

Departamento de Circulación Pulmonar

Caso Clínico

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

Dra. Laura Acosta I. ¹

Dr. Fernando R. Gutiérrez ²

1. Clínica Universitaria Colombia. Bogotá, Colombia

2. Mallinckrodt Institute of Radiology, Washington University School of Medicine. St. Louis, MO, USA



DEPARTAMENTO DE

Circulación Pulmonar • ALAT

circulacionpulmonar@alatorax.org

MIR Mallinckrodt Institute
of Radiology

Caso Clínico

- Paciente femenina de 32 años
- Cuadro de 10 días de evolución consistente en dolor torácico, disnea y tos seca.
- Antecedente de parto 3 meses atrás.
- Ningún antecedente personal ni familiar para mencionar.

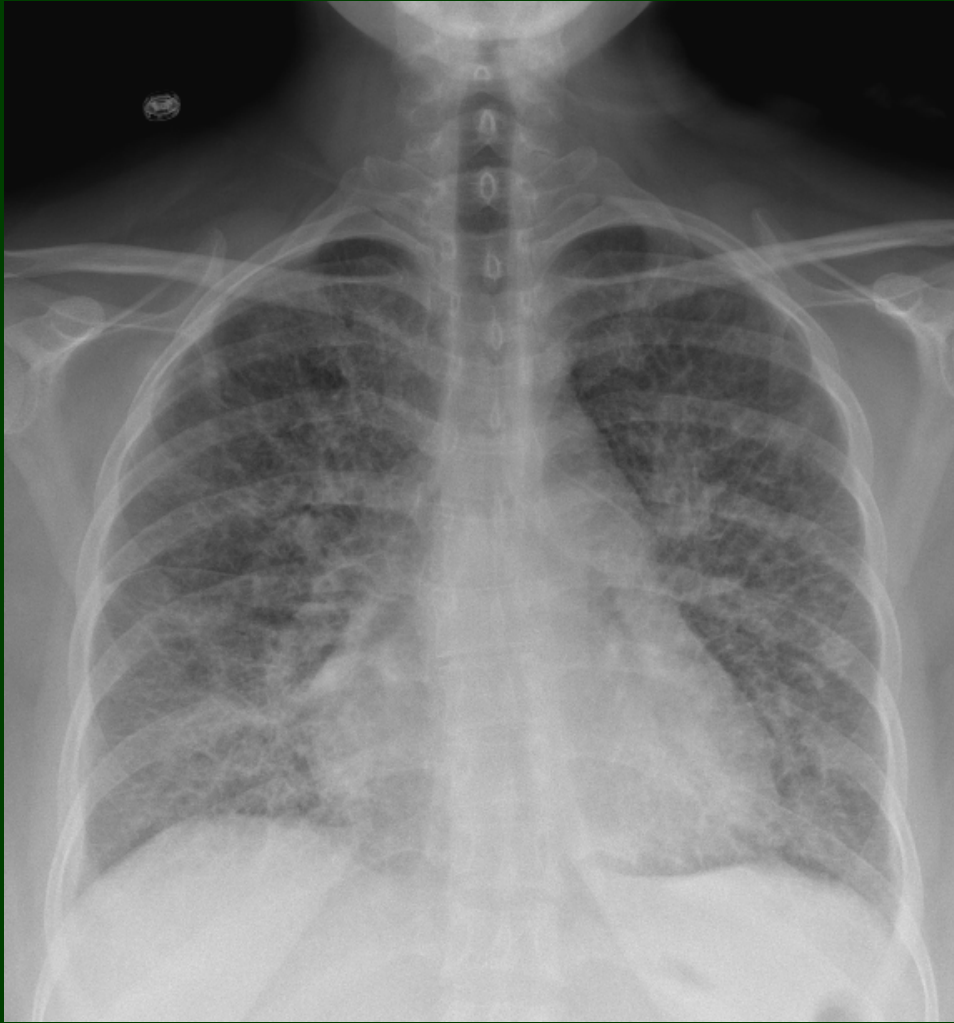


Fig. 1a

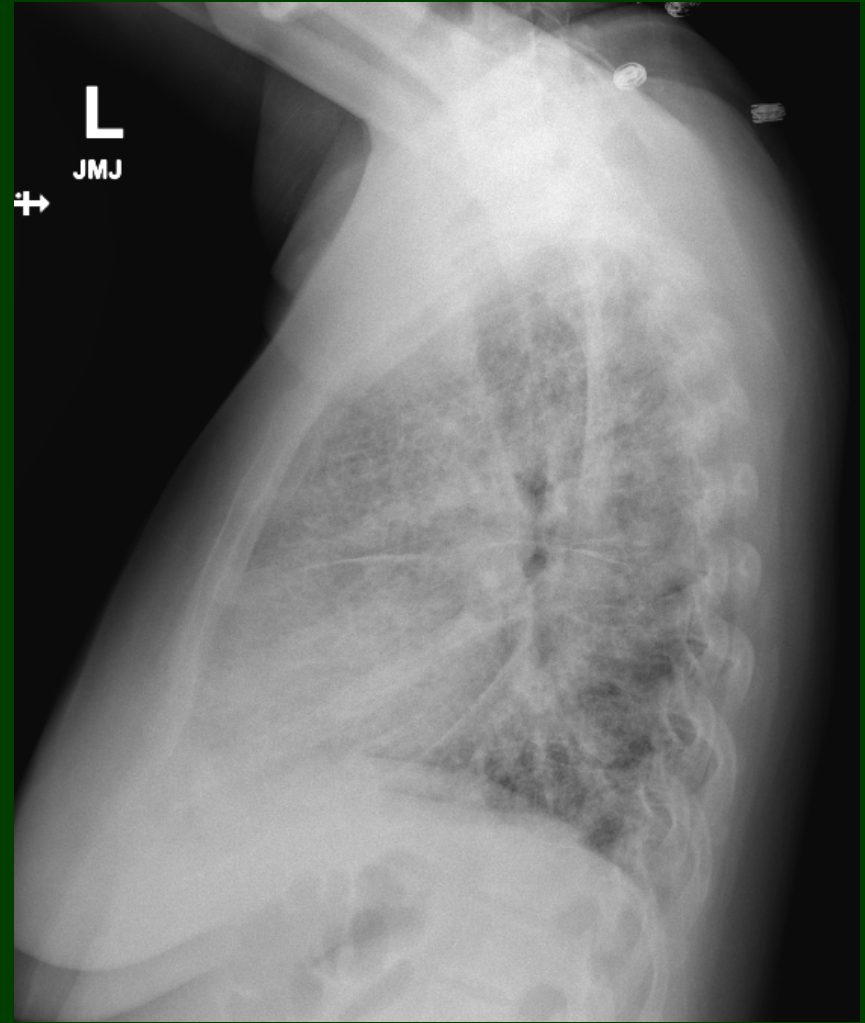


Fig. 1b

Figura 1. Radiografía de tórax. (a) Proyección anteroposterior y (b) lateral. Opacidades reticulares gruesas con distribución difusa en ambos campos pulmonares. Cardiomegalia leve. Sin evidencia de derrame pleural.



