

CAMBIOS EN EL ESPECTRO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO: RETOS DEL RADIÓLOGO ACTUAL

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Carmen Biurrún Mancisidor, Juan Vega Eraso, Gonzalo Vega-Hazas Porrua, Ane Ugarte Nuño, Amaia Goienetxea Murgiondo, Virginia Gómez Usabiaga

Objetivos Docentes

- 1/ Constatar el progresivo aumento de las cardiopatías congénitas (CC) que alcanzan la vida adulta, en particular aquellas que han recibido algún tipo de intervención terapéutica en la infancia.
- 2/ Acercar al radiólogo esta nueva patología, que abarca lesiones residuales, secuelas y complicaciones de dichas cardiopatías.

Revisión del tema

Las cardiopatías congénitas (CC) son enfermedades frecuentes, con una incidencia variable de 4 a 50 casos por cada 1000 recién nacidos vivos. Hasta un 85% sobreviven hasta la edad adulta, la mayoría gracias a procedimientos terapéuticos realizados en la infancia.

La mayoría de casos llegan tras una paliación o semicorrección quirúrgica, que les permite la supervivencia pero no modifica la alteración estructural básica y añade los cambios estructurales introducidos por la cirugía.

Son pocas las intervenciones terapéuticas totalmente curativas (la ligadura de un ductus, el cierre de una CIA tipo ostium secundum a una edad temprana, o el cierre de una CIV). En la mayoría de casos, los procedimientos quirúrgicos o intervencionistas son sólo reparativos, y en otros casos tienen un carácter paliativo.

Esto significa que la mayoría de pacientes con CC intervenidas durante la edad pediátrica presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones a lo largo de su vida.

Consideramos RESIDUOS aquellas alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica. También se incluyen como residuos las alteraciones neurológicas o sistémicas que permanecen tras la intervención.

SECUELAS son aquellas alteraciones cardiovasculares nuevas que se producen como consecuencia necesaria de la reparación.

Por el contrario, COMPLICACIONES son aquellas alteraciones cardiovasculares o sistémicas no

deseadas, que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos o aparecer de forma espontánea en el curso de la evolución natural.

El diagnóstico correcto y precoz de las CC permite realizar un tratamiento médico y/o quirúrgico adecuado y aumentar la supervivencia de estos pacientes.

1/ La US TRANSTORÁCICA es la técnica de imagen de primera elección para el diagnóstico y control evolutivo de las CC, sobretodo en la edad pediátrica. Sin embargo, en los adultos tiene limitaciones, debidas, entre otros factores, a limitaciones de la ventana acústica por la constitución del paciente, enfermedades pulmonares asociadas o cirugías previas.

2/ La RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) es idónea en el estudio de la patología cardíaca y vascular y constituye una técnica complementaria a la US cuando ésta no es concluyente. De hecho, el diagnóstico y control de las CC constituyen una de las indicaciones más aceptadas de la RM. Las limitaciones de la RM se producen particularmente en adultos con CC que han sufrido corrección quirúrgica y que tienen marcapasos o desfibriladores que contraindican la técnica. La claustrofobia y el acceso limitado continúan siendo limitaciones. Además, está limitada en la evaluación de pulmones y vía aérea.

3/ El TC MULTIDETECTOR CON SINCRONIZACIÓN CARDÍACA proporciona una excelente demostración 3D de las estructuras cardiovasculares en pacientes con CC. Aunque requiere radiación ionizante, la marcada reducción en el tiempo de exploración a menudo obvia la necesidad de sedación (precisada en la US trasesofágica y a veces en la RM).

Las limitaciones de esta técnica incluyen una frecuencia cardíaca alta y las arritmias, serias limitaciones en la evaluación de adultos con CC, que tienen una alta prevalencia de arritmias.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

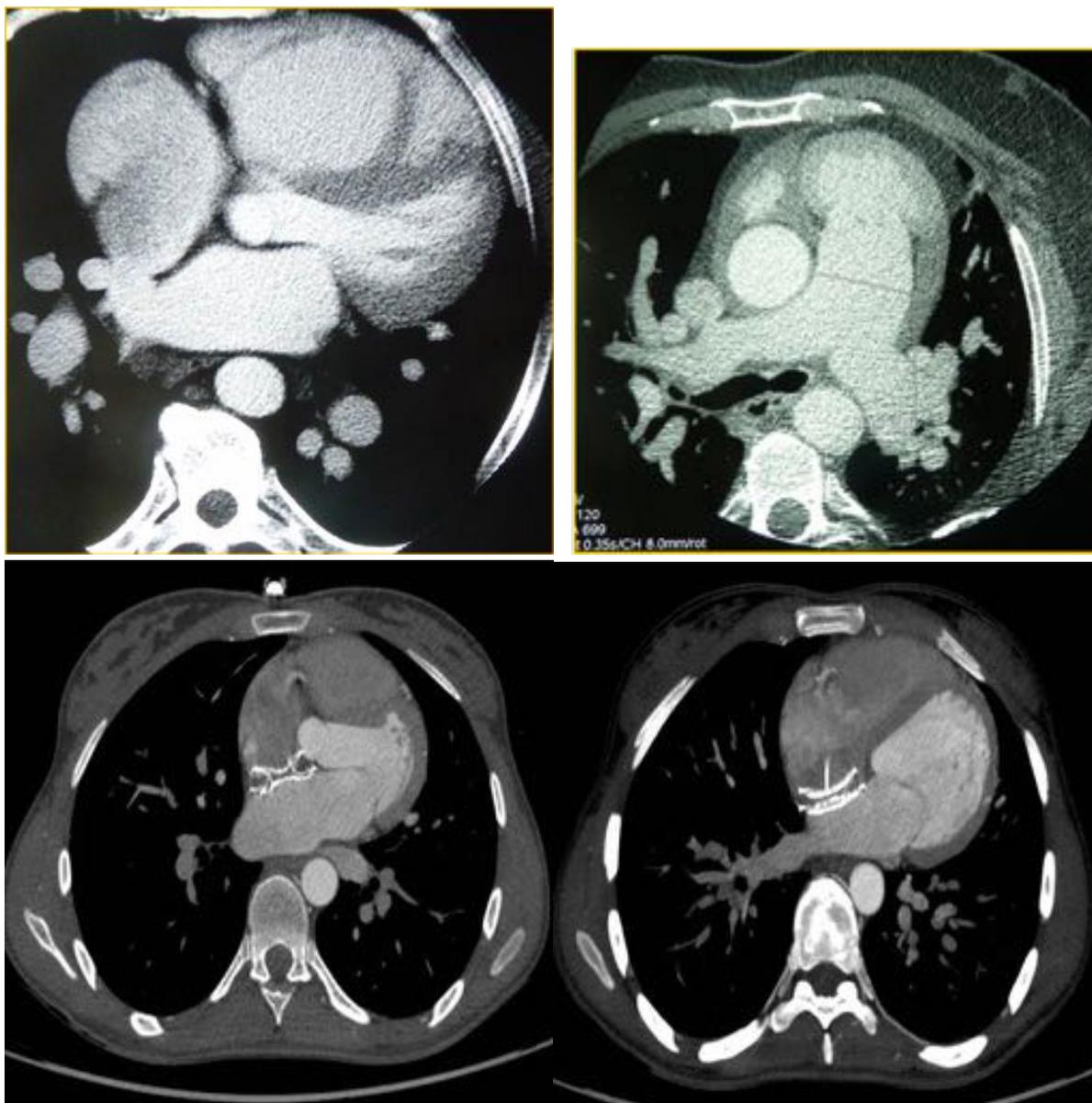
Es una de las cardiopatías más frecuentes que llega a la edad adulta sin ser detectada. Supone del 7 al 11% de todas las CC y el 30% de las CC del adulto.

Existen 4 tipos de CIA: OSTIUM PRIMUM (15%), OSTIUM SECUNDUM (75%), SENO VENOSO (5-10%) y SENO CORONARIO (1%).

La CIA tipo seno venoso de la vena cava superior se localiza por debajo del orificio venoso y se suele asociar a un drenaje venoso pulmonar anómalo del pulmón derecho. ([Fig 1](#)) ([Fig 2](#))

([Fig 3](#)) ([Fig 4](#)) ([Fig 5](#)) ([Fig 6](#))



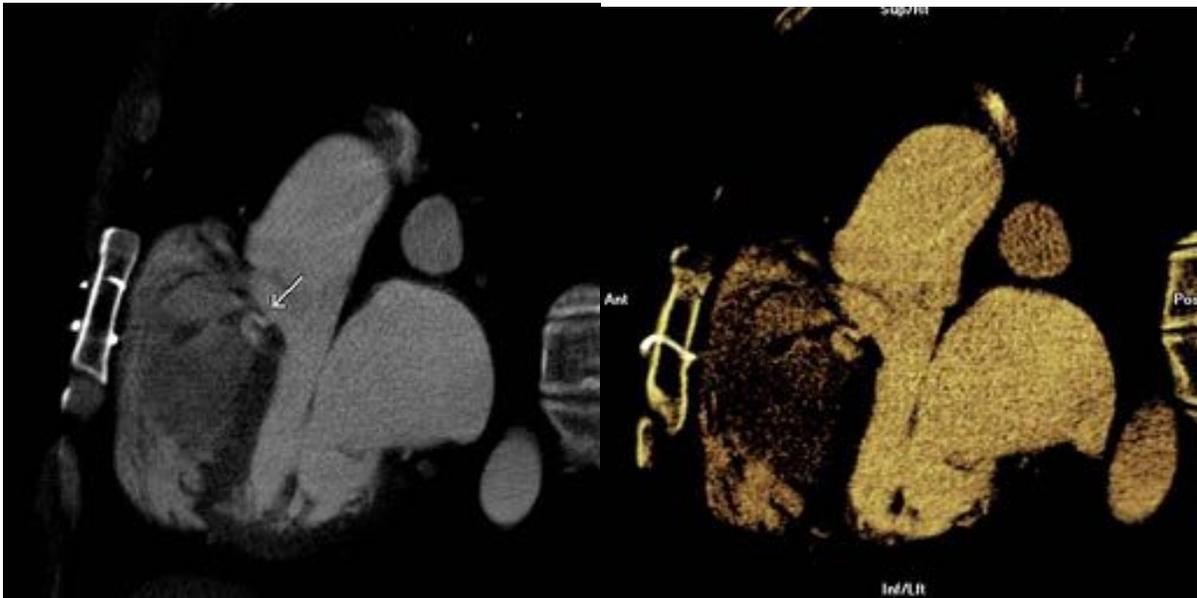
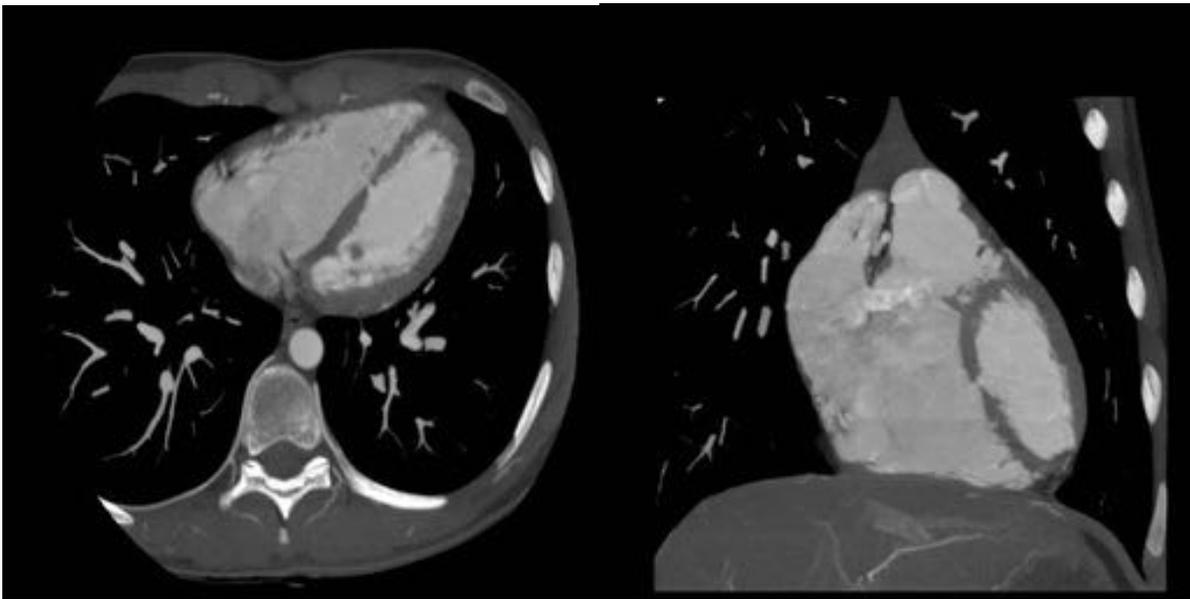


COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

Es la CC más frecuente en niños y adultos jóvenes (20% del total) y con frecuencia forma parte de otras CC más complejas. Las CIV más comunes son la CIV muscular y la CIV membranosa.

La CIV muscular (20%) se encuentra completamente rodeada por miocardio ; la CIV membranosa (70%) se encuentra parcialmente rodeada por una continuidad fibrosa entre las valvas de una válvula arterial y una aurículo-ventricular.

