

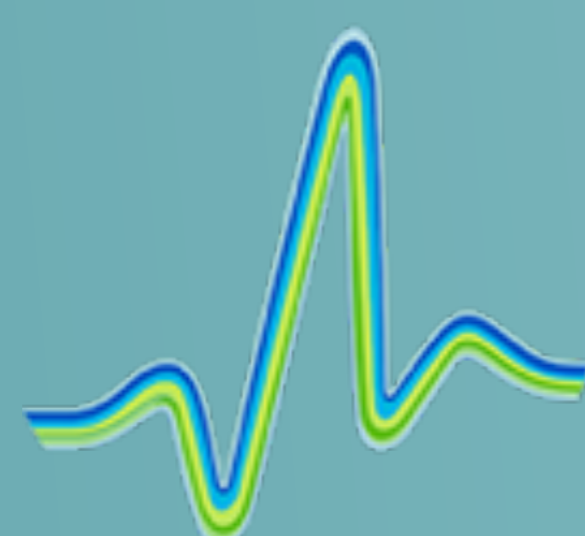


Hipertensión pulmonar: más allá del tórax

Papel de las técnicas de imagen en el diagnóstico etiológico de la hipertensión pulmonar potencialmente reversible de origen no torácico

Martine Gunnarsdottir,
Guillermo Genovés Roca,
Rubén Molina Fábrega,
Yolanda Pallardó Calatayud

Hospital de Manises, Manises
(Valencia)



Hospital
de Manises





Objetivo docente:

Dentro de la clasificación de la hipertensión pulmonar (HTP) de *Dana Point (2008)* y de *Niza (2013 y 2018)* existen muy pocas causas de HTP potencialmente reversibles. Habitualmente, al considerarse la HTP como un síntoma y no como un diagnóstico en sí mismo, puede no diagnosticarse adecuadamente su etiología si nos ceñimos únicamente en su estudio a la valoración de las estructuras torácicas.

El objetivo de este trabajo es presentar varios ejemplos de fístulas arteriovenosas (FAVs) adquiridas (posquirúrgicas) y espontáneas de origen abdominal, como diagnósticos etiológicos de hipertensión pulmonar subsidiarios de tratamiento específico.

Revisión del tema:

Se aportan tres casos de HTP por FAVs de tipo espontáneo (fístula aorto-cava por aneurisma gigante de la aorta abdominal) y adquirido (FAV entre la arteria y vena renal derecha tras nefrectomía y FAV ilio-iliaca interna tras cirugía de raquis lumbar) todas ellas causas muy poco comunes, pero potencialmente reversibles, de HTP por aumento de retorno vascular.



1) Primer paso: Reconocer la HTP

La HTP se define como un aumento de la presión arterial pulmonar (PsAP) media en reposo de 25mm Hg o superior, medida por cateterismo. En condiciones normales, las presiones en reposo no superan los 20 mm Hg.

La clasificación más reciente de la hipertensión pulmonar se realizó en 2018 (6º Simposio Mundial sobre Hipertensión Pulmonar, celebrado en Niza, Francia) y mantiene la estructura y filosofía de la anterior (Dana Point, 2008), con 5 grupos establecidas considerando principalmente los mecanismos fisiopatológicos en su categorización (**Figura 1**).

Para simplificar, se considera la HTP según la localización de la patología en:

A) **Precapilar (grupos 1,3,4 y 5)** se debe a alteraciones vasculares en la circulación arterial pulmonar, principalmente en las arterias musculares.

B) **Poscapilar (grupos 2 y 5)** se debe a lesiones localizadas en la circulación pulmonar venosa, entre el lecho capilar y la aurícula izquierda.

Cuadro 1. Clasificación de la hipertensión pulmonar

Grupo 1. HTP
1.1. Idiopática
1.2. Hereditaria
1.2.1. Mutación en BMP2
1.2.2. Otras mutaciones
1.3. Inducida por fármacos y toxinas
1.4. Asociada con:
1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo
1.4.2. Infección por el VIH
1.4.3. Hipertrofia portal
1.4.4. Cardiopatías congénitas
1.4.5. Espondilomieloma
1.5. HTP en respondedores a largo plazo a antagonistas del calcio
1.6. HTP con datos de enfermedad venoclavicular/angiomatosis capilar pulmonar
1.7. HTP persistente del recién nacido
Grupo 2. HTP secundaria a cardiopatía izquierda
2.1. Debido a insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada
2.2. Debido a insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida
2.3. Valvulopatías
2.4. Patologías cardiovasculares congénitas/adquiridas que conducen a HTP precapilar
Grupo 3. HTP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipóxia
3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva
3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
3.4. Hipoxia sin enfermedad pulmonar
3.5. Enfermedades pulmonares del desarrollo

Cuadro 1. Clasificación de la hipertensión pulmonar (continuación)

Grupo 4. HTP tromboembólica crónica y otras obstrucciones de arterias pulmonares
4.1. HTP tromboembólica crónica
4.2. Otras obstrucciones de arterias pulmonares
Grupo 5. HTP de mecanismo desconocido y multifactorial
5.1. Enfermedades hematológicas
5.2. Enfermedades sistémicas y metabólicas
5.3. Otras
5.4. Enfermedades cardíacas congénitas complejas

HTP: hipertensión arterial pulmonar; HTP: hipertensión pulmonar

Figura 1. <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/protocolo-hipertension-pulmonar-2019.pdf>

Pruebas de imagen

Radiografía simple

Los hallazgos característicos en la radiografía torácica de un paciente con HTP consisten en: aumento de tamaño de las arterias pulmonares centrales cuyo diámetro se reduce gradualmente en la parte distal ("poda" periférica), con vasos periféricos atenuados y campos pulmonares oligémicos.

Se puede ver un aumento del hilio pulmonar asociado al signo de la convergencia hiliar (la convergencia de las imágenes vasculares hacia el hilio aumentado indica que éste representa a la arteria pulmonar aumentada de tamaño). **(Figura 2)**

En casos más avanzados se puede identificar una dilatación de aurícula y ventrículo derechos como signo de sobrecarga cardíaca derecha.



Figura 2. Radiografía de tórax de un paciente con hipertensión pulmonar (por una CIA): Se evidencia una prominencia hiliar bilateral por un marcado incremento del calibre de las arterias pulmonares principales. Aumento del índice cardiotorácico por sobrecarga derecha.

Tomografía computerizada

Ante la sospecha de hipertensión pulmonar, la TC juega un papel importante en el algoritmo diagnóstico. La TC permite evaluar de manera no invasiva los signos de la hipertensión pulmonar. Al revisar los vasos torácicos, el parénquima pulmonar y signos indirectos cardíacos y mediastínicos, el radiólogo puede detectar y sugerir las posibles causas de la HTP.



Signos vasculares:

1) **Díametro del tronco de la pulmonar:** debe sospecharse hipertensión pulmonar cuando supere los 29 mm (**Figura 3**). Para aumentar la especificidad del diagnóstico de HTP por TC debería asociarse una relación arteria/bronquio intraparenquimatosa mayor de 1, al menos en tres lóbulos (**Figura 4**).

2) **Relación del tronco de la pulmonar con la aorta ascendente:** el tronco de la arteria pulmonar no debe ser mayor que la aorta tubular.

3) **Calibre de los vasos periféricos:** en pacientes con hipertensión pulmonar puede estar disminuido abruptamente debido a vasoconstricción. Se pueden observar indirectamente en forma de patrón parenquimatosa “en mosaico”.

4) **Venas pulmonares:** en la hipertensión pulmonar precapilar pueden ser pequeñas; en la poscapilar, secundaria a patología de las cavidades cardíacas izquierdas, pueden estar aumentadas.

5) **Circulación bronquial:** aumenta y se hipertrofia como respuesta compensatoria a la disminución del flujo y la isquemia pulmonar.

6) **Posibles complicaciones vasculares asociadas a la HTP:** Son muy infrecuentes. Destaca la trombosis de las arterias proximales, las calcificaciones arterioscleróticas y muy raramente, la disección de las arterias pulmonares.

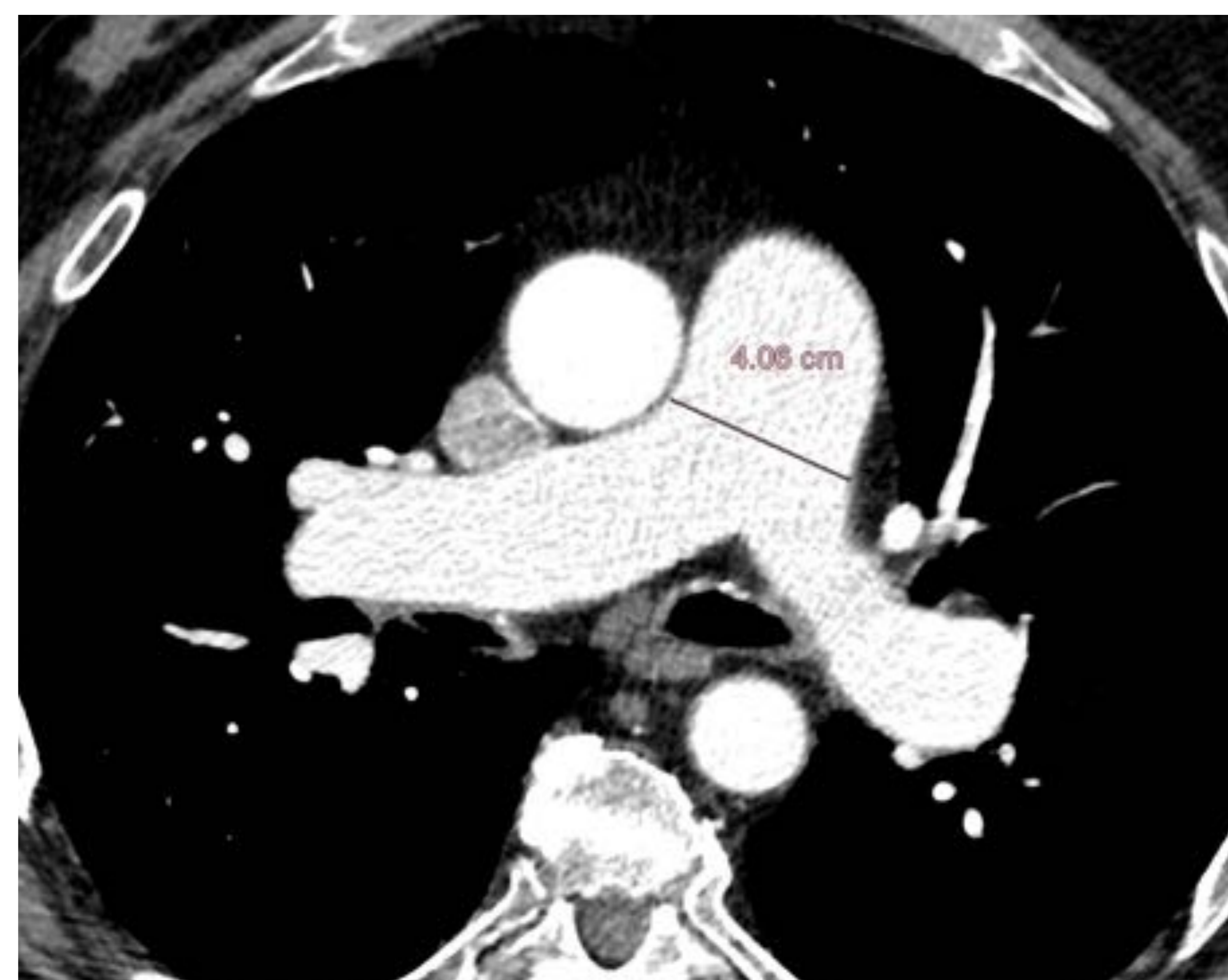
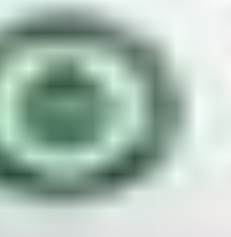


