

Cardiopatías congénitas como causa de hipertensión pulmonar en el adulto. Aportación de la tomografía computarizada.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Ana Belén Sanabria Gay, Simona Espejo Pérez, Marta Blanco Negro, Isabel María Fernández López, Cristina Martín Rodríguez, Raquel Mateos Gil

Objetivos Docentes

Se revisan retrospectivamente las tomografías computarizadas (TC) de corazón, realizadas en nuestro hospital en los últimos dos años, dirigidas a pacientes adultos con hipertensión pulmonar (HTP) secundaria a la presencia de anomalías cardíacas congénitas. Se presentan las indicaciones de la TC en el estudio pre y postratamiento y su papel en la valoración de patologías asociadas.

Revisión del tema

La hipertensión pulmonar (HTP) consiste en la elevación persistente y crónica de la presión en la arteria pulmonar (> 25 mmHg). La HTP secundaria a la existencia de una cardiopatía congénita (CC), es debida al sostenido “shunt” de izquierda a derecha que encontramos en las siguientes comunicaciones anómalas, y que pueden ser diagnosticadas en la edad adulta:

- Intracardiacas:

- Comunicación interventricular (CIV).
- Comunicación interauricular (CIA).
- Foramen oval permeable (FOP).

- Extracardiacas:

- Ductus arterioso persistente (DAP).
- DVPAp (drenaje venoso pulmonar anómalo parcial).

Las cardiopatías congénitas son lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, o de las válvulas o tractos de salida. Su incidencia aproximada es de 8/1000 recién nacidos.

El estudio por imagen de las cardiopatías congénitas se basa en la ecocardiografía y en el cateterismo cardiaco. Actualmente, la radiología ha adquirido un papel importante en su valoración ([figura 1](#)). La TC con sincronización cardiaca es una técnica asequible y rápida. Los nuevos equipos permiten conseguir una gran calidad en la imagen cardiaca con baja dosis de radiación, siendo de primera elección en la valoración de las conexiones quirúrgicas, fundamentalmente extracardiacas, de los vasos pulmonares y del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Los avances en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico durante la edad pediátrica de las cardiopatías congénitas están provocando un incremento de su prevalencia en la edad adulta, ya que se alcanzan supervivencias prolongadas en el 85 % de los casos.

Para ofrecer una información útil al cardiólogo y al CCV, el radiólogo debe:

- Conocer la anatomía básica y la fisiología de la CC antes y después de la reparación quirúrgica.
- Correlacionar con los antecedentes y la clínica del paciente que motivan el estudio radiológico.

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

Es la cardiopatía congénita más frecuente al nacimiento. Consiste en un defecto en el septo interventricular que permite la comunicación entre ambos ventrículos, y que puede ser único o múltiple. Los defectos con diámetros mayores al 75% del anillo aórtico son definidos como grandes, y la probabilidad del desarrollo de HTP aumenta. Es frecuente la asociación a otras malformaciones cardiacas.

Existen dos tipos:

- Membranosa (70%): el defecto se localiza en los dos tercios superiores del tabique ([figura 2](#), [3](#) y [4](#)).
- Muscular: el defecto se localiza en el tercio inferior del tabique ([figura 5](#)). Es frecuente el cierre espontáneo.

La clínica depende del tamaño, desde asintomáticas, hasta clínica de insuficiencia cardiaca.

Con frecuencia presentan cierre espontáneo en los 3 primeros meses, sobre todo las musculares. En caso contrario, se recurre a cierre quirúrgico o percutáneo de la comunicación. El cierre percutáneo se llevará a cabo solo en casos seleccionados, en los que el defecto del tabique esté separado de la válvula aórtica (CIV musculares).

La utilidad de la TC se basa en localizar el defecto y determinar su medición, así como la valoración de lesiones frecuentemente asociadas (tetralogía de Fallot, doble salida del ventrículo derecho, transposición de grandes vasos, defectos septales AV complejos). También para valorar complicaciones y para el seguimiento postratamiento.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

Consiste en un defecto en el septo interauricular que permite la comunicación entre ambos ventrículos. Es la cardiopatía congénita más frecuente en el adulto, la mayoría asintomáticos.

Existen cuatro tipos:

Ostium secundum ([figuras 7, 8, 9, 10, 11, 12 y 13](#)): la más frecuente (90%). Presenta una localización medioseptal. La mayoría cierran solas antes de los dos años de vida. En caso contrario, el tratamiento puede ser quirúrgico o percutáneo preferentemente.

Ostium primum (2-3 %): se localizan en la porción más baja del septo interauricular, por encima de las dos válvulas AV ([figura 14](#)). Asociada a síndrome de Down. Tratamiento quirúrgico.

Tipo seno venoso (2-10%): el defecto se localiza cerca de la desembocadura de la vena cava superior (más frecuente) o inferior. Se asocia a anomalías de drenaje de venas pulmonares derechas ([figura 15](#)).

Tipo seno coronario no techado (muy rara): Existe una comunicación directa entre el seno coronario y la aurícula izquierda. Tratamiento quirúrgico.

Utilidad de la TC:

- Estudio para tratamiento percutáneo: medición de los remanentes septales, septo total y orificio de la CIA en las 3 proyecciones (proyección 4 cámaras, proyección 2 cavas y eje corto) ([figura 6](#)).
- Valoración de lesiones asociadas (hasta un 30% de los casos): anomalías de drenaje de venas pulmonares (DVAP del LSD presente hasta un 90% de la CIA tipo venoso), estenosis de válvula mitral c pulmonar, prolapso de válvula mitral, entre otras.
- Valoración postratamiento y evaluación de complicaciones.

FORAMEN OVAL PERMEABLE (FOV) ([Figura 16](#))

Consiste en un defecto tubular en el septo interauricular, entre el septum secundum y el septum primum. Suelen ser asintomáticos y diagnosticados incidentalmente o por sospecha de otra patología. Las indicaciones del cierre son el accidente cerebrovascular o un alto riesgo de padecerlo. Pueden provocar hipertensión pulmonar.

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE (DAP)

Cardiopatía muy frecuente en prematuros (5-10% de las cardiopatías congénitas). Consiste en la persistencia de una comunicación entre la aorta (distal a subclavia izquierda) y la pulmonar (en la bifurcación), que normalmente se cierra en las primeras 10-15 horas de vida ([figuras 17, 18, 19](#)).

Puede determinar el desarrollo de HTP dependiendo del tamaño y entidad del defecto. Aparece de forma aislado o asociado a CIV, estenosis pulmonar o coartación de aorta.

El tratamiento suele ser médico (indometacina), con una respuesta cercana al 90%. En caso de no respuesta y presencia de síntomas el tratamiento de elección es el cierre percutáneo, reservando la opción quirúrgica para prematuros/bajo peso y algunos casos excepcionales.

Utilidad de la TAC :

- Valoración de lesiones asociadas.
- Valoración de contraindicaciones de la cirugía: calcificación importante, distorsión o aneurisma del ductus, HTP establecida con shunt D-I.
- Determinar tipo de ductus:
 - Tubular.
 - Cónico (más frecuente): se estrecha en el borde pulmonar.
 - Complejo: se estrecha en ambos extremos.
 - Corto (tipo ventana): más frecuente en adultos.

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO

Se produce un aumento del flujo pulmonar como consecuencia de la recirculación de sangre oxigenada a través de los pulmones. Puede ser parcial o total.

