

# EL PAPEL DEL RADIÓLOGO EN LA HIPERTENSIÓN PULMONAR: DIAGNÓSTICO Y CLASIFICACIÓN CLÍNICA

María Blanco Guindel<sup>1</sup>, Encarnación Nava Tomás<sup>1</sup>, Luis Martínez Cambolor<sup>1</sup>, Faustino García Arias<sup>1</sup>, Gemma Fernández Suárez<sup>1</sup>, Karen del Castillo Arango<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

## Objetivo docente

Conocer los distintos hallazgos que condiciona la hipertensión pulmonar en las pruebas de imagen y asociarlos a la clasificación clínica recientemente revisada en el simposio de la Organización Mundial de la Salud (OMS).

## Revisión del tema

La hipertensión pulmonar (HP) engloba al grupo de enfermedades que tienen como consecuencia la alteración hemodinámica de las presiones precapilar (arterial) y postcapilar (venosa) de los vasos pulmonares, aumento de las resistencias vasculares, fallo ventricular y en ciertas ocasiones, pueden conllevar la muerte.

No se conoce el proceso exacto que el inicio del cambio vascular pero se sabe que la patología es multifactorial y que el aumento de las resistencias vasculares es secundario a la vasoconstricción, remodelado obstructivo de la pared del vaso, inflamación y trombosis.

No hay síntomas o signos cardiovasculares o respiratorios específicos para el diagnóstico de la misma aunque suelen ser pacientes con disnea, dolor torácico o angina y síncope de repetición. Por lo tanto ante pacientes con sospecha clínica, exploración física y electrocardiograma compatible se debería descartar hipertensión pulmonar.

Los estudios de imagen pueden ayudar a sugerir signos de HP y a especificar la causa. Aunque el diagnóstico definitivo requiere la **medición directa de la presión en la arteria pulmonar** (pAP) mediante cateterismo cardiaco derecho. Diagnóstico positivo es con pAP mayor de 25 mmHg, pudiendo clasificar la HP en leve (25-30 mmHg), moderada (30-35 mmHg) y grave (>35 mmHg).

## PRUEBAS DE IMAGEN

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX (figura 1): tiene baja sensibilidad, identificando hallazgos patológicos en casos de HP moderada-severa. Estos son:

- Dilatación de la arteria pulmonar principal y de sus ramas principales derecha e izquierda (líneas azules).
- Oligohemia periférica y adelgazamiento abrupto de la vasculatura.
- Dilatación del ventrículo derecho (línea naranja).
- Alteraciones en el parénquima pulmonar que puedan ser la etiología de la HP como enfermedades pulmonares intersticiales o enfisema severo.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA: puede aportar hallazgos sugestivos de hipertensión pulmonar, estudio estructural del pulmón y para diagnóstico de enfermedad tromboembólica.

Las alteraciones hemodinámicas comunes de todas las enfermedades propias de la HP pueden manifestarse como hallazgos en la arteria pulmonar y cardiacos secundarios a este aumento de las resistencias:

### HALLAZGOS EN LA ARTERIA PULMONAR

- *Aumento del calibre del cono de la arteria pulmonar*: medida en el plano de su bifurcación, perpendicular a su eje corto y lateral a la aorta ascendente. El calibre igual o mayor 29 mm ofrece un valor predictivo positivo de 0.97 con sensibilidad de 87% y especificidad de 89%. En pacientes con patología pulmonar es más específico un punto de corte de 32 mm (**figura 2**). El diámetro normal no excluye el diagnóstico de HP. El calibre de la AP puede estar aumentado en pacientes mayores de 50 años, obesos y en atletas.
- *Diámetro de arteria pulmonar interlobar derecha* superior a 17 mm.
- *Cociente arteria pulmonar/aorta ascendente* superior a 1.
- *Relación arteria/bronquio segmentario* superior a 1 (**figura 3**). Si se identifica en al menos 3 lóbulos.

La especificidad para HP para la suma de los hallazgos es de aproximadamente el 100%.

### HALLAZGOS EN EL CORAZÓN

- *Relación de los ventrículos*: en un plano axial de las cuatro cámaras se visualiza la dilatación de las cavidades derechas con ventrículo derecho de mayor tamaño que el izquierdo. **Figura 4**.
- *Aumento del espesor del septo interventricular e inversión del mismo*. **Figura 5**.
- *Regurgitación de contraste a la vena cava inferior y venas suprahepáticas* como signo de insuficiencia tricuspídea y sobrecarga de cavidades derechas. En ocasiones una elevada velocidad de inyección de contraste puede condicionar paso de contraste a la vena cava inferior. **Figura 6**.
- *Dilatación de venas cavas y ácigos*: seno coronario mayor a 11 mm, sobretodo si se acompaña de aumento de la presión en la arteria pulmonar.
- *Engrosamiento o derrame pericárdico*: como signo de mal pronóstico por disfunción del ventrículo derecho.

GAMMAGRAFÍA VENTILACIÓN/PERFUSIÓN: antes era considerada la prueba diagnóstica para el tromboembolismo pulmonar agudo y ahora se realiza en pacientes que no se puede realizar la tomografía computarizada y en cribado. Permite precisar el volumen de parénquima perfundido aunque no aporta información anatómica.

RESONANCIA MAGNÉTICA: tiene mayor sensibilidad para la valoración del ventrículo derecho que la ecocardiografía aunque menor resolución espacial que la tomografía computarizada. Permite una valoración funcional y morfológica.

*Funcional:*

- Mediante el cálculo del volumen ventricular sistólico y diastólico con disminución de la fracción de eyección.
- Velocidad baja en la arteria pulmonar principal (<11.7 cm/s) y flujo retrógrado temprano sugieren HP.

*Morfológica:*

- Dilatación del VD, con relación VD/VI>1.
- Hipertrofia de VD con engrosamiento de la pared > 4mm.
- Las secuencias cine permiten valorar alteraciones del movimiento de la pared libre ventricular y el septo interventricular. Hay una correlación entre la medida de la curvatura paradójica del tabique interventricular y la gravedad de la HP.

## CLASIFICACIÓN CLÍNICA

La propuesta general para la clasificación clínica de la hipertensión pulmonar es en función de los mecanismos fisiopatológicos similares y/o presentación clínica y/o características hemodinámicas y/o respuestas al tratamiento. A partir de las guías de 2015, se clasificó la hipertensión pulmonar en 5 grupos y en el 6º y último simposio de mundial realizado en Niza en 2018 se actualizó el grupo de HPA asociada a fármacos y toxinas y se reclasificaron los subgrupos de enfermedad venooclusiva, hemangiomatosis pulmonar capilar y HP persistente en el recién nacido. **Figura 7.**

A parte de los hallazgos en la TC propios de la hipertensión pulmonar descritos anteriormente, se pueden identificar otras alteraciones en arterias pulmonares, parénquima pulmonar, mediastino o corazón que nos puede orientar a clasificar la etiología en algunos casos.

### *HALLAZGOS EN LA ARTERIA PULMONAR*

- Calcificación periférica de arterias pulmonares, en:
  - Estadios avanzados o severos de shunt cardiaco o síndrome de Eisenmenger.
  - Trombo extrínseco calcificado: HP por enfermedad tromboembólica crónica.
- Telangiectasias subpleurales, vasos periféricos serpiginosos de arteriolas centrolobulillares (**figura 8**):
  - En el síndrome hepatopulmonar.
- Defectos de repleción u ocupación de arterias:
  - Trombo in situ: enfermedades del tejido conectivo (**figura 9**).
  - Tromboembolismo pulmonar agudo y/o crónico (**figura 10**).
  - Material de vertebroplastia (**figura 11**).
  - Neoplasias (captación del trombo).