Fig. 2a

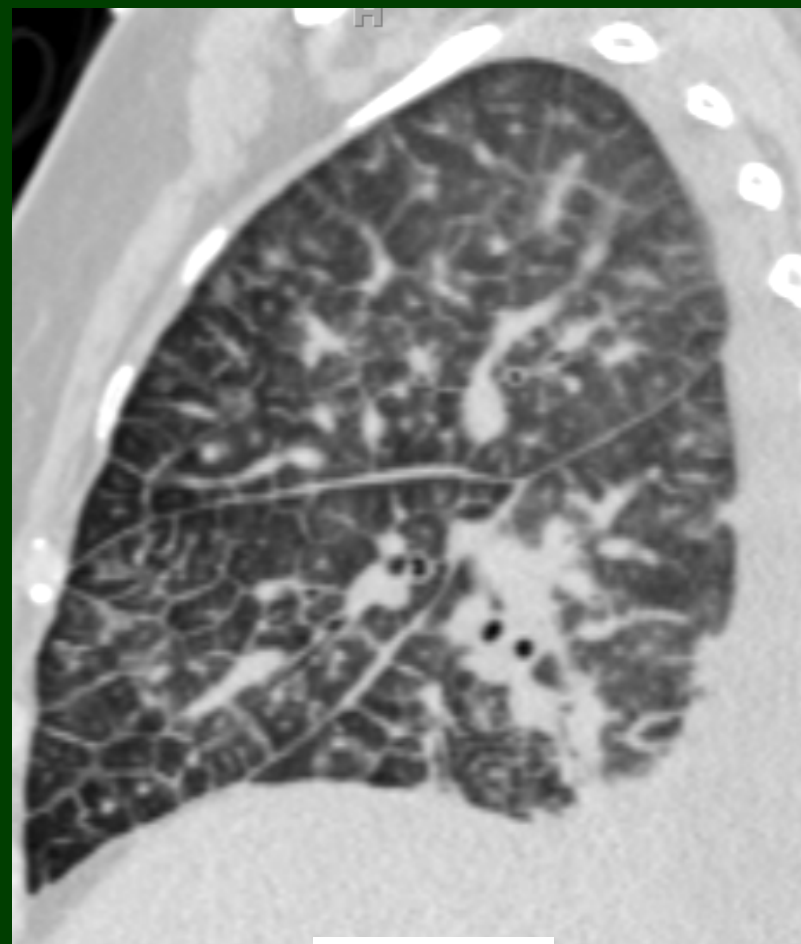


Fig. 2b

Figura 2. Tomografía de tórax (a) axial y (b) reconstrucción sagital. Opacidades difusas en vidrio esmerilado y engrosamiento liso de los septos interlobulillares con distribución difusa.

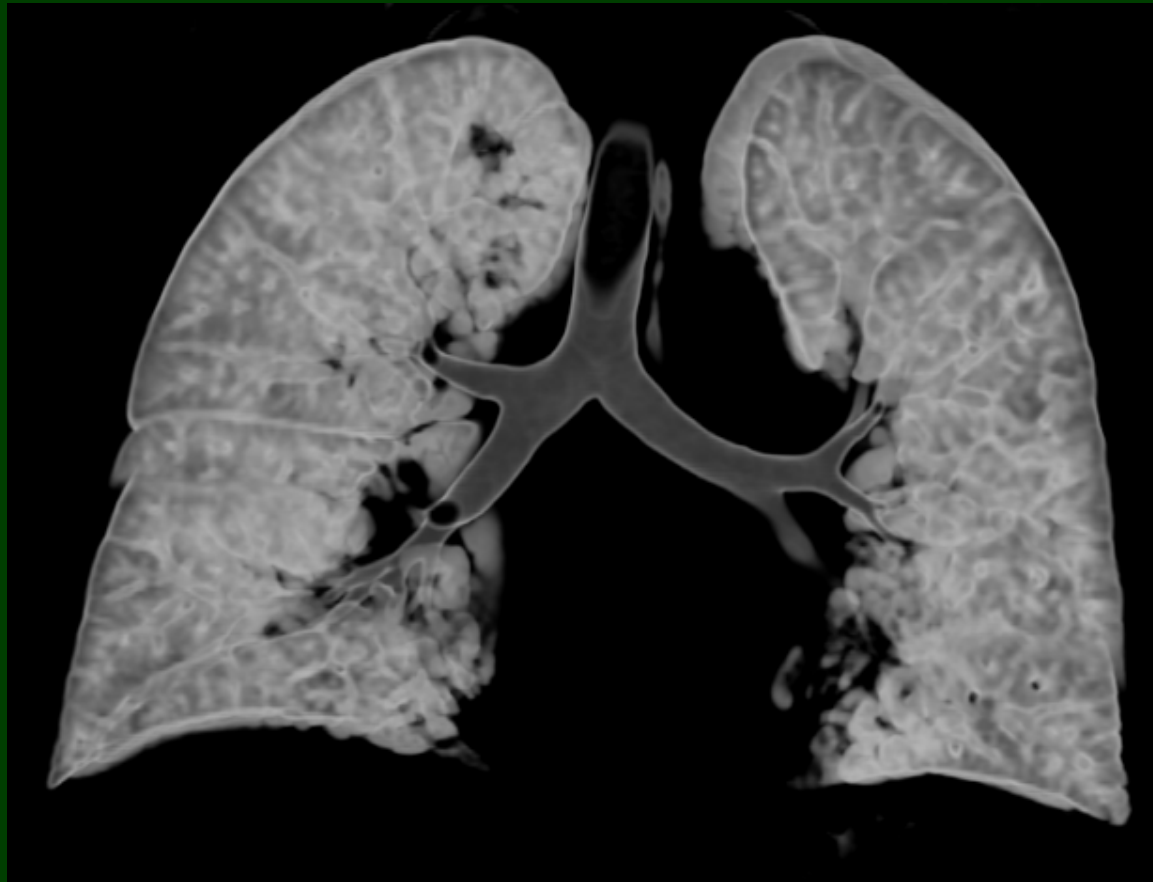


Fig. 3

Figura 3. Reconstrucción 3D mediante tomografía computarizada de los parénquimas pulmonares que demuestra engrosamiento de los septos interlobulillares

