

Caso clínico

Broncano J, MD¹; Luna A, MD²; Casas P, MD³,

1. Cardiothoracic imaging section. RESSALTA. Health-Time Group.

Hospital de la Cruz Roja. Córdoba. Spain.

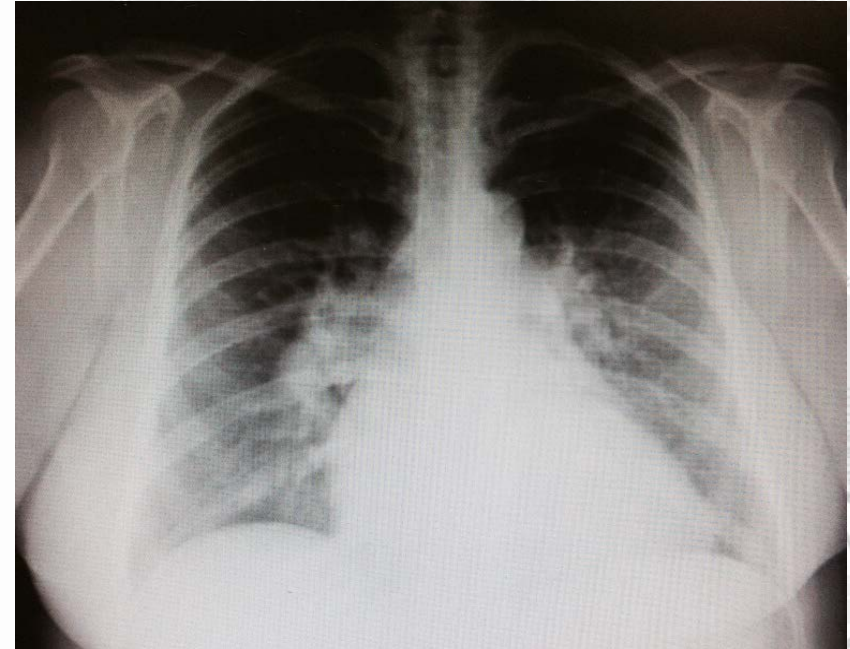
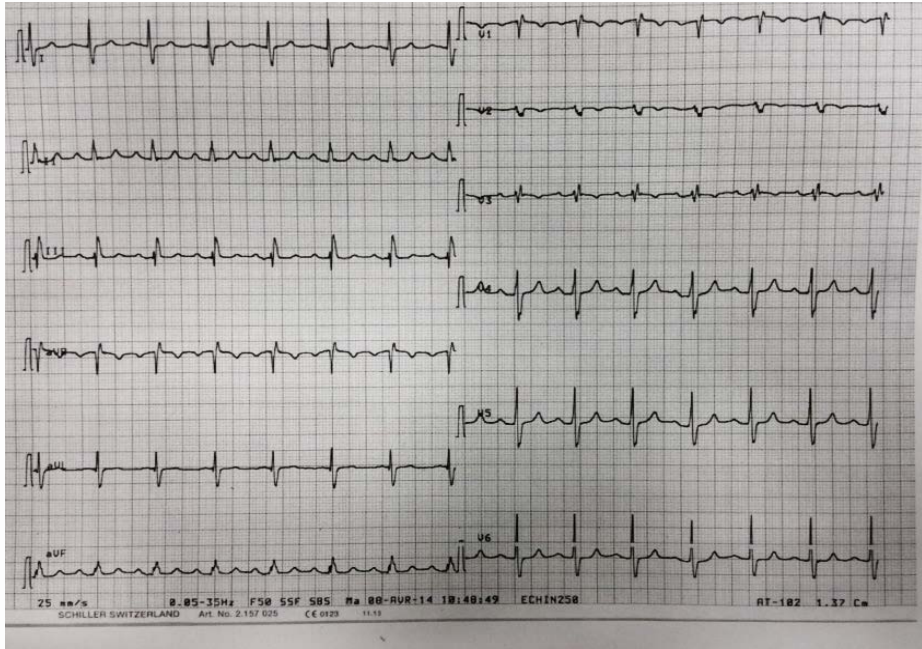
Hospital San Juan de Dios. Córdoba. Spain.

2. Chairman of Radiology, Health Time. Jaén, Spain

Assistant professor of Radiology. University Hospitals of Cleveland, Case Western Reserve University, Cleveland, Ohio.

3. Cardiology Department. Hospital San Juan de Dios. Córdoba. Spain

Paciente mujer de 59 años con
disnea e hipertensión pulmonar.



Electrocardiograma:

Ritmo sinusal con bloqueo incompleto de rama derecha

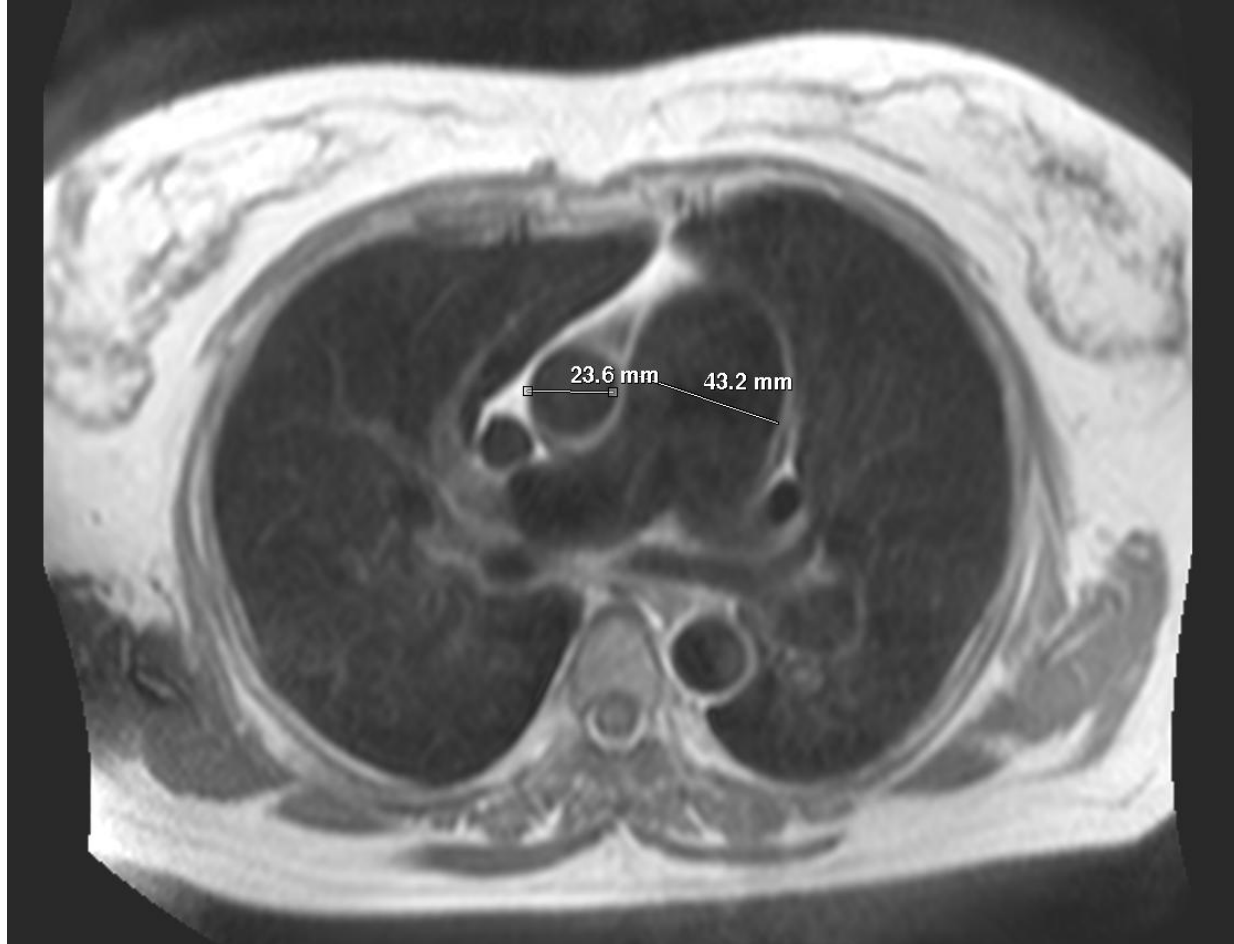
Rx tórax:

Cardiomegalia global grado II/IV, aumento del cono de la arteria pulmonar (2º mogul) y patrón en árbol podado sugestivo de hipertensión pulmonar.

Cateterismo cardíaco:

- **Presiones:**
 - PAD: 12 mmHg
 - PVD: 66/8, media: 32 mmHg;
 - PAP: 61/28 (media: 40 mmhg)
 - PAo: 187/100 (media 136 mmHg)
- Ausencia de lesiones coronarias significativas
- Arteria pulmonar muy dilatada observándose recirculación de paso I-D a través de CIA alta.

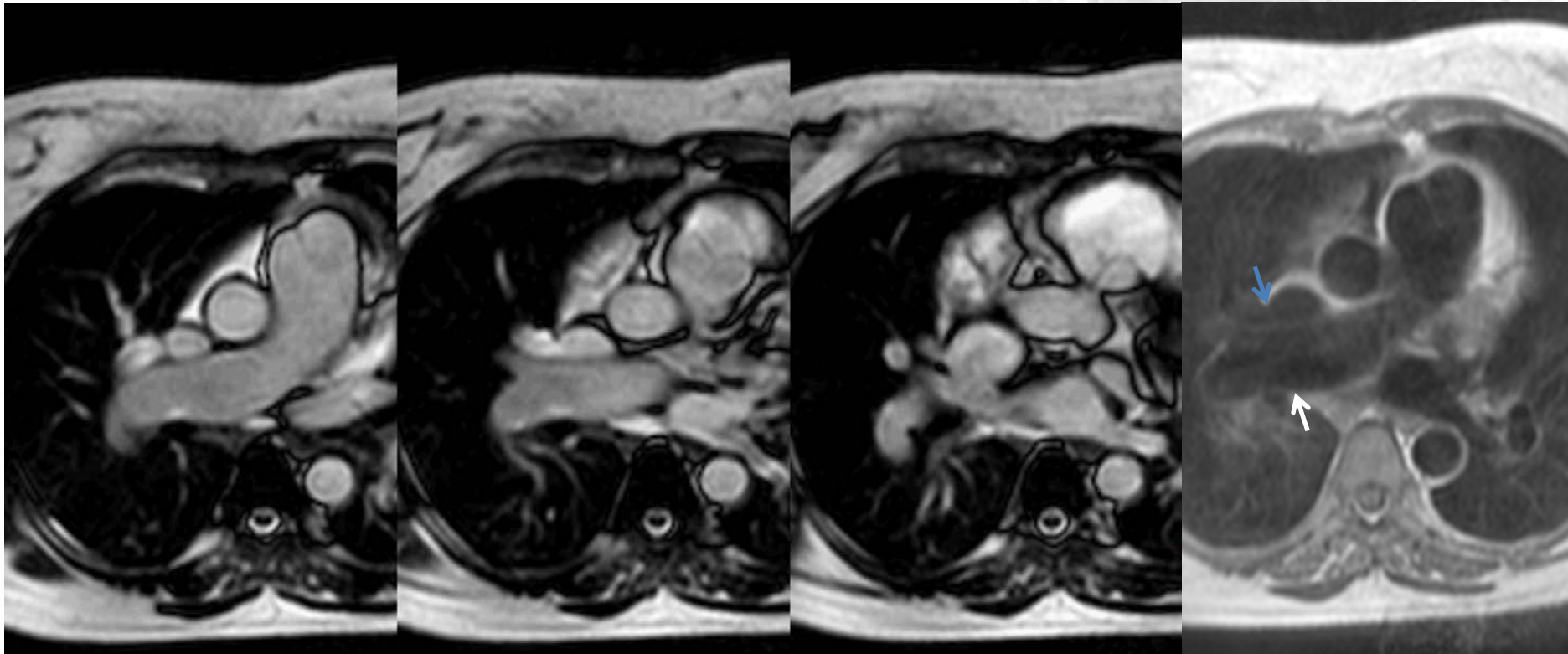
Paciente de 59 años, disnea e HP a estudio



Ratio Arteria Pulmonar / Aorta = 1,79

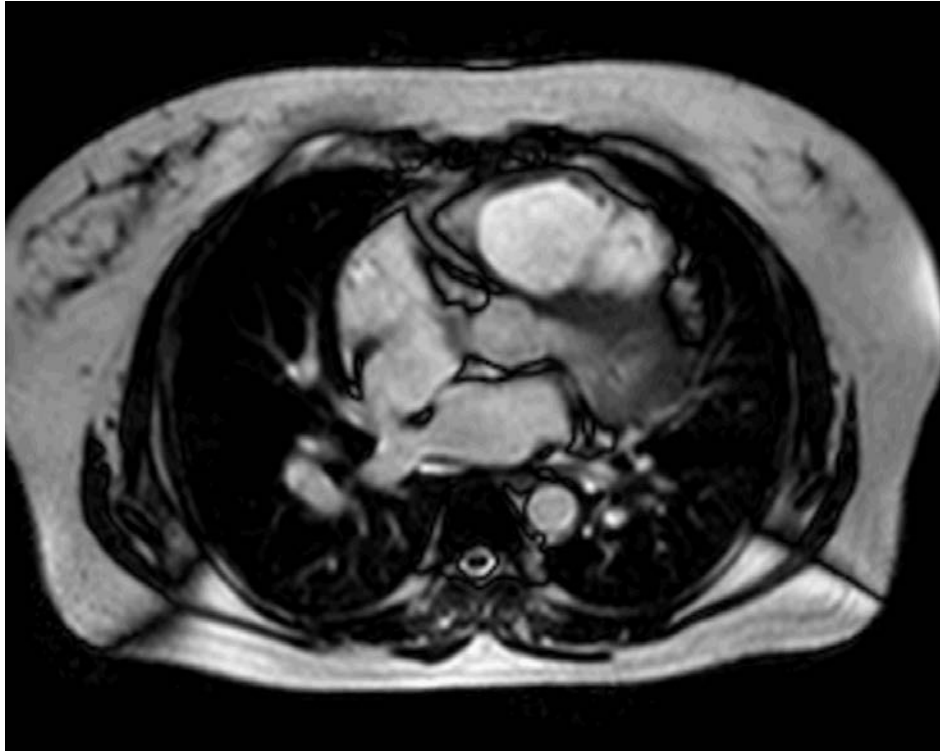
Arteria pulmonar principal: 43 mm

- Rama arterial pulmonar derecha: 32 mm
- Rama arterial pulmonar izquierda: 28 mm
- Vena cava inferior: 32x 30 mm



Secuencia cine SSFP axial y secuencia axial sangre negra:

- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de vena lobar superior derecha hacia la vena cava superior (flecha azul).
- Aumento de calibre de la rama pulmonar derecha en secuencia axial sangre negra (flecha blanca).



