

**American College of Radiology
ACR Appropriateness Criteria®
Sospecha de hipertensión pulmonar**

El Colegio Interamericano de Radiología (CIR) es el único responsable de la traducción al español de los Criterios® de uso apropiado del ACR. El American College of Radiology no es responsable de la exactitud de la traducción del CIR ni de los actos u omisiones que se produzcan en base a la traducción.

The Colegio Interamericano de Radiología (CIR) is solely responsible for translating into Spanish the ACR Appropriateness Criteria®. The American College of Radiology is not responsible for the accuracy of the CIR's translation or for any acts or omissions that occur based on the translation.

Resumen:

La hipertensión pulmonar puede ser idiopática o estar relacionada con una gran variedad de enfermedades. Varios exámenes de imágenes pueden ser útiles para diagnosticar y determinar la etiología de la hipertensión pulmonar. Los exámenes de imágenes discutidos en este documento incluyen radiografía de tórax, ecocardiografía por ultrasonido, gammagrafía de ventilación/perfusión, tomografía computarizada, resonancia magnética, cateterismo del corazón derecho y angiografía pulmonar.

Los Criterios de Idoneidad del Colegio Americano de Radiología son pautas basadas en la evidencia para afecciones clínicas específicas que son revisadas anualmente por un panel multidisciplinario de expertos. El desarrollo y la revisión de la guía incluyen un extenso análisis de la literatura médica actual de revistas revisadas por pares y la aplicación de metodologías bien establecidas (Método de idoneidad de RAND / UCLA y Calificación de la evaluación de recomendaciones, desarrollo y evaluación o GRADE) para calificar la idoneidad de los procedimientos de diagnóstico por imágenes y el tratamiento para escenarios clínicos específicos. En aquellos casos en que la evidencia es escasa o equívoca, la opinión de expertos puede complementar la evidencia disponible para recomendar imágenes o tratamiento.

Palabras clave:

Criterios de adecuación; Criterios de uso adecuado; Área bajo la curva (AUC); Diagnóstico; Imágenes; Hipertensión arterial pulmonar; Hipertensión pulmonar

Resumen del enunciado:

El diagnóstico de hipertensión pulmonar sigue siendo un desafío debido al grupo diverso de enfermedades que pueden causarla y sus síntomas inespecíficos; sin embargo, diversas modalidades de imagen pueden ayudar a diagnosticarlo y determinar su etiología subyacente.

Variante 1:**Sospecha de hipertensión pulmonar. Imagen inicial.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Ecocardiografía transtorácica en reposo	Usualmente apropiado	○
Radiografía de tórax	Usualmente apropiado	☼
TAC de tórax con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
ATC de tórax con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Ecocardiografía transesofágica US	Puede ser apropiado	○
Función y morfología cardíaca por RM sin y con contraste IV	Puede ser apropiado	○
Función y morfología cardíaca por RM sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Gammagrafía V/Q pulmonar	Puede ser apropiado (desacuerdo)	☼☼☼
Cateterismo corazón derecho	Usualmente inapropiado	☼☼
Arteriografía pulmonar con cateterismo cardíaco derecho	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
MRA tórax sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	○
ARM de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
TAC de tórax sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	☼☼☼
TAC de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼

SOSPECHA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR

Panel de expertos en imagen torácica: Arlene Sirajuddin, MD^a; S. Mojdeh Mirmomen, MD^b; Travis S. Henry, MD^c; Asha Kandathil, MD^d; Aine Marie Kelly, MBBCh^e; Christopher S. King, MD^f; Christopher T. Kuzniowski, MD^g; Andrew R. Lai, MD, MPH^h; Elizabeth Lee, MDⁱ; Maria D. Martin, MD^j; Parth Mehta, MD^k; Michael F. Morris, MD^l; Constantine A. Raptis, MD^m; Eric A. Roberge, MDⁿ; Kim L. Sandler, MD^o; Edwin F. Donnelly, MD, PhD.^p

Resumen de la revisión de la literatura

Introducción/Antecedentes

La hipertensión pulmonar (HP), redefinida recientemente en 2018 como una presión arterial pulmonar media (PAPm) >20 mm Hg en reposo (medida en el cateterismo cardíaco derecho [CCD]), puede ser idiopática o estar relacionada con una gran variedad de enfermedades [1,2]. El término hipertensión arterial pulmonar (HAP) se utiliza para describir a una población de pacientes con HP que presentan HP precapilar (presión enclavada de la arteria pulmonar [AP] ≤15 mm Hg y resistencia vascular pulmonar ≥3 unidades Wood) en ausencia de otras causas de HP precapilar como la HP tromboembólica crónica (HPTEC), tumores de la AP y diversas enfermedades pulmonares obstructivas o restrictivas [2,3]. Si no se trata, la HP conduce a la insuficiencia cardiaca derecha y a la muerte [4].

Ha sido fundamental realizar varias reuniones mundiales para la evolución de la comprensión de la HP, así como en el desarrollo de una clasificación clínica para la misma. El primer Simposio Mundial sobre Hipertensión Pulmonar se celebró en 1973 en Ginebra (Suiza) [5]. Desde 1973, se han celebrado varios simposios mundiales sobre HP (Evian, Francia, en 1998; Venecia, Italia, en 2003; Dana Point, California, en 2008; Niza, Francia, en 2013 y 2018), que han dado lugar a diversas actualizaciones de la clasificación clínica [2,6-9]. La clasificación clínica actualizada de 2018 se ha simplificado y ahora incluye el grupo 1, HAP; el grupo 2, HP debida a cardiopatía izquierda; el grupo 3, HP debida a enfermedades pulmonares y/o hipoxia; el grupo 4, HP debida a obstrucciones de la AP; y el grupo 5, HP con mecanismos poco claros y/o multifactoriales (ver [Apéndice 1](#)) [2]. El Sexto Simposio Mundial sobre Hipertensión Pulmonar también definió criterios específicos para la HP precapilar, la HP postcapilar aislada y la HP pre y postcapilar combinada utilizando una PAPm >20 mm Hg en combinación con mediciones de la presión arterial pulmonar enclavada (PAPE) y de la resistencia vascular periférica (RVP). La HP precapilar se caracteriza por una PAPm >20 mm Hg, una PAPE ≤15 mm Hg y una RVP ≥3 unidades Wood (grupos 1, 3, 4 y 5). La HP poscapilar aislada se caracteriza por una PAPm >20 mm Hg, una PAPP >15 mm Hg y una RVP <3 unidades Wood (grupos 2 y 5). La HP pre y poscapilar combinada se caracteriza por una PAPm >20 mm Hg, una PAPE >15 mm Hg y una RVP ≥3 unidades Wood (grupos 2 y 5) [2].

