

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

MÁS ALLÁ DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÓNICA: LOS SIMULADORES.

Marina Aurora Depetris, Marta Perez Nuñez, Guido
Alberto Finol, Ricardo Castro Valdés, Manuel De La
Puente Herraiz, Guillermo García Galarraga

Hospital 12 de Octubre, Madrid, España



Hospital Universitario
12 de Octubre

OBJETIVO DOCENTE

- Destacar el papel fundamental de las pruebas de imagen en la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) y en la detección y caracterización de aquellas patologías que pueden simular esta enfermedad, ya que tanto el manejo terapéutico como el pronóstico son sustancialmente diferentes

REVISIÓN DEL TEMA

- Se define a la Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) como un aumento en la presión de la arteria pulmonar media mayor de 25 mmHg debido a la persistencia de material trombótico organizado en el lecho vascular pulmonar pasados al menos 3 meses de tratamiento anticoagulante eficaz, para poder discriminar esta enfermedad del TEP subagudo.
- Los hallazgos que deben confirmarse son los siguientes:
 - PAP media > 25 mmHg, con POAP < 15 mmHg y RVP > 3 UW*
 - Hallazgos radiológicos típicos de HPTEC objetivados en las pruebas de imagen.

*PAP: presión arterial pulmonar POAP: presión de enclavamiento arterial pulmonar RVP: resistencia vascular pulmonar

REVISIÓN DEL TEMA

- La prevalencia exacta es desconocida, aunque se estima incidencia entre 2-4% en pacientes que han sufrido un tromboembolismo pulmonar agudo. Sin embargo en hasta un 50% de los casos de HPCT no existen antecedentes de un tromboembolismo agudo.
- Es crucial diferenciar HPCT de otras patologías que la pueden simular, ya que existe un tratamiento potencialmente curativo para la enfermedad, la tromboendarterectomía.
- Los estudios por imagen, sumada a una alta sospecha clínica son fundamentales en el diagnóstico; ya que los síntomas y signos pueden ser totalmente inespecíficos (disnea, intolerancia al ejercicio, signos de insuficiencia cardíaca derecha, etc.).
- La Angio TC de arterias pulmonares nos permite confirmar el diagnóstico, y caracterizar la extensión y distribución de la carga trombótica para planear la cirugía en los casos indicados.

REVISIÓN DEL TEMA

- La AngioTC es el método de estudio más ampliamente utilizado. Tiene mejor precisión que la angiografía para detectar trombosis centrales (tronco de la arteria pulmonar, ramas principales y lobares) y ramas segmentarias proximales, aunque puede subestimar los trombos en los ramas segmentarias distales o subsegmentarias.
- Además permite distinguirla de patologías que la pueden simularla y ser erróneamente etiquetadas como HPTEC y cuyo manejo y tratamiento es radicalmente diferente.

REVISIÓN DEL TEMA

Los hallazgos principales son:

- Dilatación del tronco de la principal arteria pulmonar $>29\text{mm}$.
- Ratio diámetro AP/Ao >1 (medida en la bifurcación de la AP): fuerte correlación con la presión media de la arteria pulmonar en < 50 años. (figura 1)

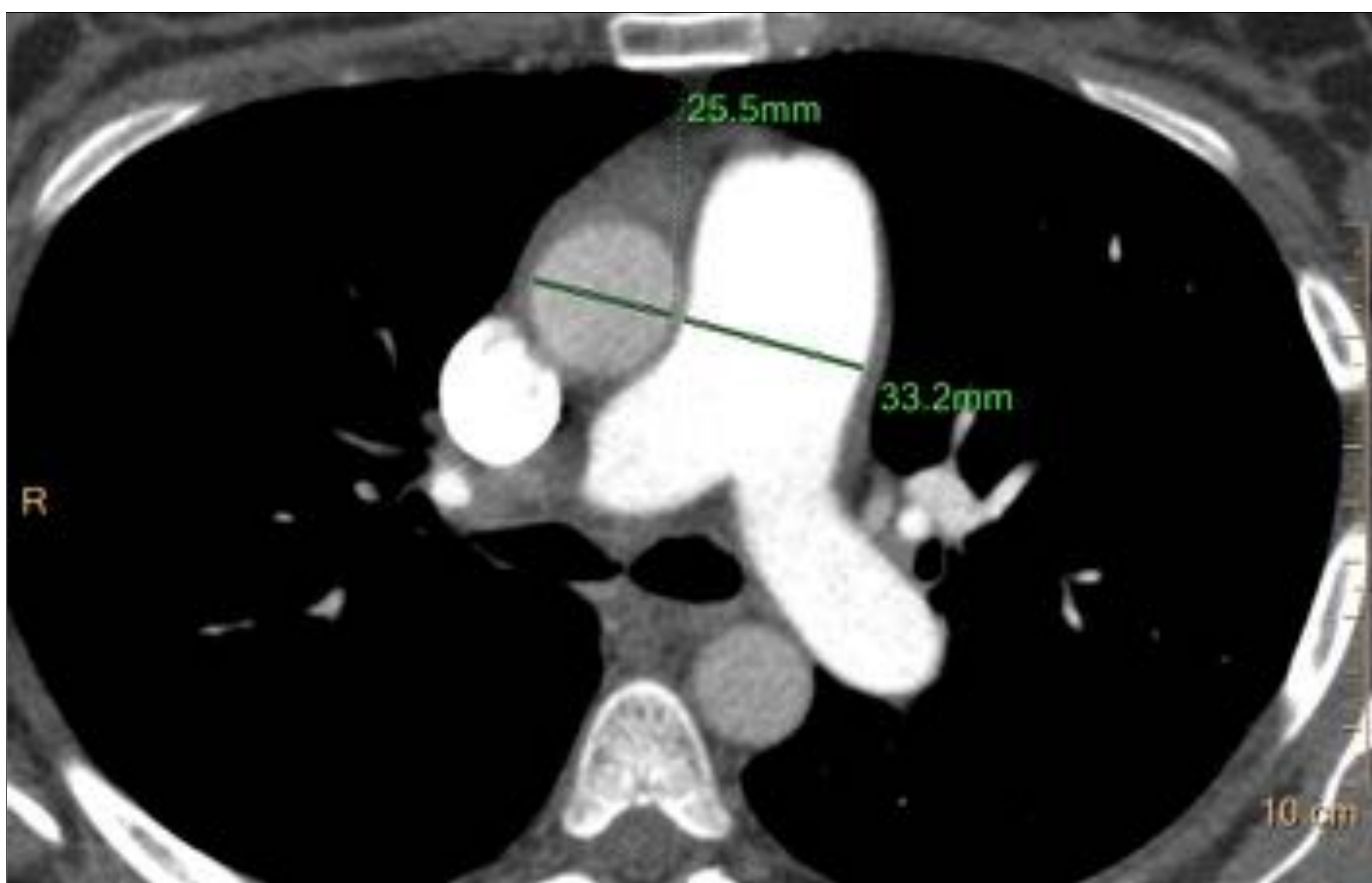


FIGURA 1: corte axial en donde observamos aumento de calibre de l tronco de la arteria pulmonar. Relación AP/Ao <1 medida en la bifurcación de la arteria pulmonar

- Defectos de perfusión periféricos de ángulos obtusos con la pared arterial. (FIGURA 2)



FIGURA 2: a) axial b) sagital reconstrucciones MIP. Observamos un trombo adherido a la pared anterior de la arteria pulmonar principal derecha con extensión a la arteria interlobar y oclusión en origen de las arterias del lóbulo medio. El trombo se extiende a la arteria lobar inferior derecha.