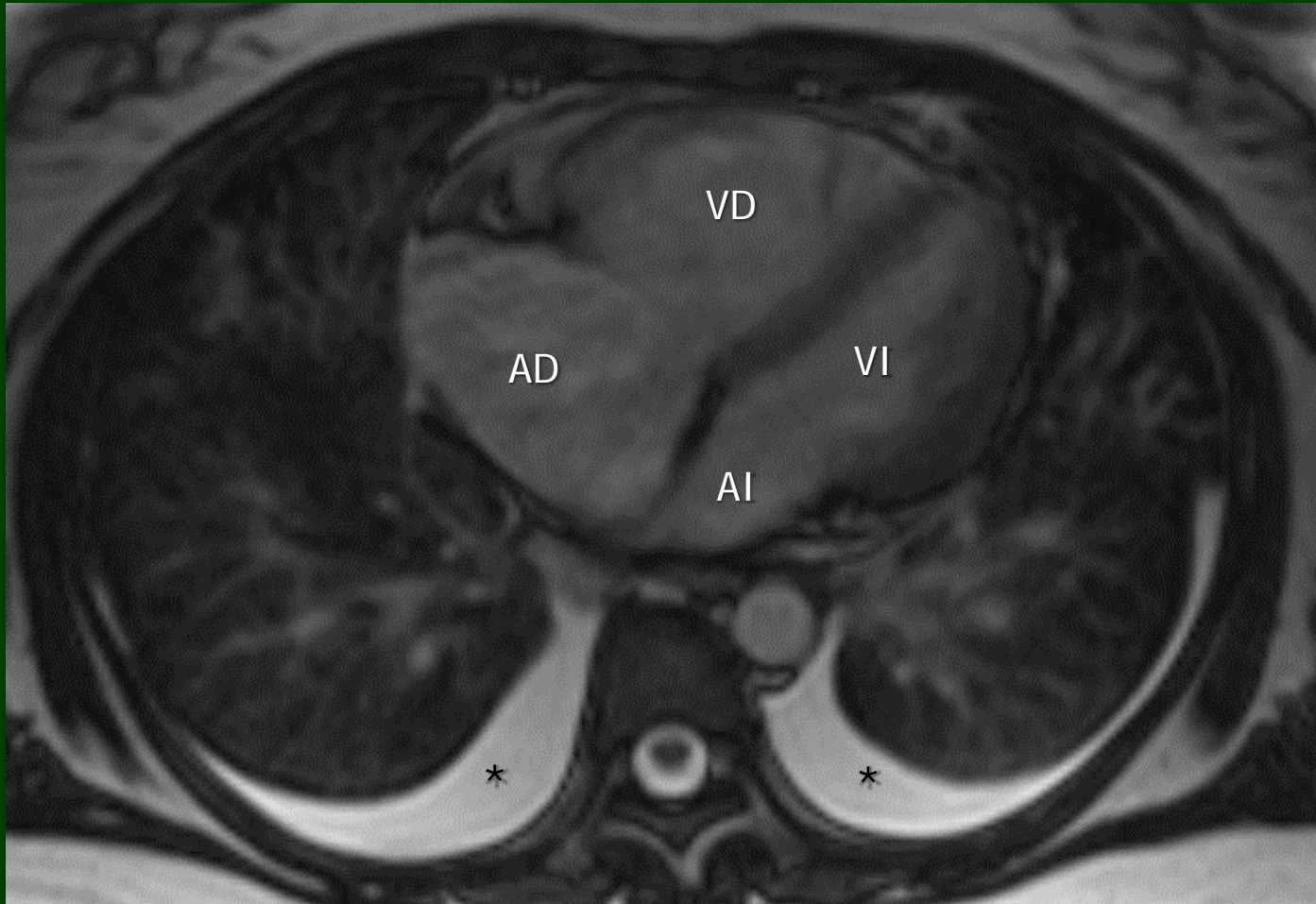


Fig. 4

Figura 4. RM de corazón. Secuencia axial potenciada en T2. Dilatación de la aurícula (AD) y ventrículo derecho (VD), fracción de eyección (FE) del ventrículo derecho de 13%. Aurícula izquierda (AI) disminuida de tamaño y ventrículo izquierdo (VI) de tamaño normal, FE 54%. Derrames pleurales bilaterales (*)

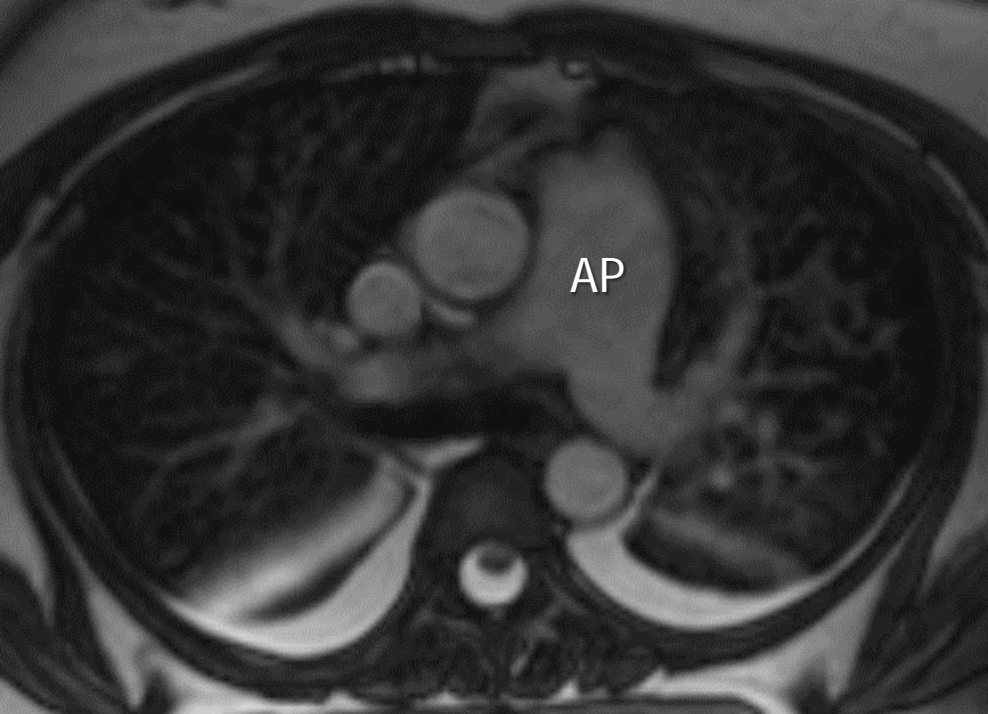


Fig. 5a

Figuras 5a y b. RM de corazón. Secuencias axiales potenciadas en T2. Prominencia del tronco principal de la arteria pulmonar (AP), con diámetro transverso de 37mm. Aurícula izquierda (AI) disminuida de tamaño. Vena pulmonar inferior derecha de tamaño normal (flecha).