- Parcial: La situación hemodinámica va a depender de varios factores: el número de venas con conexión anómala, la localización de dicha conexión, la presencia o ausencia de CIA y el tamaño de la misma. Pueden debutar en la edad adulta como hipertensión pulmonar, que puede ser corregible mediante cirugía ([figuras 20 y 21](#)), o incluso de forma incidental ([figura 22](#)).
- Total: Todas las venas pulmonares drenan hacia la AD, directamente o a través de las venas cavas. Pueden formar un colector venoso común. Siempre asociado a FOP o CIA.

Existen cuatro tipos:

- Supracardiaco: drenaje a vena braquiocefálica, VCS o vena ácigos.
- Cardíaco: drenaje a aurícula derecha o seno coronario.
- Infracardiaco: drenaje a VCI, vena porta, venas suprahepáticas o colector venoso.
- Mixto

El tratamiento consiste en reestablecer el drenaje a AI y corregir la comunicación con parche pericárdico por vía intracardiaca (AD) o extracardiaca.

Utilidades de la TC :

- Estudio del colector venoso, localización del defecto septal cardíaco y otras malformaciones asociadas.
- Planteamiento quirúrgico.
- Valoración de estenosis post-quirúrgicas y otras complicaciones.

Imágenes en esta sección:

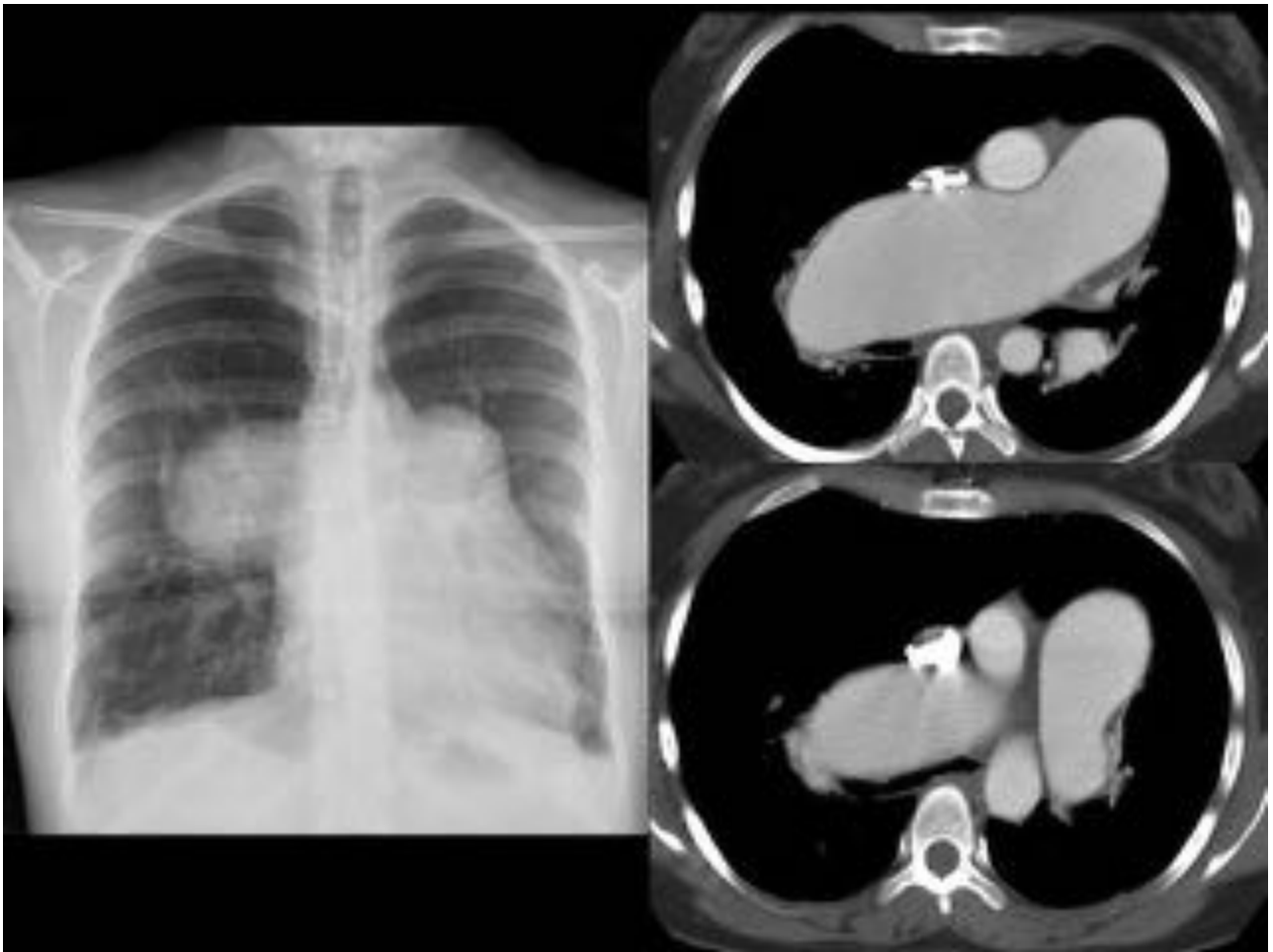


Fig. 1: Paciente mujer de 23 años con HTP severa. CIV y CIA tratadas. Una radiografía simple de tórax PA y dos cortes axiales de TC muestran un importante aumento de tamaño de la arteria pulmonar.



Fig. 2: Varón de 17 años diagnosticado de CIV pequeña desde el periodo neonatal. Se mantiene asintomático. CIV subaórtica de pequeño tamaño, de 3-4 mm, que se encuentra casi a nivel del anillo valvular aórtico, sin apreciar remanente septal subaórtico.



Fig. 3: Mujer de 19 años diagnosticada de CIV desde el nacimiento. Soplo sistólico, valores de presión arterial pulmonar discretamente elevados. Pequeña CIV subaórtica de 3 mm que se encuentra a 2 mm del anillo valvular aórtico.



Fig. 4: Mujer de 17 años clínicamente asintomática. CIV perimembranosa subaórtica de 2.7 mm, sin remanente septal subaórtico entre anillo y CIV.

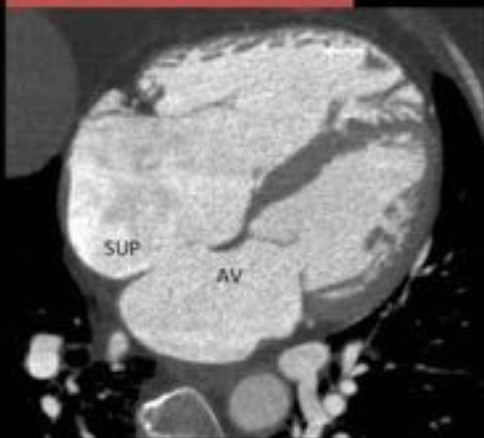


Fig. 5: Mujer de 21 años con niveles de presión arterial pulmonar similar a los niveles sistémicos. CIV muscular.

ESTUDIO PARA TRATAMIENTO PERCUTÁNEO

Medición de remanentes septales, septo total y orificio CIA en las 3 proyecciones.

Proyección 4 cámaras



Proyección 2 cavas



Proyección eje corto



Fig. 6: Estudio para tratamiento percutáneo en CIA. Medición de remanentes septales, septo total y orificio de la CIA en las 3 proyecciones.



Fig. 7: Varón de 41 años asintomático. Remitido desde otro centro para estudio pre-quirúrgico de CIA. Aumento de calibre del tronco de la arteria pulmonar y marcada dilatación del ventrículo derecho. CIA tipo ostium secundum. Medidas en proyección dos cavas.