### *HALLAZGOS EN EL PARÉNQUIMA PULMONAR*

- Patrón de atenuación en mosaico, en correlación con la perfusión pulmonar, traduciendo como oligoemia las áreas de baja atenuación e hiperemia las de alta atenuación (**figura 12**).
  - HP por enfermedad tromboembólica crónica.
  - Secundario a enfermedad cardiaca izquierda.
  - Secundario a enfermedad pulmonar y/o hipoxia.

La perfusión del parénquima pulmonar también puede ser evaluada en equipos con energía dual que valoran la perfusión de yodo, así en pacientes con alteraciones en la perfusión se objetivan áreas triangulares de menor color que el parénquima sano (**figura 13**).
- Lesiones quísticas/bronquiectasias:
  - Enfermedad pulmonar intersticial.
  - HP por enfermedad tromboembólica crónica, secundario a vasoconstricción hipoxémica y destrucción del lecho vascular.
  - Histiocitosis pulmonar (**figura 14**).

- Opacidades periféricas subpleurales:
  - Patrones intersticiales reticulares de las enfermedades pulmonares intersticiales.
  - Infartos pulmonares en la HP por tromboembolismo pulmonar crónico (**figura 15**).
- Nódulos centrilobulillares:
  - Granulomas de colesterol secundarios a hemorragias como los que se encuentran en la hipertensión pulmonar arterial idiopática (**figura 16**).
  - En enfermedades pulmonares y/o hipoxia: neumonitis por hipersensibilidad y bronquiolitis asociada al tabaco.
  - Enfermedades con mecanismo multifactorial como la sarcoidosis.
- Engrosamiento de septos interlobulillares:
  - Por aumento de la presión postcapilar en las enfermedades de cavidades cardíacas izquierdas.
  - Enfermedades pulmonares intersticiales.
  - Mecanismos multifactoriales como la sarcoidosis o linfangitis carcinomatosa.
- Nódulos en vidrio deslustrado y engrosamiento de septos:
  - Enfermedad veno-oclusiva y hemangiomas capilar. **Figura 17**.

### **HALLAZGOS EN EL CORAZÓN**

- Lesiones congénitas como defectos del septo auricular o ventricular, drenaje venoso anómalo o síndrome de Eisenmenger.
- Enfermedad cardíaca izquierda o valvulopatías.

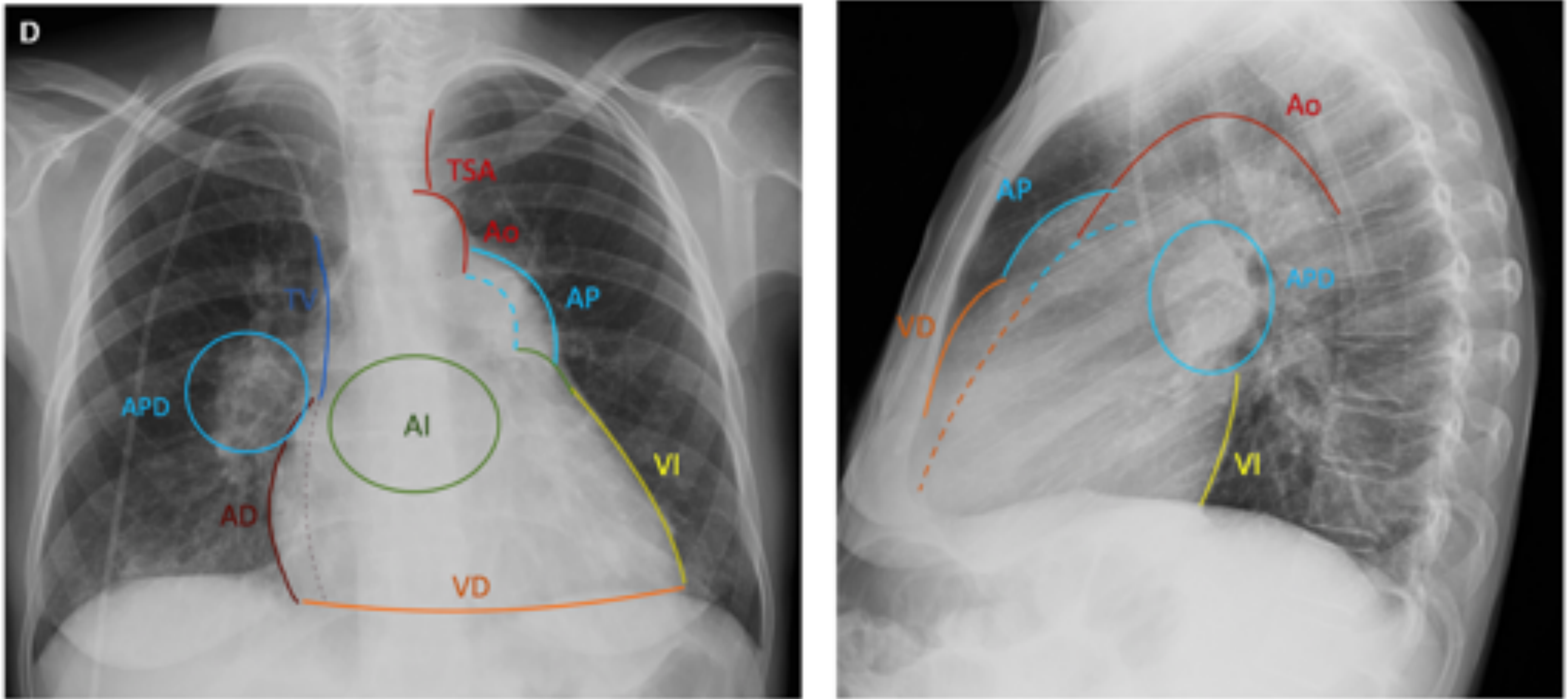
### **HALLAZGOS EN EL MEDIASTINO**

- Anastomosis periférica de los vasos sistémicos, bronquiales, intercostales o subfrénicas, secundario al incremento del flujo arterial por la obstrucción proximal de las arterias pulmonares como en la HP por enfermedad tromboembólica. **Figura 18**.
- Dilatación de arterias bronquiales. **Figura 19**.
- Adenopatías:
  - Enfermedad pulmonar veno-oclusiva.
  - Enfermedades con etiología multifactorial como la sarcoidosis.