El diagnóstico de la HP sigue siendo difícil debido a la diversidad de enfermedades que pueden causarla y a sus síntomas inespecíficos. Los signos y síntomas de la HP incluyen disnea, fatiga, palpitaciones, angina, edema periférico, hepatomegalia, ascitis, síncope y, raramente, parálisis unilateral de las cuerdas vocales [4,10]. Una cuidadosa evaluación de los antecedentes es fundamental para evaluar los factores de riesgo de HP, incluidos los antecedentes familiares, los antecedentes de fármacos y toxinas asociados a la HP, enfermedades vasculares del colágeno, el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), la hipertensión portal, la cardiopatía congénita o izquierda y la enfermedad tromboembólica venosa. La evaluación clínica incluye pruebas de función pulmonar, gasometría arterial, bioquímica rutinaria, hematología, función tiroidea y pruebas serológicas para evaluar la presencia de enfermedad pulmonar, enfermedad hepática, trastornos del tejido

^aNational Institutes of Health, Bethesda, Maryland. ^bResearch Author, National Institutes of Health, Bethesda, Maryland. ^cPanel Chair, University of California San Francisco, San Francisco, California. ^dUT Southwestern Medical Center, Dallas, Texas. ^eEmory University Hospital, Atlanta, Georgia. ^fInova Fairfax Hospital, Falls Church, Virginia; American College of Chest Physicians. ^gHampton VA Medical Center, Hampton, Virginia. ^hUniversity of California San Francisco, San Francisco, California, Primary care physician. ⁱUniversity of Michigan Health System, Ann Arbor, Michigan. ^jUniversity of Wisconsin School of Medicine and Public Health, Madison, Wisconsin. ^kUniversity of Illinois at Chicago College of Medicine, Chicago, Illinois; American College of Physicians. ^lUniversity of Arizona College of Medicine, Phoenix, Arizona. ^mMallinckrodt Institute of Radiology, Saint Louis, Missouri. ⁿUniformed Services University of the Health Sciences – Madigan Army Medical Center, Joint Base Lewis-McChord, Washington. ^oVanderbilt University Medical Center, Nashville, Tennessee. ^pSpecialty Chair, The Ohio State University Wexner Medical Center, Columbus, Ohio.

El Colegio Americano de Radiología busca y alienta la colaboración con otras organizaciones en el desarrollo de los Criterios de Idoneidad de ACR a través de la representación de la sociedad en paneles de expertos. La participación de representantes de las sociedades colaboradoras en el panel de expertos no implica necesariamente la aprobación individual o social del documento final.

Reimprima las solicitudes a: publications@acr.org

conectivo y VIH, así como pruebas de imagen cardiotorácicas [10,11].

Consideraciones especiales sobre la imagen

Para distinguir entre TC y angiografía TC (ATC), los temas de los Criterios de Adecuación del ACR utilizan la definición del [ACR-NASCI-SIR-SPR Practice Parameter for the Performance and Interpretation of Body Computed Tomography Angiography \(CTA\)](#) [12]:

“La ATC utiliza una adquisición de TC de corte fino programada para coincidir con el pico de realce arterial o venoso. El conjunto de datos volumétricos resultante se interpreta utilizando reconstrucciones axiales primarias, así como reconstrucciones multiplanares y renderizaciones tridimensionales”.

Todos los elementos son esenciales: 1) tiempo, 2) reconstrucciones y 3) renderizaciones tridimensionales. Las TC estándar con contraste también contemplan cuestiones de tiempo y de reconstrucciones. Sin embargo, sólo en la ATC la representación tridimensional es un elemento **obligatorio**. Esto se corresponde con las definiciones que el CMS ha aplicado a los códigos de la *Current Procedural Terminology* (Terminología Procedimental Actual).

Definición inicial de imágenes

Las imágenes iniciales se definen como imágenes indicadas al comienzo del episodio de atención para la afección médica definidas por la variante. Más de un procedimiento puede considerarse generalmente apropiado en la evaluación inicial por imágenes cuando:

- Existen procedimientos que son alternativas equivalentes (es decir, solo se ordenará un procedimiento para proporcionar la información clínica para administrar eficazmente la atención del paciente)

O

- Existen procedimientos complementarios (es decir, se ordena más de un procedimiento como un conjunto o simultáneamente donde cada procedimiento proporciona información clínica única para administrar eficazmente la atención del paciente).

Discusión de procedimientos por variante

Variante 1: Sospecha de hipertensión pulmonar. Imagen inicial.

Radiografía de tórax

La HP suele presentarse con síntomas inespecíficos, por lo que la radiografía de tórax suele ser la primera prueba de imagen que se realiza [11]. Múltiples estudios históricos han demostrado que la radiografía de tórax es un estudio útil en la evaluación inicial de la HP [13-19]. Miniati et al [20] encontraron que la radiografía de tórax tiene una alta sensibilidad (96,9%) y especificidad (99,1%) para la detección de HP moderada a severa. Además, la radiografía de tórax puede mostrar hallazgos de enfermedades pulmonares difusas que pueden asociarse a HP, como fibrosis intersticial y enfisema [10,13]. Aunque la radiografía de tórax detecta bien la presencia/ausencia de HP en casos moderados y graves de HP, su rendimiento es deficiente para estimar la gravedad de la HP [14]. Además, se sabe que es insensible en la detección de la HP leve. Por lo tanto, una radiografía de tórax normal no excluye la HP, y se debe realizar una evaluación por imagen adicional si hay síntomas persistentes inexplicables como disnea o factores de riesgo de HP [13,15,17,20,21].

Los hallazgos de HP en la radiografía de tórax incluyen crecimiento de las arterias pulmonares centrales, con o sin cambio súbito de calibre (poda), y crecimiento de las cavidades cardíacas derechas [10,17,19,21]. Un estudio de Schmidt et al [17] halló que el tronco pulmonar (TP) estaba agrandado (>35 mm desde la línea media al borde lateral izquierdo de la AP en la radiografía posteroanterior) el 96% de las veces en la HP. Una medida de la arteria pulmonar (AP) principal derecha >15 mm en mujeres (>16 mm en hombres) en el hilio en una vista anterior posterior tiene buena sensibilidad, especificidad y exactitud para la HP (93%, 88% y 92%, respectivamente) y se considera un hallazgo muy útil [16-18]. Un diámetro de la AP principal izquierda >18 mm en la vista lateral también es sugestivo de HP, pero aunque tiene una buena sensibilidad (93%), la especificidad (67%) y la precisión (87%) son más pobres [16]. Otros estudios, como el de Schmidt et al [17], han encontrado una menor sensibilidad para la medición de la AP principal izquierda. Miniati et al [20] hallaron que los hallazgos radiográficos más prevalentes en pacientes con HP eran el agrandamiento del TP (97%), el

agrandamiento del ventrículo derecho (95%) y el agrandamiento de la AP principal derecha (93%).

Ecocardiografía transtorácica en reposo

La ecocardiografía Doppler transtorácica es una prueba no invasiva que resulta útil en la evaluación inicial de la sospecha de HP [22]. Un metaanálisis reciente de Ni et al [23] demostró que, en general, tiene una buena sensibilidad y una buena especificidad (85% y 74%, respectivamente) para detectar la HP moderada a grave. Sin embargo, su rendimiento no es tan bueno en la detección de la HP leve, especialmente en los casos de HP secundaria a enfermedades pulmonares. La ecocardiografía Doppler transtorácica utiliza el Doppler de onda continua para medir la velocidad pico de regurgitación tricuspídea, que se utiliza en combinación con varios signos ecocardiográficos sugestivos de HP para asignar una probabilidad ecocardiográfica baja, intermedia o alta de HP [24-26].

Los signos ecocardiográficos sugestivos de HP se dividen en 3 categorías: hallazgos en el ventrículo derecho (VD), hallazgos en la AP y hallazgos en la vena cava inferior (VCI)/aurícula derecha (AD). Los hallazgos del VD incluyen una relación de diámetro basal del VD/ventrículo izquierdo (VI) >1 y aplanamiento del tabique interventricular. Los hallazgos de la AP incluyen un diámetro de la AP >25 mm, diástole precoz, velocidad de regurgitación pulmonar $>2,2$ m/s, y tiempo de aceleración Doppler del flujo de salida del VD <105 ms y/o muescas en la mitad de la sístole. Los hallazgos de VCI/RA incluyen un diámetro de VCI >21 mm con $<50\%$ de colapso con la inspiración y un área de AR telesistólica >18 cm² [1]. Al menos 2 categorías (VD, AP o VCI/AR) deben ser positivas para que cuenten en la probabilidad de HP asignada por ecocardiografía Doppler transtorácica. La probabilidad baja de HP es una velocidad máxima de regurgitación tricuspídea $\leq 2,8$ m/s y sin signos ecocardiográficos sugestivos. La probabilidad intermedia de HP es una velocidad pico de regurgitación tricuspídea $\leq 2,8$ m/s y la presencia de 2 categorías de signos ecocardiográficos sugestivos de HP o una velocidad pico de regurgitación tricuspídea de 2,9 a 3,4 m/s sin signos ecocardiográficos adicionales de HP. La altaprobabilidad de HP es una velocidad máxima de regurgitación tricuspídea de 2,9 a 3,4 m/s con 2 categorías de signos ecocardiográficos de HP o $>3,4$ m/s sin signos ecocardiográficos adicionales de HP [22,24,26,27]. Los individuos con probabilidad intermedia o alta de HP deben someterse a una evaluación adicional con cateterismo cardiaco derecho (CCD) para confirmar la HP antes de iniciar el tratamiento según las directrices actuales [24,27].