- Defecto de perfusión abrupto con afilamiento distal y ausencia de opacificación de los vasos distales (FIGURA 3)

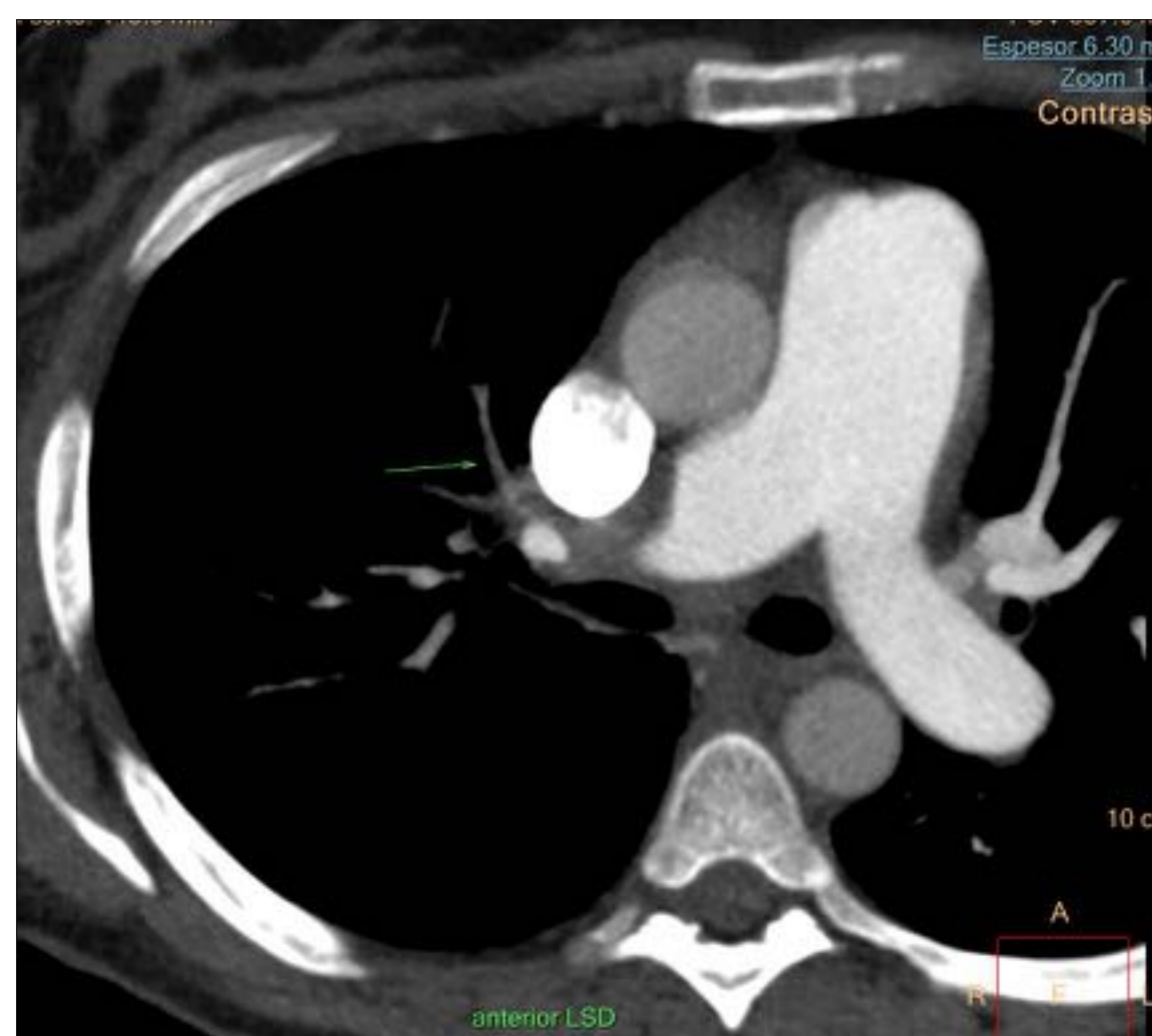
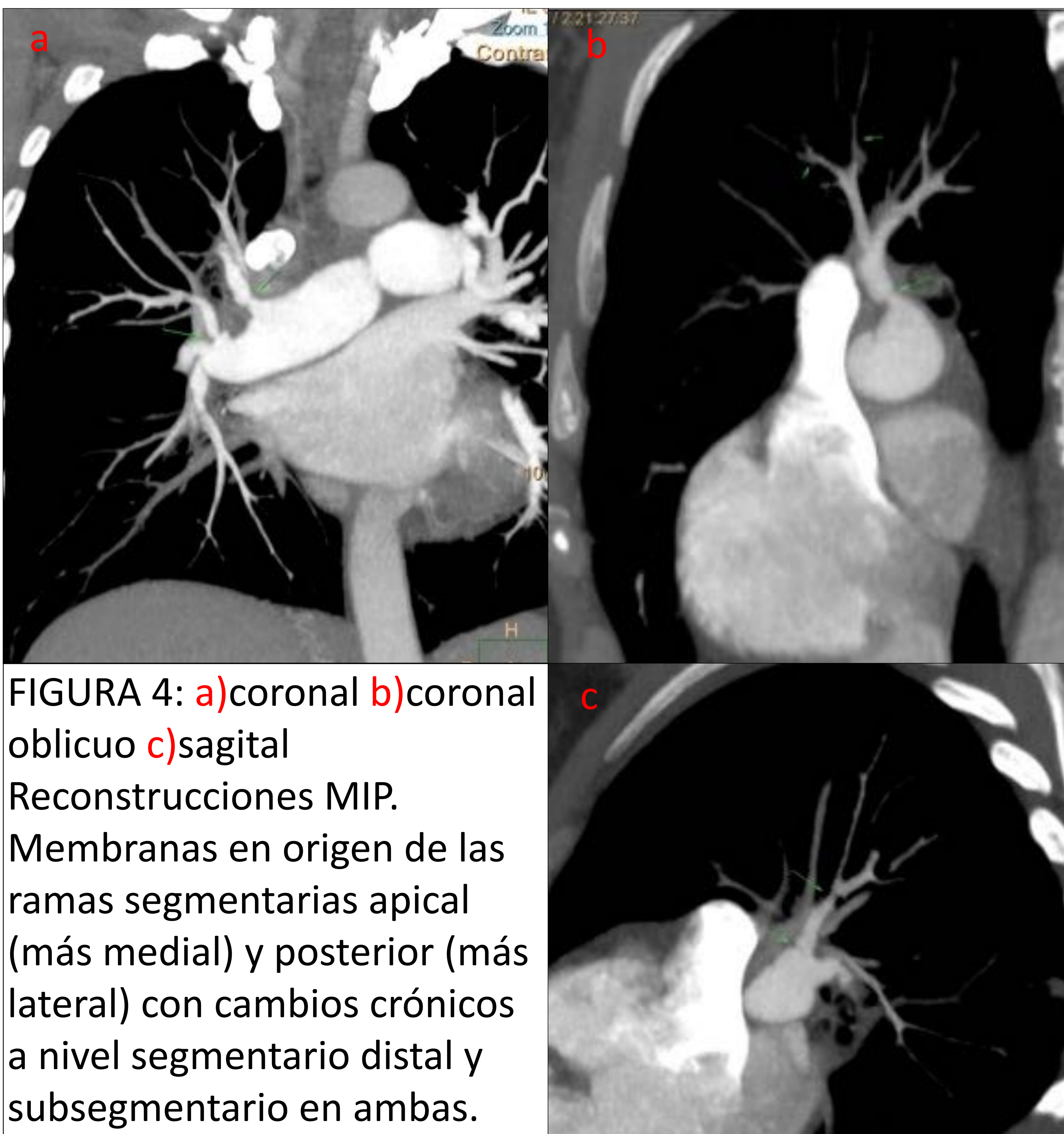