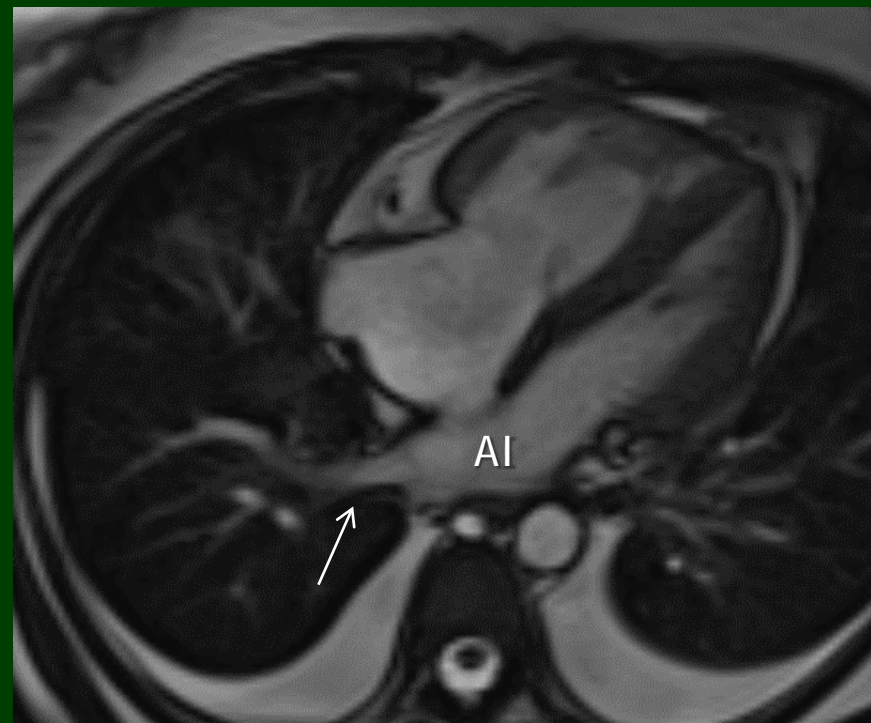


Fig. 5b

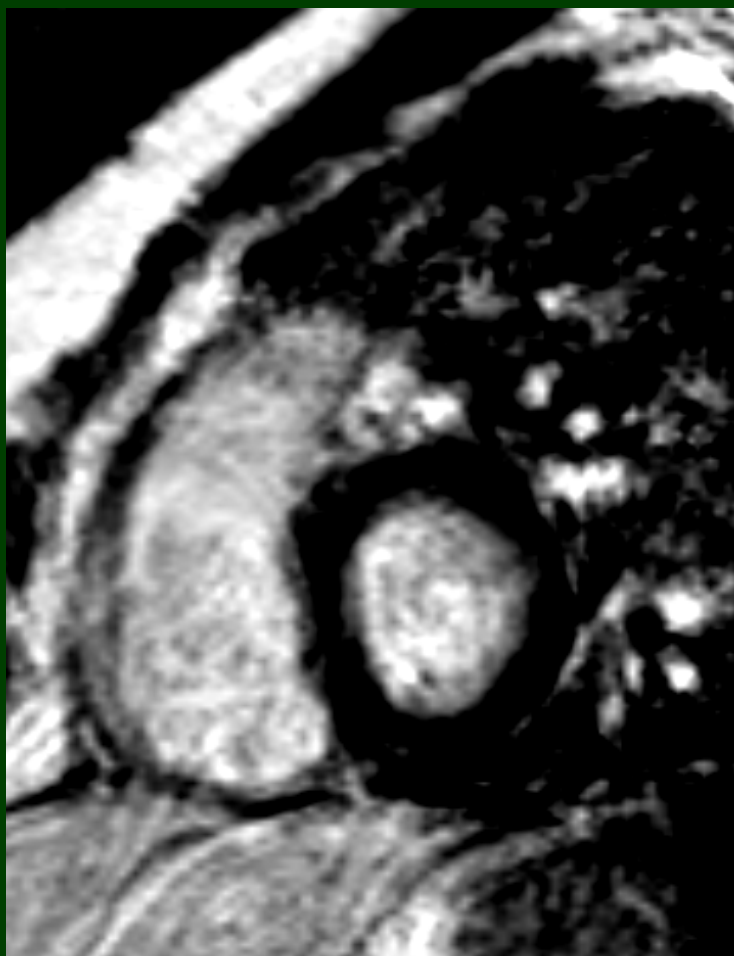


Fig. 6a

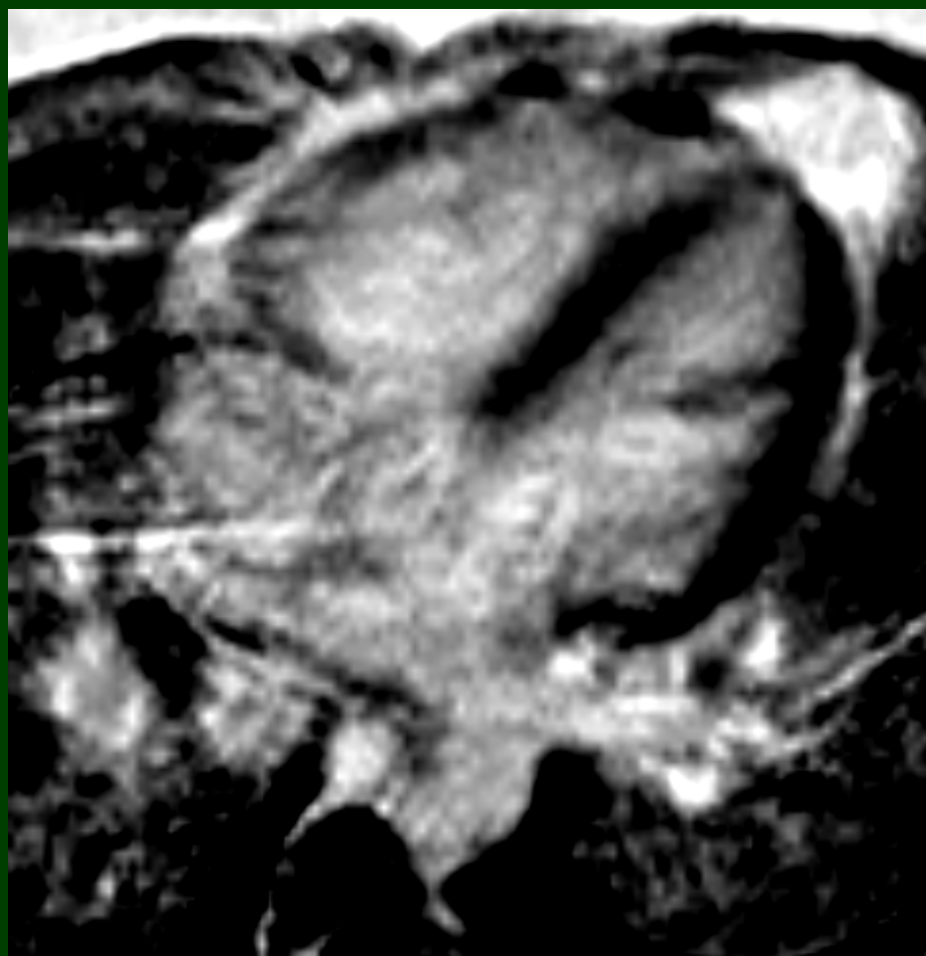


Fig. 6b

Figuras 6. RM de corazón. Secuencias (a) sagital y (b) axial de realce tardío. Sin evidencia de realce tardío tras la administración del medio de contraste que sugieran enfermedad infiltrativa, cicatrices o infartos.

Otros hallazgos

- Cateterismo cardiaco
 - Hipertensión pulmonar severa con marcada elevación del gradiente transpulmonar y de la resistencia vascular pulmonar
 - Elevada diferencia AVO₂ con disminución del gasto e índice cardiaco.
- Ventilación/ perfusión
 - Sin evidencia de embolismo pulmonar.

Diagnóstico diferencial

- Hipertensión pulmonar arterial idiopática
- Edema pulmonar cardiogénico
- Estenosis mitral
- Mediastinitis fibrosante
