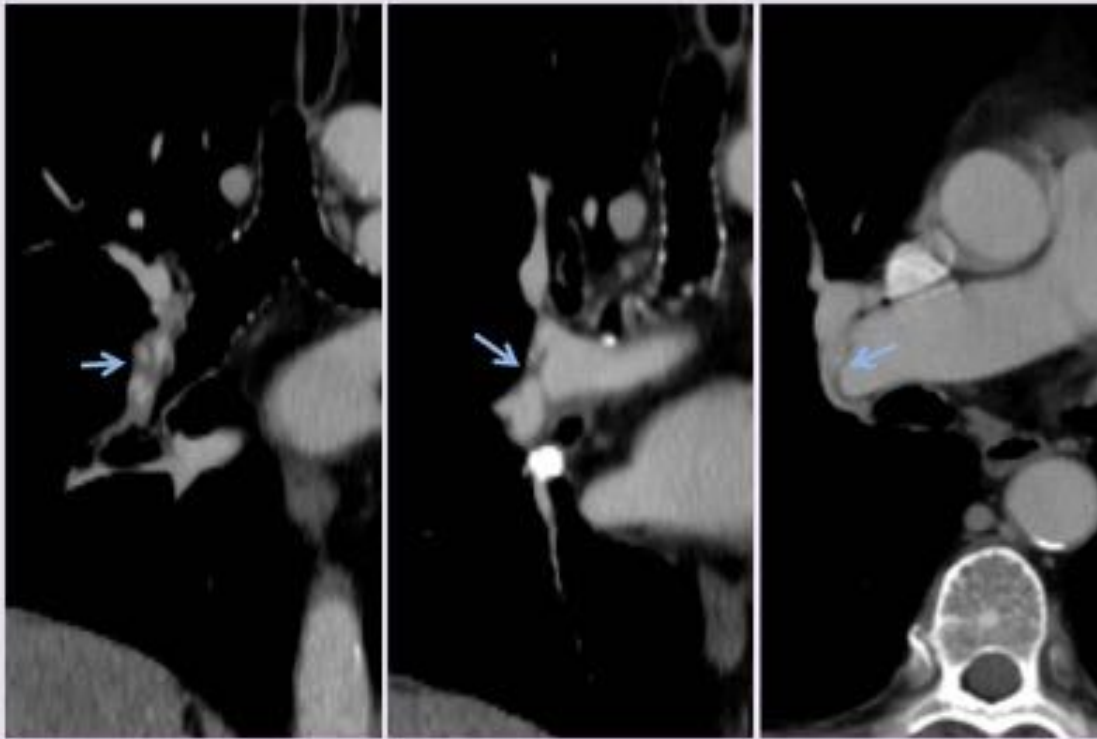
**Fig. 9:** Reconstrucción MIP de estudio angioTC torácica que pone de manifiesto alteraciones cardíacas secundarias a un TEP agudo.

Trombos parciales y periféricos en la arteria pulmonar principal derecha (flecha y punta de flecha)



HPTEC

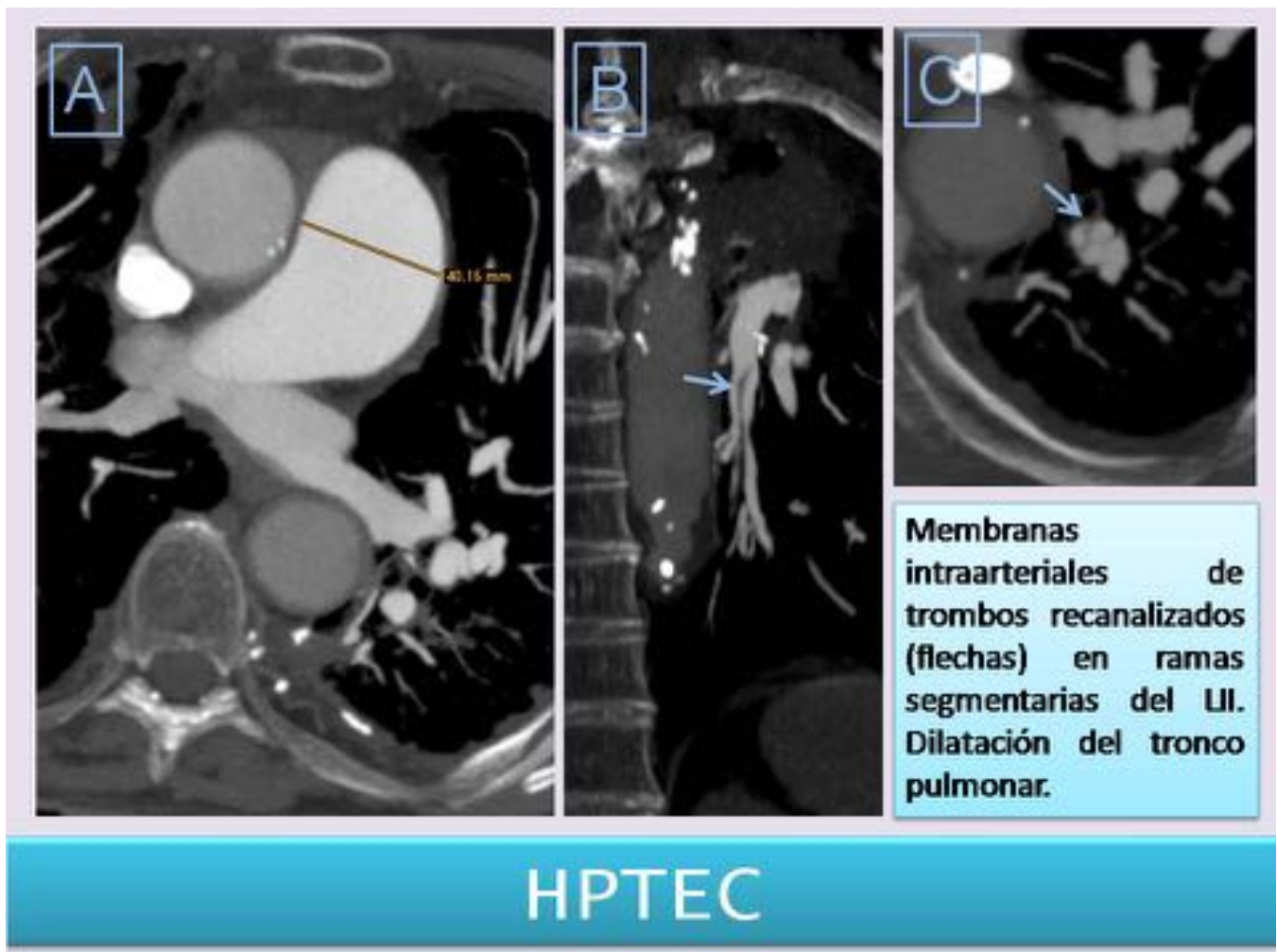
**Fig. 10:** Reconstrucción MIP en axial de estudio angioTC torácica con TEP crónico. Nótese los ángulos obtusos formados entre el trombo y la pared del vaso.



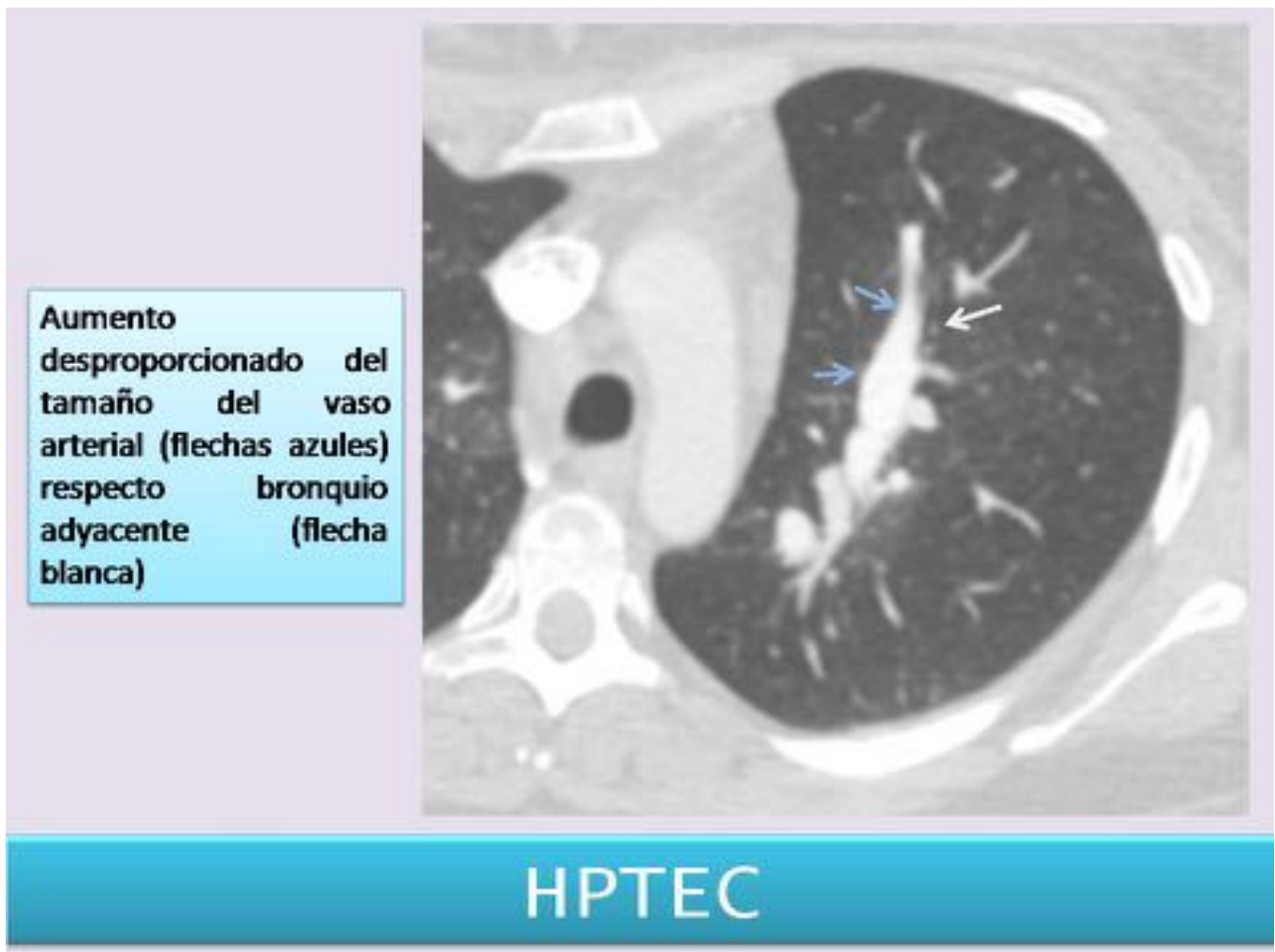
**Membranas intraarteriales secundarias a una recanalización del vaso  
(flechas)**