La ecocardiografía Doppler transtorácica también es útil para evaluar múltiples parámetros del corazón derecho que se ven influidos por la HP, como el tamaño de la AD y el VD, la función sistólica del VD, el strain del VD, la excursión sistólica del plano anular tricuspídeo y el índice biventricular. Un índice biventricular (área telediastólica del VD respecto al área telediastólica del VI) $>0,93$ se asocia a un mayor riesgo de muerte en pacientes con HP [22,27]. La presencia de derrame pericárdico, así como la morfología y la función valvulares, también se evalúan fácilmente mediante ecocardiografía. Durante el examen puede realizarse un estudio ecocardiográfico de burbujas con solución salina agitada para evaluar la presencia de shunts intracardiacos [11]. Los estudios han demostrado que la ecocardiografía tridimensional en tiempo real evalúa los volúmenes del VD y la fracción de eyección con mayor precisión que la ecocardiografía bidimensional convencional [28]. Además, los diagramas gradiente-volumen de presión derivados de los datos de la ecocardiografía 3D pueden utilizarse para estimar de forma fiable el trabajo del VD en pacientes con HP [29].

Las poblaciones que incluyen a aquellos con una mutación genética conocida asociada a la HAP, familiares de primer grado con HAP, espectro de esclerodermia, cardiopatía congénita e hipertensión portal antes del trasplante hepático tienen un alto riesgo de desarrollar HAP y pueden beneficiarse del cribado con ecocardiografía [30]. Los pacientes con una alta probabilidad ecocardiográfica de HAP tienen peores resultados posquirúrgicos; por lo tanto, la probabilidad ecocardiográfica de HAP también puede utilizarse para estratificar el riesgo de los pacientes con factores de riesgo de HAP antes de un procedimiento/cirugía [27,31]. Como ya se ha mencionado, la ecocardiografía Doppler transtorácica no detecta de forma fiable la HP leve asintomática. Si la sospecha clínica de HP es alta y persistente, puede realizarse una evaluación adicional con exámenes no invasivos como la TC y la RM. La CCD también es útil para una evaluación adicional [10,24].

Ecocardiografía transesofágica

La ecocardiografía transesofágica (ETE) es más útil para evaluar la HP que la ecocardiografía transtorácica; sin embargo, es una técnica más invasiva y requiere sedación. Una relación TAP/aorta ascendente ≥ 1 en la ETE tiene una sensibilidad y especificidad para la HP del 84% y 83%, respectivamente [32]. La ETE también puede

evaluar shunts intracardíacos como el defecto del seno venoso y el retorno venoso pulmonar anómalo. Sin embargo, las técnicas no invasivas como la RM cardíaca y la TC también pueden evaluar fácilmente estas entidades y se siguen recomendando por encima de la ETE [24].

Gammagrafía V/Q Pulmón

No hay datos que sugieran la gammagrafía de ventilación-perfusión (V/Q) como prueba inicial en el estudio de la sospecha de HP. Sin embargo, las guías actuales recomiendan la gammagrafía V/Q de los pulmones en todos los pacientes con HP inexplicable para evaluar la presencia de HPTEC [24]. La identificación de la HPTEC es importante porque permite una terapia quirúrgica potencialmente curativa [33]. La gammagrafía V/Q típicamente muestra defectos segmentarios en forma de cuña en el contexto de HPTEC que pueden normalizarse después del tratamiento quirúrgico [34].

La alta sensibilidad y especificidad de la gammagrafía V/Q es útil para la detección de la HPTEC [34]. En un estudio reciente de Mehari et al [35] en el que se compararon la gammagrafía V/Q y la angiografía pulmonar por TC multidetector (APTC) para la detección de la HPTEC, se observó que la gammagrafía V/Q tenía una sensibilidad excelente (90%) y una buena especificidad (75%), mientras que la APTC adolecía de una sensibilidad deficiente (37%), aunque tenía una especificidad excelente (100%). Esto es comparable a un estudio anterior de Tunariu et al [36], en el que se observó que la gammagrafía V/Q era más sensible que la APTC para detectar la enfermedad pulmonar tromboembólica crónica susceptible de cirugía, con una sensibilidad de las exploraciones V/Q del 96% al 97% y una especificidad del 90% al 95% en comparación con una sensibilidad del 51% y una especificidad del 99% para la APTC. Sin embargo, un estudio de He et al [37] que comparó la exploración V/Q frente a la APTC mostró que ambas técnicas tenían buena sensibilidad, especificidad y precisión en un centro con experiencia significativa en HPTEC (100% frente a 92%, 94% frente a 95% y 97% frente a 94%, respectivamente). En comparación con la exploración planar V/Q, la TC por emisión monofotónica V/Q mejora la sensibilidad y la especificidad, dando lugar a una precisión del 94% [38]. La especificidad ligeramente inferior de la gammagrafía V/Q respecto a la APTC multidetector es secundaria en pacientes con enfermedad idiopática de HAP (HAPI) en la que también pueden demostrarse gammagrafías V/Q anormales [33,38].

Aunque la gammagrafía V/Q tiene una sensibilidad excelente para la HPTEC, su mayor poder reside en su valor predictivo negativo. Una gammagrafía normal o de baja probabilidad excluye esencialmente el diagnóstico de HPTEC, aunque la gammagrafía V/Q puede ser normal en otras causas de HP [10,24,33].

TC de tórax

La TC torácica es otra técnica no invasiva que puede evaluar la HP. La TC torácica puede realizarse con o sin contraste intravenoso (IV), pero lo ideal es realizarla con contraste IV para visualizar adecuadamente la vasculatura pulmonar. La TC torácica sin contraste IV no es una prueba de primera línea para la sospecha de HP, pero puede ser útil para ayudar a buscar etiologías de HP en pacientes que ya tienen un diagnóstico de HP. No hay datos que apoyen la obtención de una TC torácica con y sin contraste IV en el contexto de sospecha de HP.

Un diámetro del TAP ≥ 29 mm en la TC tiene una sensibilidad del 87% y una especificidad del 89%, con un valor predictivo positivo (VPP) del 97% para la HP [39]. Sin embargo, aunque un diámetro del TAP ≥ 29 mm tiene un buen VPP para la HP, no todos los que cumplen este criterio tendrán HP. Además, es bien sabido que la presencia de enfermedad pulmonar parenquimatosa (p. ej., enfermedad pulmonar intersticial) disminuye la sensibilidad y especificidad del diámetro del TAP y, por lo tanto, un diámetro del TAP < 29 mm no excluye la HP cuando la enfermedad pulmonar parenquimatosa está presente [39,40]. La relación entre el TAP y la aorta ascendente adyacente es un hallazgo de TC extremadamente sensible para la HP. La HP está casi siempre presentando cuando el TAP es mayor que la aorta ascendente adyacente (VPP del 96%) [39,41-43]. Otros hallazgos de HP en la TC incluyen diámetros reales de la AP principal derecha e izquierda de 16 mm y 21 mm, respectivamente, una relación entre la AP segmentaria y el bronquio acompañante de $> 1:1$, agrandamiento del ventrículo derecho, luz del VD/luz del VD ≥ 1 , rectificación del tabique interventricular, grosor de la pared libre del VD ≥ 6 mm, engrosamiento o derrame pericárdico y dilatación de las arterias bronquiales hasta un diámetro $> 1,5$ mm [42,44,45]. La calcificación lineal de las paredes de la AP puede estar presente en la HP terminal [21]. La evaluación con CCD sigue siendo necesaria para confirmar la HP detectada en la TC antes de iniciar el tratamiento [24].

