

La hipertensión pulmonar hecha sencilla

Jaime Alonso Sánchez¹, Julia García Prieto¹,
Cristina Pérez Casado¹, Carmen Cruz-Conde
Rodríguez-Guerra¹, Victor Segundo Gerónimo
Aguilar¹, Rafael Morales Ruiz¹.



Hospital Universitario
12 de Octubre

Objetivo Docente:

- Entender los mecanismos fisiopatológicos subyacentes a los diferentes tipos de HTP.
- Describir los hallazgos típicos de hipertensión pulmonar y aquellos hallazgos sugestivos que ayuden al diagnóstico de una patología específica causante de hipertensión pulmonar.
- Proporcionar una revisión de los últimos cambios introducidos en el 6º Simposio Global World Symposium sobre hipertensión pulmonar.

REVISIÓN DEL TEMA

Introducción

Desde el I simposio global sobre hipertensión pulmonar en 1973, la hipertensión pulmonar se había definido como la elevación de la presión arterial pulmonar por encima de 25 mmHg., siendo este límite completamente arbitrario sin ninguna evidencia científica para corroborarlo.

Debido a la falta de evidencia científica, Kovac et al (1) analizaron los datos correspondiente a las presiones arteriales pulmonar en individuos sanos, demostrando que la presión arterial pulmonar media correspondía a 14.0 mmHg. De este modo, considerando 14 mmHg como el valor normal, definieron un nuevo límite de 20 mmHg en reposo ($14 \pm 2 \sigma$) que fue aceptado en el VI Simposio Global de Hipertensión Pulmonar en Niza, Francia, en 2018. (2)

En grandes rasgos, existen tres tipos diferentes de hipertensión pulmonar.

1. Pre-capilar
2. Post-capilar
3. Pre-capilar y post-capilar combinada

Y al menos 5 grandes grupos clínicos de acuerdo a la nueva clasificación tras el VI Simposio Global (ver tabla). Esta clasificación ha sido revisada en dicho Simposio, siendo los cambios más relevantes:

1. Se ha simplificado el grupo 1.3 relacionado con "Drug and toxin-induced PH", creando dos categorías de medicamentos o toxinas dependiendo del nivel de asociación en "Definitive" o en "Possible".
2. Se ha creado un nuevo grupo consisten en pacientes respondedores a terapia de larga duración con inhibidores de los canales de calcio ("PH long term responders to calcium channel blockers") debido al especial manejo y características de estos pacientes.
3. Se ha creado un nuevo subgrupo de hipertensión pulmonar con características de afectación venosa o capilar debido a sus características especiales en diagnóstico (baja difusión de CO, hipoxemia severa y hallazgos característicos en TC) y a la ausencia de respuesta a terapia convencional para hipertensión pulmonar.
4. Se ha reorganizado el grupo 5 relacionado con hipertensión pulmonar de etiología multifactorial sin otros cambios significativos.

1. PAH

1.1 Idiopathic PAH

1.2 Heritable PAH

1.3 Drug- and toxin-induced PAH (Modified)

1.4 PAH associated with:

- Connective tissue disease

- HIV infection

- Portal hypertension

- Congenital heart disease

- Schistosomiasis

1.5 PAH long-term responders to calcium blockers (New)1.6 PAH with overt features of venous/capillaries involvement (New)**2. PH due to left heart disease**

2.1 PH due to heart failure with preserved LVEF

2.2 PH due to heart failure with reduced LVEF

2.3 Valvular heart disease

2.4 Congenital or acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH

3. PH due to lung diseases and/or hypoxia

3.1 Obstructive lung disease

3.2 Restrictive lung disease

3.3 Other lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern

3.4 Hypoxia without lung disease

3.5 Development lung disorders

4. PH due to pulmonary Artery obstructions

4.1 Chronic thromboembolic PH

4.2 Other pulmonary artery obstructions

5. PH with unclear ant/or multifactorial mechanism

5.1 Haematological disorders

5.2 Systemic and metabolic disorders

5.3 Others

5.4 Complex congenital heart disease

Tabla 1. Cambios introducidos en el VI Simposio Global sobre Hipertensión pulmonar, Niza, Francia, 2018. Simonneau G et al (2019). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Respir J 53: 1801913

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

Para facilitar la comprensión, revisaremos los hallazgos sugestivos de hipertensión pulmonar dependiendo del órgano o sistema en cuestión.

1. Sistema cardiovascular

- El calibre del tronco de la arteria pulmonar mayor de 29 mm medido en el plano al nivel de la bifurcación (Fig 1). La sensibilidad se incrementa hasta un 100% cuando el diámetro de las arterias pulmonares segmentarias es mayor que el bronquio acompañante.
- La dilatación aneurismática de las arterias pulmonares principales derechas e izquierdas. Esto puede provocar flujo lento y formación de trombo mural in situ (Fig 2).
- La comparación entre los calibres de la arteria pulmonar principal y de la aorta no son precisos en personas mayores de 50 años.
- Es importante un correcto repaso a la anatomía vascular para identificar posibles variantes como una drenaje venoso pulmonar anómalo o un ductus arterioso persistente.

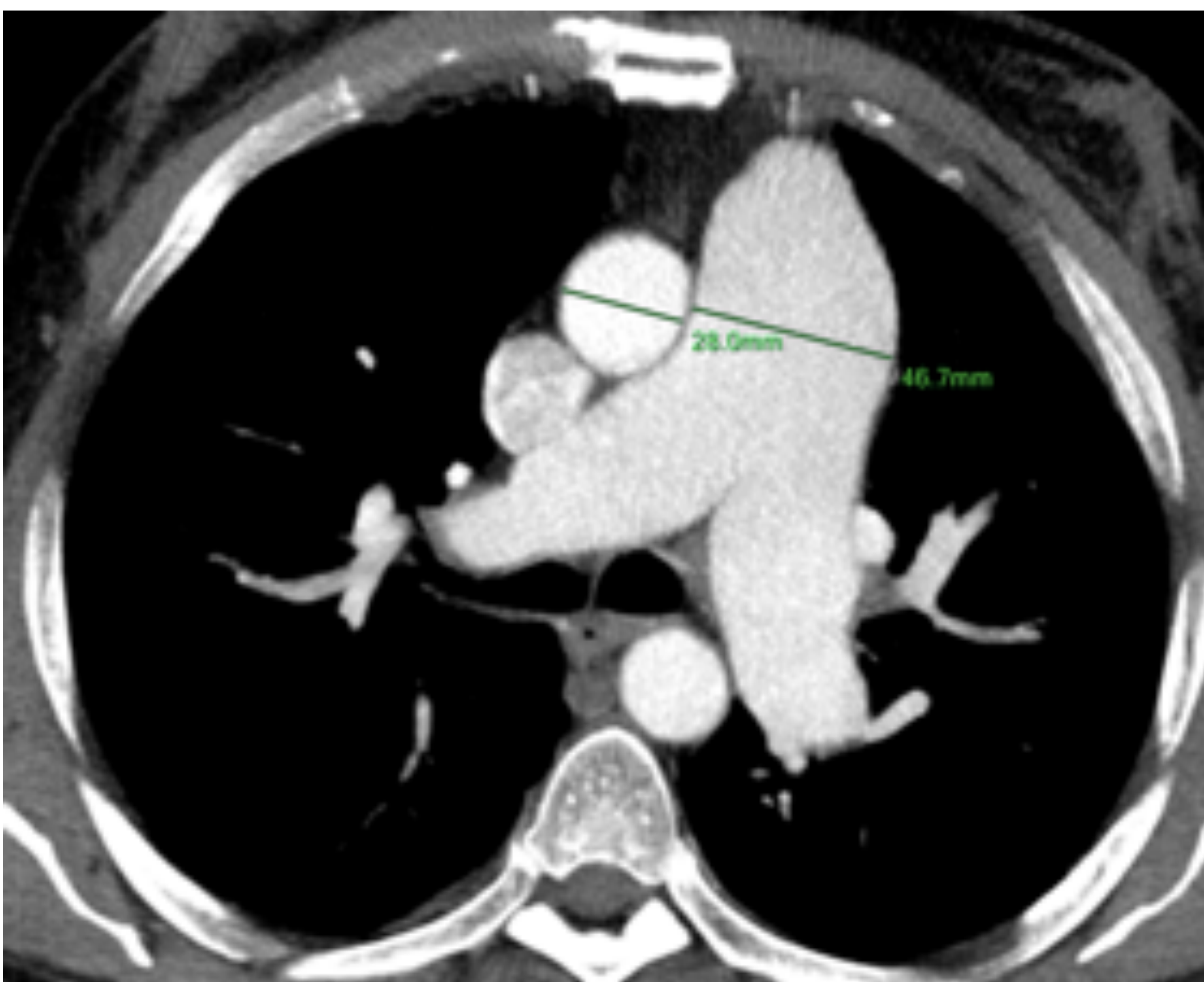


Fig 1. Medida de arteria pulmonar.



Fig 2. Dilatación aneurismática de arteria pulmonar derecha con trombo "in situ".

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

- Debemos también prestar atención a **A.** El diámetro del ventrículo derecho e izquierdo (medido en un plano con las 4 cámaras) (Fig 3); **B.** el desplazamiento o rectificación del septo interventricular debido al incremento de la presión en cavidades derechas (Fig 4); **C.** el espesor del ventrículo derecho; **D.** la insuficiencia tricuspídea manifestada como el reflujo de contraste a vena cava inferior y venas suprahepáticas (este último hallazgo aumenta la especificidad hasta un 100%) (Fig 5); **E.** la presencia de derrame pleural (lo cual es un signo de mal pronóstico) (Fig 6).

- La hipertensión pulmonar también puede ser secundaria a defectos cardiacos congénitos o adquiridos como shunts izquierda-derecha, miocardio restrictivo, disfunciones ventriculares o anomalías valvulares.

