

Imagen clínica

**Aterosclerosis calcificada del tronco de la arteria pulmonar, estenosis de las arterias pulmonares principales y dilatación postestenótica de arterias pulmonares segmentarias en un paciente con síndrome de Alagille**



Calcified atherosclerosis of the pulmonary trunk, stenosis of the main pulmonary arteries, and post-stenotic dilation of segmental pulmonary arteries in a patient with Alagille syndrome

Luis Gorospe Sarasúa\*, Ana María Ayala-Carbonero y María Ángeles Fernández-Méndez

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

*Historia del artículo:*

Recibido el 4 de abril de 2016

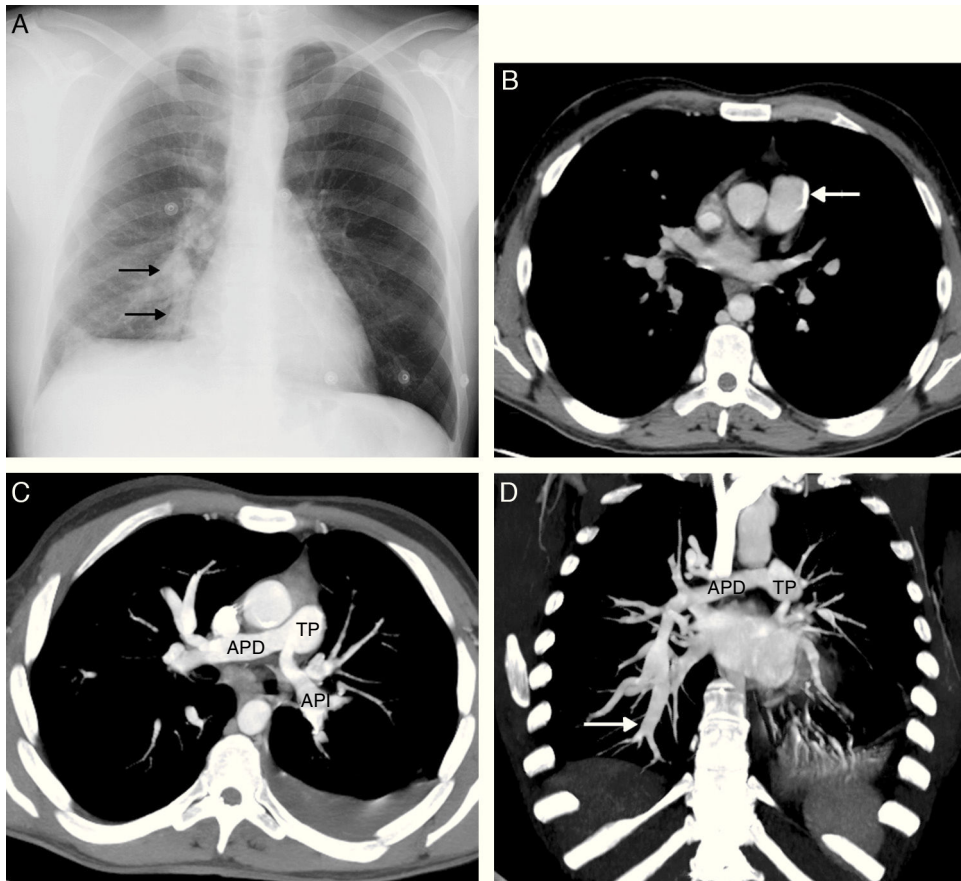
Aceptado el 18 de abril de 2016

Presentamos el caso de un paciente de 48 años con antecedentes personales de un síndrome de Alagille (SA) que consultó por disnea y molestias torácicas. El paciente había requerido en el pasado un trasplante hepático y renal. En la radiografía de tórax se identificó un aumento del calibre de varias arterias pulmonares en la base pulmonar derecha (fig. 1A). Una TC de tórax demostró la presencia de placas de ateroma calcificadas en el tronco de la arteria pulmonar (fig. 1B), una estenosis de las arterias pulmonares principales (fig. 1C), y una dilatación postestenótica de arterias pulmonares segmentarias en lóbulo inferior derecho (fig. 1D).

El SA es una rara enfermedad genética autosómica dominante que afecta especialmente al hígado, al riñón y al corazón. A nivel pulmonar, el SA se asocia característicamente a una estenosis de las arterias pulmonares, la cual puede condicionar una hipertensión pulmonar y un fracaso del corazón derecho a largo plazo<sup>1</sup>. Estas estenosis pueden tratarse en la actualidad mediante cirugía abierta o mediante angioplastia con implantación de *stents*. No hemos encontrado apenas referencias bibliográficas que describan las dilataciones postestenóticas de arterias pulmonares periféricas en el SA<sup>2</sup>.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luisgorospe@yahoo.com](mailto:luisgorospe@yahoo.com) (L. Gorospe Sarasúa).



**Figura 1.** A) Radiografía posteroanterior de tórax, en la que se aprecia un aumento del calibre de las arterias de la base pulmonar derecha (flechas). Nótese la oligohemia del pulmón izquierdo en comparación con el derecho. B) Imagen axial de la TC de tórax, en la que se observa una placa de ateroma calcificada (flecha) en la pared del tronco de la arteria pulmonar. C) Reconstrucción proyección de intensidad máxima (MIP) axial de la TC de tórax, en la que se identifica una estenosis de las arterias pulmonares principales, especialmente de la izquierda (arteria pulmonar principal derecha [APD]; arteria pulmonar principal izquierda [API]; tronco de la arteria pulmonar [TP]). D) Reconstrucción MIP coronal de TC de tórax en la que se visualiza una arteria segmentaria en lóbulo inferior derecho de mayor calibre (flecha) que la APD (APD, TP).

## Bibliografía

1. Turnpenny PD, Ellard S. Alagille syndrome: Pathogenesis, diagnosis and management. *Eur J Hum Genet.* 2012;20:251-7.
2. Trivedi KR, Benson LN. Interventional strategies in the management of peripheral pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol.* 2003;16:171-88.