


HIPERTENSIÓN PULMONAR: UN RETO VIGENTE PARA UNA VIEJA CONOCIDA. ¿QUÉ APORTA LA IMAGEN?

Premio: Certificado de Mérito 
Tipo: Presentación Electrónica Educativa
Autores: **Joana Elejondo Oddo**, Ane Ugarte Nuño, Amaia Goienetxea Murgiondo, Eñaut Garmendia Lopetegui, Karmele Biurrun Mancisidor, Juan Vega Eraso

Objetivos Docentes

Familiarizarse con los hallazgos radiológicos de la hipertensión pulmonar y revisar su etiología y mecanismos fisiopatológicos.

Imágenes en esta sección:

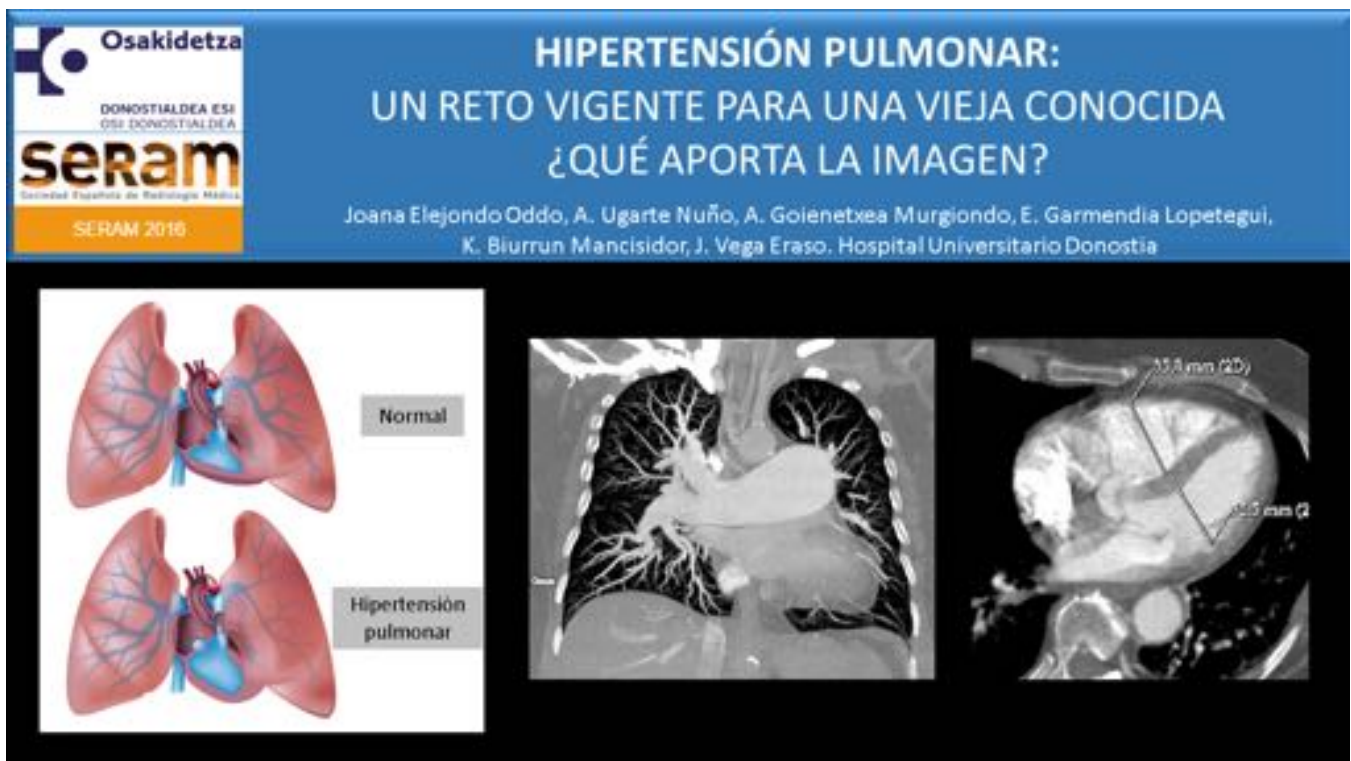
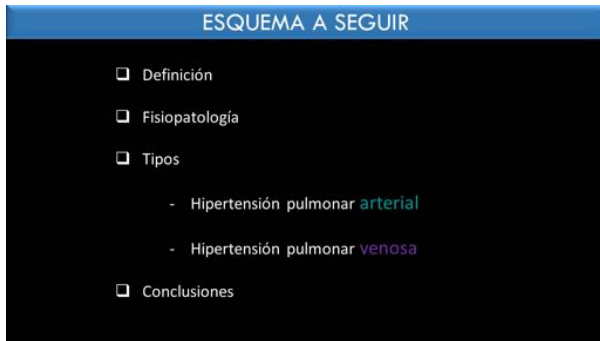


Fig. 1: .

Revisión del tema



DEFINICIÓN [Fig. 3](#)

La hipertensión pulmonar se define como una presión en la arteria pulmonar $> 25\text{mmHg}$ en reposo o $> 30\text{mmHg}$ durante el ejercicio y con un aumento de la resistencia vascular pulmonar.

A pesar de asociarse a una elevada morbimortalidad, el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes suele atrasarse debido a la inespecificidad de sus síntomas. El diagnóstico se realiza en base a datos clínicos, parámetros hemodinámicos, historia médica y hallazgos radiológicos e histológicos, y sin tratamiento puede progresar rápidamente a fallo cardíaco derecho y muerte en un periodo de 3 años.

Esta condición puede estar causada por multitud de enfermedades subyacentes y muchas de ellas tienen hallazgos característicos en la TC. Algunas se benefician de tratamiento quirúrgico, otras responden adecuadamente a fármacos vasodilatadores, mientras que otras pueden demostrar reacciones adversas graves al mismo tratamiento con fármacos vasodilatadores. Debido a la heterogeneidad en la etiología y tratamiento subsecuente, el radiólogo adquiere un papel importante a la hora de valorar pacientes con esta enfermedad.

A nivel histológico, el hallazgo más característico es la arteriopatía plexogénica en pequeñas y medianas arterias pulmonares (proliferación de la íntima con interrupción focal de la lámina elástica interna). En ocasiones, esta arteriopatía puede identificarse en la TC como pequeñas y tortuosas arterias periféricas.

FISIOPATOLOGÍA

Las modificaciones vasculares que se producen en la hipertensión arterial pulmonar incluyen: vasoconstricción, proliferación del músculo liso, inflamación, proliferación endotelial, fibrosis, trombosis in-situ y lesiones plexiformes. Todas estas modificaciones producen una **alteración de la resistencia vascular pulmonar**. [Fig. 4](#)

La diferencia de presión que se establece entre la presión arterial pulmonar y la presión venosa pulmonar es directamente proporcional a la resistencia vascular pulmonar y al flujo vascular pulmonar.

Factores que influyen en la presión arterial pulmonar media:

- Incremento del gasto cardíaco o hiperflujo
- Aumento de la resistencia vascular pulmonar: debido a enfermedades que afectan directamente al pulmón y a sus vasos.

- Incremento de la presión en la aurícula izquierda

El uso del término **hipertensión pulmonar arterial o precapilar** se refiere a aquellos casos con un perfil hemodinámico en el que **la presión pulmonar arterial alta** es el resultado de la elevada resistencia pulmonar precapilar y cuya **presión venosa pulmonar es normal**, medida como una presión de enclavamiento pulmonar ≤ 15 mmHg.

La hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad cardiaca izquierda implica un aumento de la presión arterial pulmonar debido a la transmisión retrógrada de elevación de la presión a las venas pulmonares, es decir, **hipertensión pulmonar venosa o postcapilar**, y se define como una **presión arterial pulmonar media ≥ 20 mmHg** y una **presión de enclavamiento pulmonar > 15 mmHg (aumentada)**.

El lecho vascular pulmonar adulto normal es un sistema de baja presión y de baja resistencia que es capaz de adaptarse a los aumentos en el flujo sanguíneo con una mínima elevación de la presión arterial pulmonar. En los pacientes con hipertensión pulmonar, la presión arterial pulmonar y la resistencia vascular están crónicamente elevadas, lo que lleva a la dilatación e hipertrofia ventricular derecha y agrandamiento de la aurícula derecha. Inicialmente, estos cambios son mecanismos compensatorios, que permiten mantener el gasto cardíaco, pero en pacientes con hipertensión pulmonar severa se produce una descompensación de las presiones condicionando una hipertrofia del ventrículo derecho que en las fases más tardías acaba dilatándose. Además, puede asociar una dilatación del anillo tricuspídeo con la consecuente insuficiencia valvular. Estos procesos finalmente dan lugar a una disminución del gasto cardíaco e insuficiencia cardíaca derecha. [Fig. 5](#)

La evaluación morfológica y funcional del ventrículo derecho desempeña un papel central tanto en el diagnóstico como en el seguimiento. Los parámetros de medición no invasivos más útiles para evaluar el tamaño y la función ventricular derecha son los volúmenes del ventrículo derecho y la fracción de eyección, que son medidos con mayor precisión mediante la RM cardíaca. Mediante la TC podemos detectar la dilatación e hipertrofia ventricular derecha, así como la rectificación o inversión del septo interventricular, hallazgos de gran importancia para valorar la repercusión cardíaca de la hipertensión pulmonar.

SIGNOS RADIOLÓGICOS GENERALES

Rx simple de tórax:

- Aumento del hilio pulmonar asociado al signo de la convergencia hilar.
- Dilatación del cono de la arteria pulmonar.
- Poda de arterias periféricas.
- Aumento del diámetro (15mm mujeres /16mm en hombres) de la arteria interlobar derecha.
- Dilatación de aurícula y ventrículo derechos como signo de fallo cardíaco derecho (en casos más avanzados).

TC:

Signos vasculares:

- Tronco de arteria pulmonar: poco específico (40%) si enfermedad pulmonar intersticial.
 - Diámetro del tronco de la arteria pulmonar >29 mm.
 - Ratio entre la arteria pulmonar principal y la aorta ascendente adyacente > 1
- Arterias pulmonares:
 - Ratio entre el diámetro de arterias pulmonares segmentarias y bronquios ≥ 1 en 3-4 lóbulos (especificidad 100%).

Signos cardíacos:

- Dilatación del ventrículo derecho. Diámetro ventrículo derecho / izquierdo > 1.
- Hipertrofia del ventrículo derecho con un espesor >4mm.
- Inversión del septo interventricular.
- Dilatación de la VCI y venas suprahepáticas.

Signos parenquimatosos:

- Patrón pulmonar en mosaico por defectos de perfusión.

El **patrón en mosaico** del parénquima pulmonar se describe como regiones hipoatenuantes bien delimitadas con disminución del calibre de los vasos y sin atrapamiento aéreo, asociado a áreas adyacentes de atenuación normal o hiperatenuación. La hipoatenuación se produce por hipoperfusión de áreas de parénquima pulmonar distales a vasos obstruidos o por arteriopatía de pequeño vaso, mientras que las áreas de hiperatenuación reflejan un aumento compensatorio del flujo sanguíneo.