- Toxicidad pulmonar inducida por drogas
- Enfermedades pulmonares intersticiales asociadas a enfermedades del colágeno
- Enfermedades parenquimatosas avanzadas (sarcoidosis, neumoconiosis)
- Enfermedad pulmonar veno oclusiva
- Hemangiomatosis capilar

Diagnóstico

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

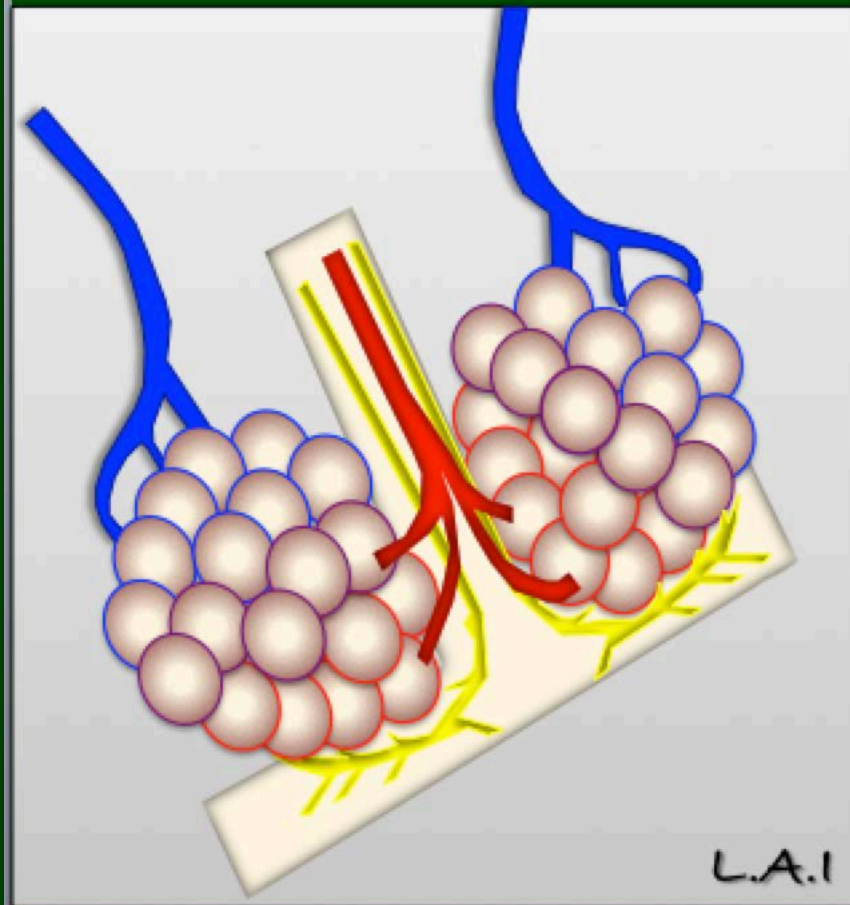
- Descrita por primera vez en 1934 por Julius Höra en Alemania.
- Causa rara de hipertensión pulmonar arterial (HTP)
 - 5 – 20% de casos clasificados como HTP idiopática
- Presentación 9 semanas a 60-70 años, con pico en los niños y adultos jóvenes
 - Adultos H>M 2:1
- Incidencia anual 0,1- 0,2 casos por 1 millón de habitantes
- Etiología desconocida o como respuesta patológicas a estímulos nocivos (inmune, infeccioso, genético, tóxico, radiación y coagulopático).