**HPTEC**

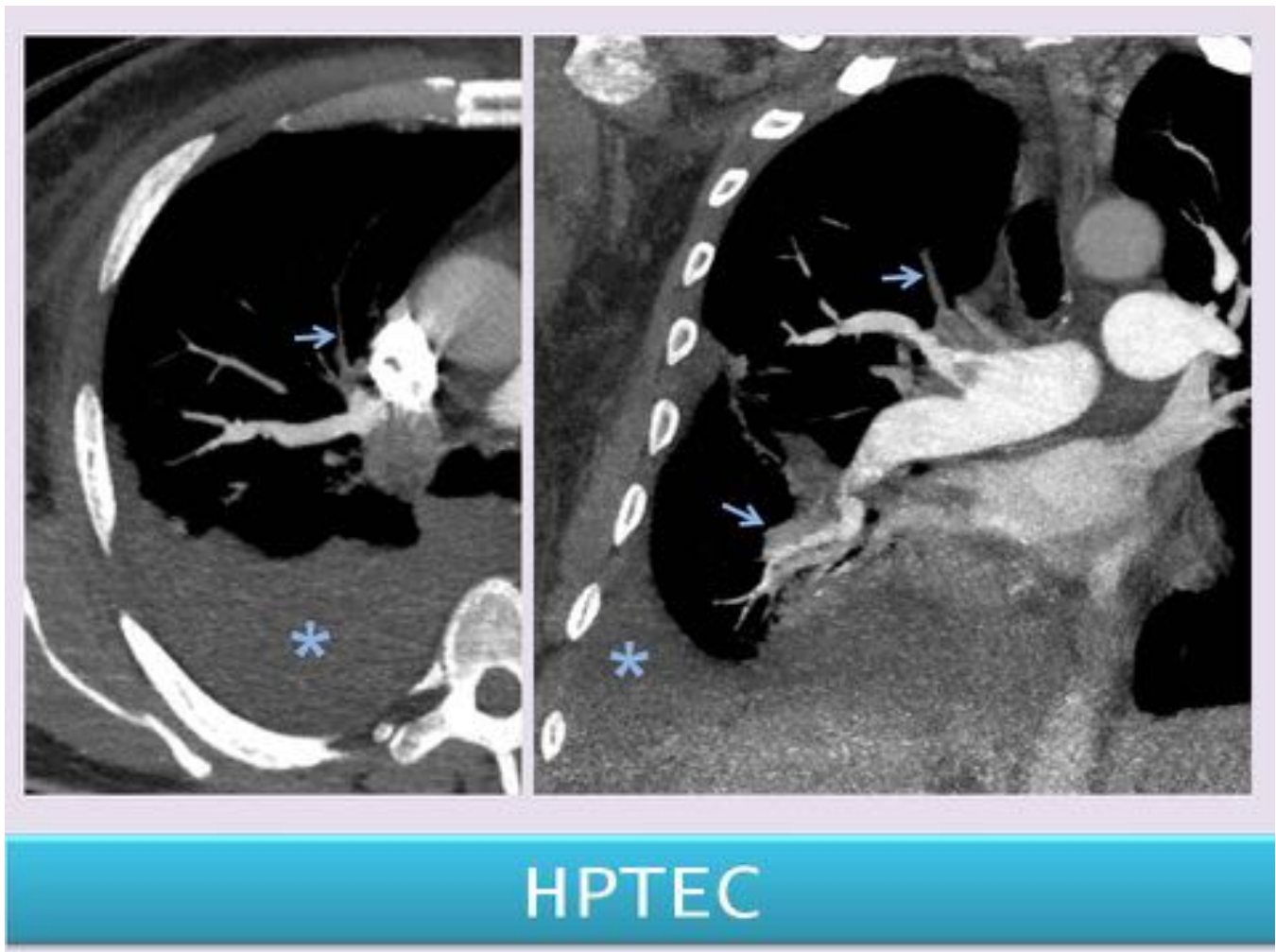
**Fig. 11:** Imágenes de una reconstrucción MIP en coronal de angioTC torácica de un TEP crónico.



**Fig. 12:** Reconstrucciones MIP de angioTC torácica.

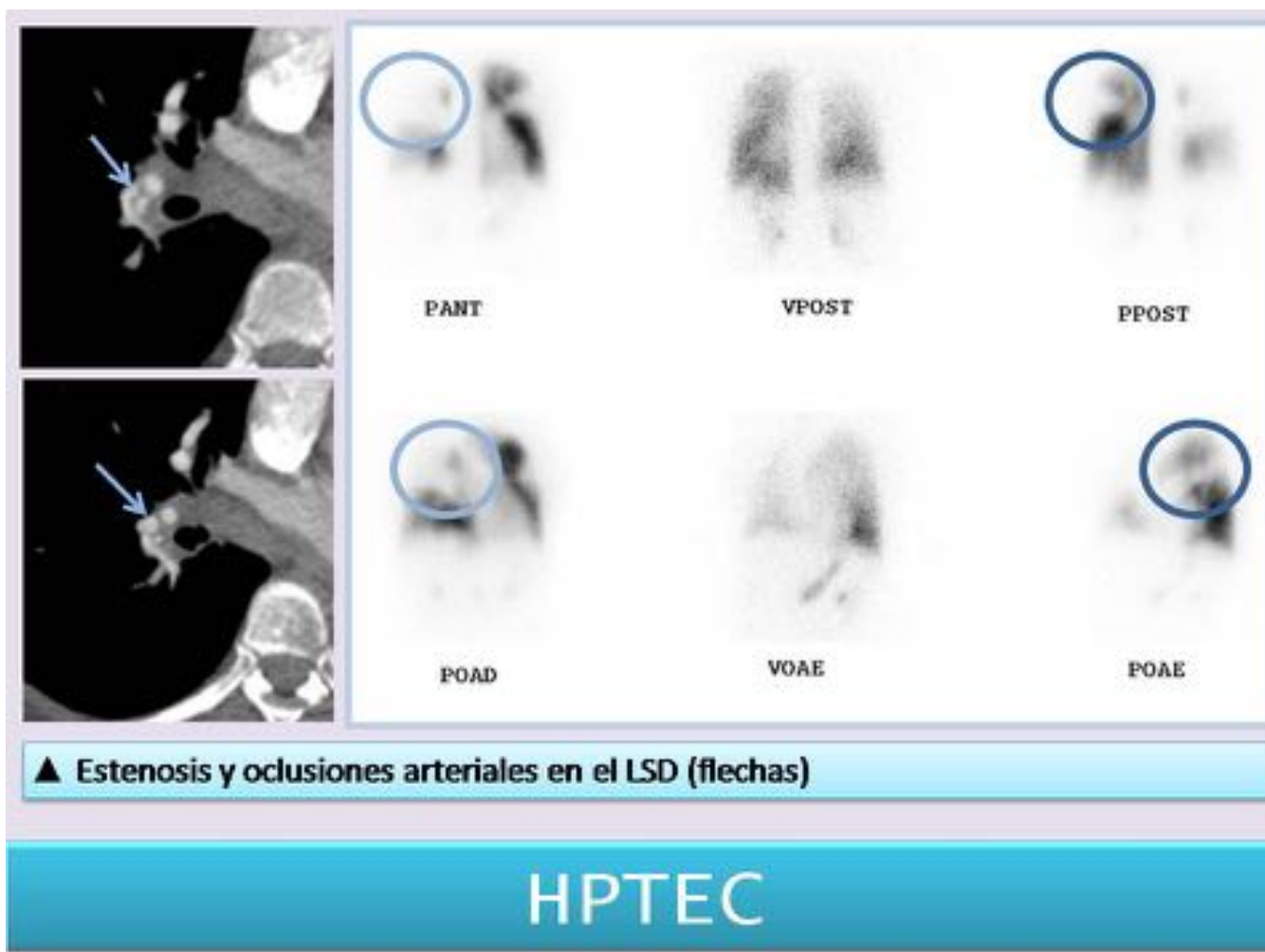


**Fig. 13:** Imagen axial en ventana pulmonar donde se evidencia una de las afectaciones vasculares del TEP crónico (aumento de la relación arteria-bronquio 1:1).