Figura 3. Tomografía computarizada con ventana de partes blandas: Dilatación del tronco de la arteria pulmonar; la medición se realiza en el plano de la bifurcación, lateral a la aorta ascendente. El diámetro del tronco de la arteria pulmonar es superior a la de la aorta.



Figura 4. Tomografía computarizada con ventana de pulmón: Aumento del diámetro de las arterias pulmonares segmentarias comparados con los bronquios adyacentes.



Signos parenquimatosas:

1) **Patrón “en mosaico”**: áreas parcheadas con diferentes coeficientes de atenuación. Se puede ver en pacientes con enfermedad vascular, intersticial o de la vía aérea. En la hipertensión pulmonar, las áreas con mayor atenuación corresponden a la redistribución del flujo vascular, y en ellas el tamaño y el número de vasos es mayor que en las áreas con menor atenuación. Con la tomografía computada multidetector (TCMD) es recomendable utilizar la técnica MinIP (Minimum Intensity Projection). Esta reconstrucción proyecta el vóxel de menor atenuación de los volúmenes estudiados, por lo que su uso es especialmente útil al estudiar el parénquima pulmonar. **(Figura 5).**

La atenuación en mosaico se ve con mayor frecuencia en la hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad vascular (especialmente a tromboembolismo crónico) que en la secundaria a patología cardíaca o del parénquima pulmonar.

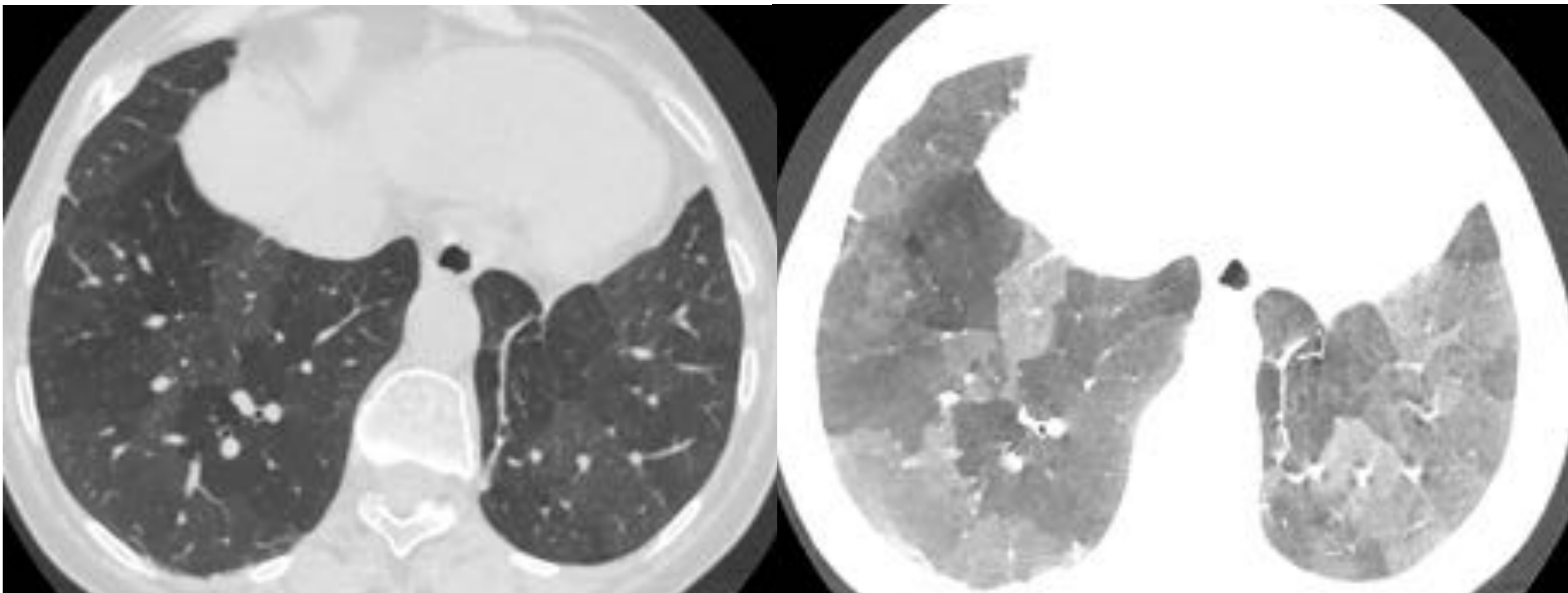


Figura 5. Tomografía computarizada con ventana de pulmón convencional y una reconstrucción MiniP en un paciente con hipertensión pulmonar: Patrón de perfusión “en mosaico”, aumento del diámetro de los vasos en las áreas de mayor densidad y brusca disminución de calibre en las áreas de hipoatenuación.

2) **Nódulos centrolobulillares**: son especialmente frecuentes en la hipertensión arterial pulmonar (idiopática) y son debidos a granulomas de colesterol. En la enfermedad venooclusiva pulmonar también existen nódulos centrolobulillares, que en este caso corresponden a proliferación profusa de capilares; suele acompañarse de engrosamientos septales y áreas “en vidrio esmerilado”, que pueden corresponder a edema o hemorragia.



Signos cardiomediastínicos:

1) **Alteraciones de las cavidades derechas:** son consecuencia de la hipertensión pulmonar evolucionada. El aumento de la presión arterial pulmonar provoca un incremento del trabajo del ventrículo derecho que conduce a su dilatación e hipertrofia. El ventrículo derecho se considera dilatado cuando la relación entre su diámetro y el del ventrículo izquierdo es mayor de 1; además, suele existir abombamiento del tabique interventricular (**Figura 6**).

2) **Reflujo del contraste a la vena cava inferior y a las venas suprahepáticas:** puede producirse por la elevación de la presión en las cavidades derechas, en pacientes con insuficiencia del ventrículo derecho, en la pericarditis constrictiva, en la hipertensión pulmonar y en la insuficiencia tricúspide.

3) **Alteraciones pericárdicas:** con frecuencia se aprecia un pequeño engrosamiento o derrame pericárdico (**Figura 7**).

4) **Adenopatías mediastínicas:** aunque inespecíficas, su asociación con la hipertensión pulmonar con engrosamientos septales y opacidades “en vidrio esmerilado” sugiere la posibilidad de enfermedad venooclusiva pulmonar.

Figura 7. Tomografía computarizada con ventana de partes blandas: Alteraciones pericárdicas en un paciente con hipertensión pulmonar: Derrame pericárdico con extensión a recesos pericárdicos superiores y acúmulo máximo adyacente a la AD de 1.8cm de espesor.

