

# Caso clínico

Broncano J, MD<sup>1</sup>; Luna A, MD<sup>2</sup>; Casas P, MD<sup>3</sup>,

1. *Cardiothoracic imaging section. RESSALTA. Health-Time Group.  
Hospital de la Cruz Roja. Córdoba. Spain.*

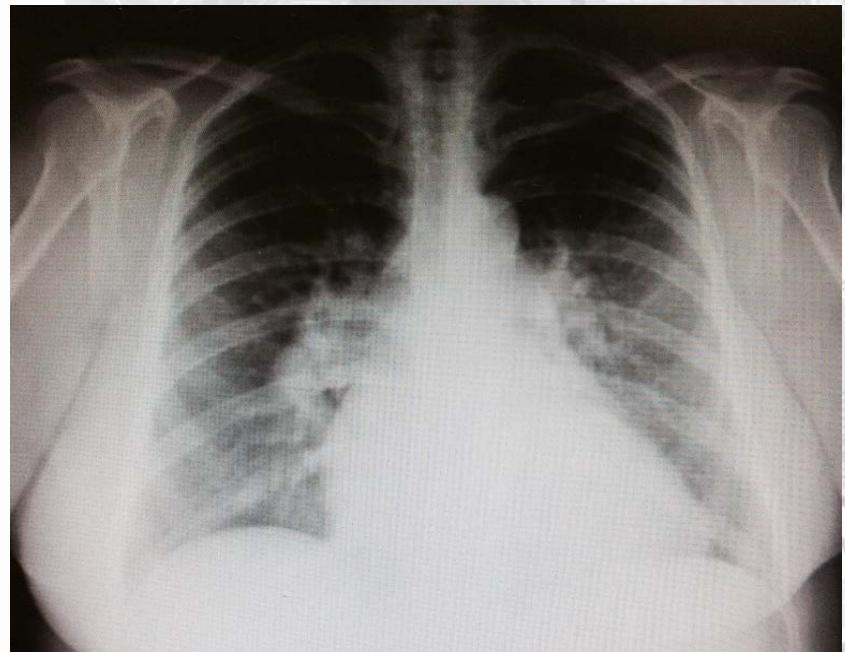
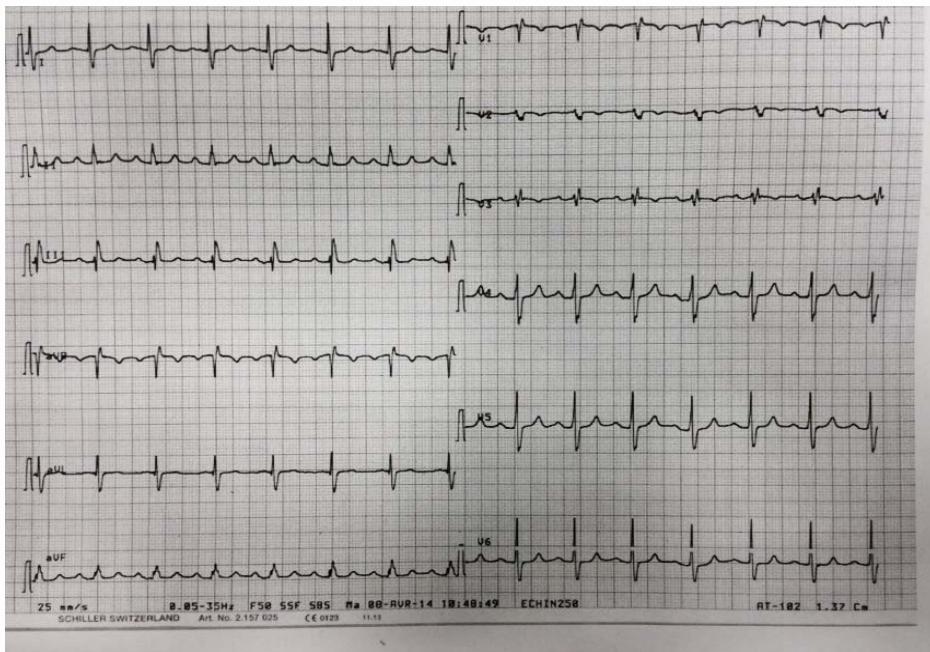
*Hospital San Juan de Dios. Córdoba. Spain.*

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

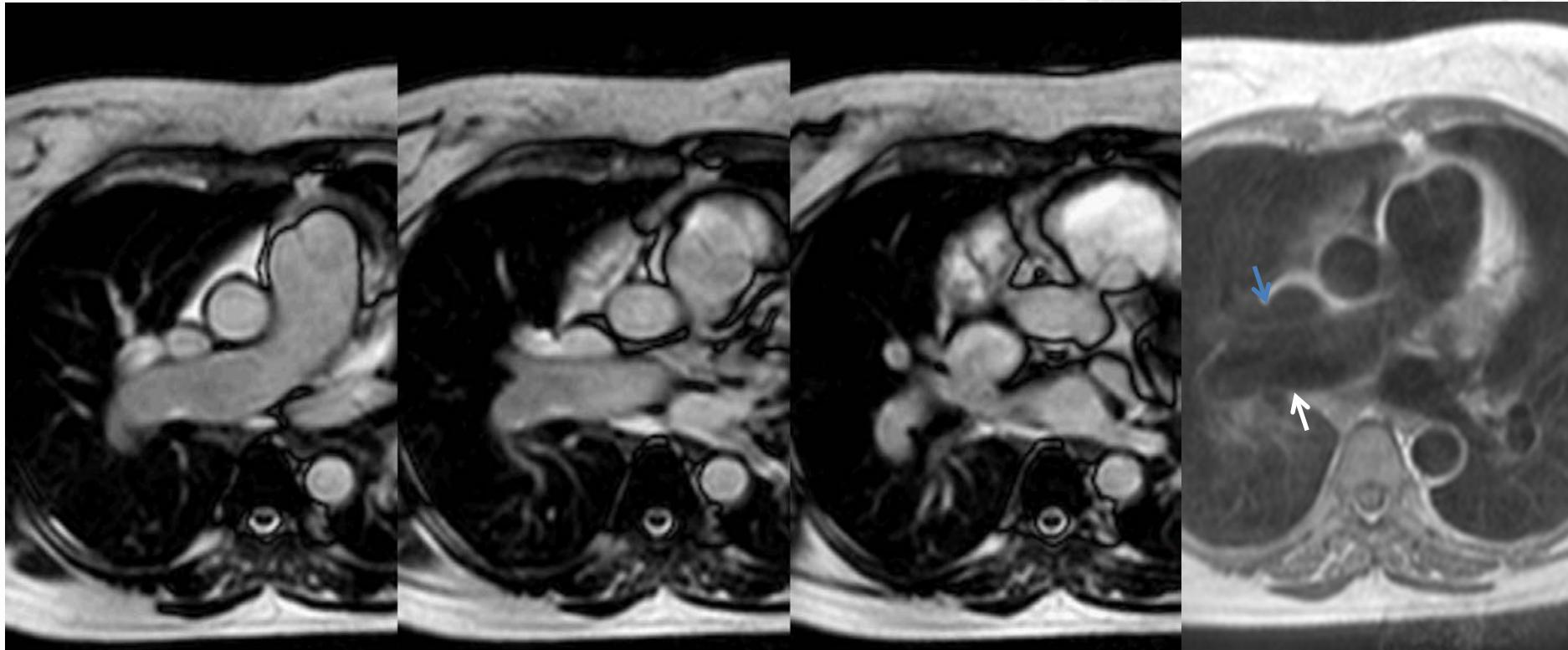
COMPROMISO  
PERSONAS  
INNOVACIÓN



Ratio Arteria Pulmonar / Aorta = 1,79

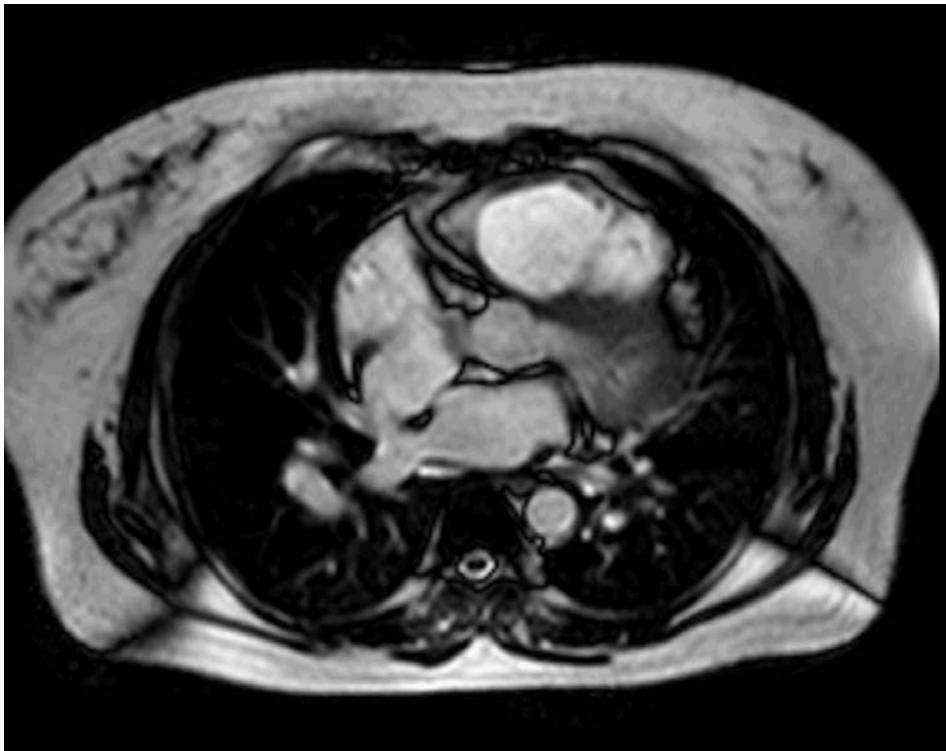
Arteria pulmonar principal: 43 mm

- 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).

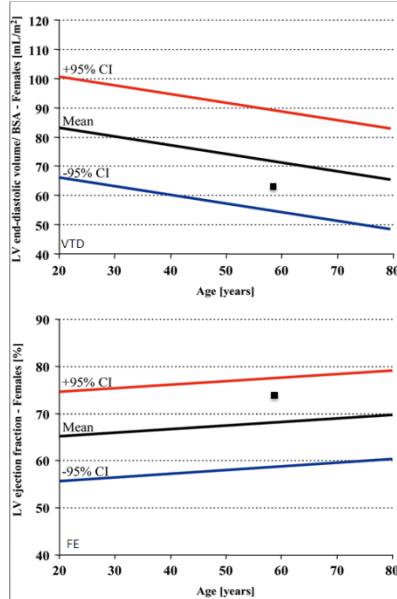


### Secuencia axial sangre negra:

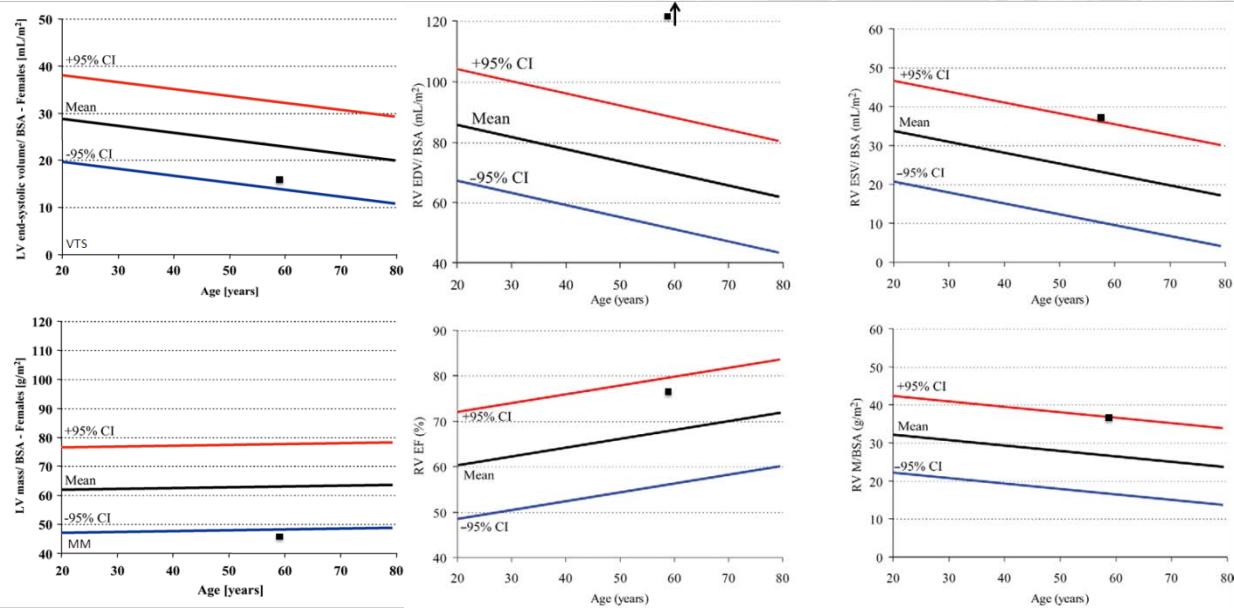
- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de la vena lobar media a la vena cava superior a la altura de su desembocadura en la aurícula derecha.
- Comunicación interauricular tipo seno venoso superior.  $Qp/Qs: 3.3$
- Situs sólitus. Adecuada concordancia atrioventricular y ventriculoarterial.