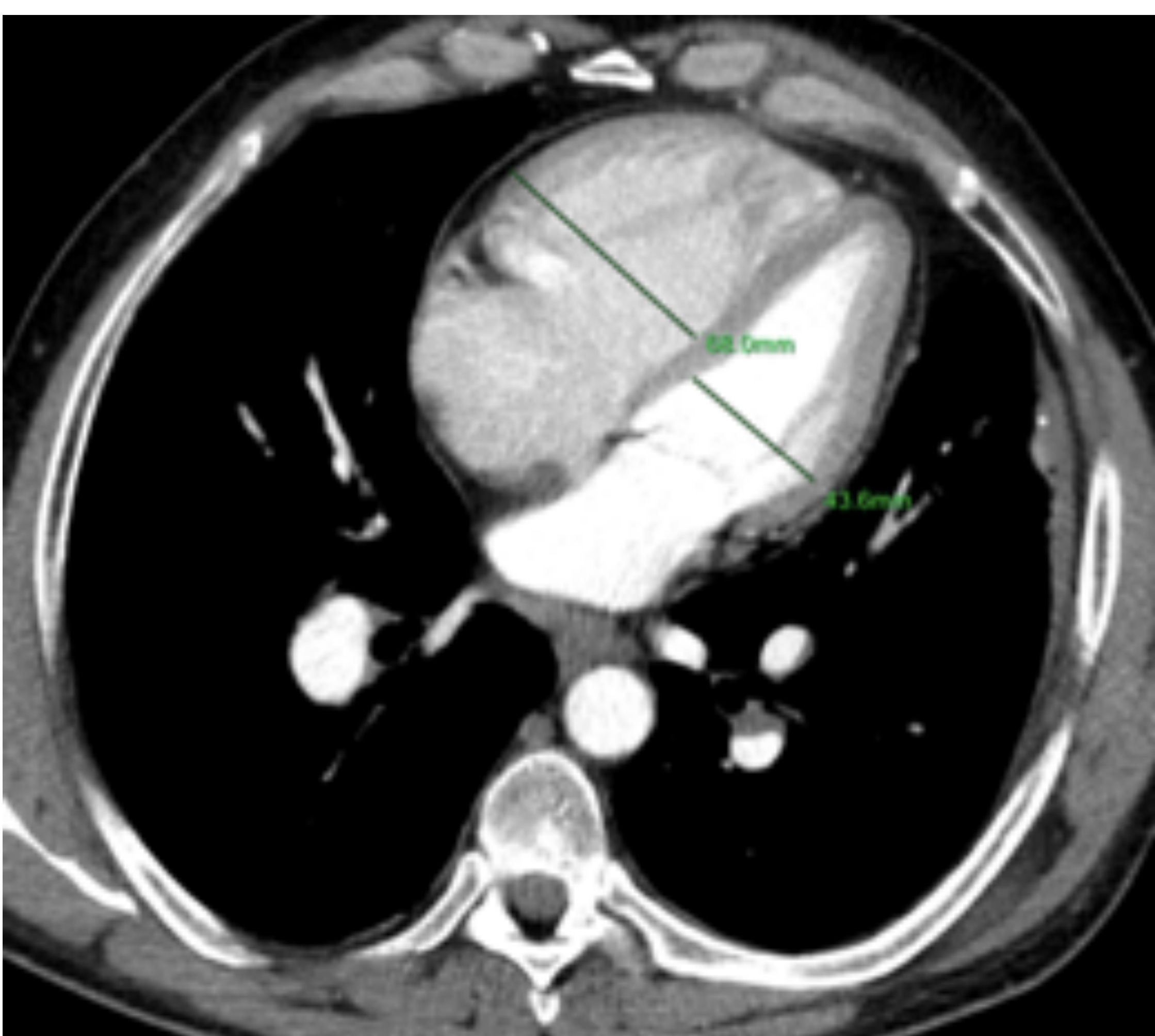


Fig 3. Medida de cavidades.



Fig 4. Rectificación del tabique.



Fig 5. Reflujo de contraste a venas suprahepáticas.



Fig 6. Derrame pericárdico.

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

2. Sistema respiratorio.

- Se pueden encontrar nódulos centrolobulillares difusos que pueden representar granulomas de colesterol, focos hemorrágicos o lesiones plexiformes endoteliales.
- El patrón en mosaico se puede encontrar en todas las etiologías de hipertensión pulmonar y representa diferentes patrones de perfusión (Fig 8, 9, 10). Las hipodensas se corresponderían a áreas de oligoemia asociadas a vasos afilados mientras que áreas más hiperdensas corresponderían a áreas hiperémicas con ingurgitación vascular. Estos hallazgos sugerirían más una hipertensión secundaria a causas trombóticas.
- Enfermedades parenquimatosas pulmonares subyacentes como EPOC, NIU o enfermedades por colágeno también pueden provocar hipertensión pulmonar (Fig 11, 12).
- La presencia de derrame pleural, al igual que derrame pericárdico, confiere mal pronóstico.



Fig 8. Patrón en mosaico.

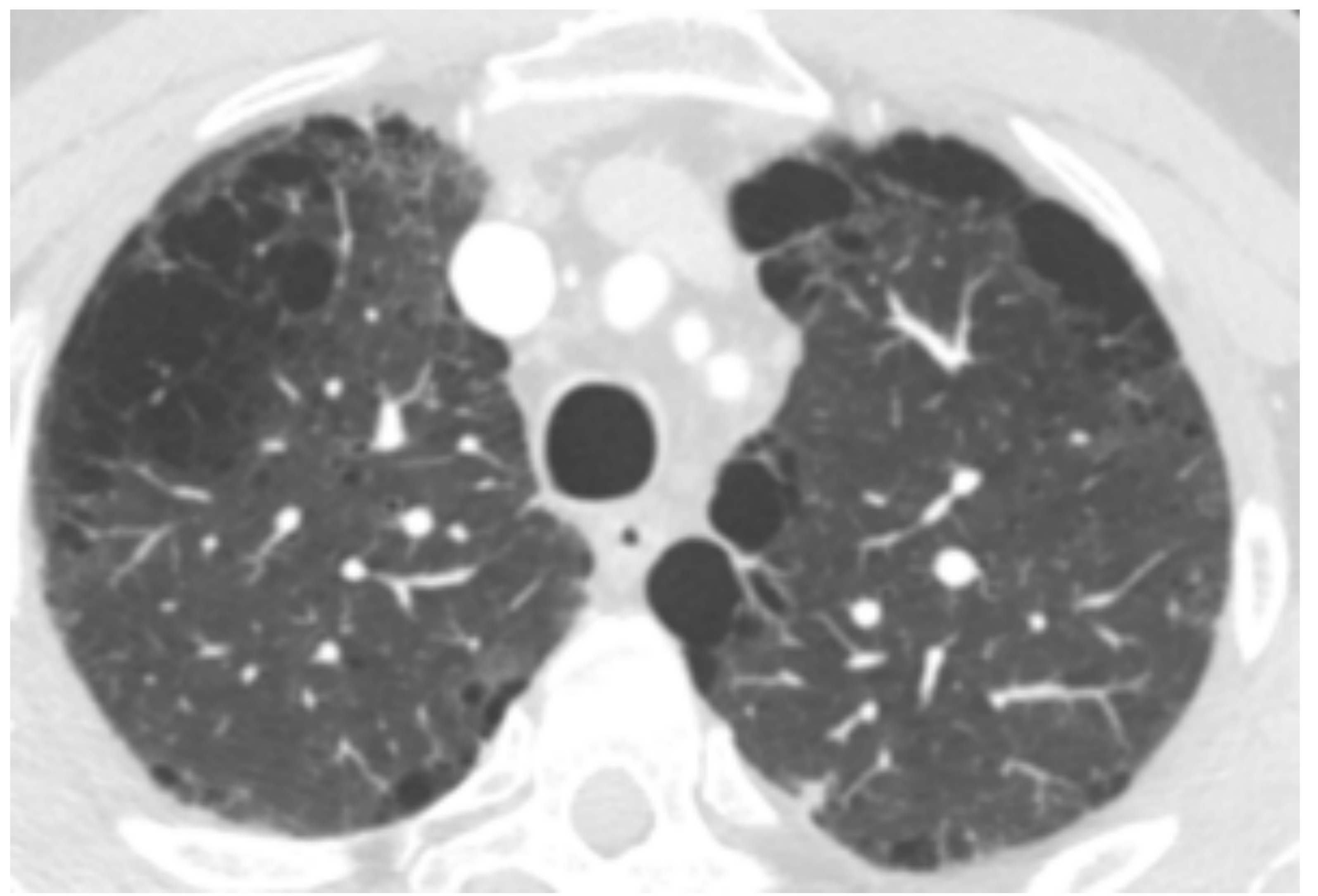


Fig 11. EPOC como causa de hipertensión pulmonar.

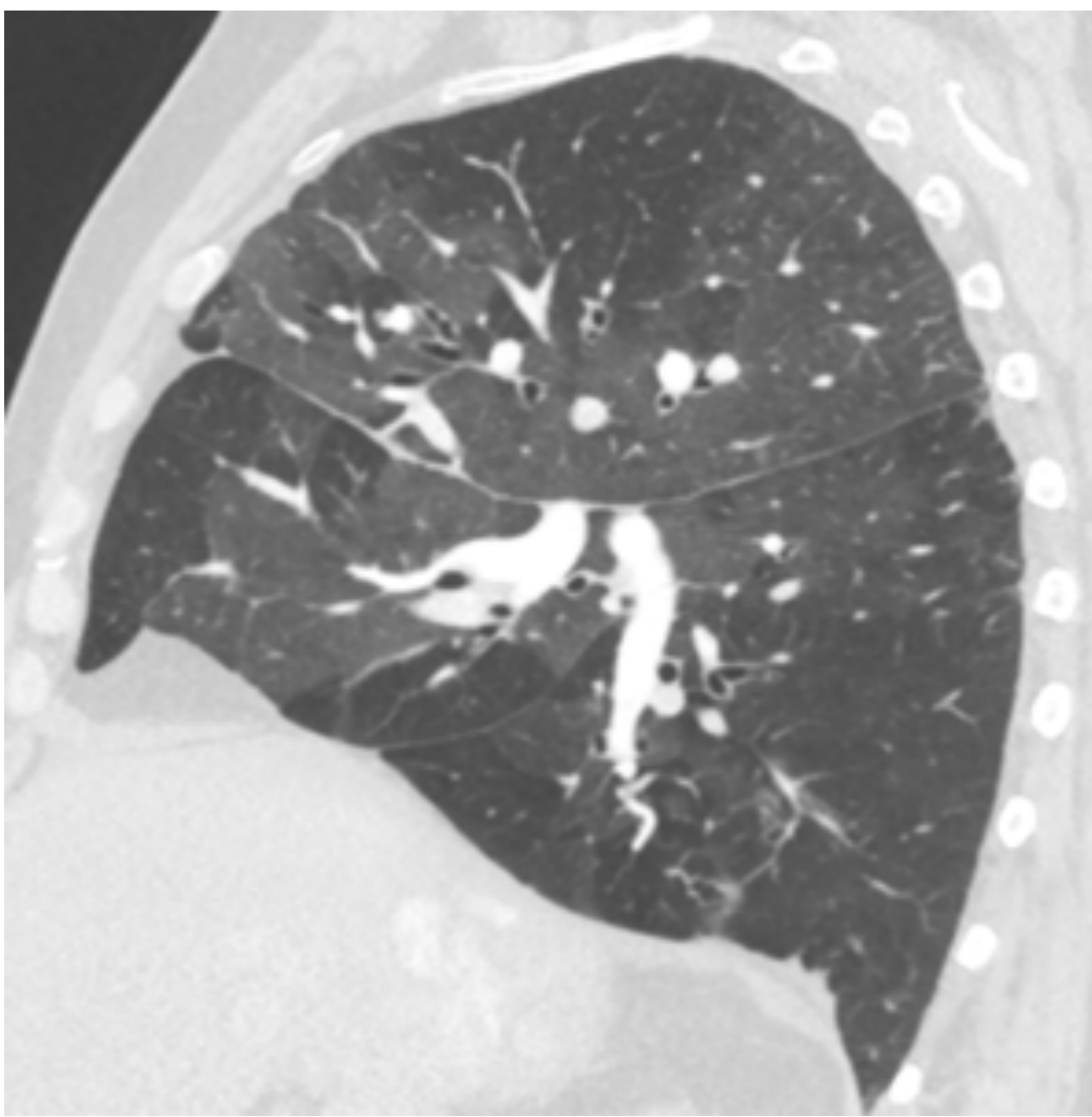


Fig 9. Patrón en mosaico.