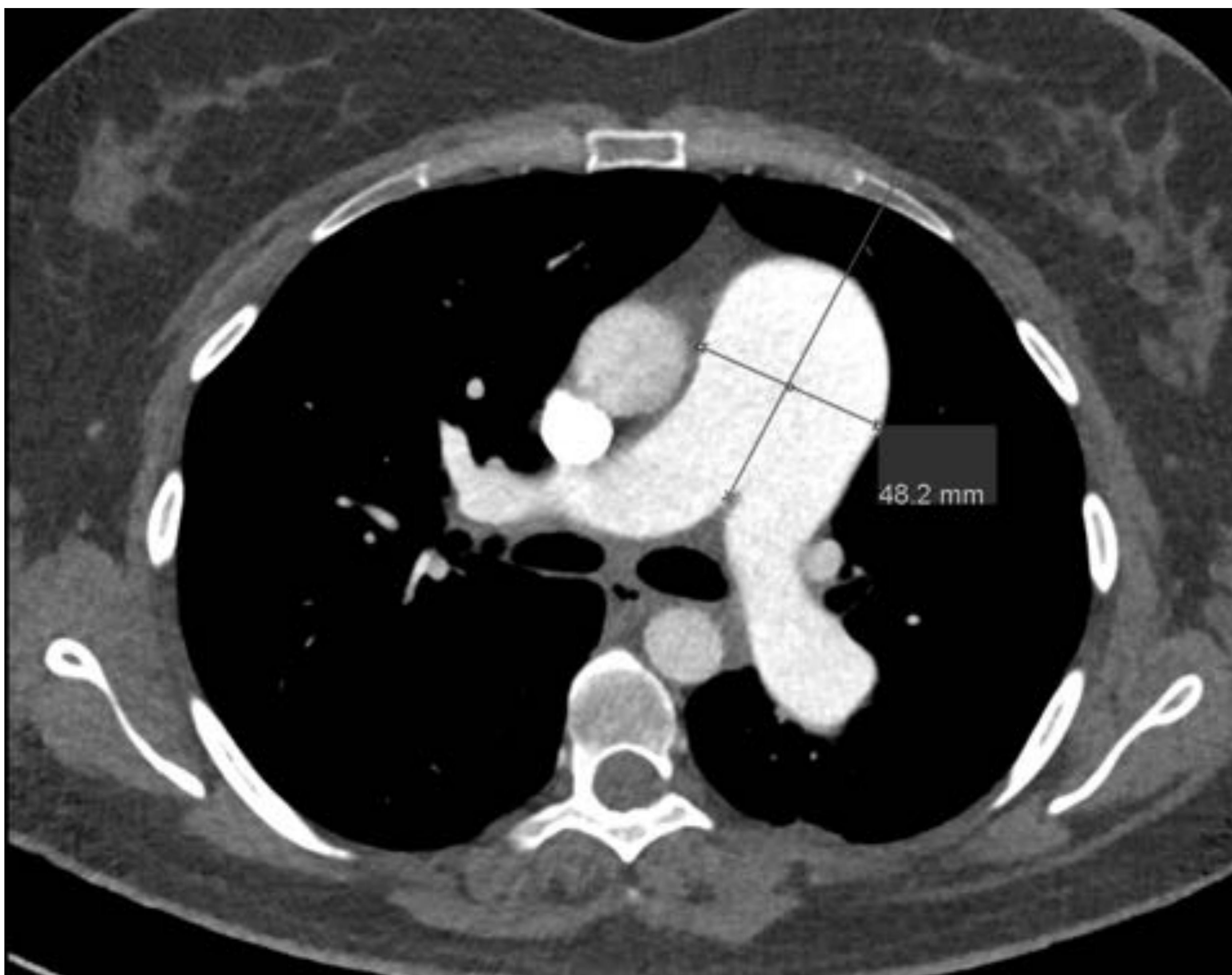
## Conclusiones

La hipertensión pulmonar es un grupo de enfermedades que puede ser causada por múltiples causas y pueden conllevar en algunos casos la muerte, por lo que debemos conocer los diferentes signos radiológicos y poder sugerir su etiología.

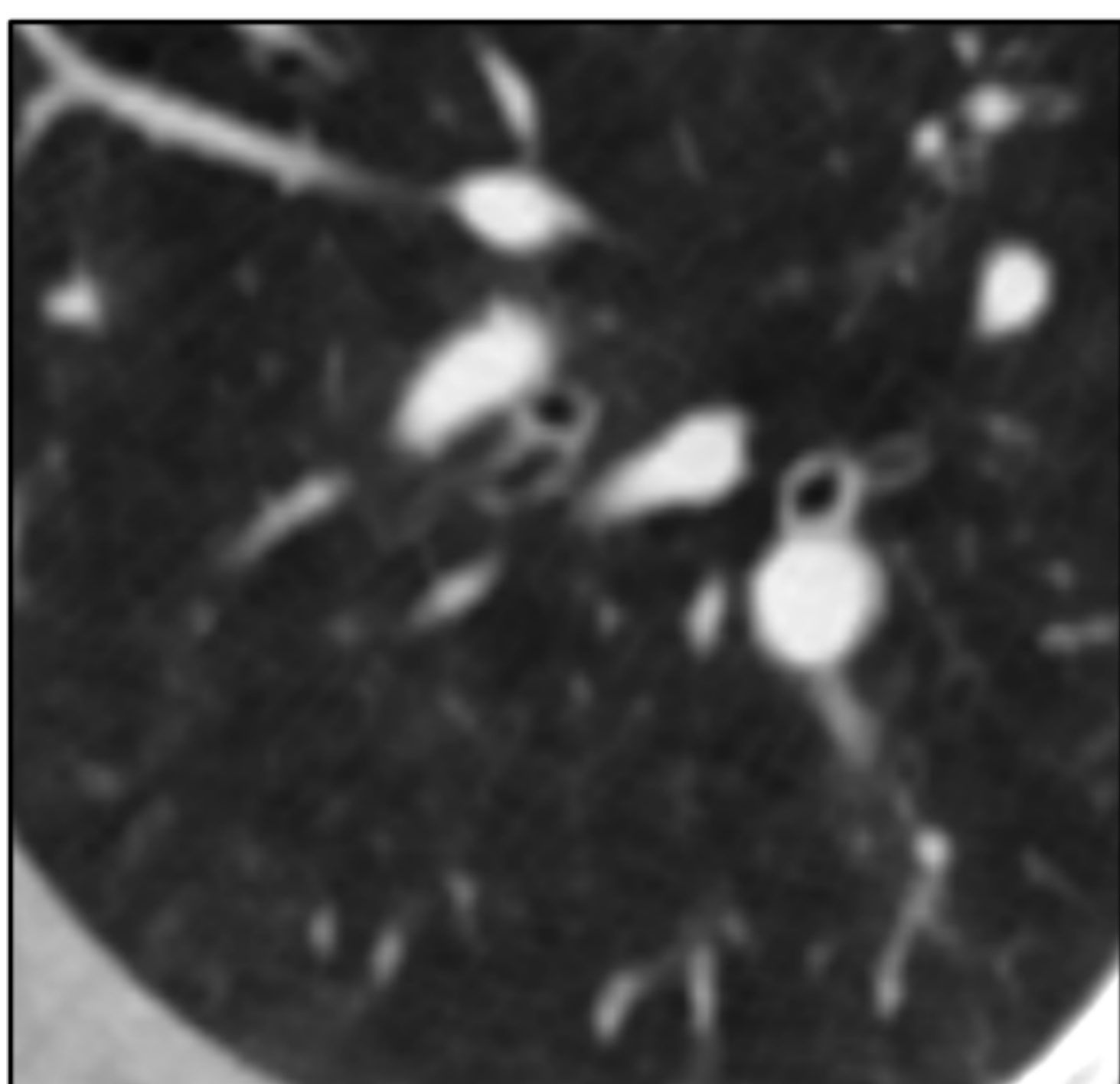




**Figura 1.** Prominencia de la arteria pulmonar principal y derecha (línea y círculo azules). Dilatación del ventrículo derecho (línea naranja).



