Rev Esp Cardiol. 2020;73(Supl 1): 906

Revista Española de Cardiología

6060-464. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DE LA ENFERMEDAD VENOOCLUSIVA PULMONAR HEREDITARIA Y ESPORÁDICA

Carmen Pérez-Olivares Delgado[1], Marta Pérez Núñez[1], Yolanda Revilla Ostolaza[1], Sergio Alonso Charterina[1], Rafael Morales Ruiz[1], Alicia de Pablo Gafas[1], Jair Tenorio Castaño[2], Ignacio Hernández González[3], Fernando Arribas[1] y Pilar Escribano Subias[1]

[1]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. [2]Hospital Universitario La Paz, Madrid. [3]Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

Resumen

Introducción y objetivos: La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) es una forma de hipertensión arterial pulmonar (HAP) poco frecuente, cuya incidencia se estima en 0,2-0,5 casos por millón de habitantes/año, con una clínica al debut similar, peor pronóstico y diferente manejo terapéutico que la HAP idiopática (HAPI). En ausencia de confirmación genética (presente en menos del 20% de los pacientes sin antecedentes familiares y en el 100% de las formas familiares) o histológica (no recomendada por su elevada morbilidad de la biopsia), el diagnóstico diferencial HAPI vs EVOP es complejo, y se basa en la sospecha clínica y radiológica. Los hallazgos típicos de EVOP en la tomografía multidetector (TCMD) son las líneas septales, las opacidades en vidrio deslustrado y las adenopatías mediastínicas, considerándose que la presencia de las 3 características presenta una especificidad muy elevada para el diagnóstico de EVOP.

Métodos: Estudio retrospectivo de los hallazgos típicos de EVOP en TCMD de una serie consecutiva de 25 pacientes, analizando su prevalencia, y si existe diferencia según 2 subgrupos: EVOP esporádica (9p) y hereditaria (16p). Los hallazgos radiológicos fueron valorados por 4 radiólogos con experiencia en hipertensión arterial pulmonar.

Resultados: No hubo diferencias en la DLCO, la situación funcional, ni en la gravedad hemodinámica entre ambos grupos. 17 pacientes presentaron los 3 hallazgos típicos, estimando la sensibilidad del TAC en el 68%. No hubo diferencias en los hallazgos en función de la etiología de la EVOP (esporádica vs hereditaria).

Características clínicas y radiológicas

	Total (n = 25)	Hereditarios (n = 16)	Esporádicos (n = 9)	p
Características basales				
Edad, años (rango)	38 (30-55)	32 (19-38)	59 (55-65)	0,001

Sexo, masculino (%)	14 (56)	8 (50)	6 (67)	0,7
NYHA III-IV (%)	22 (88)	13 (81)	9 (100)	0,28
DLCO, % (rango)	32 (29-39)	32 (26-36)	36 (32-45)	0,13
Test 6 minutos, metros (rango)	240 (180-430)	310 (210-466)	210 (170-255)	0,2
Presión media en arteria pulmonar, mmHg (rango)	49 (39-63)	46 (39-62)	52 (44-66)	0,51
Resistencias vasculares pulmonares, uW (rango)	9,87 (7,4-13)	8,84 (6,20-13,3)	11 (8-13)	0,4
Hallazgos radiológicos				
Vidrio deslustrado	21 (87%)	15 (93%)	6 (66%)	0,12
Líneas septales	23 (92%)	14 (87%)	9 (100%)	0,74
Adenopatías mediastínicas	21 (84%)	12 (75%)	9 (100%)	0,29
Número de hallazgos				
1	2 (8)	2 (12)	0 (0)	0,7
2	6 (24)	3 (19)	3 (33)	
3	17 (68)	11 (69)	6 (67)	

Conclusiones: La mayoría de los pacientes de ambos grupos mostraron al menos dos de los hallazgos radiológicos descritos como típicos de la enfermedad. No se han encontrado diferencias significativas en la presencia de dichas características entre los dos grupos.