## 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

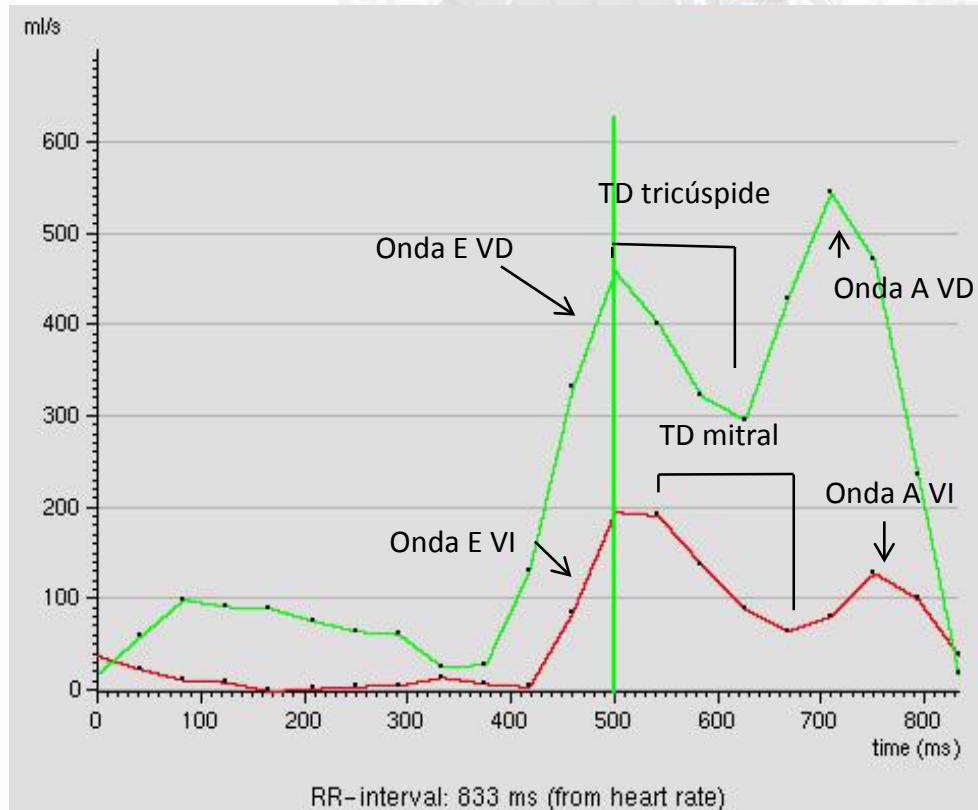
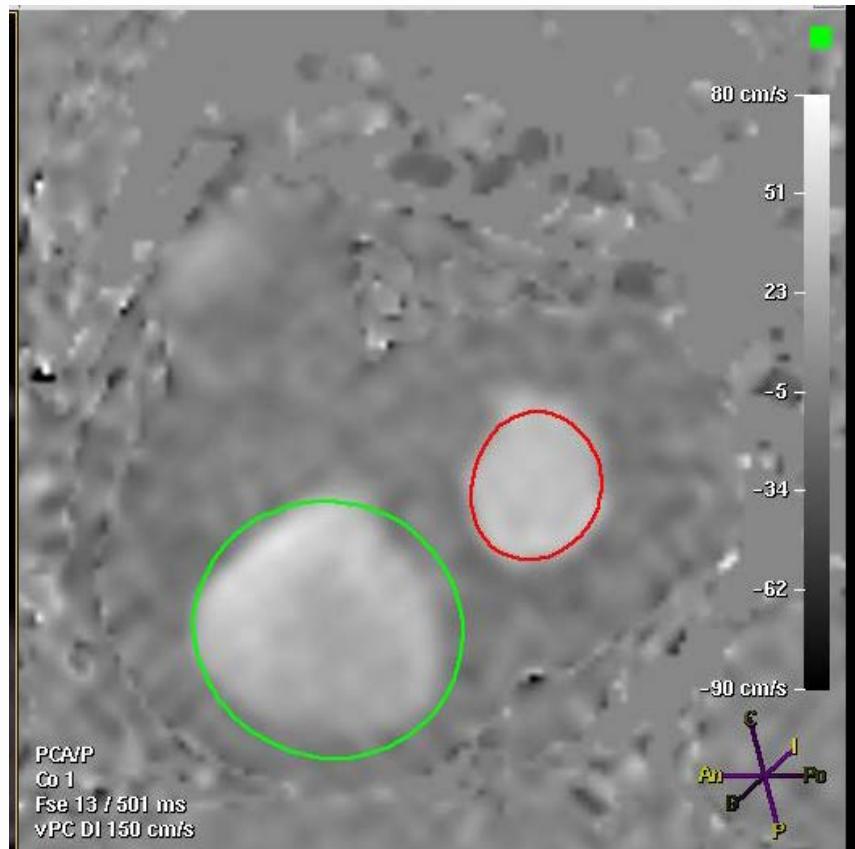
VTD: Volumen telediástolico; VTS: Volumen telesistólico; VS: volumen sistólico; FE: Fracción de eyección; GC: Gasto cardíaco; MM: Masa miocárdica; VI: Ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

Índice de masa vetricular (VMI): 0,8

Masa indexada: 37 g/m<sup>2</sup>

Grosor VD: 7 mm

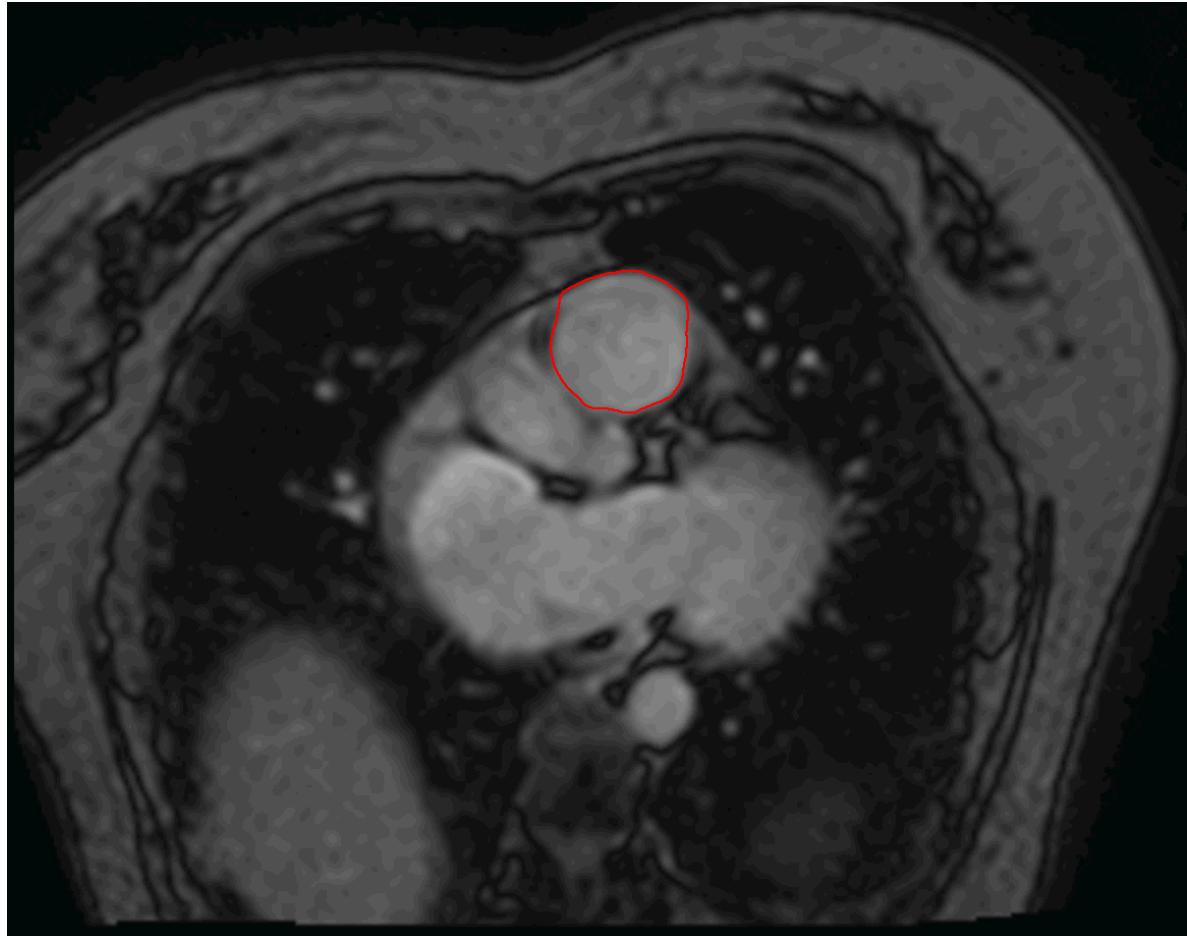
	VTD indexado (mL/m <sup>2</sup> )	VTS indexado (mL/m <sup>2</sup> )	FE (%)	Masa indexada (g/m <sup>2</sup> )
VI	63	16	74	46
VD	156	38	76	37



	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

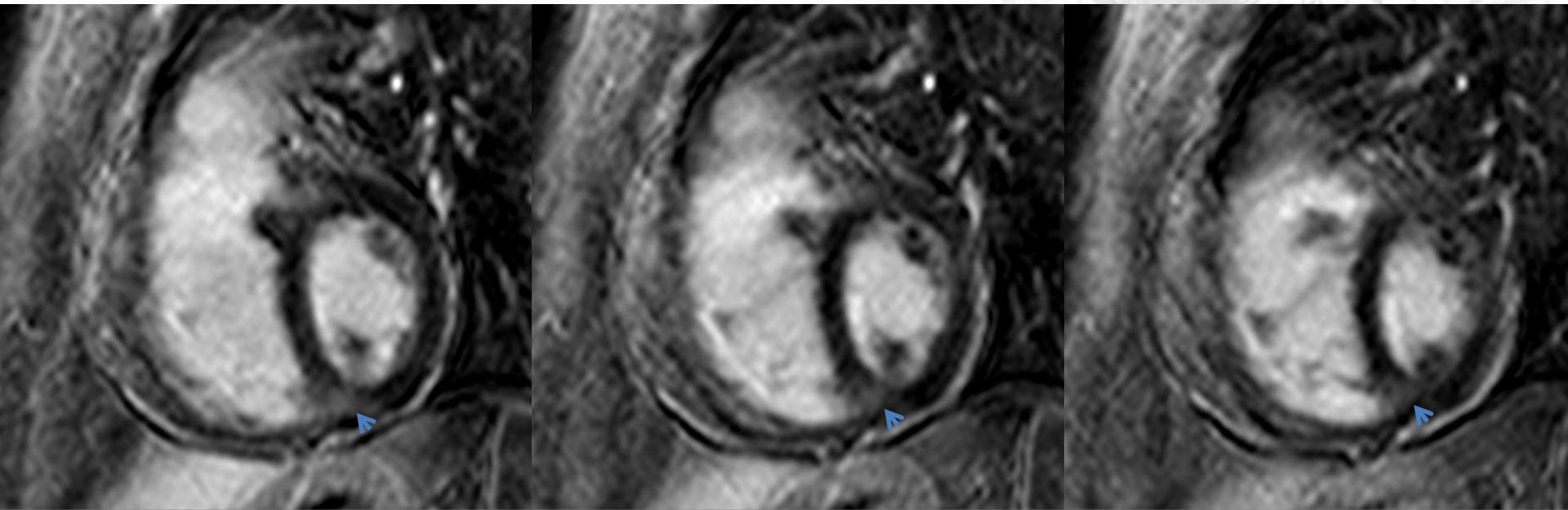
Gradiente pico sistólico: 5,47 mmHg

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, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis*

**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).

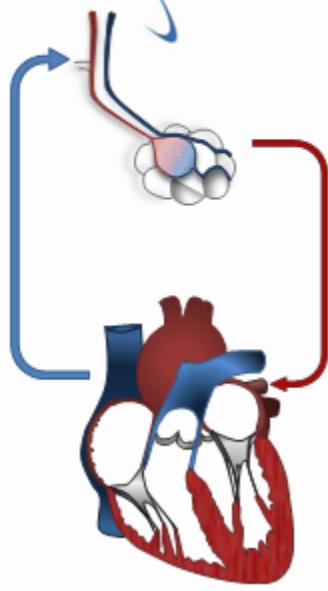
1. El **flujo** sanguíneo pulmonar.
2. La **presión** venosa pulmonar (PVP)

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*).