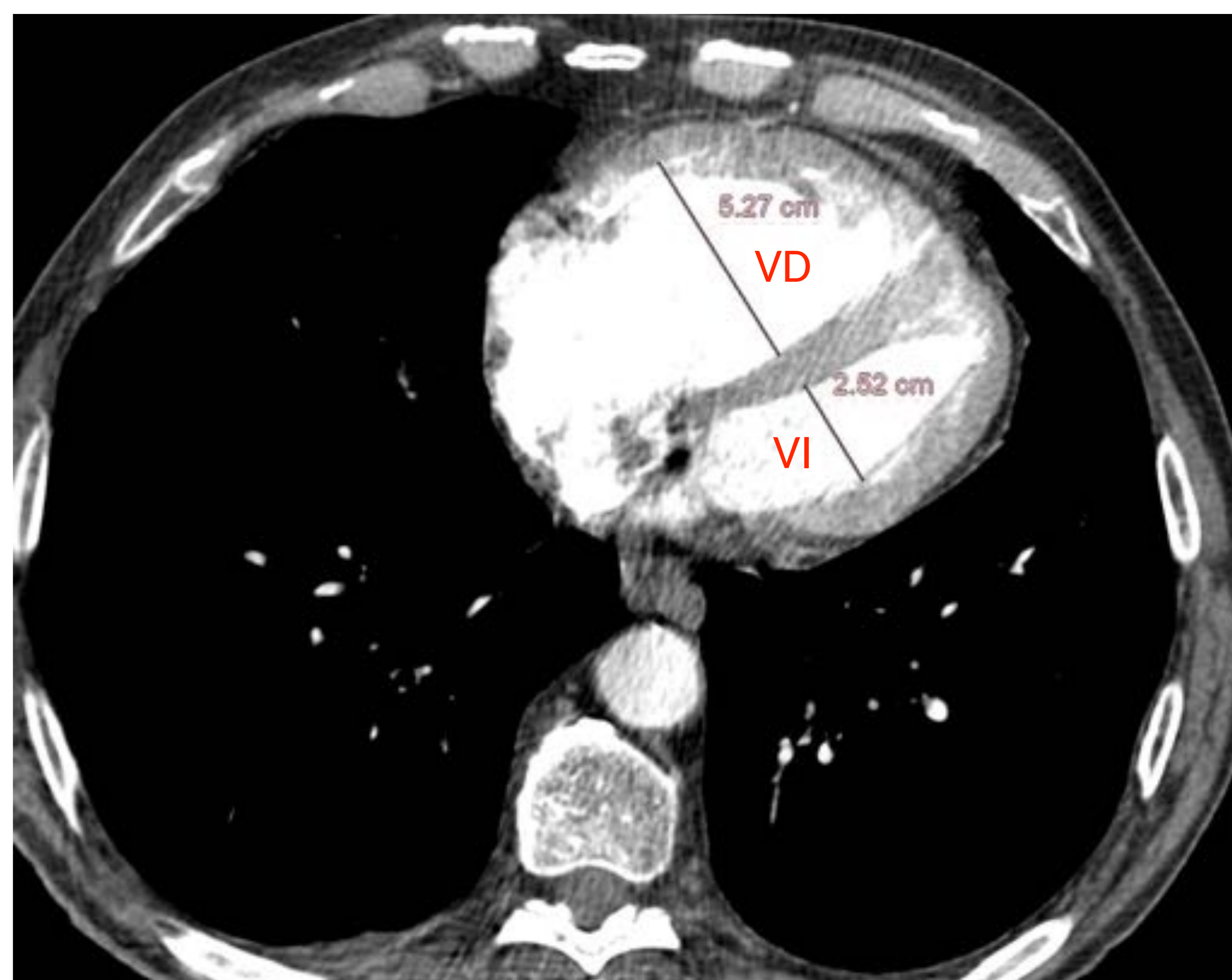
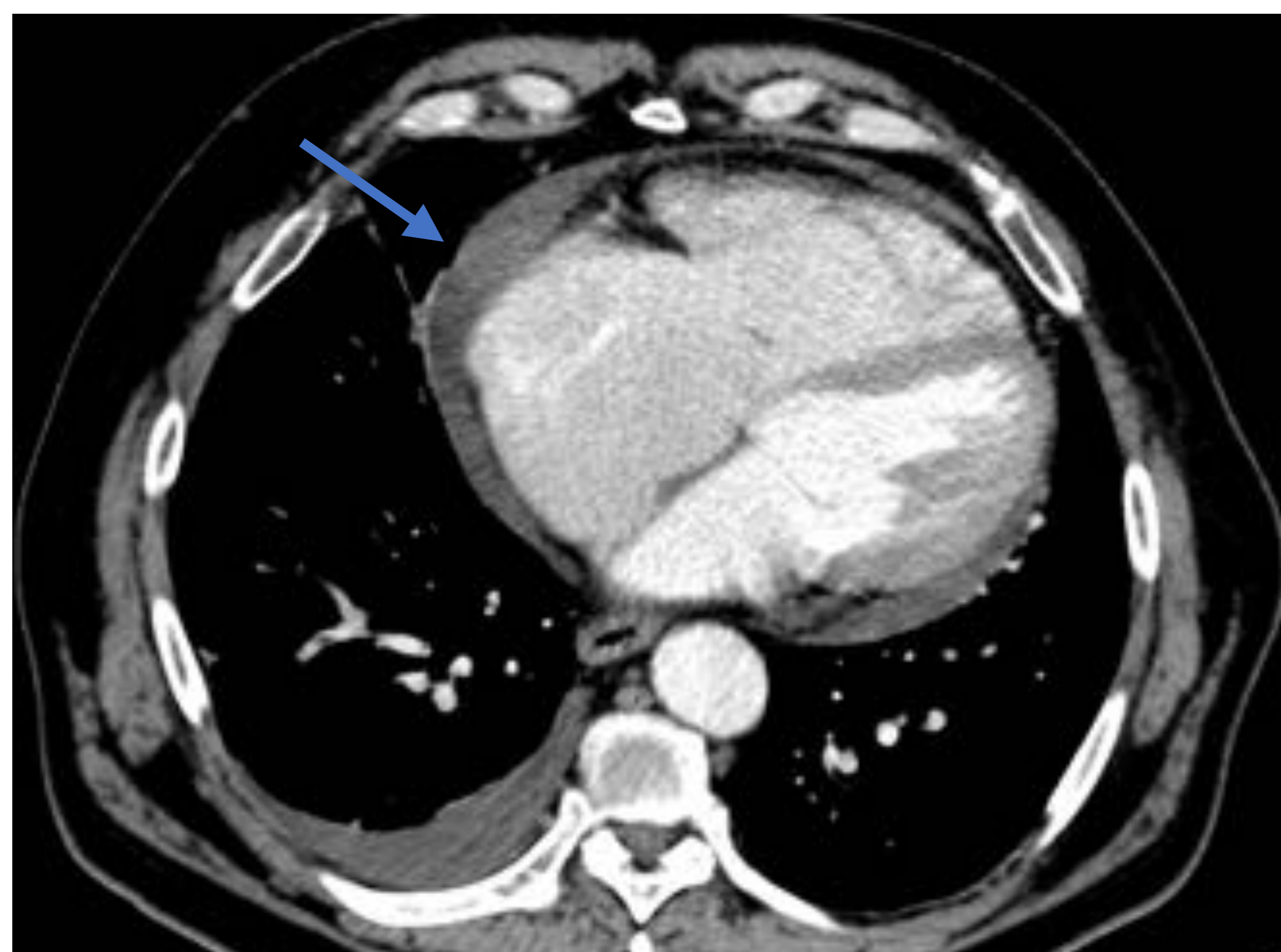


Figura 6. Tomografía computarizada con ventana de partes blandas: Alteraciones de las cavidades cardíacas derechas en un paciente con hipertensión pulmonar: Dilatación del ventrículo derecho (VD), con relación ventrículo derecho/ventrículo izquierdo (VI) mayor de 1 (en este caso VD/VI = 2). Desviación a la izquierda del tabique interventricular. Engrosamiento de la pared libre del ventrículo derecho. Dilatación de la aurícula derecha.





2) Segundo paso: Encontrar la etiología

Como radiólogo es importante recordar que la HTP no siempre es un diagnóstico, sino que puede ser un síntoma. Encontrar la etiología es particularmente importante en los casos con causas potencialmente reversibles. Causas de HTP reversible son muy pocas, y consisten en por ej. la enfermedad tromboembólica crónica, la estenosis de la válvula mitral o un mixoma obstructivo de la aurícula izquierda. Una causa menos conocida, potencialmente reversible, es la presencia de una fístula arteriovenosa (FAV) periférica.

Con los siguientes tres casos (fístula aorto-cava por aneurisma gigante de la aorta abdominal, FAV entre la arteria y vena renal derecha tras nefrectomía y FAV ilio-iliaca interna tras cirugía de raquis lumbar) se ilustra la importancia de mirar más allá del tórax para encontrar la causa de la hipertensión pulmonar.

Paciente 1

Hombre de 56 años que acude a urgencias por presentar desde hace 1 mes edemas en MMII y aumento del perímetro abdominal que en los últimos días se acompaña de disnea y oliguria. No tiene fiebre, ni síntomas de infección intercurrente por aparatos y sistemas, dolor torácico ni palpitaciones.

Antecedentes personales: HTA. Fumador de 20 cigarillos/día.

La ecocardiograma estima PsAP de 59 mmHg. Asocia una vena cava dilatada (30 mm) con ausencia de colapso inspiratorio y ligero derrame pericárdico. FEVI conservada. Dilatación de cavidades derechas. HTP moderada - severa. Nota del cardiólogo: *se recomienda descartar patología pulmonar aguda (TEP) o crónica. Si todo normal valoraremos shunts intracardíacos.*

Se decide realizar un angioTC arterias pulmonares (**Figuras 7, 8 y 9**).

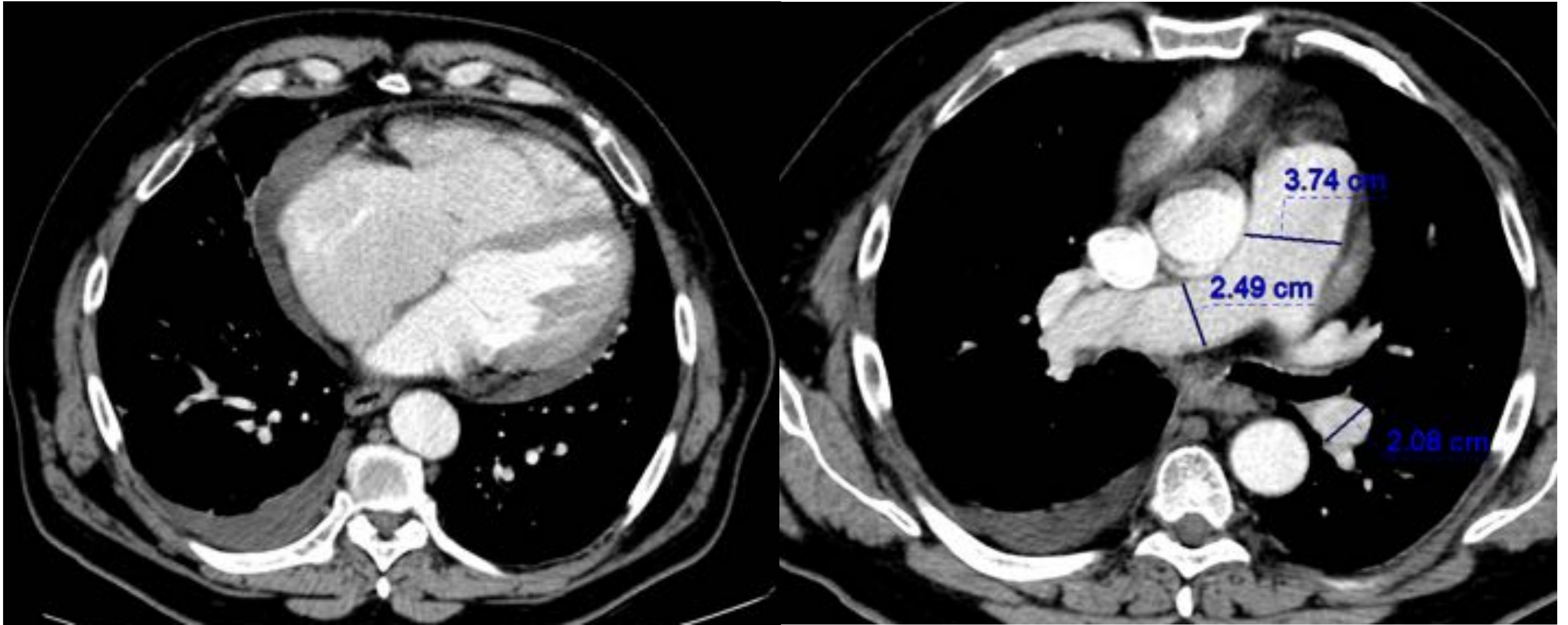


Figura 7: Tomografía computarizada con contraste IV con ventana de partes blandas :

Existe un incremento muy significativo del calibre de las arterias pulmonares principales así como de las cavidades derechas , tanto aurícula como ventrículo derecho con desplazamiento del septo interventricular y cociente VD / VI > 1. No se identifican comunicaciones entre cavidades cardíacas. Derrame pericárdico con extensión a recesos pericárdicos superiores y acúmulo máximo adyacente a la AD de 1.8cm de espesor. Derrame pleural derecho.