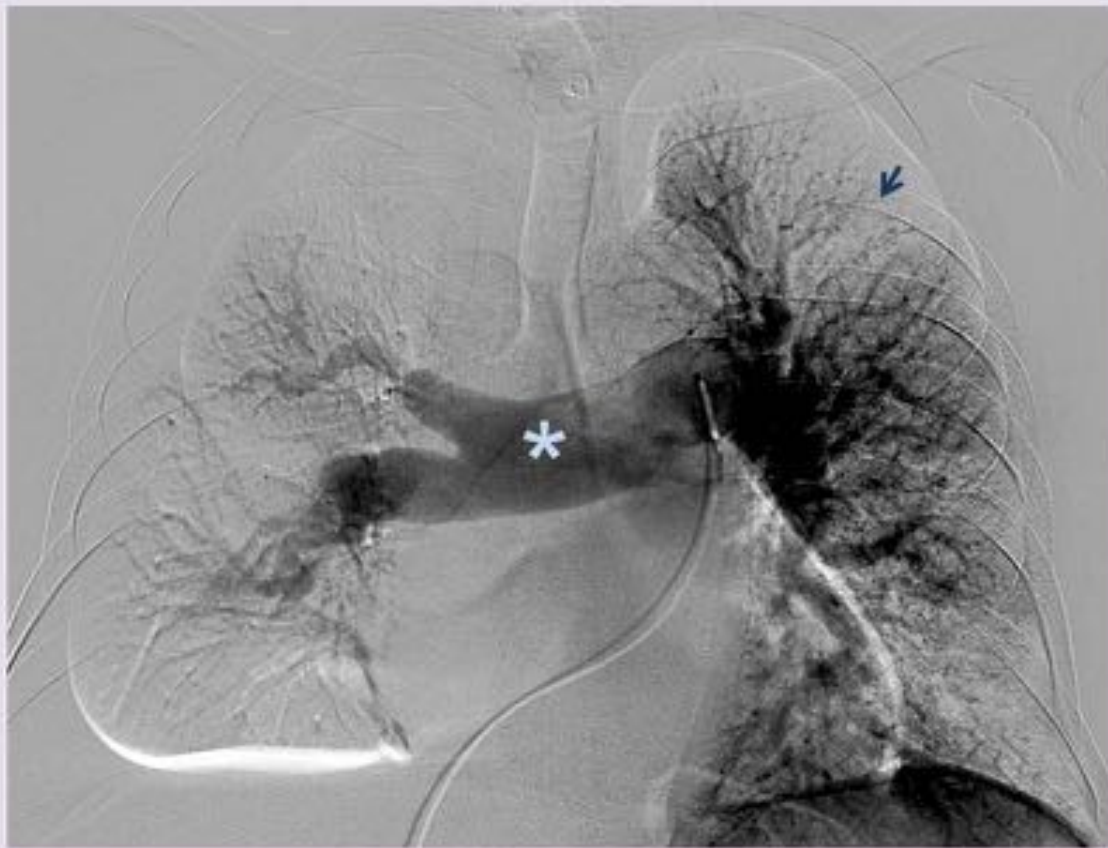


**Fig. 14:** Reconstrucción MIP en axial de angioTC torácica. Se aprecian varias oclusiones parciales y completas d ramas arteriales segmentarias del LID y LSD con disminución de su calibre en esta última localización. Derrame pleural asociado (\*).



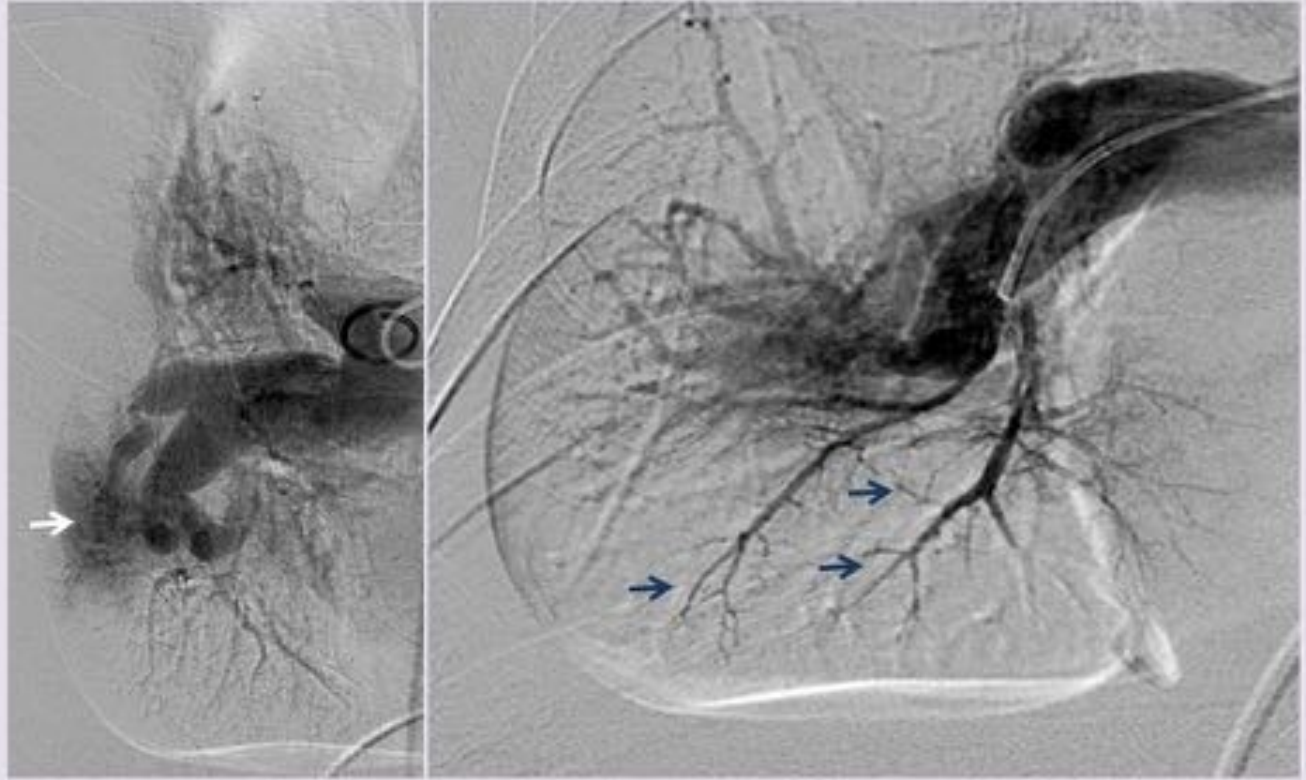


**Fig. 15:** Mujer de 32 años con historia previa de TEP a los 19 años portadora del gen heterocigoto protrombina 20210A. La gammagrafía pulmonar de ventilación y perfusión pone de manifiesto una importante hipoperfusión difusa del hemitórax derecho (círculos azul claro) y una área de infarto del LSI (círculos azul oscuro).