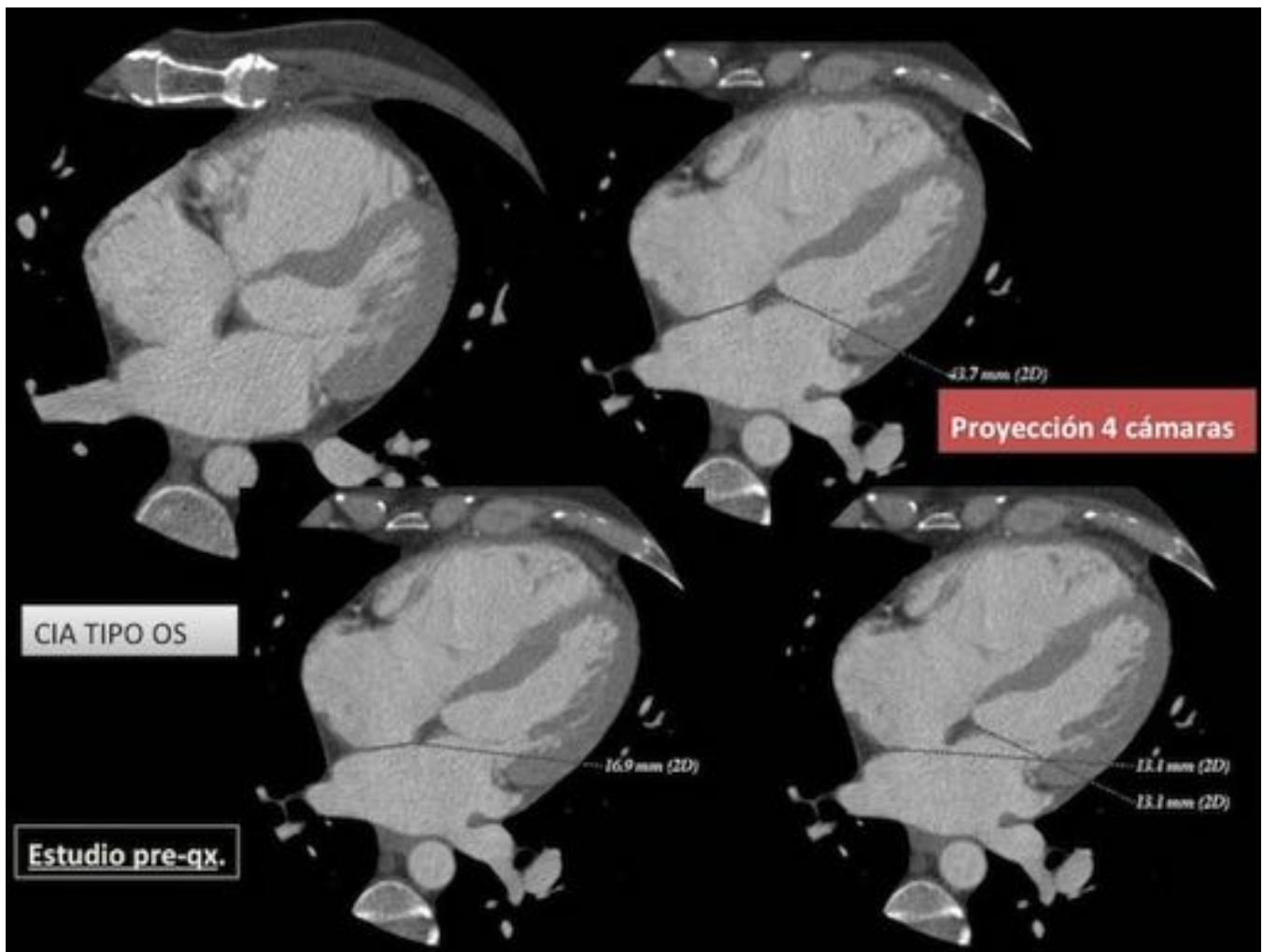


Fig. 8: Mismo paciente que figura 7. CIA tipo ostium secundum. Medidas en proyección de cuatro cámaras.