Además de mostrar hallazgos sugestivos de HP, la TC torácica también puede caracterizar diversas etiologías

pulmonares que causan HP, como la HAPI (HAP idiopática), la hemangiomatosis capilar pulmonar (HCP), la enfermedad venooclusiva pulmonar (EVPO) y muchas enfermedades pulmonares difusas. La HAPI se caracteriza por lesiones plexiformes, que son redes de canales capilares en la pared de una AP muscular dilatada que aparecen como nódulos centrilobulares en vidrio esmerilado. Los hallazgos de la HAPI en la TC incluyen arterias pulmonares centrales dilatadas, nódulos centrilobulares en vidrio deslustrado asociados a arteriolas centrilobulares tortuosas dilatadas y derrame pericárdico [21,46]. La HCP, una proliferación difusa de capilares en el intersticio pulmonar, y la EVPO, una enfermedad de hipertensión venosa pulmonar secundaria a fibrosis de la íntima de la vena pulmonar y posterior oclusión venosa, son enfermedades raras cuyo diagnóstico puede sugerirse por los hallazgos en la TC. En la TC, la HCP presenta arterias pulmonares dilatadas, nódulos de vidrio deslustrado centrolobulares y engrosamiento septal interlobular. La EVPO se presenta en la TC con arterias pulmonares dilatadas, linfadenopatía, derrame pleural y engrosamiento del tabique interlobular en el contexto de una aurícula izquierda de tamaño normal. La biopsia quirúrgica es necesaria para confirmar el diagnóstico de HCP y EVPO [46-48].

Por último, existen muchas enfermedades pulmonares difusas, como la enfermedad pulmonar intersticial, el enfisema, la sarcoidosis, las enfermedades del tejido conectivo y la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, que pueden causar HP. Estas enfermedades pulmonares difusas se caracterizan mejor mediante TC de alta resolución, que está indicada para evaluar la disnea crónica (véanse los temas de ACR Appropriateness Criteria® sobre "[Chronic Dyspnea-Noncardiovascular Origin](#)" [49] y "[Dyspnea-Suspected Cardiac Origin](#)" [50]).

APTC

La APTC también evalúa de forma no invasiva la HP. El contraste intravenoso está programado para una evaluación óptima de las arterias pulmonares en un examen de APTC. Los hallazgos de la TC torácica sugestivos de HP (diámetro de la TAP ≥ 29 mm, relación entre el TAP y la aorta ascendente >1 , diámetros reales de la AP principal derecha e izquierda de 16 mm y 21 mm, respectivamente, relación entre la AP segmentaria y el bronquio acompañante $>1:1$, crecimiento del ventrículo derecho, lumen del VD/lumen del VD ≥ 1 , rectificación del tabique interventricular, grosor de la pared libre del VD ≥ 6 mm, engrosamiento o derrame pericárdico y dilatación de las arterias bronquiales hasta un diámetro >1.5 mm) también estarán presentes en la APTC [39,41,44,45]. El diámetro de TAP en APTC tiene una sensibilidad de 87%, especificidad de 89%, y PPV de 97% para HP [39]. Recientemente, los investigadores han estudiado el valor pronóstico del volumen tridimensional de la TAP segmentado a partir de la APTC frente al diámetro axial del TAP de ≥ 29 mm para predecir la HP y han observado que los datos volumétricos tridimensionales superaban a la medición del diámetro axial de la TAP [51]. La compresión extrínseca de la arteria coronaria principal izquierda por un TAP dilatada, un hallazgo infrecuente en HP, también ha sido reportado en ATC [52,53]. Al igual que con la TC torácica, la evaluación con CCD sigue siendo necesaria para confirmar la HP sospechada en la APTC antes de iniciar la terapia [24].

Al igual que la TC torácica, la CTPA también caracteriza las etiologías pulmonares que provocan HP, como se ha descrito anteriormente. Además, la APTC caracteriza las afecciones cardiovasculares que causan HP, como la HPTEC, los tumores intravasculares y las derivaciones izquierda-derecha o las cardiopatías congénitas. Los hallazgos de APTC de HPTEC incluyen hallazgos de HP así como hallazgos de embolia pulmonar crónica: trombo excéntrico dentro de las arterias pulmonares, corte abrupto/estrechamiento de una AP, redes lineales dentro de las arterias afectadas, dilatación de las arterias bronquiales y atenuación en mosaico de los pulmones por perfusión en mosaico [21,46]. Como se ha comentado anteriormente, la APTC tiene una especificidad excelente para la HPTEC, pero adolece de una menor sensibilidad en comparación con la gammagrafía V/Q [35-37]. Varios estudios han analizado el valor pronóstico de los mapas de volumen sanguíneo pulmonar perfundido derivados de la TC de doble energía, que representan la perfusión pulmonar de forma similar a la gammagrafía de perfusión V/Q, y han mostrado una concordancia moderadamente buena con la gammagrafía de perfusión y una buena sensibilidad, especificidad y VPP (96%-97%, 76%-86% y 85%-94%, respectivamente) para detectar defectos de perfusión presentes en pacientes con HPTEC con HP moderada a grave [54-58]. Las cardiopatías congénitas (comunicación interauricular, comunicación interventricular) así como otras derivaciones de izquierda a derecha, como el conducto arterioso persistente y el retorno venoso pulmonar anómalo, dan lugar a HP y pueden diagnosticarse con APTC; sin embargo, la RM sigue siendo la modalidad preferida [46,47]. Los émbolos tumorales intravasculares (comúnmente mama, hígado, coriocarcinoma) así como los sarcomas pulmonares primarios también pueden resultar en HP y aparecen como

defectos intravasculares lobulados con algún grado de realce (aunque mínimo para algunos tumores intravasculares) en APTC [46].

Función y morfología del corazón por RM

La RM también puede evaluar de forma no invasiva la APP y el ventrículo derecho en caso de HP con una buena sensibilidad y especificidad (92% y 80%, respectivamente) y es útil para evaluar la morfología y la función del VD. Las anomalías funcionales del VD secundarias al remodelado cardiaco relacionado con la HP incluyen hipocinesia del VD, desplazamiento hacia la izquierda y/o movimiento paradójico del tabique interventricular, disfunción del VD (aumento del volumen telediastólico, reducción de la fracción de eyección, reducción del índice cardiaco, reducción del volumen sistólico) e insuficiencia pulmonar y tricuspídea [59-62]. La masa del VD y la masa del VI también pueden determinarse con precisión, lo que permite calcular un índice de masa ventricular (masa del VD/masa del VI), siendo anormal un cociente $>0,6$ [61,63,64]. La RM cardiaca muestra muchos de los cambios morfológicos de la HP que también se observan en la TC y la APTC torácicas: Dilatación del TAP, relación entre la APP y la aorta ascendente adyacente > 1 , crecimiento e hipertrofia del VD, rectificación del tabique interventricular y engrosamiento y derrame pericárdico [61,65,66]. Los parámetros medidos de la fracción de eyección del VD, el volumen diastólico final del VD y las métricas de acoplamiento VD-AP medidas en la RM cardiaca han demostrado ser importantes indicadores pronósticos de la HP [59,65].