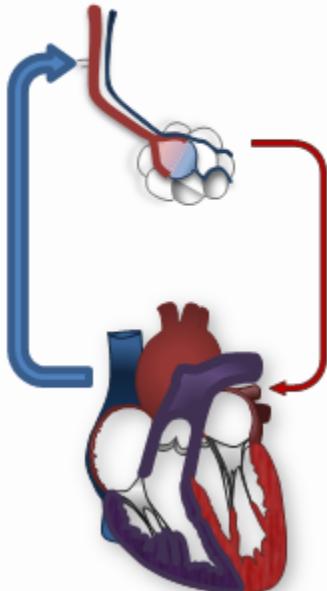
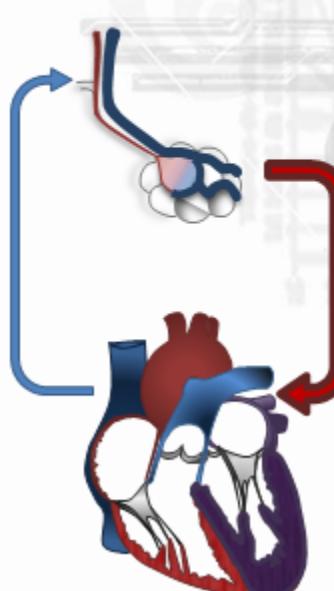
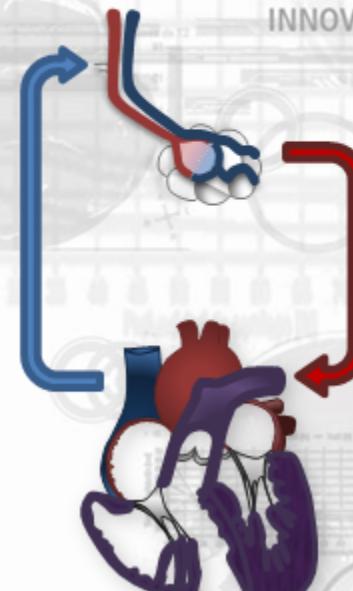
**Table 1** New thresholds of pulmonary hypertension determined at the 4th World Symposium held in Dana Point 2008

#### 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

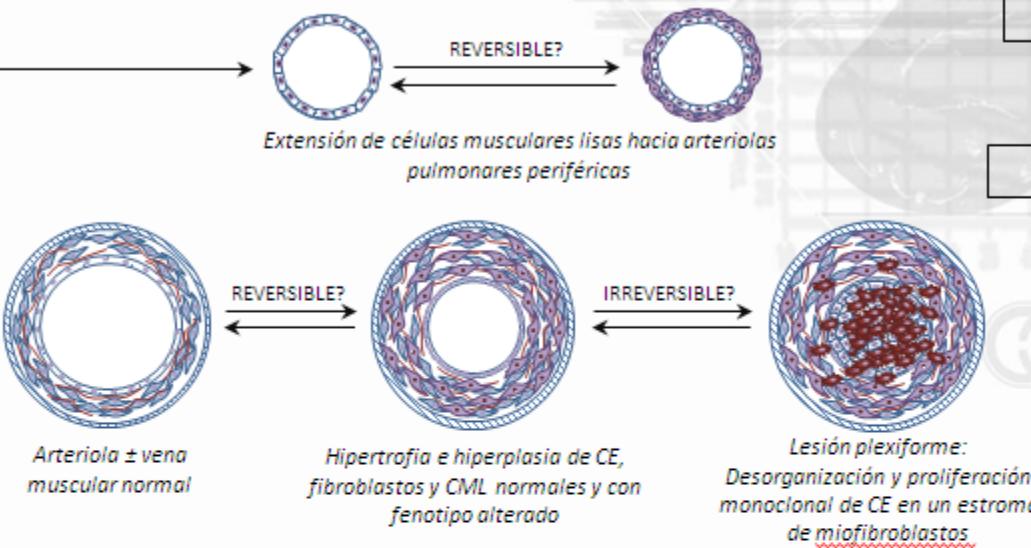
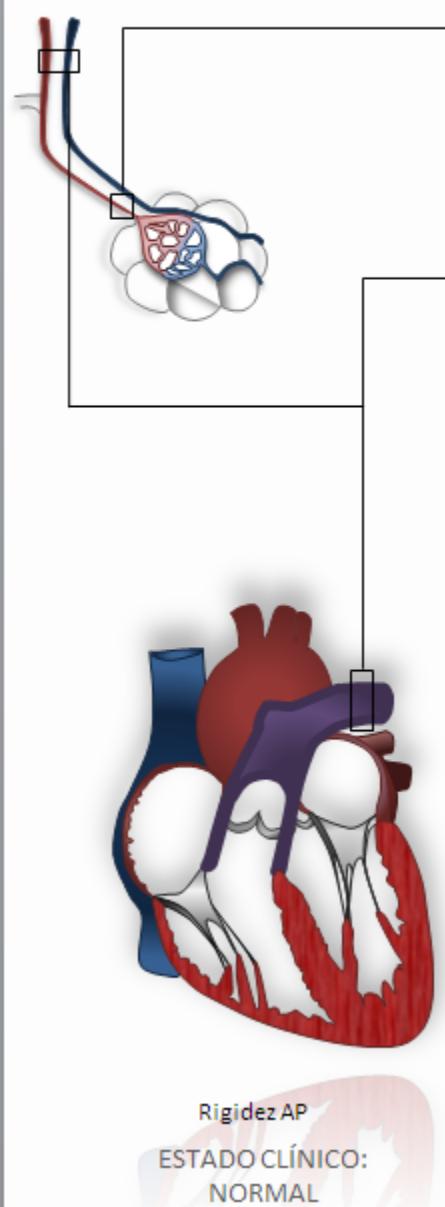


FISIOLOGÍA NORMAL

HIPERTENSIÓN PULMONAR  
PRECAPILARHIPERTENSIÓN  
PULMONAR POSTCAPILARHIPERTENSIÓN  
PULMONAR MIXTA

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

PAPm: PAP media; GC: gasto cardíaco; PCPe: Presión capilar pulmonar enclavada; GTP: Gradiente transtricuspideo; 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

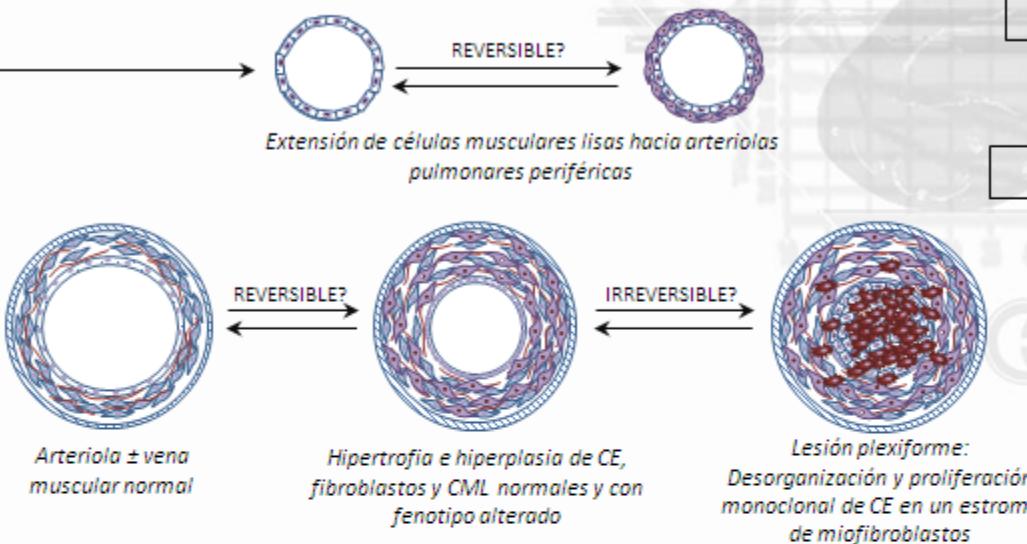
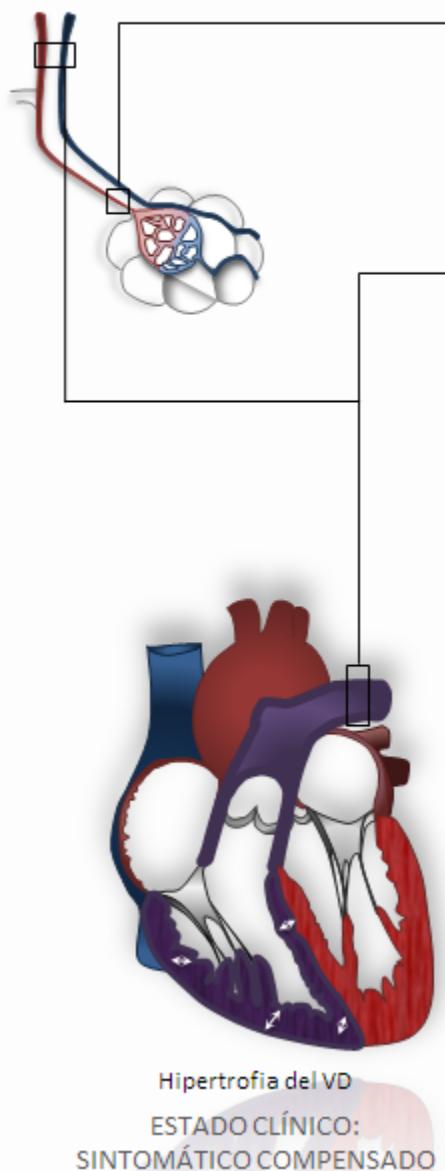
### Remodelado mural arterial pulmonar:

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.