Figura 8: Ventana de pulmón: Alteración parcheada de la atenuación pulmonar como signo de patrón en mosaico.

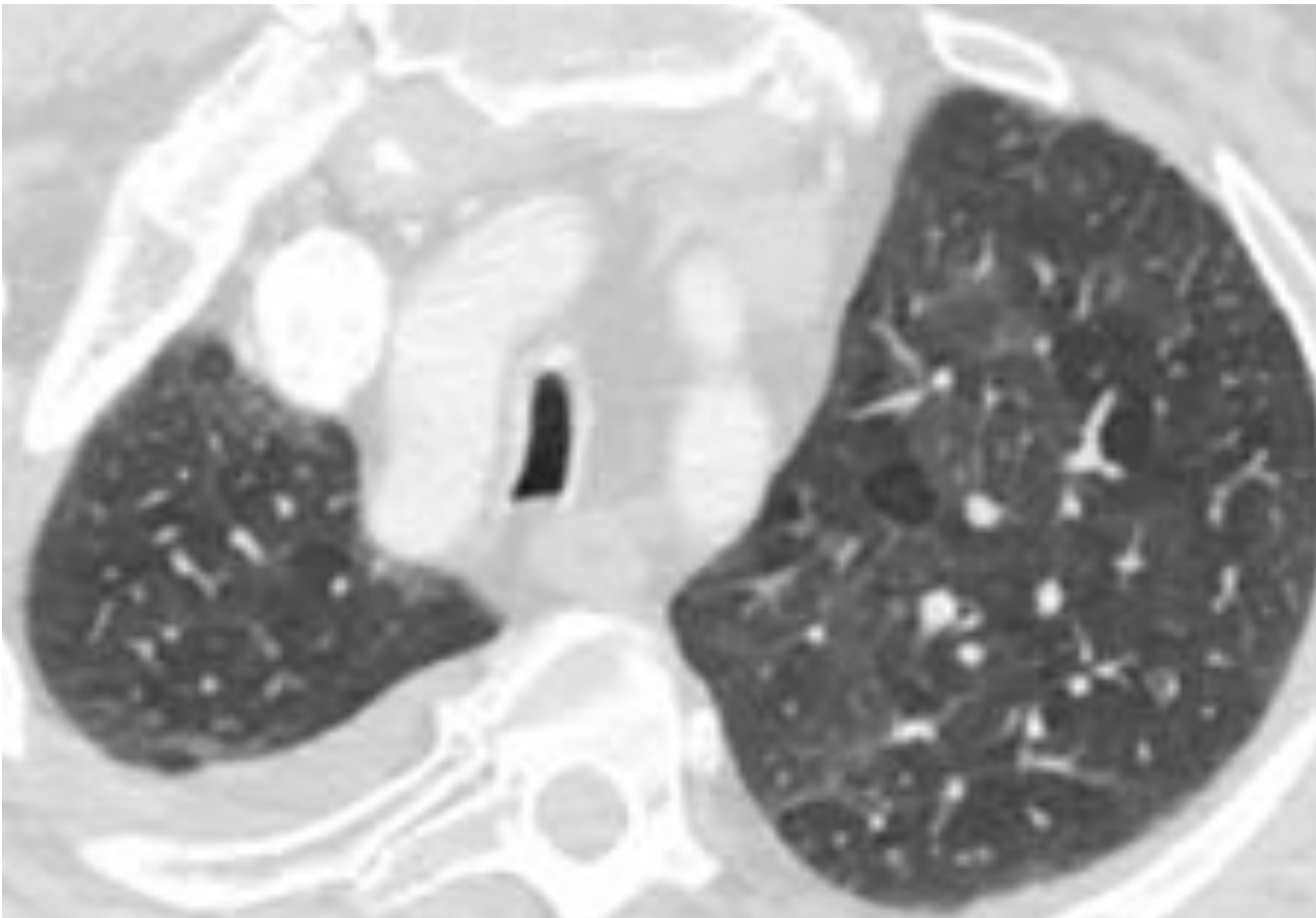
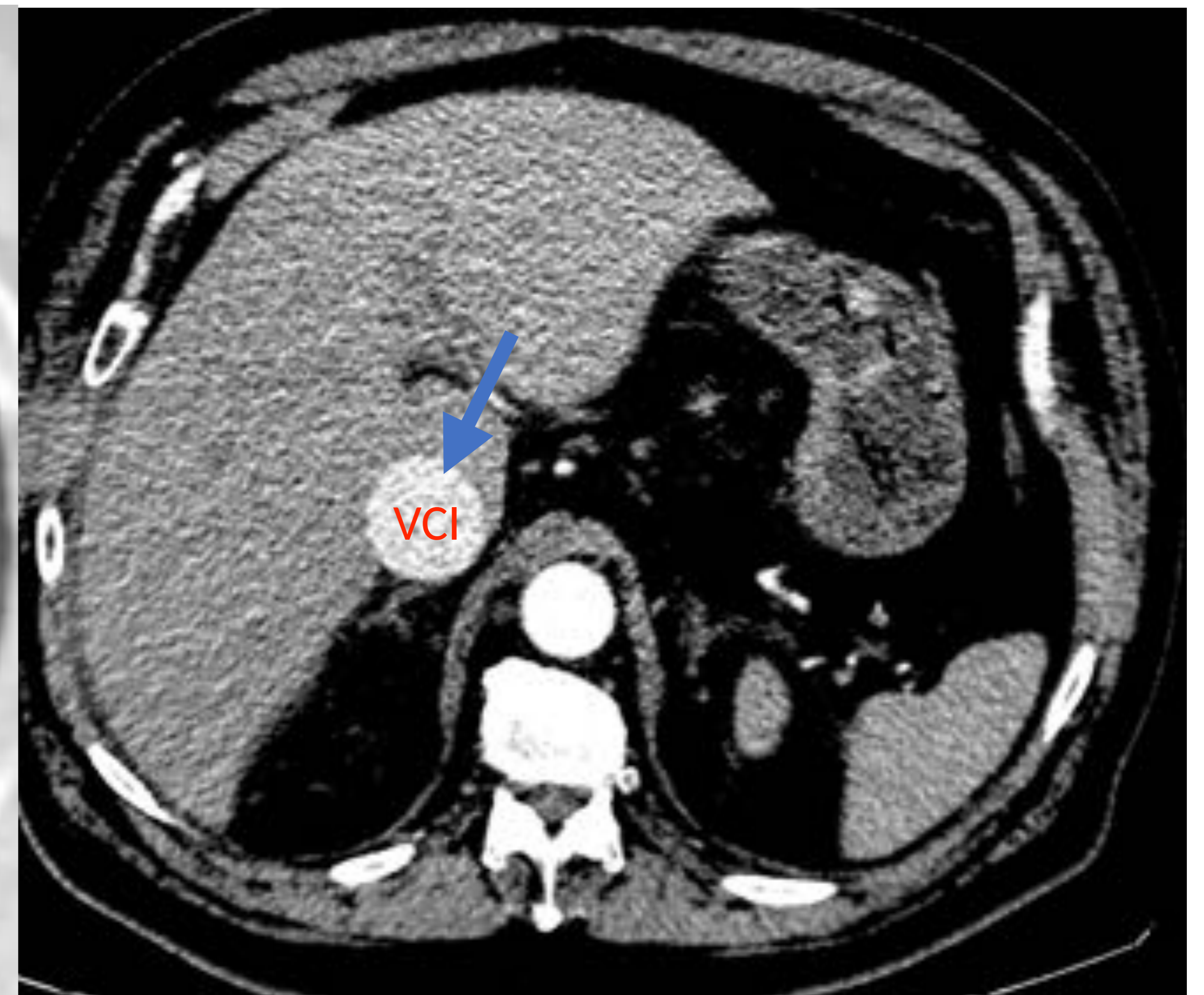


Figura 9: Aumento llamativo del calibre de la VCI como signo de sobrecarga derecha.



Y ahora; ¿qué?

Con hallazgos radiológicos de HTP, y el aumento llamativo del calibre y la presencia de gran densidad luminal de la VCI, se decide completar el estudio con TC abdomino-pélvico para filiar posible causa (**Figura 10**).