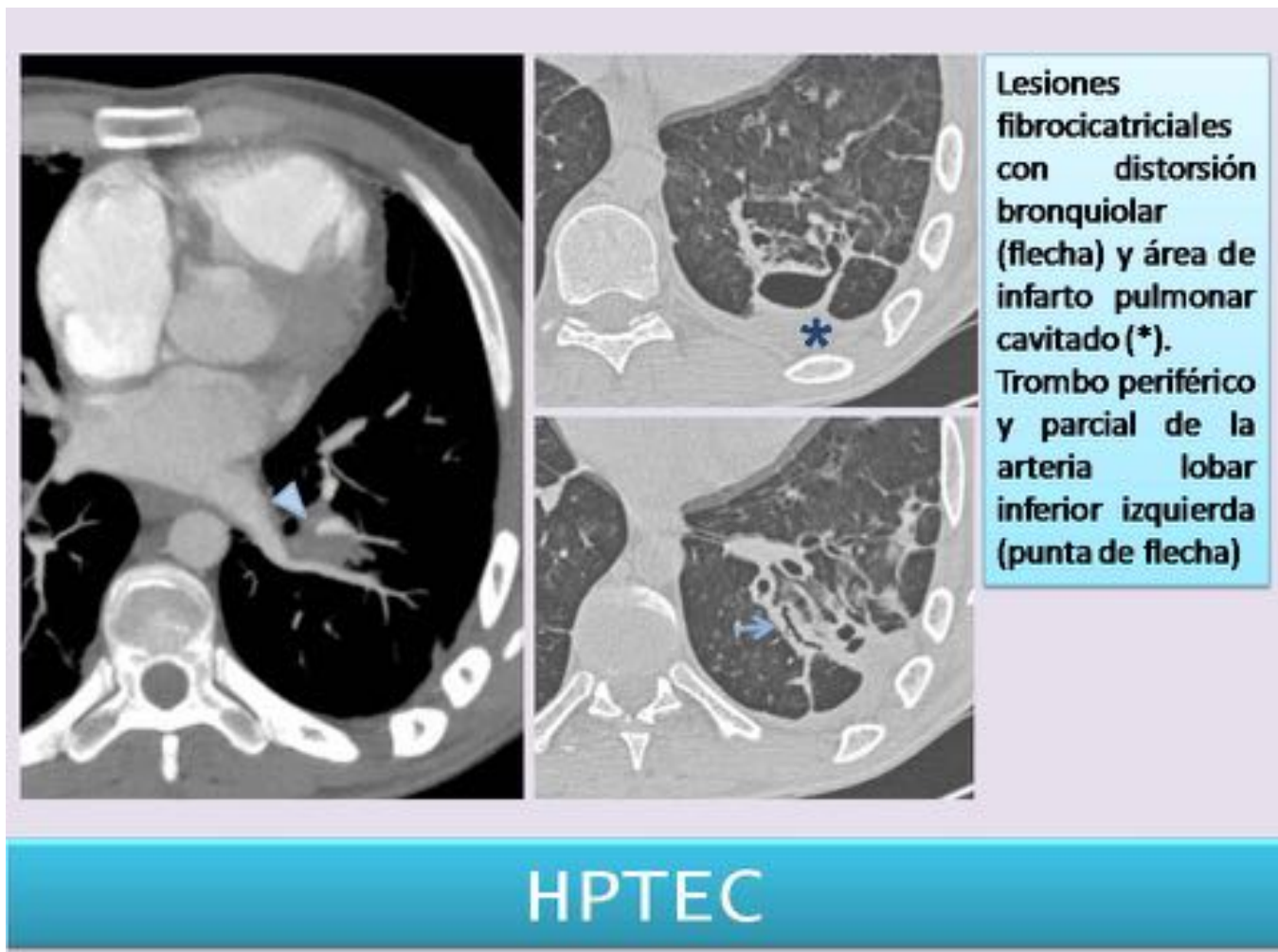
## HPTEC

**Fig. 16:** Arteriografía pulmonar de paciente varón de 69 años con episodios previos de TEP y con clínica de disnea crónica e insuficiencia respiratoria normocápnica. Dilatación de las arterias pulmonares derecha e izquierda (\*). En el hemitórax izquierdo destaca una amputación arterial distal y ausencia de perfusión del parénquima pulmonar del segmento anterior (flecha) del LSI.

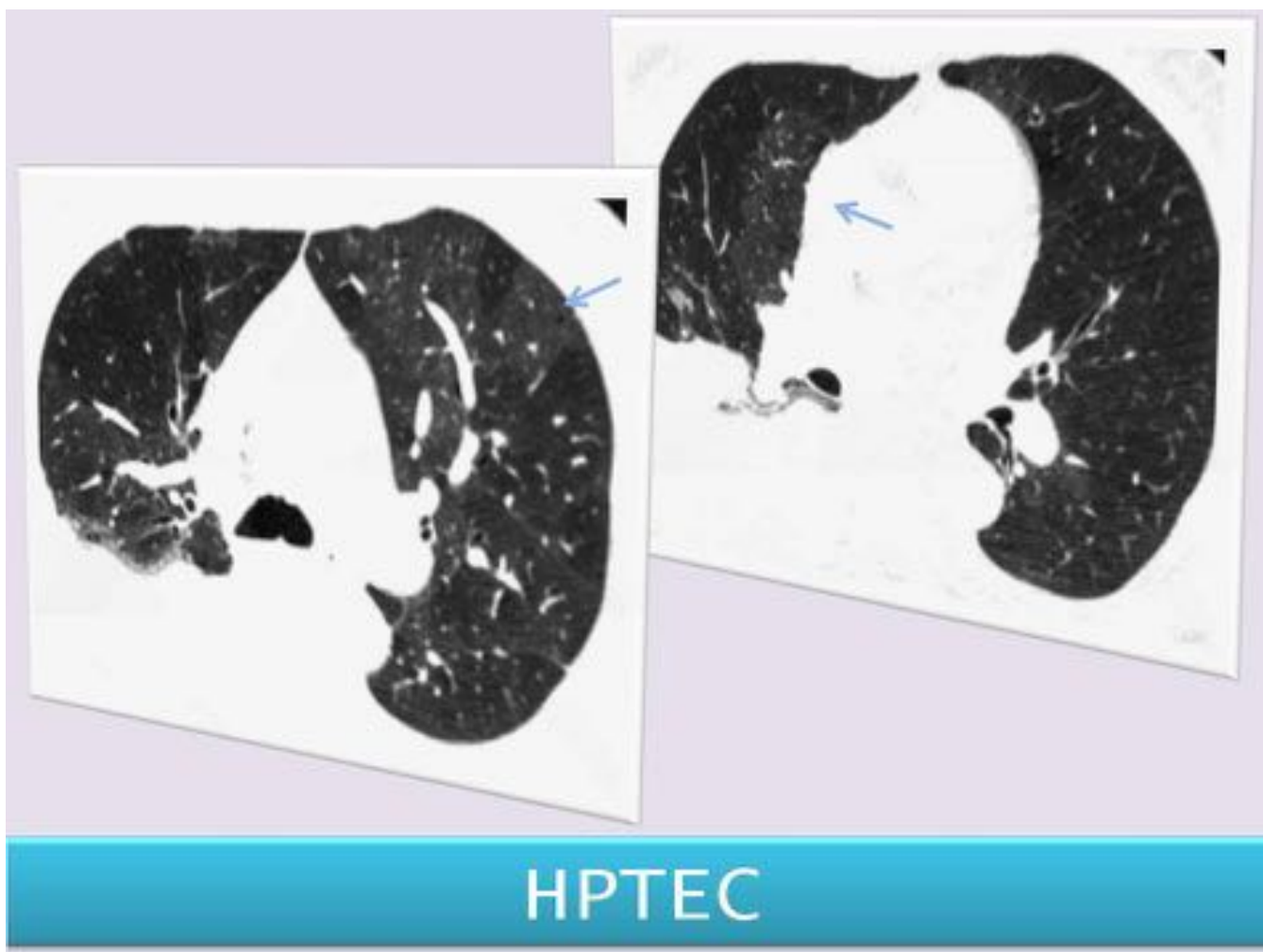


## HPTEC

**Fig. 17:** Proyección anterior y oblicua derecha de la arteriografía del paciente anterior con una ectasia de las ramas segmentarias de la arteria lobar inferior derecha con amputación de sus ramas más distales (flechas azules). Zona parenquimatosa pulmonar con perfusión preservada (flecha blanca). La presión de la arteria pulmonar sistólica era de 73 mmHg.

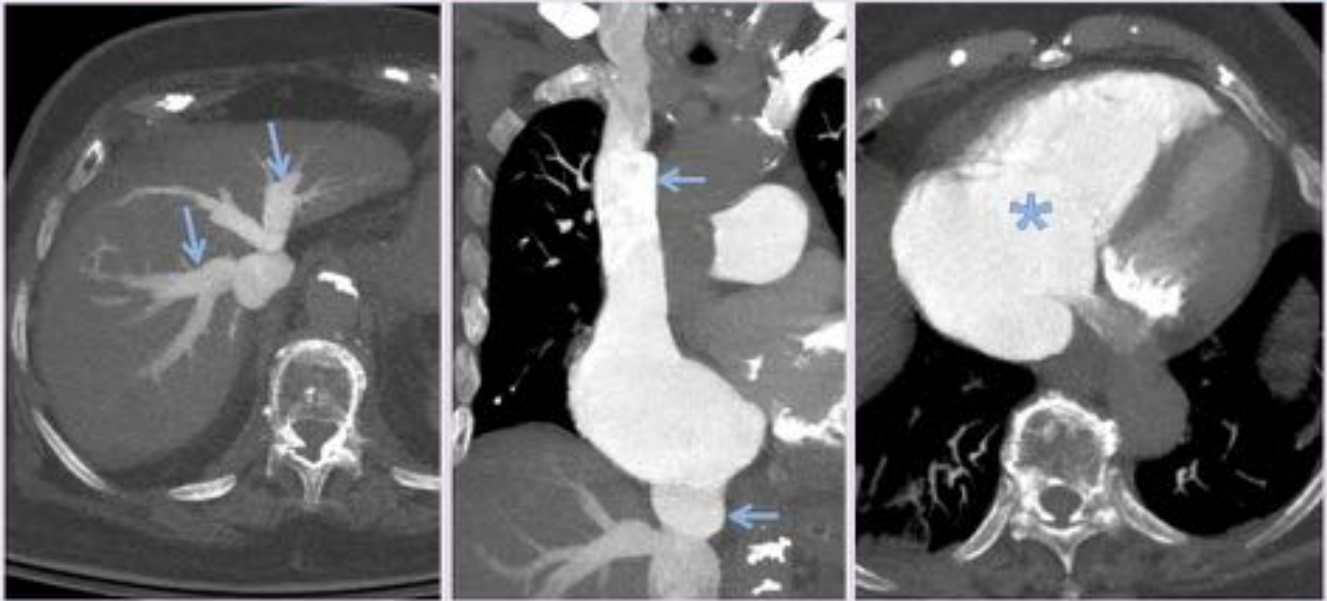


**Fig. 18:** Estudio angioTC torácica de paciente de 40 años donde se detallan algunos cambios parenquimatosos pulmonares producidos por un TEP crónico.