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

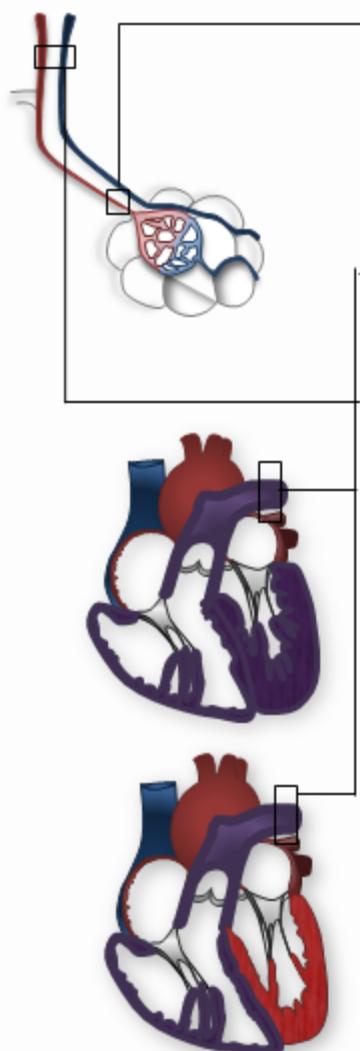
## ESTADO COMPENSADO SINTOMÁTICO

**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  $\geq 7$  mm.
3. Masa del VD  $> 56$  gramos.

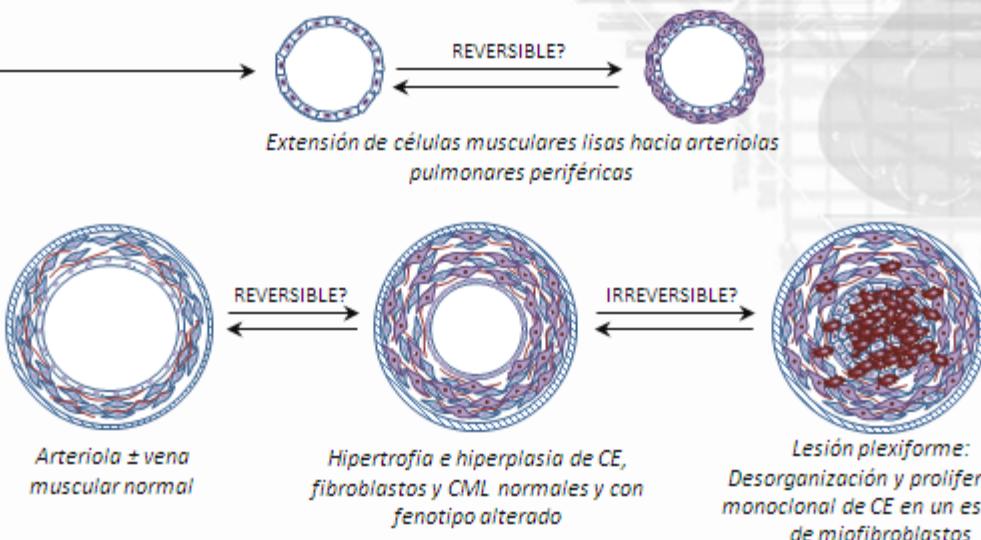
**Compromiso función sistólica VD →** Discordancia entre la demanda y el aporte de oxígeno → compromiso de la función sistólica VD.

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



Hipertrofia del VD

ESTADO CLÍNICO:  
SINTOMÁTICO DESCOMPENSADO



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

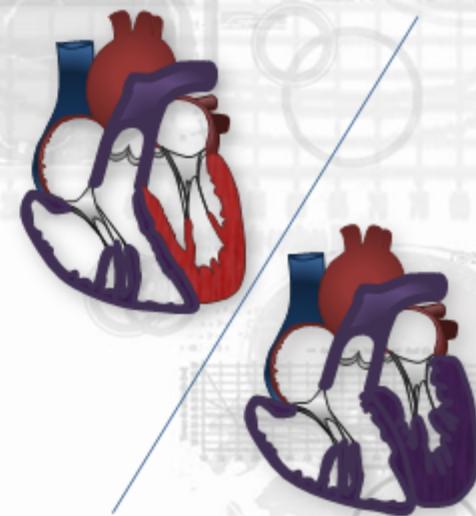
## ESTADO DESCOMPENSADO AVANZADO

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

1. Acumulación en serie de sarcómeras.
2. Aplanamiento/inversión curvatura del septo interventricular
3. Dilatación del anillo tricusípido → insuficiencia tricusípida

**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.



### ESTADO CLÍNICO

#### CAMBIOS CIRCULACIÓN PULMONAR

#### CAMBIOS CORAZÓN

#### CAMBIOS FUNCIONALES

#### ASINTOMÁTICO COMPENSADO

- AP de pared fina
- Red capilar extensa
- Normal
- GC normal
- RVP normal
- Perfusion 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

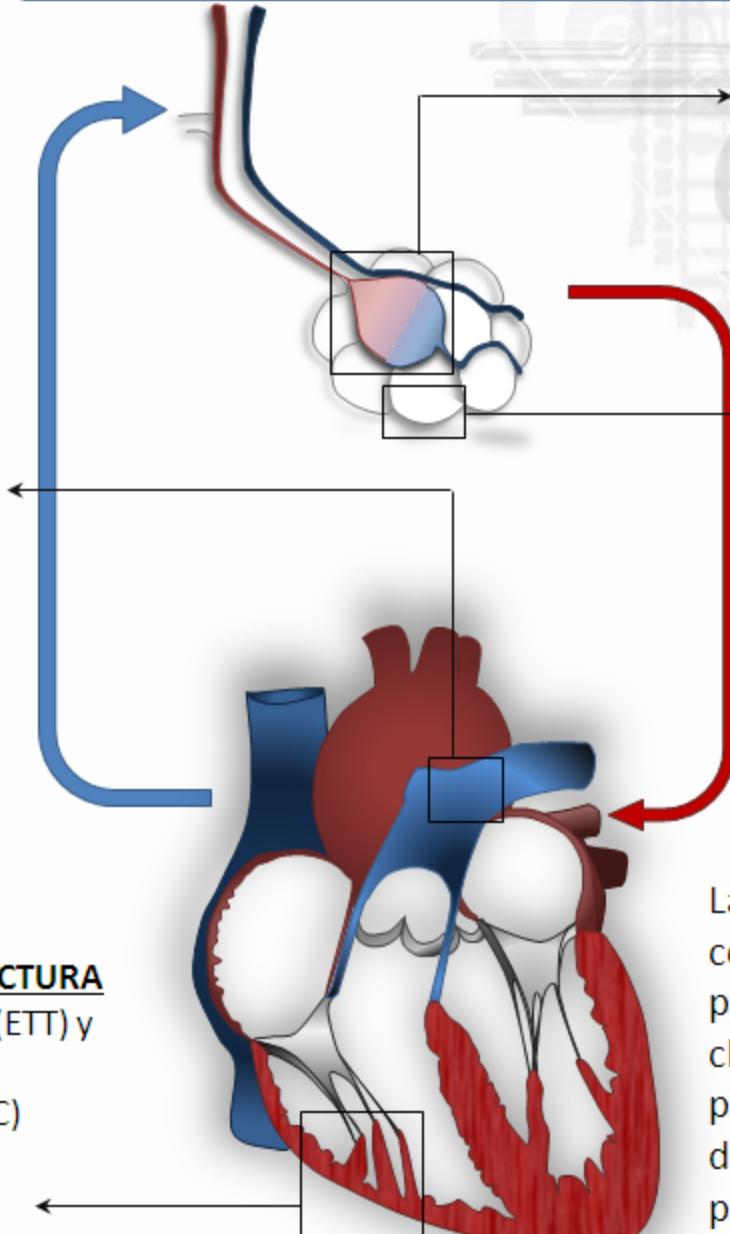
#### ARTERIA PULMONAR

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.

INFORMACIÓN DIAGNÓSTICA DESEADA	TÉCNICAS DE IMAGEN PREFERENTES
<b>Screening HP</b>	Ecocardiografía transtorácica para medición PAPs
<b>Screening shunt intracardíaco</b>	Ecocardiografía transtorácica: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Flujo Doppler color</li> <li>• Cálculo del shunt</li> <li>• Impacto del shunt sobre la función VD</li> </ul>
<b>Evaluación preliminar de la función VD</b>	Ecocardiografía 2D
<b>Masa VD</b>	RMC
<b>Confirmación y cuantificación de la función VD</b>	RMC Ecocardiografía 3D
<b>Valvulopatía</b>	Ecocardiografía transesofágica
<b>Cuantificación del shunt</b>	RMC
<b>Localización y valoración quirúrgica del shunt</b>	Ecocardiografía transesofágica o RMC
<b>Fibrosis miocárdica o enfermedad infiltrativa (sarcoidosis; amiloidosis)</b>	RMC
<b>Tromboembolismo pulmonar crónico</b>	Gammagrafía V/Q Angio-TC de tórax
<b>Enfermedad pulmonar intersticial</b>	RMC Angiografía pulmonar TC

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

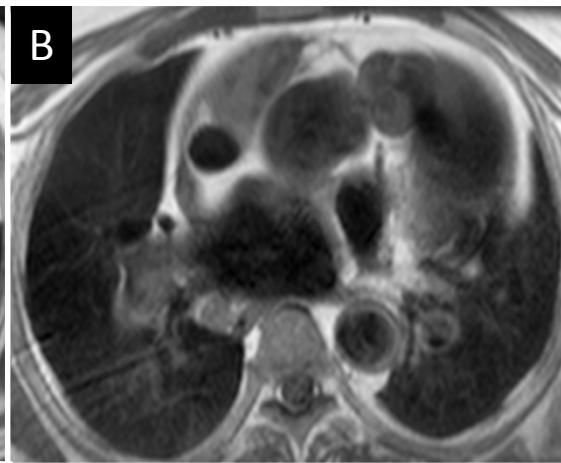
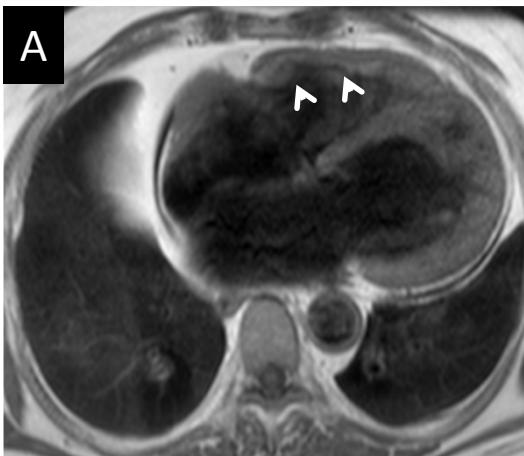
## BIOMARCADORES RM:

### 1. Secuencias Sangre Negra (SSN)

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 Arctifact – 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.

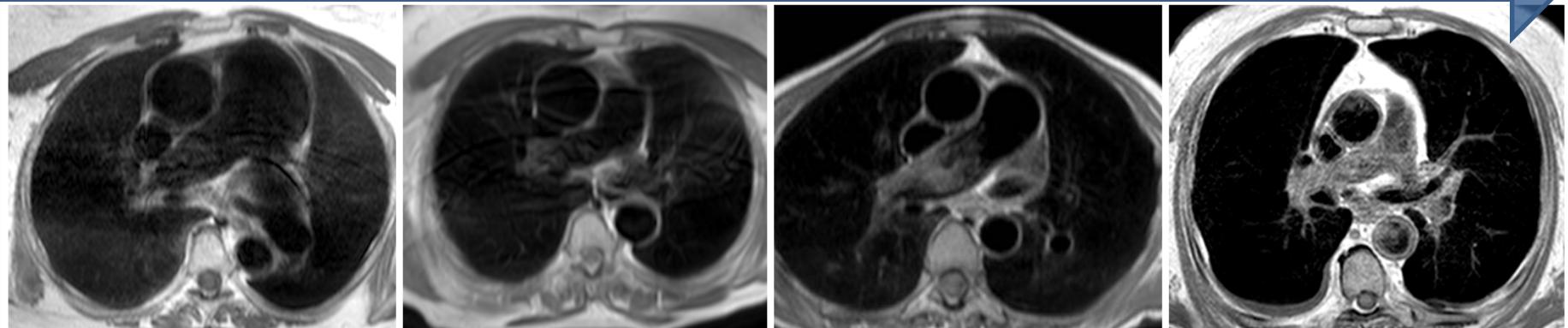
Edelman et al. Radiology. 1991;181(3):655-60.

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).