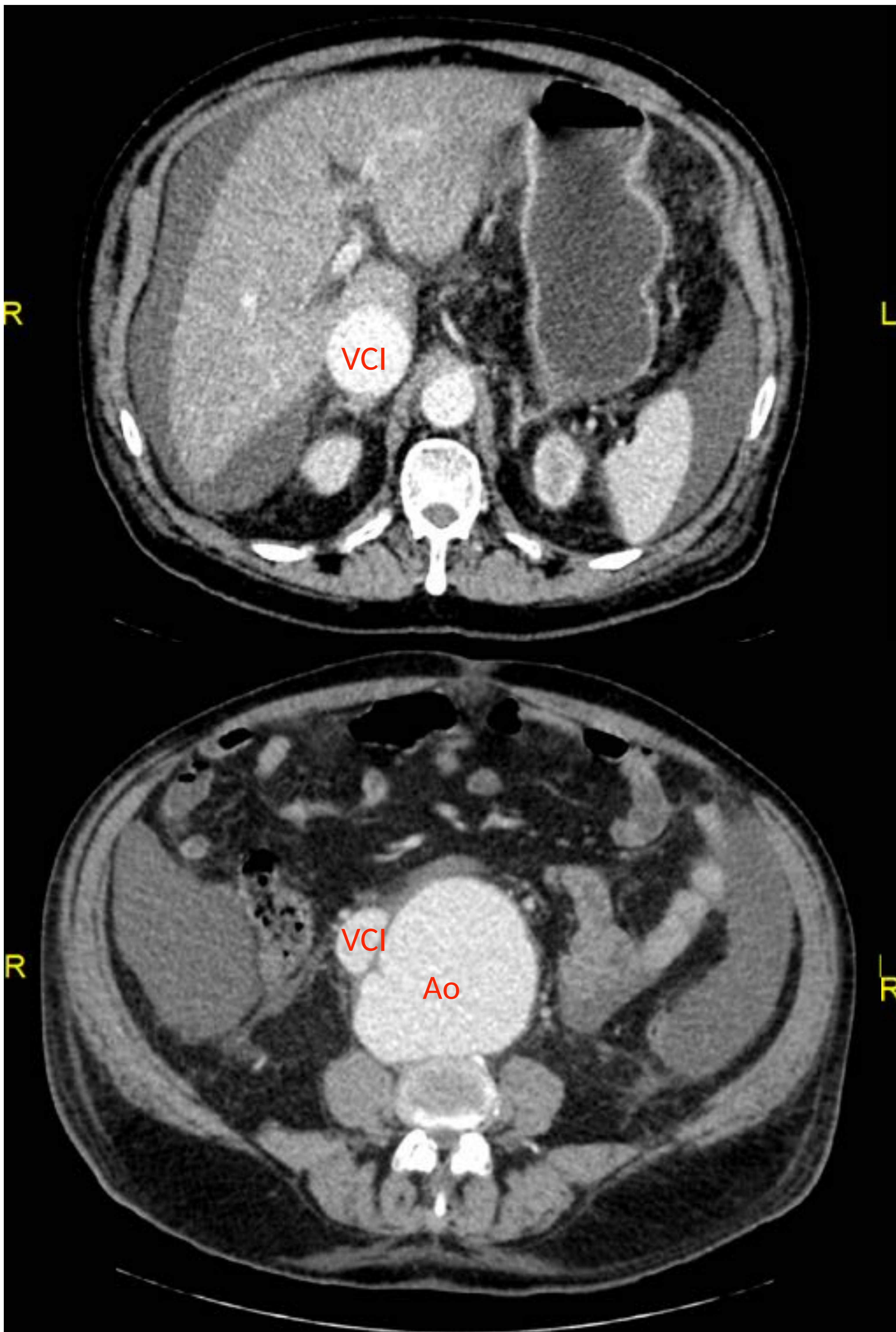


Figura 10: Importante aumento del calibre de la vena cava inferior, de las venas hepáticas y de las venas renales, que se acompaña de aneurisma gigante de la aorta abdominal infrarrenal de 9,7 cm que comprime y contacta ampliamente con la VCI. Se intuye una comunicación entre ellos y dada la opacificación simultánea de ambas estructuras vasculares, muy probablemente exista una fístula aortocava.

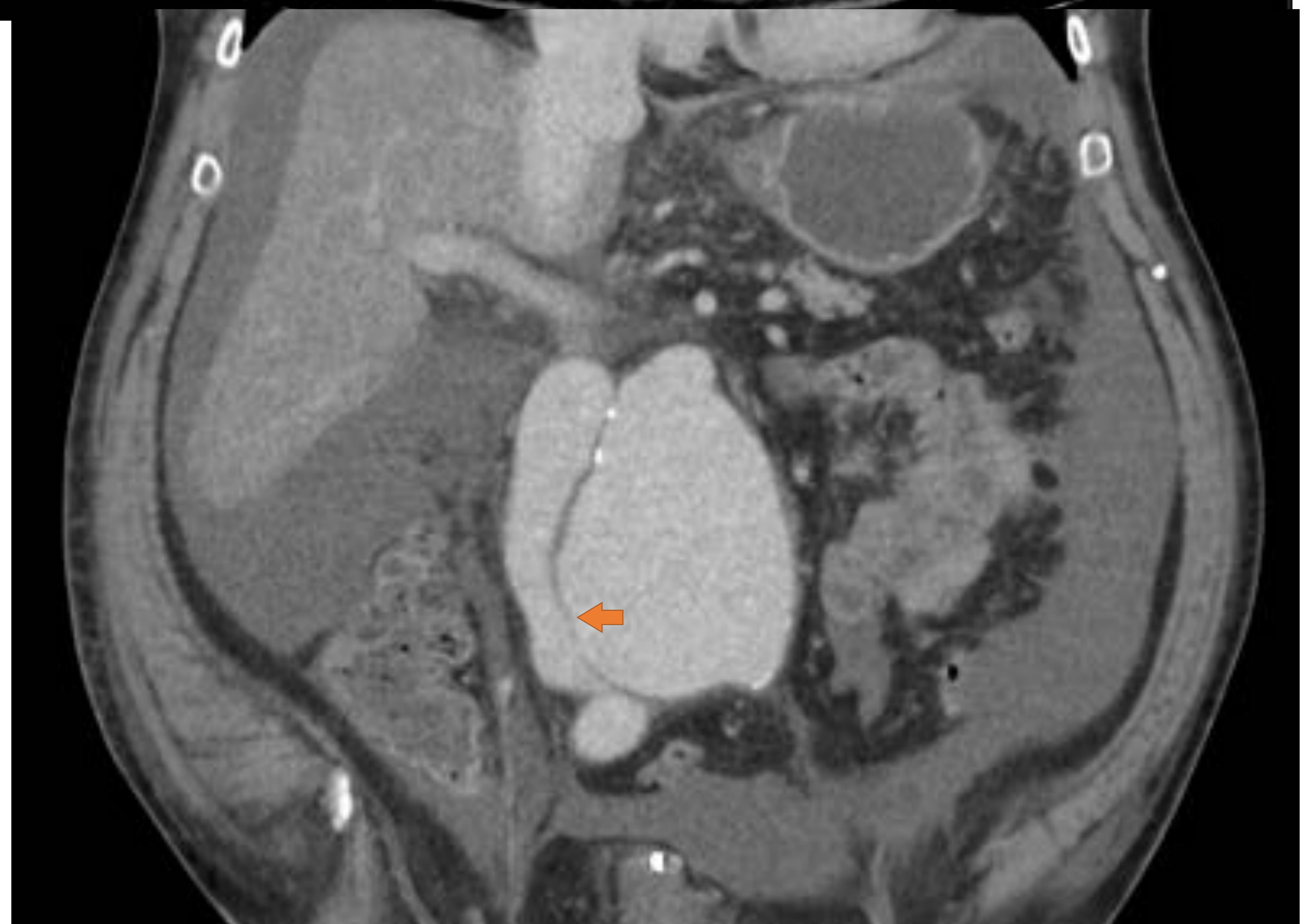
También hay hipertrofia venosa periprostática que también podría estar en relación con la fístula. Justificaría, por lo tanto, la sobrecarga derecha y las varices periprostáticas.

Mínimo derrame pleural bilateral discretamente mayor derecho y abundante ascitis de distribución difusa.



Hallazgos clave: Fístula aortocava.

Los hallazgos en imagen son el aumento de calibre y realce precoz de la vena cava inferior, la disminución del calibre de la aorta caudal a la fístula (aunque este hallazgo no es relevante en nuestro caso por el aneurisma), la pérdida de planos grasos entre la aorta y la vena cava y el retraso en el realce cortical renal y en el relleno de las arterias femorales.





Se realiza intervención quirúrgica colocando endoprótesis aortoiliaca, con mejoría muy significativa de la función renal y las síntomas de ICC derecha/hipertensión pulmonar. Actualmente en situación basal. TC de control tras colocación de endoprótesis (**Figura 11**).

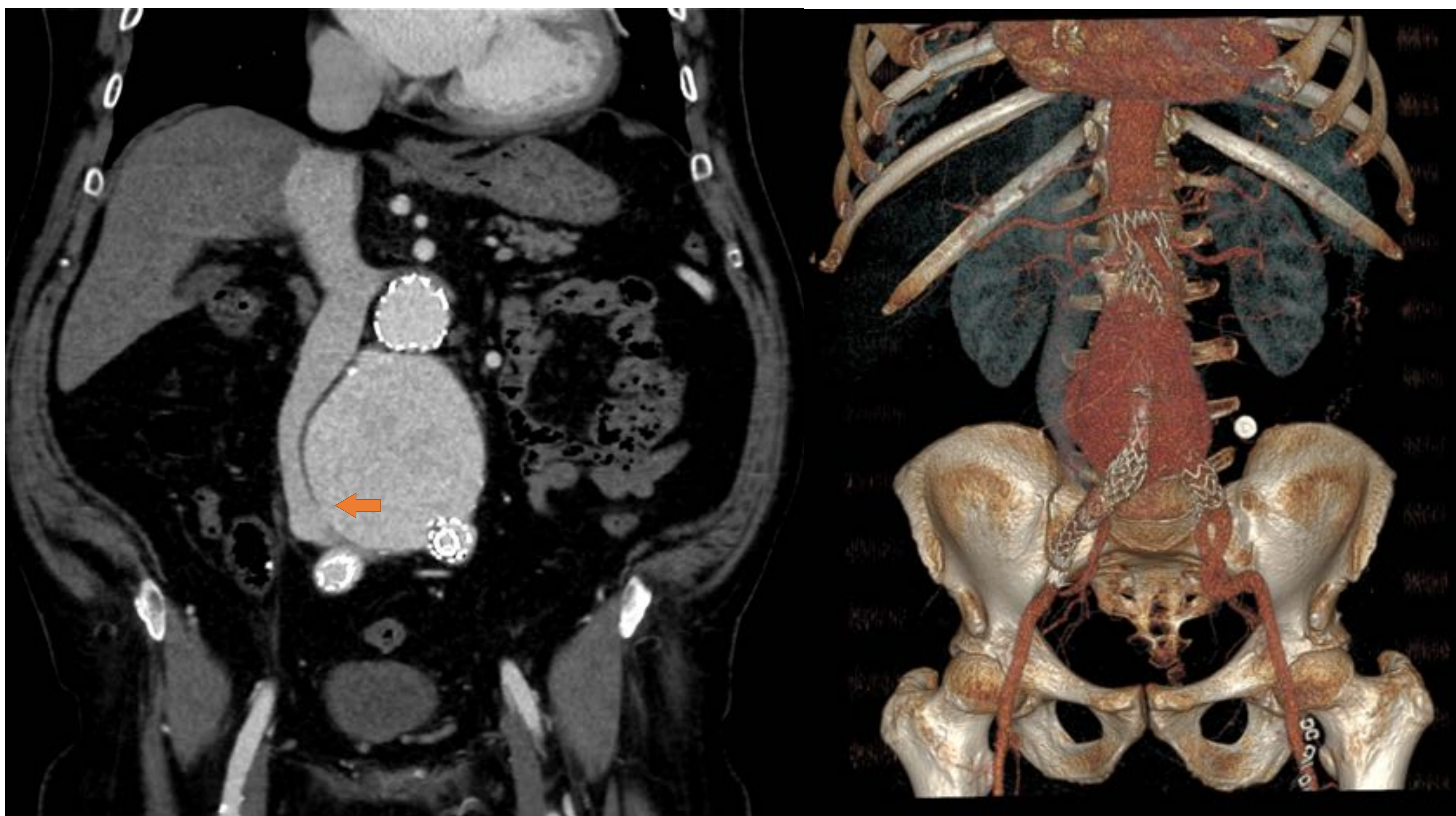


Figura 11: Tomografía computarizada con ventana de partes blandas y reconstrucción VR 3D: Con respecto a estudio previo existe una mejoría significativa tanto de la ascitis como del calibre de la vena cava inferior y venas hepáticas con desaparición del derrame pleural derecho y de los signos de sobrecarga derecha. Existe amplio relleno del saco aneurismático probablemente a través de persistencia de la comunicación aortocava, que se visualiza como un orificio situado en la porción más caudal del saco, de aproximadamente 7,4 mm. Están permeables todas las ramas viscerales (ambas arterias renales, tronco celíaco, mesentérica superior e inferior así como ambas ilíacas internas).