RM:

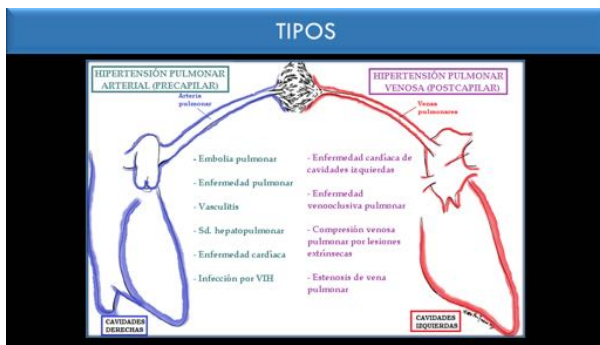
Alteraciones morfológicas:

- Hipertrofia, aumento de la trabeculación y dilatación del VD.
- Dilatación de la AD.
- VD de forma concéntrica.
- VI en forma de "D".
- Dilatación de arterias pulmonares.

Alteraciones funcionales:

- Disminución de la contractibilidad del VD.
- Alteración del volumen telesistólico y telediastólico del VD, del volumen sistólico y del índice cardíaco.
- Movimiento paradójico del septo interventricular.
- Insuficiencia valvular tricuspídea o pulmonar.
- Disminución de la velocidad de flujo en la arteria pulmonar.
- Disminución de flujo sanguíneo en la arteria coronaria derecha durante la sístole.

TIPOS [Fig. 6](#) [Fig. 7](#) [Fig. 8](#)



TIPOS Y SIGNOS RADIOLÓGICOS

HTAP (Arterial)	HTVP (Venosa)
<ul style="list-style-type: none"> • Dilatación de la arteria pulmonar principal $\geq 29\text{mm}$ * • Ratio diámetro de arteria pulmonar principal/aorta ascendente adyacente >1 • Dilatación de las arterias pulmonares izquierda y derecha • Ratio diámetro de arterias segmentarias / bronquios ≥ 1 * • Estrechamiento de los vasos pulmonares periféricos • Patrón pulmonar en mosaico por alteración de la perfusión • Signos de fallo cardíaco derecho 	<ul style="list-style-type: none"> • Engrosamiento de septos interflobulares • Derrame pleural • Edema pulmonar alveolar e intersticial • Signos de HTP arterial asociados
<p>* Ambos parámetros juntos forman el criterio más específico para el diagnóstico</p>	

HIPERTENSIÓN PULMONAR ARTERIAL (precapilar):

Etiología:

- Idiopática
- TEP crónico
- Enfermedad pulmonar
- Enfermedad cardíaca
- Shunts arteriovenosos
- Síndrome hepatopulmonar
- Infección por VIH
- Enfermedad del tejido conectivo
- Sarcoma de la arteria pulmonar

Signos en TC: [Fig. 9](#)

- Dilatación de la arteria pulmonar principal $\geq 29\text{mm}$ [especificidad: 89%]
- Ratio entre el diámetro de arterias segmentarias / bronquios ≥ 1 en 3-4 lóbulos [especificidad 100%].
- Ratio entre el diámetro de arteria pulmonar principal / aorta ascendente adyacente >1 (sobre todo en pacientes < 50 años) [especificidad: $>90\%$]
- Dilatación de las arterias pulmonares izquierda y derecha.
- Estrechamiento de los vasos pulmonares periféricos.
- Hipertrofia del VD.
- Dilatación de AD y VD, con inversión del septo interventricular y dilatación del anillo valvular tricuspídeo.
- Patrón pulmonar en mosaico por alteración de la perfusión.

HIPERTENSIÓN PULMONAR VENOSA (postcapilar):

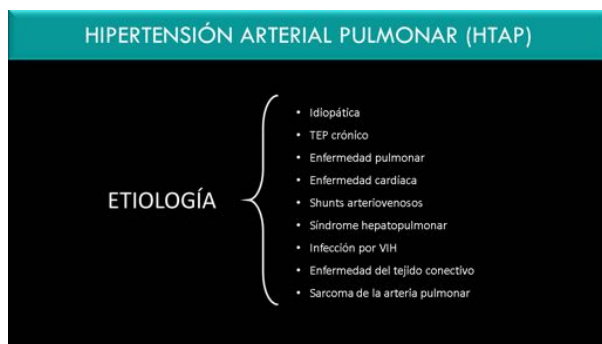
Etiología:

- Compresión venosa pulmonar por lesiones extrínsecas (ej. fibrosis mediastínica).
- Enfermedad venooclusiva pulmonar.
- Enfermedades que afectan a cámaras cardíacas izquierdas (fallo cardíaco izquierdo, neoplasia en aurícula izquierda, trombo en aurícula izquierda, estenosis de válvula mitral, conexiones venosas anómalas congénitas...).

Signos en TC: [Fig. 10](#)

- Edema pulmonar alveolar e intersticial.
- Derrame pleural.
- Signos de HTP arterial asociados.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (HTAP) [Fig. 11](#)



HTAP IDIOPÁTICA (HTAPI) [Fig. 12](#) [Fig. 13](#)

Hipertensión pulmonar arterial sin causa identificable.

Más frecuente en el adulto joven, entre los 20 y los 45 años, y más frecuente en mujeres.

La clínica suele ser inespecífica, el síntoma más frecuente es la disnea (60%), pero también puede ocasionar angina, fatiga, síncope o cor pulmonale.

El diagnóstico suele diferir hasta dos años desde el inicio de los síntomas por su inespecificidad.

La tasa de supervivencia a los 5 años es de aproximadamente el 34%.

Factores de riesgo:

- Trastornos autoinmunes: ej fenómeno de Raynaud, ANA positivos,...
- Embarazo

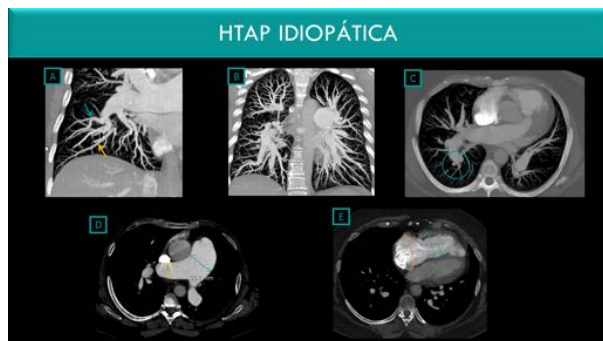
A nivel **histológico** podemos encontrar:

- Arteriopatía plexogénica: es el hallazgo que más se asocia (75% de los casos).
- Trombo intraluminal agudo y organizado: se identifica en más del 50% de los casos, pero resulta difícil diferenciarla de una oclusión arterial crónica debido a tromboembolismo pulmonar crónico.

Hallazgos en TC:

- Dilatación del tronco principal de la arteria pulmonar (normalmente en ausencia de trombo

- intraluminal).
- Pequeños vasos periféricos tortuosos (arteriopatía plexogénica).
- Disminución abrupta del calibre de arterias segmentarias y subsegmentarias.
- Otros hallazgos:
 - Parénquima pulmonar con patrón de atenuación en mosaico.
 - Dilatación de cavidades cardíacas derechas.
 - Derrame pericárdico: si enfermedad severa, peor pronóstico.



HTAP POR ENFERMEDAD TROMBÓTICA Y/O EMBÓLICA CRÓNICA (HTPTEPC): [Fig. 14](#)

La hipertensión arterial pulmonar en relación con tromboembolismo pulmonar crónico aparece como complicación del tromboembolismo pulmonar agudo sintomático en el 3,8% de los casos. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes el evento tromboembólico inicial es asintomático por lo que se cree que es más frecuente.

En pacientes con HTPTEPC, el trombo pulmonar no se resuelve si no que se endoteliza y se fibrosa, causando obstrucciones vasculares parciales o completas y arteriopatía de pequeño vaso secundaria.

Estos pacientes presentan disnea de esfuerzo tras un periodo asintomático de meses o años, que puede ir acompañada de tos crónica no productiva, dolor torácico atípico, taquicardia, síncope o cor pulmonale. A pesar de que es potencialmente curable mediante tromboendarterectomía, el pronóstico es pobre teniendo una tasa de supervivencia a los 5 años del 30% si la presión media en la arteria pulmonar es >30 mmHg.

Puede estar **producida** por:

- Trombosis o tromboembolia: enfermedad tromboembólica crónica o anemia falciforme.
- Embolia tumoral, parasitaria o de cuerpo extraño.

Factores de riesgo:

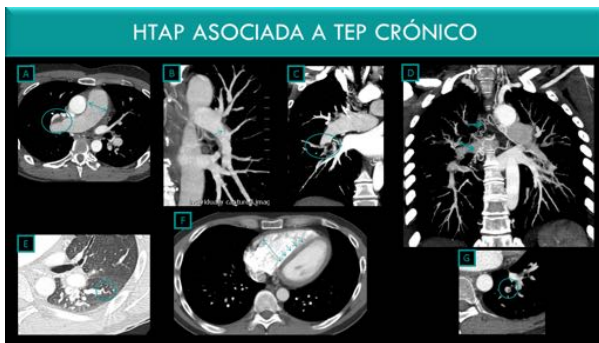
- Esplenectomía.
- Válvula de drenaje ventrículo-peritoneal.
- Vía venosa central permanente.
- Enfermedad inflamatoria intestinal.

A nivel **histológico** podemos encontrar:

- Arteriopatía de pequeño vaso (indistinguible de la de otras HTAP)
- Diferentes estadios de trombos organizados y recanalizados en arterias pulmonares elásticas y musculares.

Hallazgos en TC:

- Signos vasculares clásicos de HTAP.
- Trombo crónico en arterias pulmonares: Émbolos excéntricos, semilunares y periféricos, contiguos a la pared del vaso, que aparecen como un engrosamiento irregular de la pared arterial, y que pueden contener calcificaciones. Además, formación de bandas intraluminales.
- Patrón pulmonar en mosaico con opacidades periféricas con forma de cuña, adyacentes a la superficie pleural, en relación con infartos previos.
- Amputaciones abruptas de los vasos.
- Marcada variación del tamaño de los vasos segmentarios.
- Leve engrosamiento pericárdico o derrame pericárdico: en casos severos.
- Adenopatías: debido a la transformación vascular y esclerosis del hilio.
- Bronquiectasias cilíndricas.
- Si severo: dilatación del ventrículo derecho, inversión del tabique interventricular y reflujo de contraste hacia las venas hepáticas o el seno coronario.
- A causa del aumento del flujo sanguíneo de la arteria bronquial, secundario a la obstrucción crónica de las arterias pulmonares:
 - Dilatación de las arterias bronquiales ($\geq 1,5$ mm.).
 - Colaterales sistémicas: frénica inferior, intercostales, arteria mamaria interna,...



A continuación se presentan dos tablas para diferenciar el HTPTEPC de la HTAPI (Tabla 1) y del embolismo pulmonar agudo (Tabla 2).

Tabla 1 Diagnóstico diferencial entre HTAPI y HTPTEPC.

HTAPI	HTPTEPC
Pequeños vasos periféricos tortuosos (arteriopatía plexogénica)	Trombos intraluminales o bandas en arterias pulmonares centrales y periféricas y desarrollo de colaterales sistémicas
Patrón de atenuación pulmonar en mosaico en áreas focales perivasculares con distribución perihiliar o periférica	Patrón de atenuación pulmonar en mosaico de distribución segmentaria y subsegmentaria, sin atrapamiento aéreo
Las opacidades pulmonares periféricas por infartos previos son infrecuentes	Opacidades periféricas del parénquima por infartos previos
Homogeneidad en el calibre de los vasos	Marcada variación del calibre de los vasos segmentarios y entre diferentes lóbulos
Raramente dilatación de arterias bronquiales	Frecuente dilatación de arterias bronquiales

HTPTEPC: hipertensión pulmonar asociada a tromboembolismo pulmonar crónico.