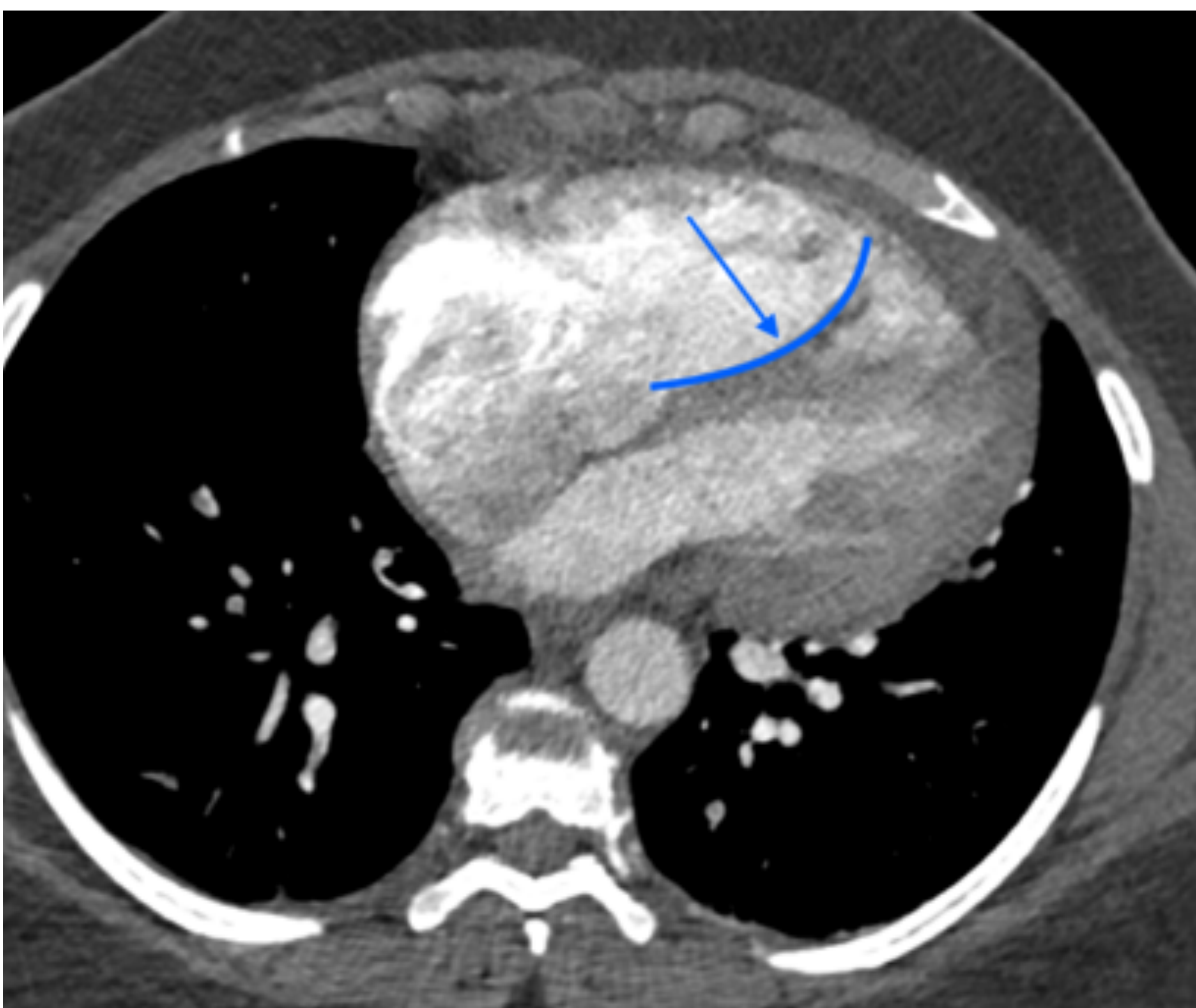
**Figura 2.** Dilatación del cono de la arteria pulmonar con cociente arteria pulmonar/aorta ascendente mayor a 1.



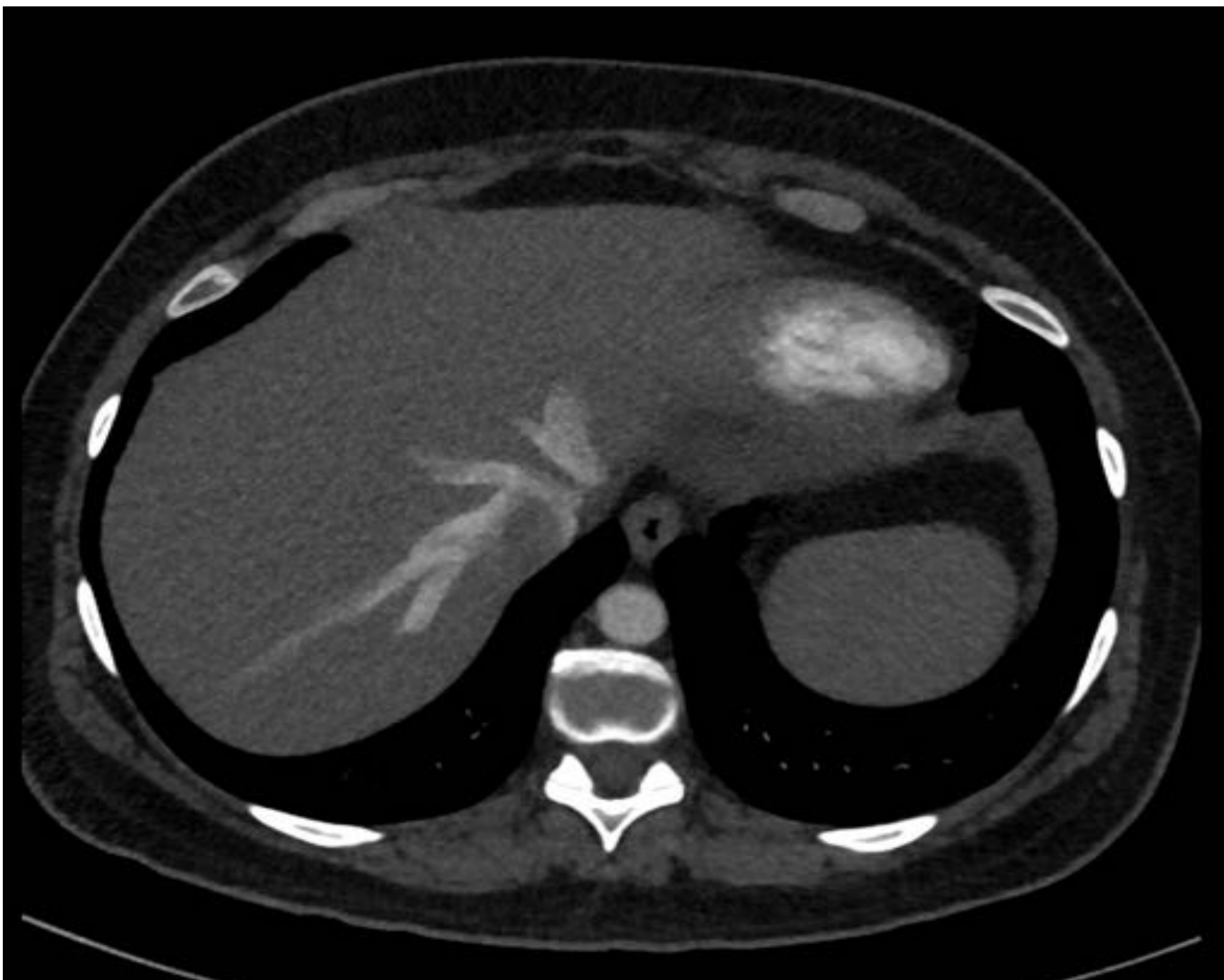
**Figura 3.** Relación arteria-bronquio segmentario mayor a 1.



**Figura 4.** Dilatación del ventrículo y aurícula derechos.



**Figura 5.** Inversión del tabique interventricular (línea azul).



**Figura 6.** Regurgitación de contraste yodado a la vena cava inferior y venas suprahepáticas.

**1. HIPERTENSIÓN PULMONAR ARTERIAL**

- 1.1. HPA idiopática.
- 1.2. HPA hereditaria (asociadas a mutaciones en BMPR2, ALK-1, ENG, SMAD 1, 4 y 9, CAV1, KCNK3...)
- 1.3. Secundario a fármacos.
- 1.4. Asociado a enfermedades del tejido conectivo, VIH, hipertensión portal, enfermedades cardíacas congénitas, esquistosomiasis.