Conclusión: Mejoría muy significativa de la HP y descompensación derecha. Relleno del saco aneurismático por persistencia de la fístula aortocava.



Paciente 2

Mujer de 71 años que acude a consulta de cardiología por seguimiento de marcapasos. Refiere situación de estabilidad, no obstante, con la sensación de aumento progresivo de su disnea.

Antecedentes personales: HTA. FA crónica. BAV completo (portadora de marcapasos). No DM. No fumadora.

Antecedentes quirúrgicos: Nefrectomía derecha por litiasis hace 50 años. Apendicectomía.

La ecocardiograma destaca HTP severa. Estima PsAP de 60 mmHg.

Se realiza TC torácico con contraste IV (**Figuras 12 y 13**).

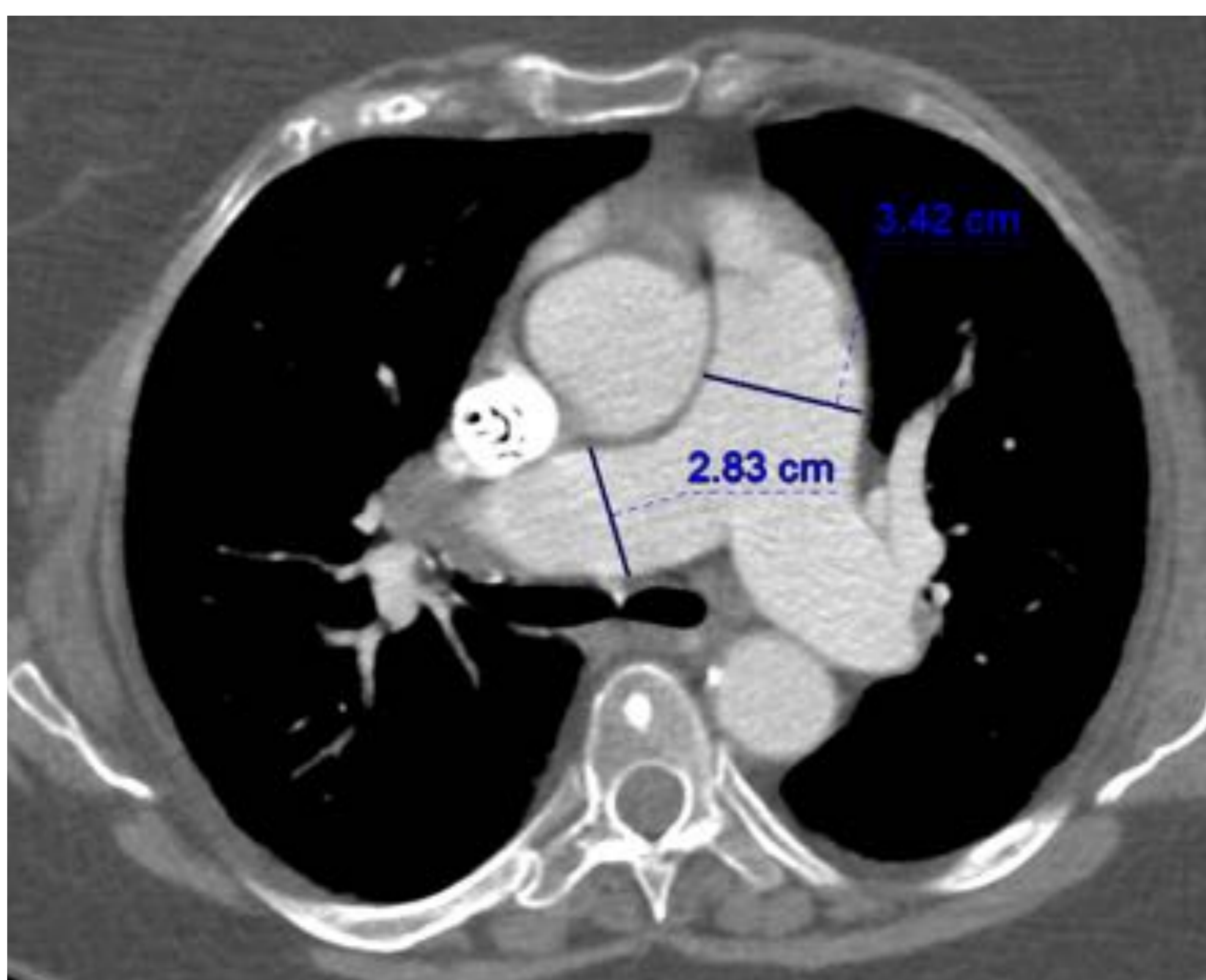


Figura 12: El calibre de las arterias pulmonares mediastínicas e intrapulmonares está aumentado de calibre como signo de hipertensión pulmonar. Aumento global de cavidades cardíacas sin shunts derecha-izquierda.



Figura 13: En los cortes de abdomen superior se identifica arteria renal derecha elongada e hipertrófica con dilatación aneurismática de aproximadamente 14,5 mm y calcificación mural. Además el calibre de la VCI infrahepática está incrementado. Dada la existencia de hipertensión pulmonar, acordamos completar el estudio con valoración abdominopélvica para descartar fístula arteriovenosa sistémica.



Con hallazgos radiológicos de hipertensión pulmonar se decide completar el estudio con TC abdomino-pélvico para filiar posible causa (**Figuras 14 y 15**).

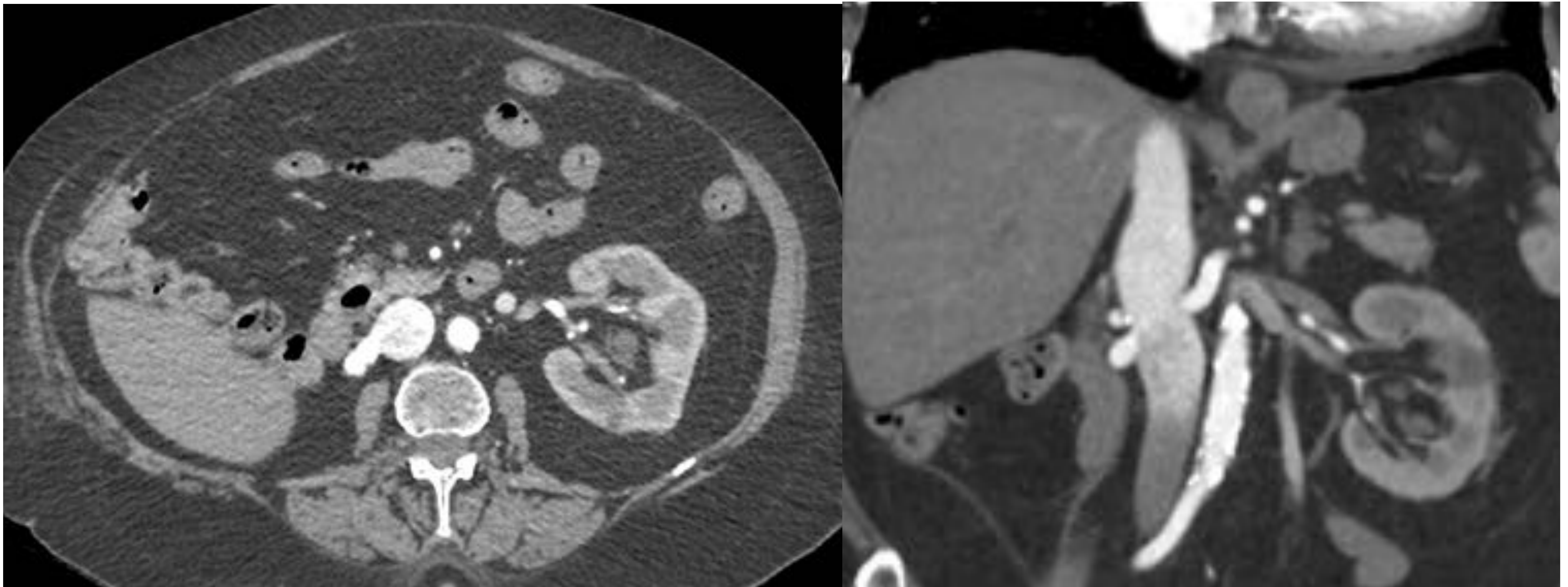
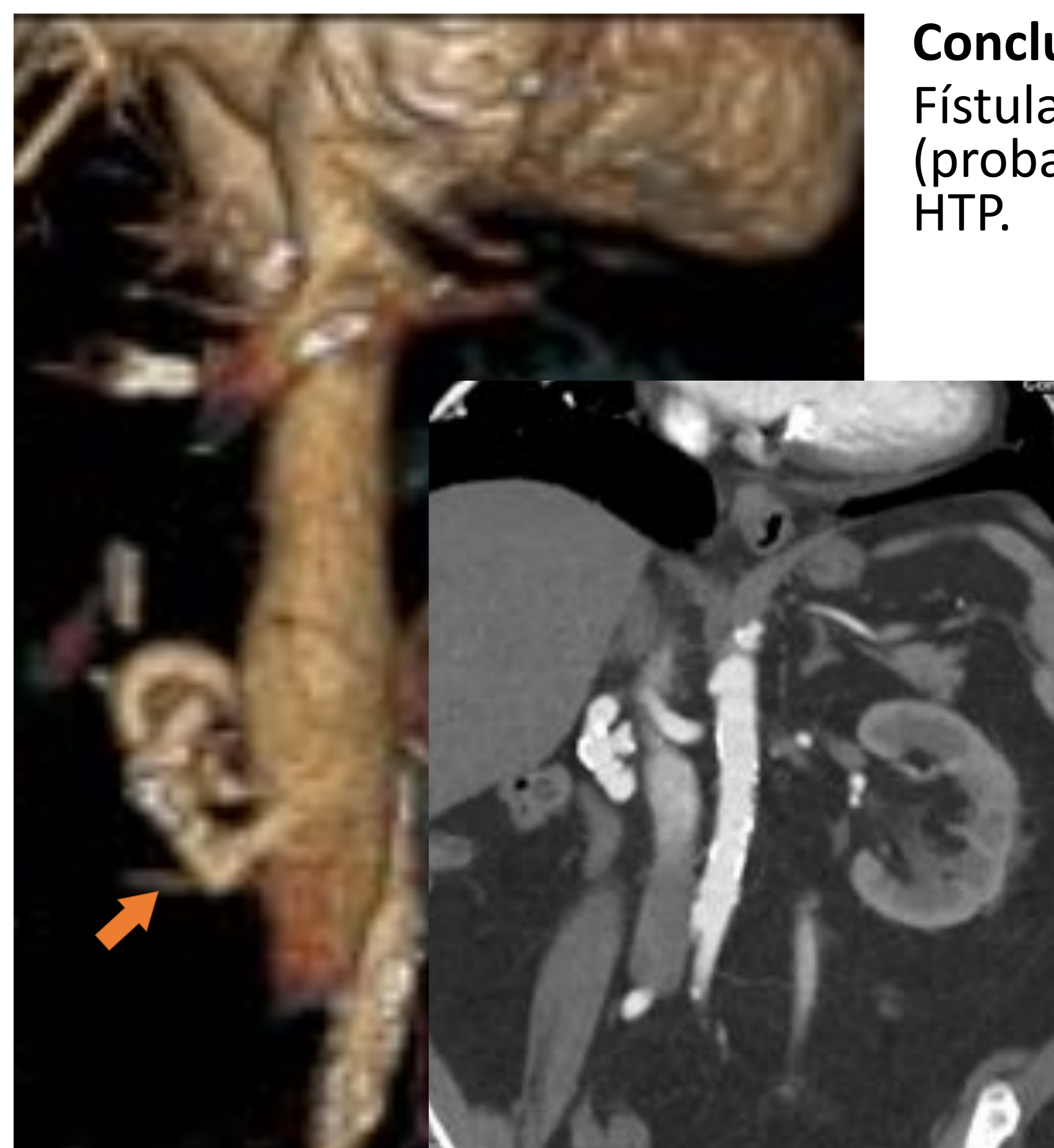