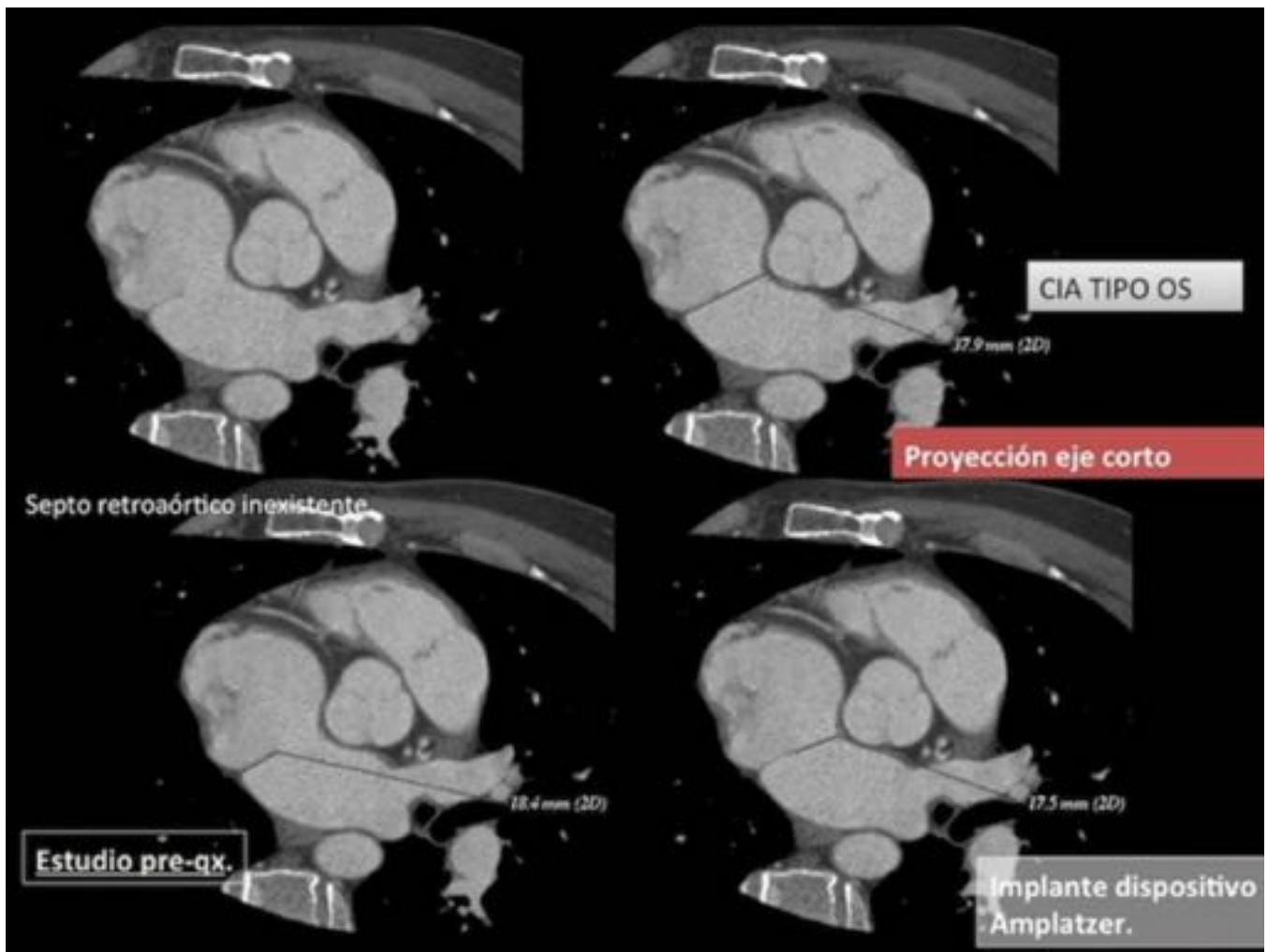


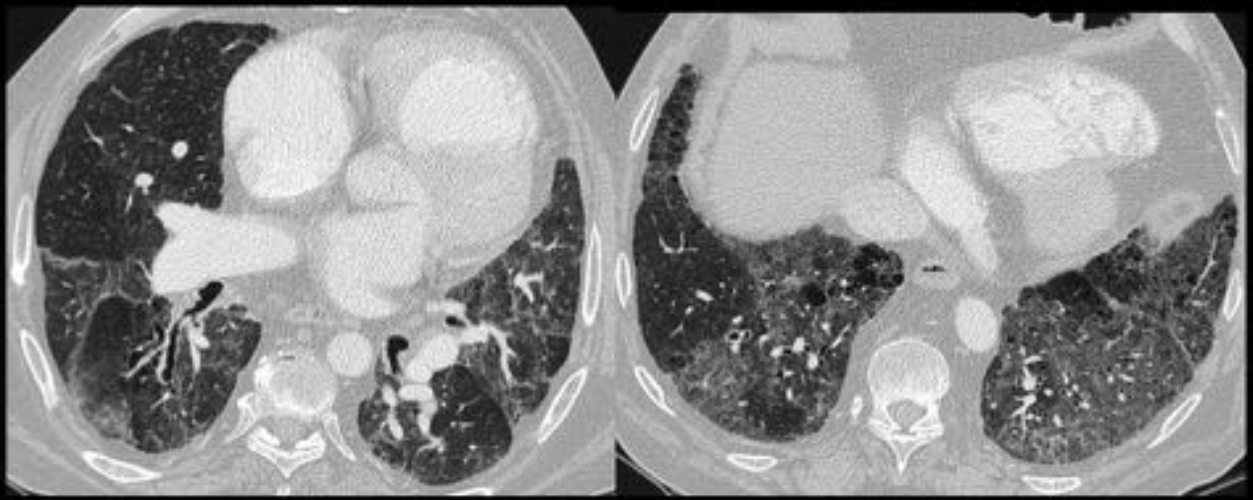
Fig. 9: Mismo paciente que figura 7. CIA tipo ostium secundum. Medidas en proyección eje corto.



Fig. 10: Varón de 44 años que consulta por palpitaciones. CIA tipo ostium secundum grande. Se toman medidas del septo total, de la CIA y de los remanentes septales en las tres proyecciones habituales. Marcada dilatación de cavidades derechas, del tronco de la arteria pulmonar y de ramas pulmonares.



Fig. 11: Varón de 69 años, que presentó dos episodios sincopales. CIA tipo ostium secundum. Se toman medidas del septo total, de la CIA y de los remanentes septales en las tres proyecciones habituales. Cavidades derechas dilatadas.



Imágenes en plano axial de ambos lóbulos inferiores en las que se observan extensas áreas parcheadas en vidrio deslustrado así como aumento de calibre de las ramas arteriales intrapulmonares.

Fig. 12: Paciente con diagnóstico de neumopatía intersticial con hipertensión pulmonar severa secundaria. Es remitido a nuestro centro para valoración de trasplante pulmonar.

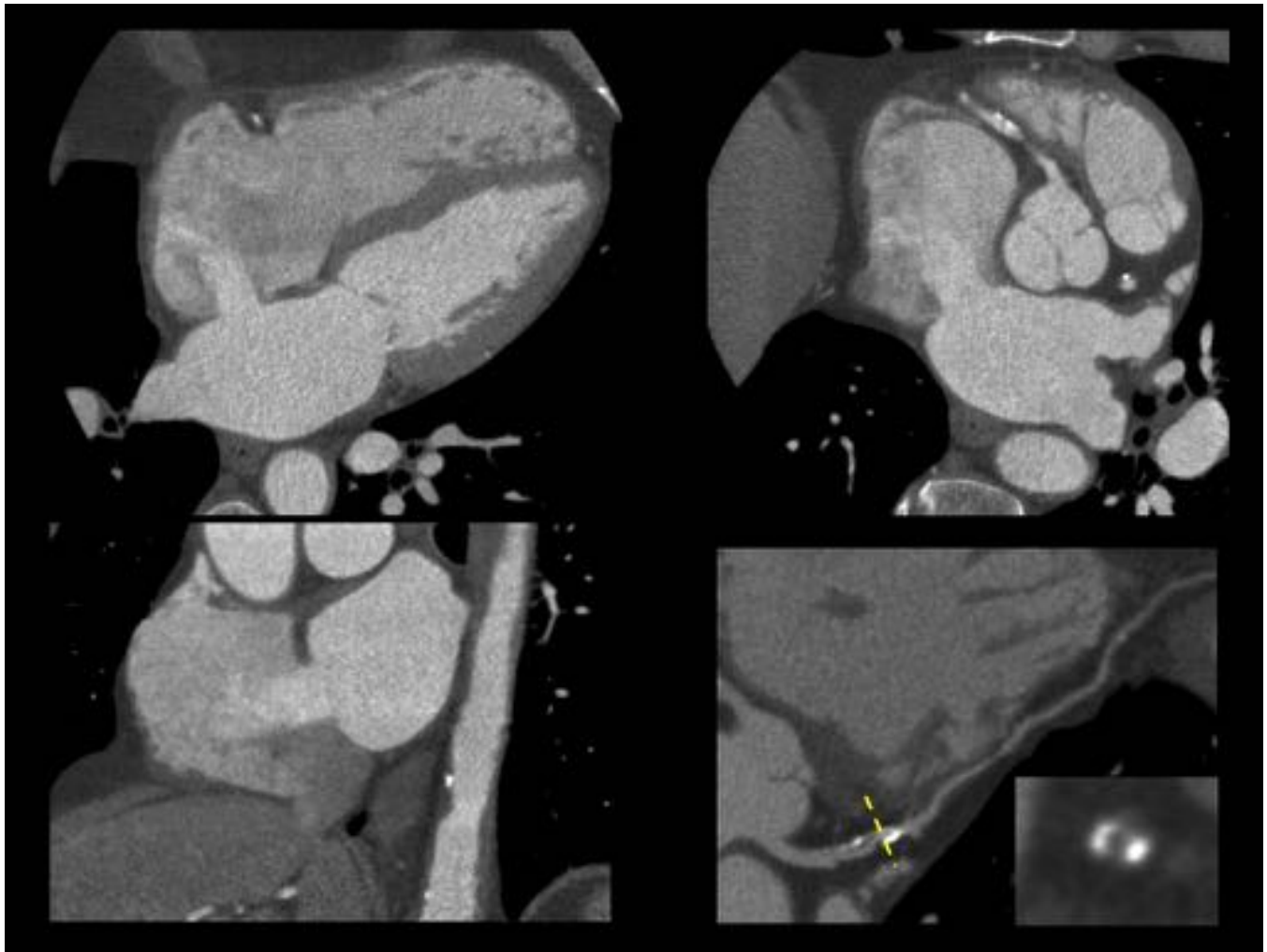


Fig. 13: El paciente anterior se diagnosticó de CIA tipo ostium secundum, y además se confirmó enfermedad coronaria.