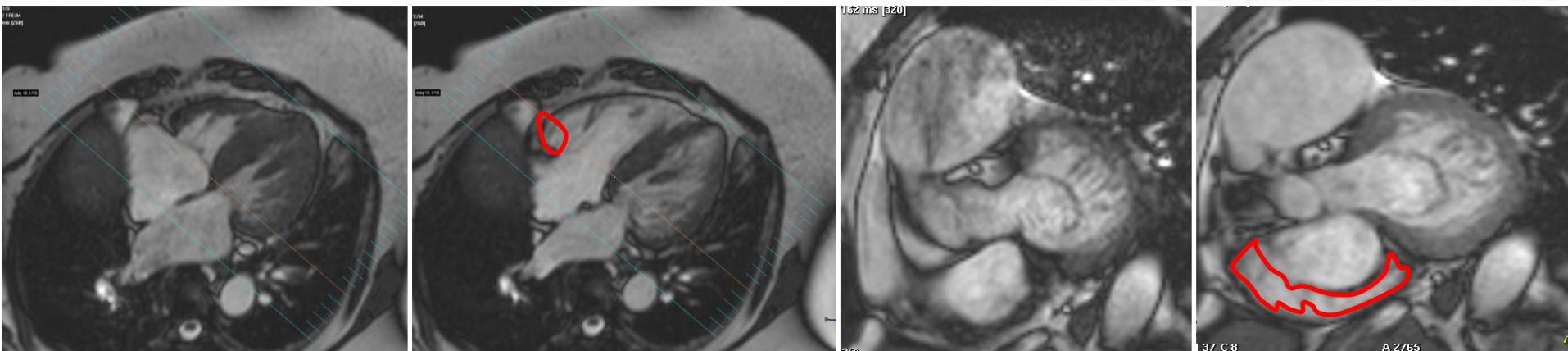
PARAMETER	CMR	ECHO	RHC	VALUE	SEQUENCE	DESCRIPTION
PFA	+++	-	-	Cualitativo	Sangre Negra Axial	Diagnóstico HP (S:86%: Sp:85%: PPV:95%) Predictor de mortalidad
PA/Ao ratio	+++	-	-	>1	Sangre Negra Axial	Diagnóstico HP

## MR BIOMARKERS: 2. Secuencias cine

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).



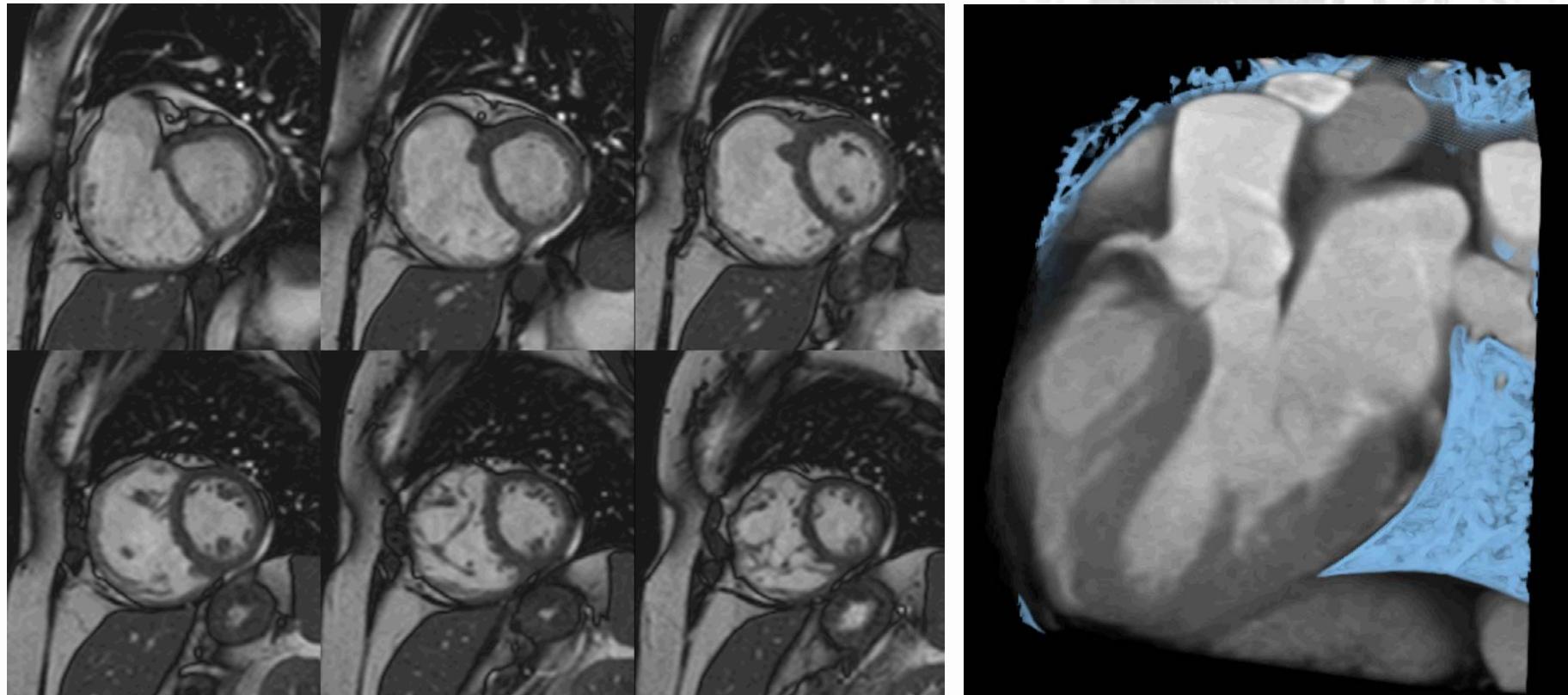
**10 B. “Shoulder” del VD.** Un VD dilatado se puede extender proximalmente al surco atrioventricular derecho durante la diástole. La adquisición cine SSFP eje corto debe iniciarse a nivel de la AD con el fin de incluir la porción del VD que rodea a dicha estructura, evitando la infraestimación del VTDVD.

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

PARAMETER	CMR	ECHO	RHC	VALUE	SEQUENCE	DESCRIPTION
RVEDV	+++	++	+	≥ 84mL/m <sup>2</sup>	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad
RVESV	+++	++	+	≥ 70mL/m <sup>2</sup>	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad
RVSV	+++	+	+++	< 25mL/m <sup>2</sup>	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad Δ 10 mL en seguimiento → Buen pronóstico
LVEDV	+++	++	+	≤ 40 mL/m <sup>2</sup>	SSFP Eje Corto	Predictor independiente de mortalidad

## BIOMARCADORES RM:

### 2. Secuencias cine

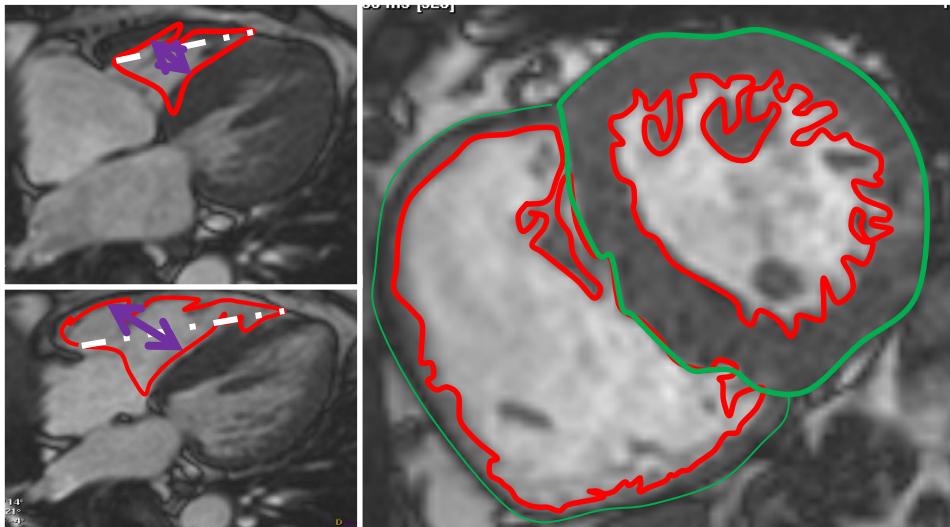


#### Comparado con la RMC:

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

## BIOMARCADORES RM:

### 2. Secuencias cine



**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 telesistole 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 <sup>2</sup> )	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).

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

- Masa del VD indexada y un VMI > 0.75 son factores predictores independientes de mortalidad.
- Elevación del VTDVD indexado: factor pronóstico independiente más importante → Hazard Ratio = 6.61; p=0.011.
- VTSVD indexado > 70 mL/m<sup>2</sup> y VSVD < 25 mL/m<sup>2</sup> se han relacionado con peor pronóstico → **Disfunción VD**
- Disfunción VI (disminución precarga o compresión VD dilatado) → VTDVI < 40 m/m<sup>2</sup> mayor mortalidad; mal pronóstico.

Van Wolferen SA et al. Eur Heart J. 2007;28:1250–1257

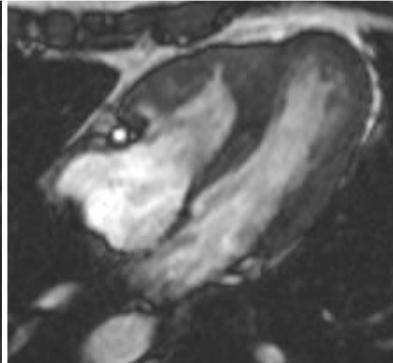
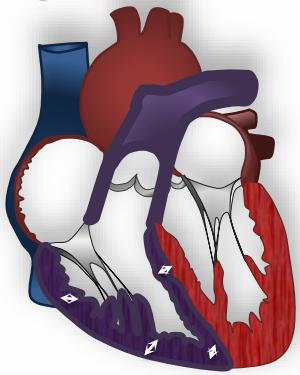
Swift AJ et al. Circ Cardiovasc Imaging. 2014;7:100–6

## MR BIOMARKERS:

### 2. Secuencias cine

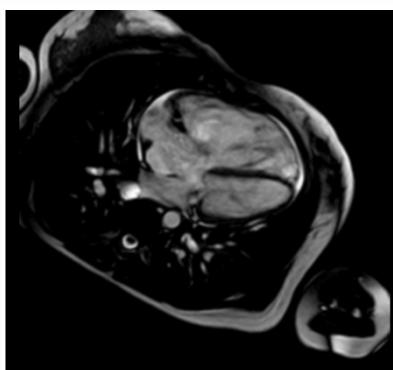
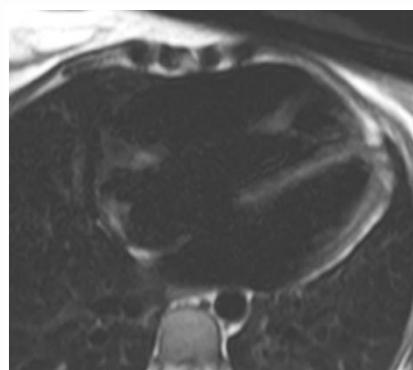
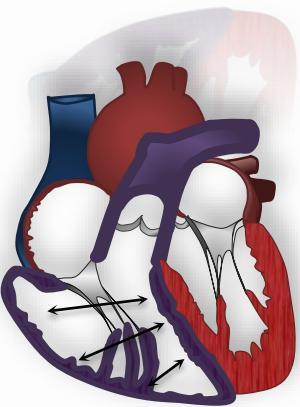
ESTADO CLÍNICO:  
SINTOMÁTICO COMPENSADO

HIPERTROFIA DEL VD



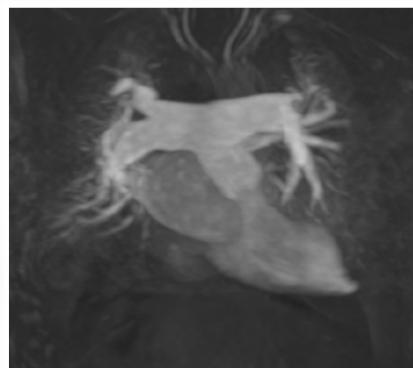
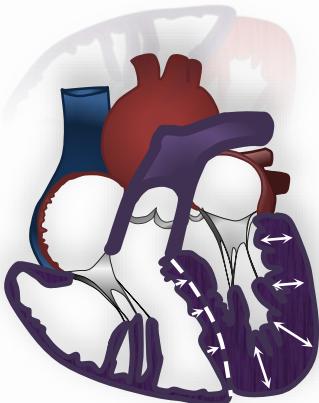
ESTADO CLÍNICO:  
SINTOMÁTICO DESCOMPENSADO - FALLO CARDIÁICO