FIGURA3: corte axial que muestra Oclusión en origen de la arteria segmentaria anterior del lóbulo superior derecho

- Membranas intravasculares (transversales o longitudinales) (FIGURA 4)
- Estenosis seguida de dilatación postestenótica



- Circulación colateral: dilatación de las arterias sistémicas bronquiales, no bronquiales y transpleurales (>1.5 mm)(FIGURA 5)



FIGURA 5: corte coronal con reconstrucción MIP que muestra dilatación de las arterias bronquiales

- Patrón de perfusión en mosaico (FIGURA 6)



FIGURA 6: a y b) cortes coronales con ventana de pulmón. Se observa patrón de perfusión en mosaico que afecta en forma difusa a ambos lóbulos pulmonares

- Infartos: debido al curso prolongado de la enfermedad los hallazgos varían desde opacidades de base pleural hasta tractos fibrosos con áreas focales de pérdida de volumen y distorsión del parénquima. Son frecuentes en los lóbulos inferiores y pueden asociar engrosamientos pleurales (FIGURA 7).

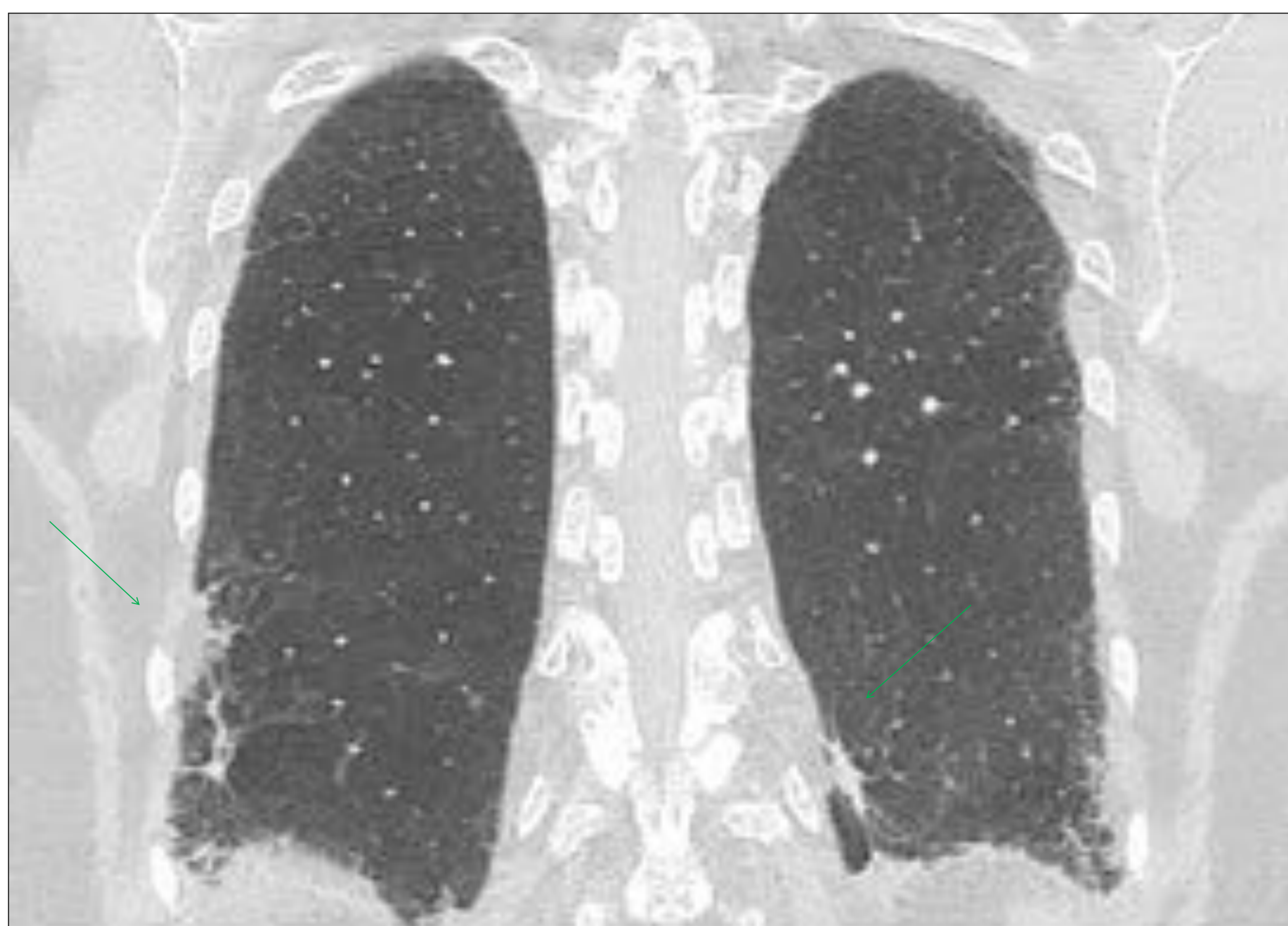


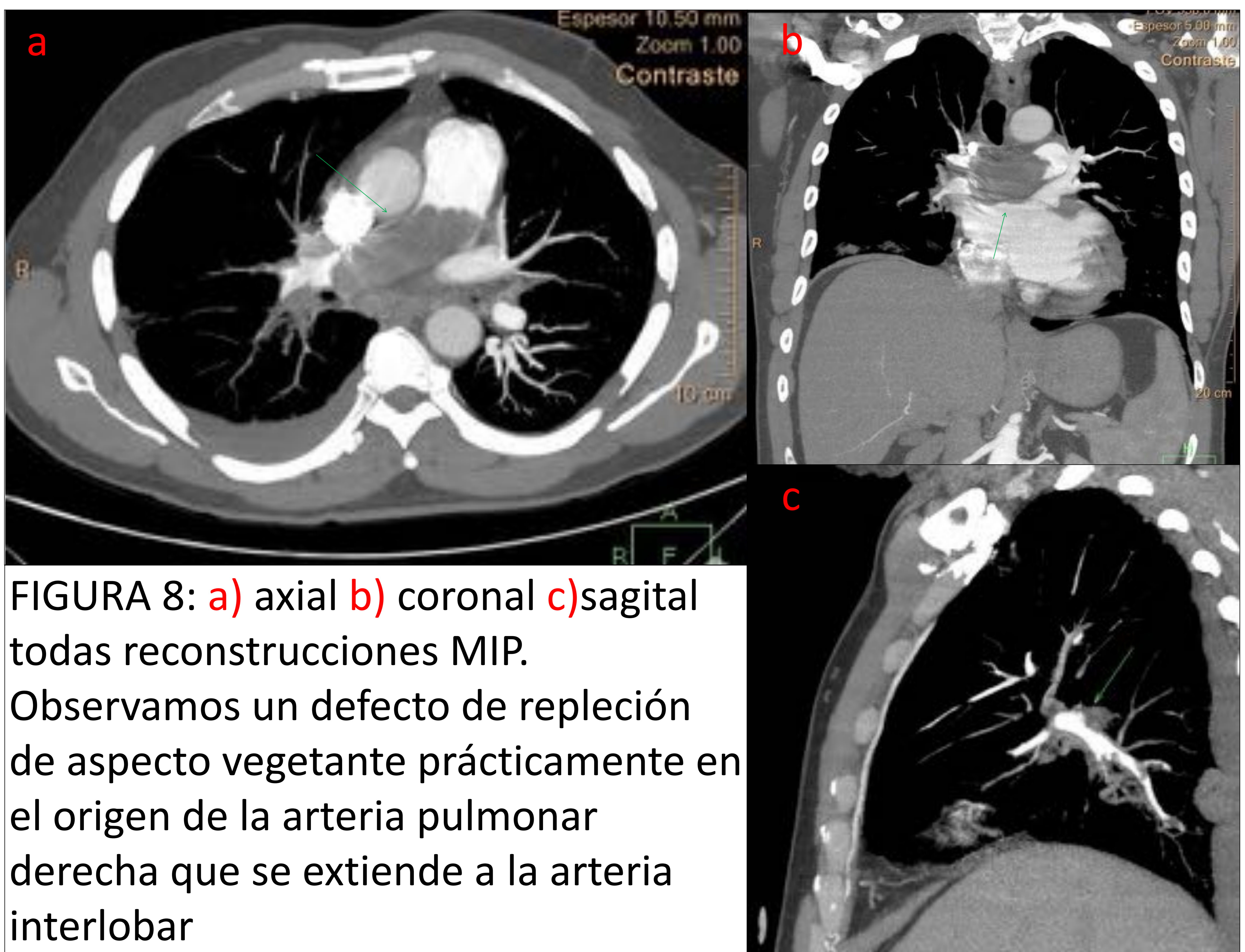
FIGURA 7: corte coronal con ventana de pulmón. Observamos tractos fibrocicatriciales en ambas bases, secuelas de pequeños infartos pulmonares.