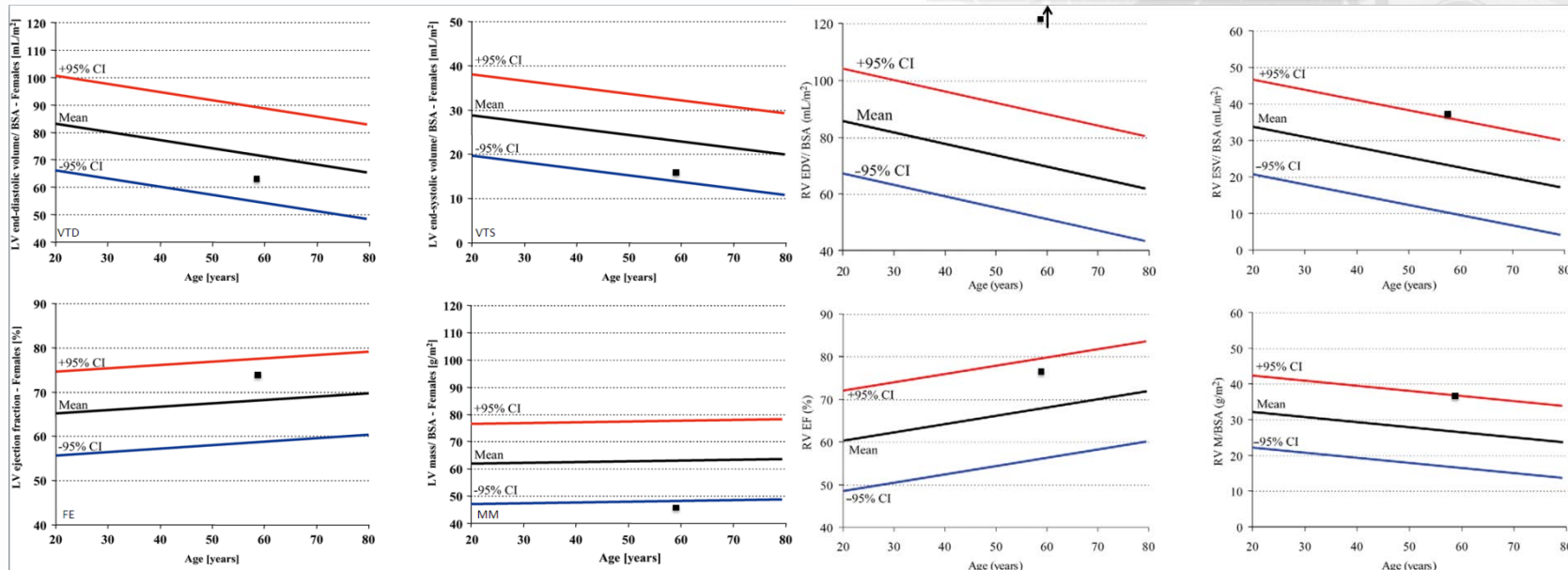
Secuencia axial sangre negra:

- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de la vena lobar media a la vena cava superior a la altura de su desembocadura en la aurícula derecha.
- Comunicación interauricular tipo seno venoso superior. Q_p/Q_s : 3.3
- Situs sólitus. Adecuada concordancia atrioventricular y ventriculoarterial.

Paciente de 59 años, disnea e HP a estudio

Ventrículo izquierdo

Ventrículo derecho



Parámetros de función y masa ventricular. Los valores normales para mujeres adultas con un rango de edad entre 50 – 59 años se muestran entre paréntesis

	VTD (mL)	VTS (mL)	VS (mL)	FE (%)	MM (g)	GC (ml/min)
VI	118 (36-166)	30 (22-59)	87 (57-113)	74 (59-77)	87 (72-144)	5.8
VD	295 (81-166)	72 (15-68)	223 (56-108)	76 (55-79)	70 (26-68)	15

VTD: Volumen telediastólico; VTS: Volumen telesistólico; VS: volumen sistólico; FE: Fracción de eyección; GC: Gasto cardíaco; MM: Masa miocárdica; VI: Ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

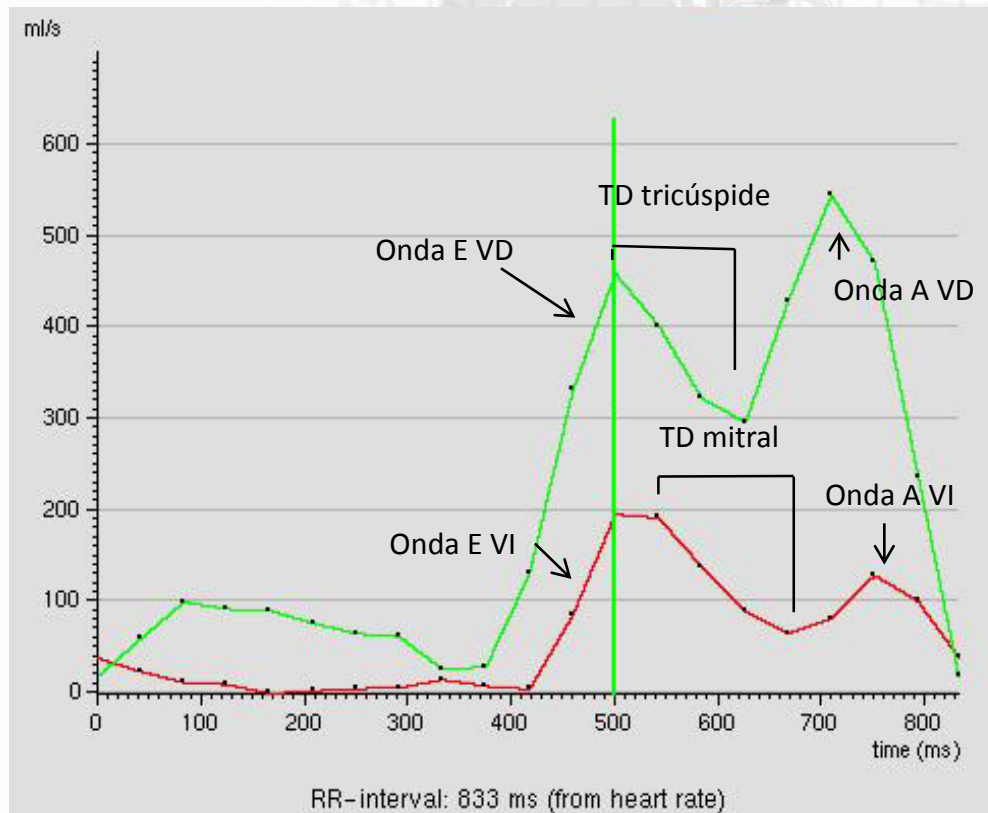
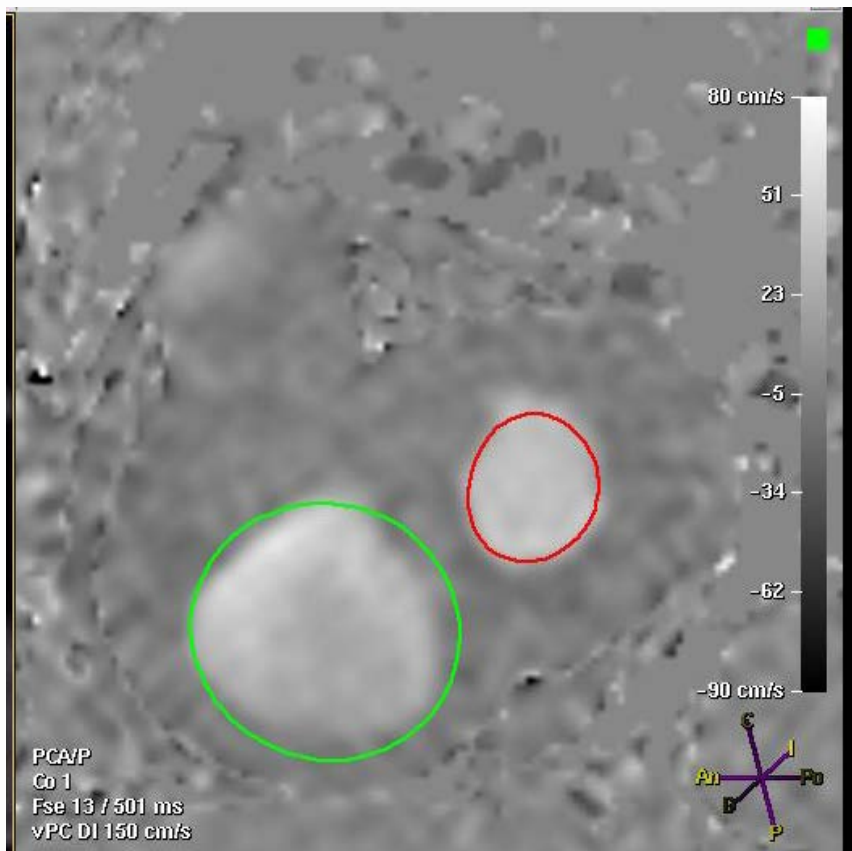
Índice de masa ventricular (VMI): 0,8

Masa indexada: 37 g/m²

Grosor VD: 7 mm

	VTD indexado (mL/m²)	VTS indexado (mL/m²)	FE (%)	Masa indexada (g/m²)
VI	63	16	74	46
VD	156	38	76	37

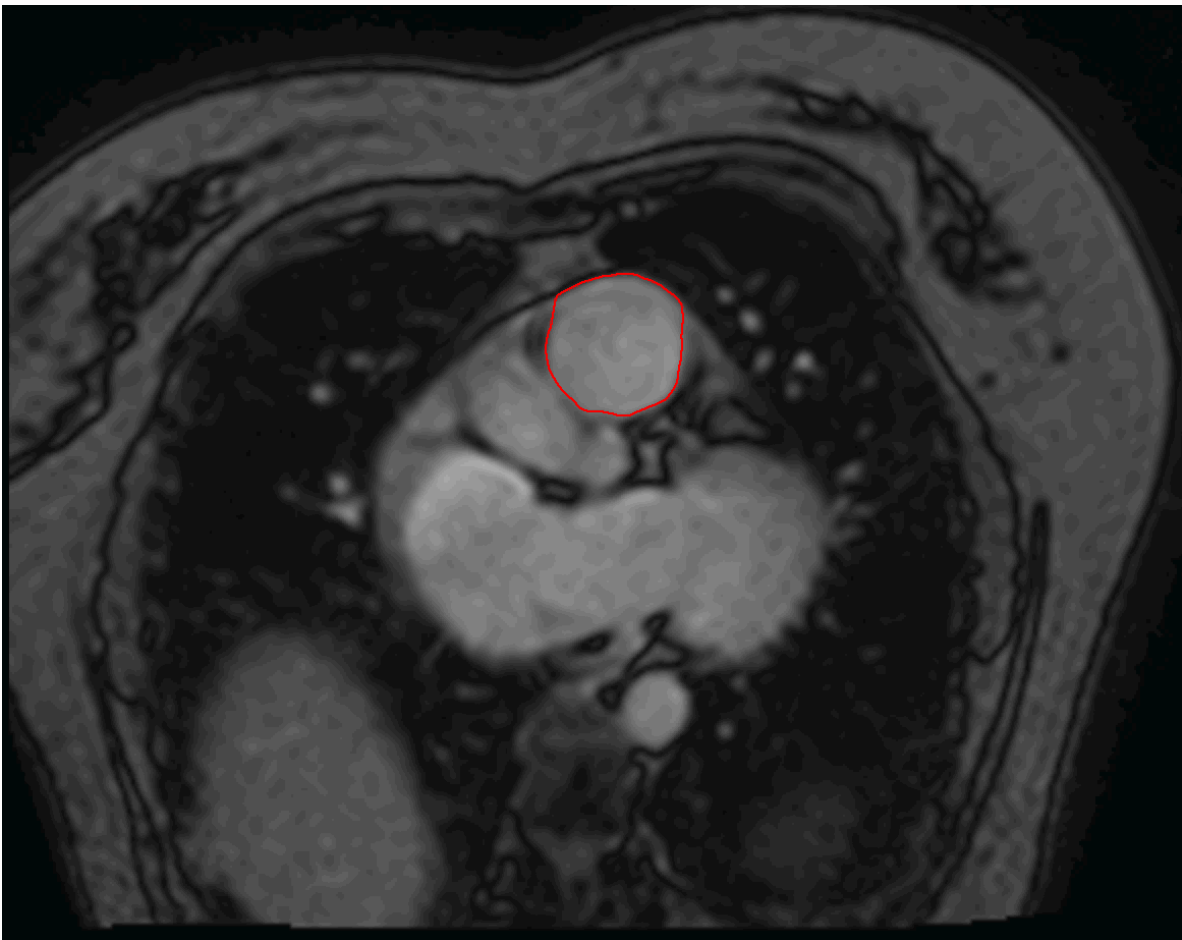
Paciente de 59 años, disnea e HP a estudio



	Onda E	Onda A	Cociente E/A	Tiempo deceleración
VI	40 cm/s	35 cm/s	1.1	125 ms
VD	31 cm/s	36 cm/s	0,86	126 ms

VI: patrón normal relajación ventricular

VD: Anomalía de la relajación ventricular (tipo 1)



Qp/Qs: 3.3

Velocidad media AP: 13 cm/s

Velocidad pico AP: 117,5 cm/s

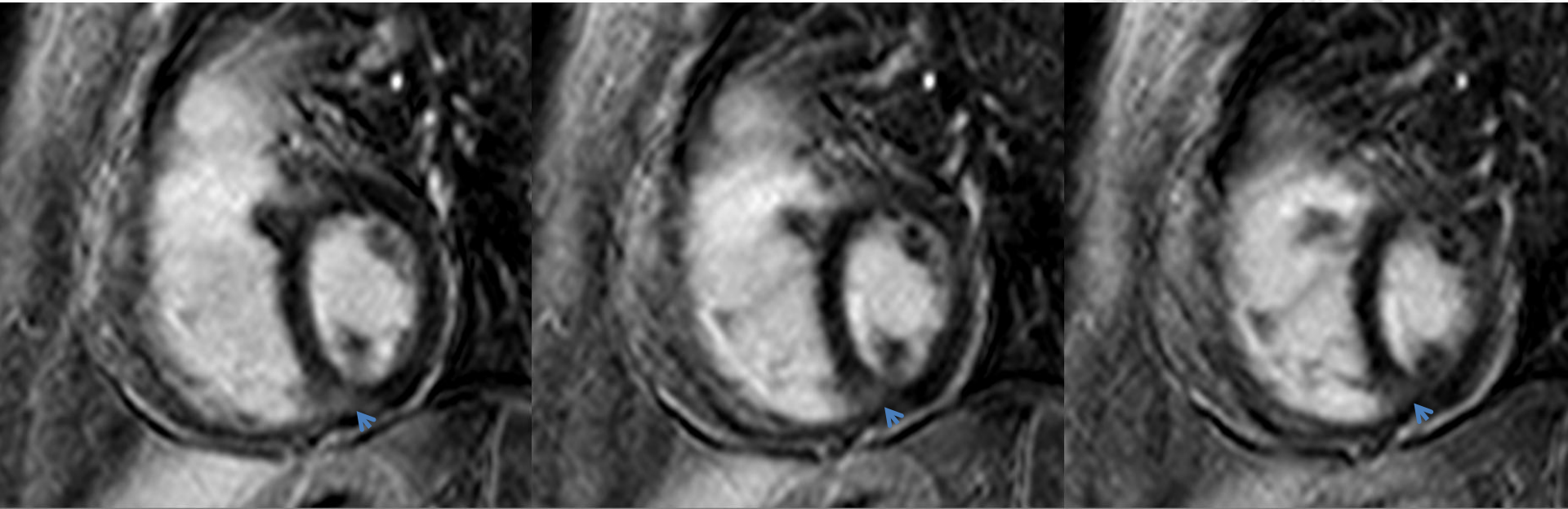
Gradiente pico sistólico: 5,47 mmHg

Ratio Arteria pulmonar/Aorta: 1,79

Diámetro sistólico: 49 cm

Diámetro diastólico: 42 cm

Distensibilidad (RAC): 14%



Secuencia de Viabilidad

Realce tardío triangular de base subepicárdica en unión interventricular inferior basal (BASI).