Figura 14: Se confirman los hallazgos de la TC tórax, identificándose cambios de nefrectomía derecha con arteria renal derecha tortuosa y dilatada, conformando un ovillo junto con la vena renal derecha y que se comunica con la VCI que condiciona hiperaflujo hacia cavidades derechas. Los hallazgos corresponden con fístula A-V probablemente secundaria a cirugía previa. El calibre de la arteria renal derecha es el doble de la contralateral.



Conclusión:

Fístula AV dependiente de arteria renal derecha (probablemente posnefrectomía) responsable de la HTP.

Se realiza arteriografía diagnóstica en la que se objetiva FAV entre ARD y VCI de gran flujo. Se intenta embolización con coil sin conseguirse y se procede a cirugía con abordaje laparoscópico percutáneo con disección del ostium de la arteria renal derecha y colocación de un hemolock.

Mejoría clínica importante tras la cirugía, con disminución de las presiones pulmonares en ecocardiogramas de control.

Figura 15: Reconstrucciones coronales y en 3D demostrando la fístula AV dependiente de la arteria renal derecha con drenaje en la VCI.



Paciente 3

Hombre de 52 años con ingreso prolongado por fallo cardiaco derecho (Cor Pulmonale) de difícil manejo secundario a hipertensión pulmonar severa.

Antecedentes personales: Ex-fumador. ERC. gota.

Antecedentes quirúrgicos: Intervenido en 5 ocasiones de raquis por espondilitis de region lumbar (**Figura 18**). Laparotomía por peritonitis secundaria a diverticulitis perforada.

El cateterismo cardiaco destaca hipertensión pulmonar severa precapilar. Presiones de cavidades izquierdas en límites normales. Salto oximétrico entre VCS y AD. VCI con oximetría similar a AD que podría sugerir shunt sistémico.

Se realiza TC Toracoabdominopélvico con contraste IV (**Figuras 16 y 17**).

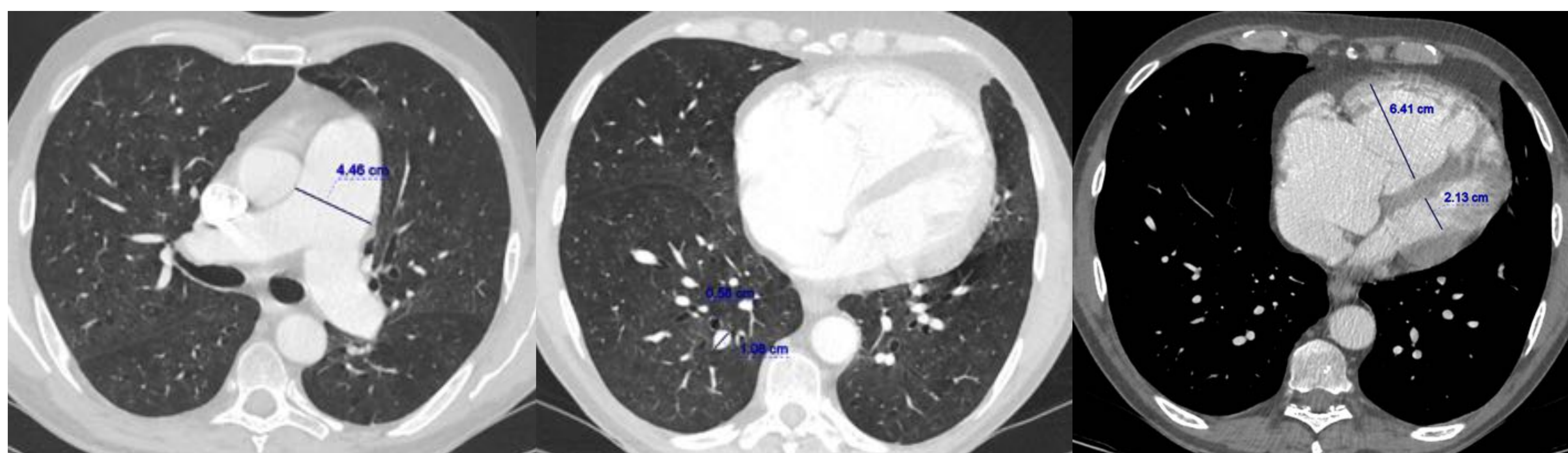


Figura 16: Incremento del calibre de las arterias pulmonares con tronco de la arteria pulmonar de 44,6 mm. También existe incremento significativo de la relación arteria/bonquío intraparenquimatoso. Dichos signos son indicativos de hipertensión pulmonar grave.

El cociente VD/VI es claramente mayor de 1, pese a la limitación de la interpretación de los estudios TC sin sincronismo cardiaco. También hay engrosamiento de la pared anterior del VD. No se observan comunicación entre aurículas estando abombado el foramen oval sin evidencia de paso de contraste interauricular ni turbulencias adyacentes que sugieran comunicación.

Conclusión: Hipertensión pulmonar grave con sobrecarga derecha.

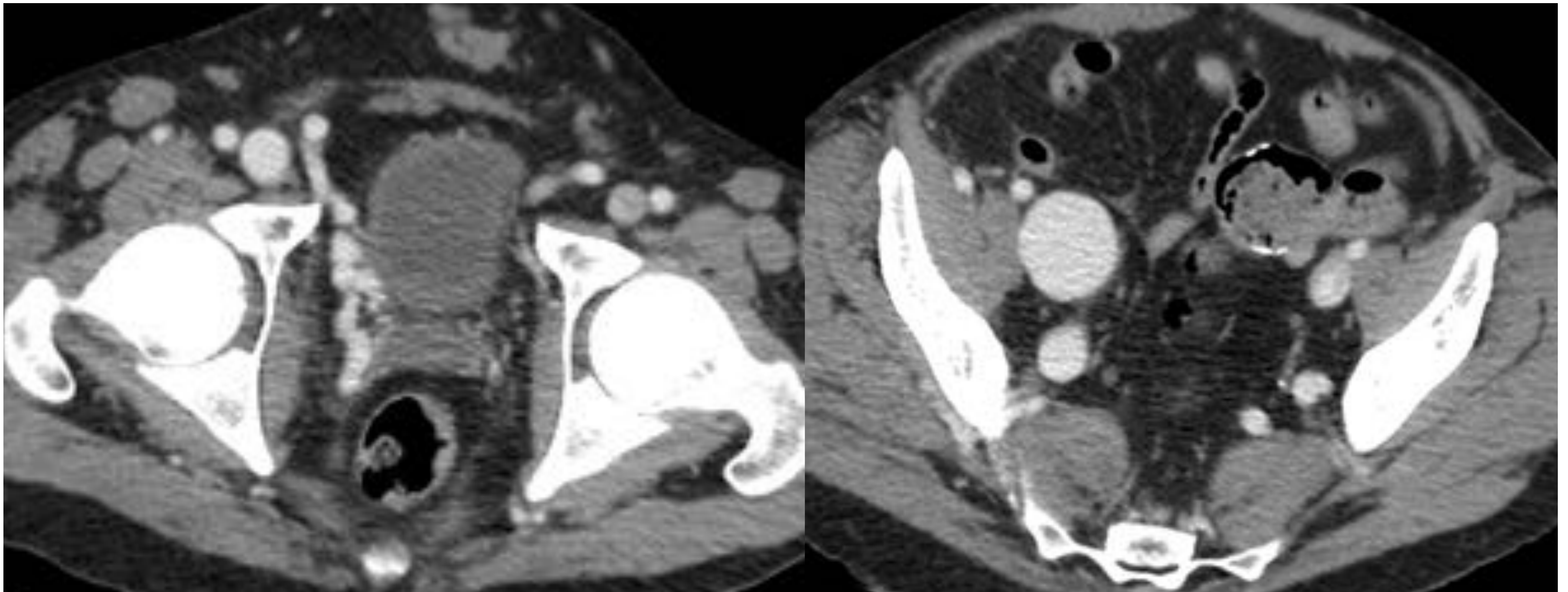


Figura 17: Existencia de marcado incremento de calibre de las venas ilíacas derechas y circulación colateral perivesical y periprostática e hipogástrica. Aumento de calibre de la arteria ilíaca común derecha e hipogástrica. Los hallazgos sugieren fístula AV ilíaca común derecha como causa de la HP .