Las principales patologías que pueden simular una HPTEC son

- El sarcomas de arterias pulmonares
- Las vasculitis (arteritis de Takayasu)
- La mediastinitis fibrosante.
- Los trombos "in situ" .
- La interrupción congénita de la arteria pulmonar

SARCOMA DE ARTERIAS PULMONARES

- Es extremadamente raro.
- Se presenta como un defecto de repleción de crecimiento intraluminal que se asocia a trombosis.
- Puede ser fácilmente confundido debido a que presenta similares signos y síntomas clínicos y semejante evolución hacia hipertensión, pero a diferencia de ella los síntomas constitucionales son más frecuentes.
- Los signos radiológicos que permiten distinguirla son:
 - El defecto de repleción puede distender las paredes de la arteria pulmonar principal o sus ramas y presentar lobulaciones, formar ángulos agudos con respecto a la pared de la arteria (FIGURA 8)
 - Frecuentemente el compromiso es unilateral y presenta realce heterogéneo
 - Posible extensión de la lesión al parénquima pulmonar subyacente o mediastino.



SARCOMA DE ARTERIAS PULMONARES

- El diagnóstico definitivo se realiza mediante PET-TAC al observarse datos de hipermetabolismo (no ocurre así en la HPTEC) (FIGURA 9).