Diagnóstico:

Cortocircuito izquierda-derecha intracardíaco (CIA seno venoso superior) y extracardíaco (DVPAP) con hipertensión arterial pulmonar secundaria (tipo 1 de la clasificación de la OMS) y cor pulmonale

HIPERTENSIÓN PULMONAR (HP): Definición y tipos

1. Pulmonary arterial hypertension

- Idiopathic PAH
- Heritable
 - BMPR2
 - ALK1, endoglin
 - unknown
- Drugs and toxins induced
- Associated with:
 - Connective tissue diseases
 - HIV infection
 - Portal hypertension
 - systemic to pulmonary shunts
 - Schistosomiasis
 - Chronic haemolytic anaemia

1°Pulm. veno- occlusive disease (PVO) and/or pulmonary capillary haemangiomatosis (PCH)

2. Pulmonary hypertension due to left heart disease

- Systolic dysfunction
- Diastolic dysfunction
- Valvular disease

3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

- Chronic obstructive pulmonary disease
- Interstitial lung disease
- Sleep-disordered breathing
- Chronic exposure to high altitude
- Broncho pulmonary dysplasia (BPD)
- Developmental abnormalities

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH)

5. Pulmonary Hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms

- Haematologic disorders
 - myeloproliferative disorders; splenectomy
- Systemic disorders
 - Vasculitis sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis LAM, neurofibromatosis.
- Metabolic disorders
 - Glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
- Congenital heart disease
 - other than systemic to pulmonary shunt
- Others: obstruction by tumours, fibrosingmediastinitis, chronic renal failure on dialysis

La hipertensión pulmonar (HP) es una enfermedad severa caracterizada por un incremento progresivo de la presión arterial pulmonar (PAP) que acaba desencadenando un fallo cardíaco derecho (*cor pulmonale*).

Figure 1 Updated clinical classification of pulmonary hypertension according to the proposals of the 4th World Symposium on Pulmonary Hypertension held in Dana Point 2008.

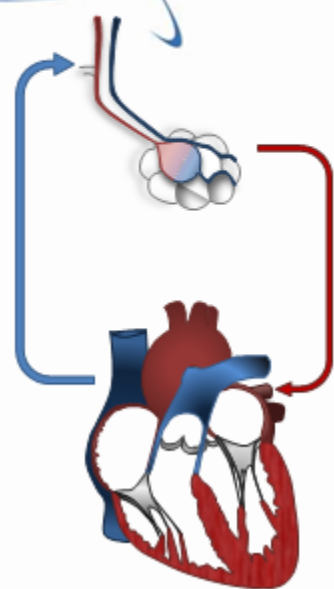
Aumento, aislado o en combinación, de:
Resistencia vascular pulmonar (RVP).

1. El **flujo** sanguíneo pulmonar.
2. La **presión** venosa pulmonar (PVP)

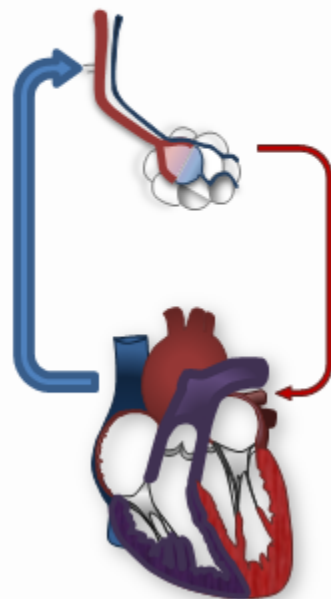
Table 1 New thresholds of pulmonary hypertension determined at the 4th World Symposium held in Dana Point 2008

Definition of pulmonary hypertension		
Invasive (mean pulmonary artery pressure)	Normal	<21 mm Hg
	Borderline	21–25 mm Hg
	Manifest	>25 mm Hg
Non-invasive (systolic tricuspid regurgitant velocity threshold)	Normal	<2.5 m/s
	Borderline	2.5–2.8 m/s
	Manifest	>2.8 m/s

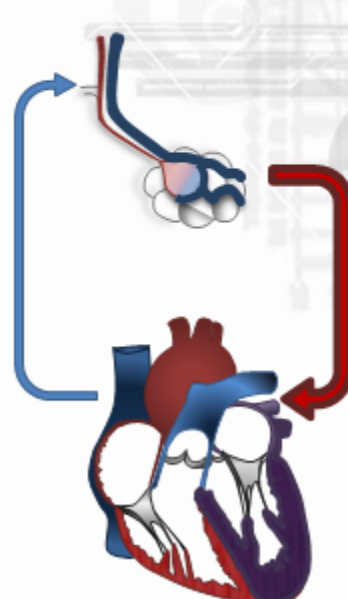
HIPERTENSIÓN PULMONAR (HP): Definición y tipos



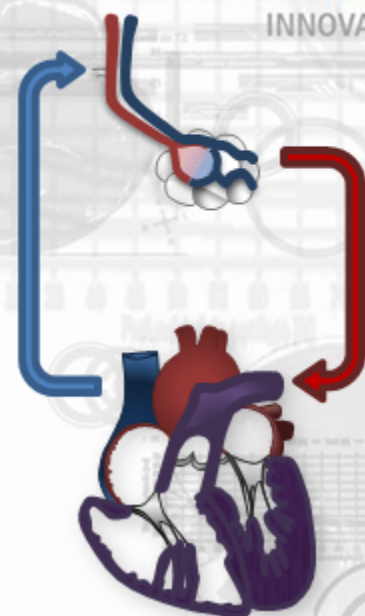
FISIOLOGÍA NORMAL



HIPERTENSIÓN PULMONAR
PRECAPILAR



HIPERTENSIÓN
PULMONAR POSTCAPILAR



HIPERTENSIÓN
PULMONAR MIXTA

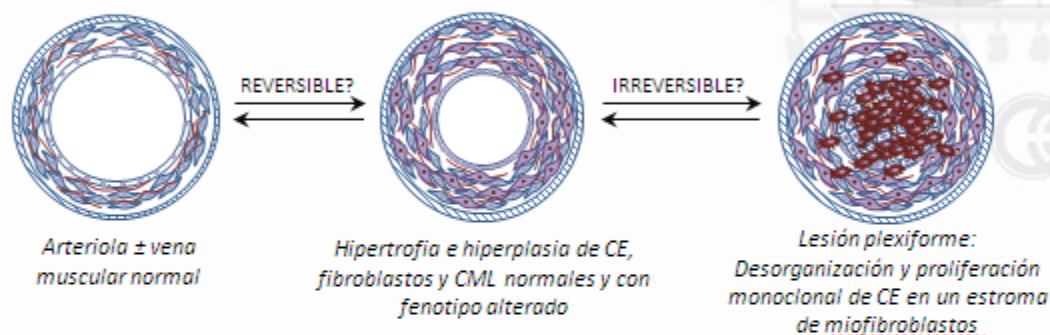
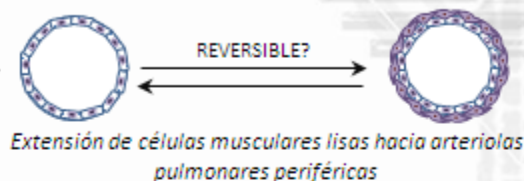
	CARACTERÍSTICAS HEMODINÁMICAS	CATEGORÍAS OMS
HP	<ul style="list-style-type: none"> $PAPm > 25$ mmHg GC normal, reducido o elevado 	<p>Todas</p> <p>Anotación: GC \uparrow en estados hiperdinámicos como hipertensión portopulmonar, hipertiroidismo, anemia, sepsis, shunts izquierda-derecha, etc.</p>
HP PRECAPILAR	<ul style="list-style-type: none"> $PCPe \leq 15$ mmHg $GTP \geq 12 - 15$ mmHg 	<p>1. HAP</p> <p>3. HP secundaria a enfermedad pulmonar / hipoxemia</p>
HP POSTCAPILAR	<ul style="list-style-type: none"> $PCPe > 15$ mmHg, $RVP \leq 3$ UW $GTP < 12$ mmHg 	<p>4. HPTEPC</p> <p>5. HP de mecanismo incierto o multifactorial</p>
HP MIXTA	<ul style="list-style-type: none"> $PCPe > 15$ mmHg; $RVP > 3$ UW, $GTP \geq 12 - 15$ mmHg 	<p>2. HP secundaria a cardiopatía izquierda</p>

PAPm: PAP media; GC: gasto cardíaco; PCPe: Presión capilar pulmonar enclavada; GTP: Gradiente transtricuspídeo; RVP: resistencia vascular pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HPTEPC: HP secundaria a tromboembolismo pulmonar crónico

Muscularización arteriolar
Arteriolas no musculares

Remodelado vascular pulmonar
Arteriolas musculares ± venas

■ Miocardio normal
■ Miocardio alterado
— Matriz extracelular
○ Célula endotelial (CE)
■ CE alterada
■ Célula muscular lisa (CML)
■ CML alterada



ESTADO COMPENSADO ASINTOMÁTICO

Remodelado mural arterial pulmonar:

1. Engrosamiento de la media: Hiperplasia/hipertrofia de células musculares lisas con fenotipo alterado. Ocurre a todos los niveles del árbol arterial pulmonar. Es menos frecuente en las venas, donde puede ser reversible.
2. Lesión plexiforme: proliferación monoclonal y desordenada de células endoteliales fenotípicamente anormales y resistentes a apoptosis. Puede ser irreversible.
3. Muscularización: Extensión de células musculares lisas hacia arteriolas pulmonares parcialmente musculares y no musculares periféricas.

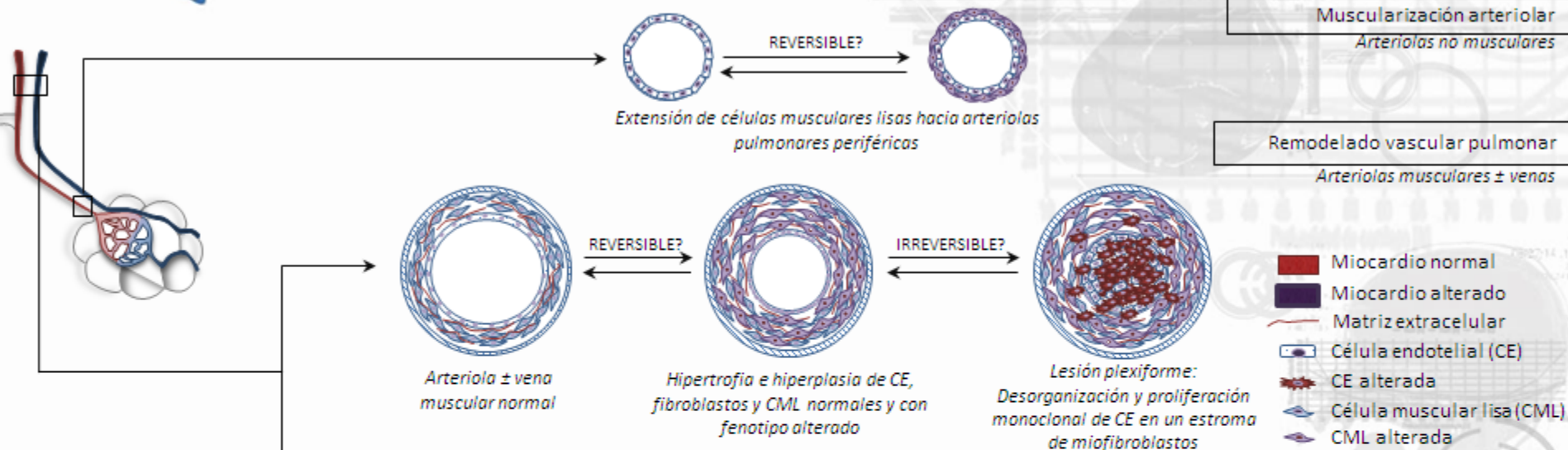
Elevación crónica de la PAP y RVP → aumento de rigidez y dilatación de la AP > 29 mm.

1. HPREPC: dilatación asimétrica de arterias pulmonares
2. HAP: dilatación simétrica de arterias pulmonares

AP > 40 mm → compresión extrínseca del tronco principal izquierdo → isquémica VI.

Rigidez AP

ESTADO CLÍNICO:
NORMAL



ESTADO COMPENSADO SINTOMÁTICO

Incremento crónico PAP → Hipertrofia del ventrículo derecho (VD) para contrarrestar incremento de post-carga y mantener GC sin aumentar estrés miocárdico mural

1. Acumulación en paralelo de nuevas sarcómeras.
2. Grosor pared libre VD ≥ 7 mm.
3. Masa del VD > 56 gramos.

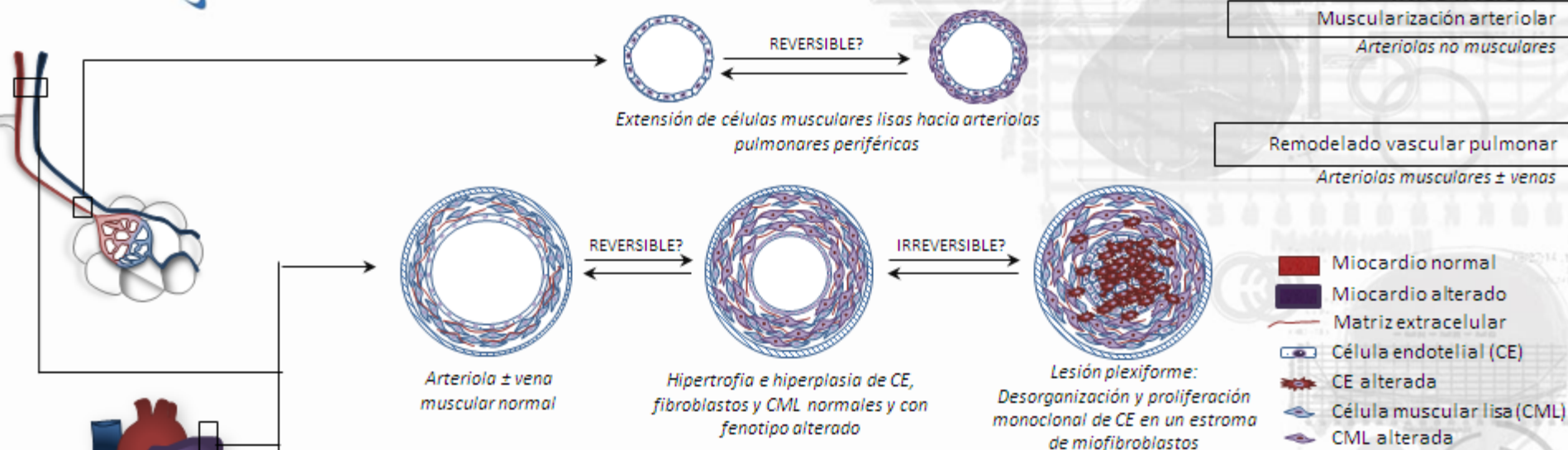
Compromiso función sitólica VD → Discordancia entre la demanda y el aporte de oxígeno → compromiso de la función sistólica VD.