DILATACIÓN DEL VD



ESTADO CLÍNICO:  
SINTOMÁTICO DESCOMPENSADO - FALLO CARDIÁICO

HIPERTROFIA DEL VI



### 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

### CIA ( $Qp/Qs = 2,3$ )

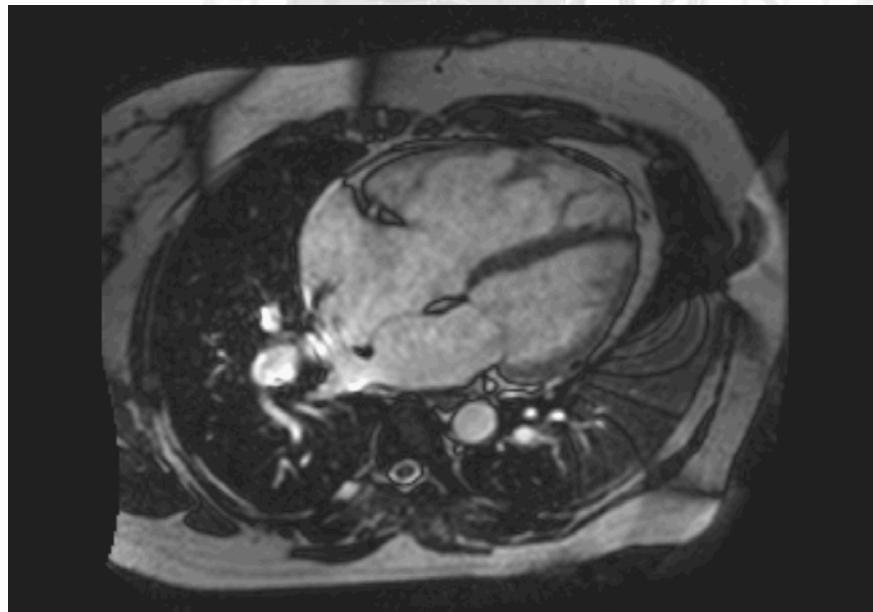
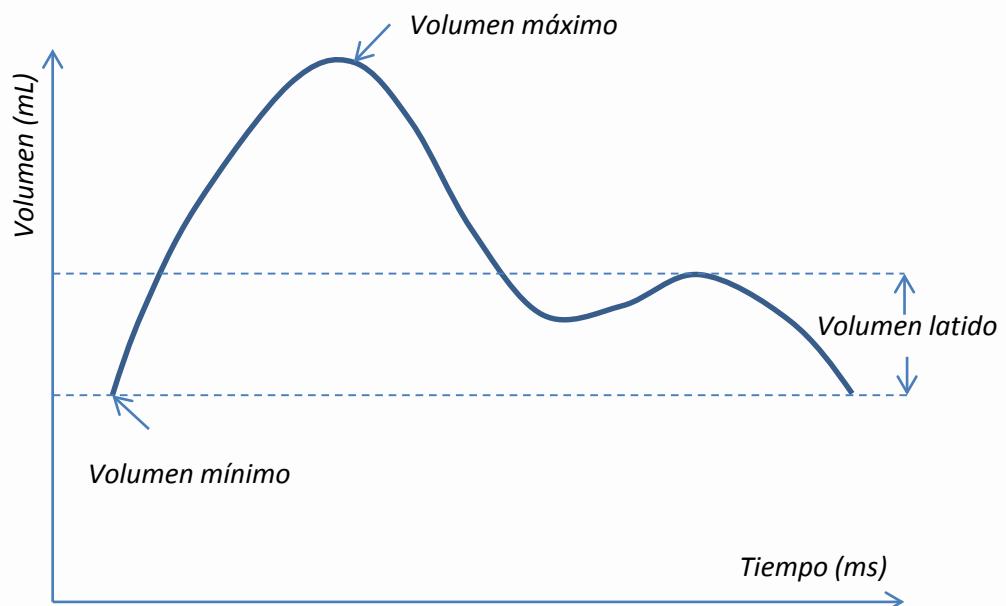
Dilatación VD → incremento de los VTD y VTS del VD, descenso del VS y GC del ventrículo derecho → disminución de la FEVD.

### 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.

## BIOMARCADORES RM:

### 2. Secuencias cine. Función Auricular



#### 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

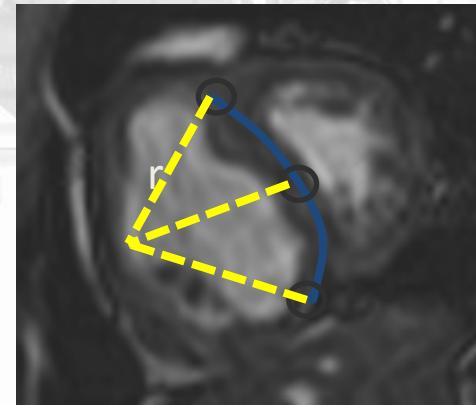
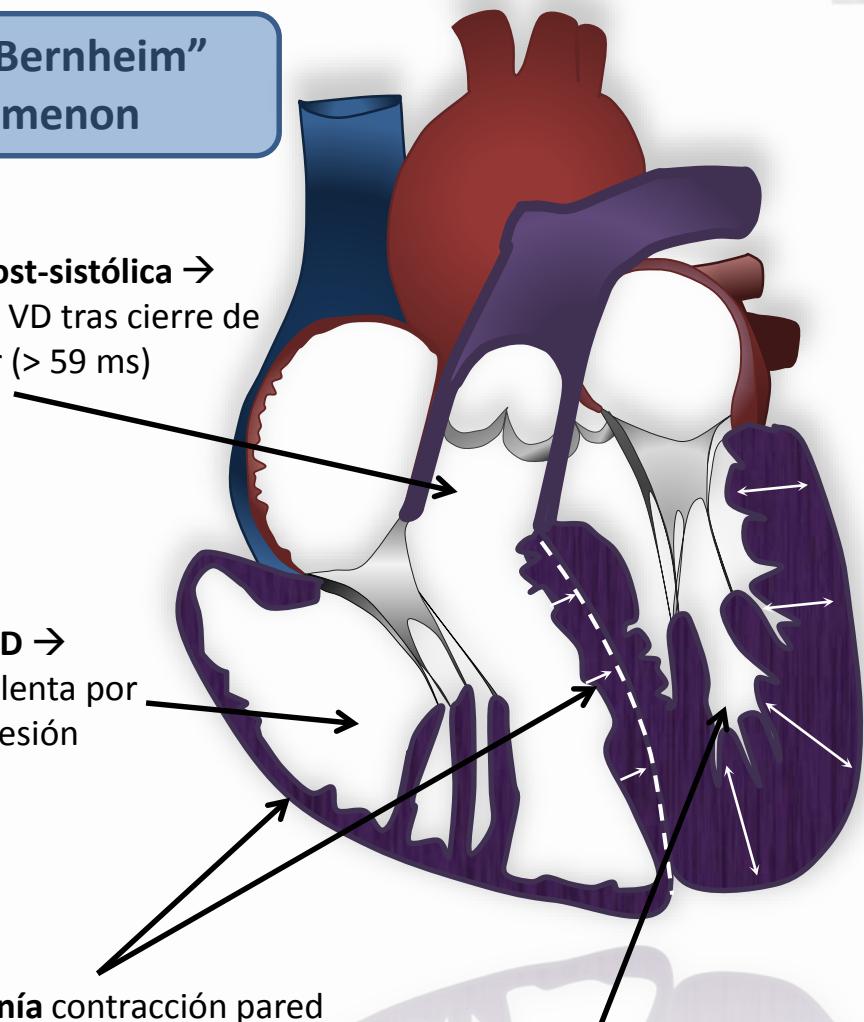
### “Reverse Bernheim” Phenomenon

**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.

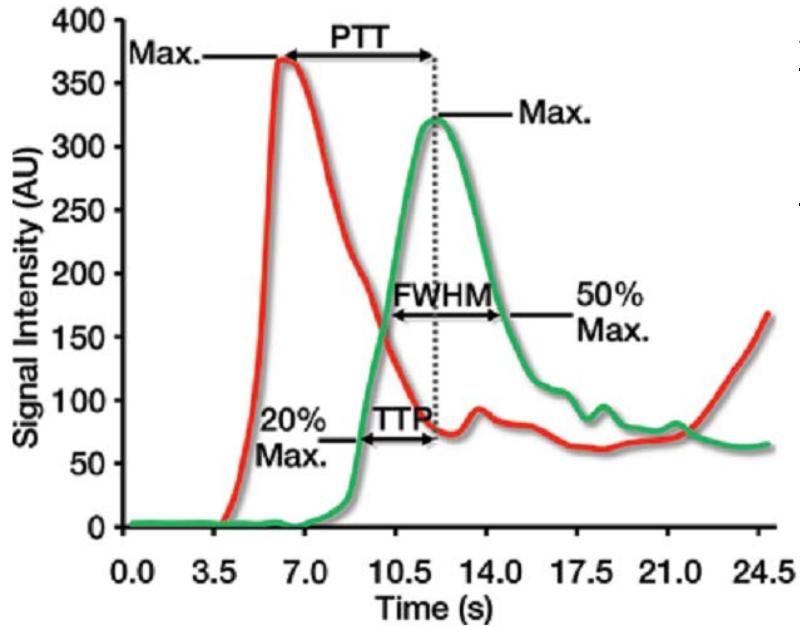
Marcus JT et al. J Am Coll Cardiol. 2008;51:750–7.

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:

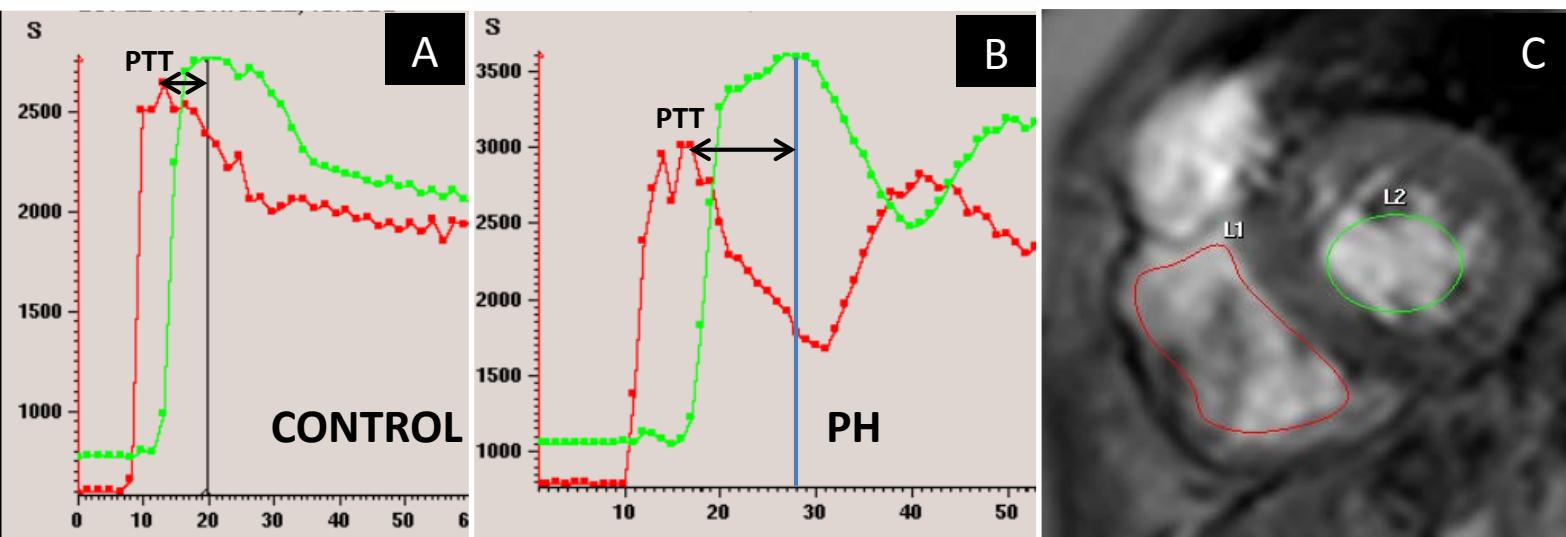
- Análisis rápido y fácil de realizar.
- Alta correlación interobservador