*1'. Enfermedad veno-oclusiva pulmonar y/o hemangiomas pulmonar capilar.*

*1''. Hipertensión pulmonar persistente en el recién nacido.*

**2. HIPERTENSIÓN PULMONAR SECUNDARIA A ENFERMEDAD CARDIACA IZQUIERDA**

- 2.1. Disfunción sistólica del ventrículo izquierdo.
- 2.2. Disfunción diastólica del ventrículo izquierdo.
- 2.3. Enfermedad valvular.
- 2.4. Obstrucción del tracto de salida del flujo de entrada del corazón izquierdo congénita o adquirida y miocardiopatías congénitas.

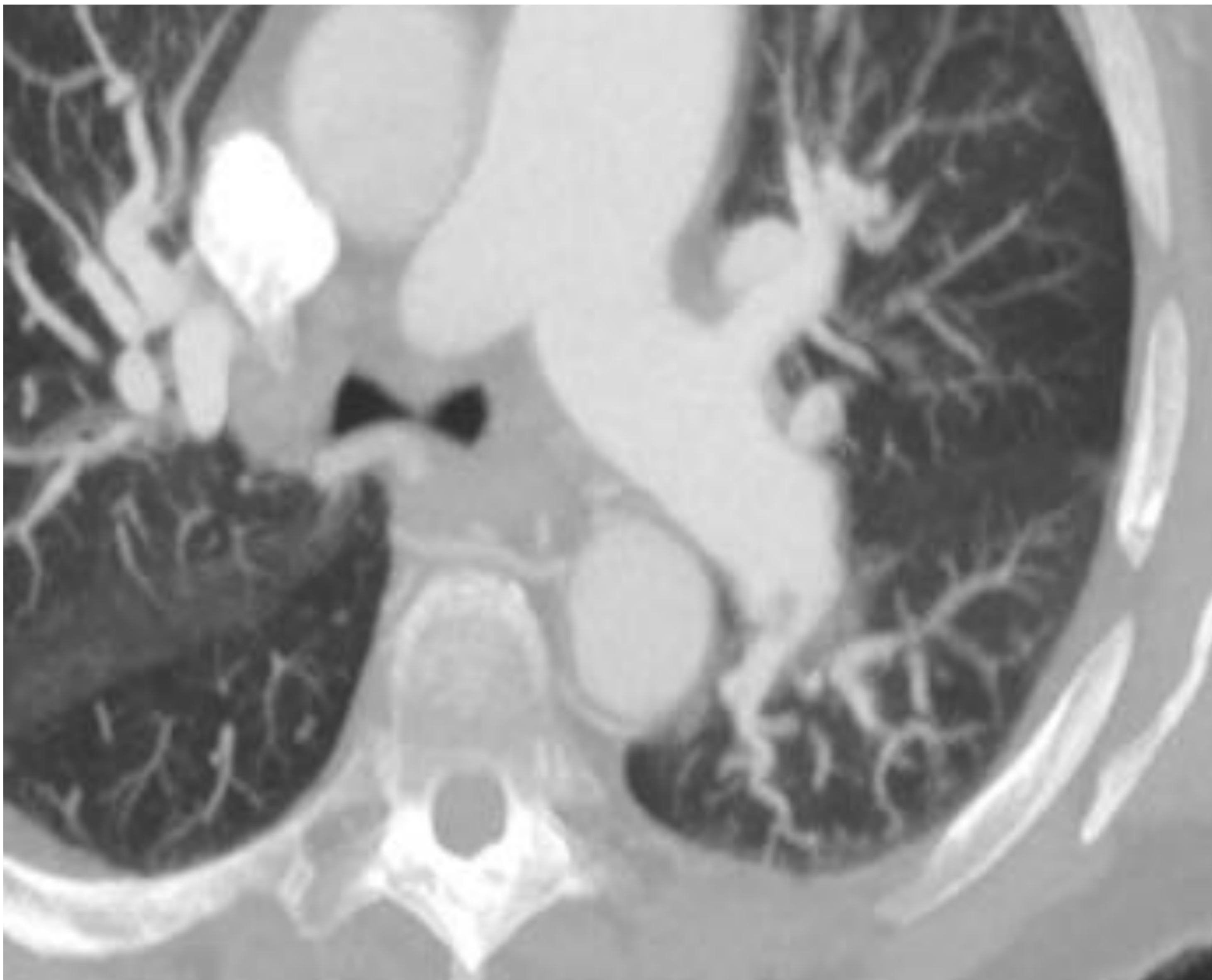
**3. HIPERTENSIÓN PULMONAR SECUNDARIA A ENFERMEDADES PULMONARES Y/O HIPOXIA**

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial.
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo.
- 3.4. Síndrome de apnea ortopnea del sueño.
- 3.5. Enfermedades por hipoventilación alveolar.
- 3.6. Exposición a altas alturas.
- 3.7. Enfermedades del desarrollo pulmonar.

**4. HIPERTENSIÓN SECUNDARIA A ENFERMEDAD TROMBOEMBÓLICA PULMONAR CRÓNICA****5. HIPERTENSIÓN PULMONAR DE MECANISMO INCIERTO O MULTIFACTORIAL**

- 5.1. Enfermedades hematológicas: anemia hemolítica crónica, enfermedades mieloproliferativas, esplenectomía.
- 5.2. Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar, linfangioleiomiomatosis.
- 5.3. Enfermedades metabólicas: enfermedad de Gaucher, alteraciones tiroideas.
- 5.4. Otras: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, enfermedad renal crónica, hipertensión pulmonar segmentaria.