Otros hallazgos característicos de la HP en la RM cardiaca son el realce tardío de gadolinio, el mapeo T1 y las secuencias de contraste de fase. El realce de los puntos de inserción del VD en las imágenes con realce tardío de gadolinio está comúnmente presente en individuos con HP y es compatible con fibrosis relacionada con el estrés del VD [60,62,63,67]. El mapeo T1 también mostrará valores anormalmente prolongados en los puntos de inserción del VD en la HP [68,69]. Las técnicas de imagen de contraste de fase de RM cardiaca pueden medir la velocidad media del flujo sanguíneo de la APP, que se correlaciona con la PAPm. Los pacientes con HP tienen un flujo de AP lento, como lo demuestran los tiempos de aceleración prolongados en las imágenes de contraste de fase. La gravedad de la regurgitación tricuspídea puede cuantificarse con precisión mediante imágenes bidimensionales de contraste de fase y utilizarse para estimar la presión de la APP [65,70,71]. Más recientemente, se ha utilizado el flujo en 4-D para evaluar la APP y detectar las alteraciones hemodinámicas que se producen con la HP: disminución de la tensión de cizallamiento de la pared, aumento de la velocidad de regurgitación tricuspídea y patrón anormal de flujo sanguíneo en vórtice dentro de la APP que se asocia con flujo retrógrado sistólico de inicio temprano [65,72-74].

La RM puede cuantificar derivaciones cardiovasculares difíciles de identificar en la ecocardiografía, como los defectos del tabique auricular seno venoso, el conducto arterioso persistente y el retorno venoso pulmonar anómalo [65,75]. La RM cardiaca también puede monitorizar la progresión de la HP, así como la respuesta al tratamiento [21]. La RM cardiaca puede diagnosticar con exactitud la HP leve, un hallazgo que otras modalidades de imagen no invasivas no detectan, mediante la evaluación de la rigidez de la pared de la AP. Pulsatilidad de la APP $\leq 40\%$ diagnostica la HP leve con una sensibilidad y especificidad excelentes (95% y 94%, respectivamente) [62,76].

ARM torácica

La angiografía pulmonar por RM (ARM) muestra cambios morfológicos de la HP que también aparecen en la RM cardiaca y la TC/APTC: Agrandamiento de la AP, relación APP/aorta ascendente adyacente >1 , crecimiento e hipertrofia del VD, rectificación del tabique interventricular y engrosamiento y derrame pericárdico [61,65,66]. La ARM tiene menor sensibilidad para la detección de la embolia pulmonar aguda y crónica en comparación con la APTC [61]. No hay datos que apoyen el uso de la ARM torácica por sí sola como prueba de primera línea para la sospecha de HP; sin embargo, la combinación de ARM y la RM de perfusión pulmonar pueden diagnosticar HPTEC con buena sensibilidad y especificidad (83%-100% y 98%-99%, respectivamente) en pacientes que ya han sido diagnosticados de HP [61,63,66,75,77].

Cateterismo cardíaco derecho

La CCD es un procedimiento invasivo que define la hemodinámica cardiopulmonar y se realiza una vez completadas todas las exploraciones no invasivas para confirmar el diagnóstico de HP antes de iniciar el tratamiento según las directrices actuales [24]. La CCD mide directamente la PAP para confirmar el diagnóstico de HP, así como la PAPE y la función cardiaca (termodilución o método de Fick), ambas necesarias para determinar la RVP. Los valores medios de PAP, PAWP y RVP obtenidos con la RHC se utilizan para

clasificar la HP en precapilar, poscapilar aislada o combinada pre y poscapilar [78-80]. Las pruebas de vasorreactividad de la circulación pulmonar también pueden realizarse en el momento de la CCD en pacientes seleccionados con HAPI, HAP hereditaria e HAP inducida por fármacos para determinar la candidatura al tratamiento con bloqueantes de los canales de calcio [79]. La RHC tiene tasas de morbilidad y mortalidad del 1,1% y 0,055%, respectivamente [81].

Arteriografía pulmonar con cateterismo cardíaco derecho

No hay datos disponibles que apoyen el uso de la angiografía pulmonar por catéter como prueba inicial en el estudio de la sospecha de HP. La angiografía pulmonar por catéter era útil para evaluar la embolia pulmonar antes de la TC multidetector, pero múltiples estudios han demostrado ahora que la APTC es tan fiable como la angiografía en la evaluación de la HPTEC [24,82]. Los hallazgos de HPTEC en la APTC y en la angiografía pulmonar por catéter incluyen redes o bandas con o sin dilatación estenótica, irregularidades de la íntima y estrechamiento u oclusión abrupta de vasos segmentarios o mayores [83]. La angiografía pulmonar por catéter se utiliza ahora casi exclusivamente para la trombolisis o para la planificación prequirúrgica en casos de HPTEC [24,82].

Resumen de las Recomendaciones

- **Variante 1:** La radiografía de tórax o la ecocardiografía transtorácica en reposo o la TC de tórax con contraste IV o la ATC de tórax con contraste IV suelen ser apropiadas para el diagnóstico por imagen inicial de pacientes con sospecha de HP. Estos procedimientos son complementarios (es decir, se puede realizar más de un procedimiento), siendo la ATC torácica la que aporta más información de estas 4 pruebas. El panel no estuvo de acuerdo en recomendar la gammagrafía V/Q pulmonar para este escenario clínico. No existe suficiente literatura médica para concluir si estos pacientes se beneficiarían o no de la gammagrafía V/Q pulmonar. El diagnóstico por imagen en esta población de pacientes es controvertido, pero puede ser apropiado.

Documentos de apoyo

La tabla de evidencia, la búsqueda bibliográfica y el apéndice de este tema están disponibles en <https://acsearch.acr.org/list>. El apéndice incluye la evaluación de la solidez de la evidencia y las tabulaciones de la ronda de calificación final para cada recomendación.

Para más información sobre la metodología de los Criterios de Adecuación y otros documentos de apoyo, visite www.acr.org/ac.

Idoneidad Nombres de categoría y definiciones

Nombre de categoría de idoneidad	Clasificación de idoneidad	Definición de categoría de idoneidad
Usualmente apropiado	7, 8 o 9	El procedimiento o tratamiento por imágenes está indicado en los escenarios clínicos especificados con una relación riesgo-beneficio favorable para los pacientes.
Puede ser apropiado	4, 5 o 6	El procedimiento o tratamiento por imágenes puede estar indicado en los escenarios clínicos especificados como una alternativa a los procedimientos o tratamientos de imagen con una relación riesgo-beneficio más favorable, o la relación riesgo-beneficio para los pacientes es equívoca.
Puede ser apropiado (desacuerdo)	5	Las calificaciones individuales están demasiado dispersas de la mediana del panel. La etiqueta diferente proporciona transparencia con respecto a la recomendación del panel. "Puede ser apropiado" es la categoría de calificación y se asigna una calificación de 5.
Usualmente inapropiado	1, 2 o 3	Es poco probable que el procedimiento o tratamiento por imágenes esté indicado en los escenarios clínicos especificados, o es probable que la relación riesgo-beneficio para los pacientes sea desfavorable.