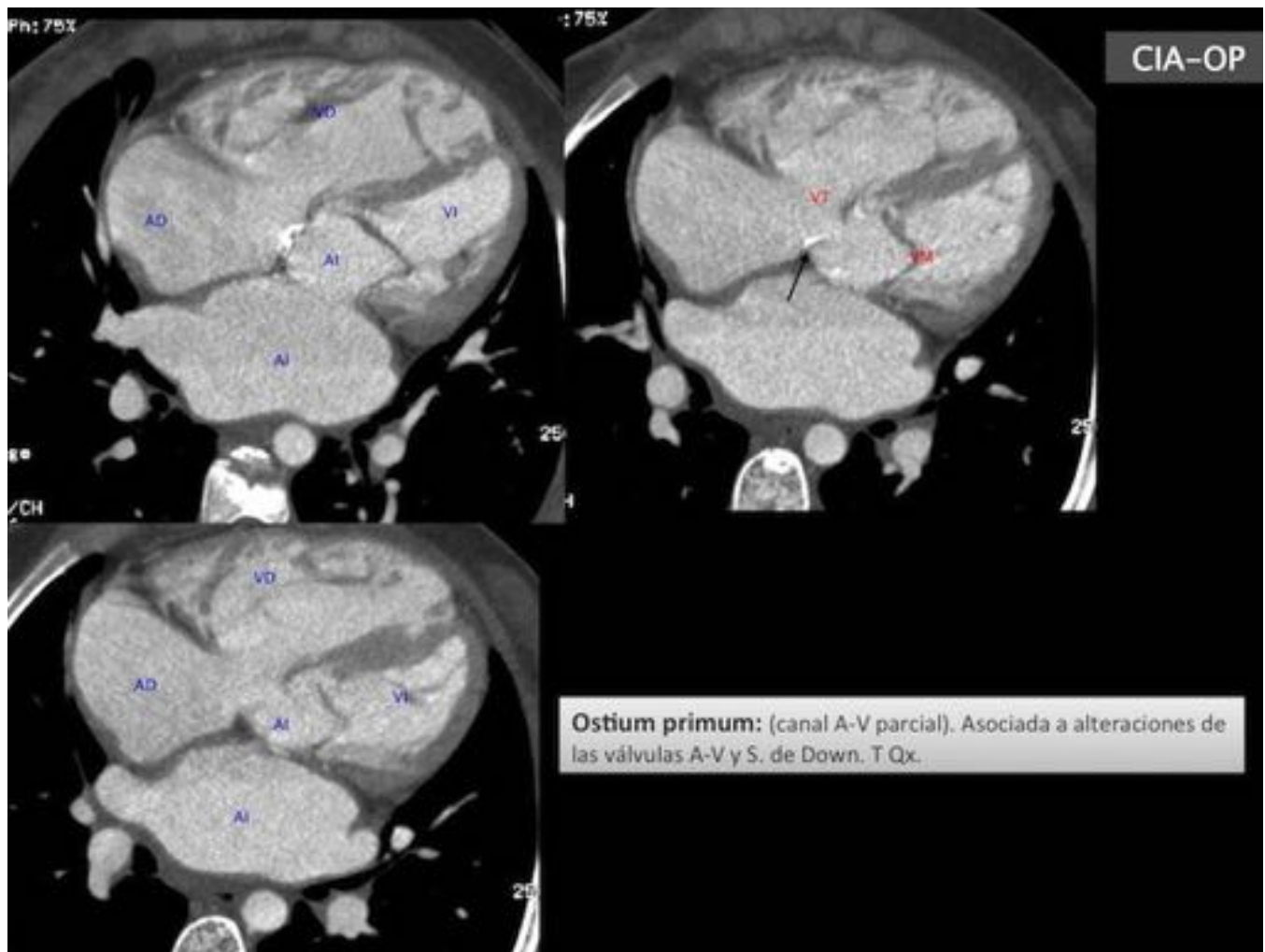


Fig. 14: Mujer de 16 años diagnosticada de Coartación aórtica severa y Canal A-V forma parcial. A los 12 años es intervenida de CIA ostium primum y “cleft” (hendidura) mitral.

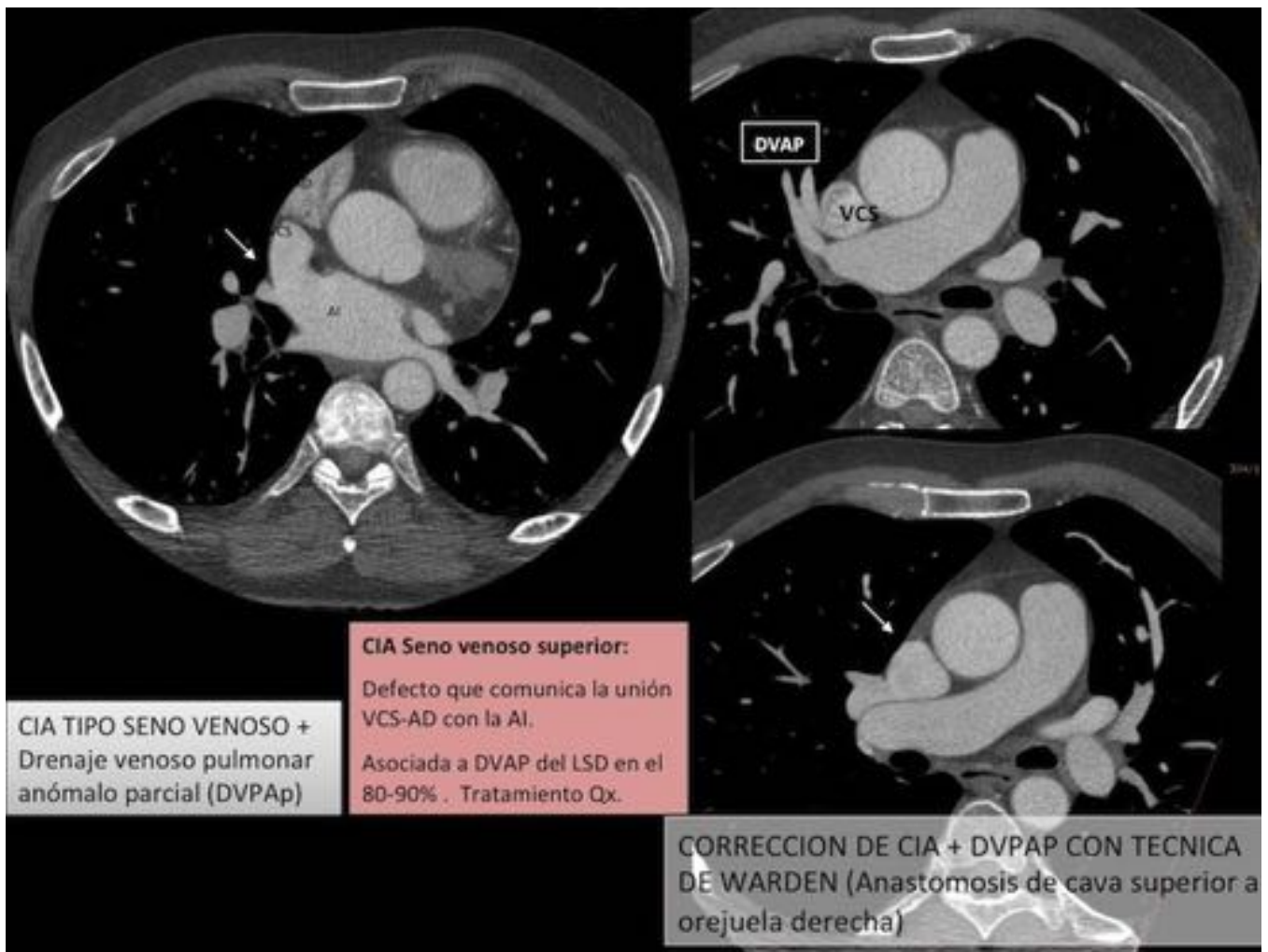


Fig. 15: Varón de 47 años con mareos inespecíficos. En ecocardiografía, dilatación de ventrículo derecho. Se observa una CIA tipo seno venoso y un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (la vena del LSD drena en la VCS).