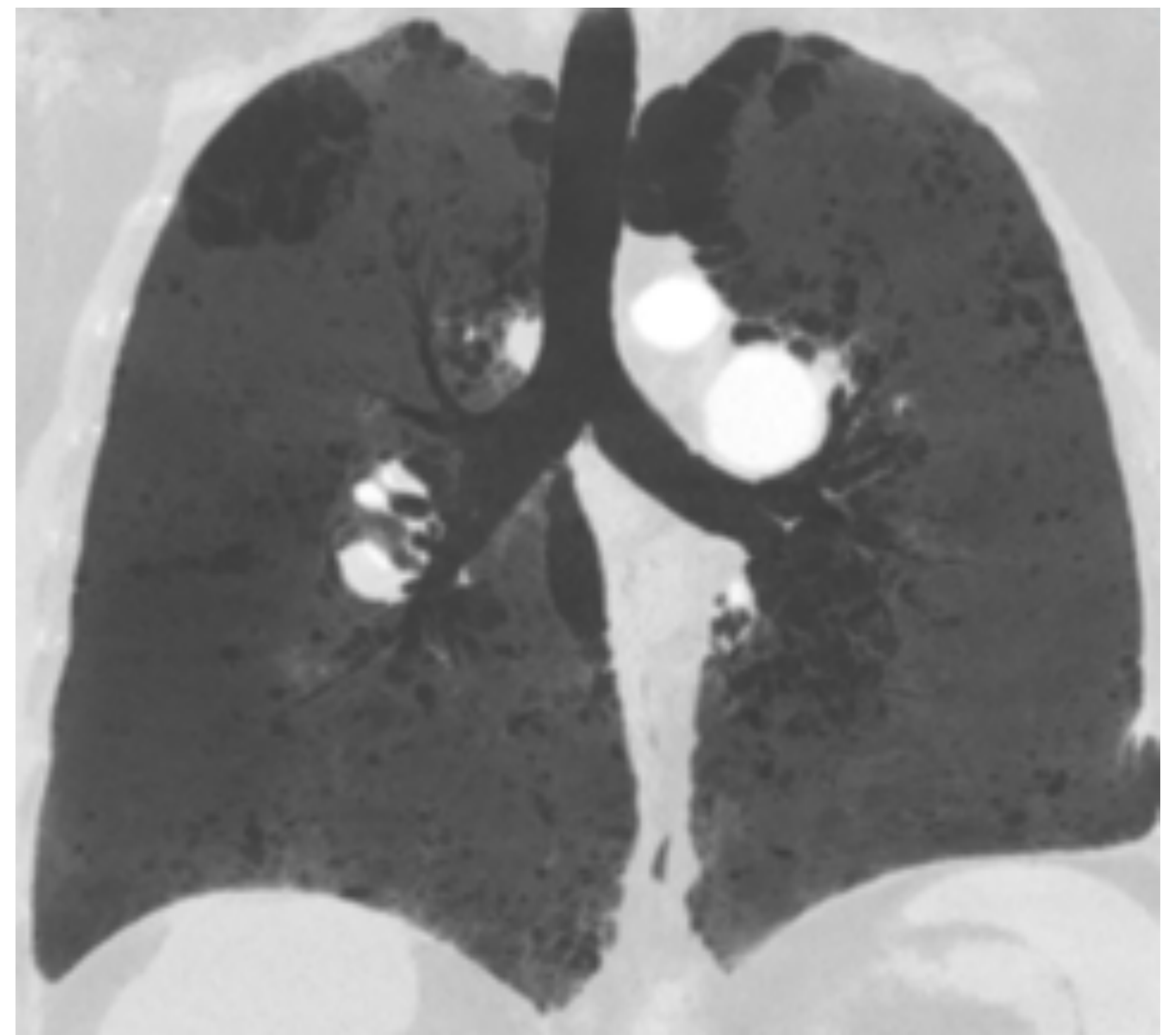


Fig 12. EPOC como causa de hipertensión pulmonar.

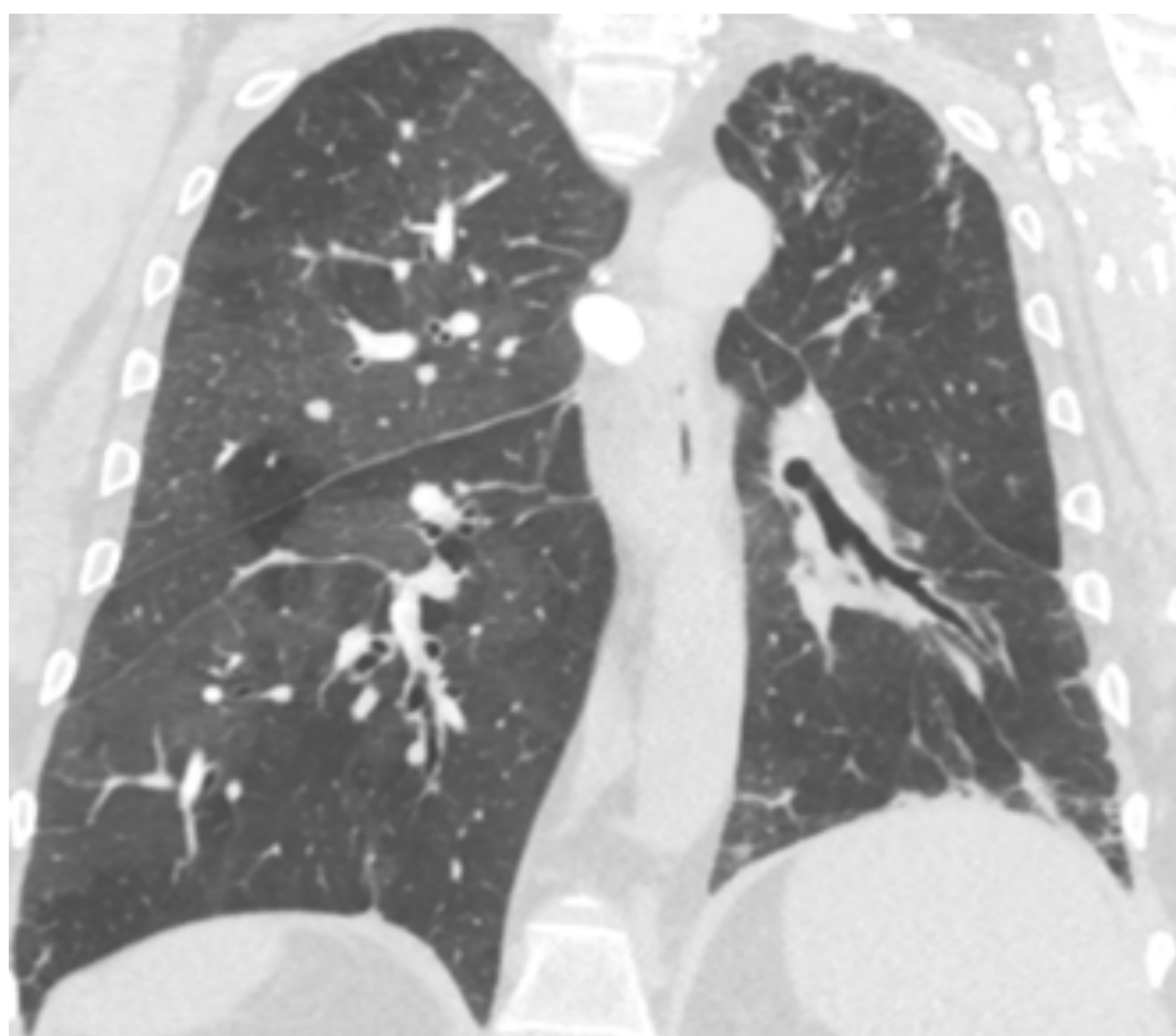


Fig 10. Patrón en mosaico.

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

3. Mediastino

- Se pueden encontrar adenopatías mediastínicas, las cuales son inespecíficas (pueden estar relacionadas con ingurgitación vascular, procesos inflamatorios, neoplásicos...) (Fig 12, 13).
- Existe hipertensión de las arterias bronquiales (diámetro mayor de 1.5 mm) (Fig 14). Las arterias bronquiales surgen de la cara medial de la aorta torácica. Un incremento de la vascularización bronquial también pueden ser considerado como hipertrofia de arterias bronquiales.



Fig 12. Adenopatías mediastínicas.