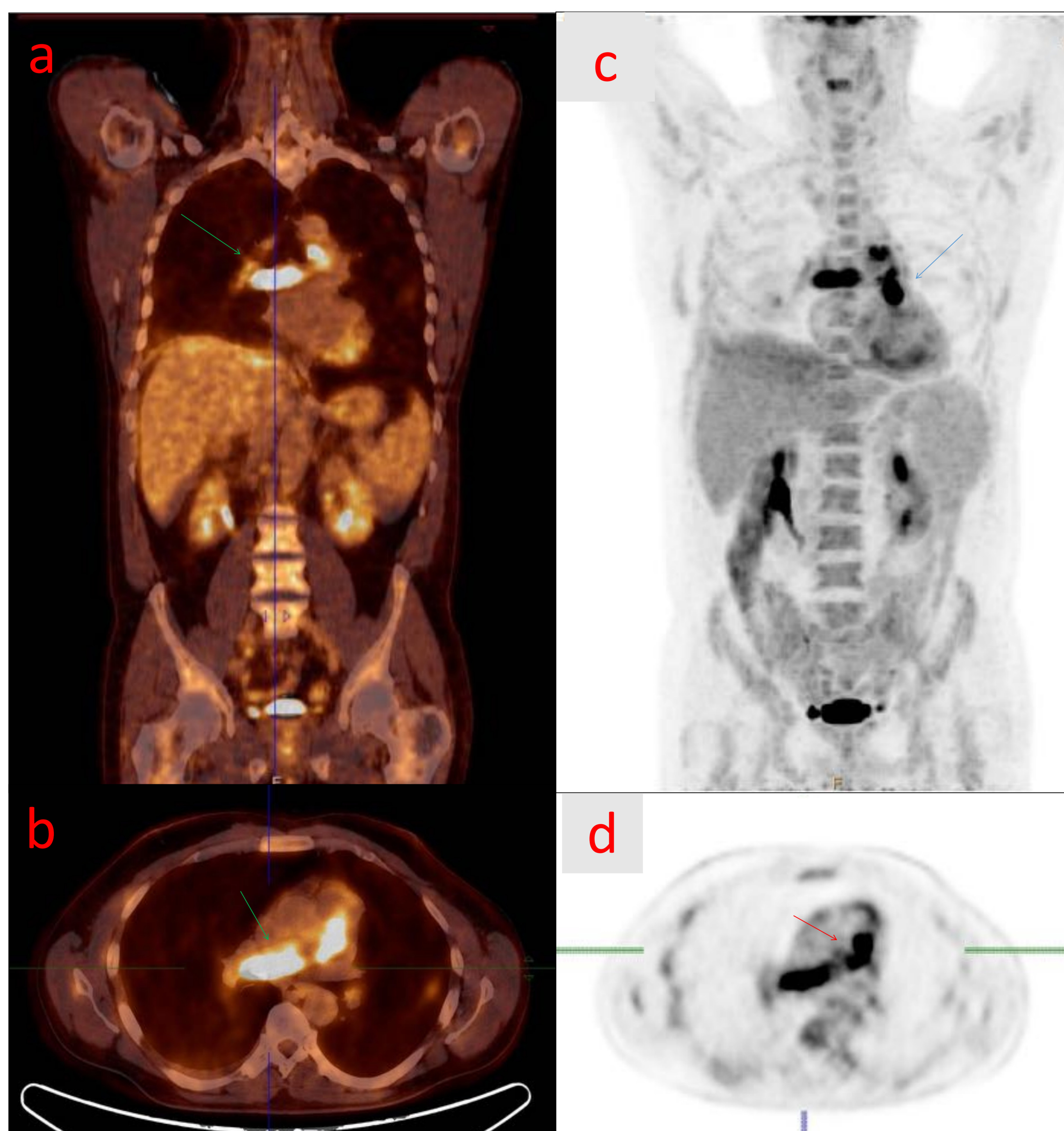


FIGURA 9: **a)** coronal y **b)** axial ambas imágenes de fusión **c)** coronal y **d)** axial PET. Se observan depósitos focales patológicos que se extienden ocupando la totalidad de la salida de la arteria pulmonar derecha y afecta focalmente la salida de la arteria pulmonar izquierda compatible con angiosarcoma .

VASCULITIS (A. DE TAKAYASU)

- Enfermedad sistémica con compromiso de arterias pulmonares 50-80%
- La vasculitis sistémica que más frecuentemente afecta a las arterias pulmonares.
- Podemos distinguirla por:
 - -Estadios precoces: engrosamiento de las paredes arteriales y cierto grado de realce
 - -Fase crónica: estenosis y oclusión, dilataciones aneurismáticas y asocia compromiso arterial sistémico (FIGURA 10)
- Compromiso de arterias segmentarias y subsegmentarias, menos frecuente afectación de arterias pulmonares principales o lobares, frecuentemente unilateral.

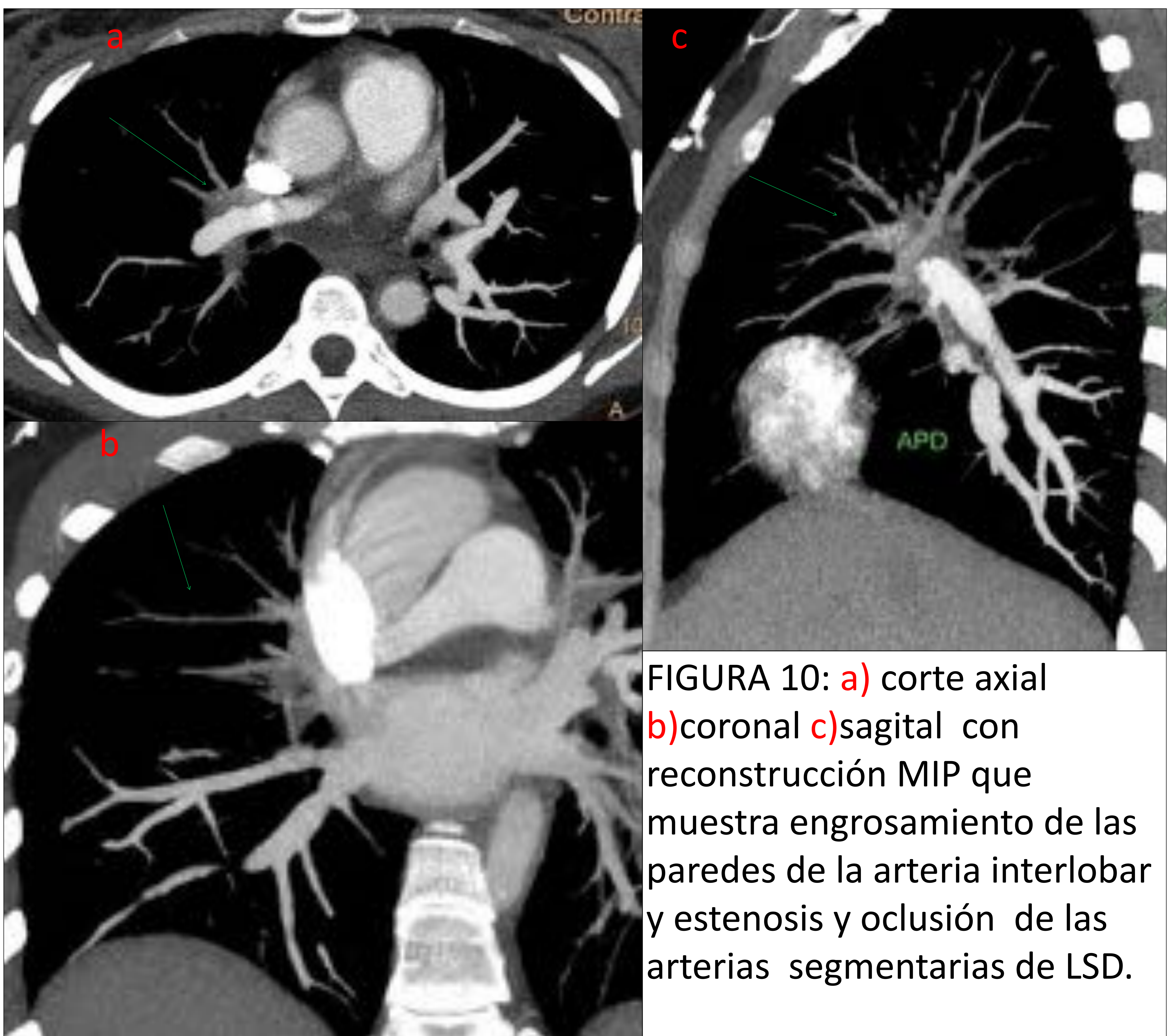


FIGURA 10: a) corte axial b) coronal c) sagital con reconstrucción MIP que muestra engrosamiento de las paredes de la arteria interlobar y estenosis y oclusión de las arterias segmentarias de LSD.