**Fig. 19:** Cambios pulmonares. Imágenes en ventana pulmonar (del paciente de las figuras 15 y 16) con un patrón en mosaico con áreas hiperatenuantes en lóbulos superiores. La asociación con vasos de distinto calibre y alteraciones de la vía aérea sugieren cambios producidos por HPTEC.

Dilatación generalizada de la VCS, VCI y venas suprahepáticas que se muestran opacificadas debido muy probablemente a una insuficiencia tricuspídea



HPTEC

**Fig. 20:** Cambios cardiovasculares. Reconstrucción MIP en axial y coronal del paciente de la figura 10 (imagen de la izquierda).

| HALLAZGOS VASCULARES   | HALLAZGOS PULMONARES   | HALLAZGOS CARDÍACOS  |
|--|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Aumento del calibre de la arteria pulmonar principal (&gt; 29 mm)*</li> <li>- Relación arteria-bronquio segmentario mayor de 1:1</li> <li>- Trombos murales-excéntricos con o sin calcificación asociada</li> <li>- Oclusión y estenosis vasculares. Membranas intraluminales</li> <li>- Anastomosis periféricas de vasos sistémicos que irrigan la periferia pulmonar</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Asimetría del calibre vascular</li> <li>- Patrón en mosaico</li> <li>- Áreas fibro-cicatriciales</li> <li>- Opacidades periféricas</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertrofia y dilatación del ventrículo y aurícula derechos</li> <li>- Desviación hacia la izquierda del septo interventricular</li> <li>- Dilatación y regurgitación de contraste a la VCI y suprahepáticas (insuficiencia tricuspídea).</li> <li>- Dilatación de la vena ácigos y distensión del seno coronario. Derrame pericárdico</li> </ul> |

HPTEC

**Fig. 21:** Detalle de las manifestaciones vasculares, pulmonares y cardíacas de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica en la TCMD. \*Es preferible comparar la AP principal con la aorta adyacente y si el cociente AP/Ao supera 1 es muy probable la HP, sobre todo en pacientes menores de 50 años.

### CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (CURAÇÃO)

- Epistaxis recurrentes o espontáneas
- Múltiples telangiectasias mucocutáneas
- Malformaciones arteriovenosas viscerales (hepáticas\*, cerebrales,..)
- Pariente de primer grado con HHT

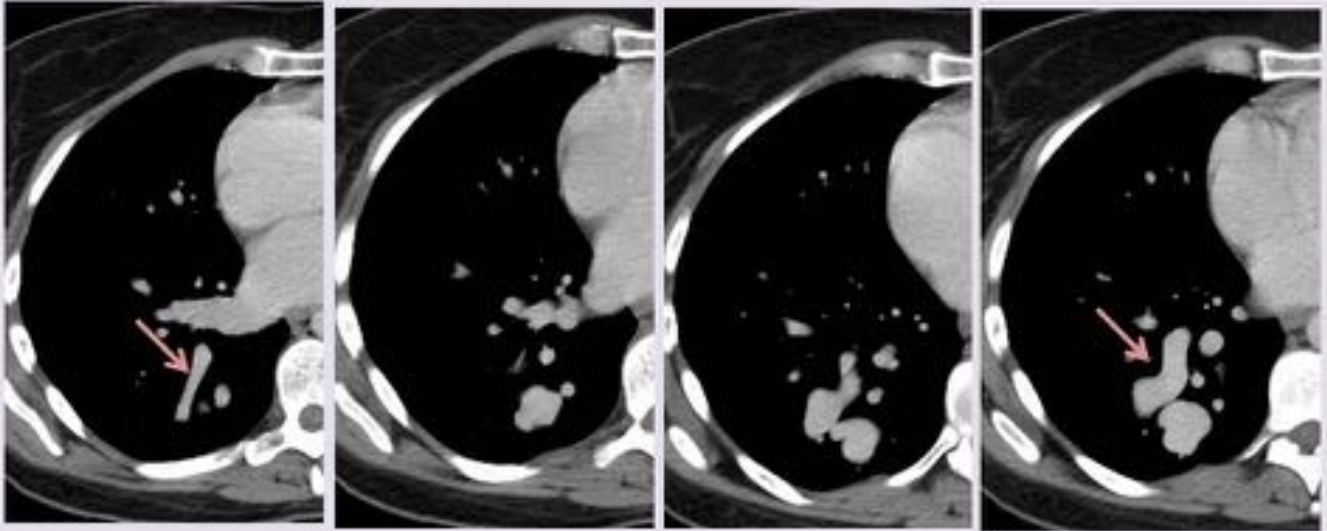
\*50% de pacientes con THH tienen MAVs hepáticas en la TCMD

**MALFORMACIÓN PULMONAR ARTERIOVENOSA**  
**TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA**

**Fig. 22:** Criterios diagnósticos de la Telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH). El diagnóstico es definitivo con 3 de 4 criterios y con 2 de 4 es posible.

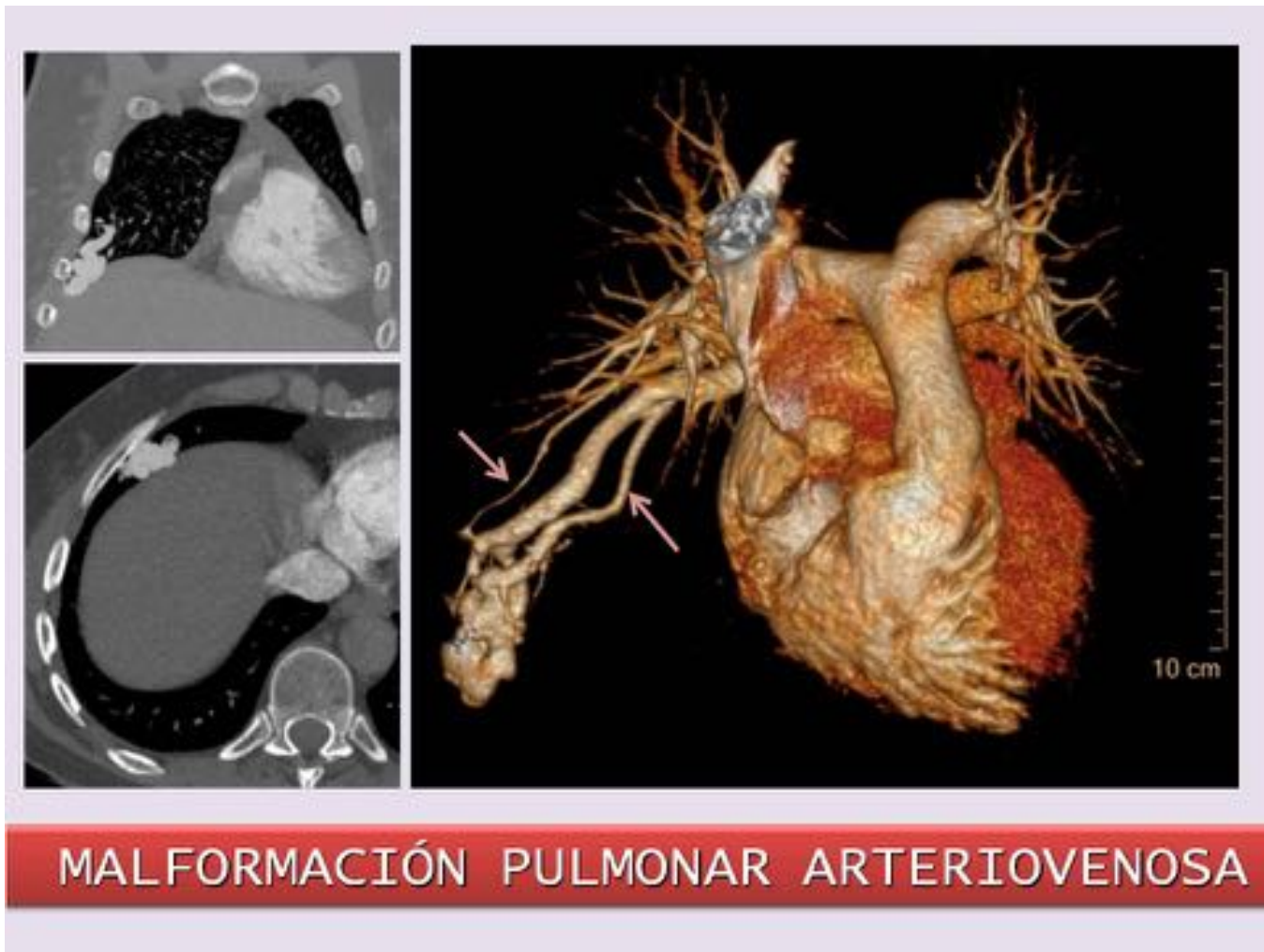


La flecha de la primera imagen muestra un único vaso arterial dependiente de la arteria lobar inferior derecha y la flecha de la última imagen muestra un vaso venoso que drena a la aurícula izquierda. Entremedio se visualiza el nidus vascular