Hipertrofia VD → compresión extrínseca de la arteria coronaria derecha → isquémica VD (directamente proporcional a la masa VD).



Hipertrofia del VD

ESTADO CLÍNICO:
SINTOMÁTICO COMPENSADO



ESTADO DESCOMPENSADO AVANZADO

Dilatación del VD → Incremento compensatorio de la precarga a pesar de existir una reducción en la función contráctil

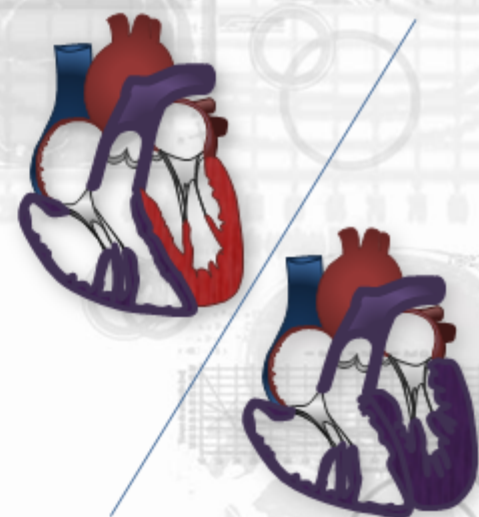
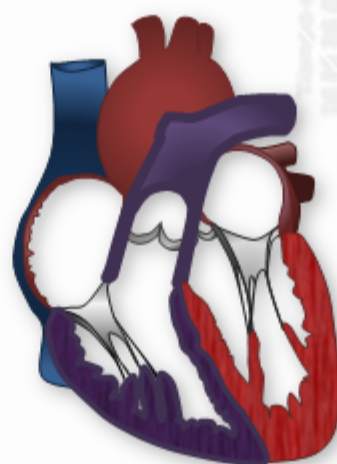
1. Acumulación en serie de sarcómeros.
2. Aplanamiento/inversión curvatura del septo interventricular
3. Dilatación del anillo tricuspídeo → insuficiencia tricuspídea

Respuesta maladaptativa del VD → carga adicional de volumen a un VD sobrecargado de presión: dilatación AD, abombamiento del setpo interventricular, congestión de la VCI y derrame pericárdico.

Elevación de la presión telediastólica del VD → Marcador de supervivencia.

Hipertrofia del VD

ESTADO CLÍNICO:
SINTOMÁTICO DESCOMPENSADO



ESTADO CLÍNICO

CAMBIOS CIRCULACIÓN PULMONAR

CAMBIOS CORAZÓN

CAMBIOS FUNCIONALES

ASINTOMÁTICO COMPENSADO

- AP de pared fina
- Red capilar extensa

- Normal

- GC normal
- RVP normal
- Perfusión pulmonar normal

SINTOMÁTICO COMPENSADO

- Aumento rigidez de la AP
- Pérdida de microvasculatura
- Alteración endotelial AP

- Hipertrofia VD

- GC normal
- Leve incremento RVP
- Moderada disminución perfusión pulmonar

SINTOMÁTICO DESCOMPENSADO – FALLO CARDÍACO

- Remodelado vascular de la AP
- Proliferación celular mural AP

- Dilatación del VD
- Insuficiencia tricúspide
- Hipertrofia del VI
- GC severamente deprimido
- Incremento severo RVP
- Disminución severa perfusión pulmonar

HP: Herramientas diagnósticas

SINTOMATOLOGÍA Y
SIGNOS INESPECÍFICOS

ARTERIA PULMONAR

Ecocardiografía Doppler
transtorácica (ETT)
Tomografía Computarizada (TC)
RMC
Cateterismo cardíaco derecho

ABORDAJE
MULTIDISCIPLINAR

FUNCIÓN CARDÍACA Y ESTRUCTURA

Ecocardiografía transtorácica (ETT) y
transesofágica (ETE)
Tomografía Computarizada (TC)
RMC
Cateterismo cardíaco

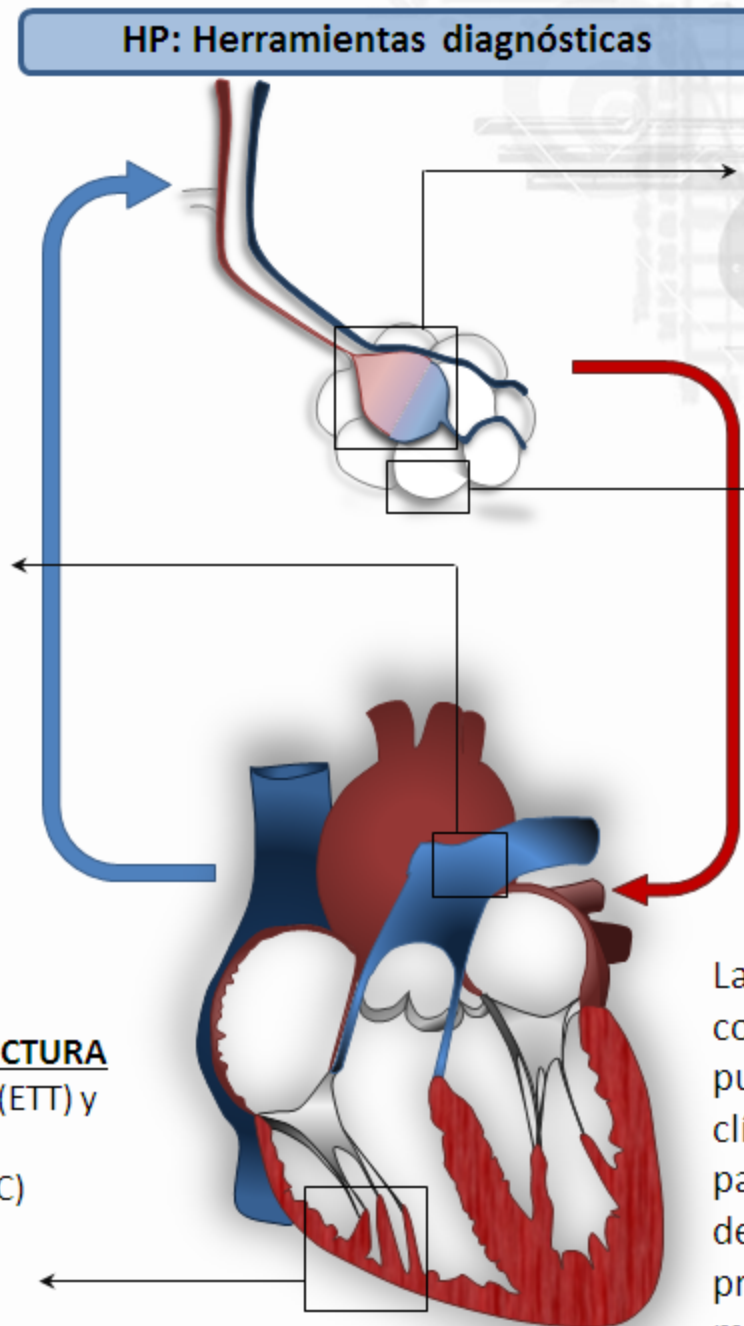
HEMODINÁMICA PULMONAR

RM perfusión pulmonar
Angio-RM pulmonar
Gammagrafía V/Q
Angio - Tomografía
computarizada
Cateterismo cardíaco derecho

PARÉNQUIMA PULMONAR

Gammagrafía V/Q
Tomografía Computarizada

Las **técnicas de imagen** del corazón y la vascularización pulmonar, amén de otros datos clínicos y analíticos, juegan un papel primordial en la determinación del diagnóstico, pronóstico, severidad y monitorización terapéutica.



HP: Herramientas diagnósticas

INFORMACIÓN DIAGNÓSTICA DESEADA

TÉCNICAS DE IMAGEN PREFERENTES

Screening HP

Ecocardiografía transtorácica para medición PAPs

Screening shunt intracardíaco

Ecocardiografía transtorácica:

- Flujo Doppler color
- Cálculo del shunt
- Impacto del shunt sobre la función VD

Evaluación preliminar de la función VD

Ecocardiografía 2D

Masa VD

RMC

Confirmación y cuantificación de la función VD

RMC

Ecocardiografía 3D

Valvulopatía

Ecocardiografía transesofágica

RMC

Cuantificación del shunt

RMC

Localización y valoración prequirúrgica del shunt

Ecocardiografía transesofágica o RMC

**Fibrosis miocárdica o enfermedad infiltrativa
(sarcoidosis; amiloidosis)**

RMC

Gammagrafía V/Q

Angio-TC de tórax

Tromboembolismo pulmonar crónico

RMC

Angiografía pulmonar

Enfermedad pulmonar intersticial

TC

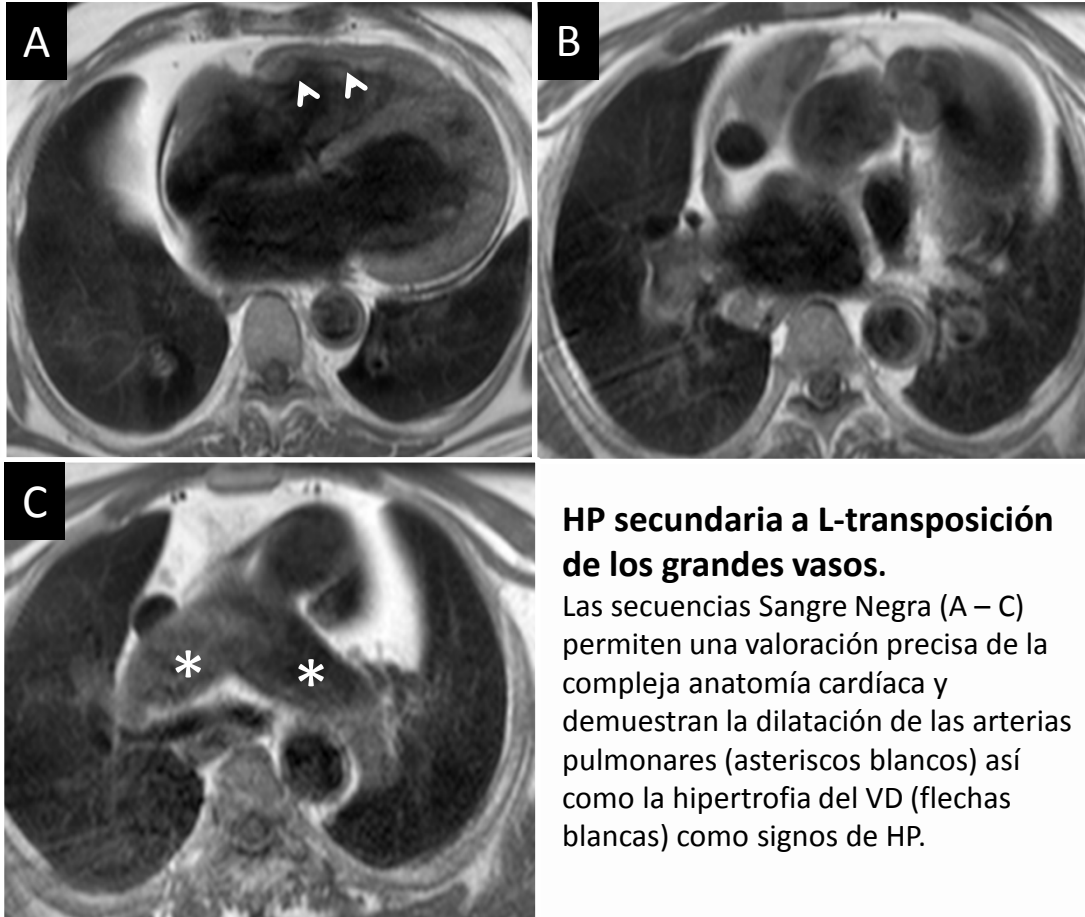
HP: BIOMARCADORES por RM cardíaca (RMC)

PARAMETER	CMR	ECHO	RHC	VALUE	SEQUENCE	DESCRIPTION
PFA	+++	-	-	Cualitativo	Sangre Negra Axial	Diagnóstico HP (S:86%; Sp:85%; PPV:95%) Predictor de mortalidad
PA/Ao ratio	+++	-	-	>1	Sangre Negra Axial	Diagnóstico HP
VTDVD	+++	++	+	$\geq 84\text{mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente mortalidad
VTSVD	+++	++	+	$\geq 70\text{mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente mortalidad
VSVD	+++	+	+++	$< 25\text{mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente mortalidad $\Delta 10\text{ mL}$ seguimiento → Buen pronóstico
VTDVI	+++	++	+	$\leq 40\text{ mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente mortalidad
Masa VD indexada	++	+	-	$> 59\text{ g/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor mortalidad
VMI (Masa VD/Masa VI)	++	+	-	> 0.45	SSFP Eje Corto	Diagnóstico HP (S: 81 – 98%; Sp: 69 – 89%) VMI > 0.6 → 20% Falso Negativo VMI > 0.75 → Mal pronóstico
PTT	+++	-	-	$> 6.5\text{ s}$	DCE – MR	Predictor independiente mortalidad Fuerte correlación parámetros derivados cateterismo del VD (CI; PVRI)
Velocidad media AP	++	+	+++	11.7 cm/s	Qp	Diagnóstico HP (S: 92.9%; Sp: 82.4%)
RAC	+++	-	-	10% 16 %	Qp	Predice respuesta tratamiento vasodilatador Predictor mortalidad
BASI	+++	-	-	Cualitativo	LGE	Ausencia → Buen pronóstico

Doble inversión recuperación (DIR) y sincronización cardíaca → suprimir la sangre circulante:

1. Gran resolución espacial:
2. Diferenciar lumen y la pared de las cámaras cardíacas y estructuras vasculares.

Artefacto de flujo pulmonar (*Pulmonary Flow Artifact* – **PFA**): Flujo turbulento y/o baja velocidad
→ supresión incompleta del flujo circulante



HP secundaria a L-transposición de los grandes vasos.

Las secuencias Sangre Negra (A – C) permiten una valoración precisa de la compleja anatomía cardíaca y demuestran la dilatación de las arterias pulmonares (asteriscos blancos) así como la hipertrofia del VD (flechas blancas) como signos de HP.

Son esenciales para excluir o confirmar casos de HP secundarios a enfermedades congénitas cardíacas.

Las SSN nos permiten mensurar el grosor mural de la AP → rigidez y remodelado vasculares.

Ibrahim et al. Magnetic resonance imaging. 2012;30(8):1047-58.

Swift et al. European radiology. 2012;22(3):695-702.