Además, existen CIV por debajo de la válvula pulmonar (5%) o cerca de la válvula tricúspide (entrada) (5%). ([Fig 7](#)) ([Fig 8](#)) ([Fig 9](#)) ([Fig 10](#))



TETRALOGÍA DE FALLOT (TF)

Incluye: CIV no restrictiva, acabalgamiento de la aorta ($< 50\%$), obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (infundibular o valvular), e hipertrofia del ventrículo derecho.

Existen otras malformaciones cardíacas que se pueden asociar a la TF, entre las que destacan las anomalías de las arterias coronarias, el arco aórtico derecho, la CIA, la persistencia de la VCS izquierda...

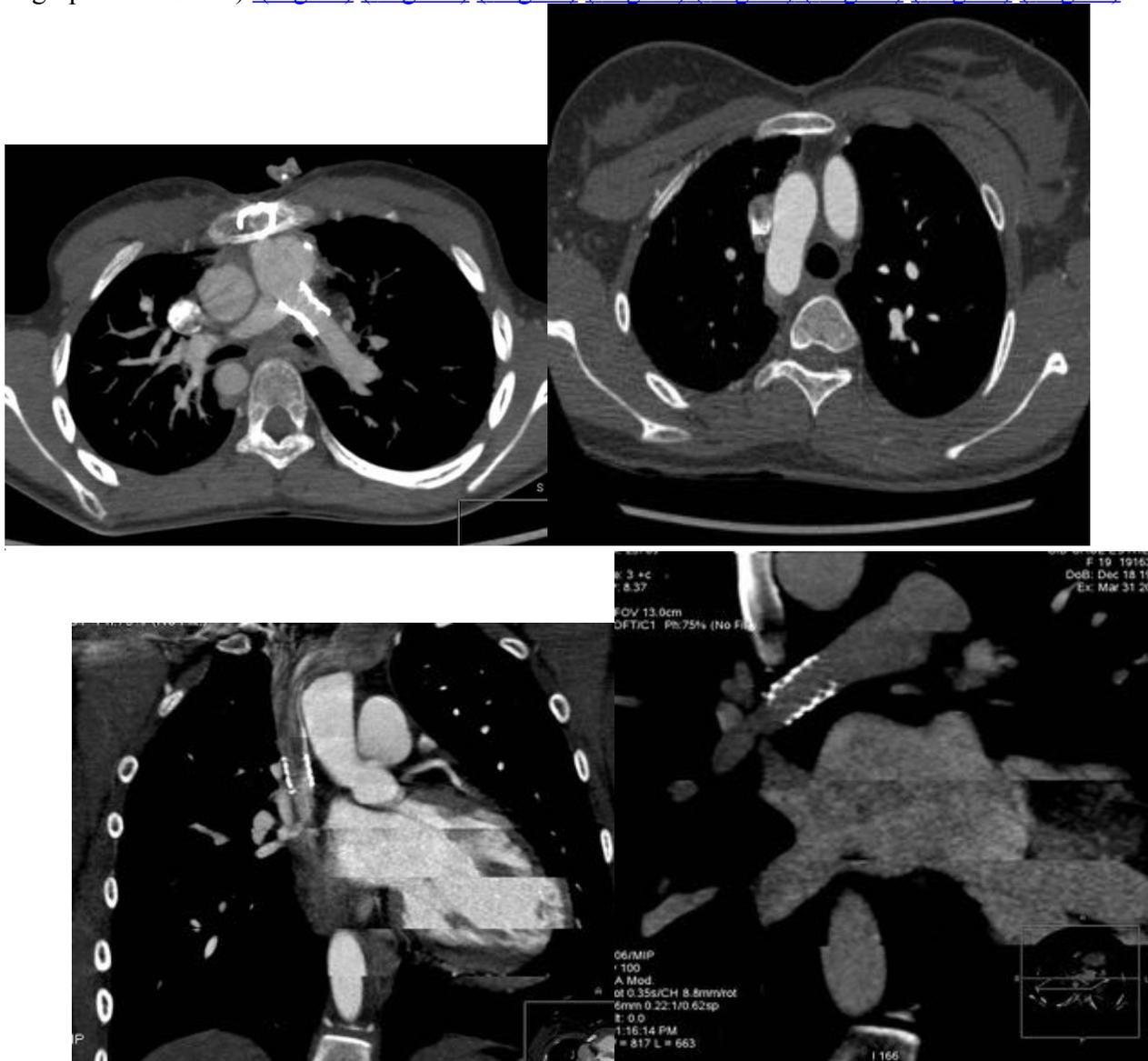
La TF es la CC cianótica más frecuente en el niño. Cada vez son menos los pacientes con TF que llegan a la vida adulta por supervivencia natural, pero son más numerosos los pacientes adultos con TF en seguimiento postquirúrgico.

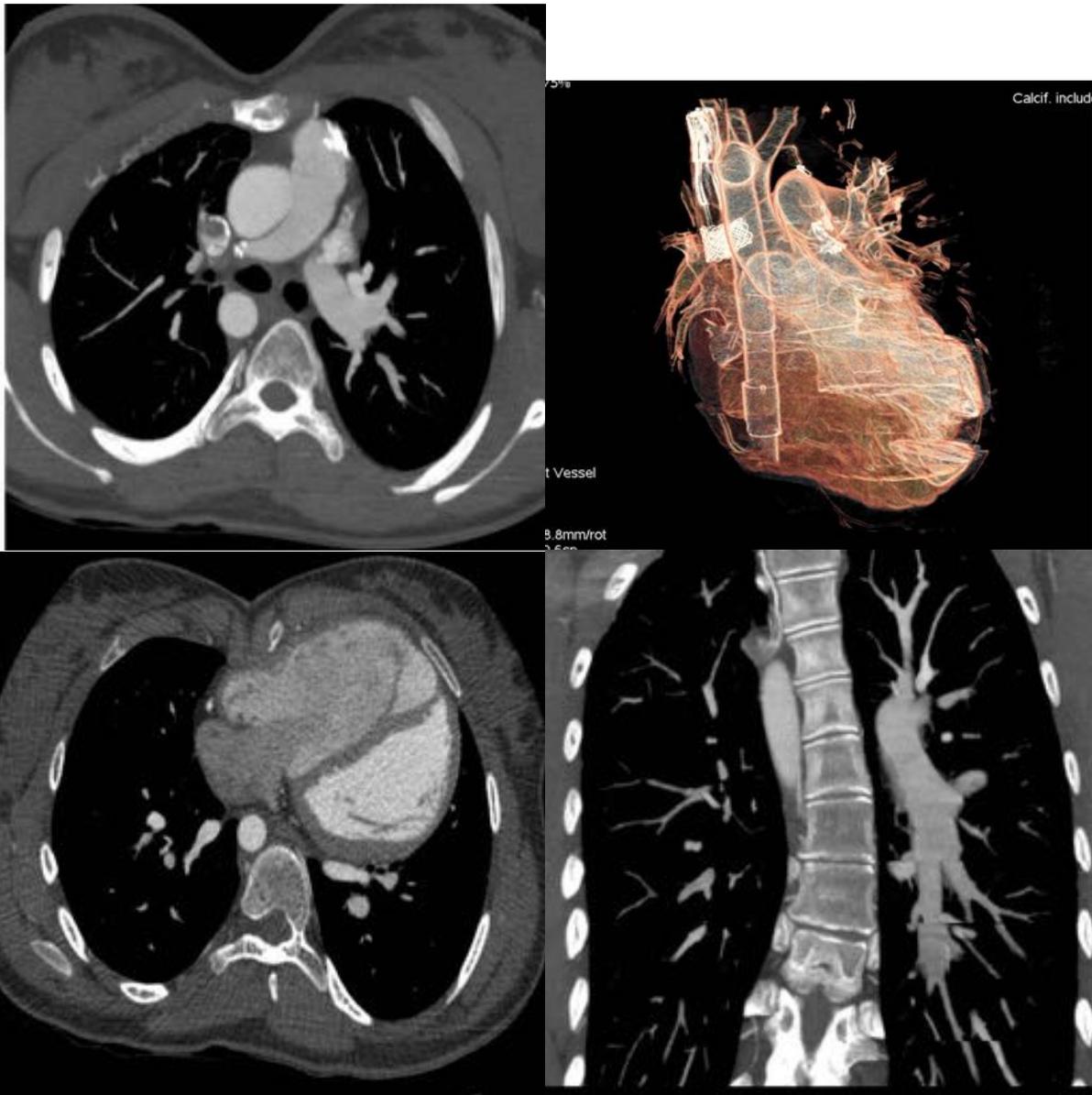
El objetivo de la reparación quirúrgica es el cierre de la CIV y la ampliación del tracto de salida del VD. Existen 2 aproximaciones: 1/ La reparación total precoz y 2/ La creación de un shunt paliativo (Blalock-Taussig) seguida de reparación definitiva.

Entre las complicaciones post-quirúrgicas de la TF destacan:

- 1/ CIV residual
- 2/ Insuficiencia pulmonar, dilatación y disfunción del VD.
- 3/ HT pulmonar.

4/ Estenosis residual o recurrente de las arterias pulmonares (que requerirán cirugía adicional, angioplastia o stent). [\(Fig 11\)](#) [\(Fig 12\)](#) [\(Fig 13\)](#) [\(Fig 14\)](#) [\(Fig 15\)](#) [\(Fig 16\)](#) [\(Fig 17\)](#) [\(Fig 18\)](#)





5/ Arritmias auriculares y ventriculares, muerte súbita...

5/ Insuficiencia tricuspídea, aneurisma del tracto de salida del VD, obstrucción de los shunts, disfunción VI.

Recientes evidencias sugieren que el pronóstico adverso a largo plazo post-quirúrgico se relaciona con la insuficiencia pulmonar crónica, la dilatación del VD y con el deterioro de la función ventricular. La restauración de la función de la válvula pulmonar ha mostrado disminuir el tamaño del VD y mejorar los síntomas. Pero el impacto en la función sistólica del VD, arritmias y tasa de mortalidad no ha sido aún definitivamente demostrado.

TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS (TGA)

2 variantes:

Dextrotransposición (completa) (D- TGA) (5-7%) y Levotransposición (congenitamente corregida) (L- TGA)

DEXTROTRANSPOSICIÓN (D- TGA)

CC más frecuente al nacer (5-8% de todas las CC).

La supervivencia natural es completamente excepcional.

Existe concordancia aurículo-ventricular y discordancia ventrículo-arterial (del ventrículo morfológicamente izquierdo nace la arteria pulmonar y del ventrículo morfológicamente derecho la aorta). Como resultado la circulación sistémica y pulmonar son circuitos independientes cerrados. Para impedir la cianosis y la acidosis metabólica debe mezclarse la sangre a través de una CIV, ductus patente o CIA.

En un tercio de casos asocian CIV o estenosis pulmonar: transposición compleja.

>80% de neonatos tratados quirúrgicamente sobreviven hasta la adolescencia, siendo los mejores resultados aquellos asociados con **LA CORRECCIÓN ANATÓMICA o SWITCH ARTERIAL.**

Entre las complicaciones de esta técnica destacan la estenosis de las arterias coronarias y la dilatación de la raíz de la neoaorta con insuficiencia valvular.

LA CORRECCIÓN FISIOLÓGICA AURICULAR O SWITCH AURICULAR: (Técnicas de Mustard, Senning), presentan secuelas más severas, por el efecto prolongado de la presión sistémica en un ventrículo morfológicamente derecho que puede conducir a dilatación y fallo ventricular derecho e insuficiencia tricuspídea.

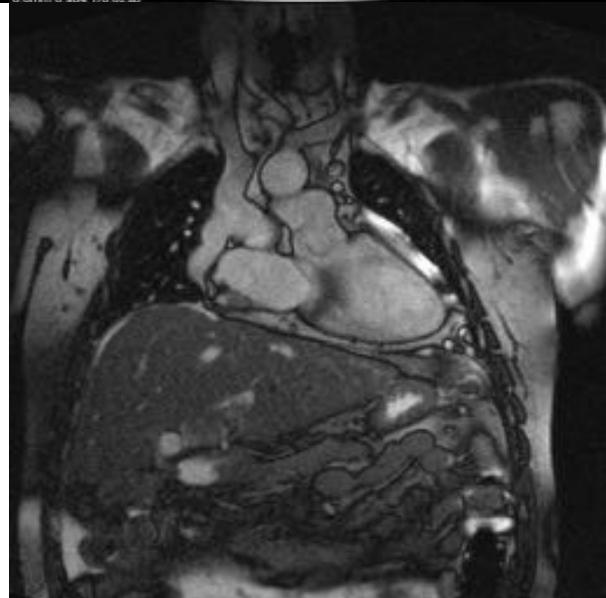
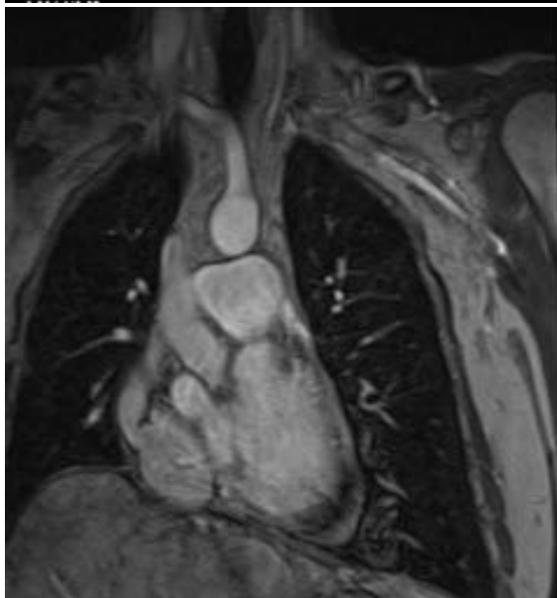
TÉCNICA DE MUSTARD : tras eliminar el septum auricular se crea un baffle con pericardio para dirigir el flujo venoso sistémico desde la AD al VI. Al mismo tiempo, el retorno venoso pulmonar se canaliza al ventrículo morfológicamente derecho.