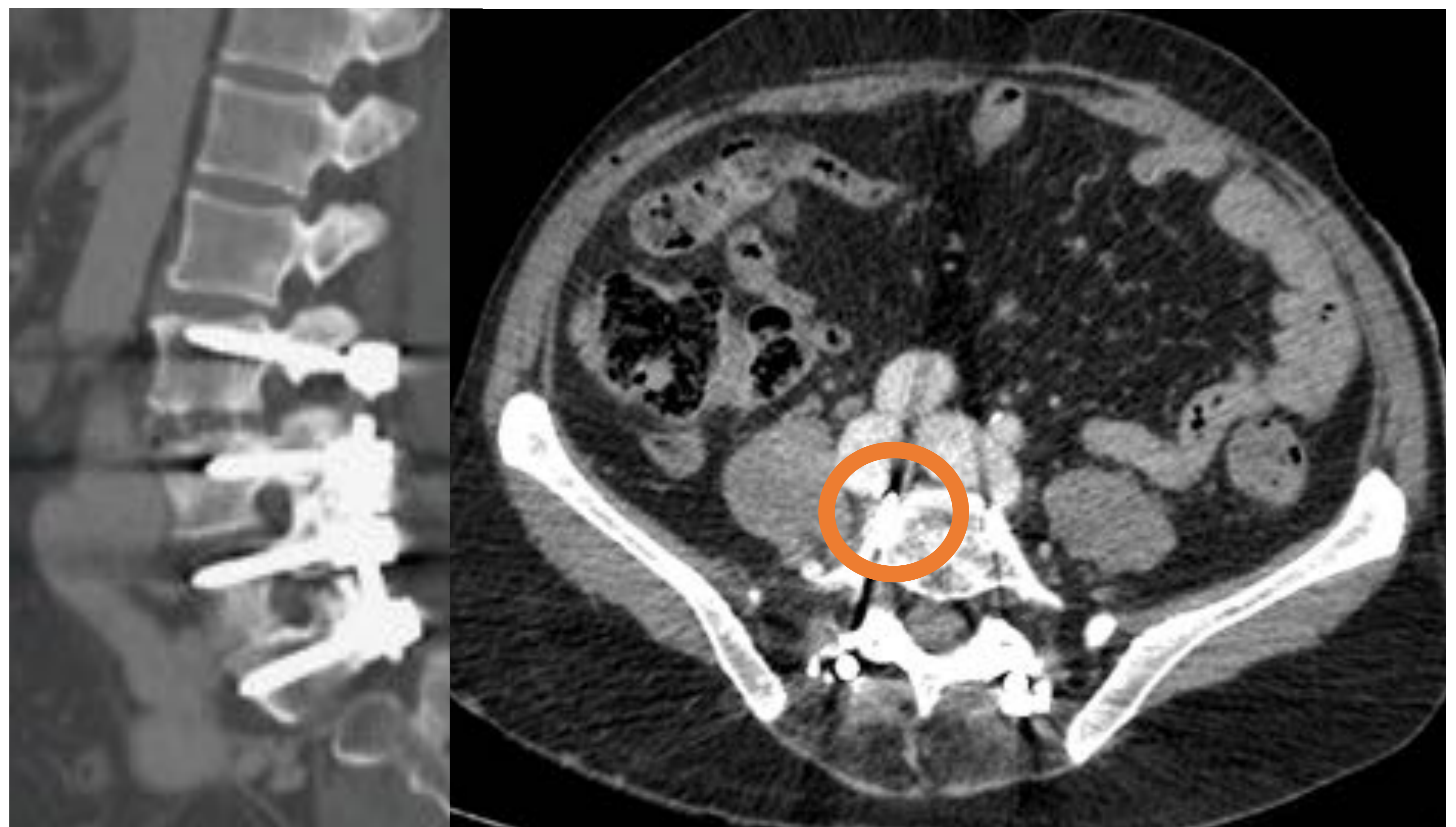


Figura 18: TC de la columna vertebral lumbar: Sistema de fijación con tornillos pediculares de la L3-S1. En el la imagen axial en ventana de partes blandas, se visualiza un tornillo pedicular traspasando la pared anterior del cuerpo vertebral (círculo). La hipótesis es que ha sido responsable de la formación de la fístula AV.



El paciente es valorado por cirugía vascular y se decide intervención urgente con artrografía y colocación de endoprótesis en arteria iliaca derecha.

Evolución posterior favorable con mejoría de la congestión y mejoría progresiva funcional. TC TAP IV post-tratamiento (**Figura 19**).

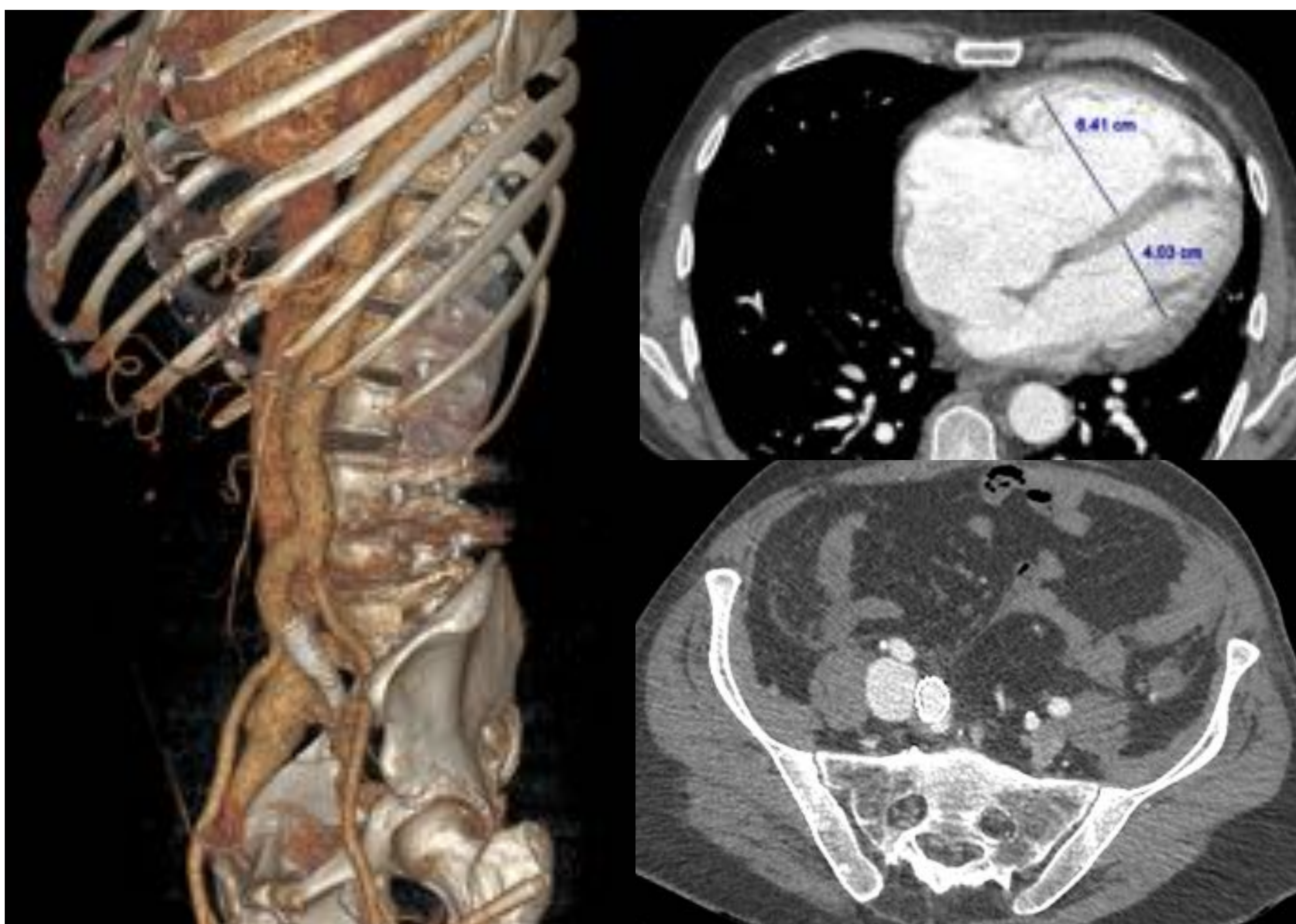


Figura 19: Tomografía computarizada con ventana de partes blandas y reconstrucción 3D: En el control posterior a la colocación de endoprótesis ilíaca y embolización hipogástrica, no se identifican signos de complicación. Sigue identificándose paso significativo de contraste en fase arterial a la vena ilíaca común, si bien ha disminuido de tamaño. Pese al escaso tiempo transcurrido, se objetiva menos desplazamiento hacia la izquierda del septo interventricular. El cociente VD/VI ahora es 1,5, comparado con un cociente VD/VI de 3 en el estudio previo.

Conclusión: Los hallazgos sugieren un tratamiento parcial de la FAV con mejoría del reflujo (disminución del mismo) a nivel de la vena cava inferior y cavidades derechas.



Conclusiones:

Las FAVs periféricas no constan como posible causa dentro de la clasificación oficial de la HTP. No obstante, la fisiopatología y el efecto sobre la circulación pulmonar es muy similar a las cardiopatías congénitas con cortocircuitos izquierda-derecha que sí quedan recogidos en la misma. Es importante reconocer los hallazgos clave tanto de la propia HTP como los que puedan orientarnos hacia una causa extratorácica, para poder establecer un diagnóstico etiológico y tratamiento preciso.



Bibliografía:

- Radiología Esencial, 2a edición, Editorial Medica Panamericana, Capitulo 20: enfermedades de las arterias pulmonares, Eva Castañer González.
- Willem Jan Acou, Marc De Buyzere & Michel De Pauw (2010) Pulmonary hypertension is not a diagnosis, *Acta Cardiologica*, 65:5, 575-579, DOI: 10.1080/AC.65.5.2056246
- SUNDEEP BHATIA, MD; JOHN F. MORRISON, MD; THOMAS C. BOWER, MD; AND MICHAEL D. MCGOON, MD, Pulmonary Hypertension in the Setting of Acquired Systemic Arteriovenous Fistulas, *Mayo Clin Proc.* 2003;78:908-912.
- Prashant D. Bhave, M.D., Elyse Foster, M.D., and Gurpreet Dhaliwal, M.D. A Missed Connection, *N Engl J Med* 2012;367:2241-7. DOI: 10.1056/NEJMcp1115057.
- Ivan Machado-Atias, MD Otto Fornes, MD Rafael Gonzalez-Bello, MD Ivan Machado-Hernandez, MD, Iliac Arteriovenous Fistula Due to Spinal Disk Surgery; Causes Severe Hemodynamic Repercussion with Pulmonary Hypertension, *Texas Heart Institute Journal* 1993;20: 60-5.
- Jens Erik Nielsen-Kudsk, Jan Jóanesarson and Morten Bøttcher, Pulmonary hypertension due to a large acquired systemic arteriovenous fistula, *Heart* 2012 98: 518 originally published online November 14, 2011 doi: 10.1136/heartjnl-2011-300926.
- L. Kolilekasa P. Gallis^b N. Liasis^b G.K. Anagnostopoulos^c I. Eleftheriadis^a Departments of a Respiratory Medicine, b Radiology and c Internal Medicine, 251 Air Force and Veterans General Hospital, Athens, Greece, Unusual Case of Pulmonary Hypertension, *Respiration* 2006;73:117–119 DOI: 10.1159/000087152