VASCULITIS (A. DE TAKAYASU):

- - Lesiones vasculares similares en otros vasos: aorta torácica, aorta abdominal, troncos supraaórticos...etc.(FIGURA 11)



FIGURA 11: a) corte axial
b) corte sagital con
reconstrucción MIP

Observamos un engrosamiento parietal concéntrico de la arteria carótida izquierda, que la afecta en toda su extensión

MEDIASTINITIS FIBROSANTE:

- Puede simularla especialmente si la afectación es derecha. Causa compresión extrínseca de las arterias y venas pulmonares. Existen dos tipos focal (asociada a tabac o histoplasmosis) y difusa (asociada a enfermedades autoinmunes, fibrosis retroperitoneal, tiroiditis fibrosante y algunos fármacos).
- Puede presentarse como:
 - Una masa infiltrativa difusa (FIGURA 12).

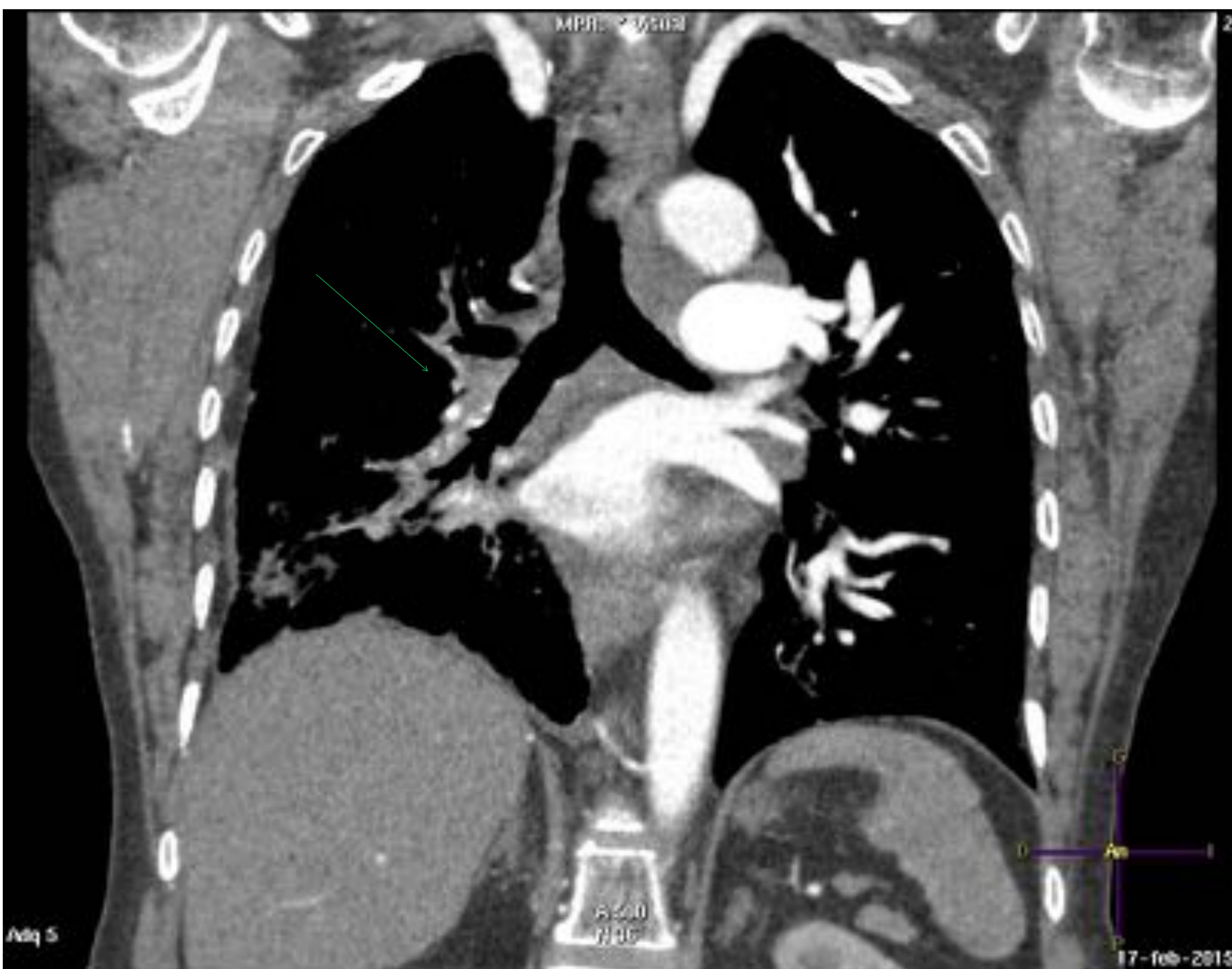
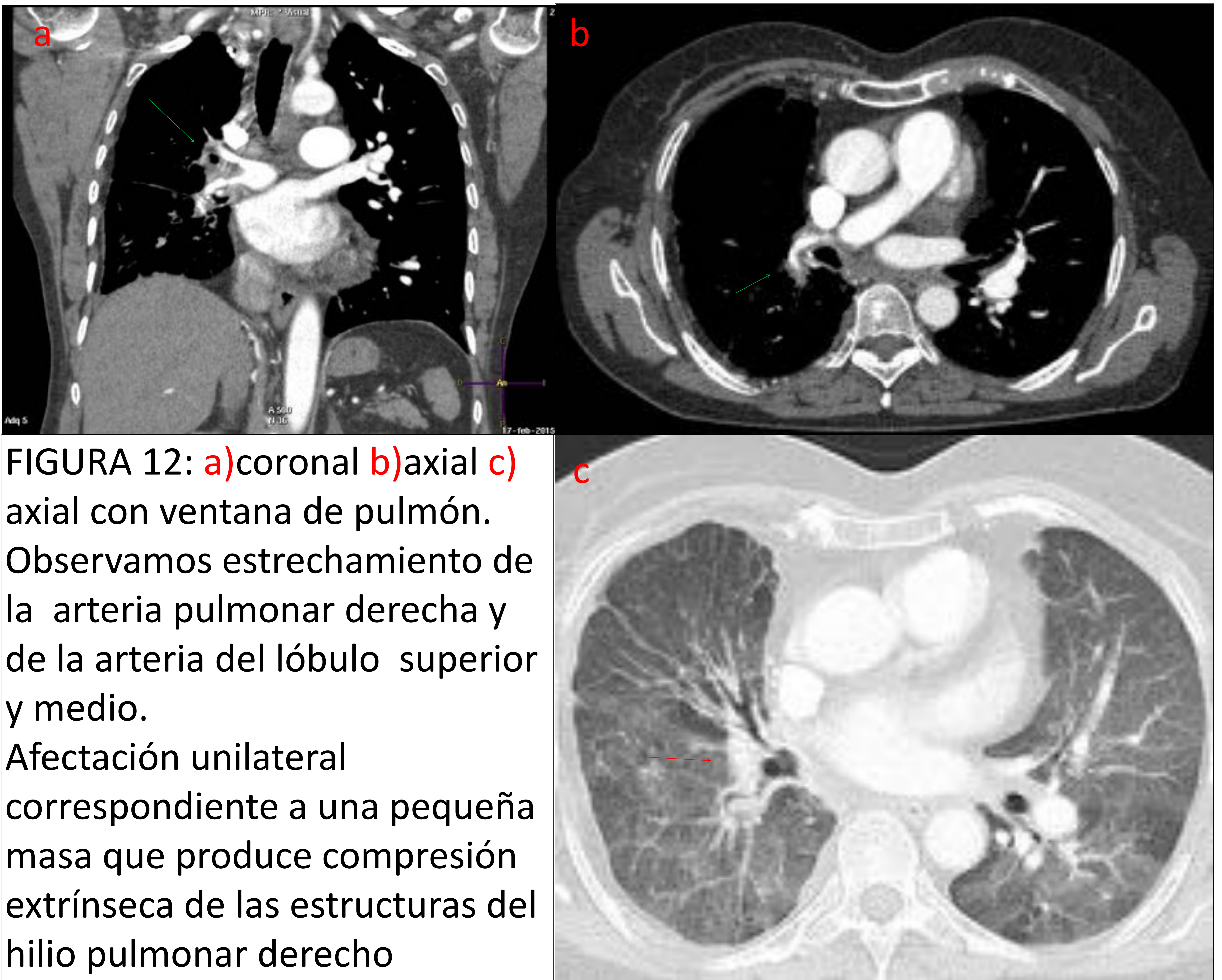