#### 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)

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

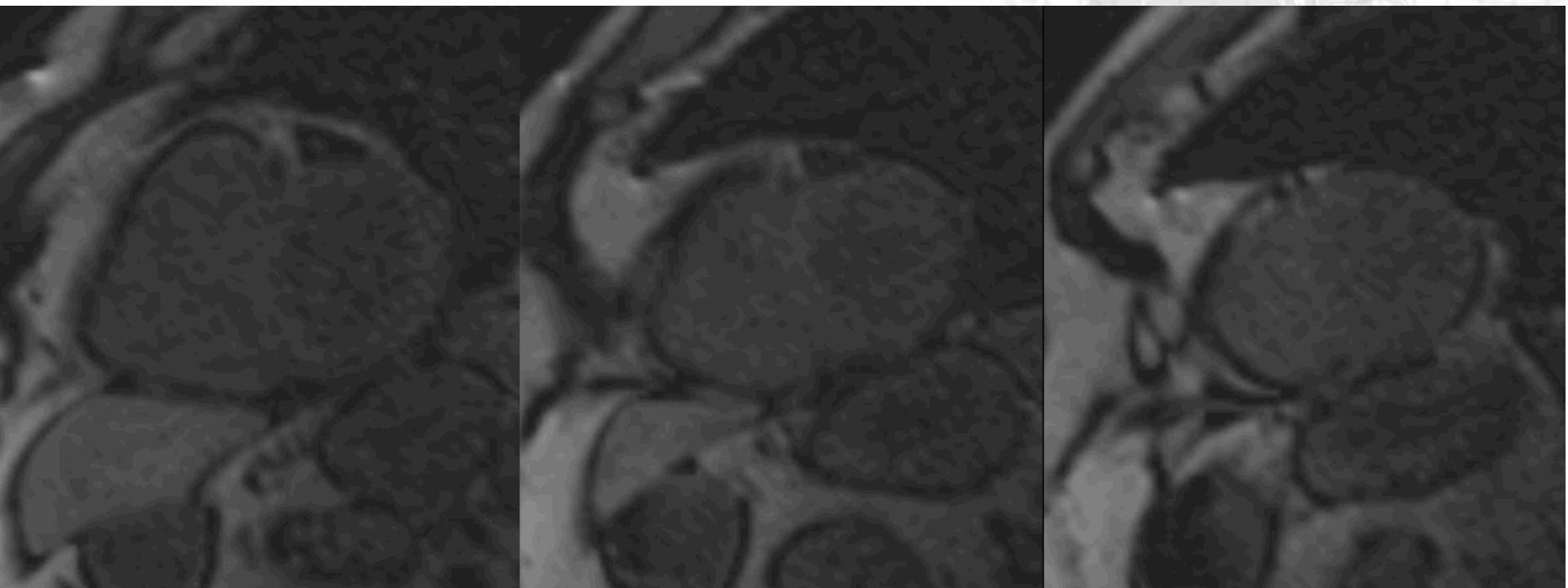
*Skrok J et al. Radiology. 2012;263:678–87*  
*Swift AJ et al. Pulm Circ. 2014;4:61–70*



**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:

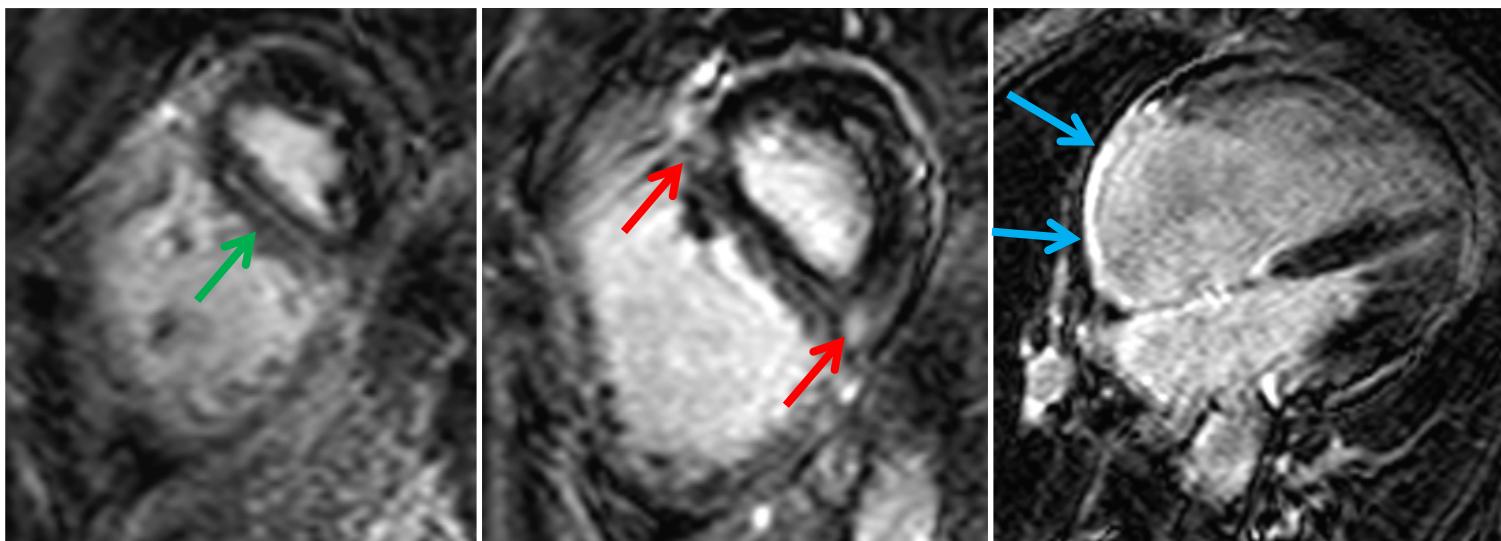
1. Función del VD
2. Remodelado del VD
3. Parámetros hemodinámicos derivados del cateterismo del VD

*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).

## BIOMARCADORES RM:

### 4. Secuencias contraste de fase (PC) de la AP principal

#### 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:

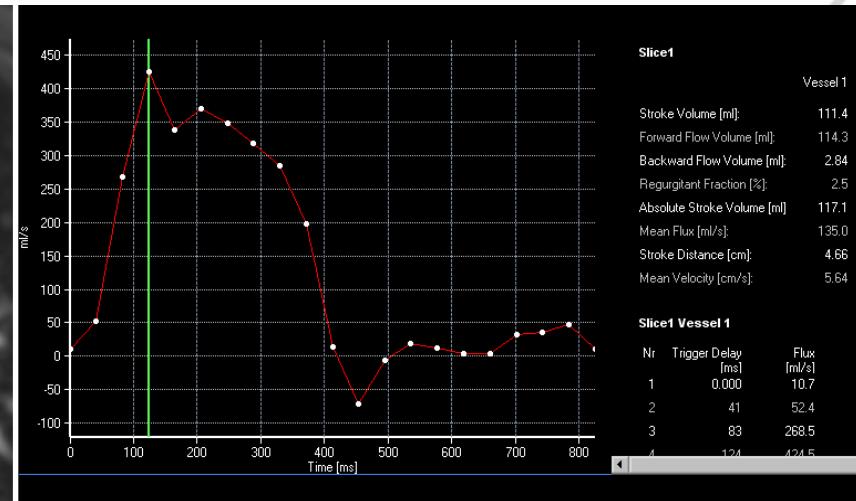
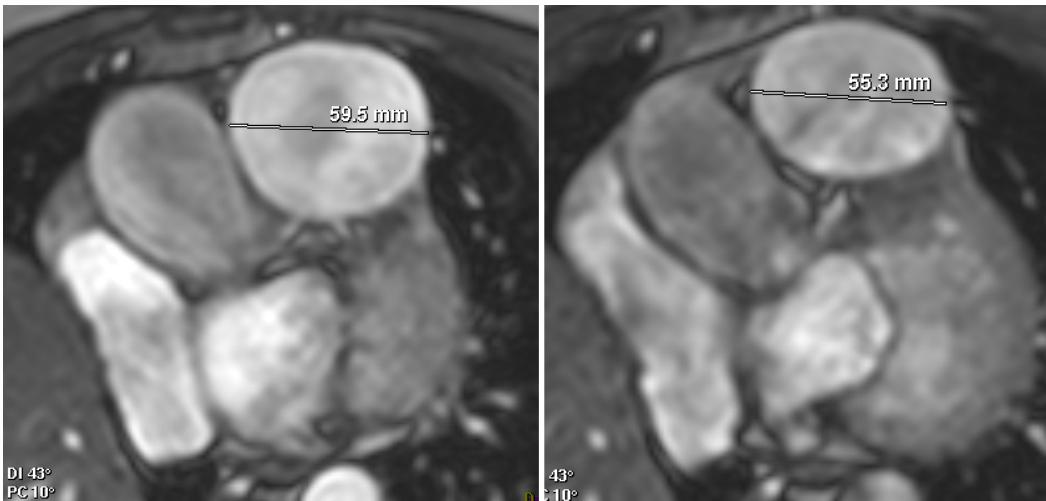
1. Remodelado vascular mural
2. Presión arteria pulmonar

• RAC menor paciente con HP comparado con controles ( $20 \pm 10\%$  vs  $58 \pm 21\%$ ;  $p < 0.05$ ).

• RAC < 16% → peor supervivencia global

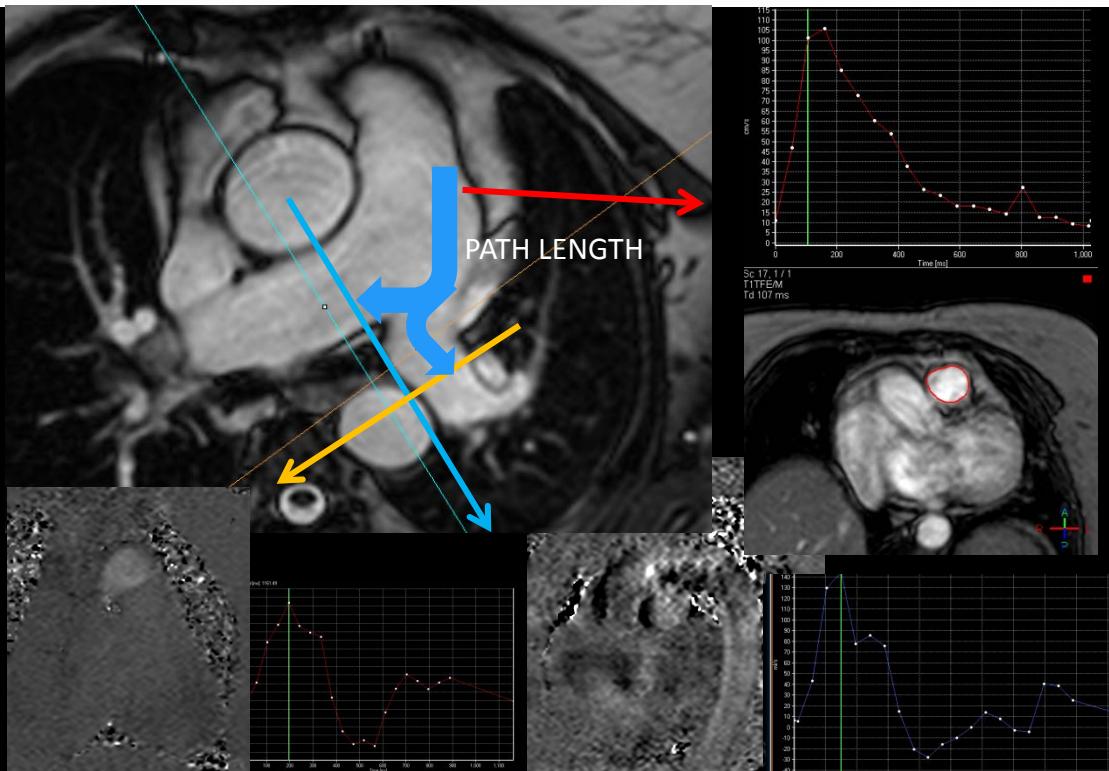
• RAC umbral 10%:

- 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.