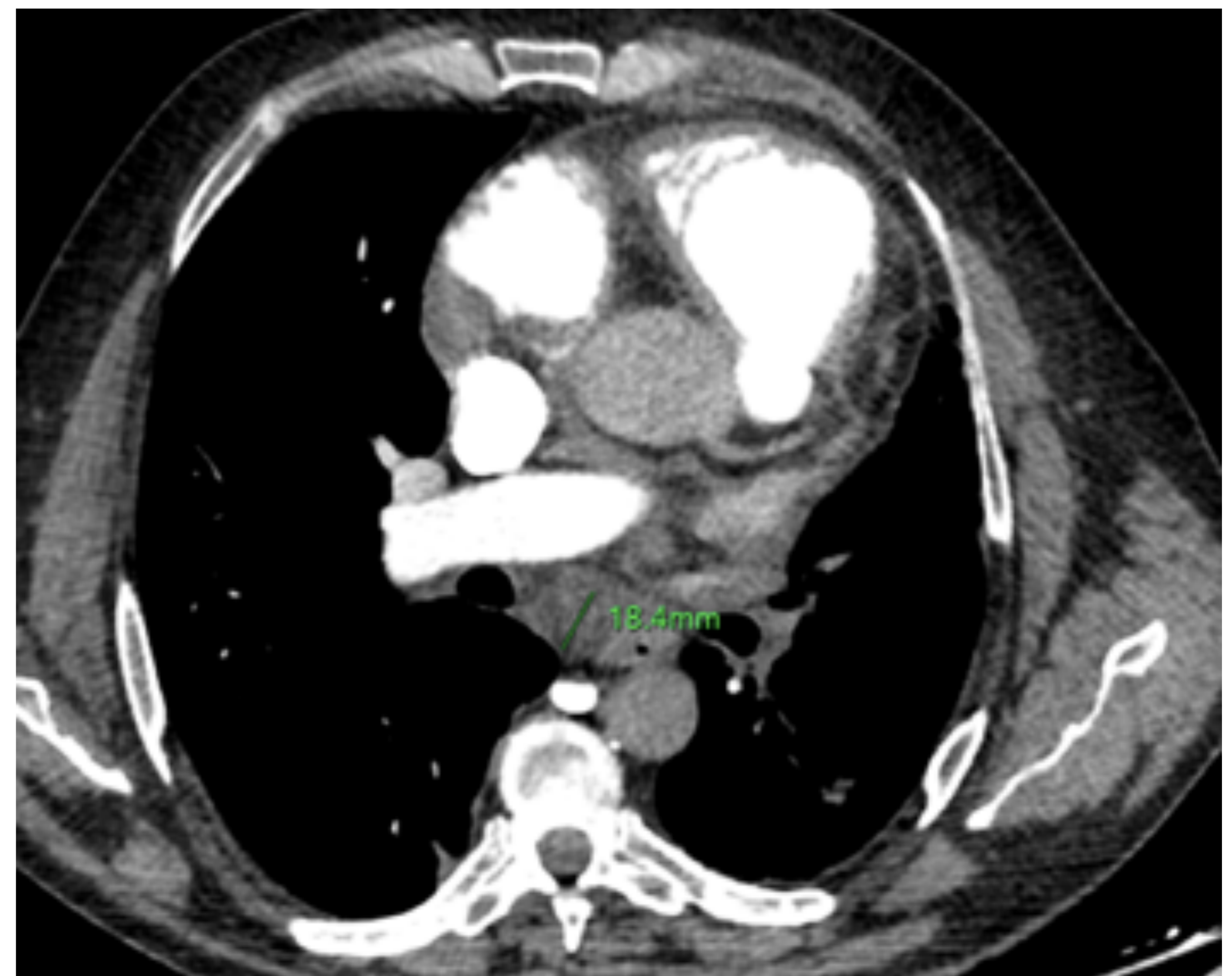


Fig 13. Adenopatías hiliares.

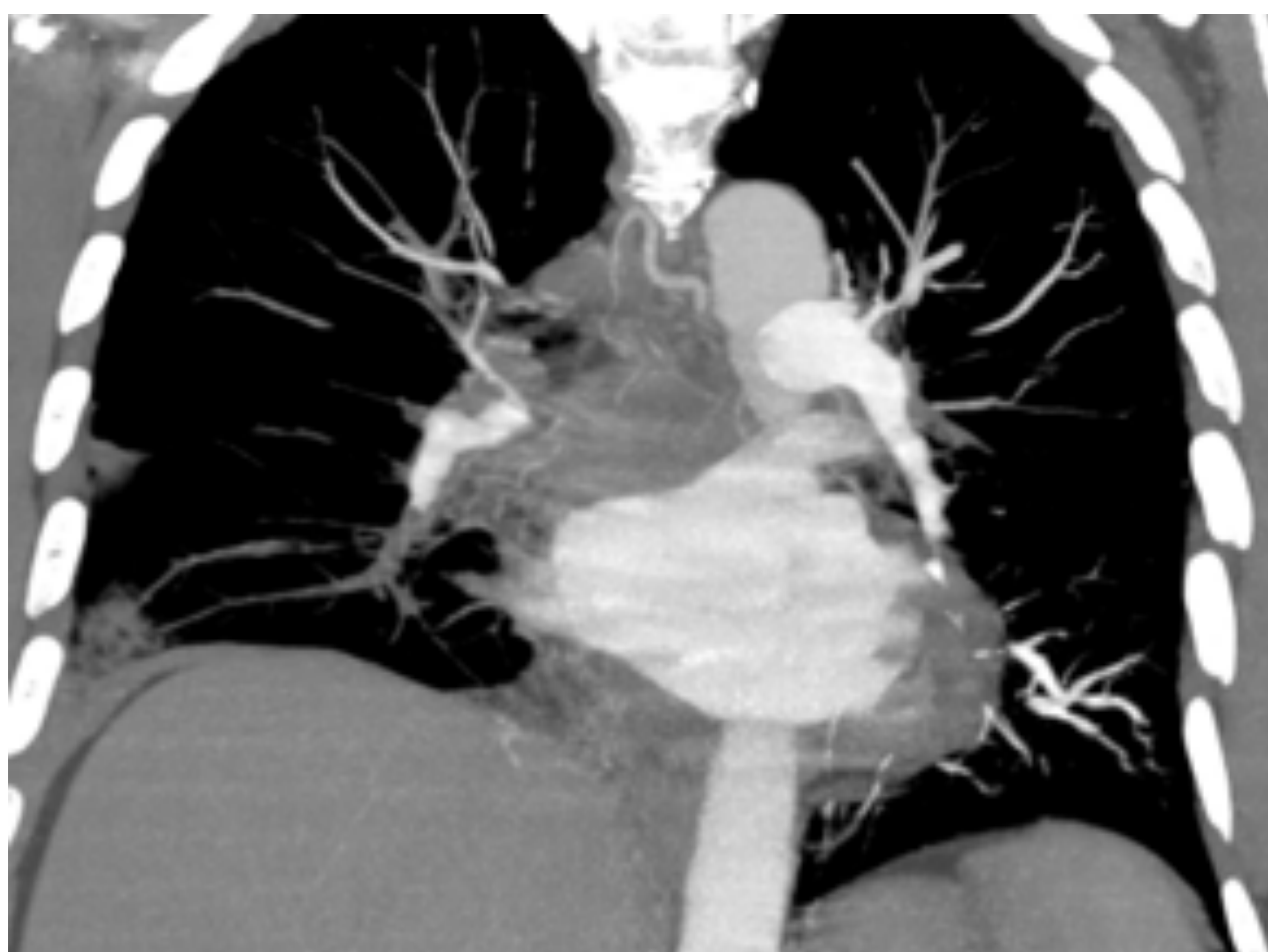


Fig 14. Hipertrofia de arterias bronquiales.

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

4. Hallazgos según etiología

- Hipertensión pulmonar idiopática:

La hipertensión pulmonar idiopática afecta por completo a la vascularización pulmonar con aumento de tamaño de arterias centrales y morfología en "sacacorchos" de los vasos periféricos. Esta entidad tan solo puede ser diagnosticada después de descartar otras etiologías.

- Enfermedad tromboembólica crónica:

Esta entidad se manifiesta como la presencia de trombo mural o excéntrico causando estrechamiento de los vasos y contornos irregulares. Otros hallazgos típicos son los vasos amputados, membranas y opacidades parenquimatosas subpleurales que se pueden corresponder a pequeños infartos pulmonares o cicatrices/fibrosis crónica (Fig 15, 16, 17, 18).

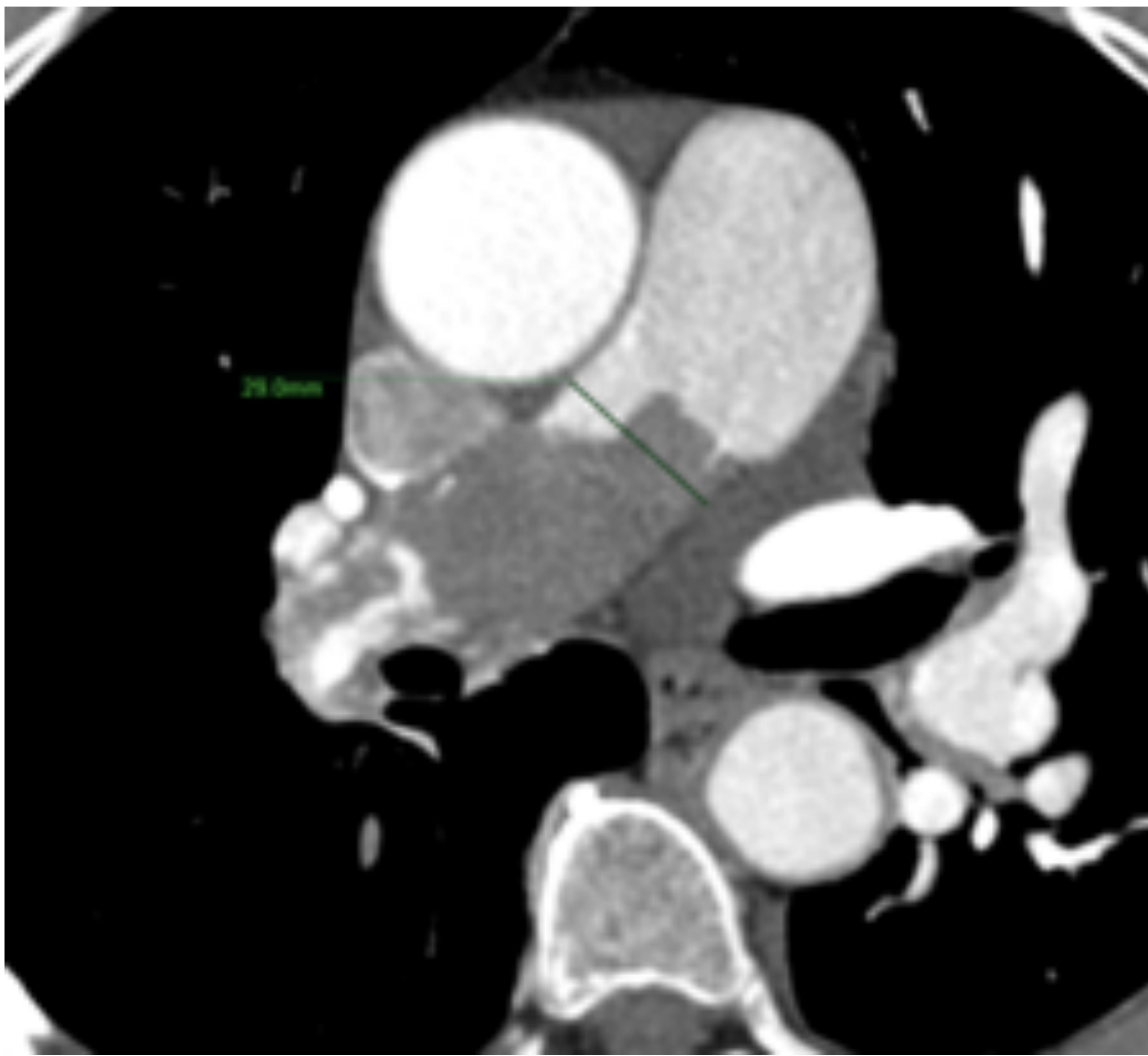


Fig 15. Trombo en arteria pulmonar principal derecha.