Tabla 2 Diagnóstico diferencial entre embolia pulmonar aguda y HTPTEPC.

EMBOLIA PULMONAR AGUDA	HTPTEPC
Aumento del diámetro de la arteria pulmonar	Diámetro de la arteria pulmonar preservado
Ángulo agudo entre el émbolo y la pared del vaso	Ángulo obtuso entre émbolo y pared vascular
No dilatación de las arterias bronquiales	Dilatación de las arterias bronquiales
Si hipertensión arterial pulmonar aguda: Dilatación del ventrículo derecho sin hipertrofia	Dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho

HTAP ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR [Fig. 15](#)

La enfermedad pulmonar es la causa más común de hipertensión pulmonar. Puede aparecer en pacientes con enfermedades pulmonares obstructivas y restrictivas, tales como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica o las enfermedades pulmonares intersticiales, y su presencia es un indicador de morbilidad y mortalidad.

Fisiopatología:

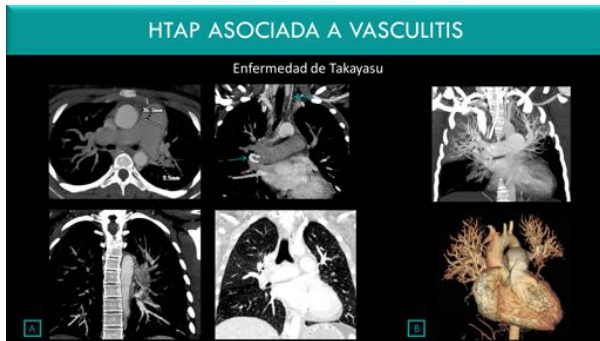
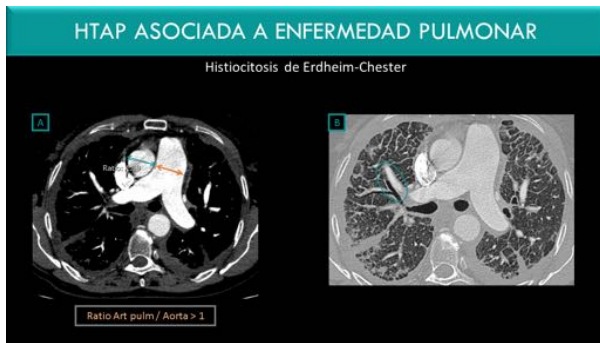
- Vasoconstricción aguda hipóxica.
- Remodelamiento vascular.
- En EPOC: compresión de vasos alveolares por aumento de la presión intraalveolar.
- En enfermedad pulmonar intersticial: obliteración o compresión de los vasos pulmonares por fibrosis.

Las enfermedades pulmonares **restrictivas** incluyen:

- Neumonía intersticial idiopática: ej. fibrosis pulmonar idiopática (hasta el 46% se asocian a hipertensión pulmonar).
- Neumonías intersticiales secundarias: enfermedades de tejido conectivo, sarcoidosis, vasculitis ([Fig. 16](#)), toxicidad por drogas, exposición a toxinas...
- Otras: deformidades de la caja torácica (cifoescoliosis, toracoplastia o enfermedad restrictiva pleural), alteraciones diafragmáticas, enfermedades neuromusculares, lesiones de la médula espinal...

En las **enfermedades pulmonares fibróticas**, la dilatación de la arteria pulmonar puede ocurrir en ausencia de hipertensión pulmonar arterial, por lo que en este grupo de pacientes el diámetro de la arteria pulmonar es un indicador poco fiable del grado de HTAP.

En estos pacientes puede ser un marcador más fiable que el ratio del tronco principal de la arteria pulmonar entre la aorta ascendente sea > 1 .



HTAP ASOCIADA A ENFERMEDAD CARDÍACA [Fig. 17](#)

La hipertensión pulmonar severa secundaria a enfermedades cardíacas congénitas es poco frecuente debido a que generalmente son detectadas y corregidas en edades tempranas.

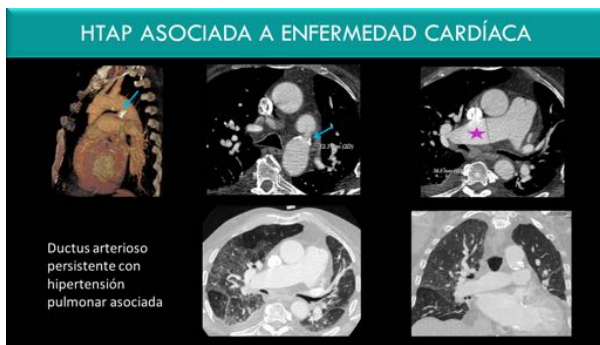
Las anomalías cardíacas congénitas asociadas más frecuentemente son:

- Shunt cardíaco izquierda - derecha mantenido (sin cianosis):
 - Defecto septal ventricular o auricular.
 - Ductus arterioso persistente.
- Shunt cardíaco derecha - izquierda (con cianosis):
 - Síndrome de Eisenmenger.
 - Transposición de grandes vasos: HTP de aparición temprana.

De los pacientes con defectos cardíacos septales mantenidos, los que tienen defectos septales **ventriculares** desarrollan con más frecuencia el síndrome de Eisenmenger, sobre todo en el caso de defectos de gran tamaño.

La severidad de los cambios estructurales producidos en las arterias pulmonares por las enfermedades cardíacas congénitas parece corresponder con la magnitud de la presión de la arteria pulmonar, sin tener tanta correlación con la edad del paciente o la localización del defecto intracardiaco.

La realización de una biopsia pulmonar puede ayudar al tratamiento y pronóstico, según el grado de reversibilidad que presenten las lesiones.



HTAP ASOCIADA A SHUNTS ARTERIOVENOSOS [Fig. 23](#)

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares pueden **aparecer**:

- De forma esporádica.
- Asociadas a la enfermedad Rendu-Osler-Weber (telangiectasia hemorrágica hereditaria): trastorno autosómico dominante caracterizado por telangiectasias cutáneas y mucosas y malformaciones arteriovenosas en otros órganos. Causa más frecuente.
- Otros: embarazo, síndrome de poliesplenía, cirrosis hepática o malformaciones cardíacas complejas.

Suelen ser múltiples y bilaterales, especialmente en los lóbulos inferiores.

Sin tratamiento, estas malformaciones arteriovenosas pueden aumentar de tamaño con el tiempo, causando un estado de circulación hiperdinámico con hipoxemia severa debido al elevado volumen del shunt, con el eventual desarrollo de hipertensión pulmonar.

Hallazgos en **TC**:

- Signos típicos de hipertensión pulmonar arterial.
- Patrón de perfusión pulmonar en mosaico: debido a arteriopatía secundaria de pequeño vaso o por obstrucción de las arterias pulmonares por la formación de émbolos en el paso de la sangre a través de las conexiones arteriovenosas.
- Shunts arteriovenosos macroscópicos:
 - Forma única más frecuente: saco vascular dilatado (con forma de nódulo liso, redondo, elíptico o serpentiginoso) conectado a una arteria nutricia (de diámetro menor que la mitad del diámetro del nódulo) y una vena de drenaje.
 - Formas complejas (<10%): tienen más de una arteria nutricia.
 - TC con contraste: marcada opacificación de las lesiones.
 - Angio-TC con reconstrucciones PMI: detección de malformaciones y tamaño y número de arterias nutricias.

El cortocircuito resultante de derecha a izquierda puede causar accidentes cerebrovasculares. Otras posibles complicaciones son la hemorragia intrapulmonar o el hemotórax.

Los posibles tratamientos abarcan la embolización con espirales metálicas, así como la angiografía intervencionista en caso de que la arteria nutricia sea >3 mm.

SÍNDROME HEPATOPULMONAR E HIPERTENSIÓN PORTOPULMONAR [Fig. 18](#)

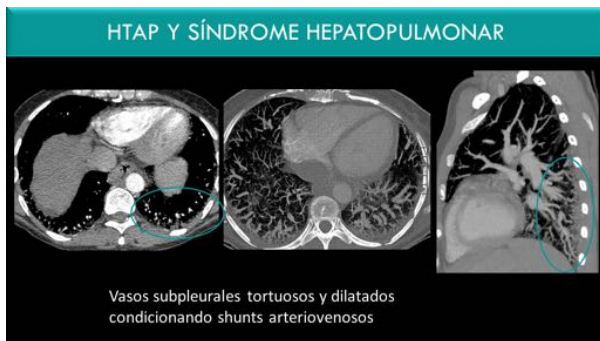
En los pacientes con hepatopatía grave es frecuente la existencia de dos síndromes pulmonares con características propias: el síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portopulmonar. Ambos constituyen

los extremos de un amplio espectro de vasculopatía pulmonar que va desde la vasodilatación extrema a la vasoconstricción. Si bien guardan relación patogénica con la hipertensión portal, tienen mecanismos fisiopatológicos claramente diferenciados y exactamente opuestos.

El **síndrome hepatopulmonar** se desarrolla en un 15%-20% de los pacientes con cirrosis hepática. Se caracteriza por un aumento del gradiente de oxígeno alveolo-arterial durante la respiración normal y por la **dilatación** de vasos pulmonares, sobre todo los de pequeño calibre y los capilares.

Los hallazgos característicos en **CT** consisten en:

- Signos de hipertensión arterial pulmonar.
- Vasos subpleurales tortuosos dilatados con presencia de shunts arteriovenosos.



En el extremo contrario del síndrome hepatopulmonar está la **hipertensión portopulmonar**, que resulta de la vasoconstricción pulmonar excesiva y el remodelado vascular, y que tiene como consecuencia final la insuficiencia del ventrículo derecho. La hipertensión portopulmonar es menos frecuente y se desarrolla en un 2 - 5% de los pacientes con cirrosis hepática e hipertensión portal.

HTAP ASOCIADA A ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO [Fig. 19](#)

La enfermedad del tejido conectivo que más frecuentemente se asocia a hipertensión pulmonar es la esclerosis sistémica, particularmente en su forma de **CREST** (calcinosis, Raynaud disease, esophageal dysmotility, sclerodactyly and telangiectasia).

También puede estar asociada a:

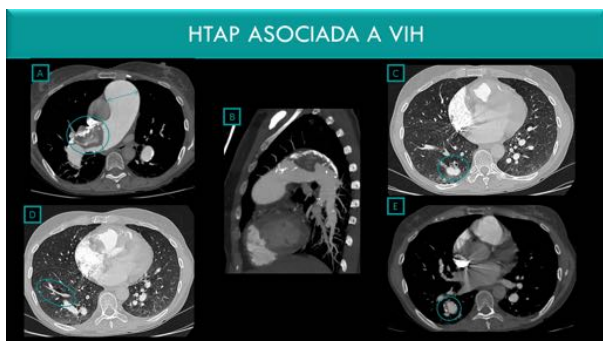
- Artritis reumatoide
- Polimiositis y dermatomiositis
- Lupus eritematoso sistémico

La hipertensión pulmonar en estos pacientes está relacionada con la fibrosis intersticial y la afectación vascular pulmonar. Sin embargo, es importante saber que en estos pacientes la hipertensión pulmonar no está relacionada con el grado de fibrosis pulmonar.