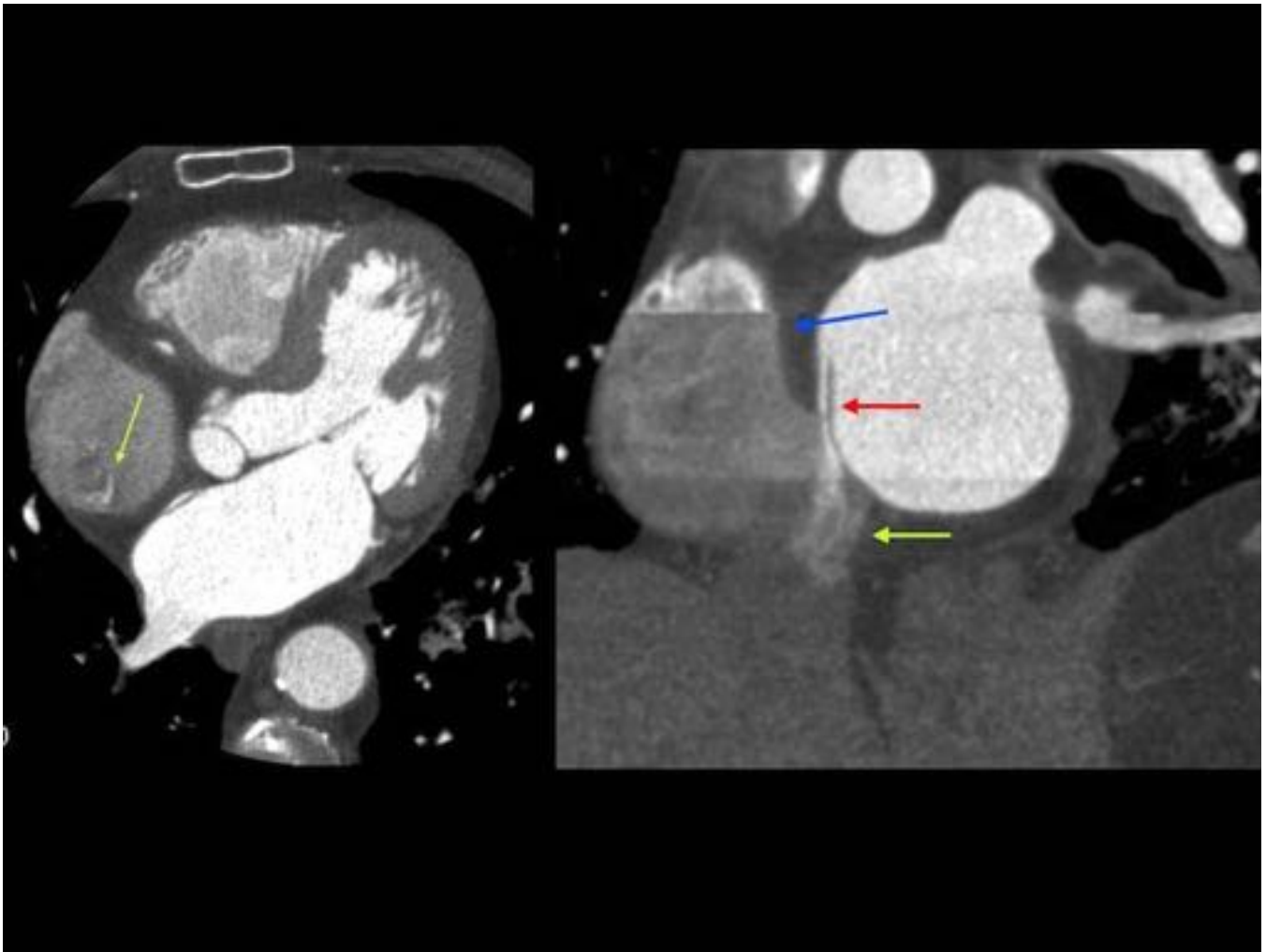


Fig. 16: Foramen oval permeable (FOP). Se observa un jet de contraste desde la AI hacia AD y vena cava inferior.



-Morfología.
-Diámetro mínimo en arteria pulmonar.
-Diámetro en aorta.
-Longitud ductus.

-Medidas tronco y arterias pulmonares principales.
-Medidas aorta (a la altura de la arteria pulmonar derecha, ao preductal, ductal, descendente postductal y distal).

Fig. 17: Mujer de 27 años con clínica de disnea de esfuerzo. Diagnóstico de DAP en otro centro. Ingresa para cierre percutáneo. Se visualiza un pequeño ductus arterioso persistente.

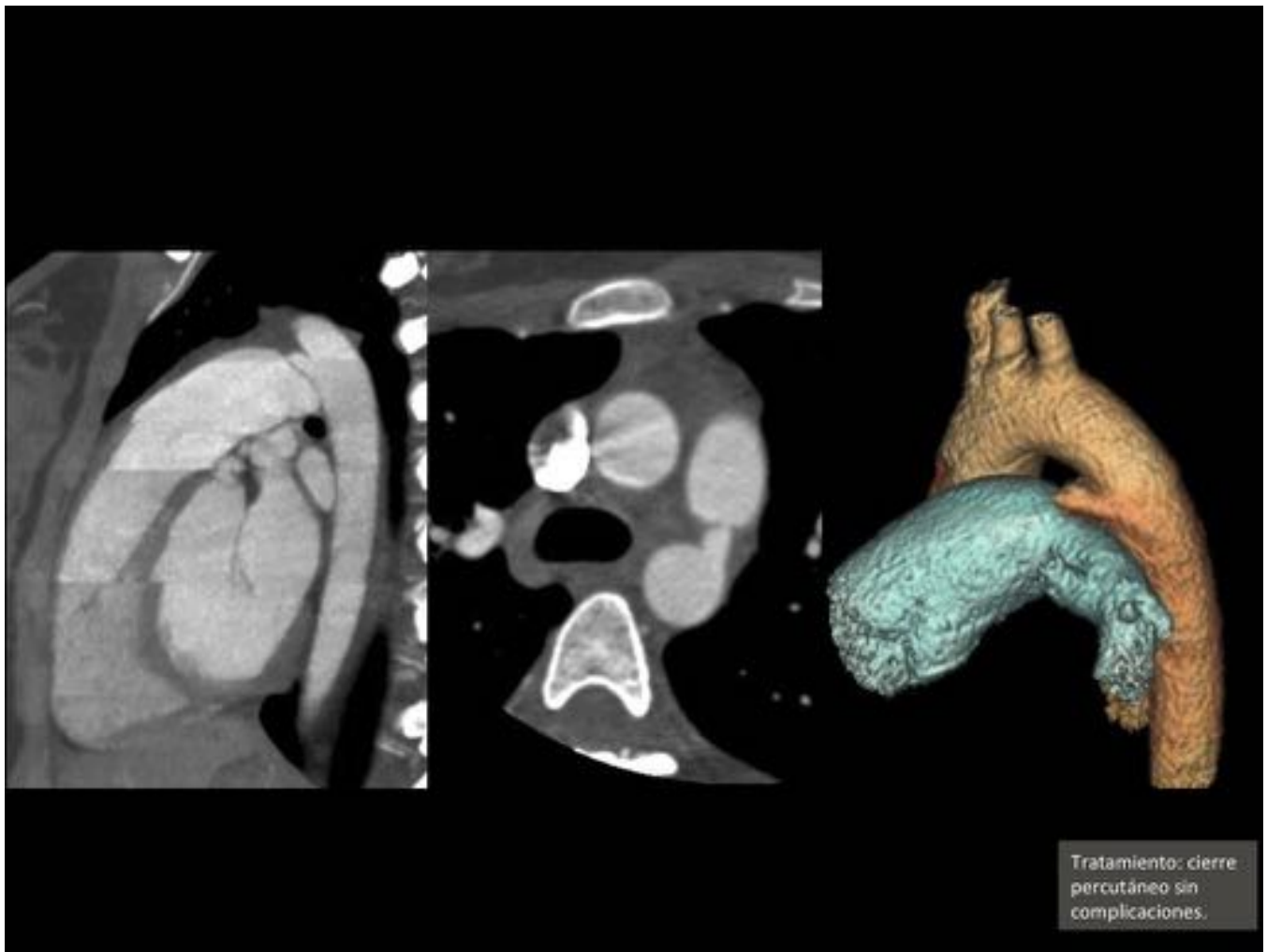


Fig. 18: Mujer de 16 años en estudio por soplo sistólico auscultado en la exploración por un cuadro catarral. Es diagnosticada de ductus arterioso persistente.