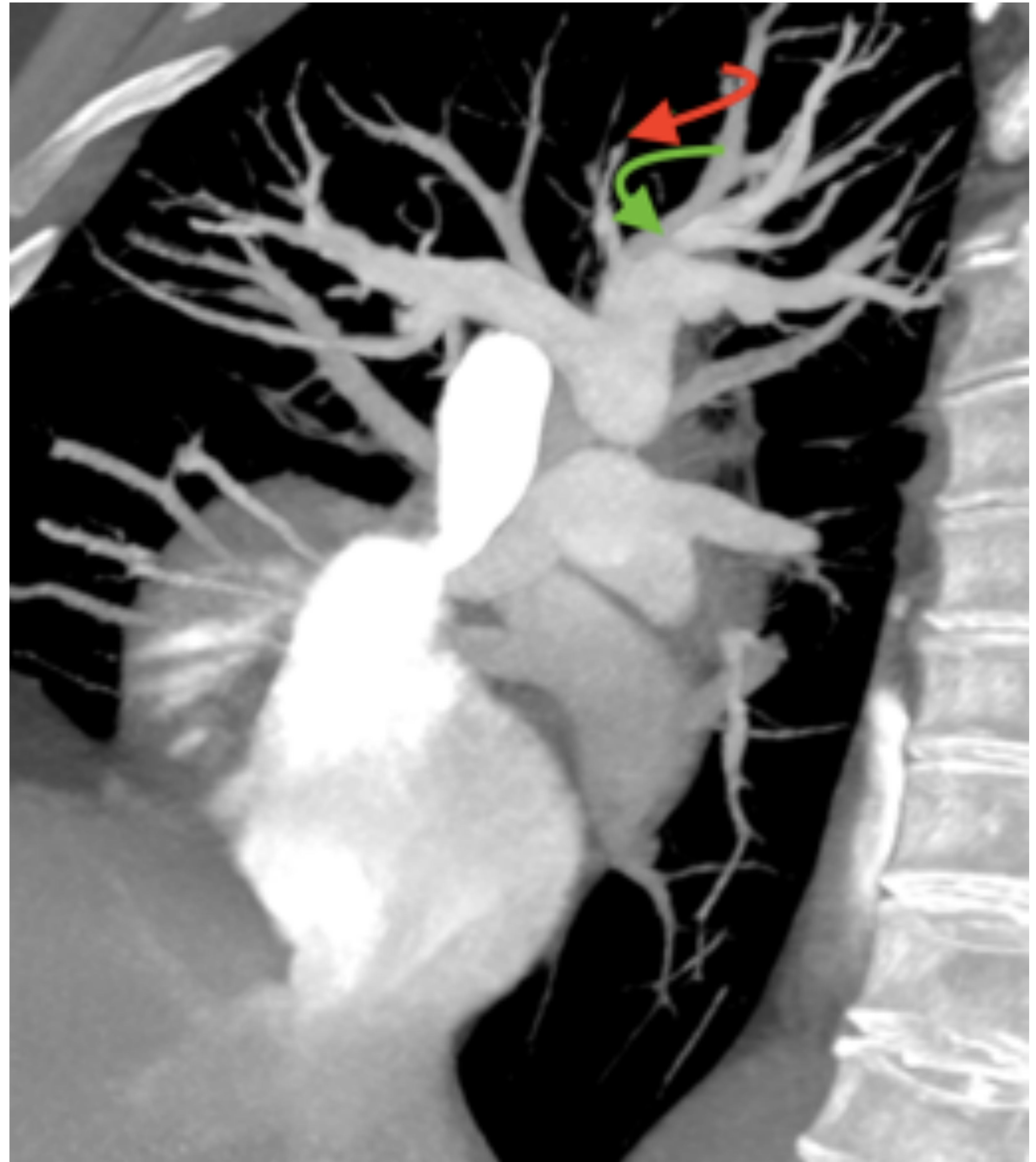


Fig 17. Vaso amputado (flecha roja) y membrana vascular (flecha verde).

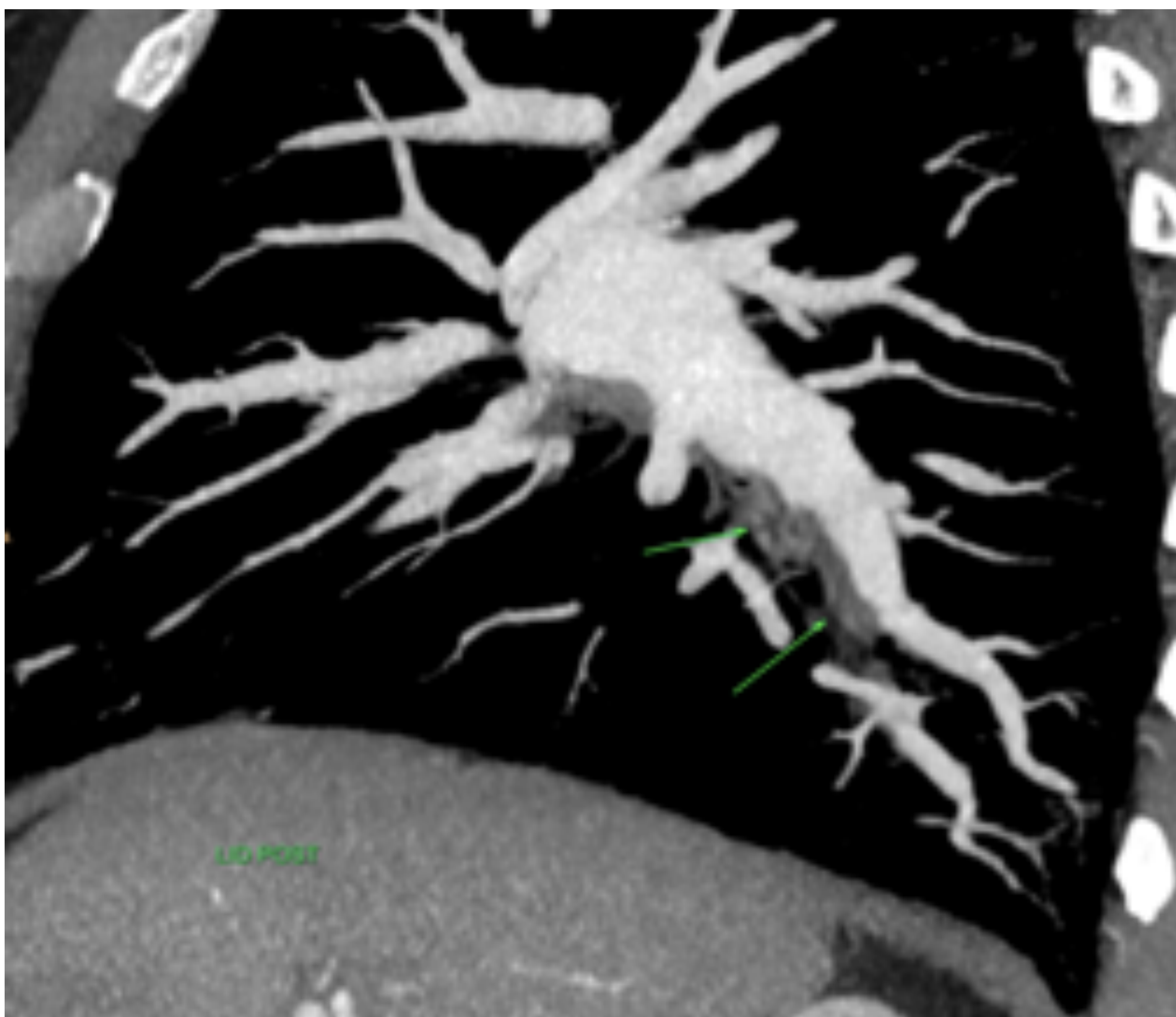


Fig 16. Trombo excéntrico con contorno vascular irregular.