## 4. Secuencias contraste de fase (PC) de la AP principal



**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 pulmso y su diferencia de llegada (T). PWV se calcula mediante  $T/Path\ length$ .

### 1. Pulse Wave Velocity (PWV):

- Indicador rigidez pared vascular AP
- PWV Hiperopática > 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

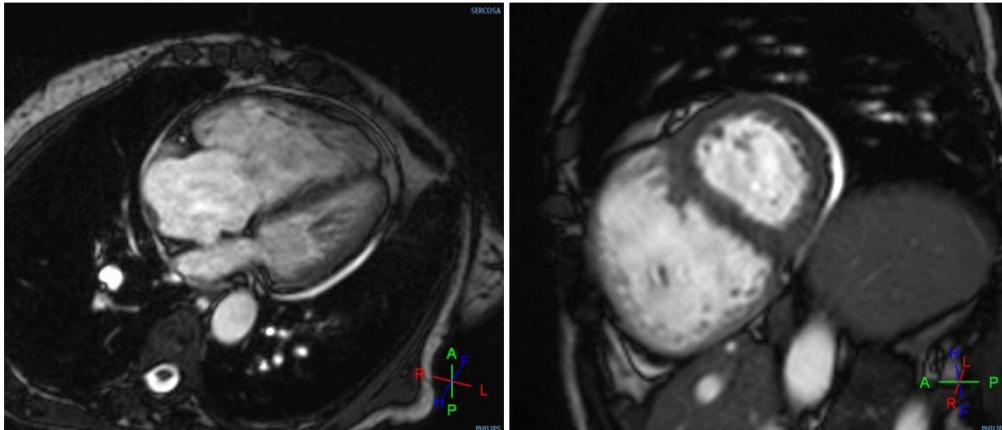
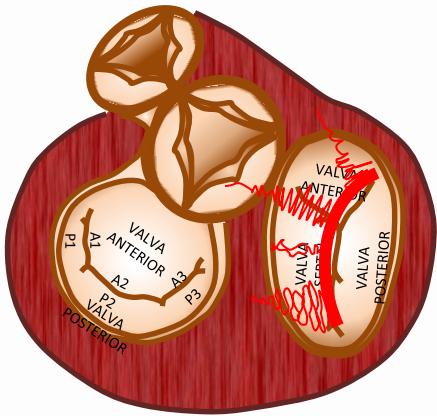
- Basado en regresión lineal multivariante  
 $PWV=9.25 \times PAPm - 202.1$ ;  $r=0.82$  con cateterismo
- Basado en el VMI y ángulo del septo interventricular (ASI):

$$PAPm = -4.6 + (ASI \times 0.23) + (VMI \times 16.3)$$

Alta correlación con cateterismmm ( $R^2=0.75$ ;  $p< 0.001$ )

# BIOMARCADORES RM:

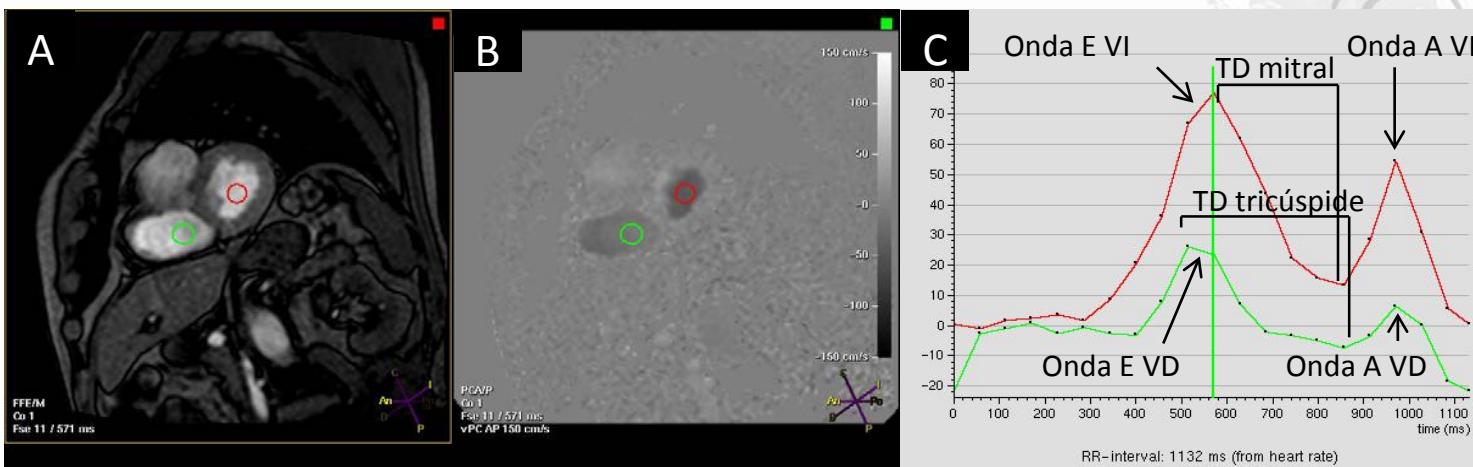
## 5. Angiografía por RM (MRA) de la AP



**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:

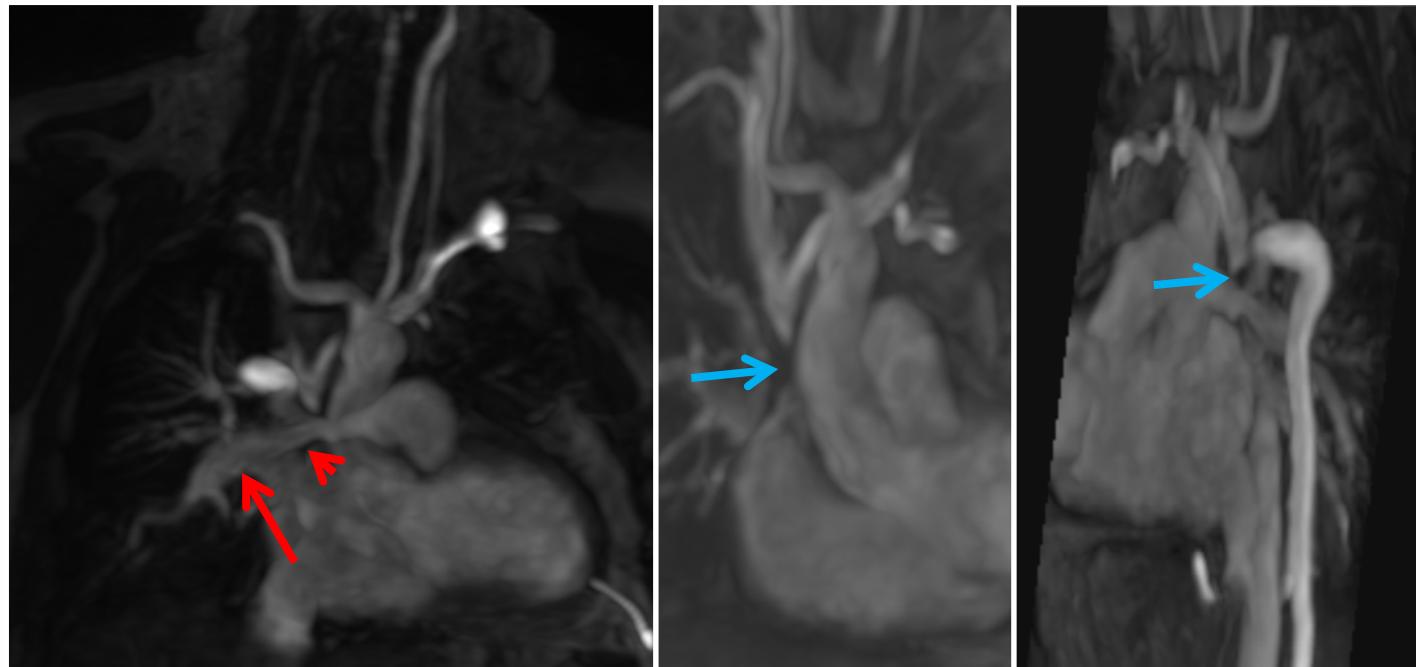
- Fracción velocidades de llenado ventricular precoz (E) y tardío auricular (A).
- Secuencias PC cálculo difícil.
- Excelente correlación con cociente E/A calculado por ecocardiografía ( $r>0,89$ ).



**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):
  - Áreas de hipoperfusión distal comparables a defectos regionales en HPTEC.
  - Evaluación postratamiento → áreas de remodelado vascular.

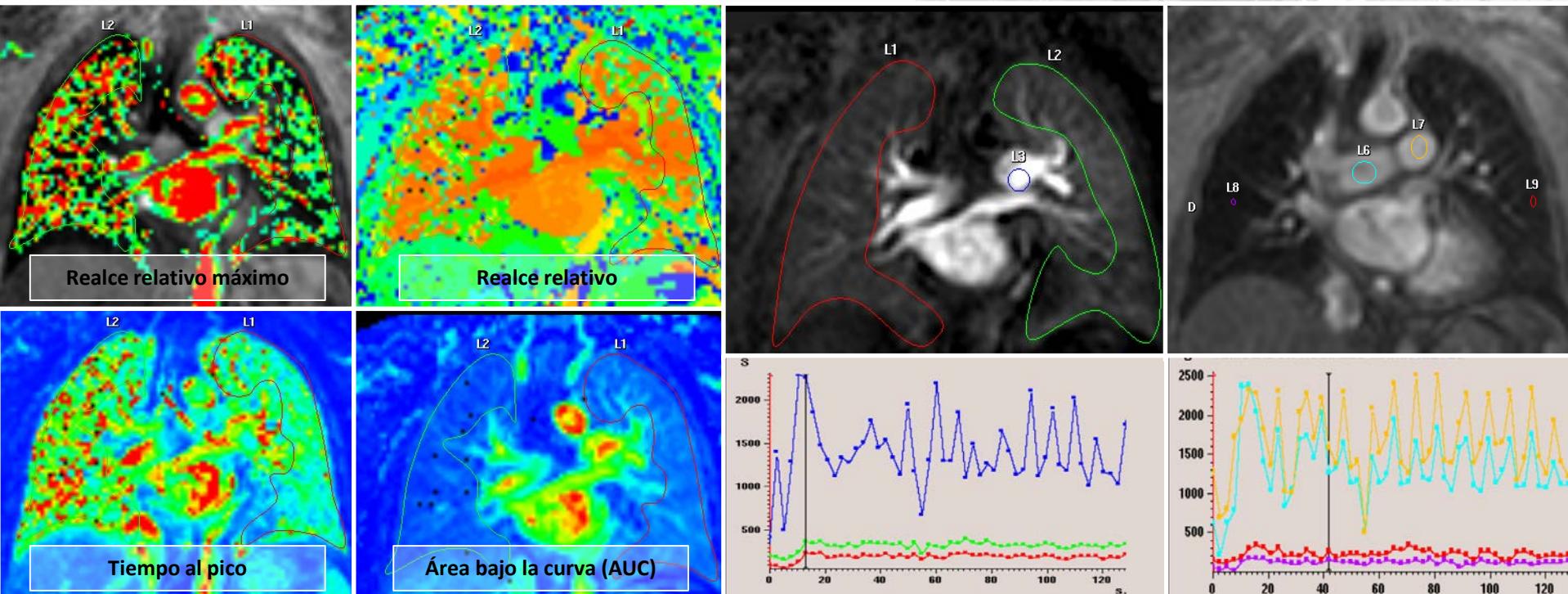
Junqueira FP et al. Br J Radiol. 2012;85:1446–56.

Ohno Y et al. J Magn Reson Imaging. 2012;36:612–23.

Rajaram S et al. Eur Radiol. 2012;22:310–7.

## BIOMARCADORES RM:

### 5. Perfusion pulmonar por RM



HAP idiopática. Perfusion 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 afectos
  - 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-terapeutica:
  - *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 curvadura 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](mailto:j.broncano.c@htime.org)