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

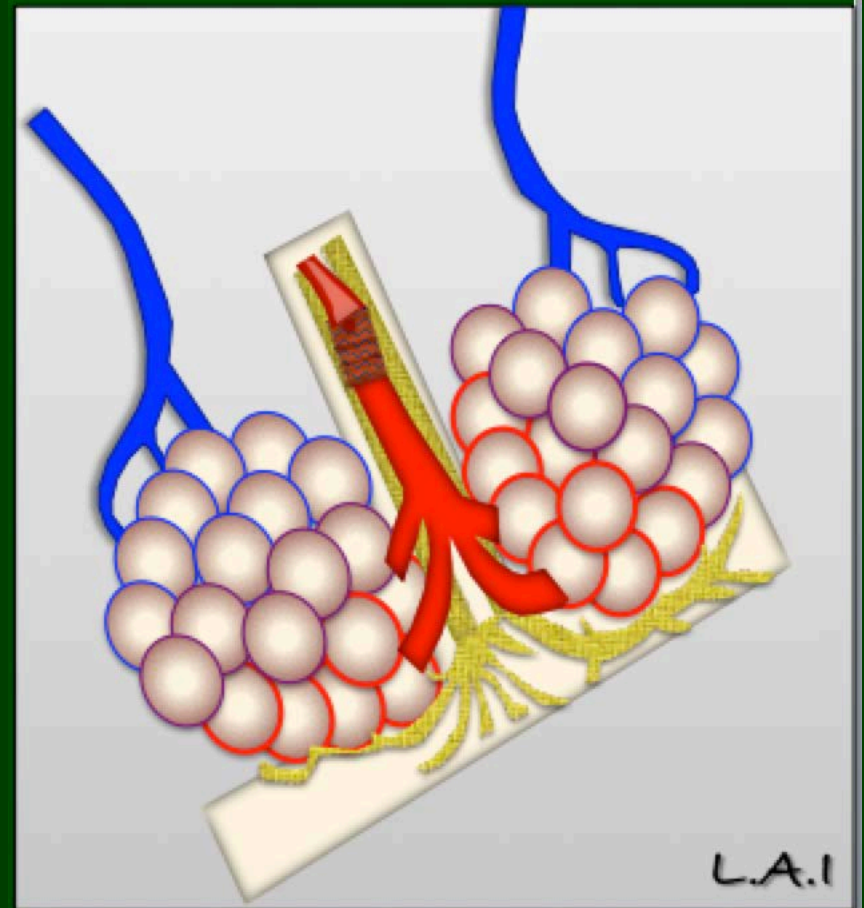
- Sobrevida media menor de 3 años a partir del diagnóstico.
 - En pediatría la progresión es rápida, falla cardiaca derecha y muerte en meses
- Presentación clínica:
 - Aparición insidiosa de disnea
 - Tos crónica
 - Desaturación con el ejercicio

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

Lecho capilar normal



Enfermedad pulmonar veno oclusiva



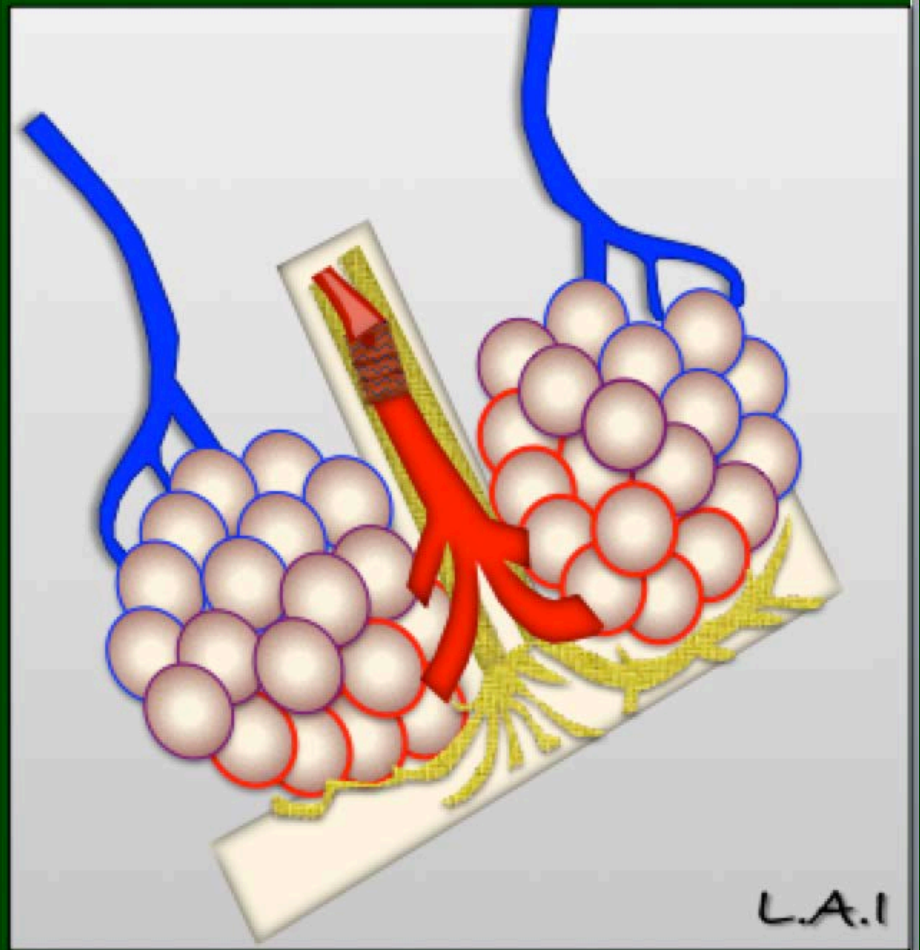
Enfermedad pulmonar veno oclusiva

Remodelamiento de las vénulas poscapilares y venas interlobares que conduce a engrosamiento intimal, fibrosis, oclusión de la luz y trombosis.

↑ Presión hidrostática → congestión venosa y linfática → áreas focales de edema y hemorragia intraparenquimatosa