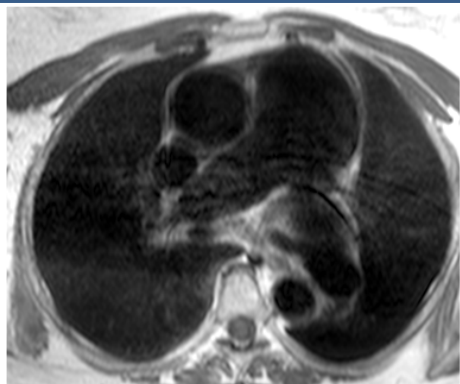
Edelman et al. Radiology. 1991;181(3):655-60.

Yarnykh et al. JMRI. 2003;17(4):478-83.

BIOMARCADORES RM:

1. Secuencias Sangre Negra (SSN)

Cuanto más proximal es el PFA en las arterias pulmonares → peor pronóstico asocia



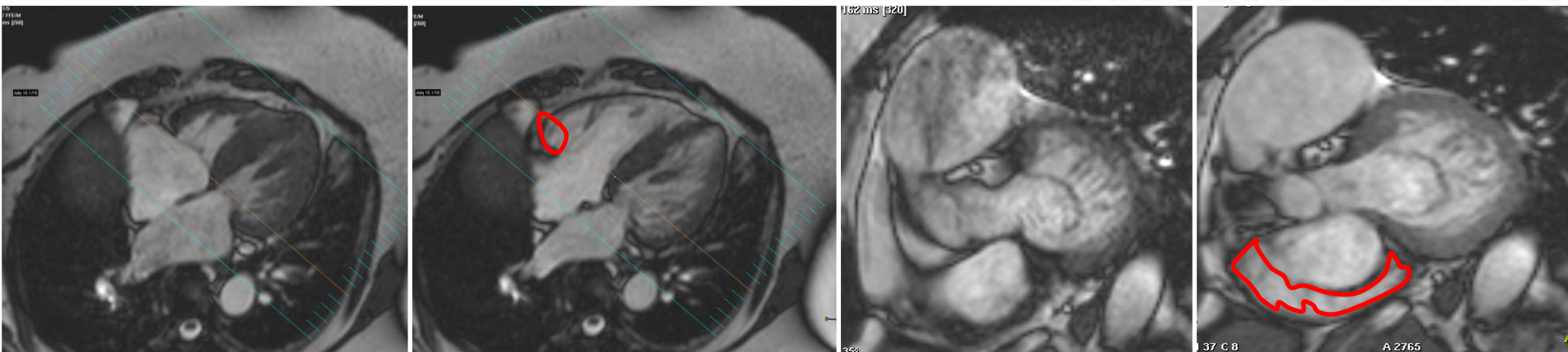
El **PFA** se puede observar, de izquierda a derecha, en arteria segmentaria, rama pulmonar derecha distal, rama pulmonar derecha proximal y tronco principal de la arteria pulmonar, respectivamente. Presenta alta sensibilidad y especificidad (86% y 85%, respectivamente), constituyendo un predictor de mortalidad (puntuación > 2.5).

PARAMETER	CMR	ECHO	RHC	VALUE	SEQUENCE	DESCRIPTION
PFA	+++	-	-	Cualitativo	Sangre Negra Axial	Diagnóstico HP (S:86%: Sp:85%: PPV:95%) Predictor de mortalidad
PA/Ao ratio	+++	-	-	>1	Sangre Negra Axial	Diagnóstico HP

Cuantificación del VD difícil en HP:

1. Remodelado ventricular heterogéneo
2. Movimiento del septo interventricular anormal

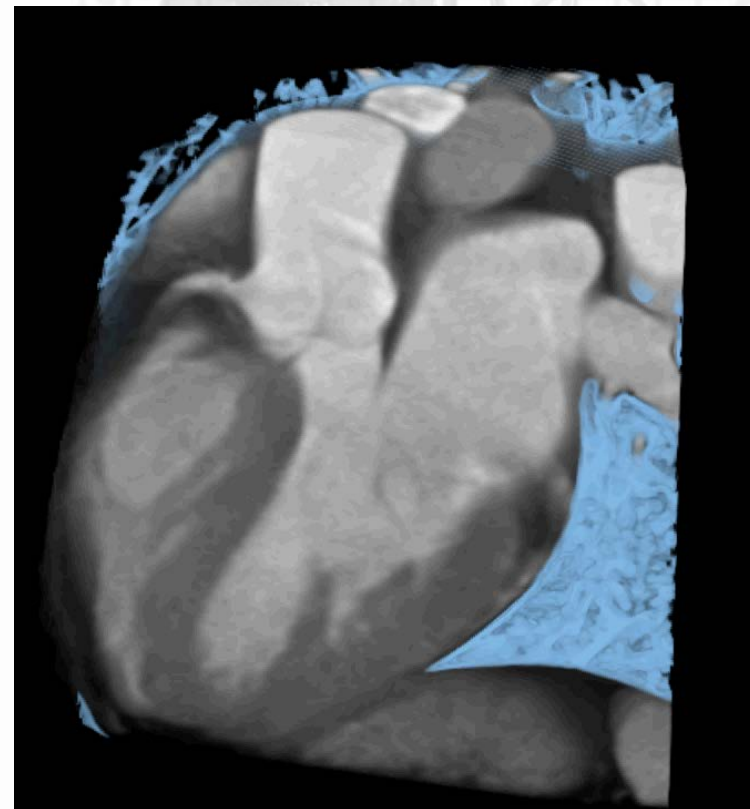
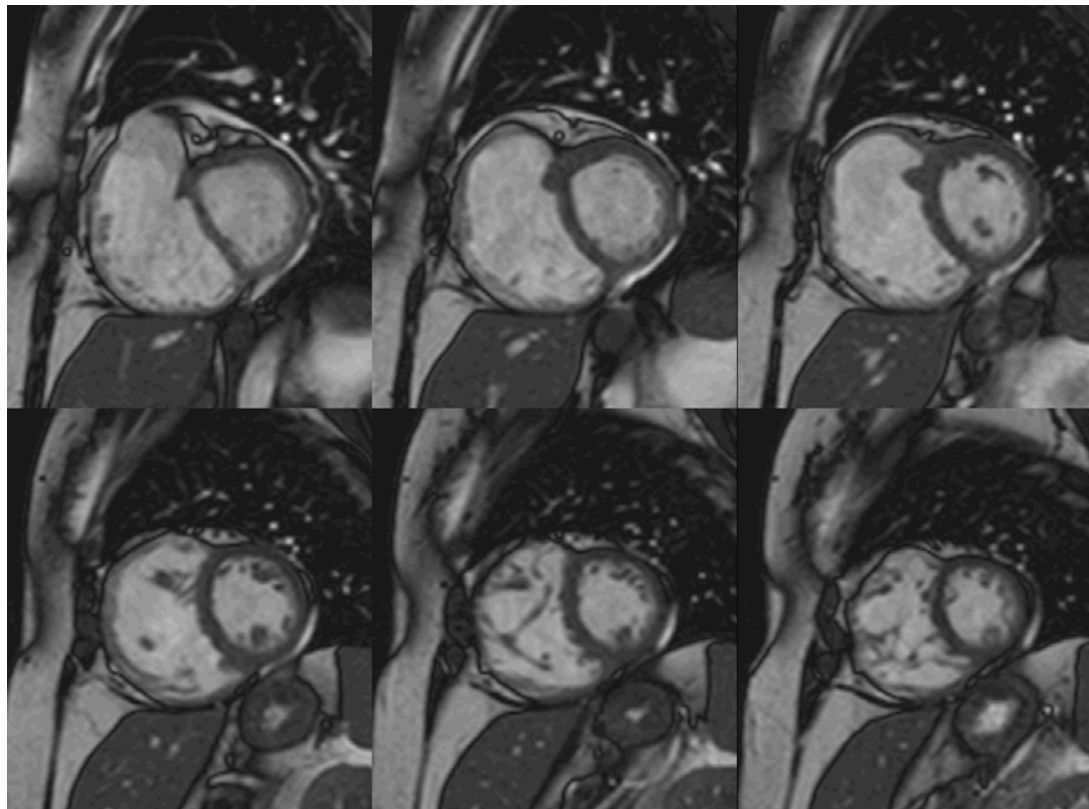
Dilatación del VD → crecimiento VD proximal al surco AV (“hombro” del VD).



10 B. “Shoulder” del VD. Un VD dilatado se puede extender proximalmente al surco atrioventricular derecho durante la diástole. La adquisición cine SSFP eje corto debe iniciarse a nivel de la AD con el fin de incluir la porción del VD que rodea a dicha estructura, evitando la infraestimación del VTDVD.

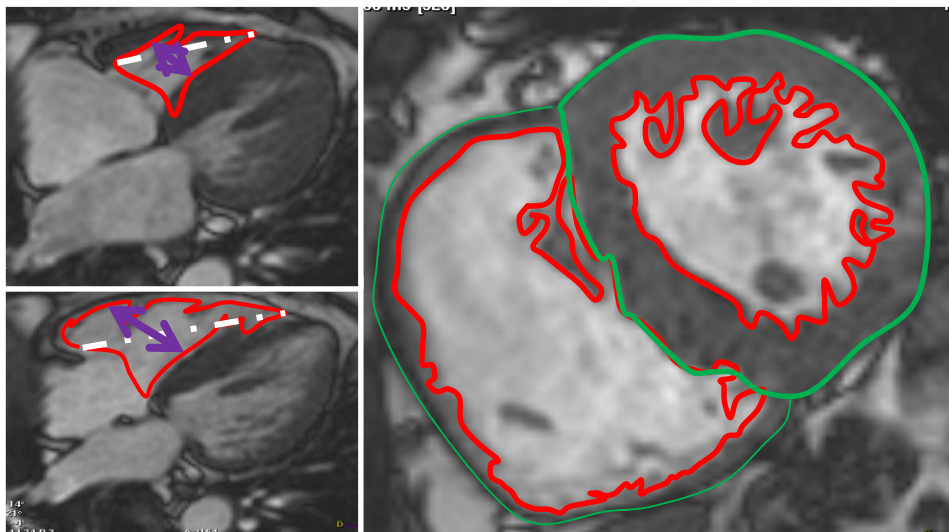
Bradlow WM et al. J Magn Reson Imaging. 2010;31:117–24.

PARAMETER	CMR	ECHO	RHC	VALUE	SEQUENCE	DESCRIPTION
RVEDV	+++	++	+	$\geq 84\text{mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad
RVESV	+++	++	+	$\geq 70\text{mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad
RVSV	+++	+	+++	$< 25\text{mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad $\Delta 10 \text{ mL}$ en seguimiento → Buen pronóstico
LVEDV	+++	++	+	$\leq 40 \text{ mL/m}^2$	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad



Comparado con la RMC:

- Ecocardiografía 3D infraestima los volúmenes ventriculares (7% para VTDVD y VTSVD).
- TC cardíaca sobreestima volúmenes ventriculares (12% y 14% para VTDVD y VTSVD, respectivamente).



Paciente con HP moderada. La figura ilustra cómo las dimensiones longitudinales (desde el anillo tricúspide - ápex) y transversas (desde el septo - pared lateral) son determinados en telesístole y telediástole para calcular el movimiento transverso del VD.

Valores normales VD

Parámetro	Mujer	Varón
VTDVD (ml)	176±33	130±24
VTSVD (ml)	79±16	52±10
VSVD (ml)	98±19	78±17
FEVD (%)	55±4	60±5
VTDVD/IMC(ml/m ²)	86±14	75±14

VTDVD: volumen telediastólico VD; VTSVD: volumen telesistólico VD; VSVD: volumen sistólico VD; FEVD: fracción eyección VD; VTDVD/IMC: VTDVD indexado

Cuantificación masa del VD:

- Inclusión de músculos papilares, trabéculas y la porción del septo correspondiente al VD.
- Hipertrofia del CD → Grosor pared libre > 7 mm; masa VD > 56 gramos.
- Índice de masa ventricular (Ventricular Mass index; VMI):
 - Diagnóstico de HP
 - Valor umbral para el diagnóstico: 0.45 (IC95% 15.26 – 47.60; pooled OR: 29.63).

$$\text{Ventricular Mass Index (VMI)} = \frac{RV \text{ mass}}{LV \text{ mass}}$$

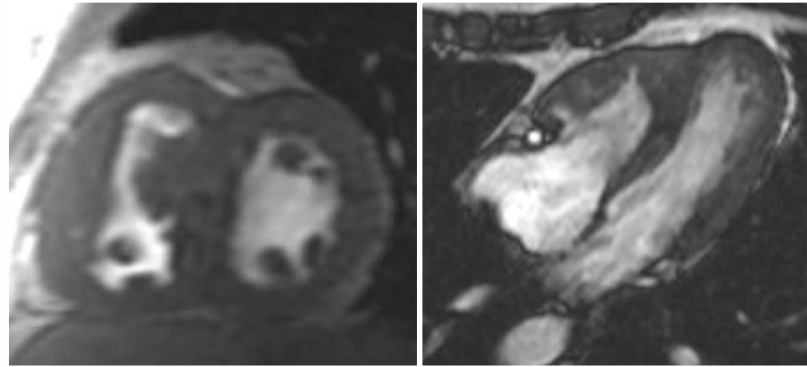
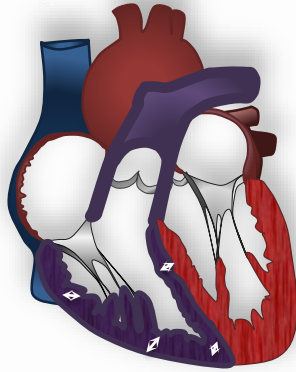
- Masa del VD indexada y un VMI > 0.75 son factores predictores independientes de mortalidad.
- Elevación del VTDVD indexado: factor pronóstico independientes más importante → Hazard Ratio = 6.61; p=0.011.
- VTSVD indexado > 70 mL/m² y VSVD < 25 mL/m² se han relacionado con peor pronóstico → **Disfunción VD**
- Disfunción VI (disminución precarga o compresión VD dilatado) → VTDVI < 40 mL/m² mayor mortalidad; mal pronóstico.