HTAP ASOCIADA A VIH [Fig. 20](#)

La HTAP asociada al VIH es una complicación que puede amenazar la vida del paciente. El mecanismo mediante el que se desarrolla es desconocido y se piensa que pueden actuar factores genéticos junto con sustancias liberadas por el virus de la inmunodeficiencia humana.

Debido a la similitud en las características clínicas, patológicas y radiológicas entre la hipertensión arterial pulmonar idiopática y la HTAP asociada al VIH, se recomienda realizar un test de VIH en aquellos pacientes con una HTAP radiológica sin una causa identificable.



SARCOMA PRIMARIO DE LAS ARTERIAS PULMONARES [Fig. 21](#)

Los pacientes diagnosticados de sarcoma de la arteria pulmonar pueden desarrollar HTAP por oclusión directa de la arteria por la masa tumoral o por la formación de trombo sobre ella. Son frecuentes los episodios tromboembólicos secundarios, por lo que son habituales las metástasis pulmonares.

El sarcoma de arterias pulmonares generalmente se desarrolla en la arteria pulmonar principal y puede extenderse hacia las arterias pulmonares derecha e izquierda, o bien introducirse en aurícula derecha a través de la válvula tricuspídea. En estos pacientes el principal diagnóstico diferencial se hace con el tromboembolismo pulmonar crónico.

En un TC se observa una masa intravascular, en forma de defecto de repleción heterogéneo que, a diferencia del TEPC, **realza a la administración de contraste intravenoso** y que puede invadir estructuras adyacentes como el mediastino o el parénquima pulmonar.

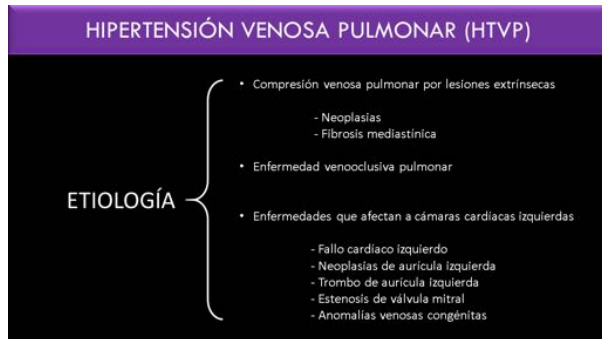


Tabla 3 Diagnóstico diferencial entre el sarcoma de arteria pulmonar (AP) y HTPTEPC.

SARCOMA DE LA AP	HTPTEPC
Generalmente unilateral, en una arteria pulmonar principal, y con extensión retrógrada hacia la aurícula	Generalmente bilateral con extensión del trombo hacia la periferia
Ángulo agudo entre la masa tumoral y la pared del vaso	Ángulo obtuso entre el émbolo y la pared del vaso
Puede ocupar completamente y expandir las arterias pulmonares	Arterias pulmonares con diámetro conservado
Realce tardío de la masa tumoral en las	Ausencia de captación de contraste

pruebas de imagen con CIV	
Captación de 18F FDG en el PET	Ausencia de captación de 18F FDG en PET

HIPERTENSIÓN VENOSA PULMONAR (HTVP) Fig. 22



La hipertensión pulmonar venosa o postcapilar puede estar causada por la obstrucción al drenaje venoso de las venas pulmonares en alguna de las siguientes situaciones:

- Fibrosis mediastínica.
- Enfermedad pulmonar venooclusiva.
- Lesión extrínseca que comprima las venas pulmonares.
- Neoplasia de la aurícula izquierda o estenosis de la válvula mitral.
- Drenajes venosos anómalos.

Los hallazgos característicos de la HTVP en la TC son los siguientes:

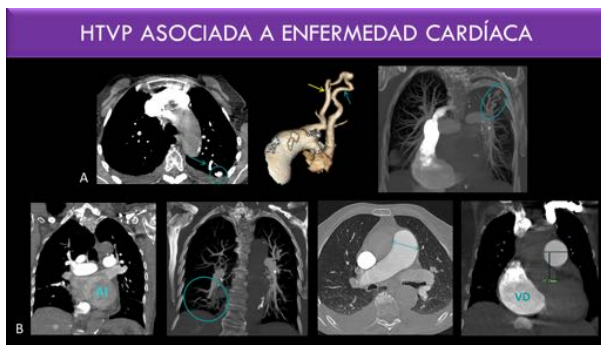
- Engrosamiento septal interlobular.
- Derrame pleural.
- Opacidades pulmonares.

Es frecuente observar hipertensión pulmonar arterial coexistente en casos de HTP venosa debido a la transmisión de presiones venosas elevadas a través de la red capilar.

HTVP ASOCIADA A ENFERMEDAD CARDÍACA Fig. 23

La causa más frecuente de HTVP es el fallo cardíaco izquierdo. Otras causas menos frecuentes incluyen trombo de aurícula izquierda, neoplasia de aurícula izquierda y estenosis mitral.

Los hallazgos radiológicos típicos suelen ir acompañados de la dilatación de la aurícula izquierda.

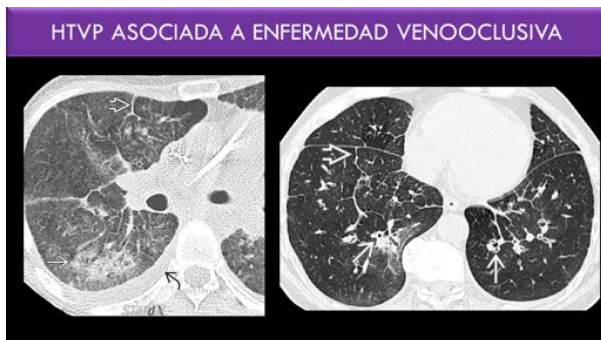


HTVP ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR VENOOCCLUSIVA [Fig. 24](#)

La enfermedad venooclusiva pulmonar afecta principalmente a niños y su etiología es desconocida. Se ha demostrado su asociación con:

- Altos niveles de estrógeno durante el embarazo.
- Contraceptivos orales.
- Infecciones virales.
- Transplante de médula ósea.
- Algunos fármacos (bleomicina, mitomicina...).

Clínicamente y radiológicamente presenta los signos típicos de la HTAP asociados a episodios de edema pulmonar (engrosamiento de septos interlobulillares y derrames pleurales característicamente de pequeña cuantía) y opacidades pulmonares en vidrio deslustrado.



Histológicamente está caracterizada por la presencia de trombos organizados y recanalizados y fibrosis intimal excéntrica de las venas pulmonares.

La distinción entre la enfermedad venooclusiva pulmonar y la hipertensión arterial pulmonar es de vital importancia ya que la administración de terapia vasodilatadora por una presunta HTAP puede inducir un edema pulmonar potencialmente mortal.

Imágenes en esta sección:

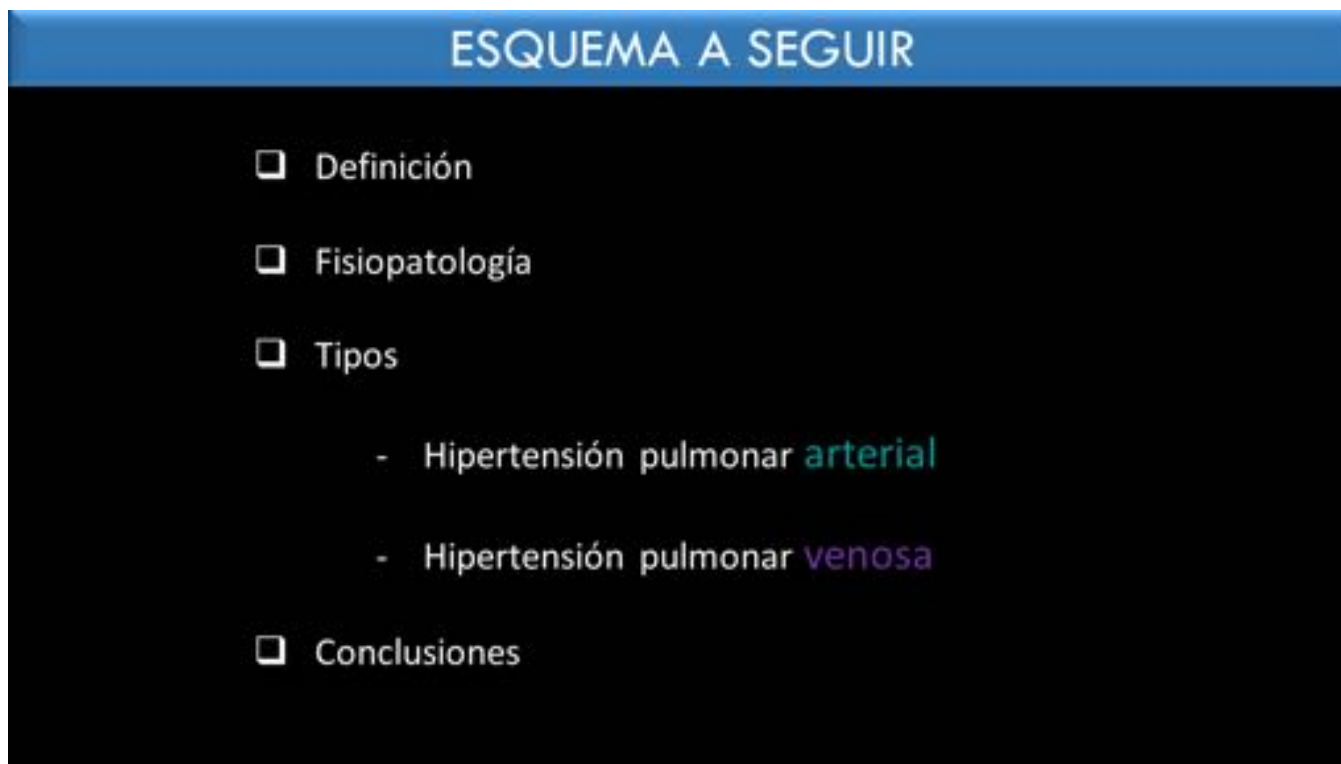


Fig. 2: Esquema a seguir.

DEFINICIÓN

HTP: Presión media en AP ≥ 25 mmHg en reposo

Incremento de la
resistencia
vascular pulmonar



Fallo cardíaco
derecho



Muerte

Fig. 3: Definición.