El tejido fibroso va de edematoso e hipocelular a denso y rico en colágeno

Enfermedad pulmonar veno oclusiva



Enfermedad pulmonar veno oclusiva

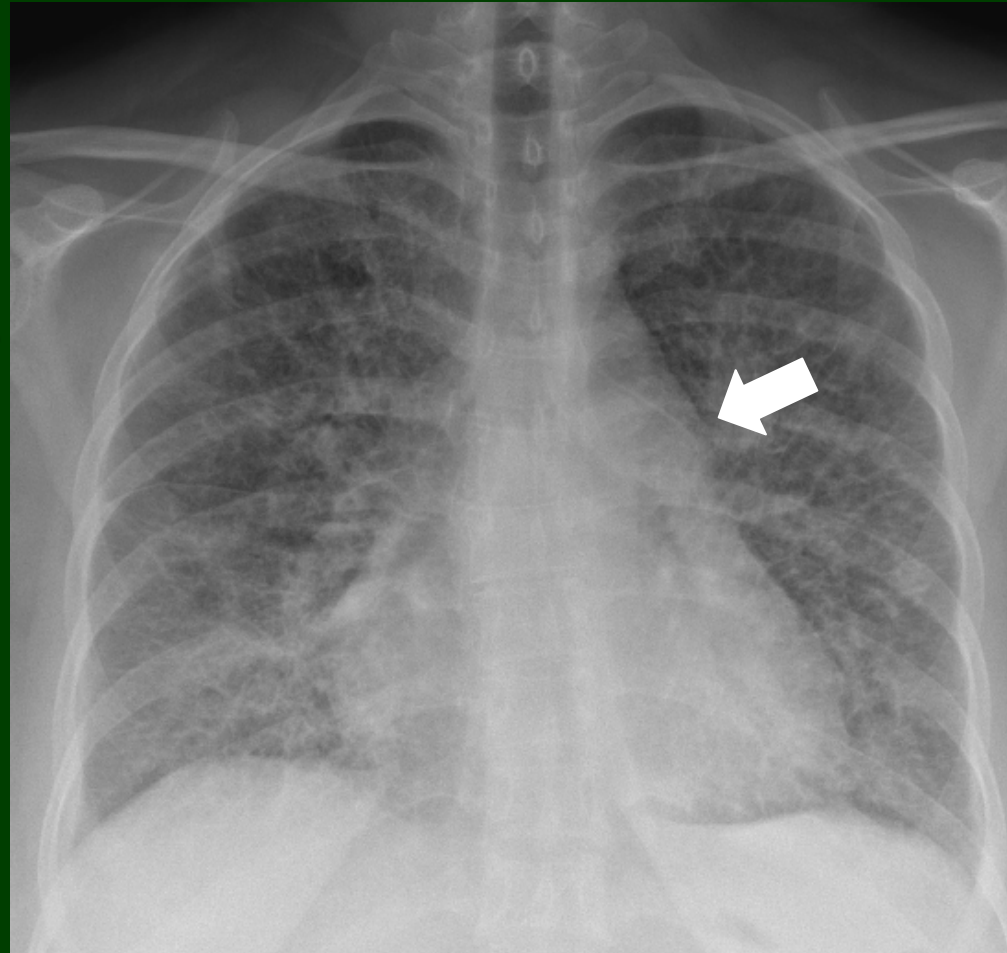
Hallazgos hemodinámicos

- Elevación de la presión pulmonar arterial
- Presión de cuña capilar pulmonar normal o disminuida

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

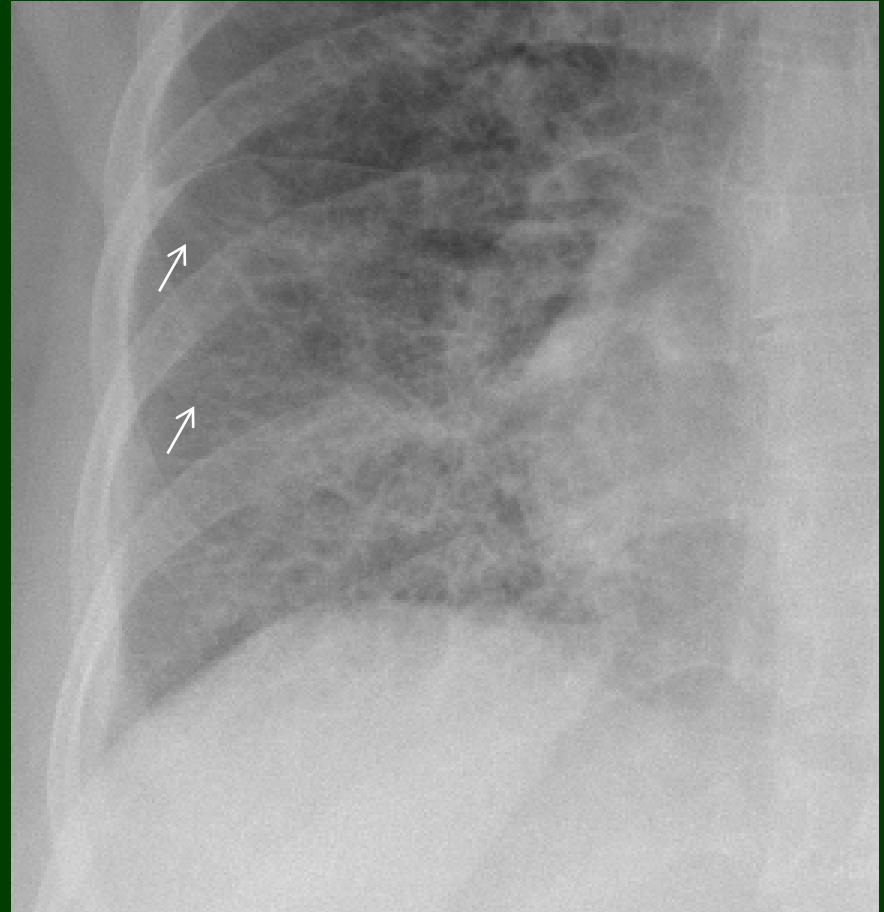
Radiografía

- Signos de HTP y congestión poscapilar
 - Prominencia de la arteria pulmonar principal (flecha)
 - Líneas B de Kerley (flechas delgadas)
 - Derrame pleural



Enfermedad pulmonar veno oclusiva

- Signos de HTP y congestión poscapilar
 - Líneas B de Kerley (flechas delgadas)
 - Adenomegalias mediastinales