Información sobre el nivel relativo de radiación

Los posibles efectos adversos para la salud asociados a la exposición a la radiación son un factor importante a tener en cuenta a la hora de seleccionar el procedimiento de diagnóstico por imagen adecuado. Dado que existe una amplia gama de exposiciones a la radiación asociadas a los diferentes procedimientos diagnósticos, se ha incluido una indicación de nivel relativo de radiación (NRR) para cada examen de imagen. Los NRR se basan en la dosis efectiva, que es una cantidad de dosis de radiación que se utiliza para estimar el riesgo de radiación total de la población asociado a un procedimiento de obtención de imágenes. Los pacientes del grupo de edad pediátrica corren un riesgo inherentemente mayor de exposición, debido tanto a la sensibilidad de los órganos como a la mayor esperanza de vida (relevante para la larga latencia que parece acompañar a la exposición a la radiación). Por estas razones, los rangos de estimación de dosis NRR para los exámenes pediátricos son más bajos en comparación con los especificados para los adultos (ver Tabla a continuación). Se puede encontrar información adicional sobre la evaluación de la dosis de radiación para exámenes por imágenes en el documento ACR Appropriateness Criteria® [Radiation Dose Assessment Introduction](#) [84].

Asignaciones relativas del nivel de radiación		
Nivel de radiación relativa*	Rango de estimación de dosis efectiva para adultos	Rango de estimación de dosis efectiva pediátrica
○	0 mSv	0 mSv
☼	<0.1 mSv	<0.03 mSv
☼☼	0.1-1 mSv	0.03-0.3 mSv
☼☼☼	1-10 mSv	0.3-3 mSv
☼☼☼☼	10-30 mSv	3-10 mSv
☼☼☼☼☼	30-100 mSv	10-30 mSv

*No se pueden hacer asignaciones de RRL para algunos de los exámenes, porque las dosis reales del paciente en estos procedimientos varían en función de una serie de factores (por ejemplo, la región del cuerpo expuesta a la radiación ionizante, la guía de imágenes que se utiliza). Los RRL para estos exámenes se designan como "Varia".

Referencias

1. Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, Olschewski H. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J* 2009;34:888-94.
2. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019;53.
3. Hoeper MM, Barbera JA, Channick RN, et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-pulmonary arterial hypertension pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:S85-96.
4. Sahay S. Evaluation and classification of pulmonary arterial hypertension. *J Thorac Dis* 2019;11:S1789-S99.
5. Hatano S, Strasser T. *Primary pulmonary hypertension: report on a WHO meeting, Geneva, 15-17 October 1973*. Geneva; Albany, N.Y.: World Health Organization; distributed by Q Corporation; 1975.
6. Rich S, editor. Primary Pulmonary Hypertension: Executive Summary from the World Symposium - Primary Pulmonary Hypertension 1998. Available at: (<http://www.wsphassociation.org/wp-content/uploads/2019/04/Primary-Pulmonary-Hypertension-Evian-1998.pdf>). Accessed March 31, 2022.
7. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:5S-12S.
8. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D34-41.
9. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:S43-54.
10. McCann C, Gopalan D, Sheares K, Screatton N. Imaging in pulmonary hypertension, part 1: clinical perspectives, classification, imaging techniques and imaging algorithm. *Postgrad Med J* 2012;88:271-9.
11. McGoon M, Gutterman D, Steen V, et al. Screening, early detection, and diagnosis of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2004;126:14S-34S.
12. American College of Radiology. ACR–NASCI–SIR–SPR Practice Parameter for the Performance and Interpretation of Body Computed Tomography Angiography (CTA). Available at: <https://www.acr.org/-/media/ACR/Files/Practice-Parameters/body-cta.pdf>. Accessed March 31, 2022.
13. Algeo S, Morrison D, Ovitt T, Goldman S. Noninvasive detection of pulmonary hypertension. *Clin Cardiol* 1984;7:148-56.
14. Chetty KG, Brown SE, Light RW. Identification of pulmonary hypertension in chronic obstructive pulmonary disease from routine chest radiographs. *Am Rev Respir Dis* 1982;126:338-41.
15. Lupi E, Dumont C, Tejada VM, Horwitz S, Galland F. A radiologic index of pulmonary arterial hypertension. *Chest* 1975;68:28-31.
16. Matthay RA, Schwarz MI, Ellis JH, Jr., et al. Pulmonary artery hypertension in chronic obstructive pulmonary disease: determination by chest radiography. *Invest Radiol* 1981;16:95-100.
17. Schmidt HC, Kauczor HU, Schild HH, et al. Pulmonary hypertension in patients with chronic pulmonary thromboembolism: chest radiograph and CT evaluation before and after surgery. *Eur Radiol* 1996;6:817-25.
18. Teichmann V, Jezek V, Herles F. Relevance of width of right descending branch of pulmonary artery as a radiological sign of pulmonary hypertension. *Thorax* 1970;25:91-6.
19. Woodruff WW, 3rd, Hoeck BE, Chitwood WR, Jr., Lyerly HK, Sabiston DC, Jr., Chen JT. Radiographic findings in pulmonary hypertension from unresolved embolism. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144:681-6.
20. Miniati M, Monti S, Airo E, et al. Accuracy of chest radiography in predicting pulmonary hypertension: a case-control study. *Thromb Res* 2014;133:345-51.
21. Barbosa EJ, Jr., Gupta NK, Torigian DA, Gefter WB. Current role of imaging in the diagnosis and management of pulmonary hypertension. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:1320-31.
22. Cordina RL, Playford D, Lang I, Celermajer DS. State-of-the-Art Review: Echocardiography in Pulmonary Hypertension. *Heart Lung Circ* 2019;28:1351-64.
23. Ni JR, Yan PJ, Liu SD, et al. Diagnostic accuracy of transthoracic echocardiography for pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open* 2019;9:e033084.
24. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016;37:67-119.