FISIOPATOLOGÍA

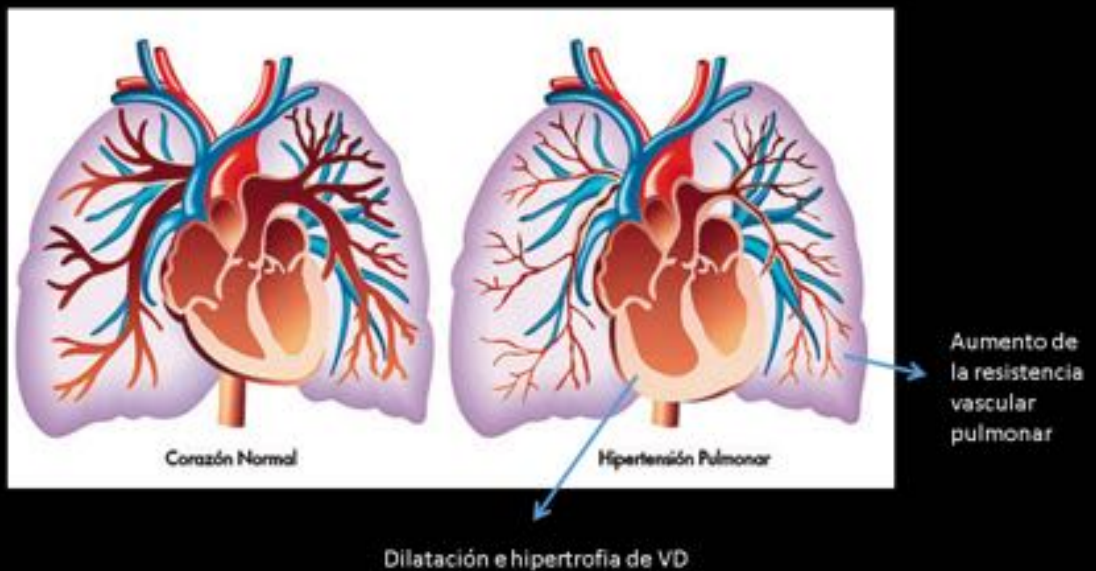


Fig. 4: Fisiopatología. Figura que demuestra el aumento de resistencias pulmonares periféricas y la hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho.

HTP Y FALLO CARDÍACO DERECHO

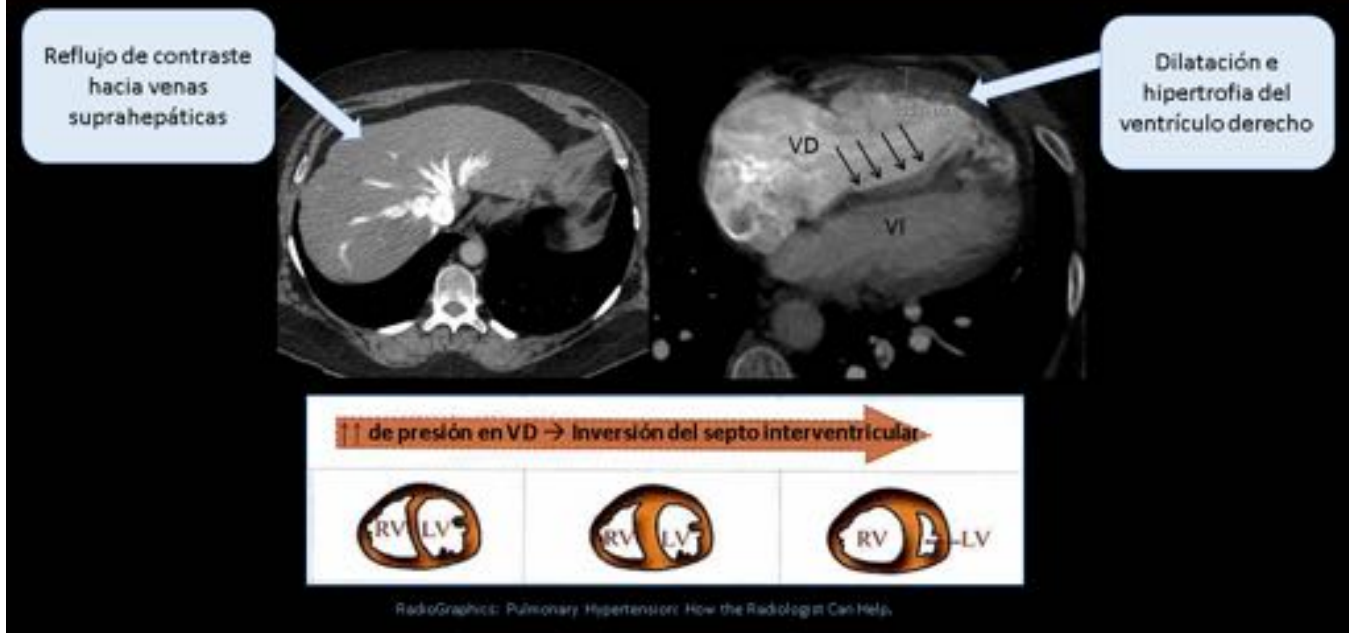


Fig. 5: Fisiopatología. Evolución a fallo cardíaco derecho.

TIPOS

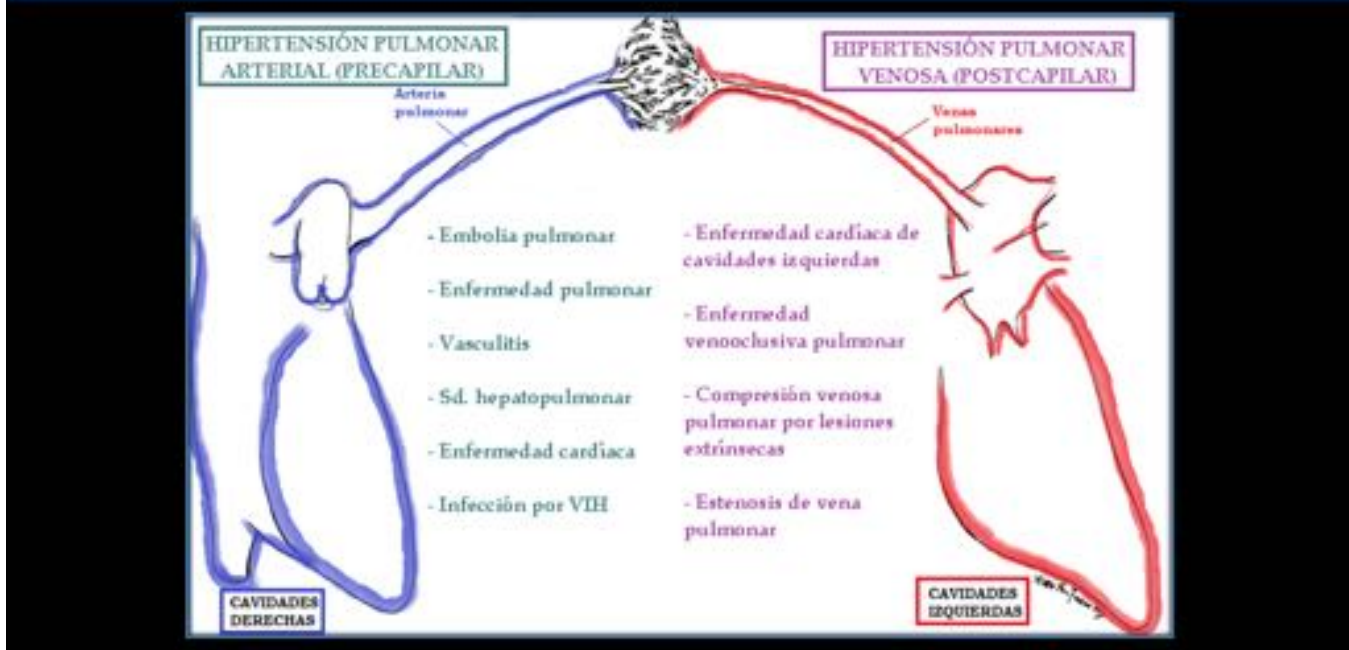


Fig. 6: Hipertensión pulmonar arterial (precapilar) y venosa (postcapilar).

TIPOS Y SIGNOS RADIOLÓGICOS

HTAP (Arterial)

- Dilatación de la arteria pulmonar principal $\geq 29\text{mm}$ *
- Ratio diámetro de arteria pulmonar principal/aorta ascendente >1
- Dilatación de las arterias pulmonares izquierda y derecha
- Ratio diámetro de arterias segmentarias / bronquios ≥ 1 *
- Estrechamiento de los vasos pulmonares periféricos
- Patrón pulmonar en mosaico por alteración de la perfusión
- Signos de fallo cardíaco derecho

HTVP (Venosa)

- Engrosamiento de septos interlobulares
- Derrame pleural
- Edema pulmonar alveolar e intersticial
- Signos de HTP arterial asociados

* Ambos parámetros juntos forman el criterio más específico para el diagnóstico

Fig. 7: Signos radiológicos característicos de la HTAP y la HTVP.

TIPOS Y SIGNOS RADIOLÓGICOS

HTAP (Arterial)



Arterias pulmonares tortuosas (○) con venas pulmonares (→) de morfología respetada

HTVP (Venosa)

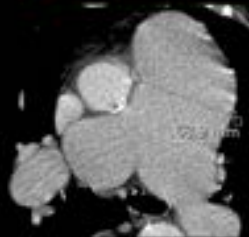


Venas pulmonares tortuosas (○) con arterias pulmonares (→) de morfología respetada

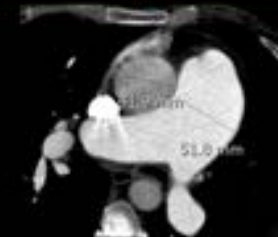
Fig. 8: Diferencia en la morfología de los vasos entre la HTAP y la HTVP.

TIPOS Y SIGNOS RADIOLÓGICOS

HTAP (Arterial)



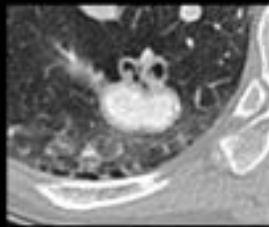
Dilatación de la arteria pulmonar principal $\geq 29\text{mm}$



Ratio diámetro de arteria pulmonar principal/aorta ascendente adyacente >1



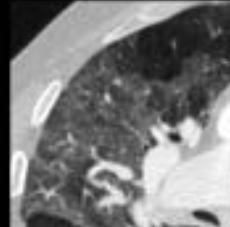
Dilatación de las arterias pulmonares izquierda y derecha



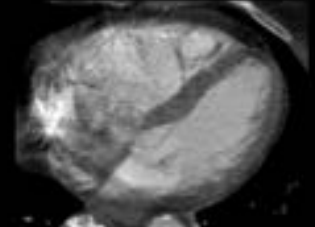
Ratio diámetro de arterias segmentarias / bronquios ≥ 1



Estrechamiento brusco de los vasos pulmonares periféricos



Patrón pulmonar en mosaico



Signos de fallo cardíaco derecho

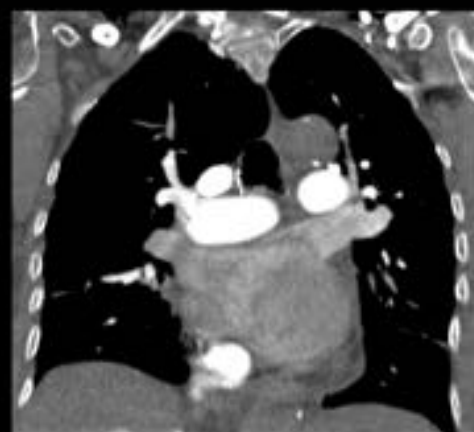
Fig. 9: Signos radiológicos típicos de la HTAP.