Enfermedad pulmonar veno oclusiva

TC

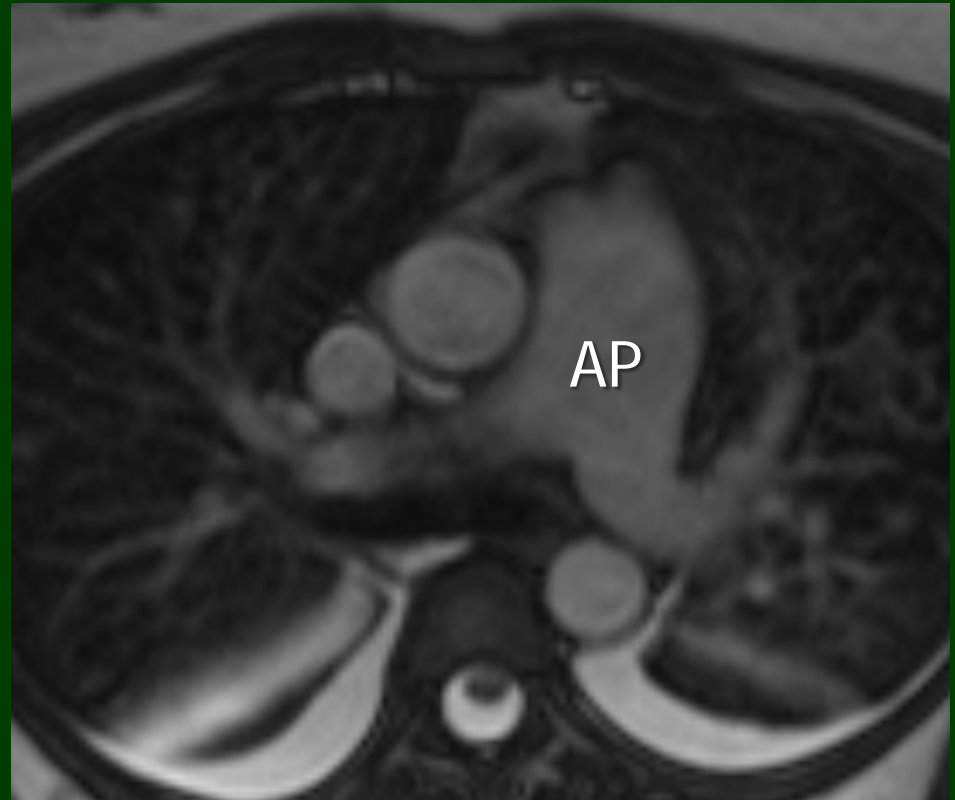
- Engrosamiento liso de septos interlobulillares (flechas delgadas)
- Opacidades en vidrio esmerilado
- Nódulos centrilobulillares (flechas gruesas)
- Áreas de consolidación por hemorragia



Enfermedad pulmonar veno oclusiva

TC- RM

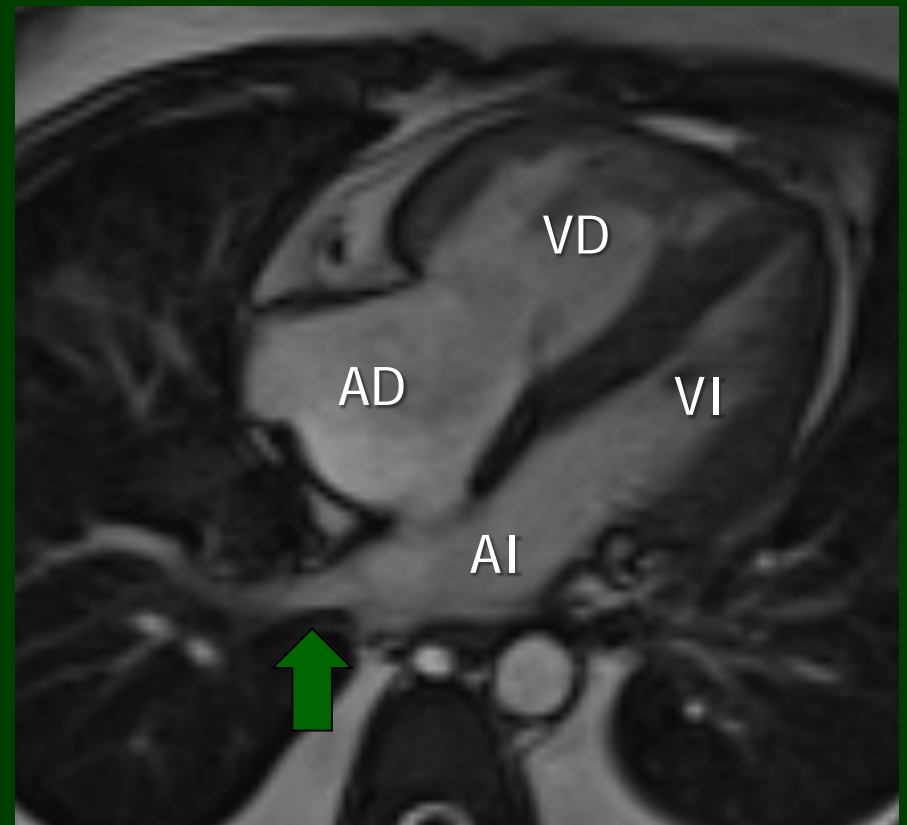
- Prominencia de las arterias pulmonares centrales



Enfermedad pulmonar veno oclusiva

TC – RM

- Dilatación de las cavidades cardiacas derechas
- Aurícula y ventrículo izquierdos de tamaño normal o disminuido
- Venas pulmonares de calibre normal (flecha)



Enfermedad pulmonar veno oclusiva

- Cateterismo cardiaco derecho
 - Resistencia vascular pulmonar ↑
 - Presión de cuña capilar pulmonar normal o ↓
 - Presión arterial pulmonar media ↑
 - Gasto cardiaco ↓
- Ecocardiograma
 - Presión sistólica de la arteria pulmonar ↑
 - VI de tamaño normal
 - AD ↑ de tamaño
 - Hipertrofia del VD
 - Movimiento septal paradójico

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

Otros métodos diagnósticos

- Gammagrafía V/Q
- Angiografía pulmonar

Dx clínico

Hipertensión pulmonar arterial severa

Hallazgos radiológicos de edema pulmonar

Presión de oclusión de la arteria pulmonar normal

Dx definitivo → biopsia (alta morbimortalidad)

Enfermedad pulmonar veno oclusiva

Tratamiento

- Farmacológico
 - Terapia puente para el trasplante
 - No hay estudios que comprueben su eficacia
 - Vasodilatadores → pueden inducir edema pulmonar mortal
 - Inmunosupresores, anticoagulantes y oxígeno
- Trasplante pulmonar o corazón-pulmón es la única opción curativa

Referencias

1. Mandel J, Mark EJ, Hales CA. Pulmonary veno-occlusive disease. Am J Respir Critc Care Med 2000;162:1964-1973.
2. Frazier AA, Franks TJ, Mohammed TL, Ozbudak IH, Galvin JR. From the archives of the AFIP: Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. RadioGraphis 2007;27:867-882.
3. Montani D, Achouh L, Dorfmuller P, et al. Pulmonary veno-occlusive disease: clinical, functional, radiologic, and hemodynamic characteristics and outcome of 24 cases confirmed by histology. Medicine (baltimore) 2008;87:220-33
4. Lathen C, Zhang Y, Chow J, Singh M, Lin G, Nigam V, et al. ERG-APLNR axis controls pulmonary venule endothelial proliferation in pulmonary veno-occlusive disease. Circulation 2014;130 (14):1179-1191
5. Matsushita K, Kanna M, Yazawa T, et al. Long-term survivor with pulmonary veno-occlusive disease. Circulation 2012;125:e503-e506.
6. Rublin LJ. Primary pulmonary hypertension. N Engl J Med. 1997;9:111-117.