25. Schneider M, Ran H, Pistritto AM, et al. Pulmonary artery to ascending aorta ratio by echocardiography: A strong predictor for presence and severity of pulmonary hypertension. *PLoS One* 2020;15:e0235716.
26. Yaghi S, Novikov A, Trandafirescu T. Clinical update on pulmonary hypertension. *J Investig Med* 2020;68:821-27.
27. Madonna R, Bonitatibus G, Vitulli P, Pierdomenico SD, Galie N, De Caterina R. Association of the European Society of Cardiology echocardiographic probability grading for pulmonary hypertension with short and mid-term clinical outcomes after heart valve surgery. *Vascul Pharmacol* 2020;125-126:106648.
28. Di Bello V, Conte L, Delle Donne MG, et al. Advantages of real time three-dimensional echocardiography in the assessment of right ventricular volumes and function in patients with pulmonary hypertension compared with conventional two-dimensional echocardiography. *Echocardiography* 2013;30:820-8.
29. Huang KC, Lin LY, Hwang JJ, Lin LC. Three-Dimensional Echocardiography-Derived Non-Invasive Right Ventricular Pressure-Volume Analysis. *Ultrasound Med Biol* 2017;43:2045-53.
30. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association developed in collaboration with the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:1573-619.
31. Kleczynski P, Dziewierz A, Wiktorowicz A, et al. Prognostic value of tricuspid regurgitation velocity and probability of pulmonary hypertension in patients undergoing transcatheter aortic valve implantation. *Int J Cardiovasc Imaging* 2017;33:1931-38.
32. Narendra Kumar K, Singh NG, P SN, Patil TA, N M. Transesophageal Echocardiographic Assessment of Pulmonary Artery-to-Ascending Aorta Ratio for the Detection of Pulmonary Hypertension in Cardiac Surgical Patients. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2017;31:1702-06.
33. Moradi F, Morris TA, Hoh CK. Perfusion Scintigraphy in Diagnosis and Management of Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *Radiographics* 2019;39:169-85.
34. Nachand D, Huang S, Bullen J, Heresi GA, Renapurkar RD. Assessment of ventilation-perfusion scans in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension before and after surgery and correlation with clinical parameters. *Clin Imaging* 2020;66:147-52.
35. Mehari A, Igbineweka N, Allen D, Nichols J, Thein SL, Weir NA. Abnormal Ventilation-Perfusion Scan Is Associated with Pulmonary Hypertension in Sickle Cell Adults. *J Nucl Med* 2019;60:86-92.
36. Tunariu N, Gibbs SJ, Win Z, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med* 2007;48:680-4.
37. He J, Fang W, Lv B, et al. Diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: comparison of ventilation/perfusion scanning and multidetector computed tomography pulmonary angiography with pulmonary angiography. *Nucl Med Commun* 2012;33:459-63.
38. Chan K, Ioannidis S, Coghlan JG, Hall M, Schreiber BE. Pulmonary Arterial Hypertension With Abnormal V/Q Single-Photon Emission Computed Tomography. *JACC Cardiovasc Imaging* 2018;11:1487-93.
39. Tan RT, Kuzo R, Goodman LR, Siegel R, Haasler GB, Presberg KW. Utility of CT scan evaluation for predicting pulmonary hypertension in patients with parenchymal lung disease. *Medical College of Wisconsin Lung Transplant Group. Chest* 1998;113:1250-6.
40. Zisman DA, Karlamangla AS, Ross DJ, et al. High-resolution chest CT findings do not predict the presence of pulmonary hypertension in advanced idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2007;132:773-9.
41. Chan AL, Juarez MM, Shelton DK, et al. Novel computed tomographic chest metrics to detect pulmonary hypertension. *BMC Med Imaging* 2011;11:7.
42. Truong QA, Bhatia HS, Szymonifka J, et al. A four-tier classification system of pulmonary artery metrics on computed tomography for the diagnosis and prognosis of pulmonary hypertension. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2018;12:60-66.
43. Yagi M, Taniguchi H, Kondoh Y, et al. CT-determined pulmonary artery to aorta ratio as a predictor of elevated pulmonary artery pressure and survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology* 2017;22:1393-99.
44. Bax S, Jacob J, Ahmed R, et al. Right Ventricular to Left Ventricular Ratio at CT Pulmonary Angiogram Predicts Mortality in Interstitial Lung Disease. *Chest* 2020;157:89-98.

45. Remy-Jardin M, Duhamel A, Deken V, Bouaziz N, Dumont P, Remy J. Systemic collateral supply in patients with chronic thromboembolic and primary pulmonary hypertension: assessment with multi-detector row helical CT angiography. *Radiology* 2005;235:274-81.
46. Aluja Jaramillo F, Gutierrez FR, Diaz Telli FG, Yevenes Aravena S, Javidan-Nejad C, Bhalla S. Approach to Pulmonary Hypertension: From CT to Clinical Diagnosis. *Radiographics* 2018;38:357-73.
47. Frazier AA, Burke AP. The imaging of pulmonary hypertension. *Semin Ultrasound CT MR* 2012;33:535-51.
48. Frazier AA, Franks TJ, Mohammed TL, Ozbudak IH, Galvin JR. From the Archives of the AFIP: pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. *Radiographics* 2007;27:867-82.
49. McComb BL, Ravenel JG, Steiner RM, et al. ACR Appropriateness Criteria® Chronic Dyspnea-Noncardiovascular Origin. *J Am Coll Radiol* 2018;15:S291-S301.
50. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria®: Dyspnea-Suspected Cardiac Origin. Available at: <https://acsearch.acr.org/docs/69407/Narrative/>. Accessed March 31, 2022.
51. Melzig C, Worz S, Egenlauf B, et al. Combined automated 3D volumetry by pulmonary CT angiography and echocardiography for detection of pulmonary hypertension. *Eur Radiol* 2019;29:6059-68.
52. Akbal OY, Kaymaz C, Tanboga IH, et al. Extrinsic compression of left main coronary artery by aneurysmal pulmonary artery in severe pulmonary hypertension: its correlates, clinical impact, and management strategies. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018;19:1302-08.
53. Galie N, Saia F, Palazzini M, et al. Left Main Coronary Artery Compression in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension and Angina. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:2808-17.
54. Dournes G, Verdier D, Montaudon M, et al. Dual-energy CT perfusion and angiography in chronic thromboembolic pulmonary hypertension: diagnostic accuracy and concordance with radionuclide scintigraphy. *Eur Radiol* 2014;24:42-51.
55. Masy M, Giordano J, Petyt G, et al. Dual-energy CT (DECT) lung perfusion in pulmonary hypertension: concordance rate with V/Q scintigraphy in diagnosing chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH). *Eur Radiol* 2018;28:5100-10.
56. Nakazawa T, Watanabe Y, Hori Y, et al. Lung perfused blood volume images with dual-energy computed tomography for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: correlation to scintigraphy with single-photon emission computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 2011;35:590-5.
57. Nallasamy N, Bullen J, Karim W, Heresi GA, Renapurkar RD. Evaluation of Vascular Parameters in Patients With Pulmonary Thromboembolic Disease Using Dual-energy Computed Tomography. *J Thorac Imaging* 2019;34:367-72.
58. Tsutsumi Y, Iwano S, Okumura N, et al. Assessment of Severity in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension by Quantitative Parameters of Dual-Energy Computed Tomography. *J Comput Assist Tomogr* 2020;44:578-85.
59. Abe N, Kato M, Kono M, et al. Right ventricular dimension index by cardiac magnetic resonance for prognostication in connective tissue diseases and pulmonary hypertension. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:622-33.
60. Dellegrottaglie S, Ostefeld E, Sanz J, Scatteia A, Perrone-Filardi P, Bossone E. Imaging the Right Heart-Pulmonary Circulation Unit: The Role of MRI and Computed Tomography. *Heart Fail Clin* 2018;14:377-91.
61. Johns CS, Rajaram S, Capener DA, et al. Non-invasive methods for estimating mPAP in COPD using cardiovascular magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 2018;28:1438-48.
62. Lopez-Costa I, Bhalla S, Raptis C. Magnetic resonance imaging for pulmonary hypertension: methods, applications, and outcomes. *Top Magn Reson Imaging* 2014;23:43-50.
63. Iwasawa T. Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension using MR imaging. *Magn Reson Med Sci* 2013;12:1-9.
64. Swift AJ, Rajaram S, Condliffe R, et al. Diagnostic accuracy of cardiovascular magnetic resonance imaging of right ventricular morphology and function in the assessment of suspected pulmonary hypertension results from the ASPIRE registry. *J Cardiovasc Magn Reson* 2012;14:40.
65. Francois CJ, Schiebler ML. Imaging of Pulmonary Hypertension. *Radiol Clin North Am* 2016;54:1133-49.
66. Ley S, Ley-Zaporozhan J, Pitton MB, et al. Diagnostic performance of state-of-the-art imaging techniques for morphological assessment of vascular abnormalities in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH). *Eur Radiol* 2012;22:607-16.
67. Swift AJ, Rajaram S, Capener D, et al. LGE patterns in pulmonary hypertension do not impact overall mortality. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014;7:1209-17.