FIGURA 12: corte coronal con reconstrucción MIP que muestra una pequeña masa que infiltra y rodea el hilio pulmonar derecho en relación a mediastinitis fibrosante.

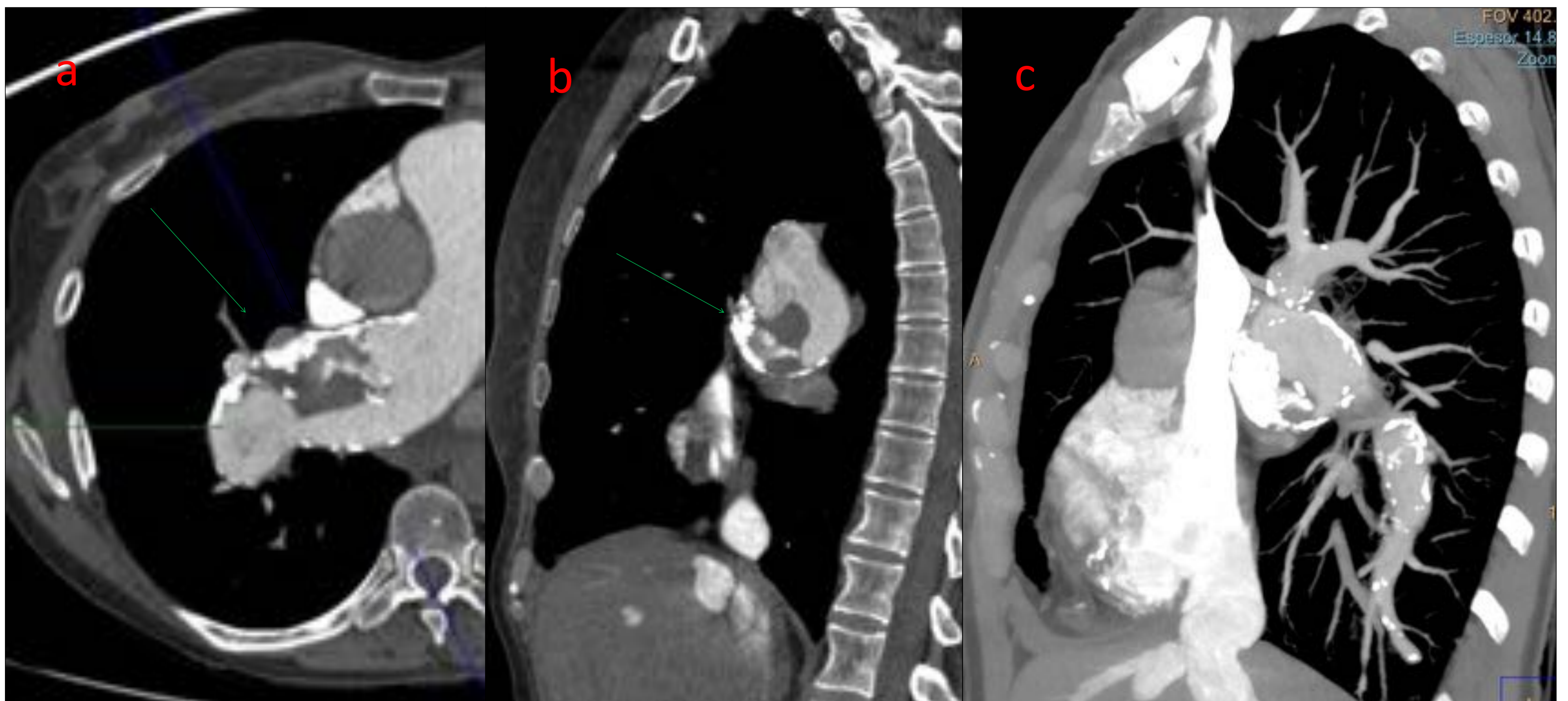
MEDIASTINITIS FIBROSANTE:

- Estrechamiento unilateral, asimétrico o interrupción abrupta de las arterias pulmonares (FIGURA 12)
- Adenopatías calcificadas con compresión extrínseca de las arterias pulmonares principales.



TROMBOSIS IN SITU:

- Son más frecuentes en hipertensión pulmonar idiopática (HPI), probablemente debido a la fibrosis de la íntima como respuesta a la hipertensión.
- Podemos distinguirla por:
 - Permeabilidad del resto del árbol arterial pulmonar (FIGURA 13 c).
 - Escasa frecuencia de hipertrofia de las arterias bronquiales.
 - Es muy raro el patrón en mosaico.
 - Gammagrafía pulmonar normal(FIGURA 13 d).