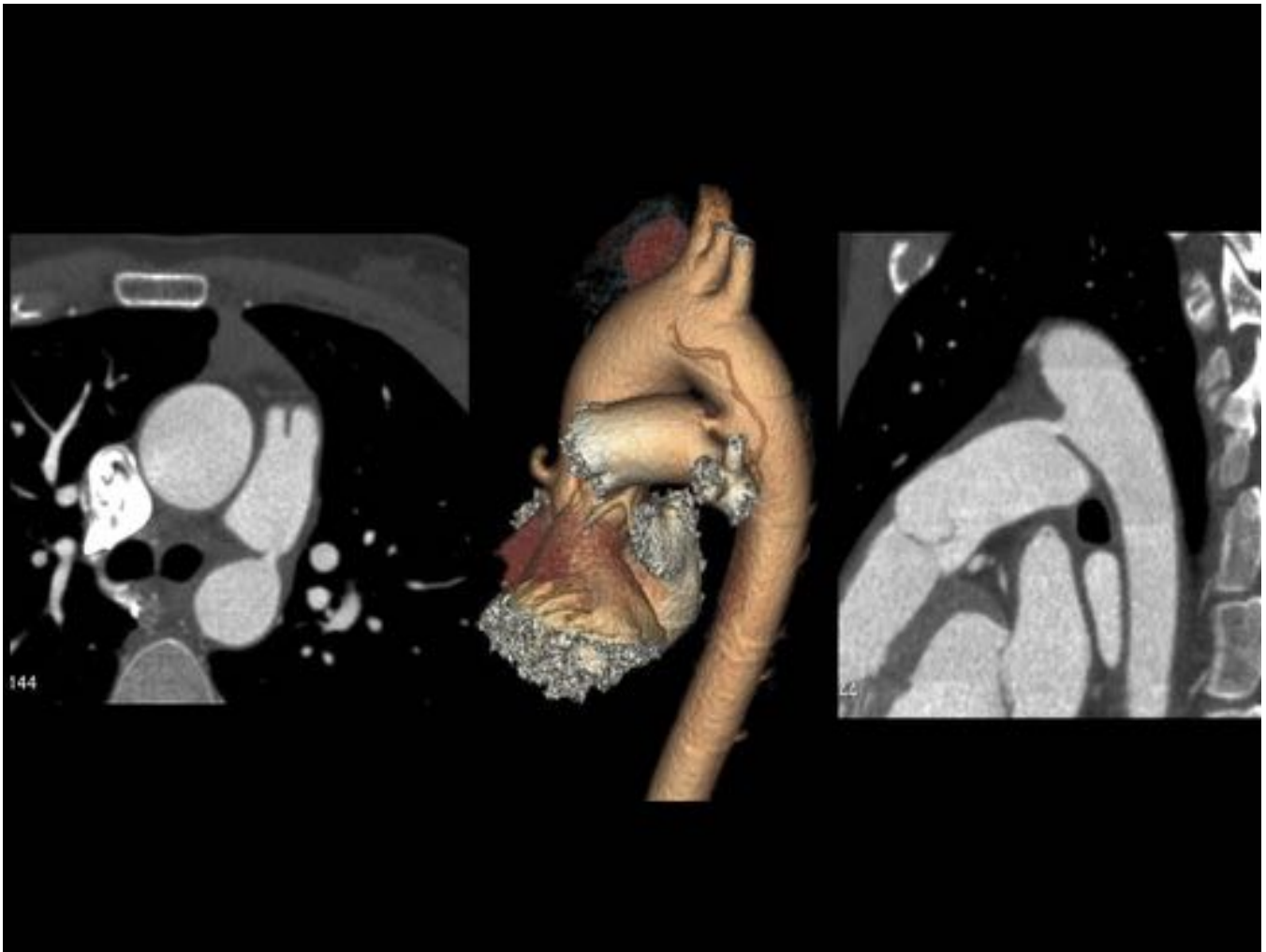


Fig. 19: Mujer de 30 años que ingresa para cierre programado de DAP.