TIPOS Y SIGNOS RADIOLÓGICOS

HTVP (Venosa)



Dilatación del cono de la arteria pulmonar asociado a derrame pleural



Frecuentemente asociado a fallo cardíaco izquierdo. En este caso se observa la dilatación de la aurícula izquierda

Fig. 10: Signos radiológicos típicos de la HTVP.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (HTAP)

ETIOLOGÍA

- Idiopática
- TEP crónico
- Enfermedad pulmonar
- Enfermedad cardíaca
- Shunts arteriovenosos
- Síndrome hepatopulmonar
- Infección por VIH
- Enfermedad del tejido conectivo
- Sarcoma de la arteria pulmonar

Fig. 11: Etiología de la HTAP.

HTAP IDIOPÁTICA

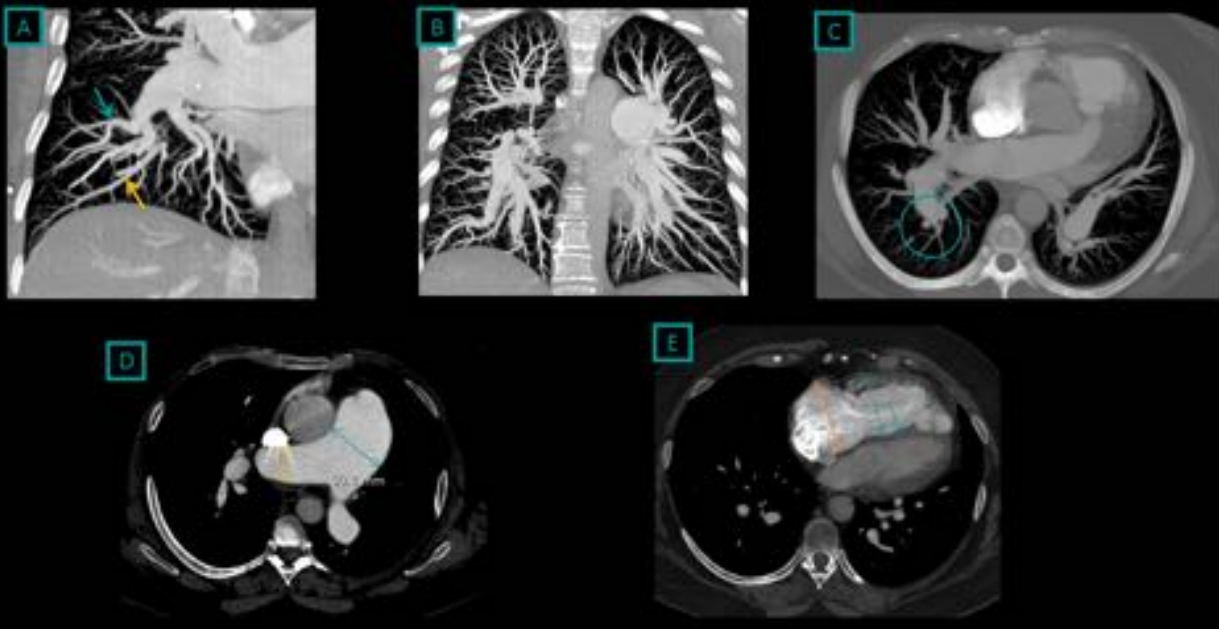


Fig. 12: TC en mujer de 60 años. HTAPI A: Flecha verde: art. pulm. tortuosas / Flecha naranja: Venas pulm. de respetadas. B: Dilatación de art. pulmonares. C: Círculo: disminución brusca del calibre arterial. D: Doble flecha verde: dilatación del tronco principal de la art. pulmonar / doble flecha naranja: dilatación de art. pulm. drcha. E: «X»: HVD / Doble flecha naranja: dilatación de AD / flechas verdes:

dilatación del VD y rectificación del septo IV.

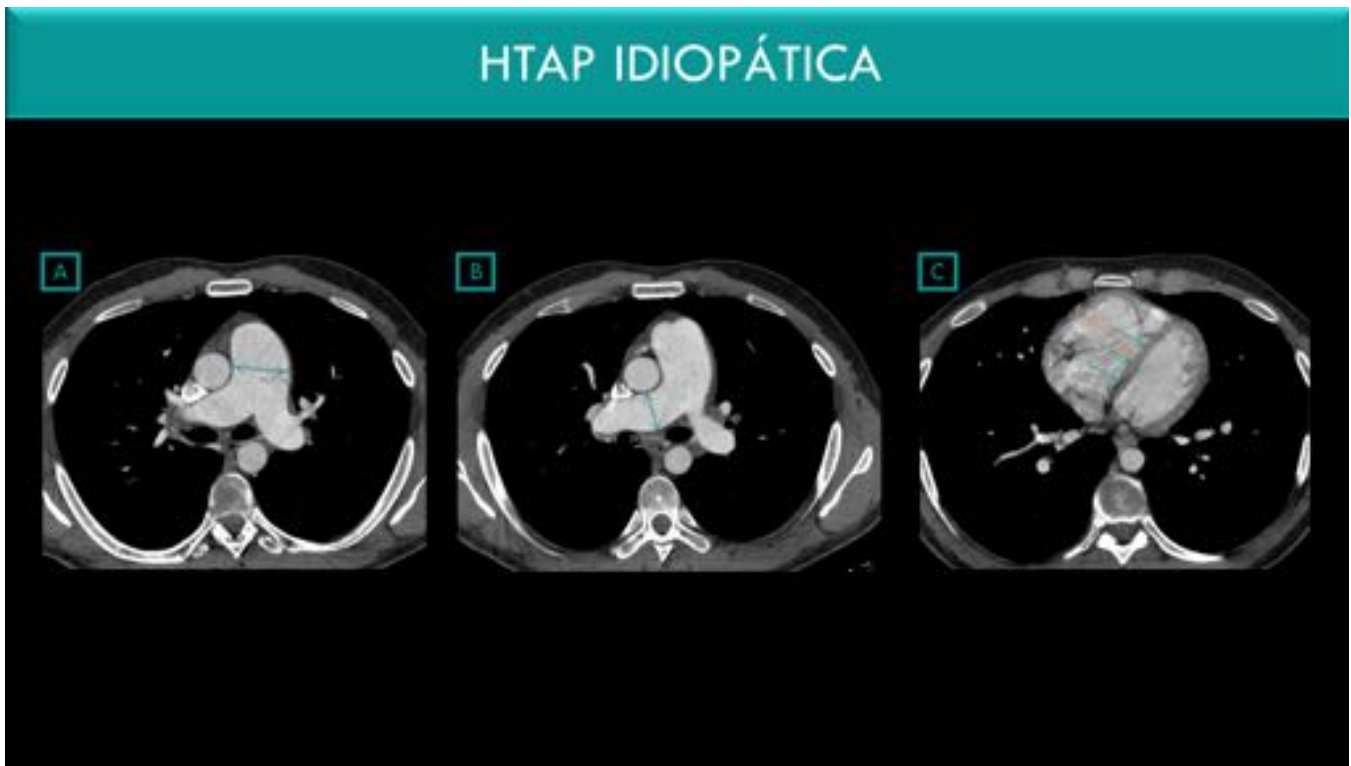


Fig. 13: Angio-TC en varón 24 años con HTAP idiopática y fallo cardiaco derecho, cortes axiales: A: Dilatación del tronco principal de la arteria pulmonar. B: Dilatación de arteria pulmonar derecha. C: Dilatación del ventrículo derecho y rectificación del septo interventricular.

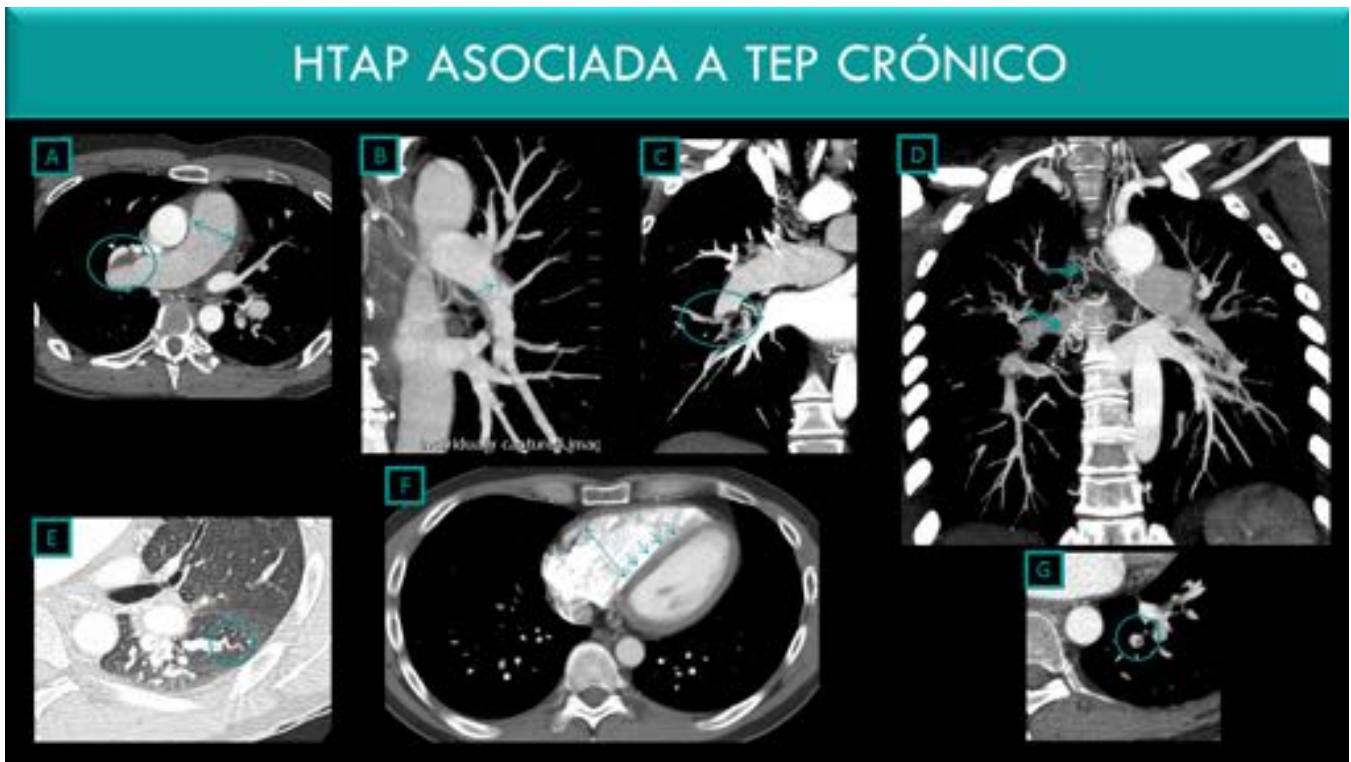


Fig. 14: Angio-TC en paciente de 44 años con TEP crónico: A: Doble flecha: Art. pulm. dilatada / Círculo: defecto de repleción en art. pulm. drcha. B: Flecha: Malla («Web») intraluminal. C: Disminución brusca del calibre arterial. D: Flechas: art. bronquiales hipertrofiadas. E: art. periférica tortuosa (arteriopatía plexogénica) F: Doble fecha: dilatación del VD / Flechas: rectificación del septo IV G: Círculo: defecto de repleción excéntrico, contiguo a la pared del vaso, semilunar y periférico.