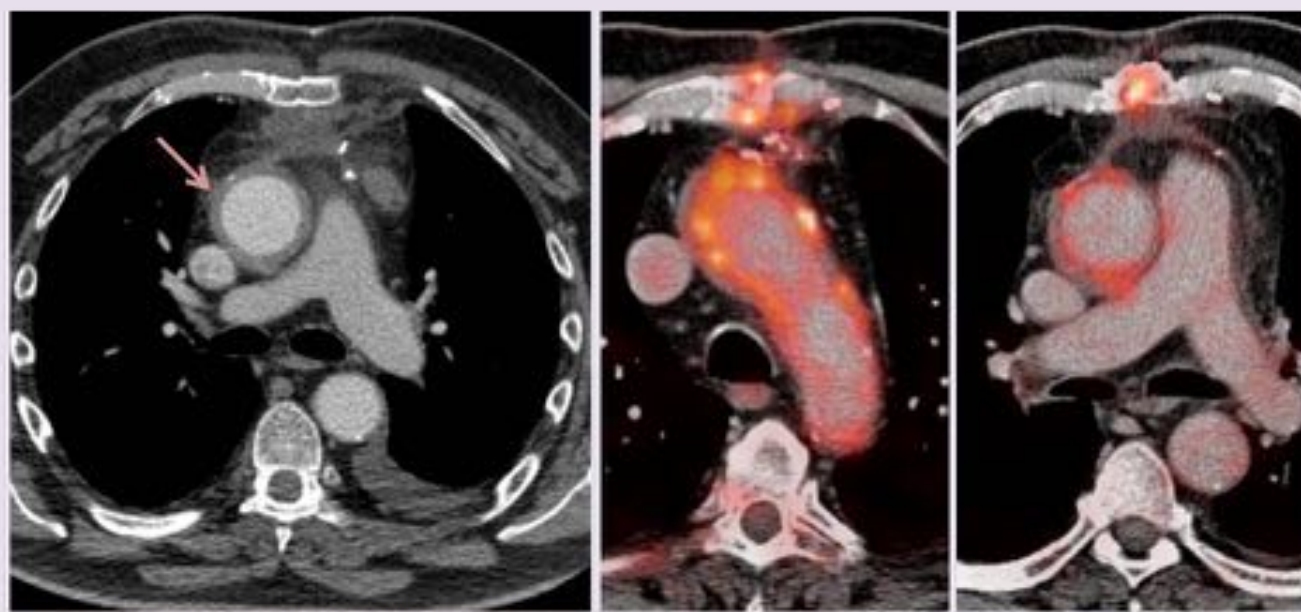
## MALFORMACIÓN PULMONAR ARTERIOVENOSA

**Fig. 23:** TC torácica con contraste intravenoso en fase venosa de paciente de 35 años asintomática. Aunque no se trate de una angioTC se aprecia claramente y de forma incidental un nidus vascular en el lóbulo inferior derecho con una única arteria aferente compatible con una MPAV simple.



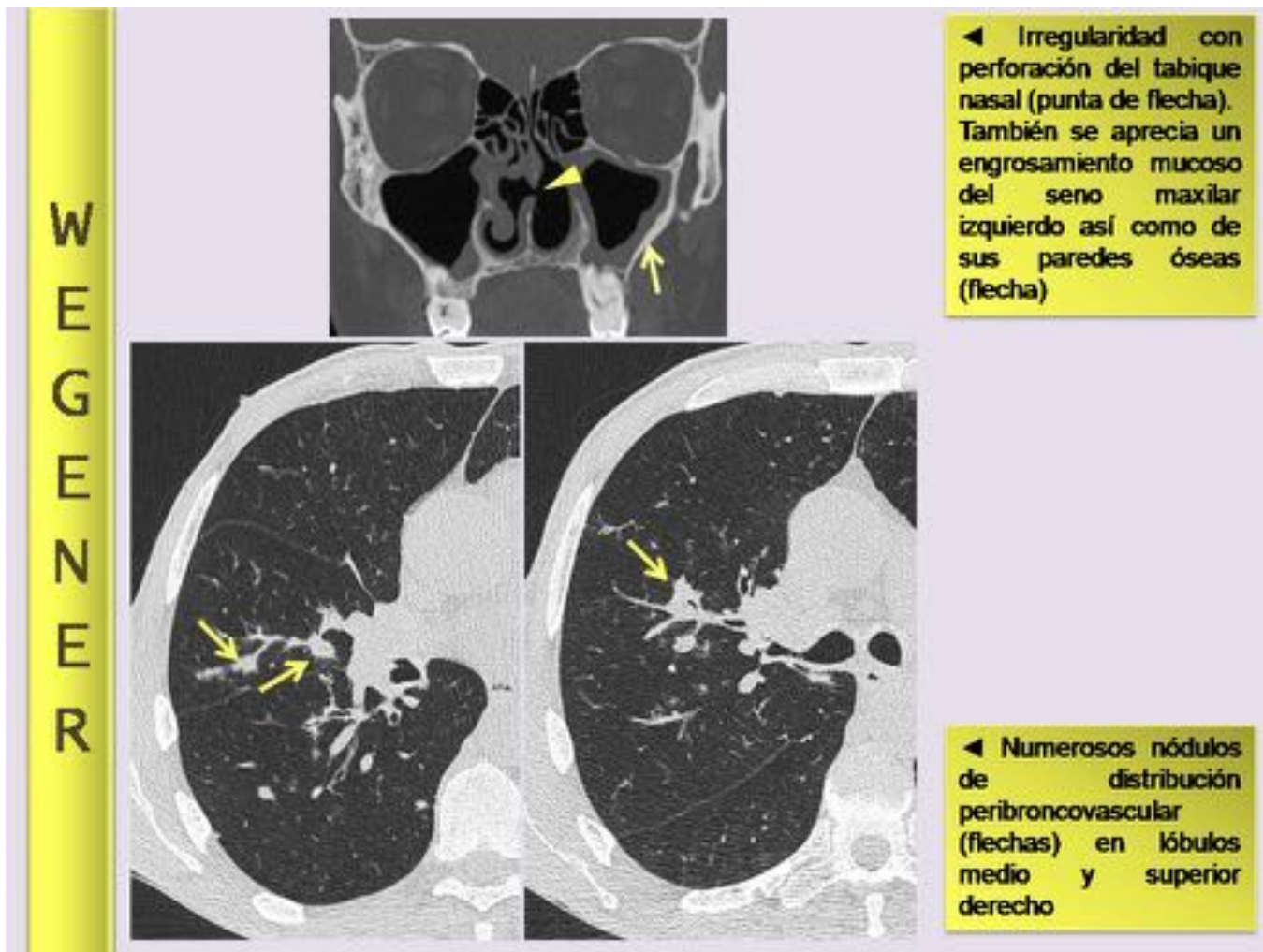
**Fig. 24:** Reconstrucciones MIP en coronal y en axial de un estudio angioTC (derecha). Reconstrucción volumétrica (VR) del mismo estudio (izquierda). Paciente de 64 años asintomática. Se identifican varios vasos arteriales de más de 3 mm (flechas) que irrigan un nidus vascular de morfología multiloculada. Hallazgos compatibles con una MPAV compleja.

## VASCULITIS DE TAKAYASU



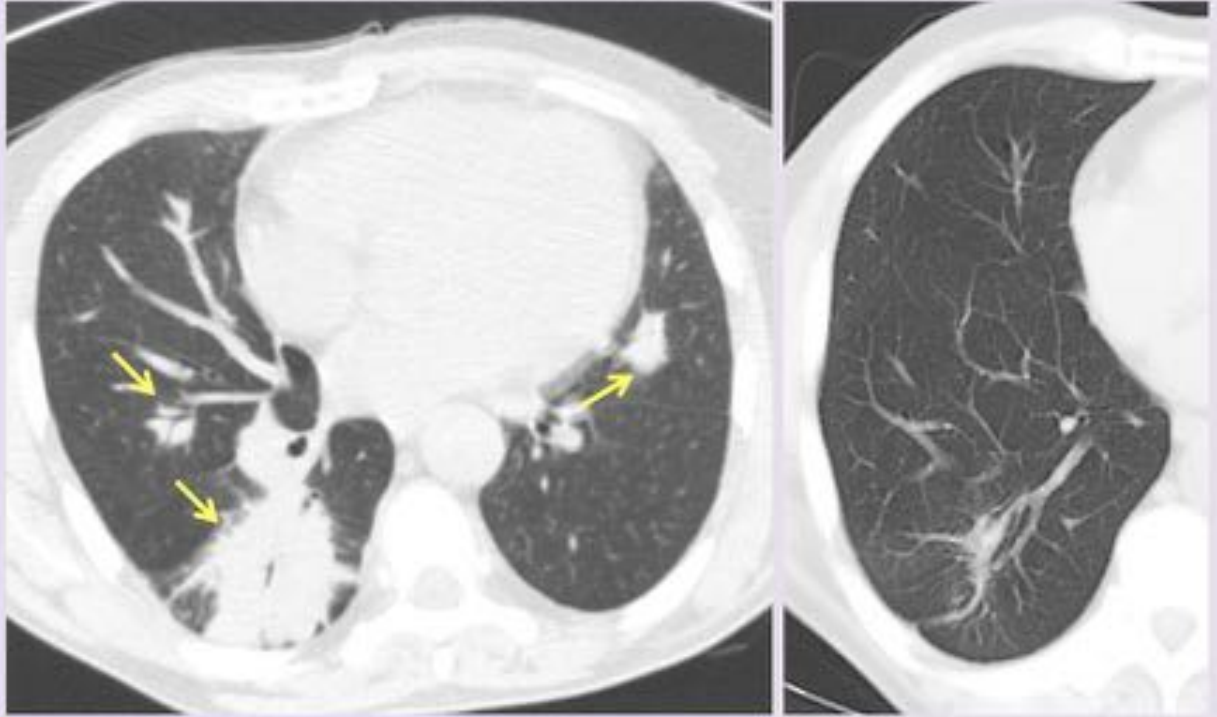
**Engrosamiento de partes blandas de la pared de la aorta torácica ascendente (flecha). La PET-TC con 18F-FDG muestra un hipermetabolismo periaórtico centrado en aorta ascendente y cayado aórtico con un SUVmàx de 10.6**