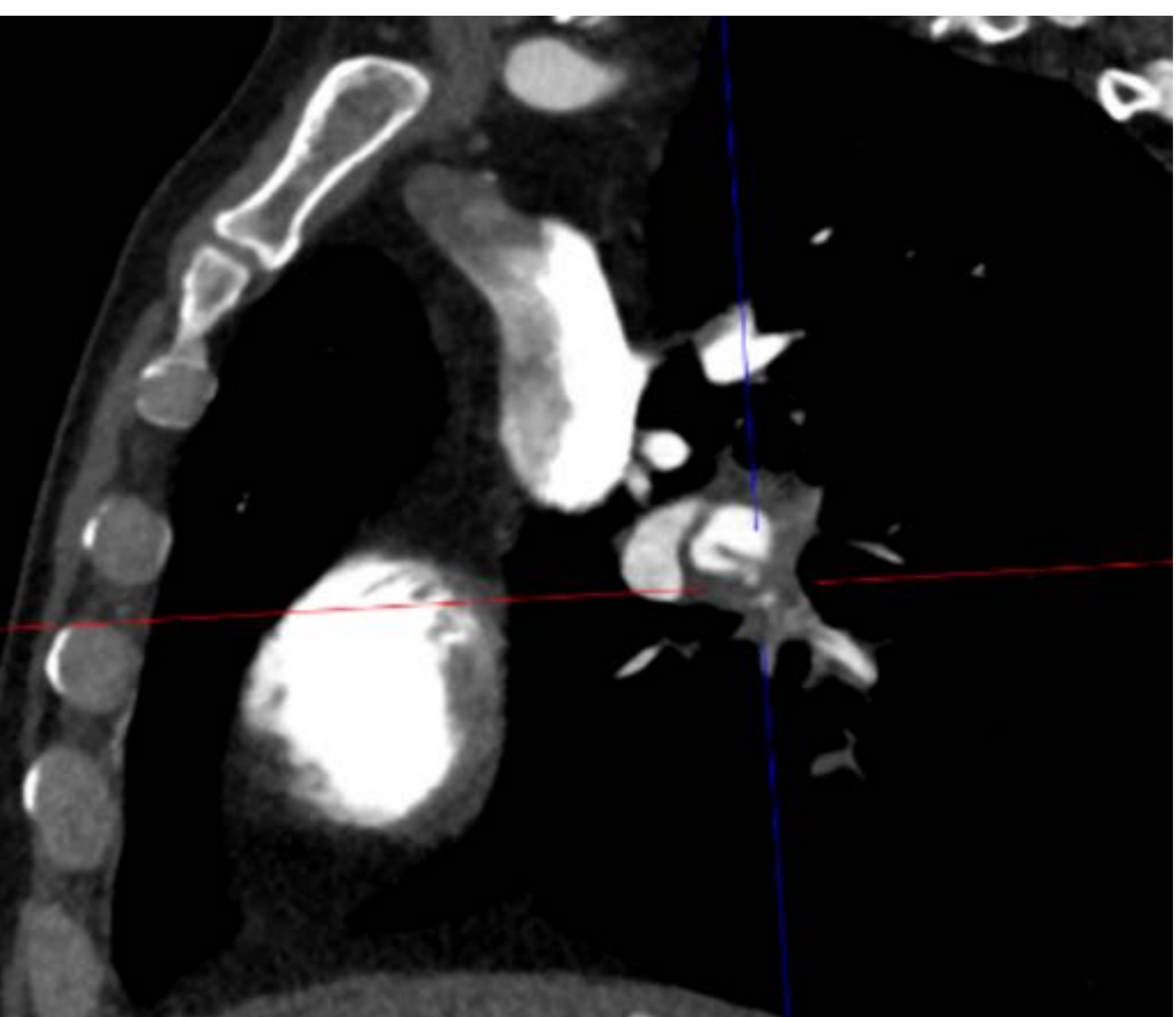
**Figura 7.** Clasificación clínica de la HP según el último simposio mundial en Niza en 2018



**Figura 8.** Vasos periféricos serpiginosos.



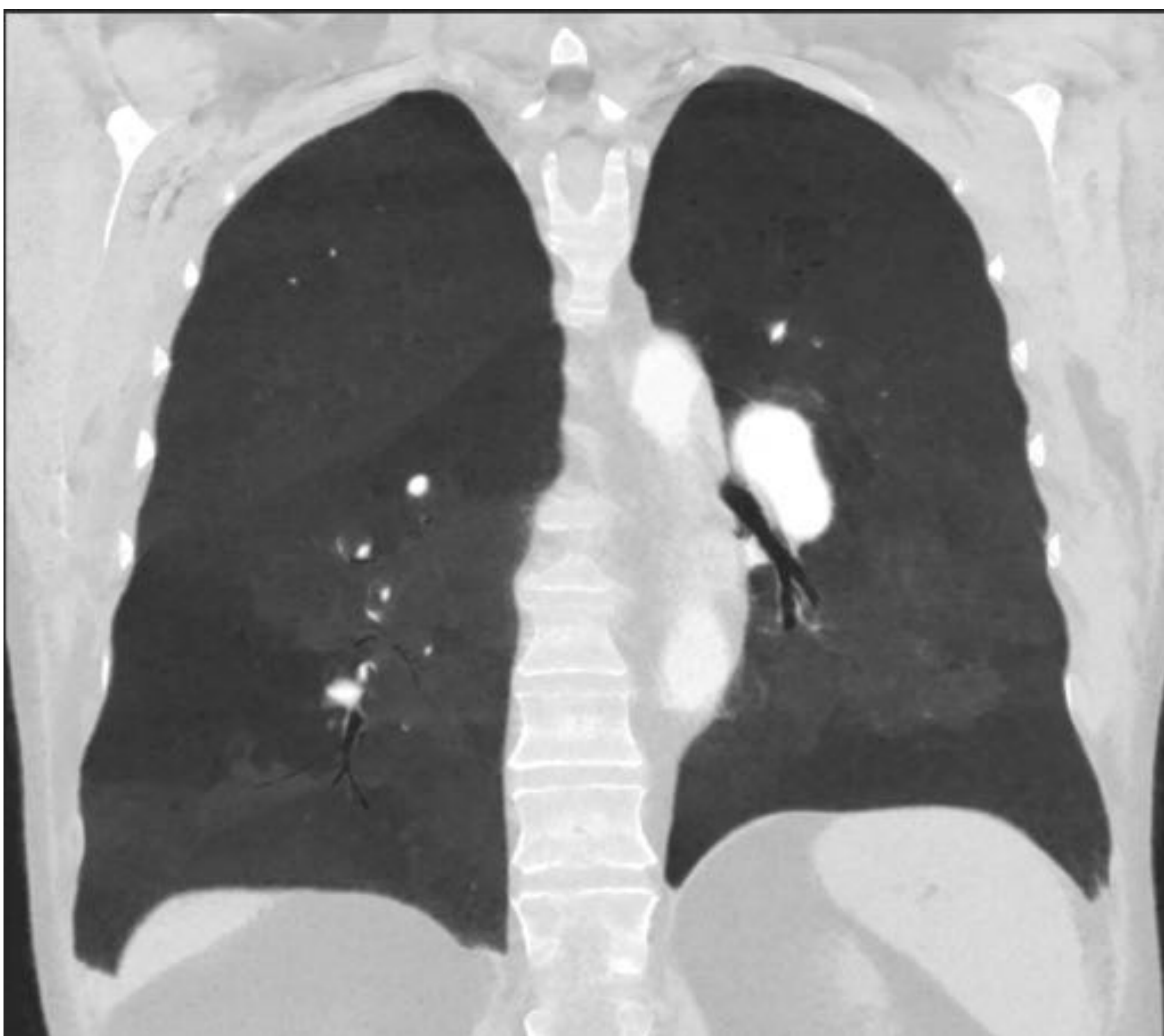
**Figura 9.** Trombo in situ en paciente con enfermedad de Behçet.