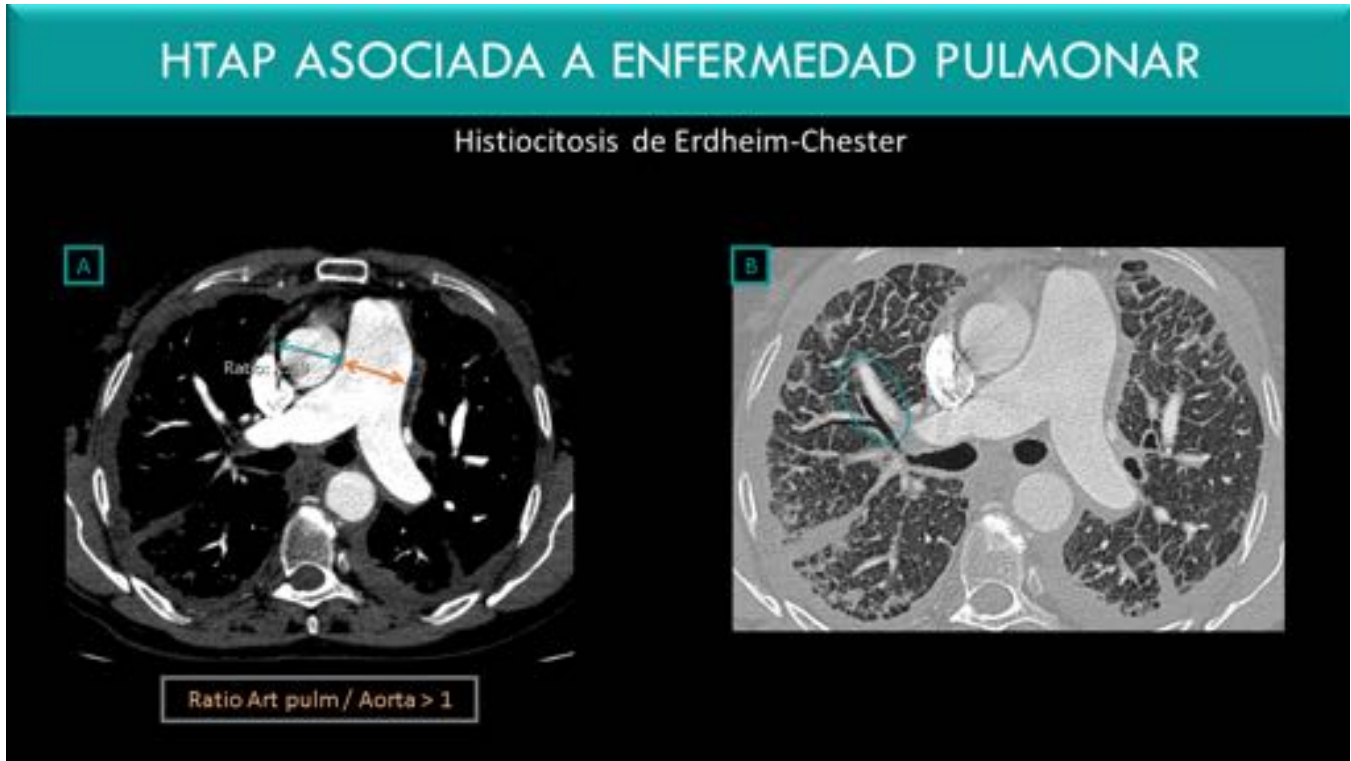


Fig. 15: Mujer de 55 años. Histiocitosis de Erdheim-Chester: A y B: Patrón intersticial reticular bilateral con engrosamientos septales y dilataciones bronquiales asociadas. Engrosamiento pleural bilateral. A: Ratio del diámetro entre el tronco principal de la arteria pulmonar y aorta ascendente > 1 . B: Ratio entre el diámetro de arterias segmentarias / bronquios > 1 .

HTAP ASOCIADA A VASCULITIS

Enfermedad de Takayasu



HTAP ASOCIADA A ENFERMEDAD CARDÍACA

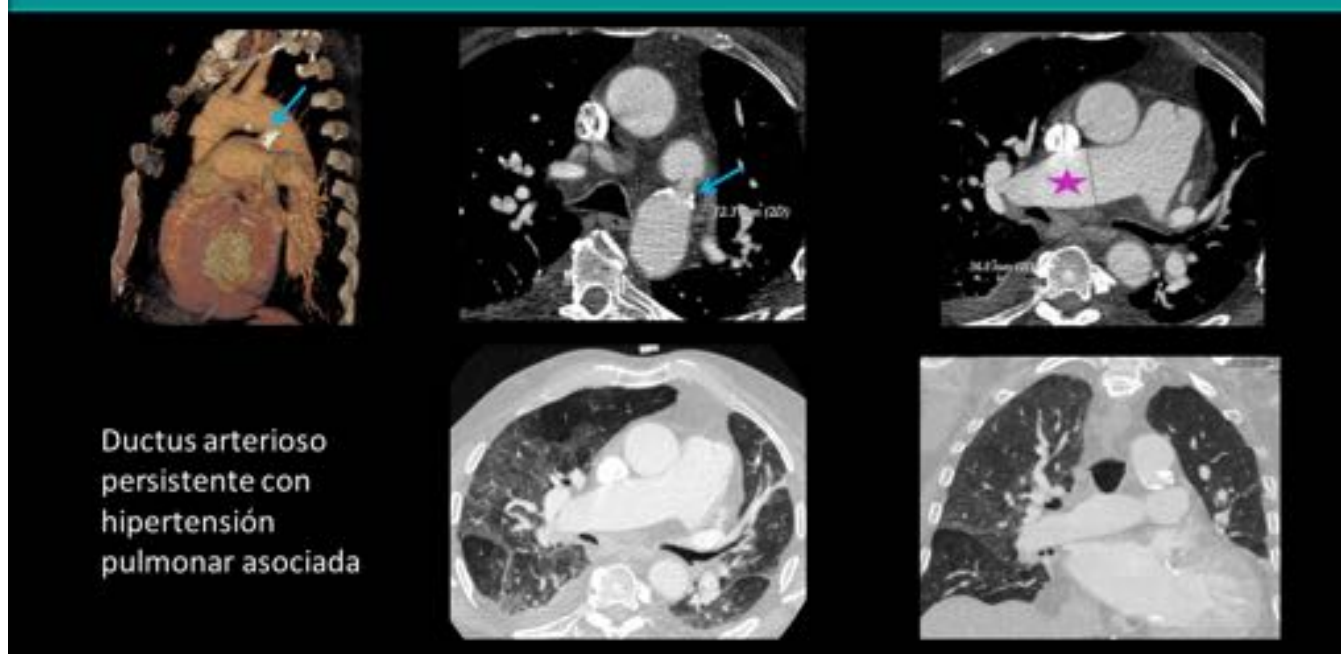


Fig. 17: Ductus arterioso persistente en paciente de 63 años, con dilatación de arterias pulmonares y patrón pulmonar en mosaico como signos de hipertensión arterial pulmonar.

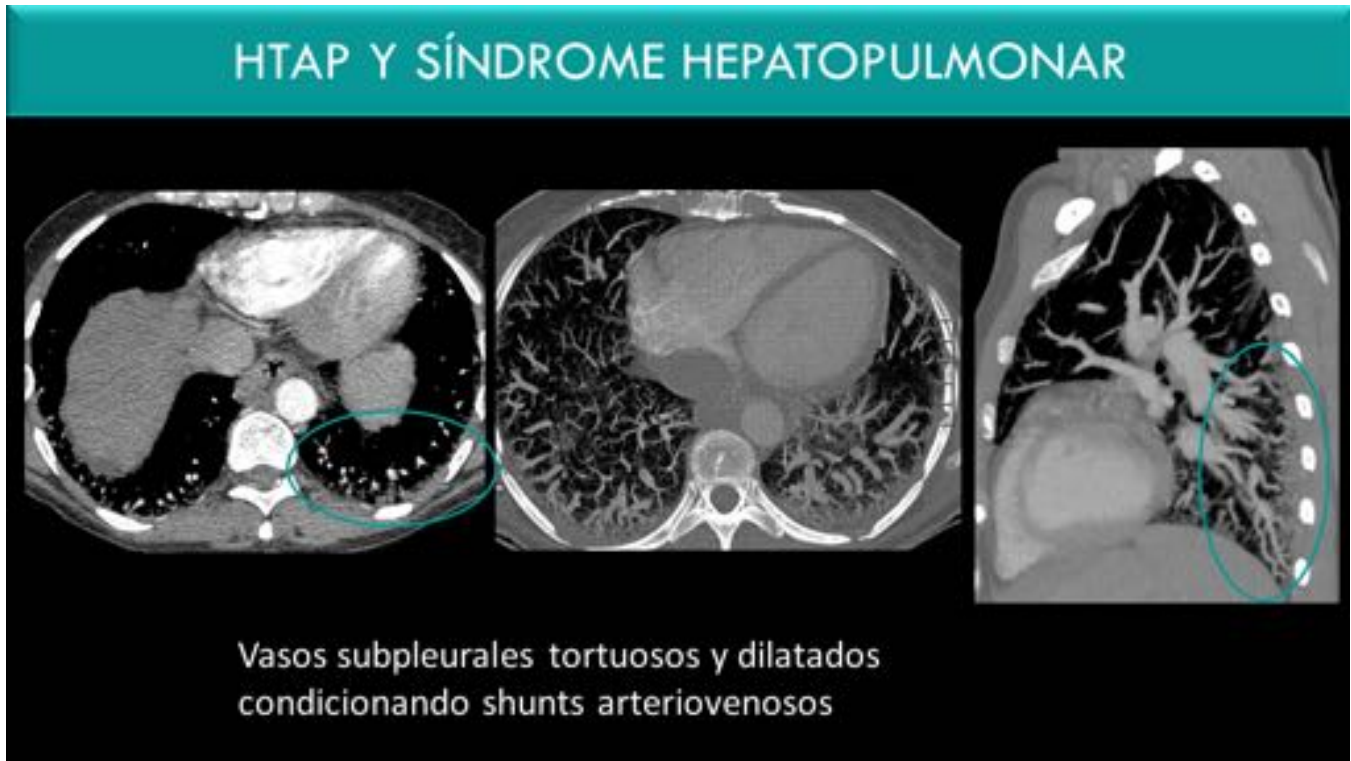


Fig. 18: Síndrome hepatopulmonar. Vasos dilatados y tortuosos que llegan hasta la periferia pulmonar y engrosamiento pleurales.