**Fig. 25:** TC torácica (izquierda) con contraste intravenoso en fase venosa de paciente varón de 66 años tratado quirúrgicamente con un by pass cardíaco. Se observa una afectación concéntrica de las paredes de la aorta ascendente. (centro y derecha) Imágenes en axial de la PET-TC que muestran una clara hipercaptación de 18-fluoro-deoxiglucosa de las paredes aórticas que confirman la sospecha de una vasculitis de Takayasu.



**Fig. 26:** Hombre de 32 años con historias previas de sinusitis de repetición. En la imagen en coronal de la TC facial se observa una afectación de la vía aérea superior consistente en una sinusopatía inflamatoria cónica del maxilar izquierdo y una perforación del tabique nasal. En la TC torácica se observa una afectación de la vía aérea inferior con presencia de varios nódulos pulmonares peribroncovasculares en el hemitórax derecho. La biopsia pulmonar confirmó granulomatosis de Wegener.

W  
E  
G  
E  
N  
E  
R

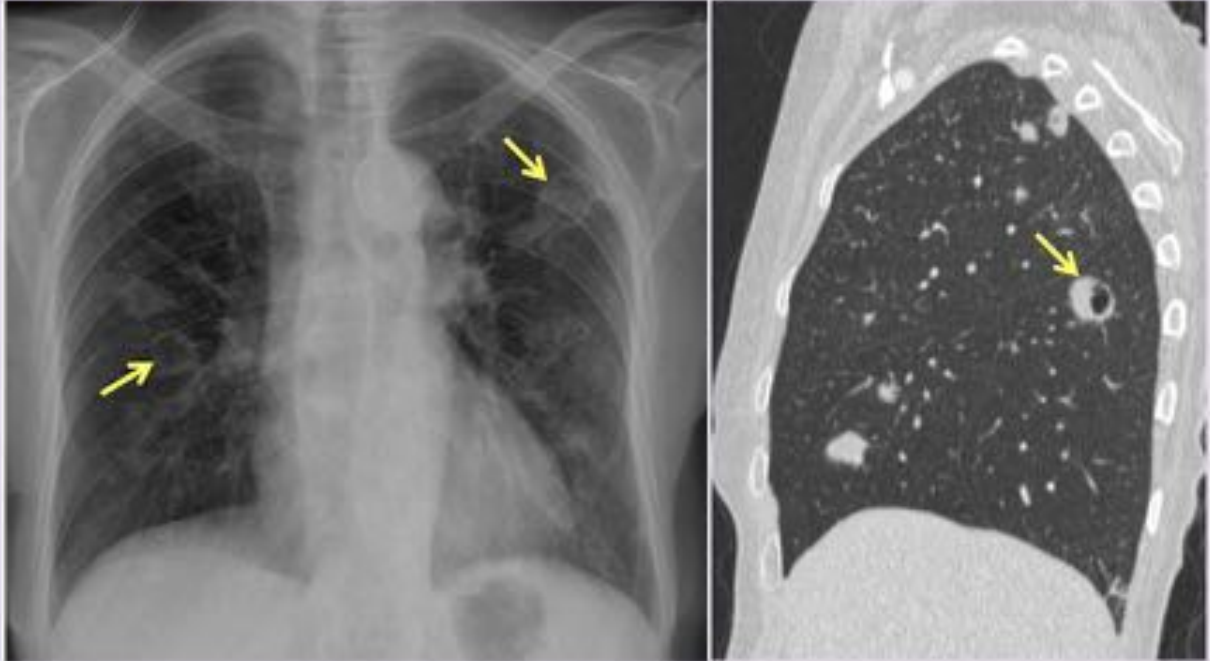


Afectación multifocal y bilateral con varias opacidades alveolares (consolidaciones) con broncograma aéreo en llingula y LD

**Fig. 27:** Hombre de 55 años con granulomatosis de Wegener. Las opacidades en forma de consolidación se producen en un 30% de los casos. En la imagen de la izquierda se observa la resolución de las lesiones después del tratamiento dejando una cicatriz visible en el lóbulo inferior derecho.

W  
E  
G  
E  
N  
E  
R

Numerosos nódulos pulmonares bilaterales, algunos de ellos cavitados (flechas) y otros no cavitados



**Fig. 28:** Mujer de 65 años PR3-ANCA positivos. La RX posteroanterior muestra múltiples nódulos pulmonares bilaterales, algunos de ellos de aspecto cavitado que se confirman con la TC. Las opacidades focales son el hallazgo pulmonar más frecuente de la granulomatosis de Wegener.

**CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (American College of Rheumatology):**

- Asma
- >10% eosinófilos en el recuento linfocitario
- Mono o polineuropatía
- Opacidades pulmonares migratorias
- Afectación de los senos paranasales (pólipos)
- Acúmulo extravascular de eosinófilos en la biopsia

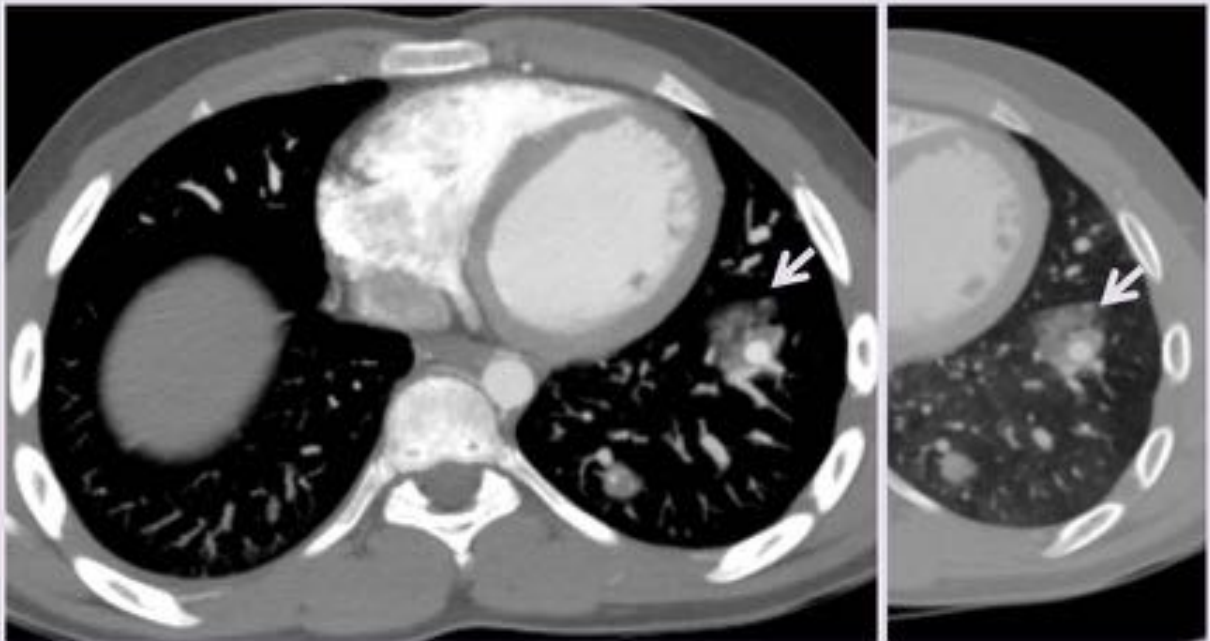
**Fig. 29:** Criterios diagnósticos de la enfermedad de Churg-Strauss.