VENT.PULMONAR



PERF.PULMONAR

FIGURA 13:
 a)axial
 b)sagital
 c)sagital con reconstrucción MIP.
 d)gammagrafía V/Q
 Observamos un trombo extenso excéntrico parcialmente calcificado en la pared anterior de la arteria pulmonar principal derecha con permeabilidad del resto del árbol arterial.
 En la gammagrafía no se observan defectos de perfusión.

INTERRUPCIÓN CONGÉNITA DE LA ARTERIA PULMONAR

- Es frecuentemente diagnosticada en la niñez y puede estar asociada con la tetralogía de Fallot. Se asocia en 20% de los casos a hipertensión pulmonar y condiciona el pronóstico de estos pacientes.
- Se caracteriza por:
 - Ausencia completa desde su origen de la arteria pulmonar. En ocasiones y menos habitualmente, se observa un estrechamiento abrupto que termina en un fondo de saco ciego en el hilio pulmonar, sin observarse defectos de repleción asociados.
 - Abundante circulación colateral por las arterias sistémicas.
 - Pérdida de volumen del parénquima pulmonar y engrosamientos septales característico debido al desarrollo de colaterales pleurosistémicas

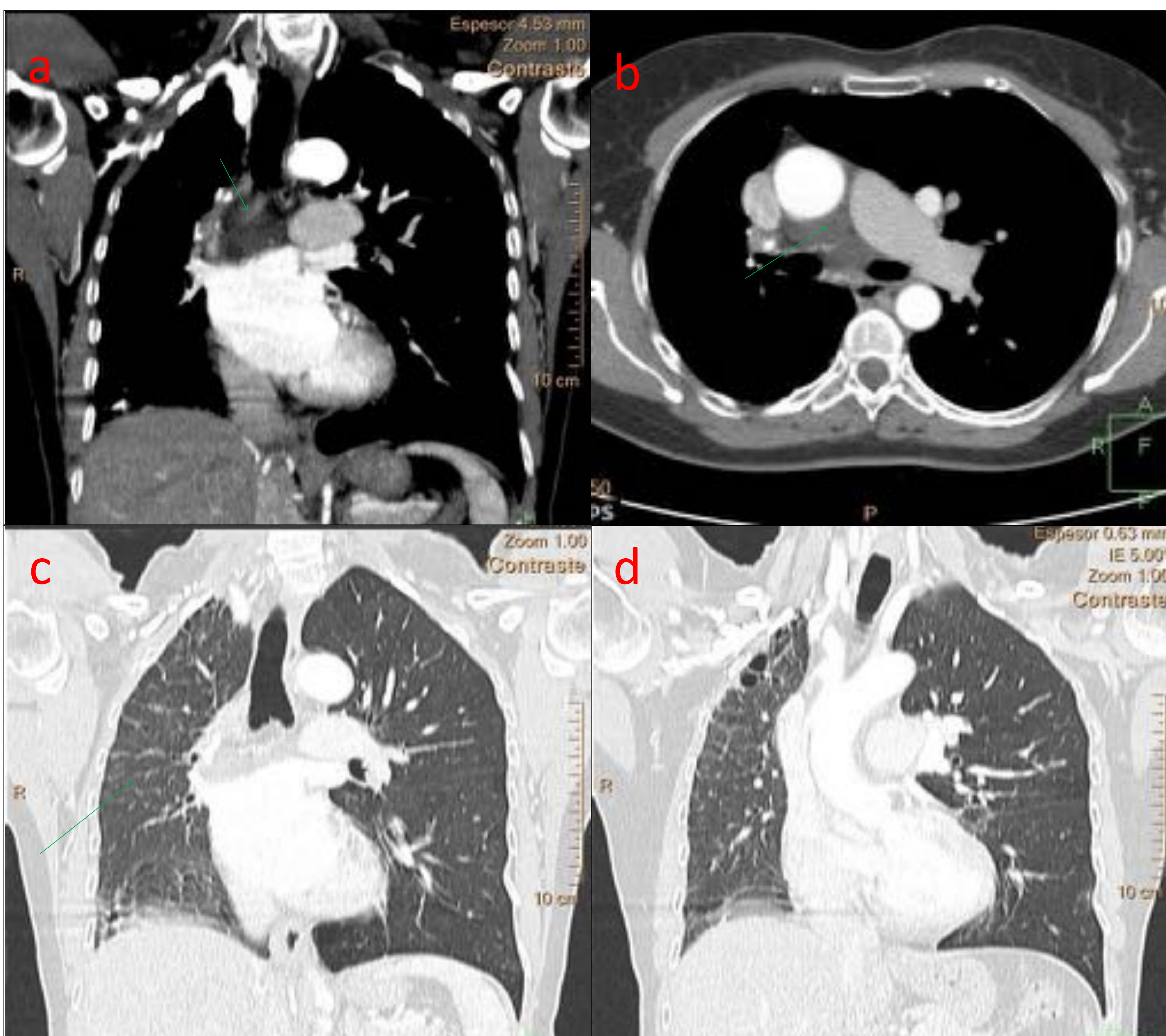


FIGURA 14: a) coronal b) axial c) y d) coronales con ventana de pulmón. Muestran ausencia de la arteria pulmonar derecha. Pérdida de volumen del hemitórax derecho con engrosamientos septales secundarios al desarrollo de colaterales pleurosistémicas,

CONCLUSIONES

El análisis sistemático de las pruebas de imagen, particularmente de la angio-TC pulmonar, permite desenmascarar algunas patologías erróneamente diagnosticadas de HPTEC cuyo manejo terapéutico y pronóstico son totalmente diferentes, de ahí la importancia que tiene conocer y detectar a tiempo estas patologías simuladoras.

BIBLIOGRAFÍA

- Imaging in pulmonary hypertension, part 2: large vessel diseases Caroline McCann, Deepa Gopalan, Karen Sheares, Nicholas Screatton, Postgrad Med J 2012;88:317e325. doi:10.1136/postgradmedj-2011-130274.
- Diagnostic Evaluation of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Deepa Gopalan, Daniel Blanchard, et al. Ann Am Thorac Soc Vol 13, Supplement 3, pp S222–S239, Jul 2016.
- Primary pulmonary artery sarcoma masquerading as pulmonary thromboembolism: a rare diagnosis unveiled Abhishek Mahajan , Bharat Rekhi, et al. . Clin Sarcoma Res (2017) 7:13 .
- Acute an Chronic pulmonary embolism: An In-depth. Review for Radiologist Through the use of frequently asked questions. Pena E, et. Seminars in ultrasound, CT and MRI.) Vol 33: 6 p500-521. december 2012.
- CT diagnosis of cronic pulmonaryThromboembolism. Eva Castañer et al. RadioGraphics 2009; 29:31–53
- Galiè N 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 \(ISHLT\).](#) Eur Heart J. 2016; 37:67-119.