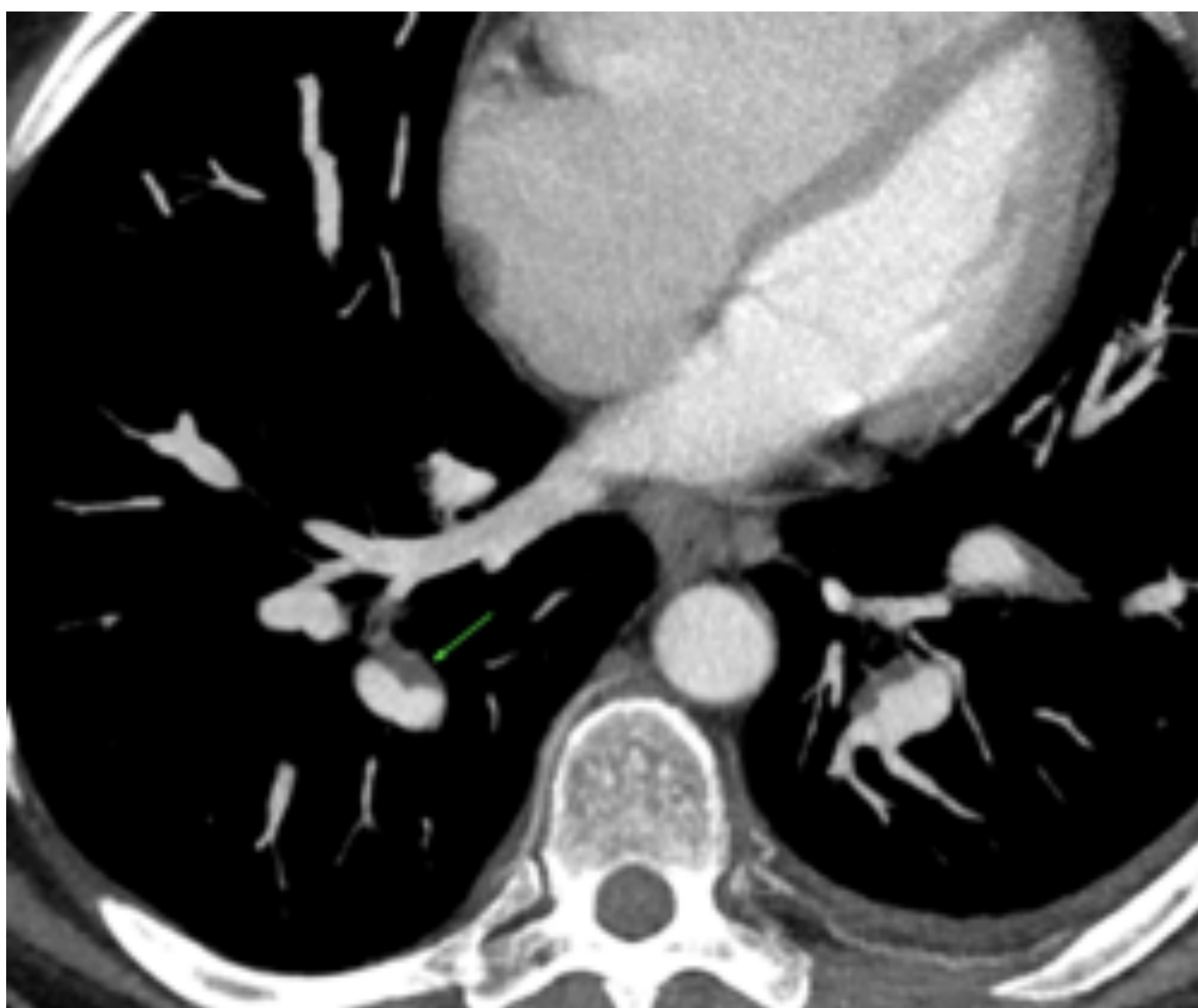


Fig 16. Trombo mural excéntrico.

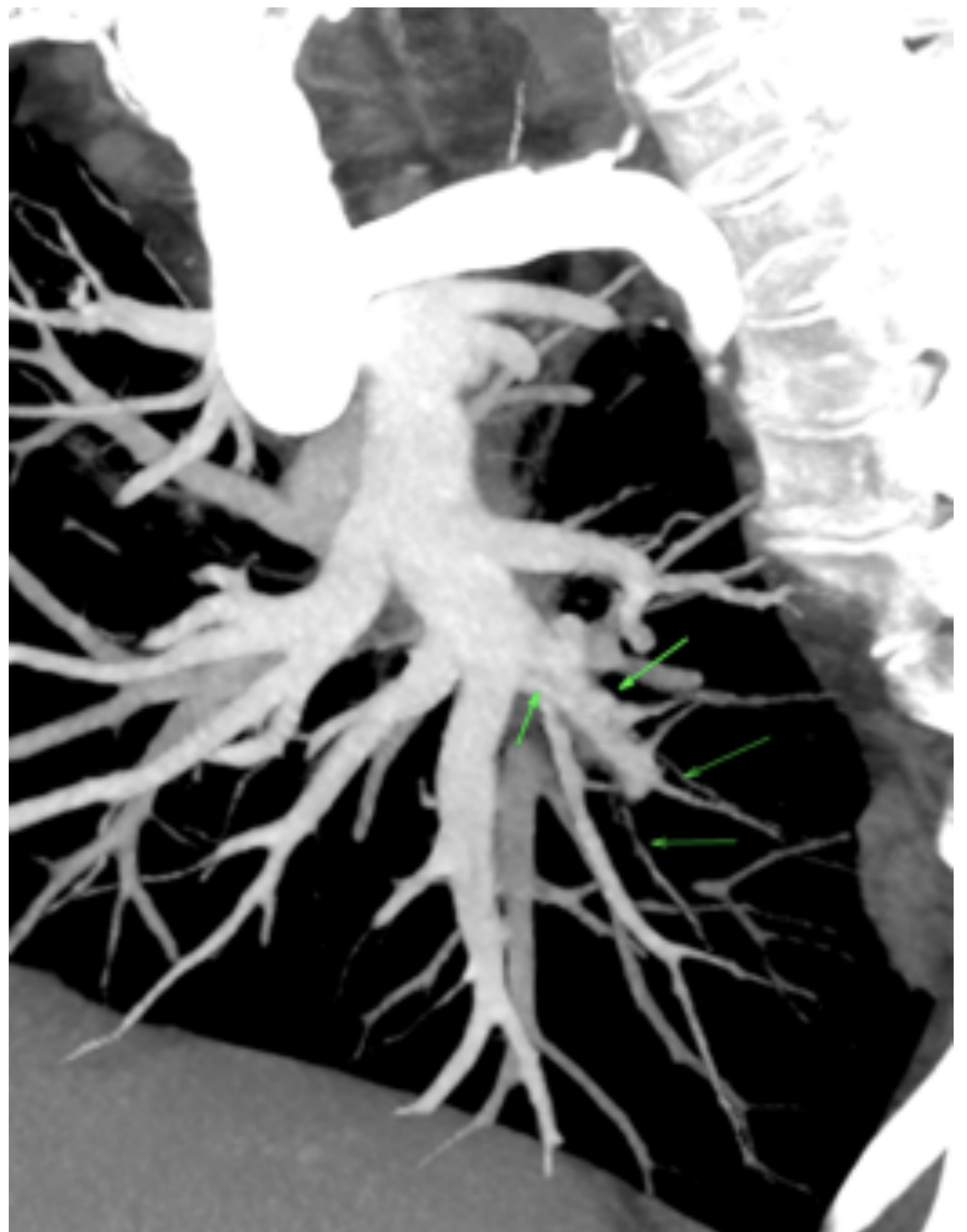


Fig 18. Trombo mural excéntrico con contorno vascular irregular.

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

4. Hallazgos según etiología.

- Enfermedad veno oclusiva pulmonar.

Se manifiesta como vidrio deslustrado o nódulos centrolobulillares acompañado de engrosamiento septal y adenopatías mediastínicas en el escenario clínico adecuado (Fig 19). Estos hallazgos se pueden superponer a otros similares de otras etiologías como enfermedades cardíacas izquierdas. La clave para diferenciarlas es que la aurícula izquierda en la enfermedad veno oclusiva pulmonar NO está dilatada.

Es importante sugerir este diagnóstico si se sospecha, ya que el tratamiento habitual para la hipertensión pulmonar no funciona en estos pacientes, siendo en ocasiones dañino al provocar edema pulmonar agudo que puede ser mortal.

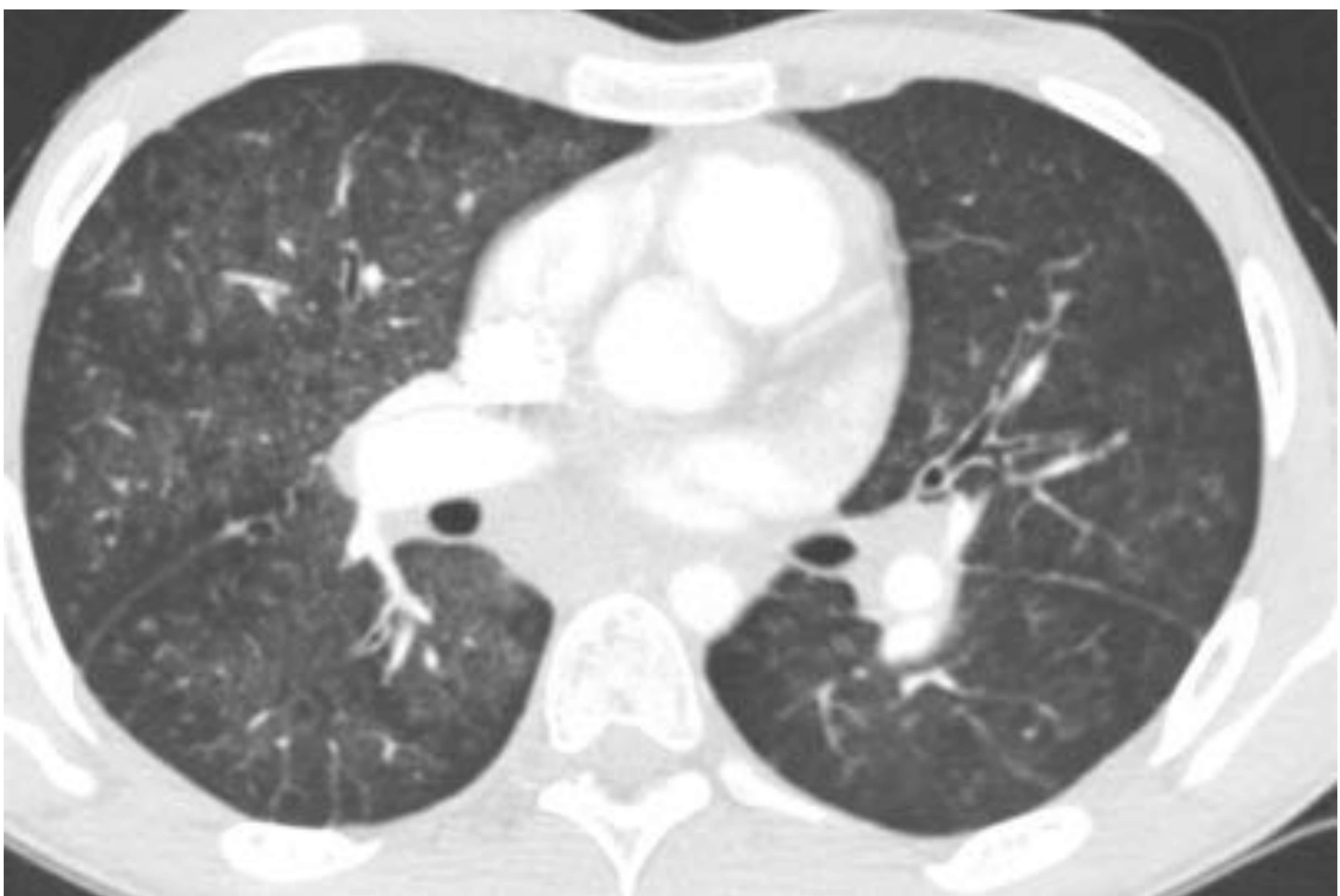


Fig 19. Opacidades centrolobulillares y engrosamientos septales, junto con adenopatías mediastínicas, son hallazgos típicos.