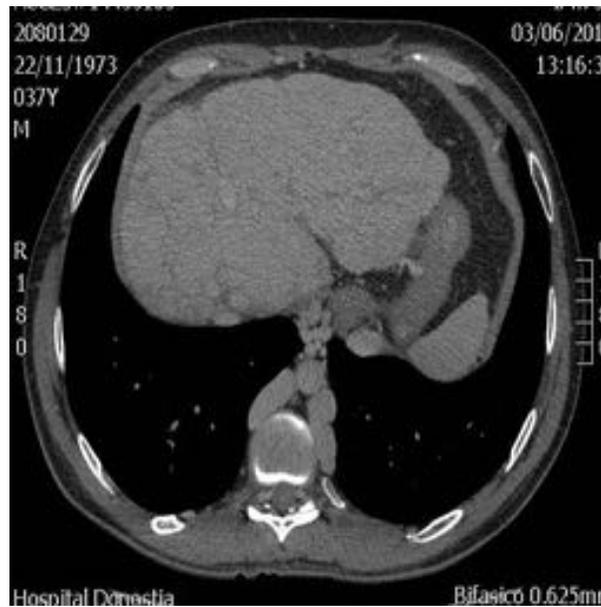
Entre las complicaciones inmediatas del Mustard destacamos la obstrucción y dehiscencia de los baffles auriculares y la obstrucción de la vena cava.

Entre las complicaciones tardías destacan: 1/ Estenosis venosa pulmonar y/o sistémica, 2/ Estenosis crónica de VCS (relativamente asintomática), 3/ Estenosis crónica de VCI (mal tolerada) y que puede conducir a congestión venosa hepática y ascitis y 4/ Arritmias auriculares y ventriculares, complicaciones neurológicas (ictus y trastornos epilépticos, a menudo relacionados con eventos trombóticos).

Finalmente puede ocurrir el fallo ventricular derecho con insuficiencia tricuspídea secundaria. ([Fig 19](#)) ([fig 20](#)) ([Fig 21](#)) ([Fig 22](#)) ([Fig 23](#)) ([Fig 24](#)) ([Fig 25](#)) ([Fig 26](#)) ([Fig 27](#))







TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE LAS GRANDES ARTERIAS (L- TGA)

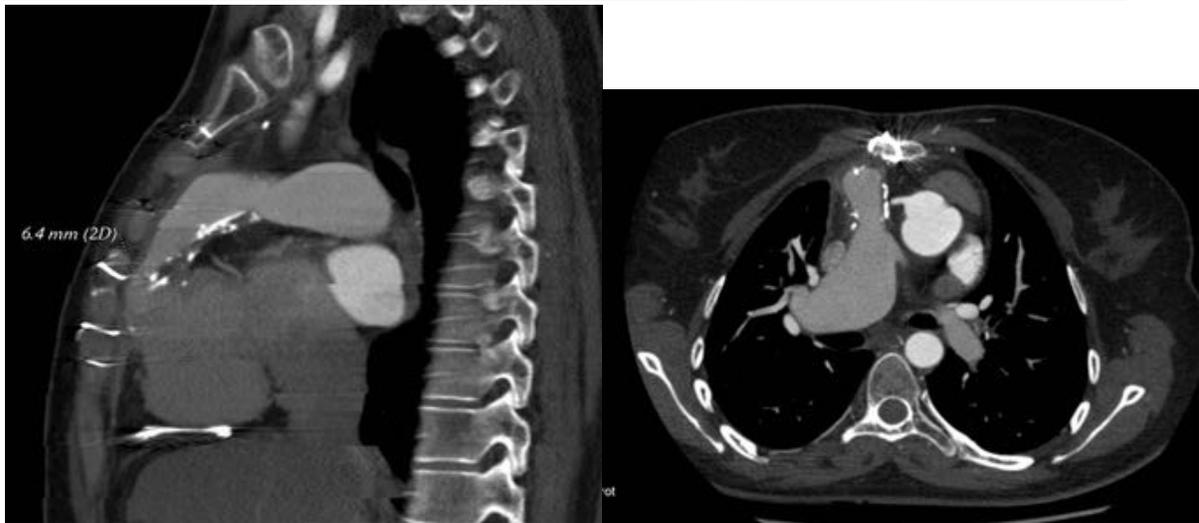
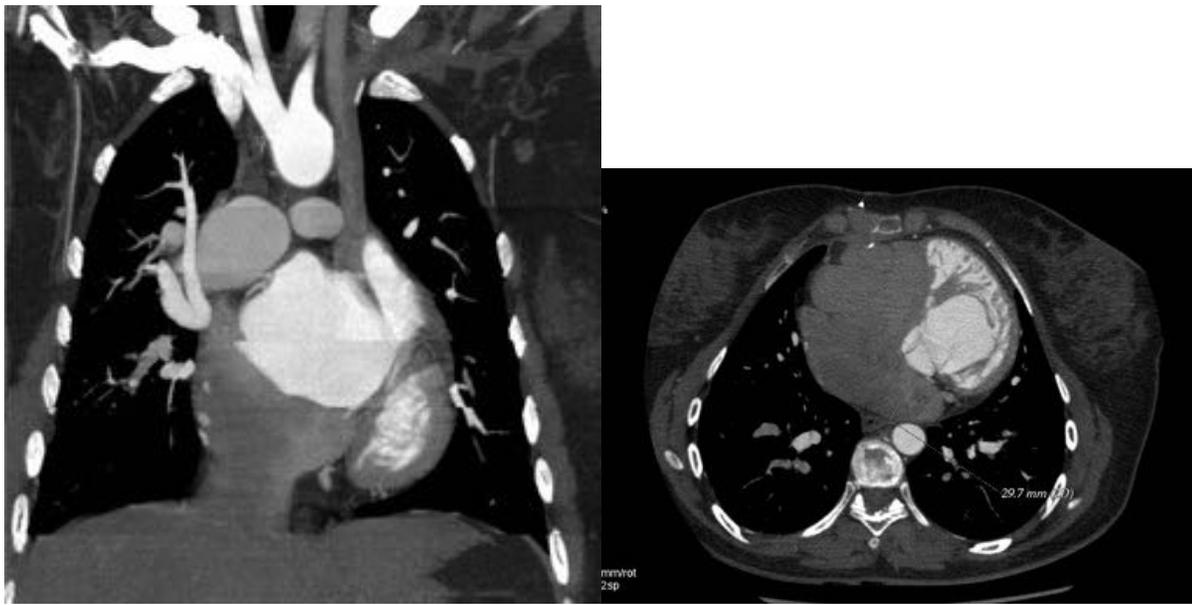
Supone menos del 1% del total de CC..

Encontramos una discordancia aurículo / ventricular y ventrículo / arterial, de modo que la circulación sanguínea está corregida de manera fisiológica, pero es el VD el que actúa como ventrículo sistémico. Se asocia frecuentemente a otras anomalías como: CIV, estenosis pulmonar y anomalías valvulares tipo Ebstein.

En algunos pacientes con TGA y CIV hay algún grado de obstrucción del tracto de salida del VI, a menudo con una válvula pulmonar pequeña y anómala originando estenosis pulmonar (en estos casos la corrección arterial no es recomendable).

Inicialmente se realizaba una corrección auricular, cierre de la CIV y reparación de la obstrucción del tracto de salida del VI, ya sea con resección de la estenosis o colocación de un conducto desde el VI a la arteria pulmonar.

En la **técnica de RASTELLI** se realiza : 1/ Cierre del tracto de salida original del VI con un parche que redirige la sangre desde el VI hacia la aorta y 2/ Creación de un conducto externo entre el VD y la arteria pulmonar. Este procedimiento corrige el patrón anormal de flujo de la TGA a nivel ventricular y permite al VI funcionar como un ventrículo sistémico. ([Fig 28](#)) ([Fig 29](#)) ([Fig 30](#)) ([Fig 31](#)) ([Fig 32](#))



ATRESIA TRICUSPÍDEA

La aurícula morfológicamente derecha no tiene comunicación directa con el VD.

Existen 2 tipos: 1/ Ausencia de conexión aurículo-ventricular (más frecuente) y 2/ Válvula tricúspide atrésica (más raro).

La técnica de FONTAN : se refiere a cualquier técnica que lleve flujo del sistema venoso sistémico a

las arterias pulmonares sin pasar a través del ventrículo.

El procedimiento original consistió inicialmente en la anastomosis de la AD a la arteria pulmonar principal.

Hoy en día la circulación moderna cavo-pulmonar de Fontan se realiza en 2 estadios: 1/ Hemi-Fontan con anastomosis directa de la VCS a las arterias pulmonares y 2/ Conexión de la VCI a las arterias pulmonares con un conducto intraatrial o extracardiaco.

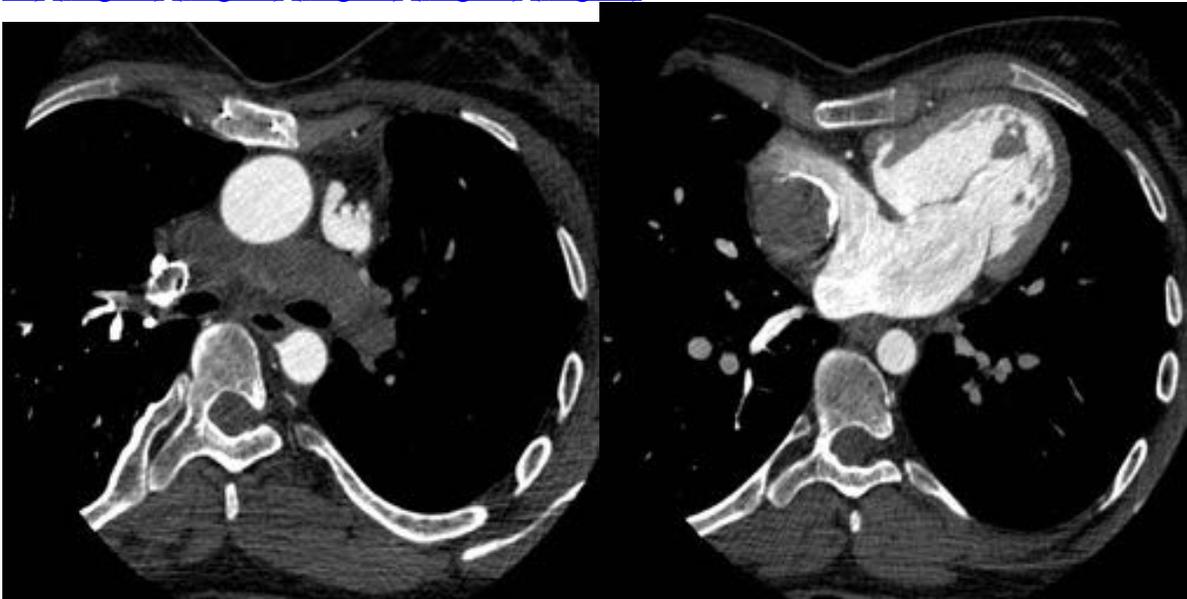
Entre las **COMPLICACIONES TARDÍAS DEL FONTAN** destacan:

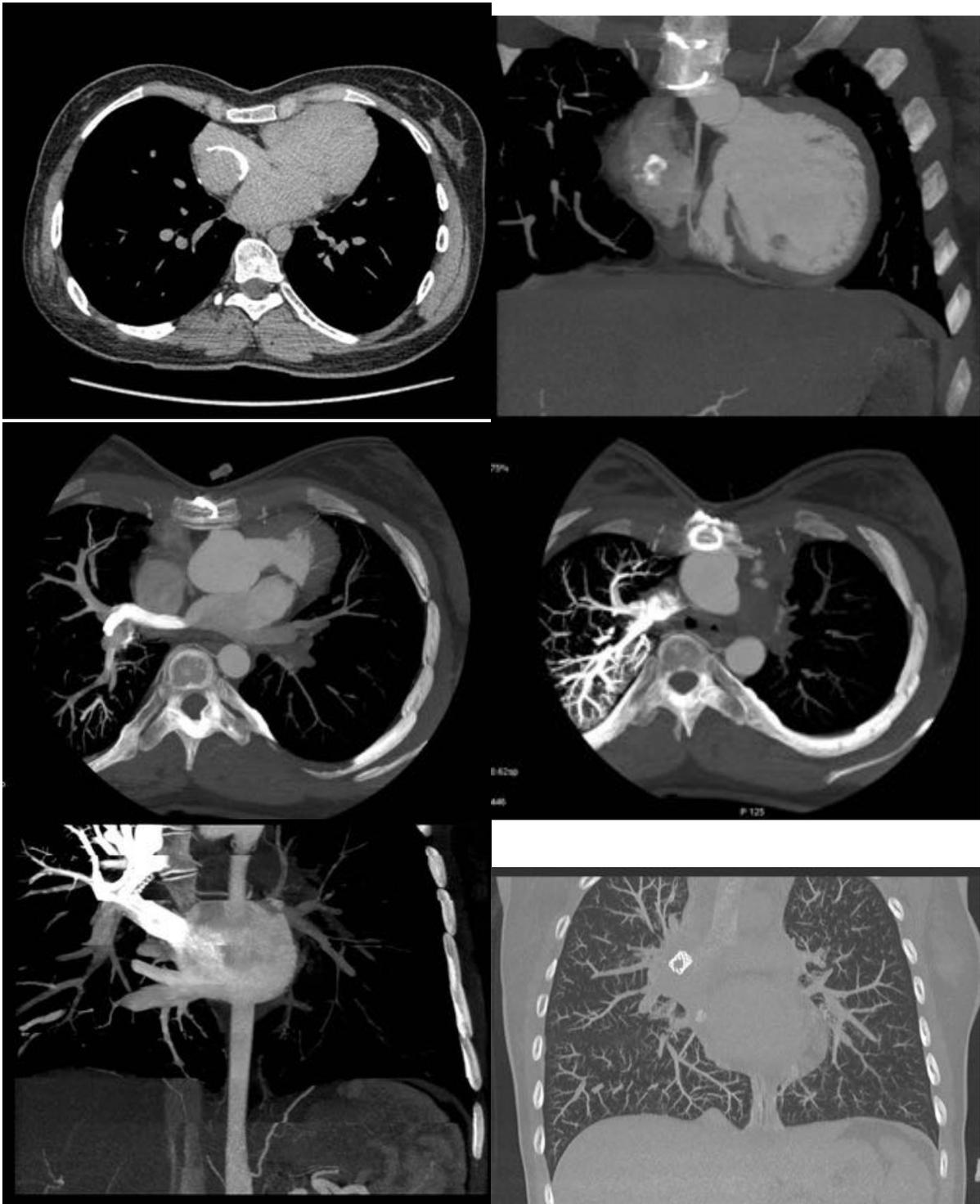
1/ **CARDÍACAS:** (las más frecuentes) e incluyen: fallo ventricular, dilatación AD y arritmias.
2/ **EXTRACARDÍACAS:** el aumento de la presión venosa sistémica causa congestión pasiva hepática, cirrosis, HT portal, riesgo de HCC y desarrollo de shunts sistémico-pulmonares veno-venosos. Existe también aumento del riesgo de desarrollo de malformaciones arterio-venosas pulmonares.

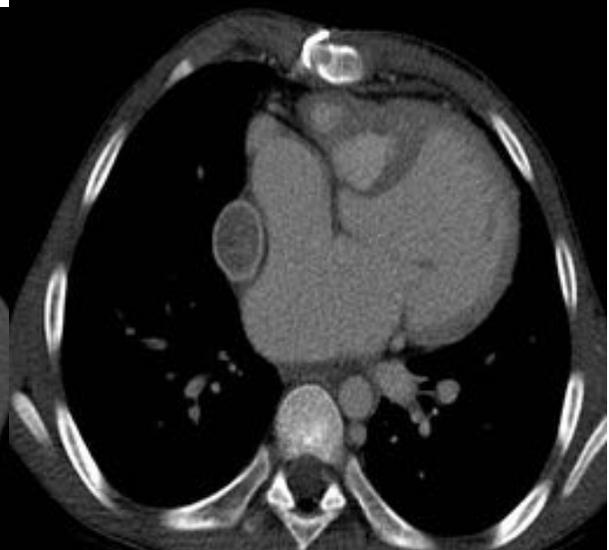
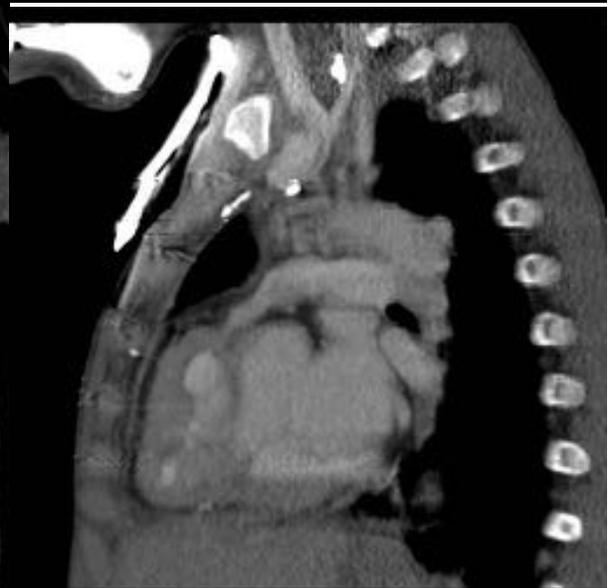
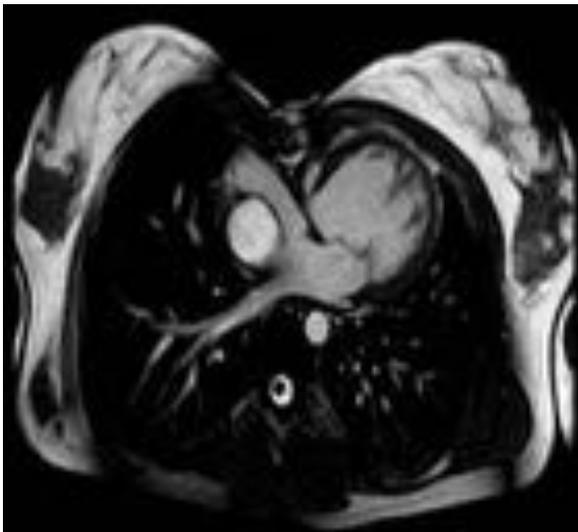
Otra complicaciones menos frecuentes son la ascitis, derrame pleural, enteropatía pierde-proteínas y bronquitis plástica. Más infrecuente son las estenosis de la arteria pulmonar o la HT pulmonar.

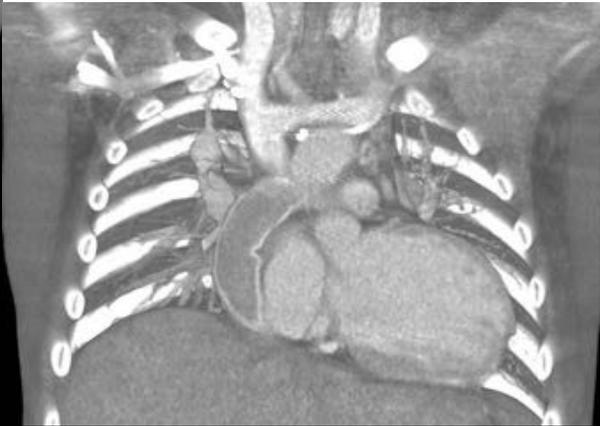
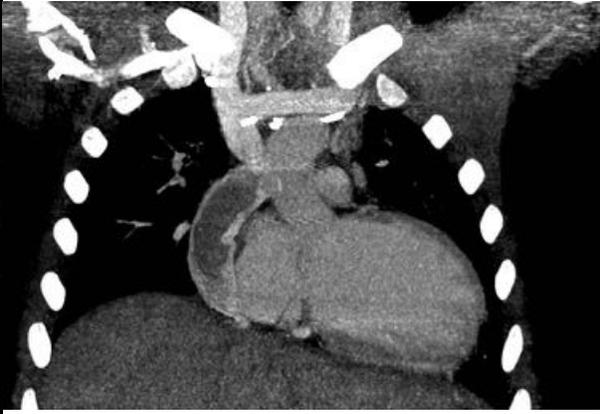
Las conexiones aurículo o cavo-pulmonares pueden obstruirse por estenosis, acodaduras de las arterias pulmonares, calcificación de los conductos, calcificación y rigidez de los materiales protésicos o trombosis intraluminal.

Es una técnica muy sensible a los fenómenos de éstasis por lo que existe un riesgo elevado de complicaciones tromboembólicas. ([Fig 33](#)) ([Fig 34](#)) ([Fig 35](#)) ([Fig 36](#)) ([Fig 37](#)) ([Fig 38](#)) ([Fig 39](#)) ([Fig 40](#)) ([Fig 41](#)) ([Fig 42](#)) ([Fig 43](#)) ([Fig 44](#)) ([Fig 45](#)) ([Fig 46](#)) ([Fig 47](#)) ([Fig 48](#)) ([Fig 49](#)) ([Fig 50](#)) ([Fig 51](#)) ([Fig 52](#)) ([Fig 53](#)) ([Fig 54](#)) ([Fig 55](#)) ([Fig 56](#))











Imágenes en esta sección:



Fig. 1: CIA tipo seno venoso

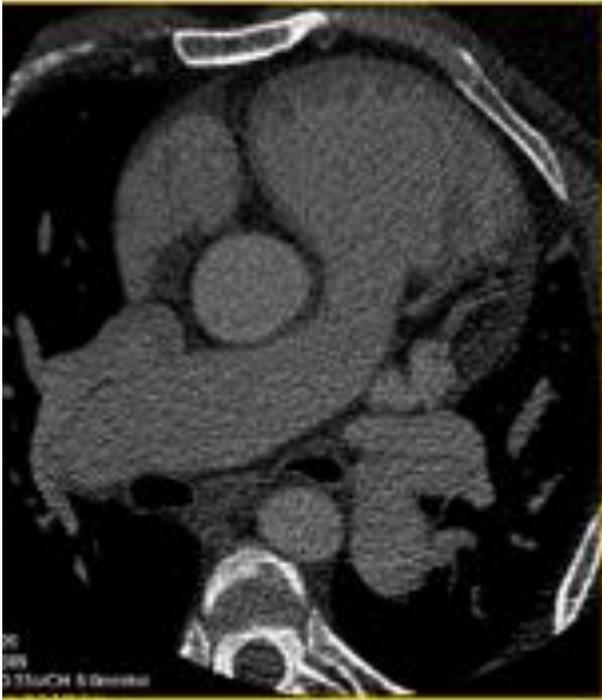


Fig. 2: Drenaje venoso pulmonar anómalo a VCS



Fig. 3: CIA tipo seno venoso

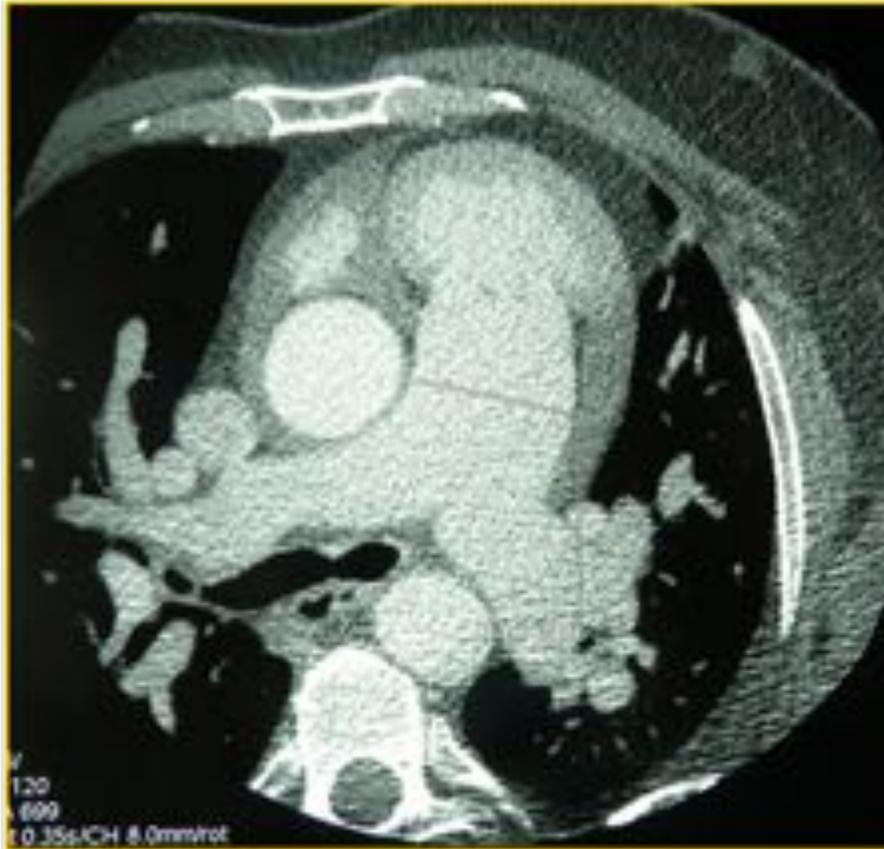


Fig. 4: HT pulmonar secundaria a la CIA tipo seno venoso y al drenaje venoso pulmonar anómalo a VCI