MR BIOMARKERS:

2. Secuencias cine

ESTADO CLÍNICO:
SINTOMÁTICO COMPENSADO

HIPERTROFIA DEL VD

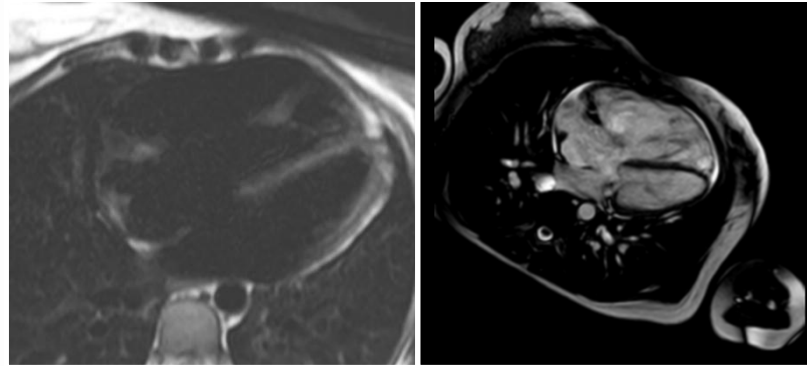
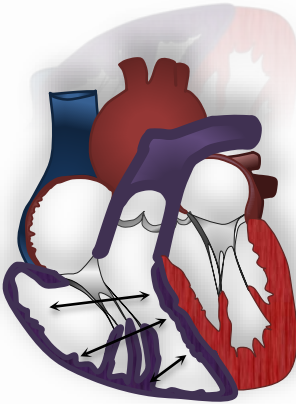


Tetralogía de Fallot

Hipertrofia del VD → aumento de la masa ventricular derecha. Un índice de masa ventricular ($VMI > 0,6$) se correlaciona con la detectabilidad de HP en cateterismo cardíaco derecho

ESTADO CLÍNICO:
SINTOMÁTICO DESCOMPENSADO - FALLO CARDÍACO

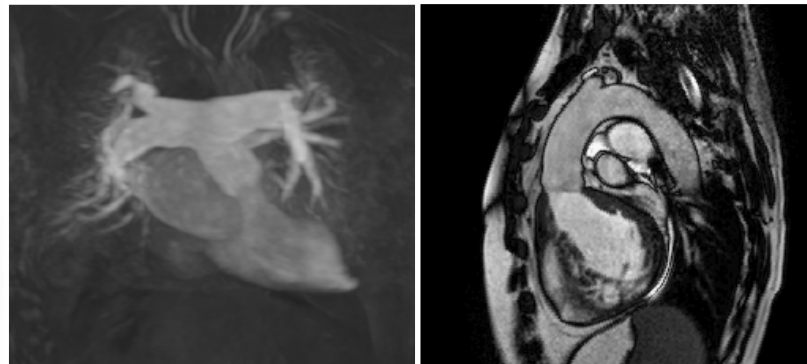
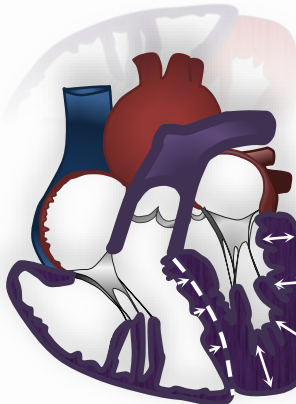
DILATACIÓN DEL VD



CIA ($Q_p/Q_s = 2,3$)

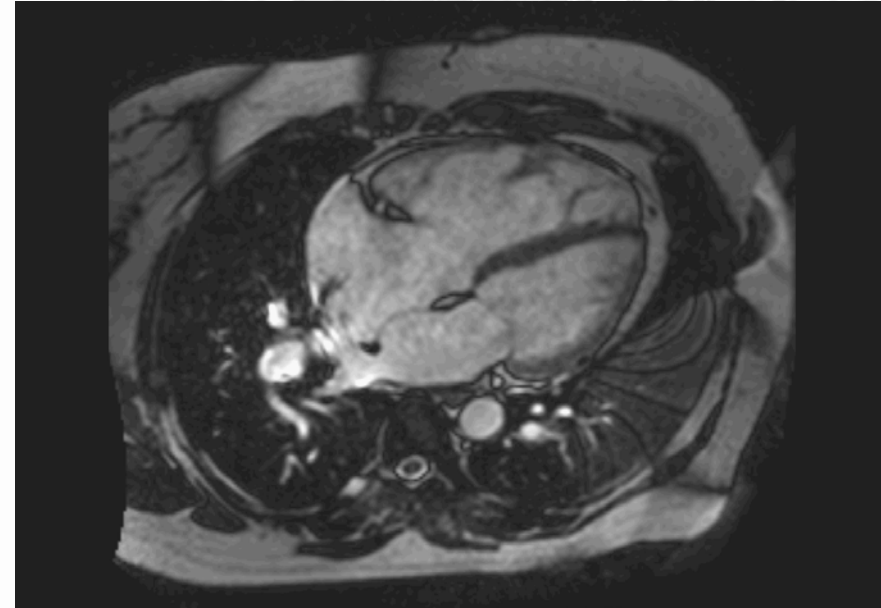
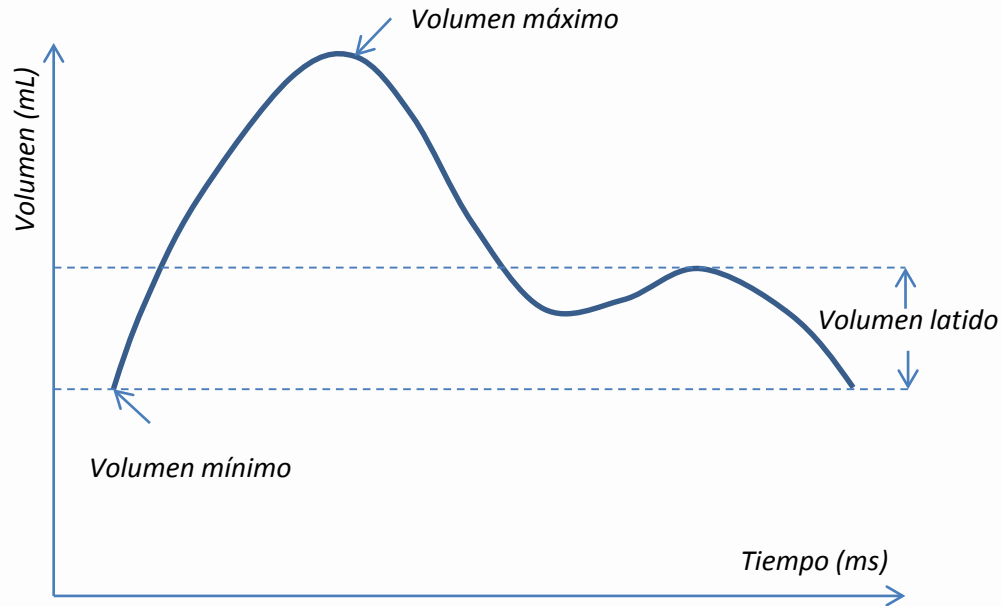
Dilatación VD → incremento de los VTD y VTS del VD, descenso del VS y GC del ventrículo derecho → disminución de la FEVD.

HIPERTROFIA DEL VI



L-transposición de las grandes arterias

Aumento de la RVP → descenso de los VTD y VTS del ventrículo izquierdo y un descenso del llenado ventricular izquierdo secundario.



Función auricular

- ↑ Presión AD → mal pronóstico
- Tamaño y función AD → cuatro cámaras y eje corto auricular.
- Volumen máximo y FE de la AD HP > controles
- FE de AD en pacientes con HP avanzada ↓↓
- Tamaño y FE AD → Sobrecarga de presión, remodelado y disfunción

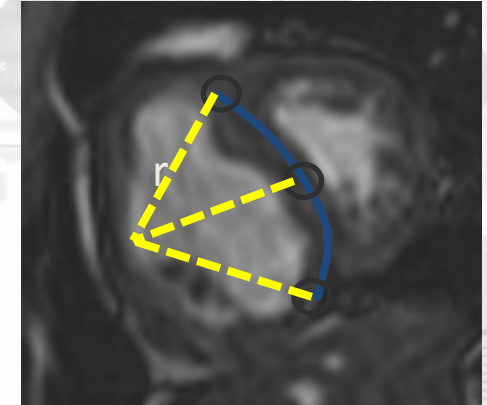
“Reverse Bernheim” Phenomenon

3. Contracción post-sistólica →
acortamiento del VD tras cierre de
válvula pulmonar (> 59 ms)

1. Crecimiento VD →
contracción más lenta por
sobrecarga de presión

2. Asincronía contracción pared
lateral VD y septo
interventricular

4. Compromiso Volumen sistólico del VI →
Compresión y compromiso de precarga del
VI por crecimiento VD



$$ISB = \frac{1}{radius (r)}$$

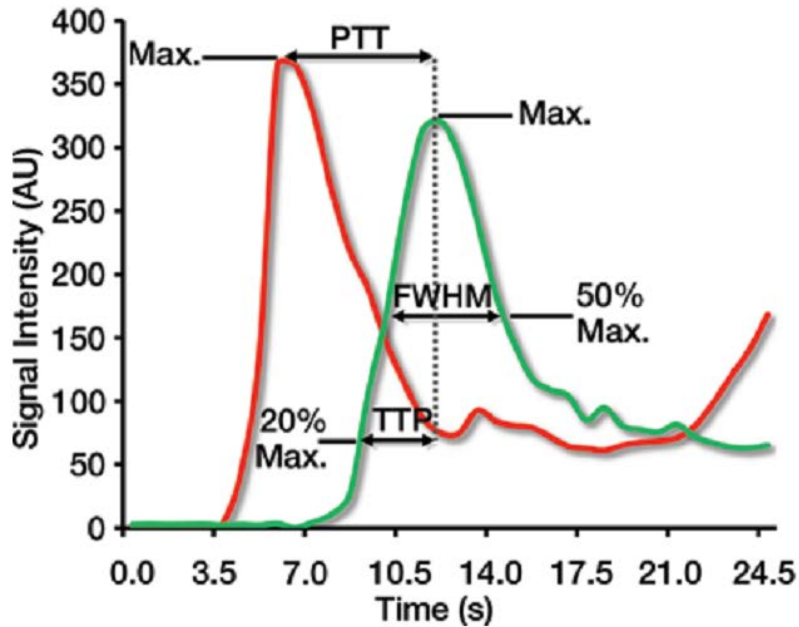
ISB → Abombamiento del septo interventricular

- ISB cuantifica la anomalía en el acoplamiento interventricular → buena correlación PAPs
- ISB → mal pronóstico → traduce una PAP media > 67 mmHg.

Fakhri AA et al. Heart Fail. Clin. 2012;8:353–372.
Marcus JT et al. J Am Coll Cardiol. 2008;51:750–7.
Alunni J-P et al. Eur Radiol. 2010;20:1149–59.
Roeleveld RJ et al. Radiology. 2005;234:710–7.

BIOMARCADORES RM:

3. Secuencias de perfusión cardíaca



Ventajas:

- Análisis rápido y fácil de realizar.
- Alta correlación interobservador

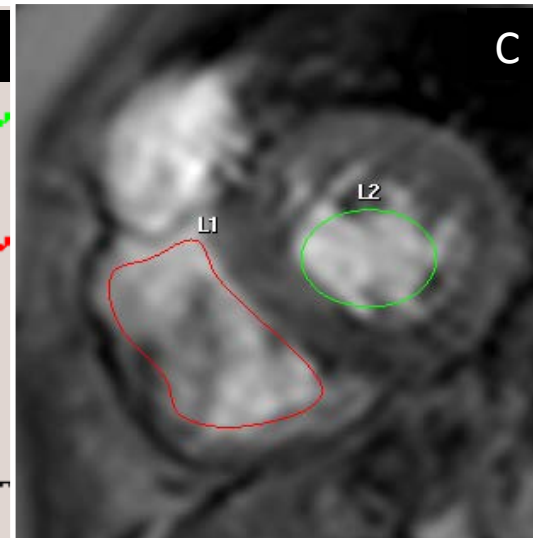
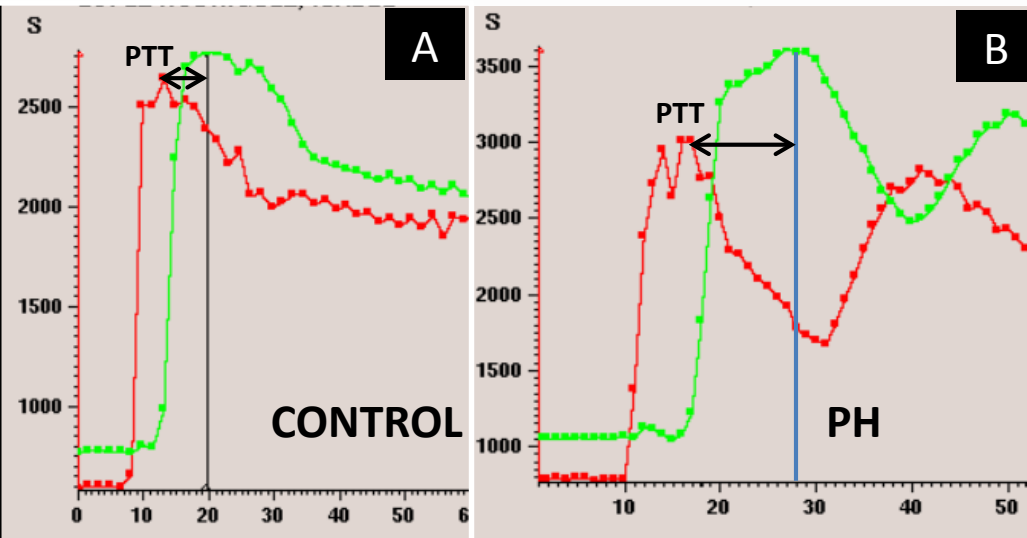
Parámetros:

1. Tiempo de tránsito pulmonar (PTT): tiempo de tránsito VD → VI
2. Dispersión del bolo contraste (hemodinámica):
 1. Left ventricular full width at half maximum (FWHM)
 2. Tiempo al pico del VI (TTP)

$$PTT = TTP_{VD} - TTP_{VI}$$

Skrok J et al. Radiology. 2012;263:678–87

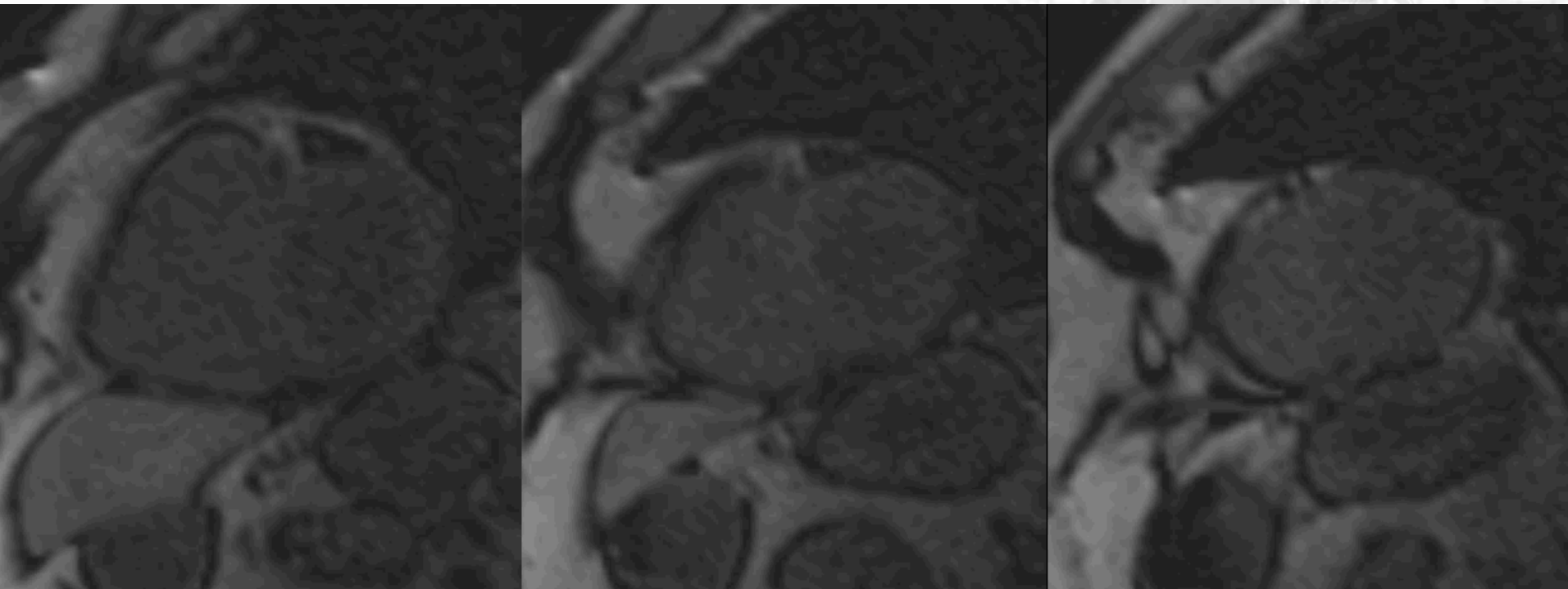
Swift AJ et al. Pulm Circ. 2014;4:61–70



Prolongación del PTT en paciente con HP. Se calcula sustrayendo el TTP del VD (curva roja en figuras A y B) respecto al VI (curva verde en A y B). Se hallan significativamente más prolongados en pacientes con HAP (B) respecto a controles sanos (A).