Dilataciones aneurismáticas (flechas cortas) de ramas segmentarias de los lóbulos inferiores con trombosis parcial de sus paredes. También se aprecia una oclusión arterial de una de las ramas arteriales del LID (flecha larga) de forma asociada

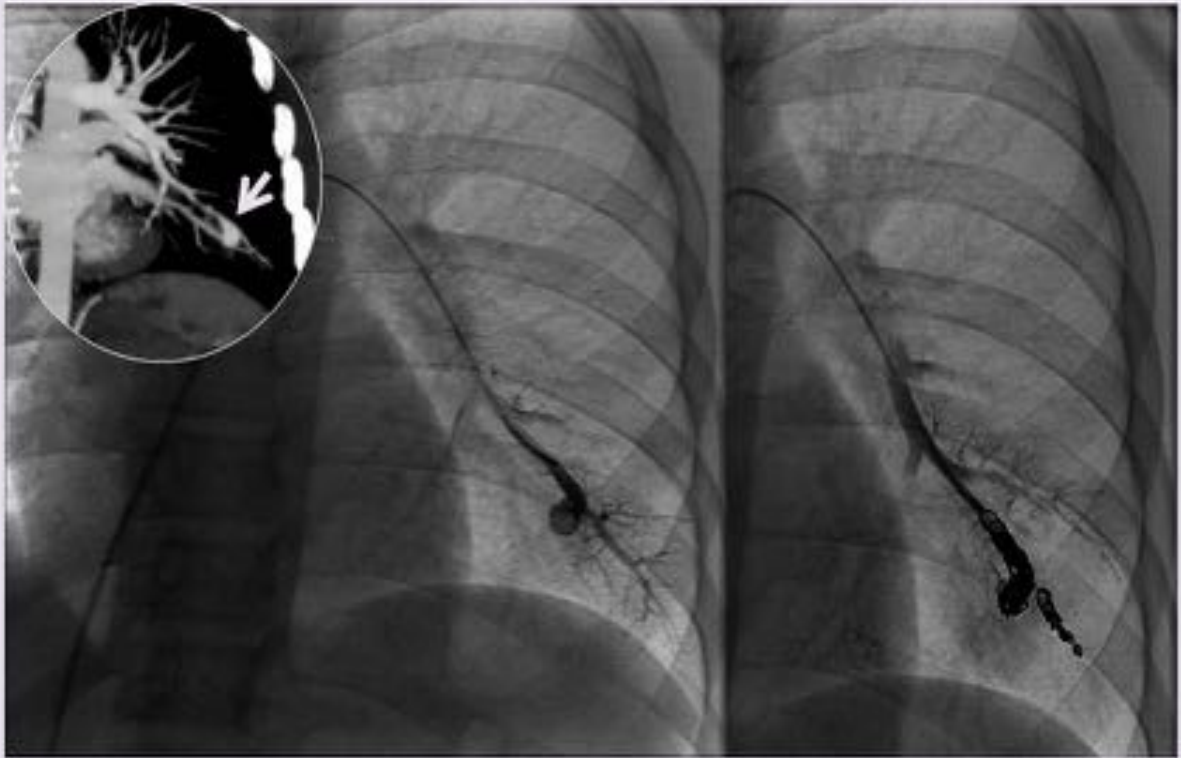
**Fig. 30:** Reconstrucción MIP en coronal de angioTC de paciente varón de 15 años con clínica de hemoptisis de 100 cc tras realizar deporte.





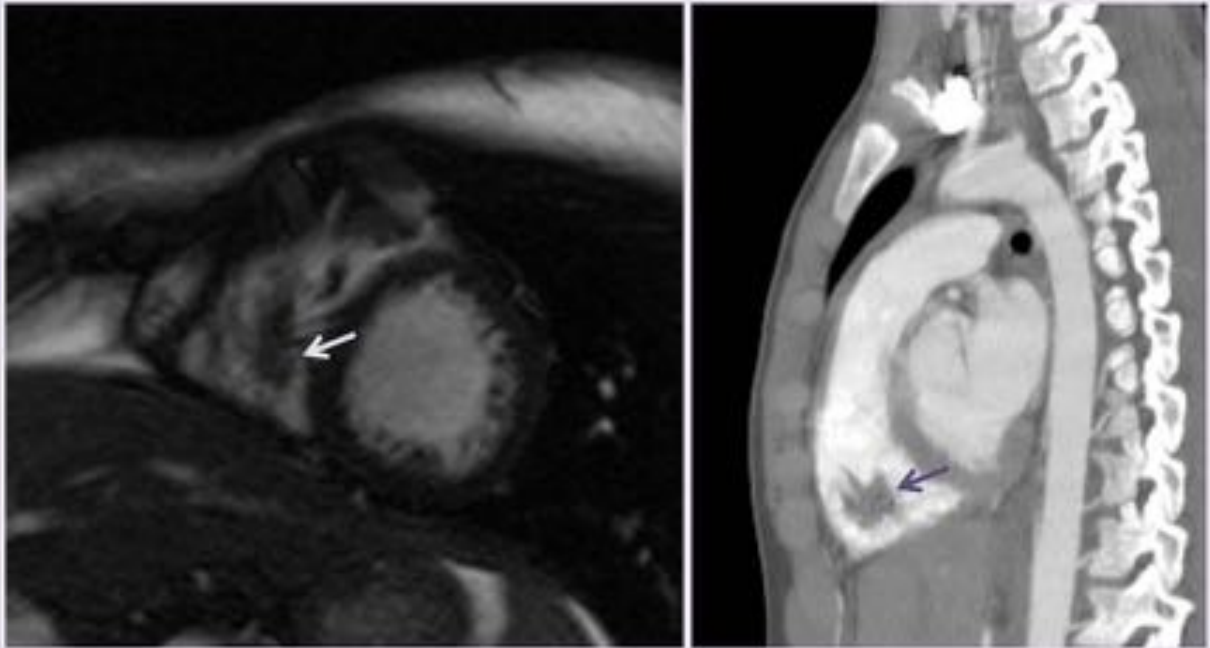
Opacidad pulmonar perianeurismática (flecha) del lóbulo inferior izquierdo sugestivo de complicación hemorrágica inminente

**Fig. 31:** Reconstrucción MIP en axial de angioTC del mismo paciente anterior y corte axial en ventana de pulmón.



Imágenes de la arteriografía pulmonar con cateterización supraselectiva antes y después de la embolización con coils del aneurisma de aspecto complicado del LII (flecha)

**Fig. 32:** Debido a la recurrencia de la hemoptisis y de los hallazgos previos se decide excluir el aneurisma del LII con tratamiento endovascular.



Defecto de repleción en el interior del ventrículo derecho, visualizado tanto durante la RM (derecha) como en la angioTC (izquierda) compatible con un trombo

**Fig. 33:** Complicaciones cardíacas.

## Conclusiones

Reconocer las características radiológicas de las varias enfermedades vasculares pulmonares es crucial junto a la orientación clínica, para sospechar su diagnóstico dada las diferentes formas de presentación que éstas pueden tener.

## Bibliografía / Referencias

Cummings KW, Bhalla S. Pulmonary vascular diseases. *Clin Chest Med* 2015;36:235-148.

Irene Marthe Lang, Michael Madani. Update on Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension *Circulation*. 2014;130:508-518.

**Komissarova M, Chong S, Frey K, et al. Imaging of acute pulmonary embolism. Emerg Radiol 2013;20(2):89-101.**

Brown KK. Pulmonary vasculitis. American Thoracic Society 2006; 3(1), 48-57.

Jennette JC et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013; 65(1), 1–11.

Martínez F. Chung JH. Digumarthy SR. Kanne JP. Abbott GF. Shepard JA. Mark EJ. Sharma A. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2012; 32(1), 51-69.

M.A. Sánchez Nistal. Hipertensión pulmonar: aportación de la TCMD al diagnóstico de sus distintos tipos. Radiología 2010;52(6):500-512

**Man Pyo Chung, Chin A Yi, Ho Yun Lee, Joung Ho Han, and Kyung Soo Lee. Imaging of Pulmonary Vasculitis. Radiology 2010; 255(2), 322-41.**

ESC/ERS Guidelines. Guías de práctica clínica para diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2009;62. 1464e1–146e58.

Sanchez Nistal MA, Velázquez Martín MT. Métodos de imagen en la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. Arch Bronconeumol. 2009;45(E6):30–5.

Castañer E, Gallardo X, Ballesteros E, Andreu M, Pallardó Y, Mata JM, et al. CT diagnosis of chronic pulmonary thromboembolism. Radiographics. 2009;29:31–53.

Gómez-Román JJ. Hemorragias alveolares difusas pulmonares. Arch Bronconeumol. 2008; 44, 428-36

Fuster V, Sanz J. Hipertensión pulmonar: nuevos conocimientos a través de la tecnología de imagen. Rev Esp Cardiol. 2007; 60(Supl. 3):2–9.

Coulden R. State-of-the-Art imaging techniques in chronic thromboembolic pulmonary hypertension Proc Am Thorac Soc. 2006;3:577–83.

**Stein PD, Fowler SE, Goodman LR, et al. Multidetector computed tomography for acute pulmonary embolism. N Engl J Med 2006;354(22):2317-27.**

**Arnaud Resten, Sophie Maitre, Dominique Musset. CT imaging of peripheral pulmonary vessel disease. Eur Radiol 2005;15:2045-2056.**

**Patel S, Kazerooni EA. Helical CT for the evaluation of acute pulmonary embolism. AJR Am J Roentgenol 2005;185(1):135-49.**

**Marten K. Schnvder P. Schirg E. Prokop M. Rummenv EJ. Engelke C. Pattern-Based Differential**

**Diagnosis in Pulmonary Vasculitis Using Volumetric CT. American Journal of Roentgenology 2005; 184(3), 720-33.**