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

4. Hallazgos según etiología.

- *Compresiones mediastínicas o hiliares*

Como en casos de fibrosis mediastínica (Fig 20, 21) o tumores primarios vasculares (Fig 22, 23, 24, 25) que pueden simular un tromboembolismo pulmonar. En este último caso, el incremento de captación de fluorodesoxiglucosa o captación patológica en TC o resonancia ayuda a confirmar el diagnóstico.



Fig 20. Fibrosis mediastínica con amputación de arteria pulmonar derecha

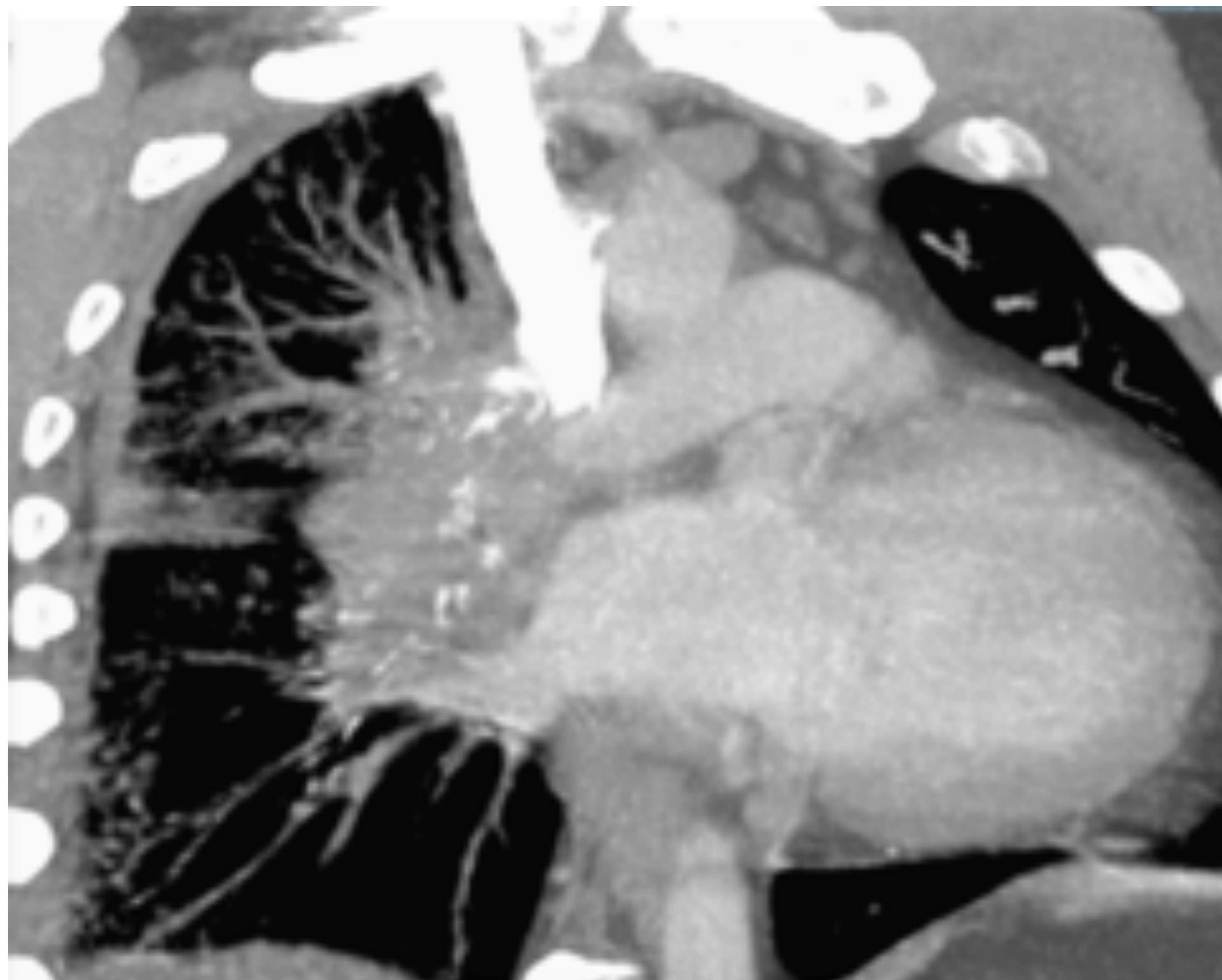


Fig 21. Fibrosis mediastínica con amputación de arteria pulmonar derecha



Fig 22. Angiosarcoma del arteria pulmonar derecha.

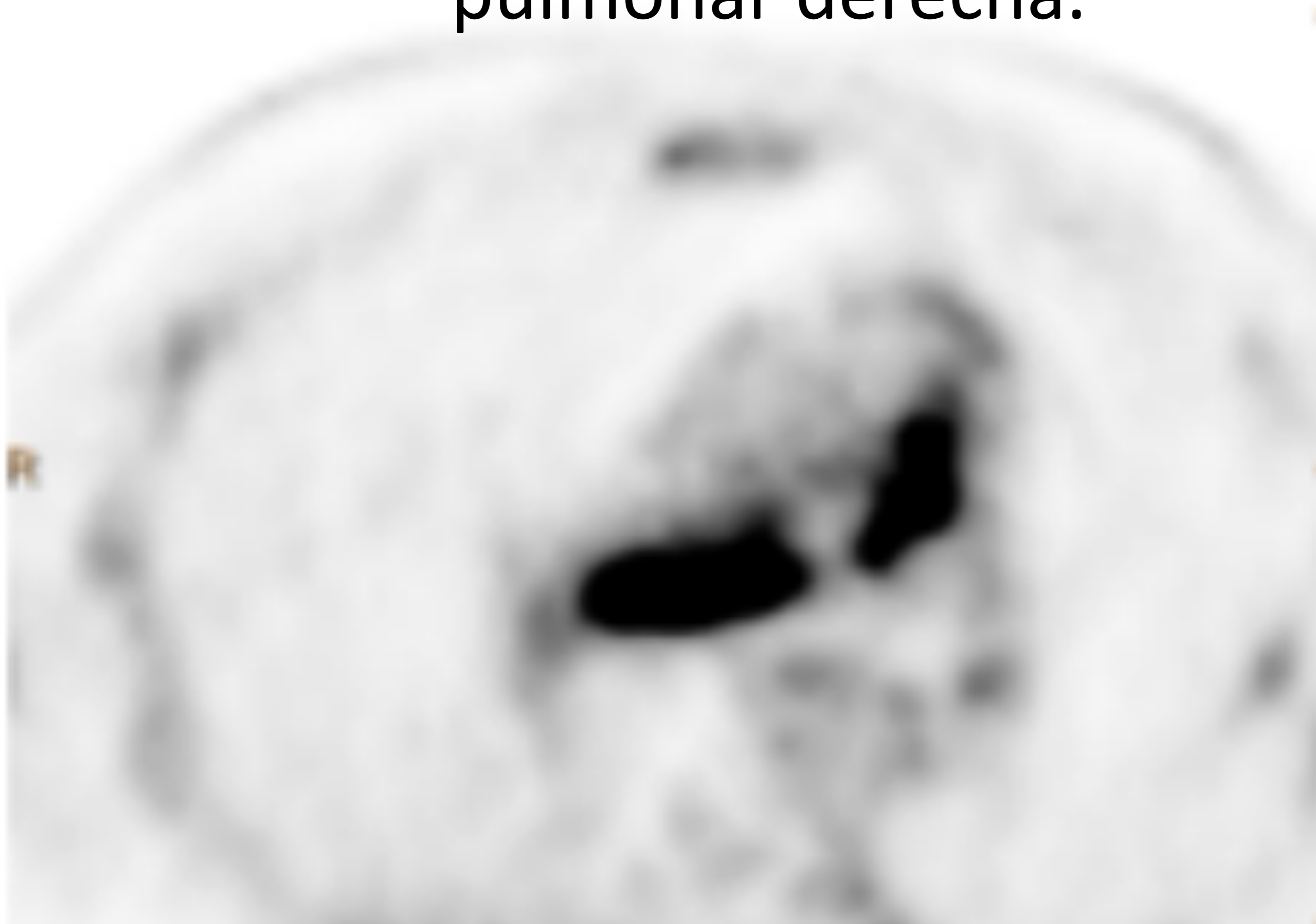


Fig 23. Angiosarcoma del arteria pulmonar derecha. PET-TC.