Fig. 5: CIA ostium secundum cerrada con Amplatzer



Fig. 6: CIA ostium secundum tratada con Amplatzer



Fig. 7: CIV tipo muscular a nivel del septo interventricular

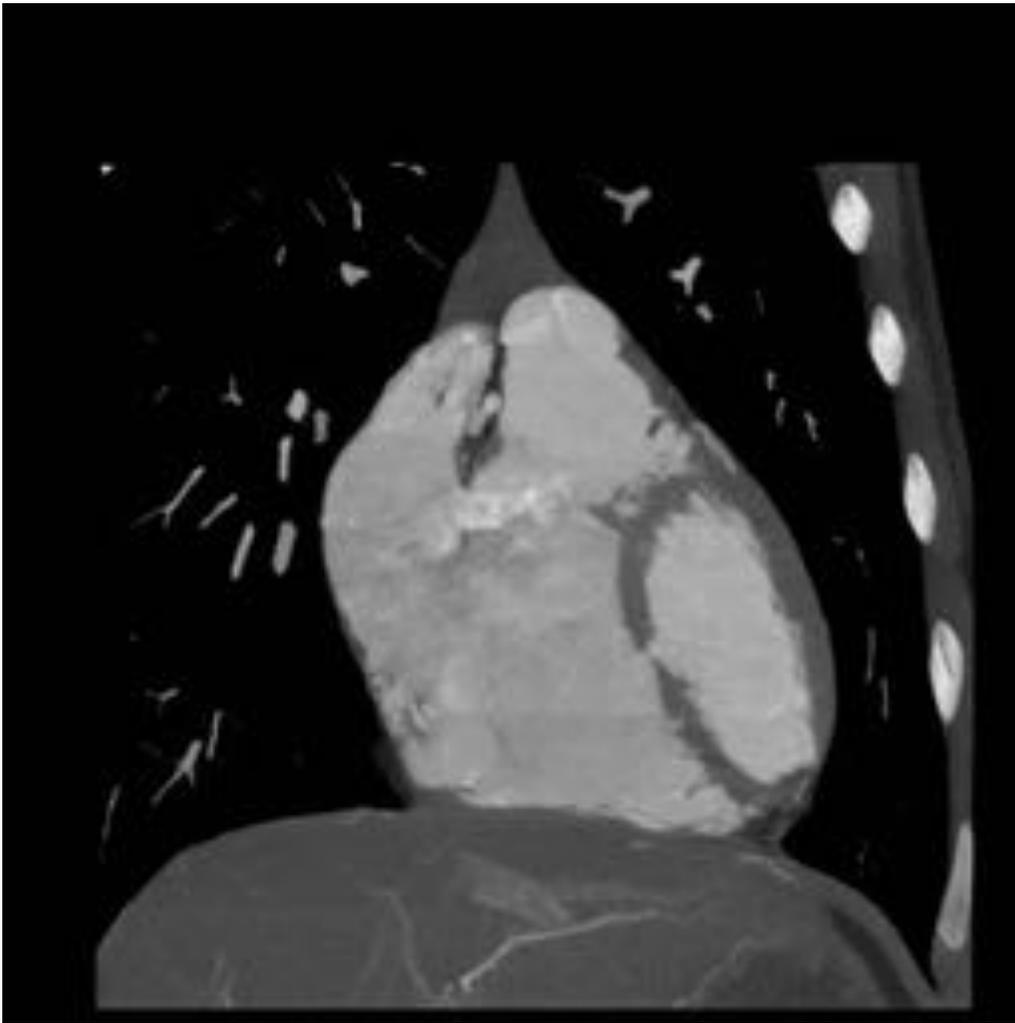


Fig. 8: CIV tipo muscular a nivel del septo interventricular

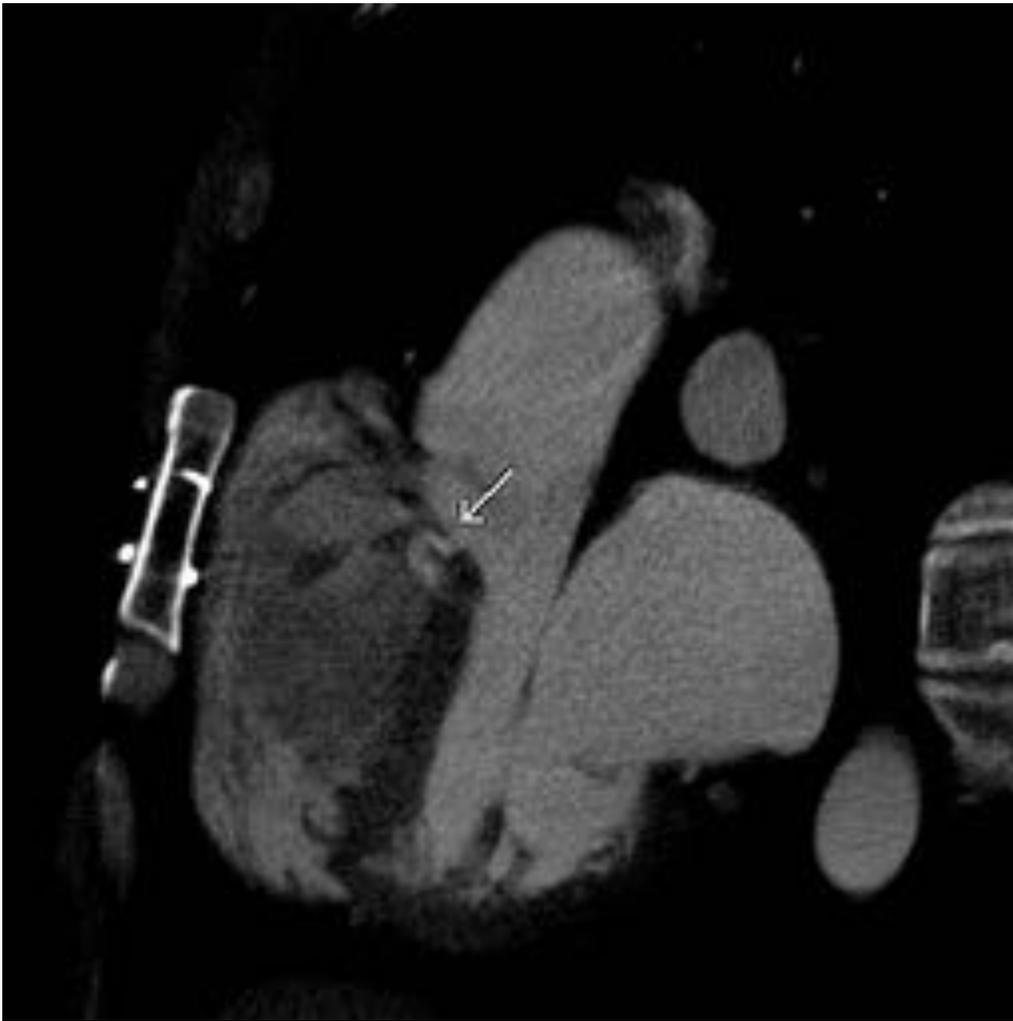


Fig. 9: CIV intervenida con persistencia de pequeño shunt izquierda-derecha a nivel subvalvular aórtico

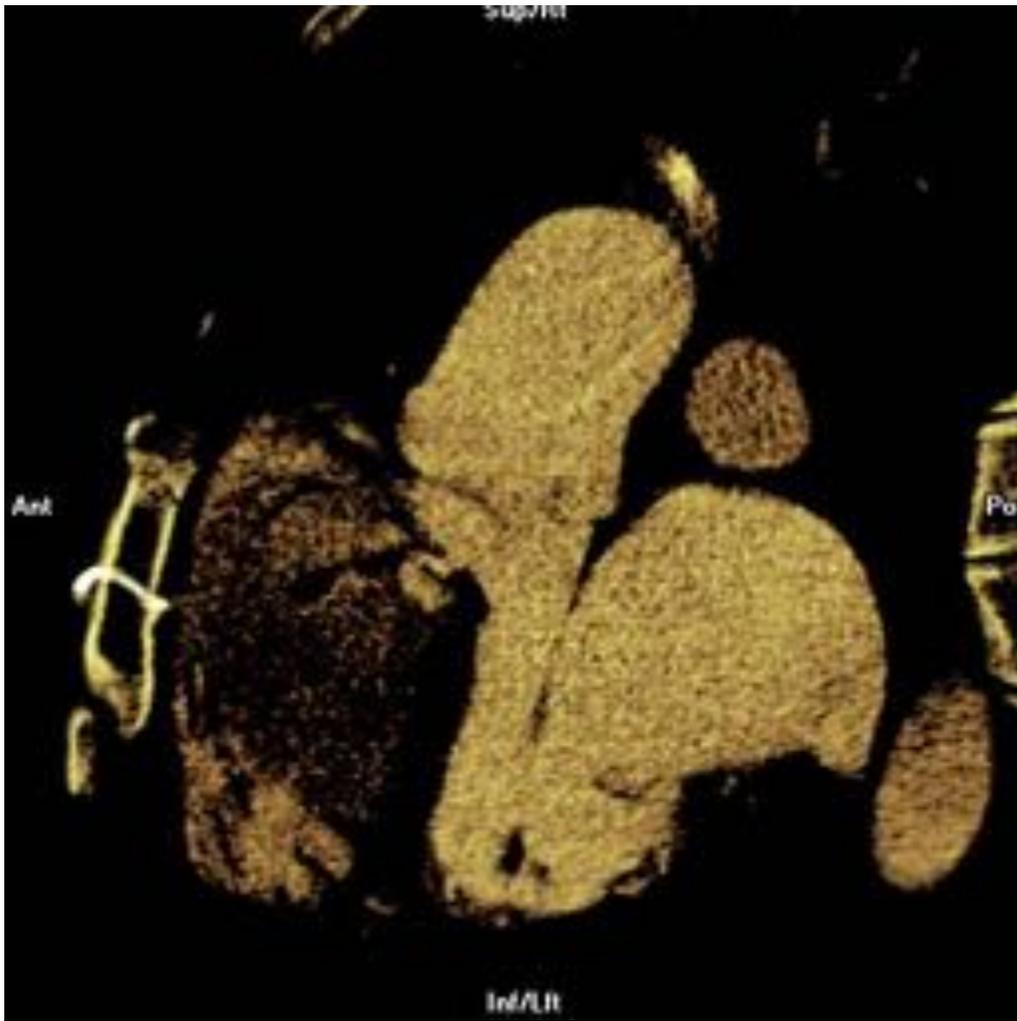


Fig. 10: CIV intervenida con persistencia de pequeño shunt izquierda-derecha a nivel subvalvular aórtico



Fig. 11: Fallot intervenido en la infancia. Stent a nivel de arteria pulmonar izquierda.



Fig. 12: Fallot intervenido en la infancia. Arco aórtico derecho.

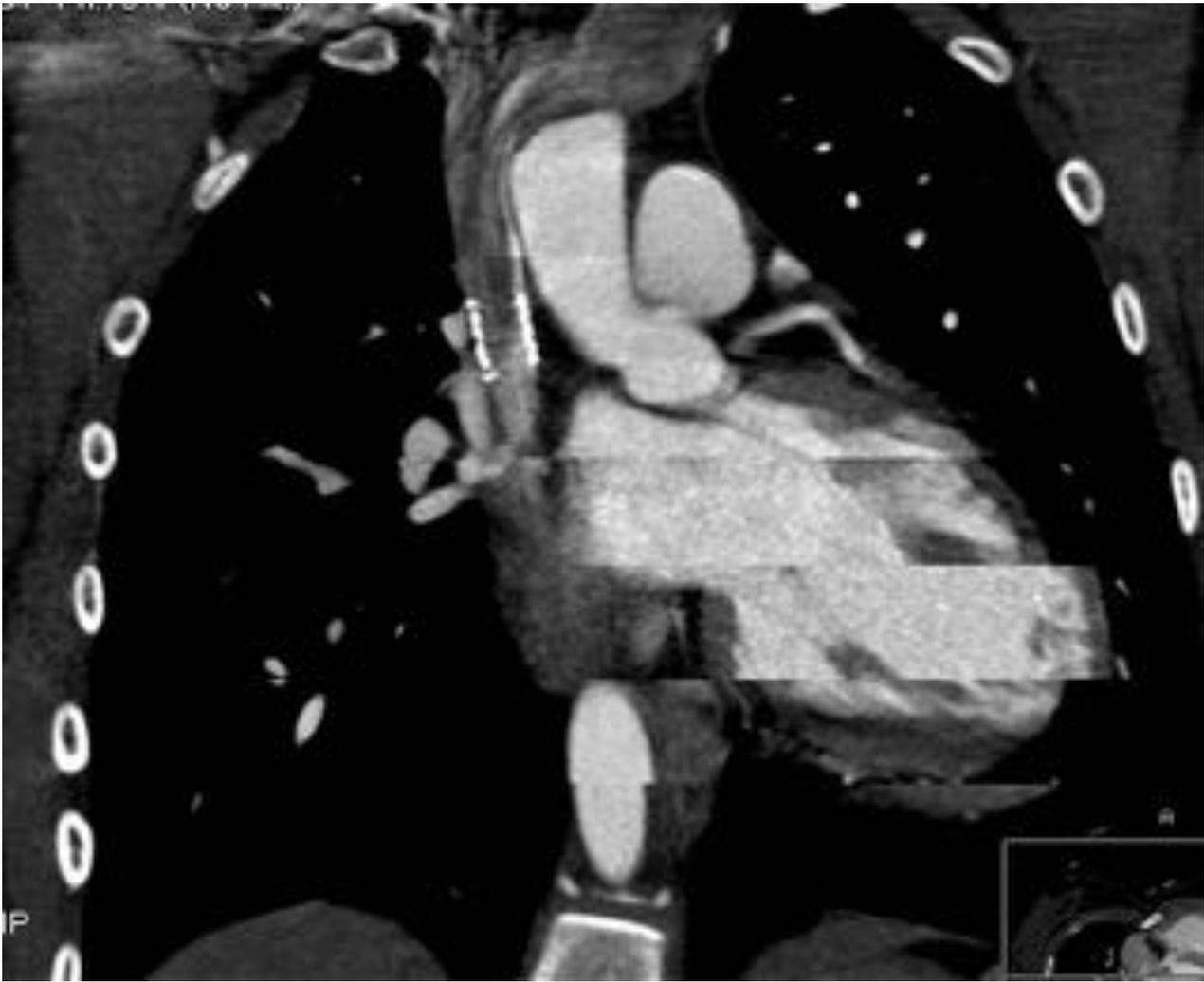


Fig. 13: Fallot operado con stent en VCS.