BIOMARCADORES RM:

3. Secuencias de perfusión cardíaca (DCR-MRI)



PTT es el parámetro más importante derivado de la DCE-MRI (patológico si \geq 6,5 segundos).

Predictor de mortalidad independientemente de edad, género y clase funcional OMS.

Correlación significativa con:

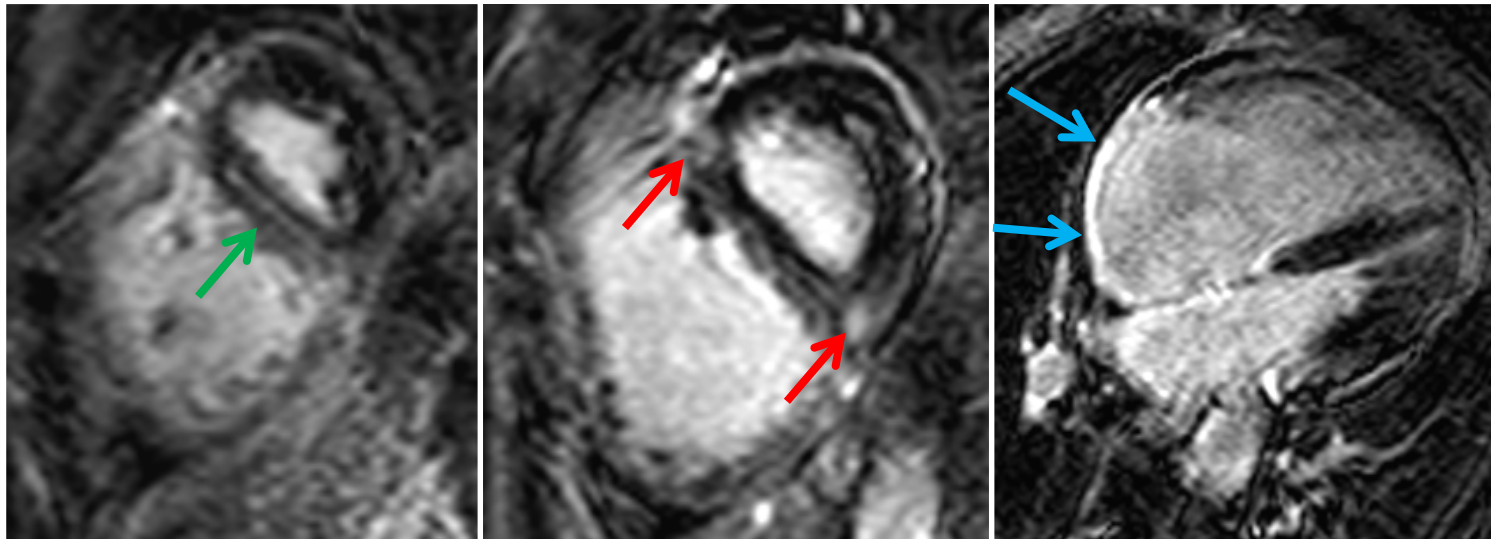
1. Función del VD
2. Remodelado del VD
3. Parámetros hemodinámicos derivados del cateterismo del VD

Skrok J et al. Radiology. 2012;263:678–87
Swift AJ et al. Pulm Circ. 2014;4:61–70

BIOMARCADORES RM:

4. Secuencias de viabilidad (LGE)

- LGE frecuente en HP (prevalencia: 92-100%)
- Stress mecánico inserciones septales ventriculares → Inserción septal posterior (PSI) > inserción septal basal anterior (BASI)
- BASI:
 - Disminución del strain longitudinal
 - Hipertrofia de la trabécula septomarginal
- Fibrosis plexiforme
 - Aumento de colágeno y grasa entre las fibras miocárdicas
 - Desorganización de los miocitos (myocardial disarray)
- Realce auricular (AD) → ↑ mantenida P y dilatación AD (estadio avanzado)
- LGE positivo → mayor PAPm y menor FE del VD comparado con paciente con HP y LGE (-).
- Masa VD indexada → mayor predictor de la masa total de fibrosis (relación directa con remodelado VD).



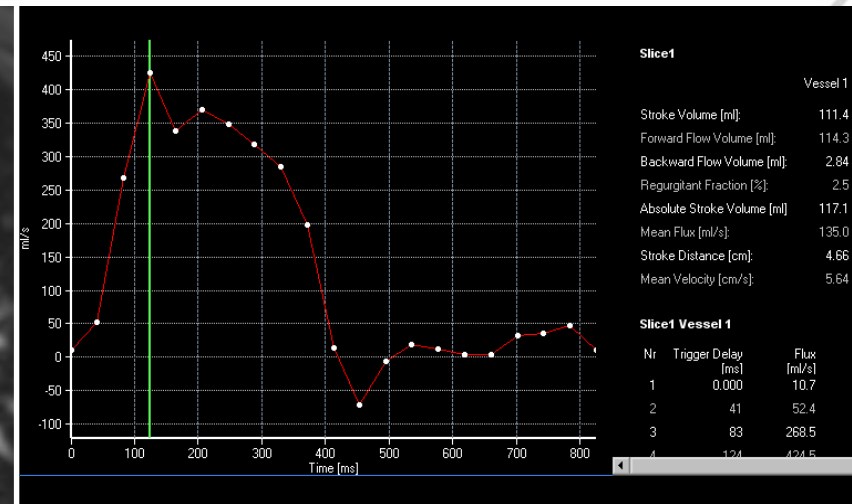
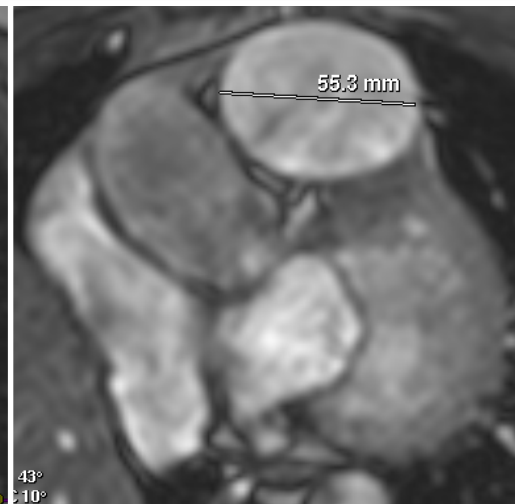
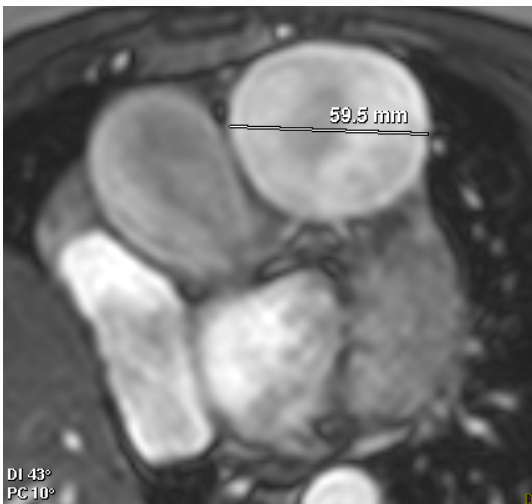
HP avanzada. Realce tardío típico en secuencias de viabilidad 3D a nivel de las inserciones anterior y posterior del VD (flechas rojas), en septo interventricular (flecha verde) y pared lateral de la AD (flechas azules).

1. Velocidad Media de la arteria pulmonar (VMAP):

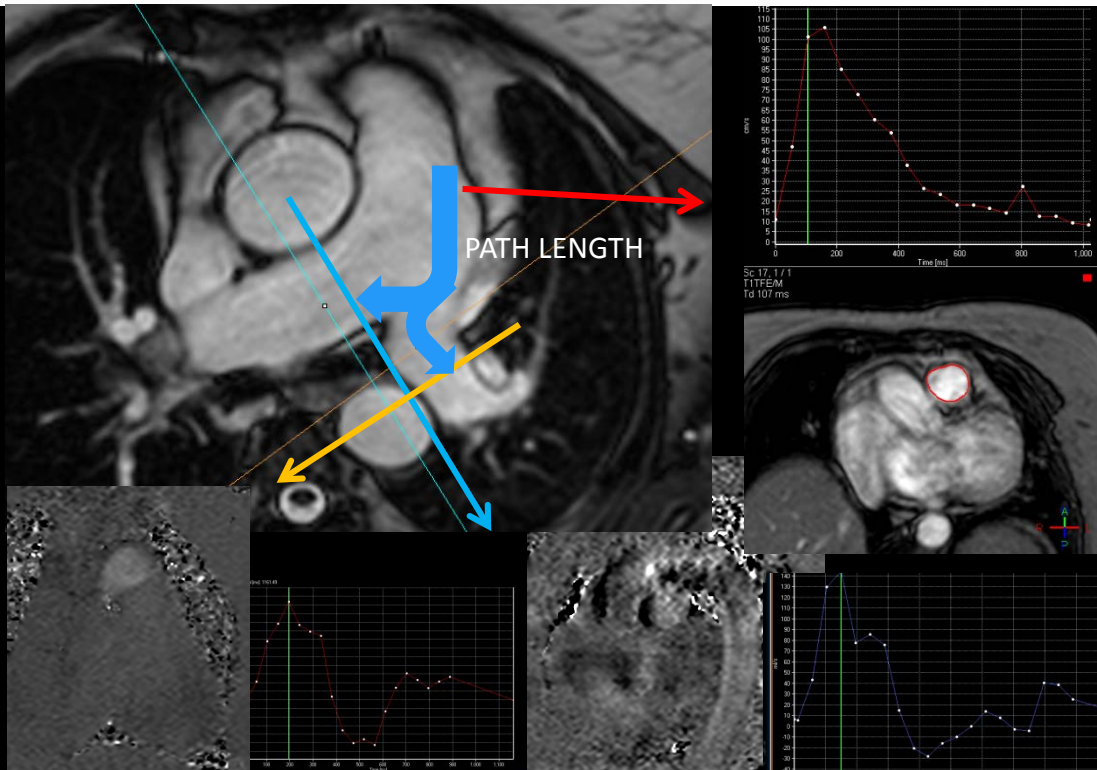
- PC: evaluación de la hemodinámica de la AP.
- VMAP: correlación con PAPm, PAPs y resistencia vascular pulmonar (cateterismo).
- MVAP < 1,7 cm/s → Sensibilidad: 92.9%; especificidad 82.4%.

2. Distensibilidad AP

- Área de Cambio Regional (Regional Area Change; RAC): diferencia área AP sístole – diástole/sístole.
- Relación con:
 1. Remodelado vascular mural
 2. Presión arteria pulmonar
- RAC menor paciente con HP comparado con controles ($20 \pm 10\%$ vs $58 \pm 21\%$; $p < 0.05$).
- RAC < 16% → peor supervivencia global
- RAC umbral 10%:
 - predicción respuesta a tratamiento vasodilatador
 - Sensibilidad: 100%; especificidad: 56%



Secuencia PC de AP. Detalle de parámetros a valorar de la arteria pulmonar mediante secuencias PC.



1. Pulse Wave Velocity (PWV):

- Indicador rigidez pared vascular AP
- PWV Hpidiopática > controles
10 [7.5-14.0] m/s vs 3.5[1.9-4.0]m/s; $p<0.001$.
- Alta reproducibilidad (ICC=0.98; $p<0.001$).

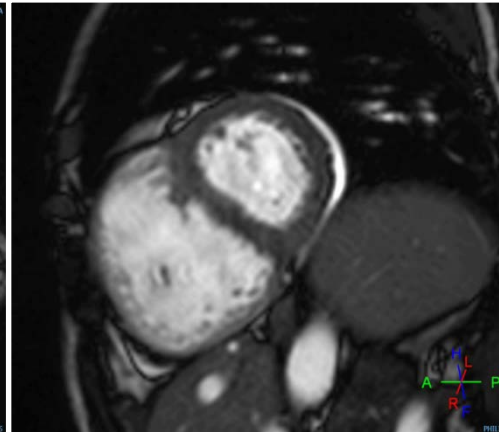
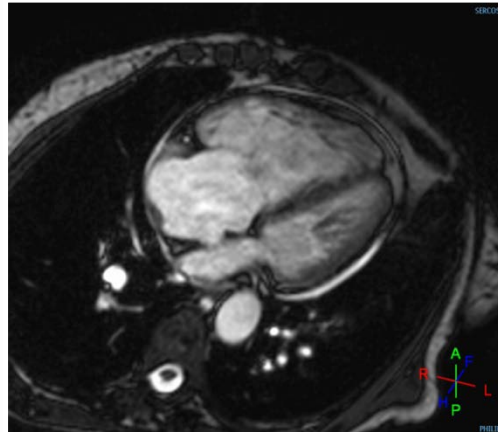
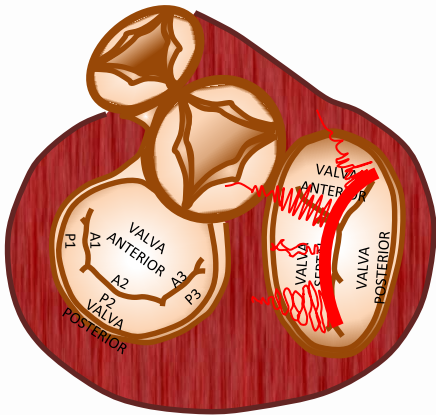
2. Estimación PAPm

- Basado en regresión lineal multivariante
 $PWV = 9.25 \times PAPm - 202.1$; $r=0.82$ con cateterismo
- Basado en el VMI y ángulo del septo interventricular (ASI):
 $PAPm = -4.6 + (ASI \times 0.23) + (VMI \times 16.3)$
Alta correlación con cateterismo ($R^2=0.75$; $p<0.001$)

Tiempo de tránsito PWV. Adquisición de secuencias PC en AP principal, ramas pulmonares derecha e izquierda y la distancia (Path length) entre ellas de forma precisa. Se registran las ondas de pulso y su diferencia de llegada (T). PWV se calcula mediante $T/Path\ length$.