68. Reiter U, Reiter G, Kovacs G, et al. Native myocardial T1 mapping in pulmonary hypertension: correlations with cardiac function and hemodynamics. *Eur Radiol* 2017;27:157-66.
69. Saunders LC, Johns CS, Stewart NJ, et al. Diagnostic and prognostic significance of cardiovascular magnetic resonance native myocardial T1 mapping in patients with pulmonary hypertension. *J Cardiovasc Magn Reson* 2018;20:78.
70. Kreitner KF, Wirth GM, Krummenauer F, et al. Noninvasive assessment of pulmonary hemodynamics in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension by high temporal resolution phase-contrast MRI: correlation with simultaneous invasive pressure recordings. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013;6:722-9.
71. Wang HH, Tseng WI, Yu HY, Chang MC, Peng HH. Phase-contrast magnetic resonance imaging for analyzing hemodynamic parameters and wall shear stress of pulmonary arteries in patients with pulmonary arterial hypertension. *MAGMA* 2019;32:617-27.
72. Barker AJ, Roldan-Alzate A, Entezari P, et al. Four-dimensional flow assessment of pulmonary artery flow and wall shear stress in adult pulmonary arterial hypertension: results from two institutions. *Magn Reson Med* 2015;73:1904-13.
73. Odagiri K, Inui N, Miyakawa S, et al. Abnormal hemodynamics in the pulmonary artery seen on time-resolved 3-dimensional phase-contrast magnetic resonance imaging (4D-flow) in a young patient with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Circ J* 2014;78:1770-2.
74. Roldan-Alzate A, Frydrychowicz A, Johnson KM, et al. Non-invasive assessment of cardiac function and pulmonary vascular resistance in an canine model of acute thromboembolic pulmonary hypertension using 4D flow cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014;16:23.
75. Meyer GMB, Spilimbergo FB, Altmayer S, et al. Multiparametric Magnetic Resonance Imaging in the Assessment of Pulmonary Hypertension: Initial Experience of a One-Stop Study. *Lung* 2018;196:165-71.
76. Ray JC, Burger C, Mergo P, et al. Pulmonary arterial stiffness assessed by cardiovascular magnetic resonance imaging is a predictor of mild pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiovasc Imaging* 2019;35:1881-92.
77. Johns CS, Swift AJ, Rajaram S, et al. Lung perfusion: MRI vs. SPECT for screening in suspected chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Magn Reson Imaging* 2017;46:1693-97.
78. Pagnamenta A, Azzola A, Beghetti M, Lador F, On Behalf Of The Swiss Society Of Pulmonary H. Invasive haemodynamic evaluation of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension. *Swiss Med Wkly* 2017;147:w14445.
79. Rosenkranz S. Pulmonary hypertension: current diagnosis and treatment. *Clin Res Cardiol* 2007;96:527-41.
80. Tang WHW, Wilcox JD, Jacob MS, et al. Comprehensive Diagnostic Evaluation of Cardiovascular Physiology in Patients With Pulmonary Vascular Disease: Insights From the PVDOMICS Program. *Circ Heart Fail* 2020;13:e006363.
81. Hoeper MM, Lee SH, Voswinckel R, et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:2546-52.
82. Reichelt A, Hoeper MM, Galanski M, Keberle M. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: evaluation with 64-detector row CT versus digital subtraction angiography. *Eur J Radiol* 2009;71:49-54.
83. Renapurkar RD, Shrikanthan S, Heresi GA, Lau CT, Gopalan D. Imaging in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *J Thorac Imaging* 2017;32:71-88.
84. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria® Radiation Dose Assessment Introduction. Available at: <https://www.acr.org/-/media/ACR/Files/Appropriateness-Criteria/RadiationDoseAssessmentIntro.pdf>. Accessed March 31, 2022.

El Comité de Criterios de Idoneidad de ACR y sus paneles de expertos han desarrollado criterios para determinar los exámenes de imagen apropiados para el diagnóstico y tratamiento de afecciones médicas específicas. Estos criterios están destinados a guiar a los radiólogos, oncólogos radioterápicos y médicos remitentes en la toma de decisiones con respecto a las imágenes radiológicas y el tratamiento. En general, la complejidad y la gravedad de la condición clínica de un paciente deben dictar la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Solo se clasifican aquellos exámenes generalmente utilizados para la evaluación de la condición del paciente. Otros estudios de imagen necesarios para evaluar otras enfermedades coexistentes u otras consecuencias médicas de esta afección no se consideran en este documento. La disponibilidad de equipos o personal puede influir en la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Las técnicas de imagen clasificadas como en investigación por la FDA no se han considerado en el desarrollo de estos criterios; Sin embargo, debe alentarse el estudio de nuevos equipos y aplicaciones. La decisión final con respecto a la idoneidad de cualquier examen o tratamiento radiológico específico debe ser tomada por el médico y radiólogo remitente a la luz de todas las circunstancias presentadas en un examen individual.

Apéndice 1. Clasificación clínica actualizada de la hipertensión pulmonar [2].

Grupo 1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)
1.1 HAP idiopática
1.2 HAP hereditaria
1.3 HAP inducida por fármacos y toxinas
- <u>Definitiva</u> : Aminorex, Fenfluramina, Dexfenfluramina, Benfluorex, Metanfetaminas, Desatinib, Aceite decolza tóxico.
- <u>Posibles</u> : Cocaína, Fenilpropanolamina, L-triptófano, Hierba de San Juan, Anfetaminas, Interferón- α & β , Agentes alquilantes, Bosutinib, Agentes antivirales de acción directa contra el virus de la hepatitis C, Leflunomida, Indirubina (Hierba china Qing-Dai).
1.4 HAP asociados a:
1.4.1 Enfermedades del tejido conectivo
1.4.2 Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)
1.4.3 Hipertensión portal
1.4.4 Cardiopatías congénitas
1.4.5 Esquistosomiasis
1.5 HAP respondedores a largo plazo a los antagonistas del calcio
1.6 HAP con características manifiestas de afectación venosa/capilar (PVOD/PCH)
-TAC torácico (líneas septales, opacidades/nódulos centrolobulares en vidrio deslustrado, agrandamiento de los ganglios linfáticos mediastínicos), Posible edema en respuesta al tratamiento de la HAP, Mutaciones bialélicas de EIF2AK4, Exposición a disolventes orgánicos (tricloroetileno).
1.7 Síndrome de HP persistente del recién nacido
Grupo 2. HP debida a cardiopatía izquierda
2.1 HP por insuficiencia cardiaca izquierda con FEVI preservada
2.2 HP por insuficiencia cardiaca izquierda con FEVI reducida
2.3 Cardiopatía valvular
2.4 Afecciones cardiovasculares congénitas/adquiridas que provocan HP postcapilar
Grupo 3. HP debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxia
3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva
3.2 Enfermedad pulmonar restrictiva
3.3 Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo/obstructivo
3.4 Hipoxia sin enfermedad pulmonar
3.5 Trastornos pulmonares del desarrollo
Grupo 4. HP debida a obstrucciones de la arteria pulmonar
4.1 HP tromboembólica crónica
4.2 Otras obstrucciones de la arteria pulmonar
4.2.1 Sarcoma (grado alto o intermedio) o angiosarcoma
4.2.2 Otros tumores malignos: carcinoma renal, carcinoma uterino, tumor germinal de testículo, otros tumores
4.2.3. Tumores no malignos (leiomioma uterino)
4.2.4 Arteritis sin enfermedad del tejido conjuntivo
4.2.5 Estenosis congénitas de la arteria pulmonar
4.2.6 Parásitos (hidatidosis)
Grupo 5. HP con mecanismos poco claros y/o multifactoriales
5.1 Trastornos hematológicos: anemia hemolítica crónica, trastornos mieloproliferativos
5.2 Trastornos sistémicos y metabólicos: histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, enfermedad de Gaucher, enfermedad por almacenamiento de glucógeno, neurofibromatosis, sarcoidosis.
5.3 Otros: insuficiencia renal crónica con o sin hemodiálisis, mediastinitis fibrosante
5.4 Cardiopatías congénitas complejas
HAP = hipertensión arterial pulmonar, EVOP = enfermedad venooclusiva pulmonar, HCP = hemangiomas capilares pulmonares, HP = hipertensión pulmonar, FEVI = fracción de eyección del ventrículo izquierdo.