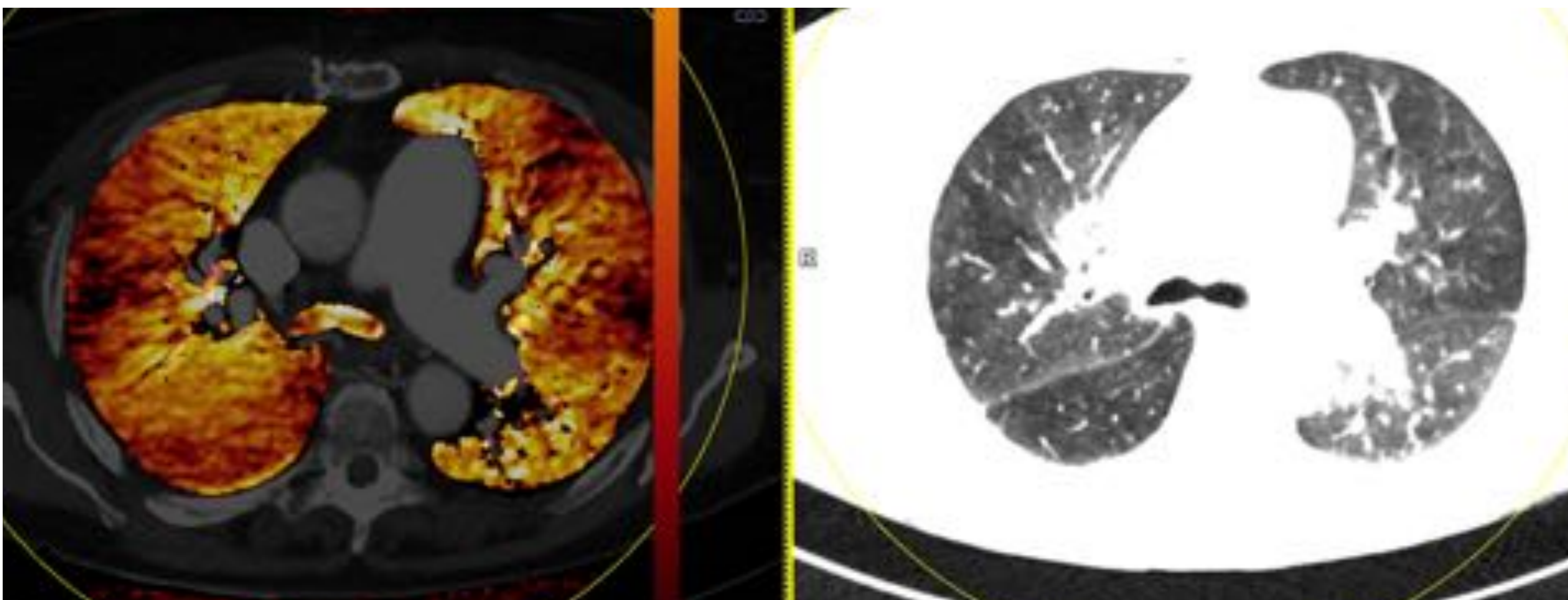
**Figura 10.** Bandas periféricas hipodensas en paciente con hipertensión pulmonar que sugieren tromboembolismo pulmonar crónico.



**Figura 11.** Material de vertebroplastia en ramas segmentarias de lóbulo medio y língula. También se observa dilatación del cono de la arteria pulmonar.



**Figura 12.** Patrón en mosaico con áreas de baja atenuación que indican oligemia y de alta atenuación que indican hiperemia.



**Figura 13.** Postprocesado de estudio de perfusión de yodo con energía dual, muestra áreas hipoperfundidas que coinciden con las áreas hipodensas del TC basal.



**Figura 14.** Histiocitosis.



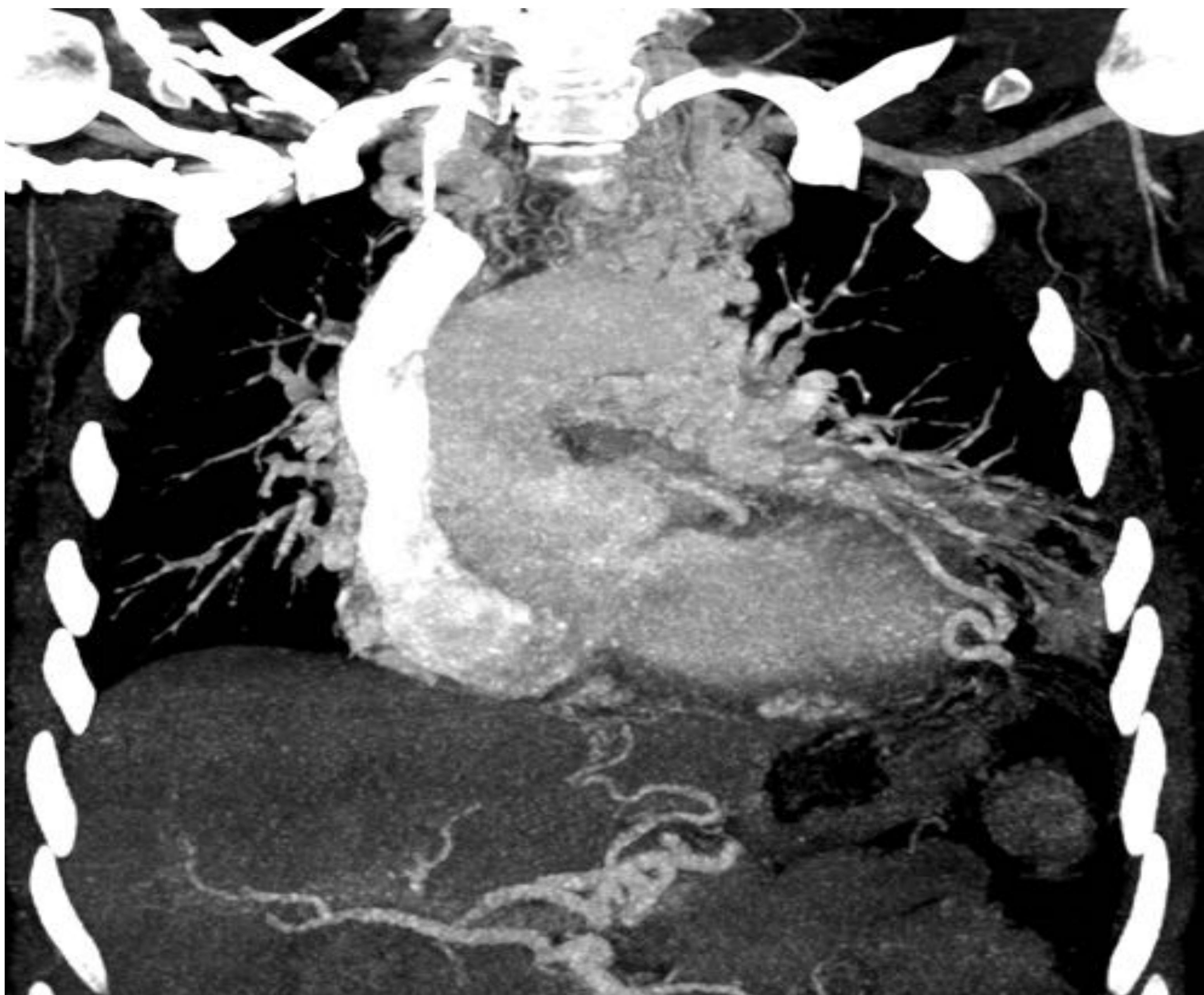
**Figura 15.** Infarto pulmonar en segmento lateral del lóbulo medio.