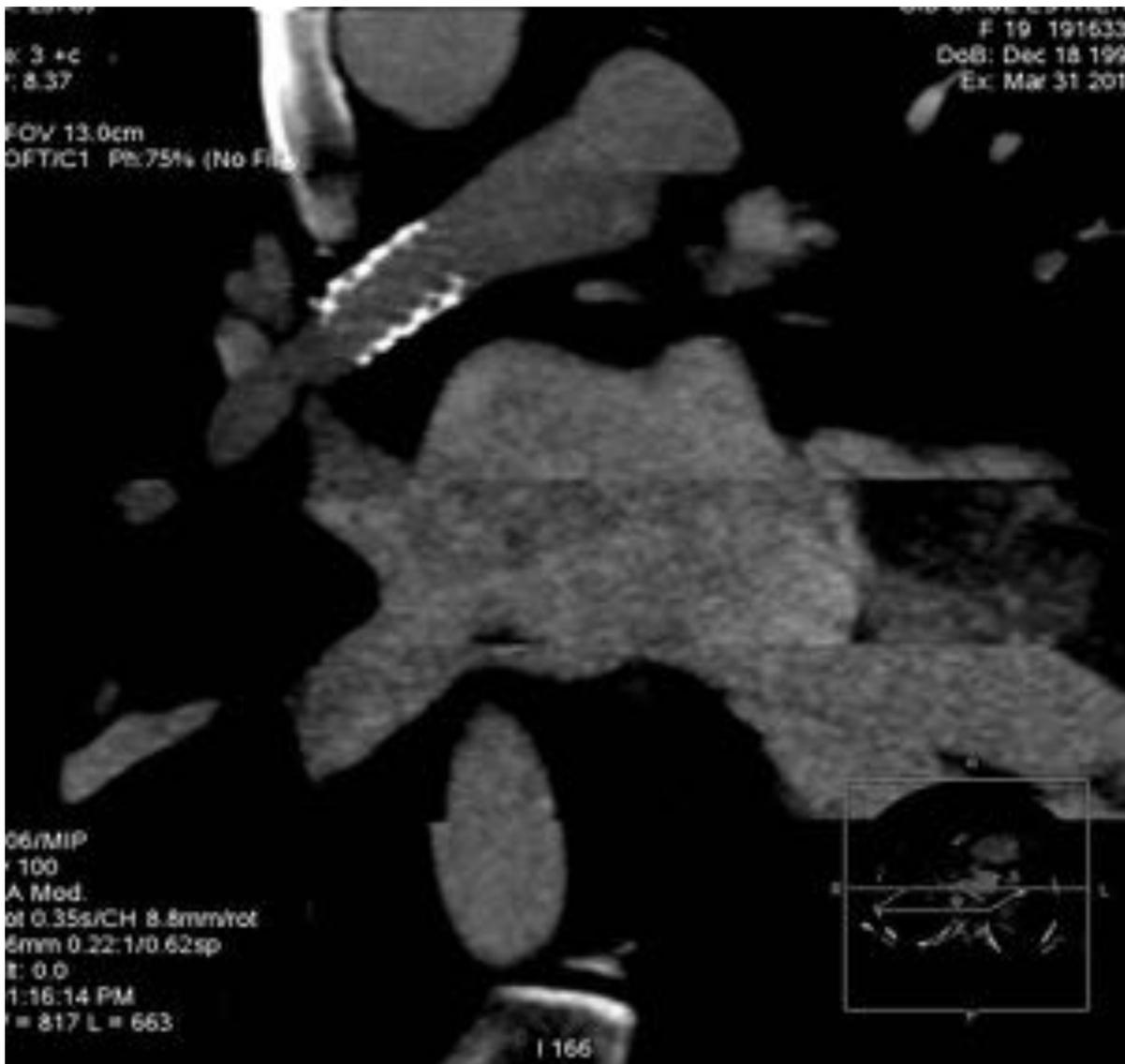


Fig. 14: Fallot operado con stent permeable en arteria pulmonar derecha.

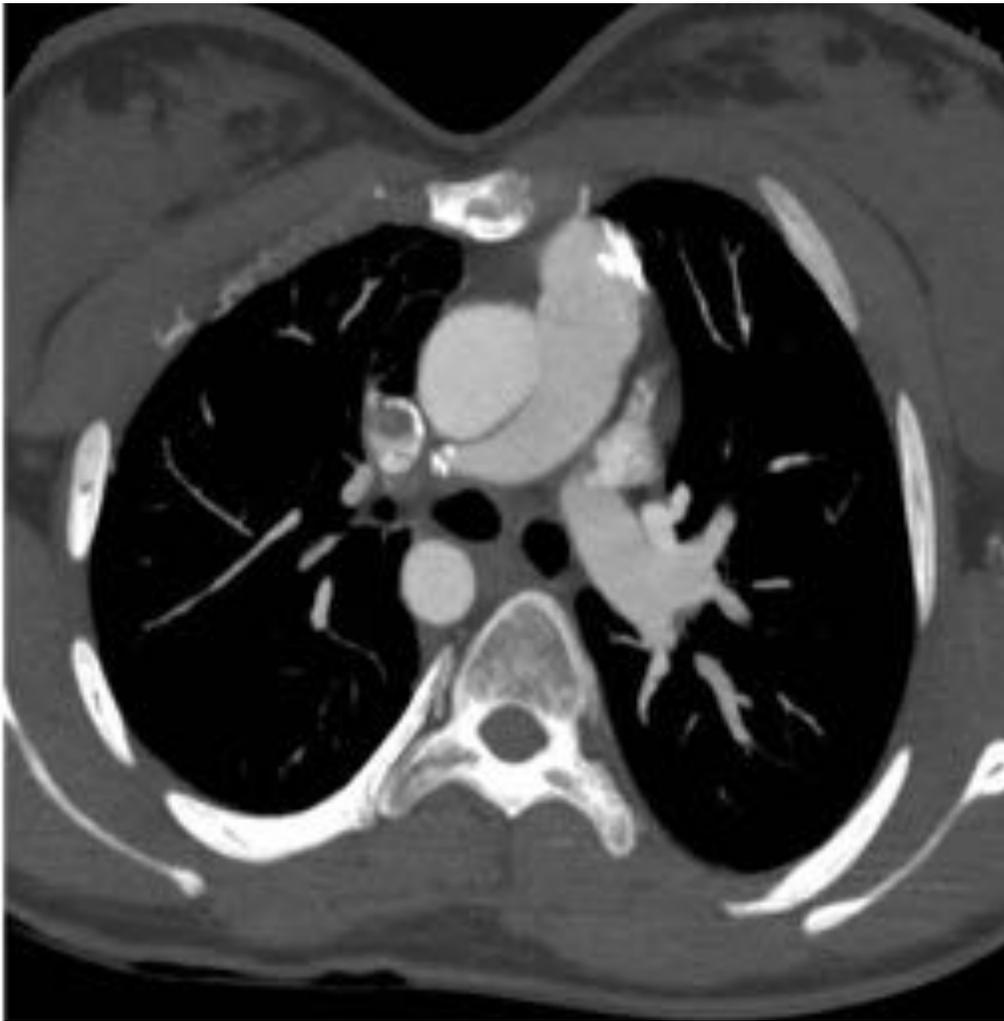


Fig. 15: Fallot operado, con secuelas de cirugía a nivel de arteria pulmonar.

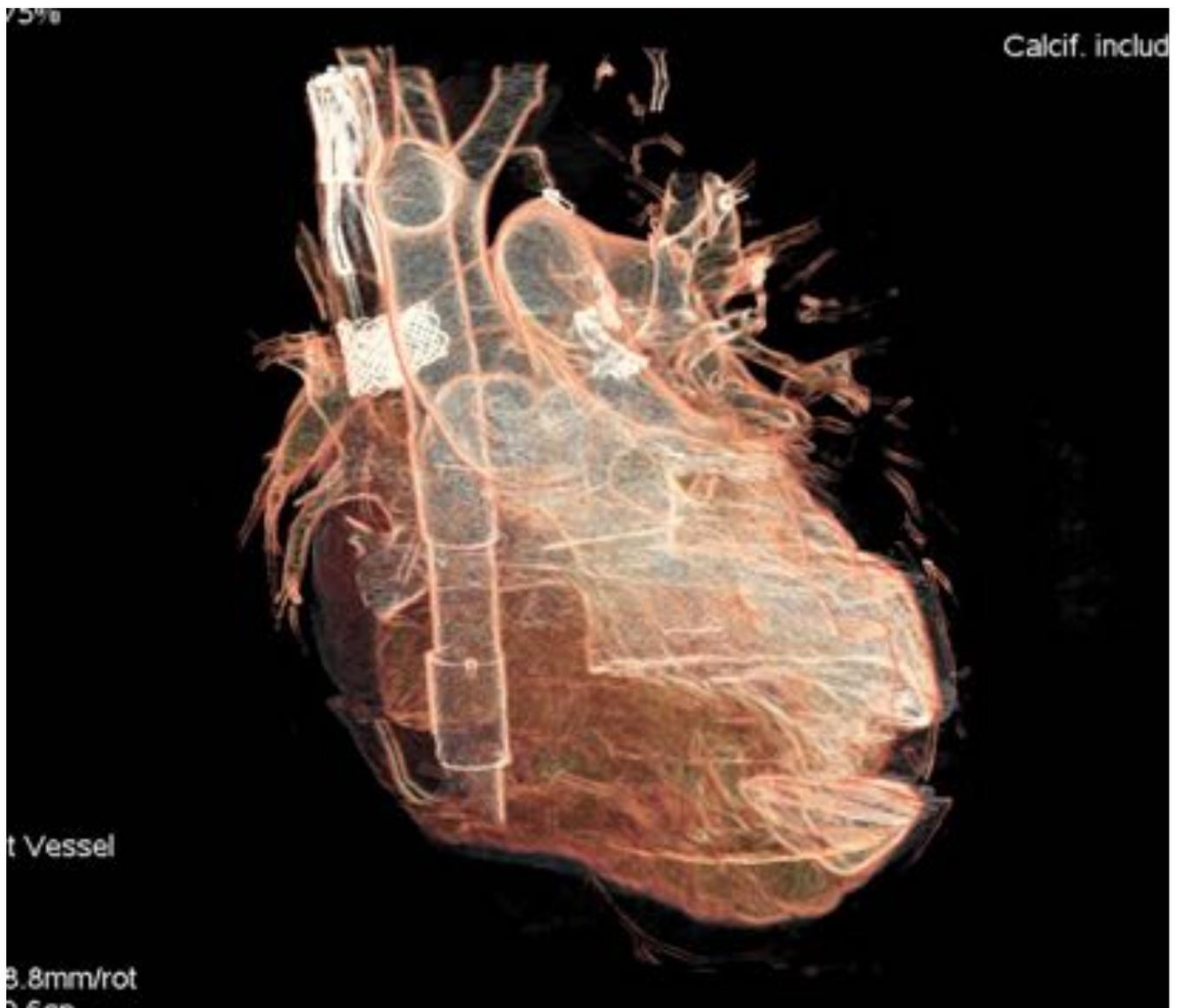


Fig. 16: Fallot operado con stent a nivel de VCS y arteria pulmonar derecha.



Fig. 17: Fallot operado. Rectificación del septo interventricular en relación a HT pulmonar.



Fig. 18: Fallot operado. HT pulmonar.



Fig. 19: TGV intervenido hace años con técnica de Mustard.