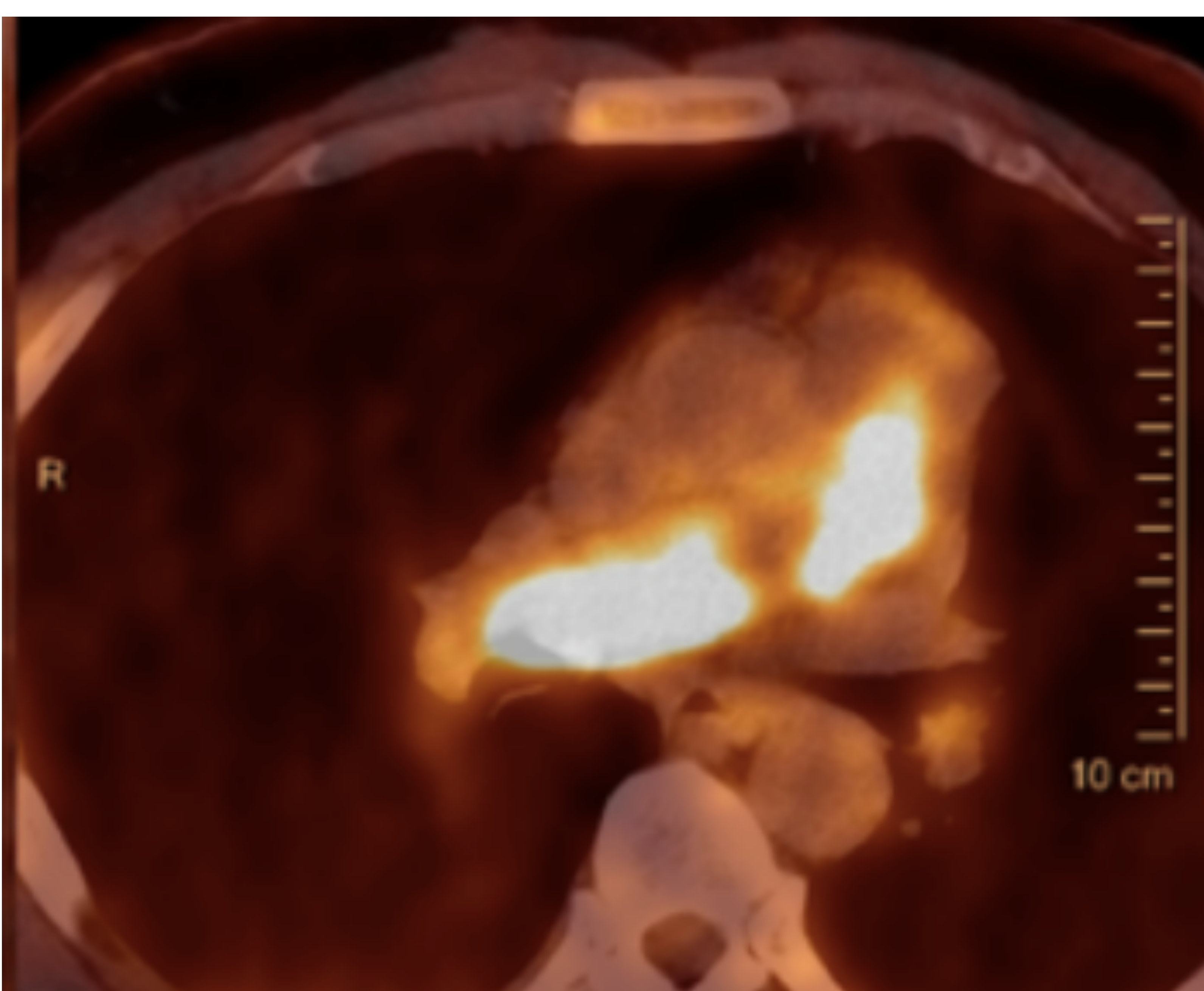


Fig 24. Angiosarcoma del arteria pulmonar derecha. PET-TC.

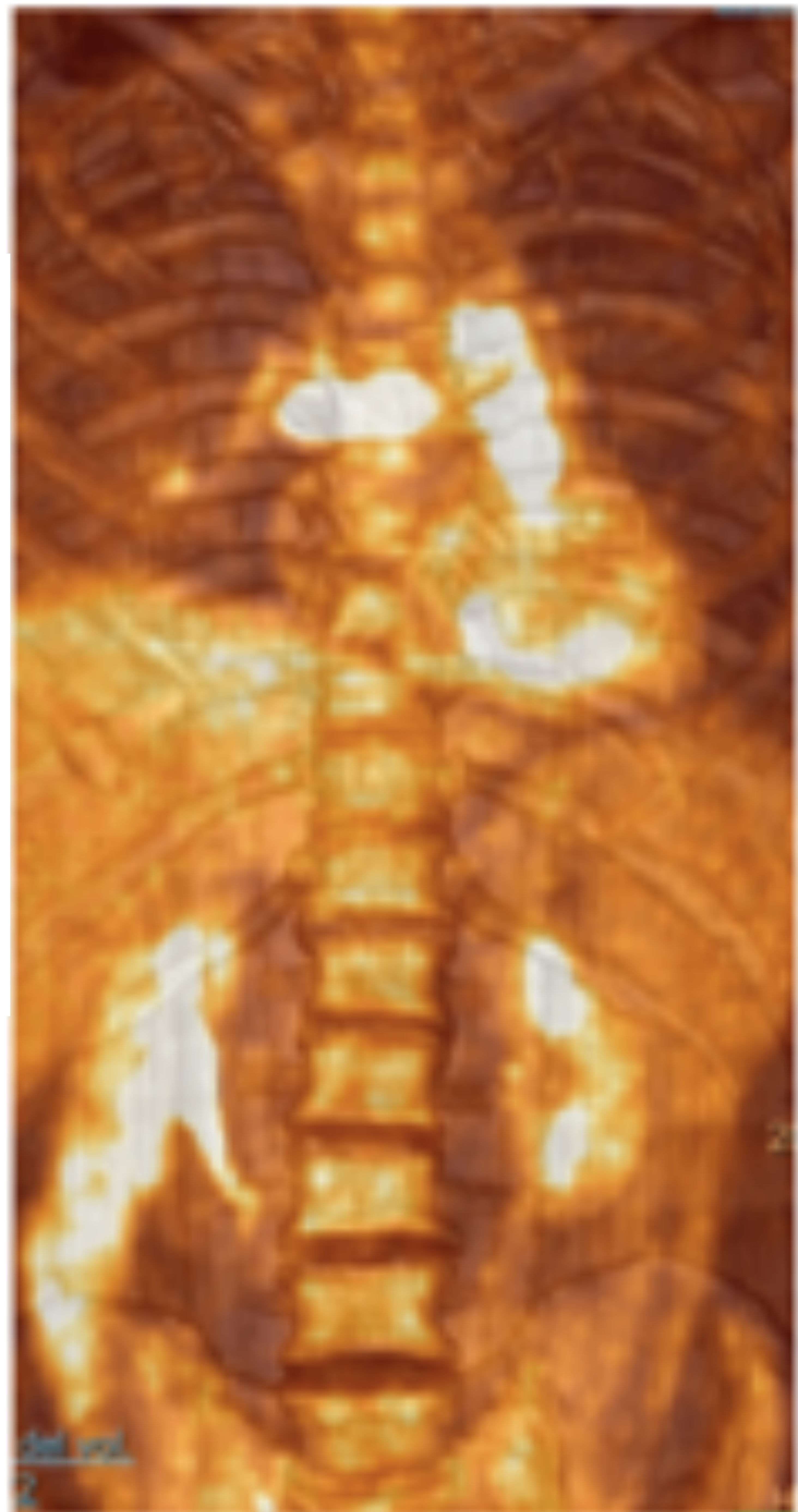


Fig 25. Angiosarcoma del arteria pulmonar derecha. PET-TC.

Hallazgos radiológicos de Hipertensión Pulmonar

4. Hallazgos según etiología.

- *Causas multifactoriales*

En algunas ocasiones, no solamente una enfermedad sino varias pueden ser las causantes de hipertensión pulmonar. El caso de la figura 26 ilustra un paciente con hipertensión pulmonar secundaria a infección por VIH, hipertensión portal, EPOC y enfermedad tromboembólica.

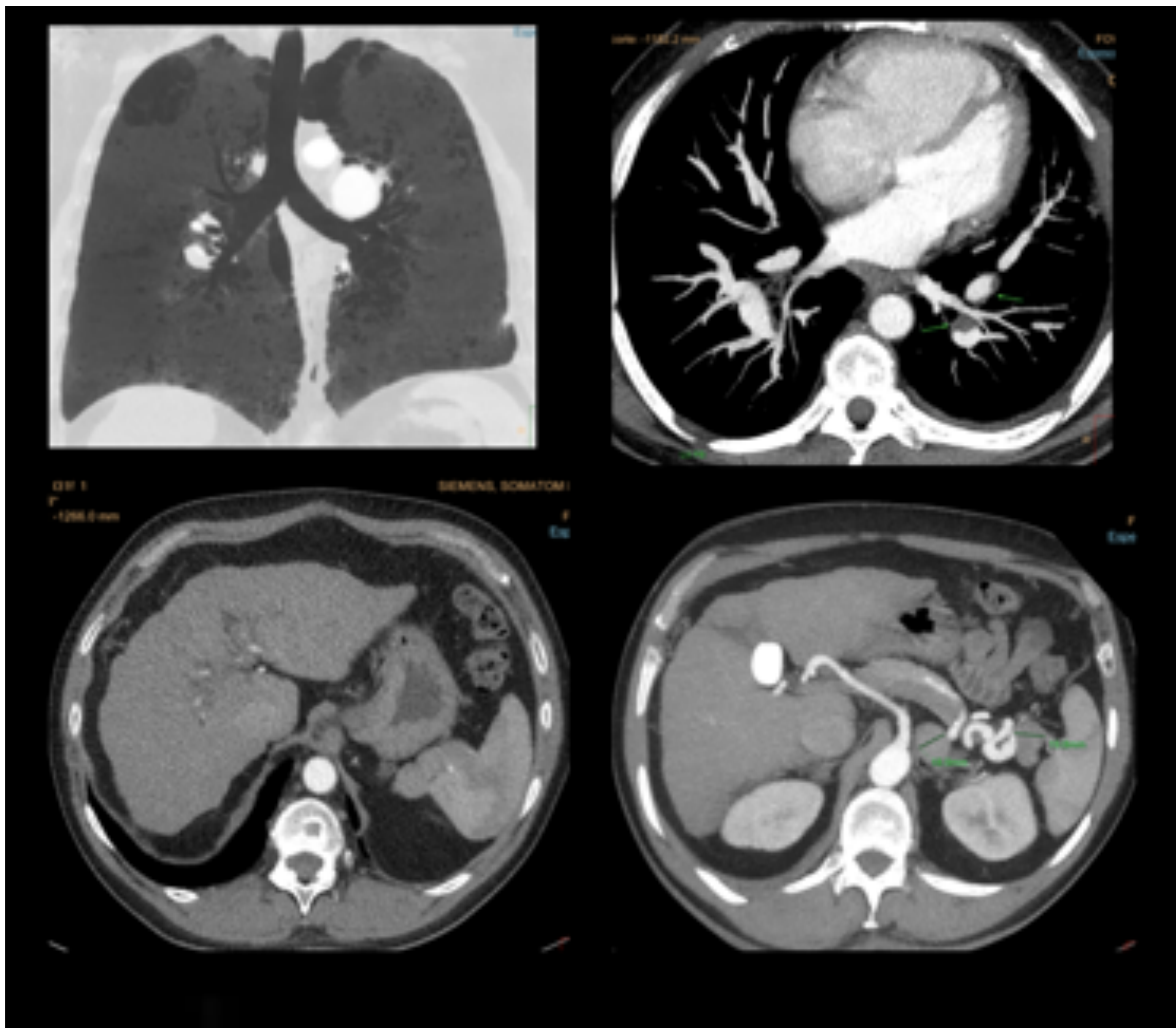


Fig 26. Hipertensión pulmonar secundaria a EPOC, enfermedad tromboembólica crónica, hipertensión portal y VIH.



CONCLUSIÓN

Mediante un estudio sistemático por órganos y sistemas se pueden reconocer las características de imagen más típicas de hipertensión pulmonar en el sistema cardiovascular, respiratorio y mediastínico así como orientar el diagnóstico hacia ciertas etiologías.

Referencias

1. Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, et al. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J* 2009; 34: 888–894
2. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53: 1801913
3. Rich S, Kaufmann E, Levy PS. The effect of high doses of calcium-channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 1992; 327: 76–81.
4. Nistal MS. Hipertensión pulmonar: aportación de la TCMD al diagnóstico de sus distintos tipos. *Radiología*. 2010May;52(6):500–12.
5. 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.