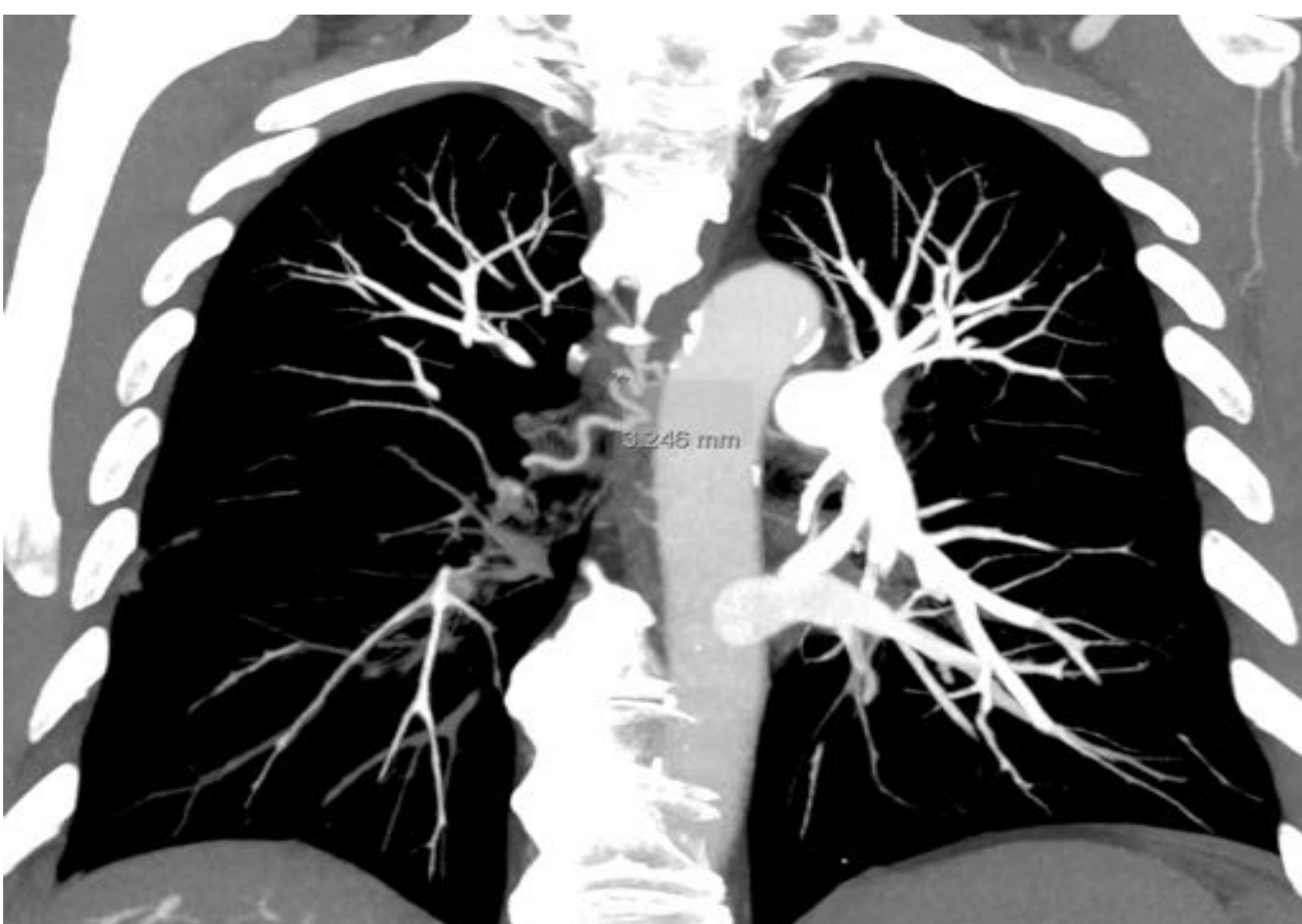
**Figura 16.** Nódulos centrolobulillares. Granulomas de colesterol en el contexto de hipertensión arterial pulmonar idiopática.



**Figura 17.** nódulos en vidrio deslustrado y engrosamiento de los septos interlobulillares sugieren enfermedad veno-oclusiva o hemangiomas capilar.



**Figura 18.** Paciente con displasia de la vena pulmonar y múltiples anastomosis de vasos mediastínicos y subfrénicos.



**Figura 19.** Dilatación y tortuosidad de una arteria bronquial derecha.

## Hallazgos de HP

## Subtipos de HP

### HALLAZGOS EN ARTERIA PULMONAR

Calcificaciones periféricas	Grupo 4 Grupo 2 Grupo 1
Dilataciones periféricas	Grupo 1 Grupo 5
Defectos de repleción	Grupo 4 Grupo 1

### HALLAZGOS EN EL PARÉNQUIMA PULMONAR

Nódulos centrolobulillares	Grupo 1: PCH/PVOD
Patrón de atenuación en mosaico	Grupo 4 Grupo 1 <2<3
Engrosamiento de septos interlobulillares	Grupo 3 Grupo 4
Bronquiectasias	Grupo 3 Grupo 4
Opacidades subpleurales	Grupo 4 Grupo 3

### HALLAZGOS CORAZON

Alteraciones congénitas	Grupo 2 Grupo 1
Enfermedad cardiaca izquierda	Grupo 1
Alteraciones valvulares	Grupo 2 y 1

### HALLAZGOS MEDIASTINO

Hipertrofia de arterias bronquiales	Grupo 4 Grupo 1
Adenopatías	Grupo 1: PVOD

**Figura 18.** Relación más frecuente de los signos radiológicos con el subtipo de hipertensión pulmonar.



## Bibliografía

1. Aluja Jaramillo, Felipe, Fernando R. Gutierrez, Federico G. Díaz Telli, Sebastian Yevenes Aravena, Cylen Javidan-Nejad, y Sanjeev Bhalla. «Approach to Pulmonary Hypertension: From CT to Clinical Diagnosis». *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc* 38, n.º 2 (abril de 2018): 357-73.
2. Goerne, Harold, Kiran Batra, y Prabhakar Rajiah. «Imaging of pulmonary hypertension: an update». *Cardiovascular Diagnosis and Therapy* 8, n.º 3 (junio de 2018): 279-96.
3. Del Cura J.L., Pedraza S., Gayete À, Rovira À. Radiología Esencial. 2ª edición. Madrid: Panamericana; 2019.
4. Lewis, Gareth, Edward T. D. Hoey, John H. Reynolds, Arul Ganeshan, y Jerome Ment. «Multi-detector CT assessment in pulmonary hypertension: techniques, systematic approach to interpretation and key findings». *Quantitative Imaging in Medicine and Surgery* 5, n.º 3 (junio de 2015): 423-32.
5. Torbicki, Adam, Andrew Peacock, Anton Vonk Noordegraaf, Ardeschir Ghofrani, Georg Hansmann, Gérald Simonneau, Irene Lang, et al. «2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)». *European Heart Journal* 37, n.º 1 (29 de agosto de 2015): 67-119.
6. McCollough, Cynthia H., Shuai Leng, Lifeng Yu, y Joel G. Fletcher. «Dual- and Multi-Energy CT: Principles, Technical Approaches, and Clinical Applications». *Radiology* 276, n.º 3 (24 de agosto de 2015): 637-53.
7. Uzquiza, Elena Lopez. «Qué buscar en un angio-TC pulmonar para diagnosticar un tromboembolismo pulmonar crónico.» Text, 22 de mayo de 2014.
8. Simonneau, Gerald, Michael A. Gatzoulis, Ian Adatia, David Celermajer, Chris Denton, Ardeschir Ghofrani, Miguel Angel Gomez Sanchez, et al. «Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension». *Journal of the American College of Cardiology* 62, n.º 25 Suppl (24 de diciembre de 2013): D34-41.
9. Truong, Quynh A., Joseph M. Massaro, Ian S. Rogers, Amir A. Mahabadi, Matthias F. Krieger, Caroline S. Fox, Christopher J. O'Donnell, y Udo Hoffmann. «Reference Values for Normal Pulmonary Artery Dimensions by Noncontrast Cardiac Computed Tomography: The Framingham Heart Study». *Circulation. Cardiovascular Imaging* 5, n.º 1 (enero de 2012): 147-54.
10. Sánchez Nistal, M.A. «Hipertensión pulmonar: aportación de la TCMD al diagnóstico de sus distintos tipos». *Radiología* 52, n.º 6 (noviembre de 2010): 500-512.
11. Escribano Subias, Pilar, Joan Albert Barberà Mir, y Verónica Suberviola. «Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar». *Revista Española de Cardiología* 63, n.º 05 (1 de mayo de 2010): 583-96.

12. López, Luis Felipe Alva, Victoria Falcón Solís, y Roberto Sotelo Robledo. «Hallazgos por imagen en la hipertensión pulmonar» 17, n.º 1 (2004): 7.
13. Frazier, A. A., J. R. Galvin, T. J. Franks, y M. L. Rosado-De-Christenson. «From the Archives of the AFIP: Pulmonary Vasculature: Hypertension and Infarction». *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc* 20, n.º 2 (abril de 2000): 491-524; quiz 530-31, 532.