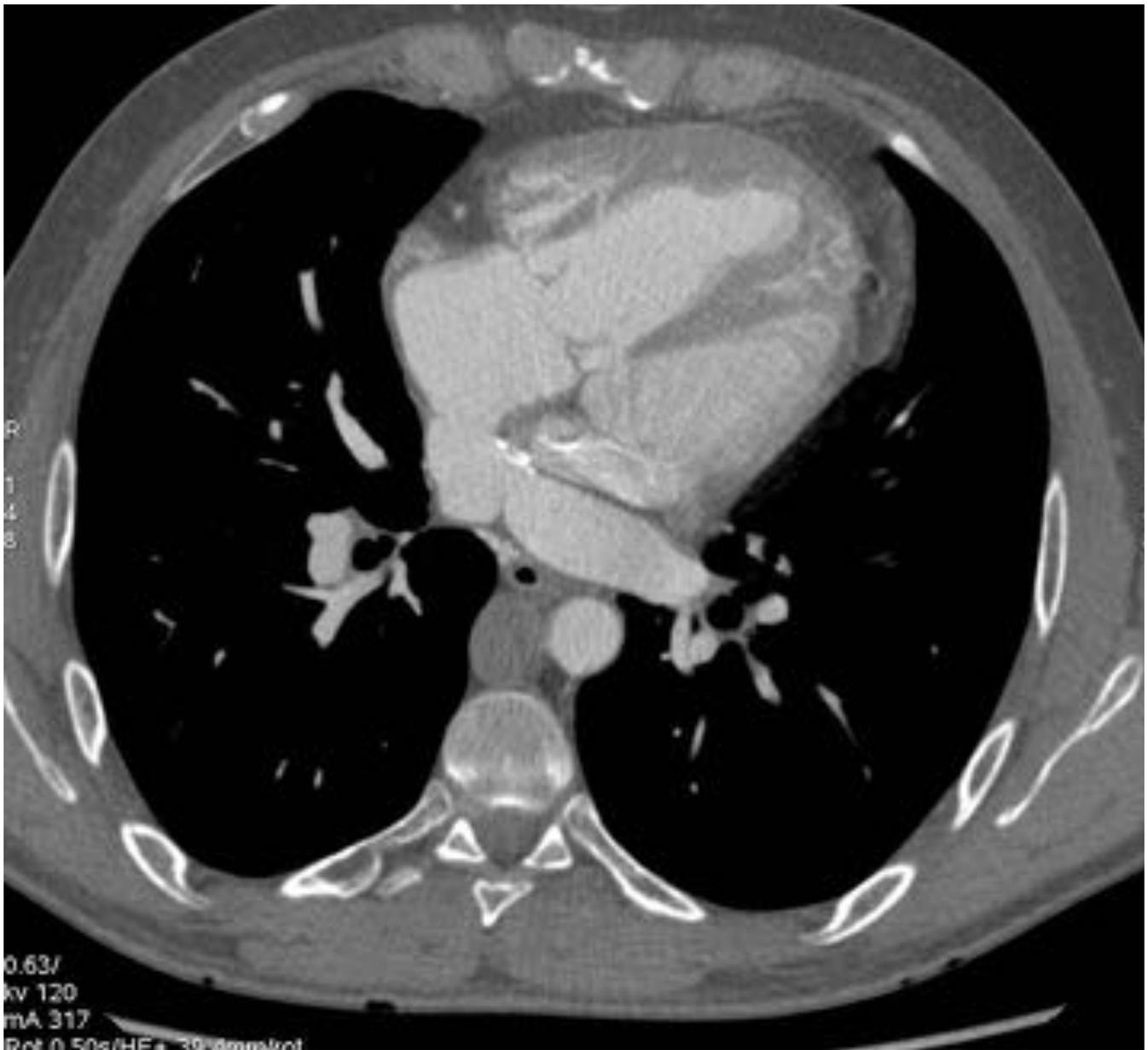


Fig. 20: TGV intervenido con técnica de Mustard. Drenaje de venas pulmonares a cavidades derechas.



Fig. 21: TGV- Mustard. Desembocadura de VCS y VCI al VI. Buen calibre del baffle sistémico superior.



Fig. 22: TGV intervenido con técnica de Mustard. Drenaje de venas pulmonares a cavidades derechas.

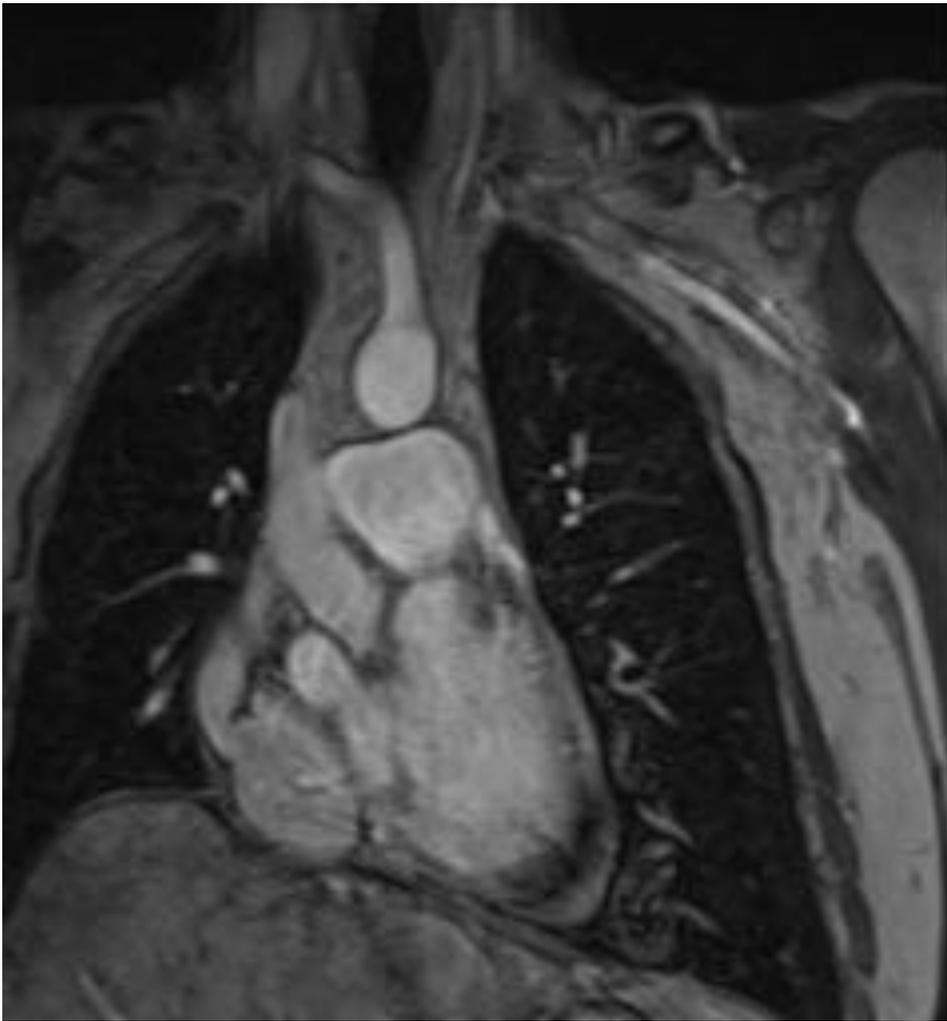


Fig. 23: TGV-Mustard. RM) Derivación VCS -VCI y buen drenaje a través del baffle superior. Dilatación de la VCI supradiafragmática secundaria a estenosis de la anastomosis con el baffle.

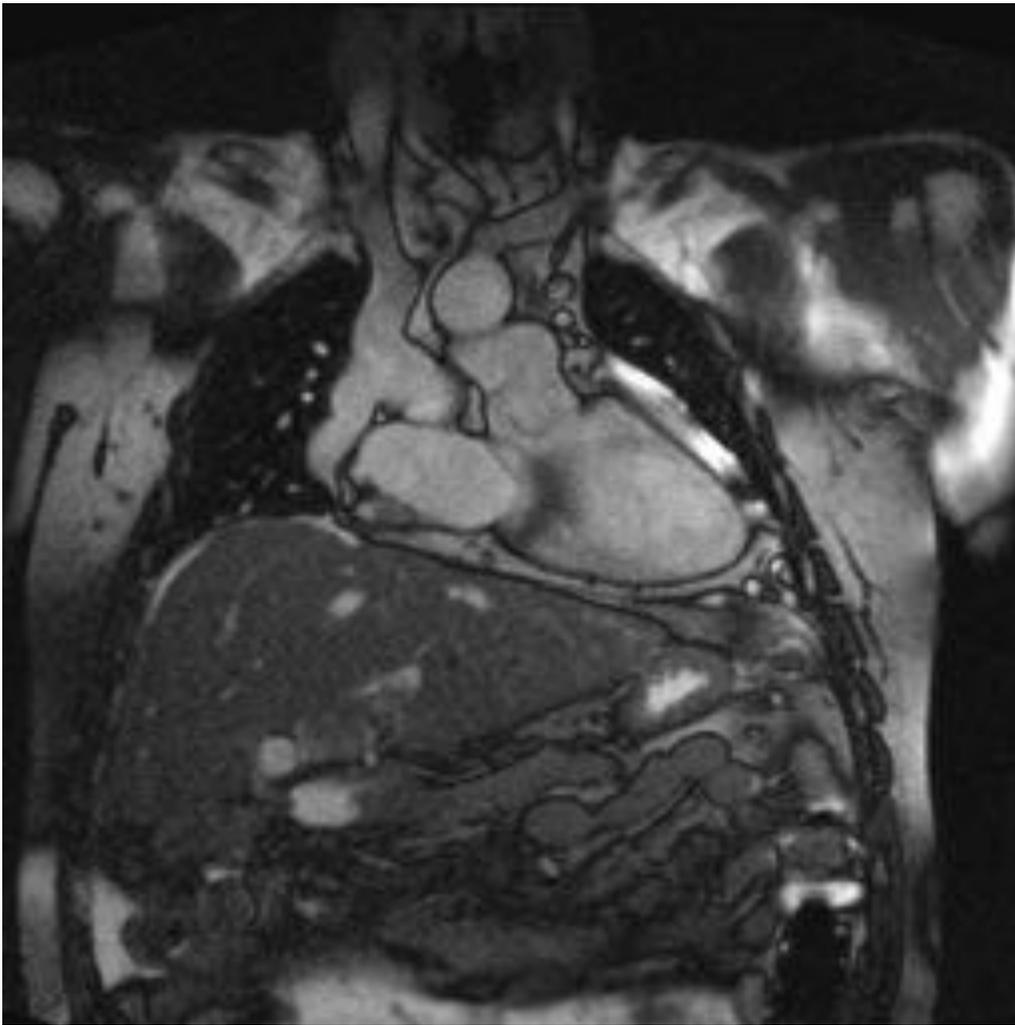


Fig. 24: TGV-Mustard. RM) Derivación VCS -VCI y buen drenaje a través del bafle superior. Dilatación de la VCI supradiafragmática secundaria a estenosis de la anastomosis con el bafle.



Fig. 25: TGV-Mustard. Dilatación del sistema ácigos-hemiácigos.

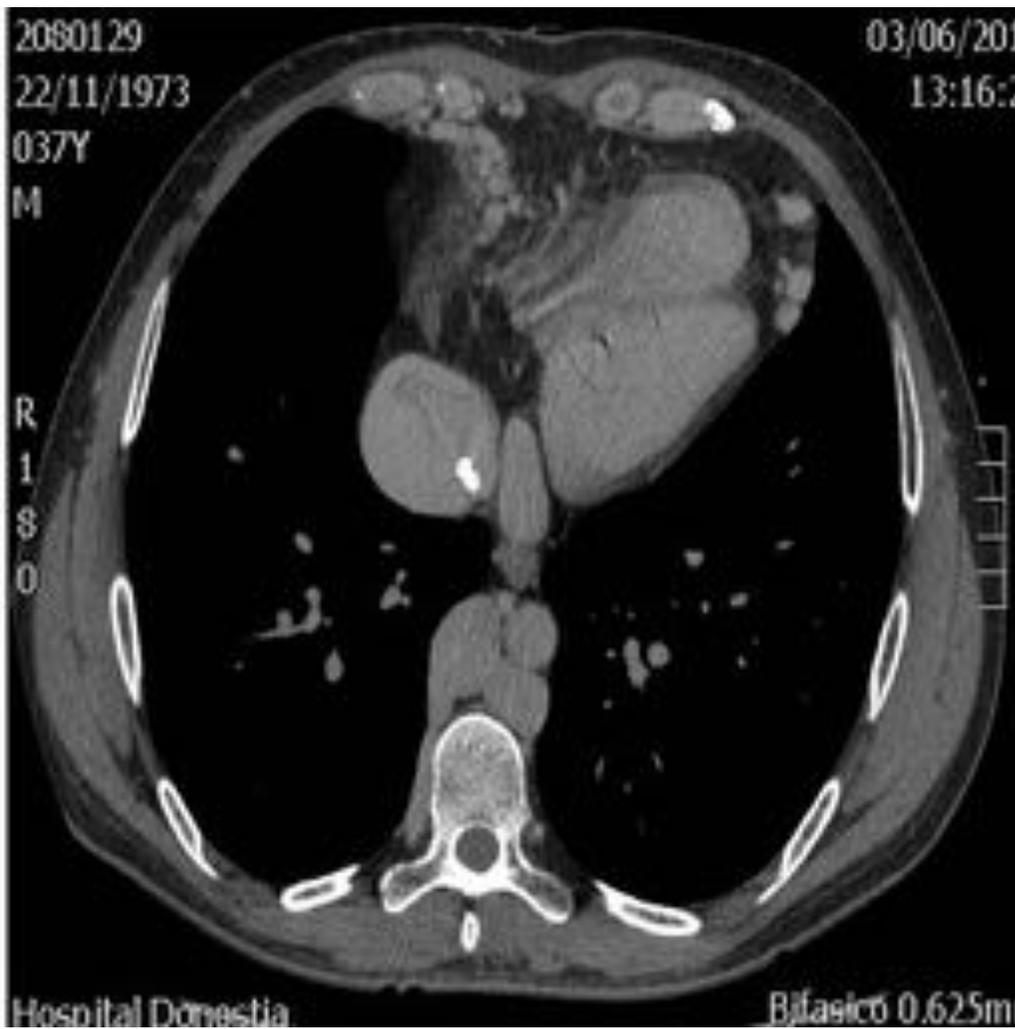


Fig. 26: TGV-Mustard. Circulación colateral a través del sistema ácigos-hemiácigos. Dilatación VCI supradiagmática.