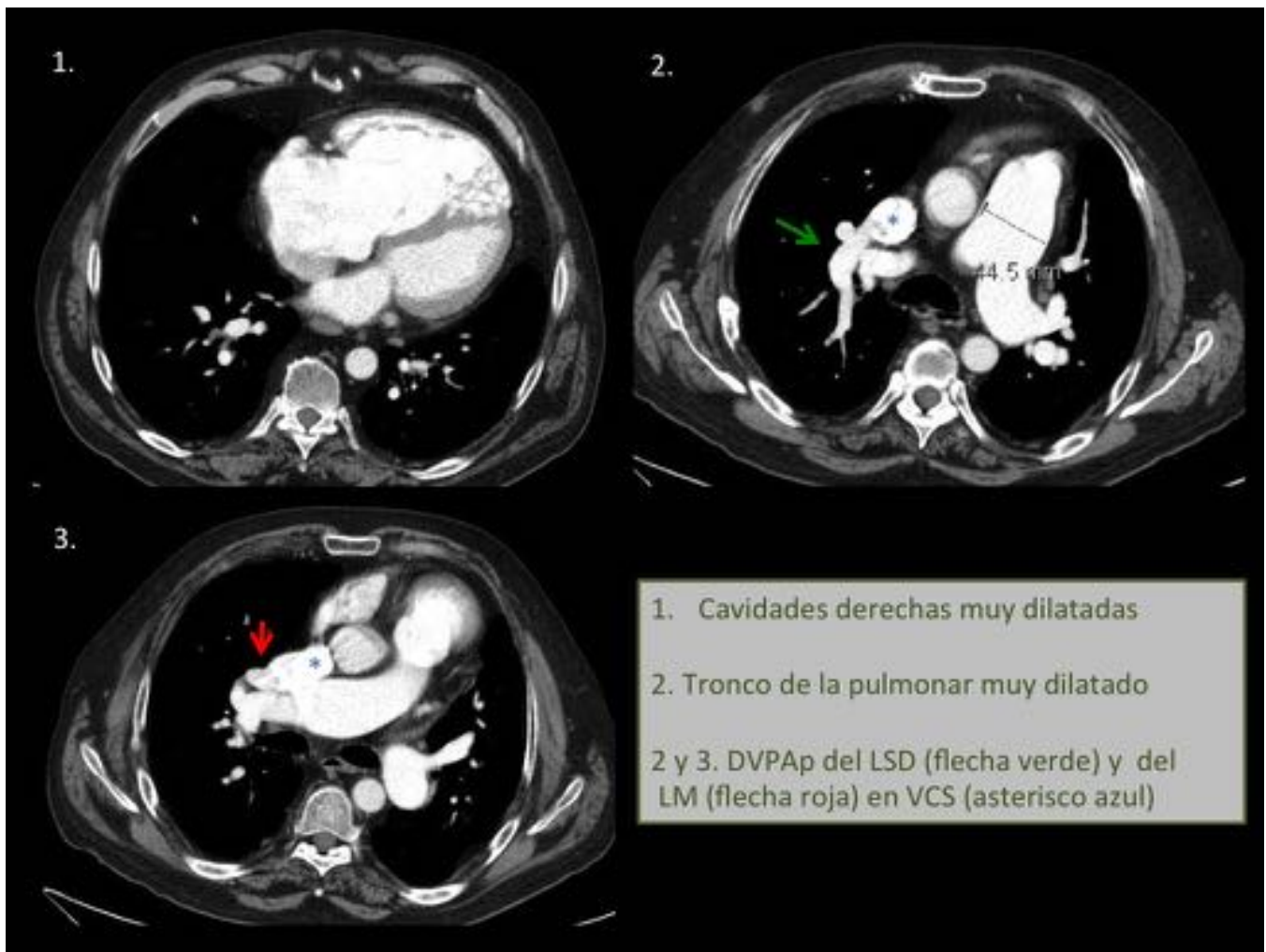


Fig. 20: Paciente con hipertensión pulmonar que presenta cavidades derechas y tronco de la arteria pulmonar muy dilatados. Se observa un DVPAp.



Fig. 21: Mismo paciente que figura anterior. También se observa DVPAp en el pulmón izquierdo. Diagnóstico final: HTP secundaria a DVPAp severo.

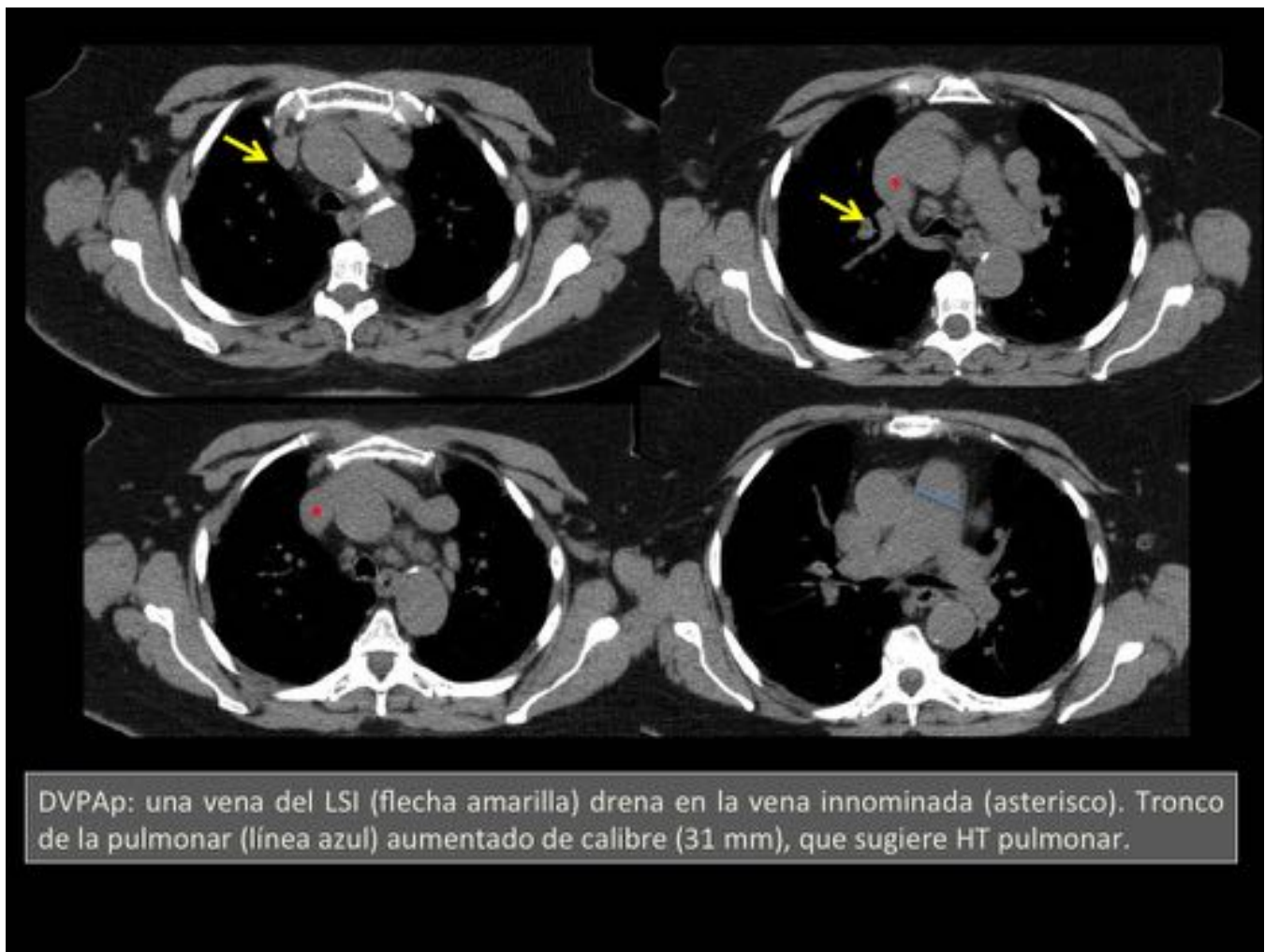


Fig. 22: Mujer de 77 años, diagnosticada de bronquiectasias. Incidentalmente se observa un DVPAP (una vena del LSI drena en la vena innominada). Tronco de la pulmonar aumentado de calibre, que sugiere HTP.

Conclusiones

Ante un paciente adulto con hipertensión pulmonar de origen no filiado, tenemos que descartar la existencia de una cardiopatía congénita como causa de la sobrecarga de volumen: CIA, CIV, foramen oval permeable, ductus arterioso persistente o DVPAP.

El radiólogo y la utilización de la TC, tienen un importante y creciente papel en la valoración de las cardiopatías congénitas (algunas pueden pasar desapercibidas en la ecocardiografía, como el DAP, la CIA tipo seno venoso y el DVPAP):

- La TC es una buena herramienta para el estudio morfológico de las cavidades cardíacas y de los septos interauricular e interventricular.
- Es muy importante valorar de forma sistemática el tamaño y morfología de las cámaras cardíacas, septos, el grosor de las paredes y las conexiones venosas y arteriales.
- Patologías asociadas.

- Planificación quirúrgica.
- Seguimiento postquirúrgico.

Bibliografía / Referencias

- Navallas M, Orenes P, Sánchez Nistal MA, Jiménez López Guarch C. Cardiopatías Congénitas en el adulto. Aportaciones de la Tomografía Computarizada Multidetector. Radiología 2010;52(4):288-300.
- Gaca AM, Jagers JJ, Dudley LT, Bisset III GS. Repair of Congenital Heart Disease: A Primer Part 1. Radiology 2008;247:617-631.
- Leschka S, Oeschlin E, Hussman L et al. Pre- and PostOperative Evaluation of Congenital Heart Diseases in Children and Adults with 64-Section CT. Radiographics 2007;27:829-846.
- J.L. del Cura, S. Pedraza, A.Gayete, Radiología Esencial Seram, Capítulo 28. Año 2010.
- Ryan McNicholas, Anatomía para el diagnóstico radiológico Marbán, Capítulo 1. Año 2008.
- Chantale Lapierre, Julie Dery, Ronald Guérin, Josee Dubois. Segmental approach to imaging of congenital heart disease, Radiographics 2010.