BIOMARCADORES RM:

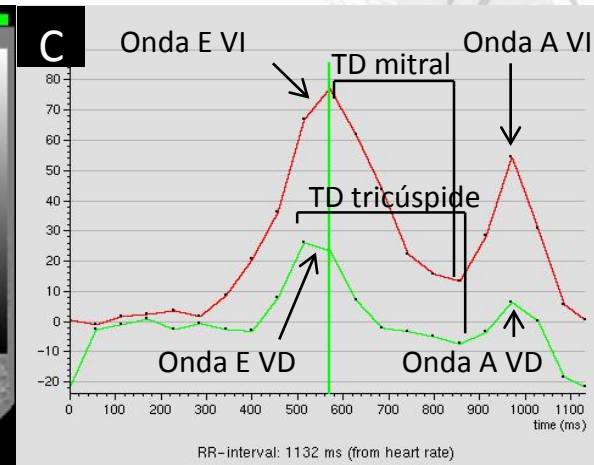
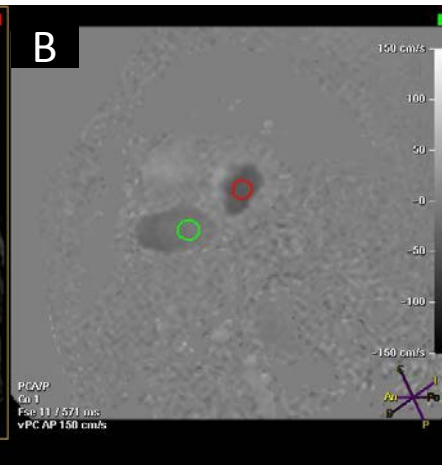
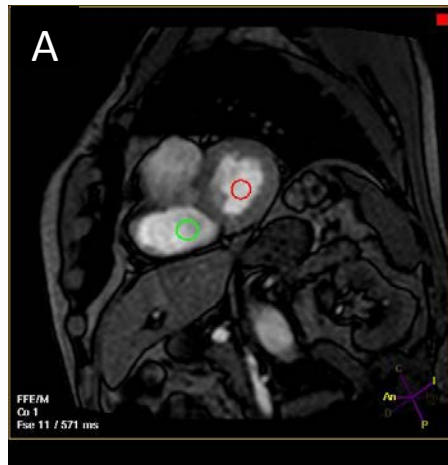
5. Angiografía por RM (MRA) de la AP



Regurgitación tricúspide severa en paciente con HAP. Las secuencias PC a través del plano tricúspide se deben realizar ortogonal a la dirección del flujo para evaluar correctamente la insuficiencia valvular tricúspide. Sin embargo, debido a la morfología del jet regurgitante tricúspide (*cores* numerosos y dispersos en lugar de uno único e intenso), la RMC no es del todo fiable en su valoración.

Relación E/A de VD:

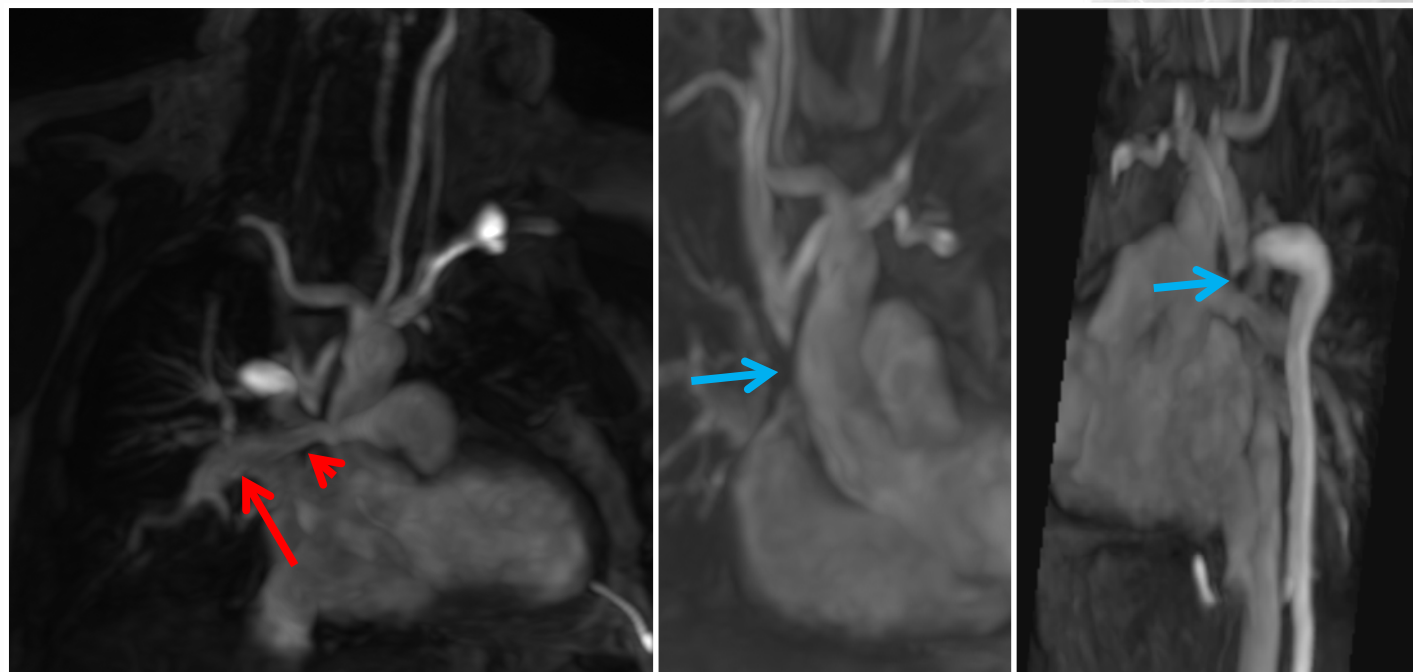
- Fracción velocidades de llenado ventricular precoz (E) y tardío auricular (A).
- Secuencias PC cálculo dificultoso.
- Excelente correlación con cociente E/A calculado por ecocardiografía ($r > 0,89$).



Patrón de relajación ventricular derecha e izquierda normal (tipo I). Evaluación mediante secuencias PC a nivel del plano transvalvular mitral y tricúspide (A y B), donde se aprecian tanto las ondas E y A así como la posibilidad de evaluar del tiempo de deceleración tricúspide, mitral y el cociente E/A (C).

BIOMARCADORES RM:

5. Angiografía por RM (MRA) de la AP



Enfermedad de Behçet.

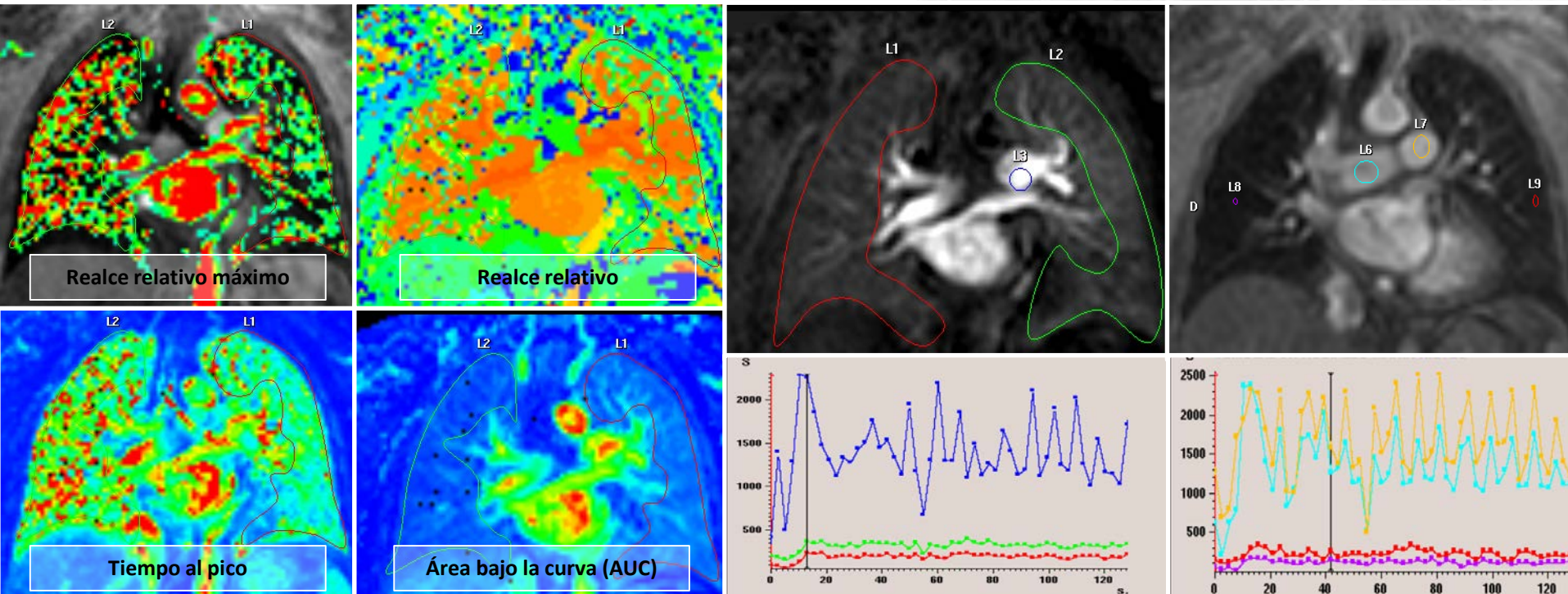
Proyecciones de Máxima Intensidad (MIP) coronales de una Angio-RM mostrando una estenosis (*flecha roja corta*) con dilatación aneurismática distal (*flecha larga roja*) de la arteria pulmonar derecha y trombosis de la vena cava superior y del sistema ácigos (*flechas azules*).

MRA AP:

- Diagnóstico diferencial de HP e HP secundaria a tromboembolismo pulmonar crónico (HPTEC).
- Menor resolución espacial que TC → tromboembolismo pulmonar subsegmentario.
- Signos HP crónica:
 - Aumento de calibre de arterias pulmonares centrales (“patrón en árbol podado”).
 - Afilamiento de vasos pulmonares distales (“pruning”).
- Time resolve MRA (TRICKS; TRACKS):
 - Areas de hipoperfusión distal comparables a defectos regionales en HPTEC.
 - Evaluación postratamiento → áreas de remodelado vascular.

BIOMARCADORES RM:

5. Perfusión pulmonar por RM



HAP idiopática. Perfusión pulmonar por RM mostrando una reducción del flujo sanguíneo pulmonar (PBF) más evidente en la periferia del pulmón derecho.

Perfusión RM:

•Análisis del primer paso del bolo de contraste por el pulmón → Análisis cuantitativo:

- PBF: flujo sanguíneo pulmonar
- PBV: volumen sanguíneo pulmonar
- MTT: tiempo de tránsito medio

•Ventajas sobre la gammagrafía V/Q:

- No utiliza radiación ionizante
- Mayor resolución espacial
- Mejor información anatómica
- Capacidad multiplanar

•PAPm no es buen marcador de la vascularización pulmonar:

- Aumento cuando hay una alta proporción de vasos afectados
- Aumenta por hiperaflujo pulmonar sin incremento de la RVP
- Si fallo VD disminuye → falsa mejoría

•Perfusión RM:

- Marcador de respuesta terapéutica
- Correlación negativa PDF y RVP

CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA Y MANEJO:

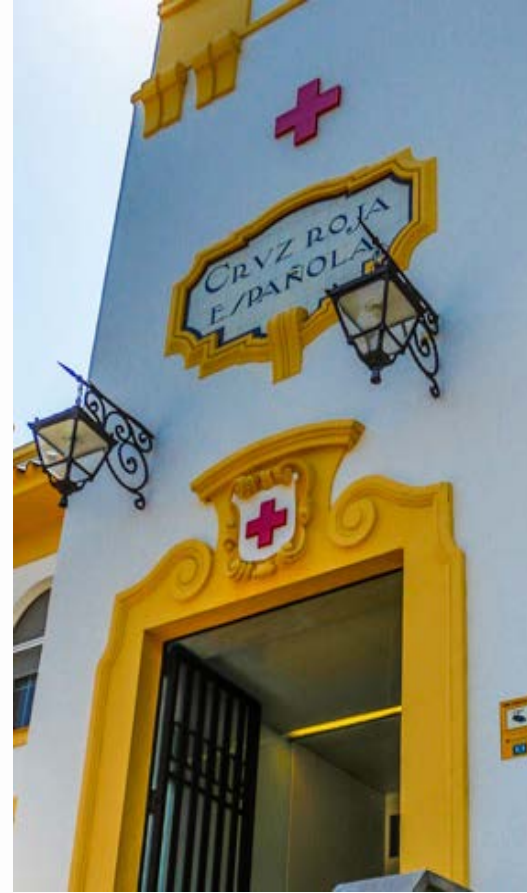
- RM permite una valoración integral tanto del ventrículo derecho como de la AP → UNIDAD ANATOMO-FUNCIONAL
- Utilidad en:
 - *Valoración HP tipo 1 de la OMS especialmente en cardiopatías congénitas, cortocircuitos intra y extracardíacos.*
 - *HP secundario a fallo cardíaco izquierdo (tipo 2): Test de segunda línea.*
 - *Fallo diastólico del VI → importante información diagnóstica y monitorización terapéutica.*
 - *MRA → alternativa a CT y gammagrafía V/Q en HPTEC*
 - *Sarcoma y vasculitis AP → utilidad diagnóstica*

SELECCIÓN TRATAMIENTO Y MONITORIZACIÓN TERAPÉUTICA:

- Distensibilidad de la AP (RAC) → selección para tratamiento prolongado con antagonistas canales de calcio.
- Monitorización post-terapéutica:
 - *Alta reproducibilidad y no invasiva.*
 - *Fallo tratamiento → Deterioro función VD; mal pronóstico.*
 - *VTDVD, VSVD, VTDVI y FEVD → parámetros de importancia pronóstica en pacientes con HP.*

Propuesta protocolo

SECUENCIAS	PARÁMETROS A ESTUDIO
Secuencia SN T1 axial (<i>opcional</i>)	Diámetro de la AP; artefacto de flujo de la AP (PFA)
SSFP cine ejes largo horizontal, largo vertical del VD y eje corto	Tamaño AD; índice de masa ventricular (VMI); función VD y VI, grosor miocárdico mural; FE; GC; IC y curvatura del septo interventricular
Secuencia marcaje miocárdico por RM (<i>tagging</i>) eje corto (<i>opcional</i>)	Strain and strain rate; asincronía interventricular
Secuencias PC de arteria pulmonar	Distensibilidad de la AP; PWV
Secuencia PC de válvula tricúspide	E/A; flujo regurgitante tricúspide
ARM de arteria pulmonar	Diámetros de la AP
Perfusión pulmonar RM (<i>opcional</i>)	PBF; PBV; MTT
Realce tardío miocárdico (viabilidad) en ejes largo horizontal, corto y largo vertical del VD	Fibrosis del VD y VI



Jordi Broncano
j.broncano.c@htime.org