HTAP Y ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

Lupus eritematoso sistémico

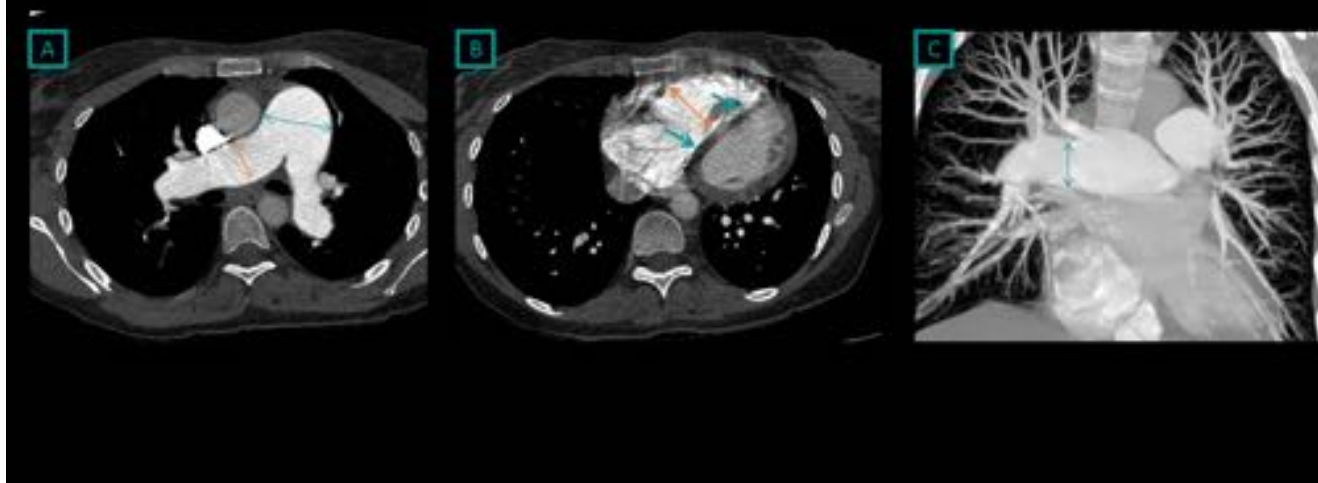


Fig. 19: Paciente de 39 años con HTP asociada a LES. A: Doble flecha verde: dilatación del tronco principal de la arteria pulmonar / doble flecha naranja: dilatación de arteria pulmonar derecha. B: Doble flecha naranja: dilatación del ventrículo derecho / Flechas verdes: rectificación del septo interventricular. C: Doble flecha verde: Gran dilatación de la arteria pulmonar derecha.

HTAP ASOCIADA A VIH

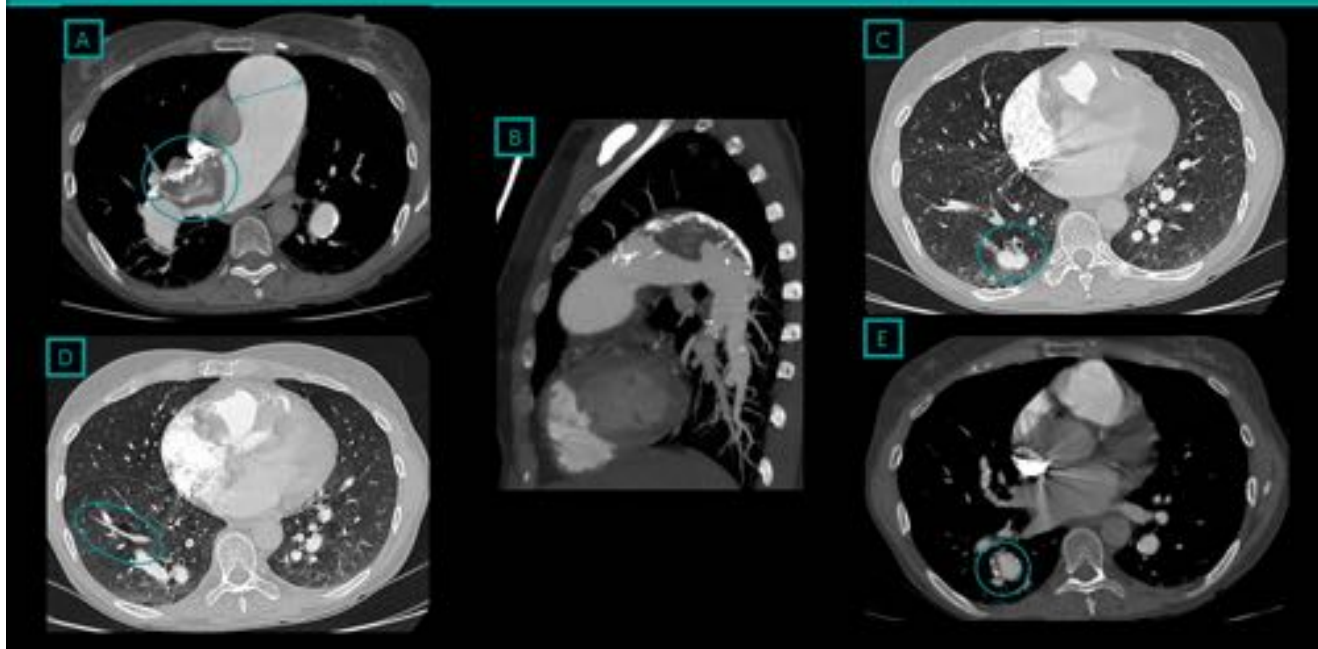


Fig. 20: TC: HPTA de etiología multifactorial (VIH, TEP crónico y probable conectivopatía). A: Doble

flecha: Art pulm dilatada / Círculo: defecto de repleción a nivel de la división de la art pulm drecha, con calcificaciones. intratrombóticas. B: Trombo intraluminal. C: Círculo: Ratio del diámetro de art segmentarias / bronquios > 1. D: Círculo: disminución brusca de calibre en art segmentaria. E: Círculo: defecto de repleción excéntrico, contiguo a la pared del vaso y con calcificaciones.



Fig. 21: Sarcoma de la arteria pulmonar que produce ensanchamiento de la AP y que invade aurícula derecha. Dilatación de aurícula derecha y reflujo de contraste a venas suprahepáticas como signos de fallo cardíaco derecho. Demostración de la captación de ^{18}F FDG por la masa mediante PET. A nivel pulmonar se identifican múltiples metástasis pulmonares con probables microémbolos asociados y patrón en vidrio deslustrado.

HIPERTENSIÓN VENOSA PULMONAR (HTVP)

ETIOLOGÍA

- Compresión venosa pulmonar por lesiones extrínsecas
 - Neoplasias
 - Fibrosis mediastínica
- Enfermedad venooclusiva pulmonar
- Enfermedades que afectan a cámaras cardíacas izquierdas
 - Fallo cardíaco izquierdo
 - Neoplasias de aurícula izquierda
 - Trombo de aurícula izquierda
 - Estenosis de válvula mitral
 - Anomalías venosas congénitas

Fig. 22: Etiología de la HTVP.

HTVP ASOCIADA A ENFERMEDAD CARDÍACA



Fig. 23: TC: Malformación arteriovenosa pulmonar: A: Izquierda: imagen nodular en el LSI (círculo), con un gran vaso adyacente (flecha). Centro: Una única arteria nutricia (flecha amarilla) y la vena de drenaje (flecha verde). Derecha: Malformación arteriovenosa en LSI. B: Extremo izqdo: AI dilatada / centro izqdo: arterias rectas y venas tortuosas / Centro derecha: art pulm dilatada / Extremo derecho: VD dilatada.

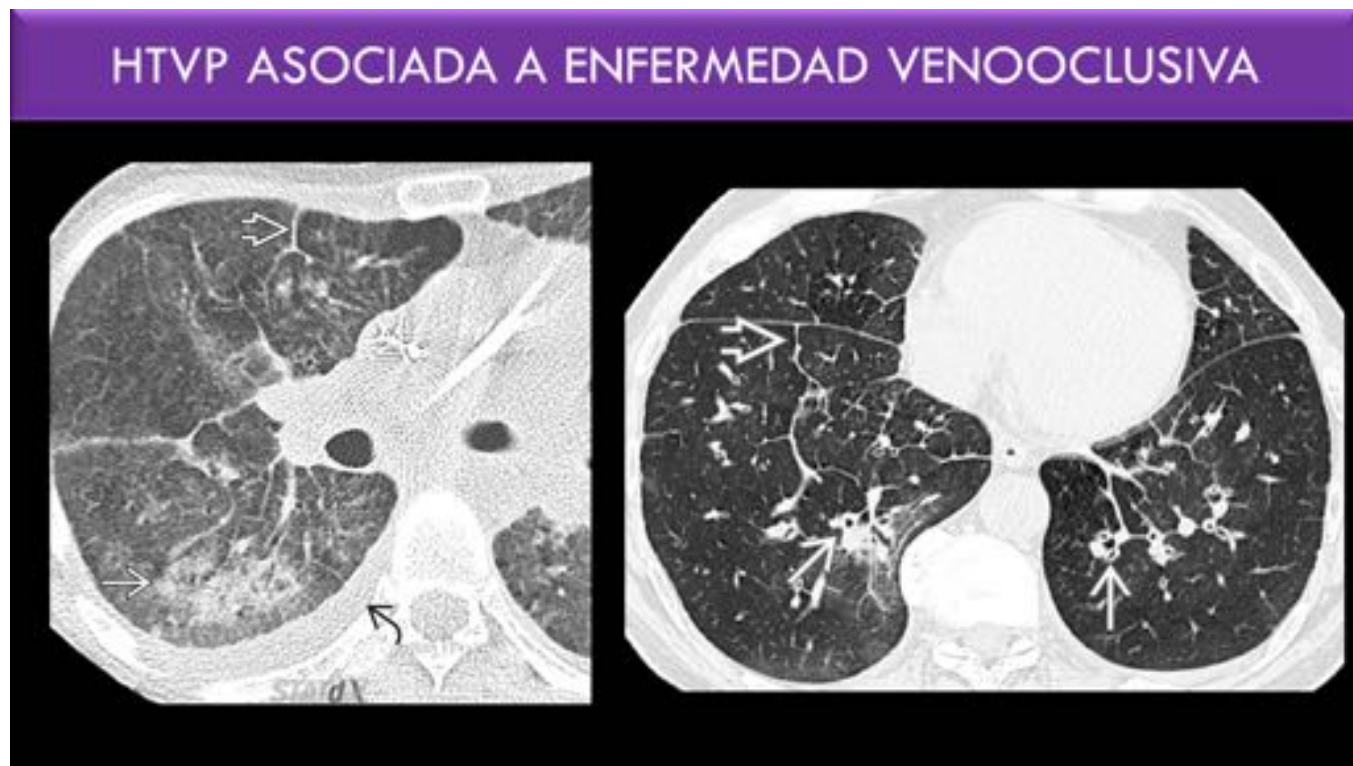


Fig. 24: Enfermedad venooclusiva pulmonar. En la imagen de la izquierda se observa un engrosamiento de los septos interlobulares, patrón pulmonar en vidrio deslustrado y derrame pleural de pequeña cuantía. En la imagen de la derecha se observa engrosamientos de septos periféricos, opacidades en vidrio deslustrado y dilatación de la arteria pulmonar. Imágenes tomadas de StatDx.

Conclusiones

La TC es esencial para el cribado, detección y clasificación de la HTP, pero también para la evaluación de su impacto sobre la función ventricular derecha y la investigación de etiologías subyacentes potencialmente tratables.

Bibliografía / Referencias

- **CT Findings in Diseases Associated with Pulmonary Hypertension: A Current Review** I.Grosse, C., & Grosse, A. (2010). *Radiographics*, 30(7), 1753-1777.
- **Pulmonary hypertension: how the radiologist can help.** Peña, E., Dennie, C., Veinot, J., & Muñiz, S. H. (2011). *Radiographics*, 32(1), 9-32.
- **Computed body tomography with MRI correlation.** Lee, J. K. (Ed.). (2006). Lippincott Williams & Wilkins.
- **Síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar: Dos entidades a**

diferenciar. ZAGOLÍN, M., & VALERA, J. (2008). *Revista chilena de enfermedades respiratorias*, 24(4), 291-303.