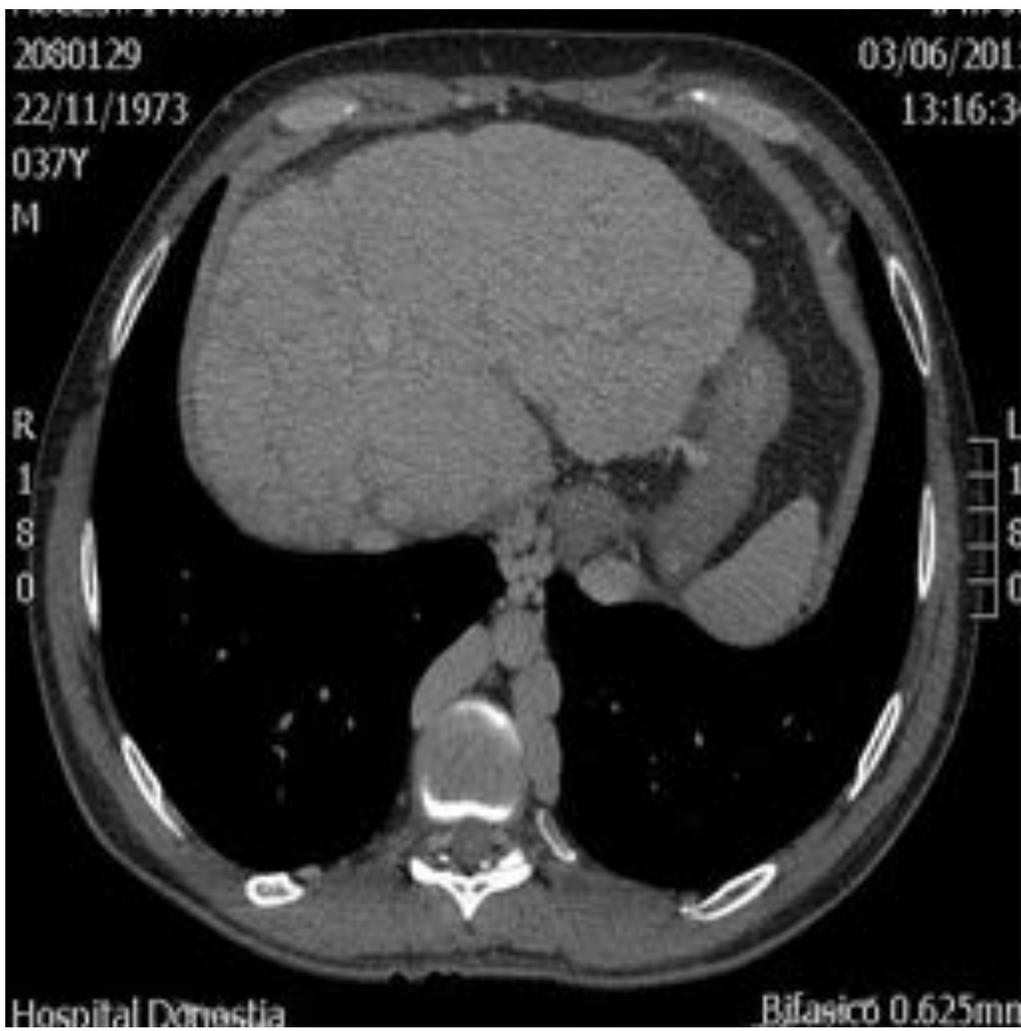


Fig. 27: TGV-Mustard. Cirrosis hepática .



Fig. 28: TGV congénitamente corregida con persistencia de VCS izquierda. Cirugía tipo Rastelli.

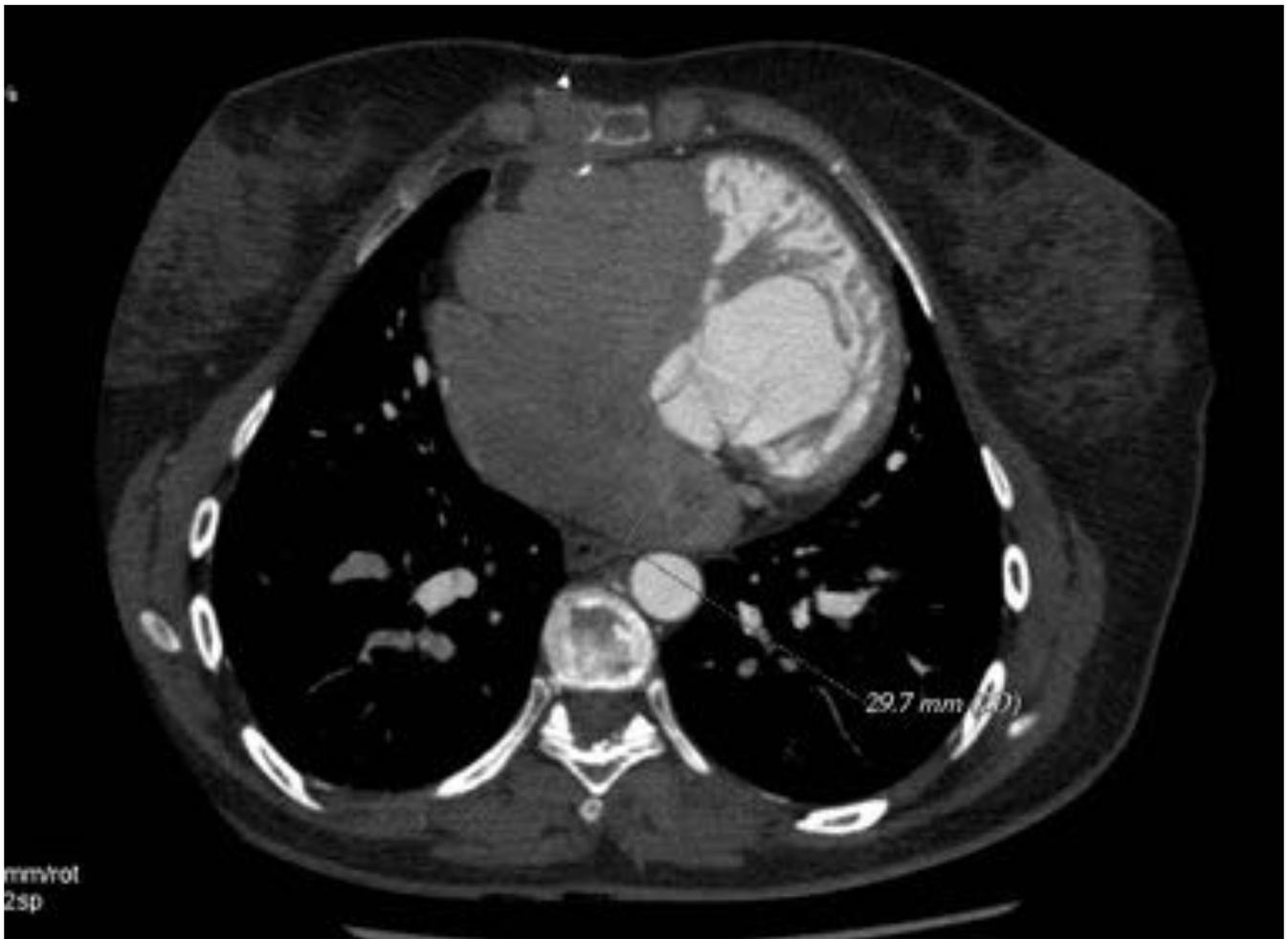


Fig. 29: TGV congénitamente corregida. Persistencia de VCS izda que desemboca en un seno coronario aumentado de tamaño.



Fig. 30: TGV congénitamente corregida. Conducto de Rastelli originándose del VI morfológico en localización anterior hasta el cono de la arteria pulmonar, con calcificación parietal y discreta estenosis en origen.



Fig. 31: TGV congénitamente corregida. Conducto de Rastelli originándose del VI morfológico en localización anterior hasta el cono de la arteria pulmonar, con calcificación parietal y discreta estenosis en origen



Fig. 32: TGV congénitamente corregida. Conducto de Rastelli originándose del VI morfológico en localización anterior hasta el cono de la arteria pulmonar, con calcificación parietal y discreta estenosis en origen



Fig. 33: Atresia tricuspídea. Stent a nivel de arteria pulmonar derecha.



Fig. 34: Atresia tricuspídea. Ventriculo derecho hipoplásico con CIV. Conducto de Fontan no teñido de contraste en fase precoz arterial.



Fig. 35: Atresia tricuspídea. Conducto Fontan correctamente relleno de contraste en fase tardía.

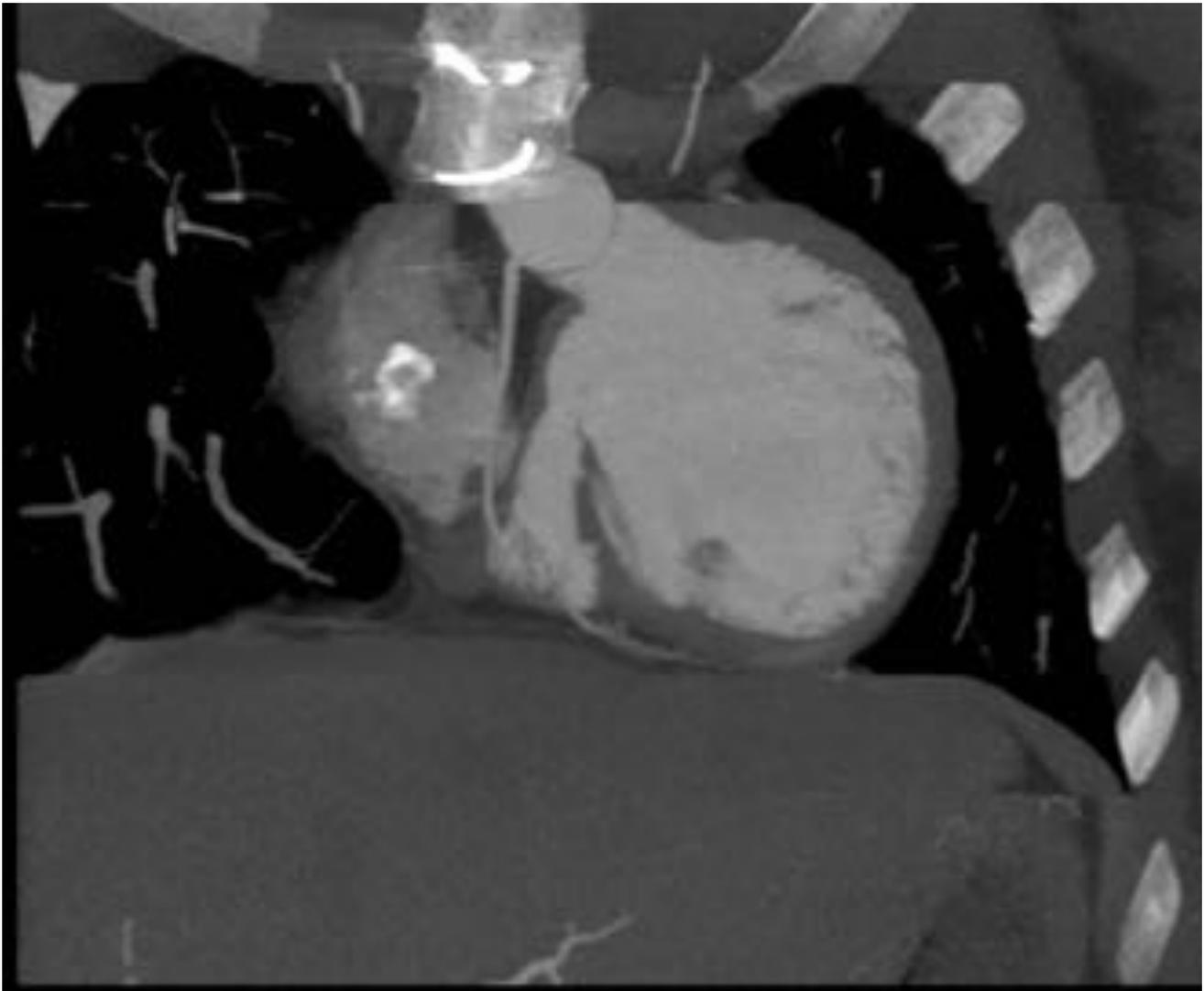


Fig. 36: Atresia tricuspídea. Ventrículo derecho hipoplásico con CIV.



Fig. 37: Atresia tricuspídea. Fístula arterio-venosa entre ramas de arteria y vena pulmonar del LSD (cortocircuito derecha- izquierda).

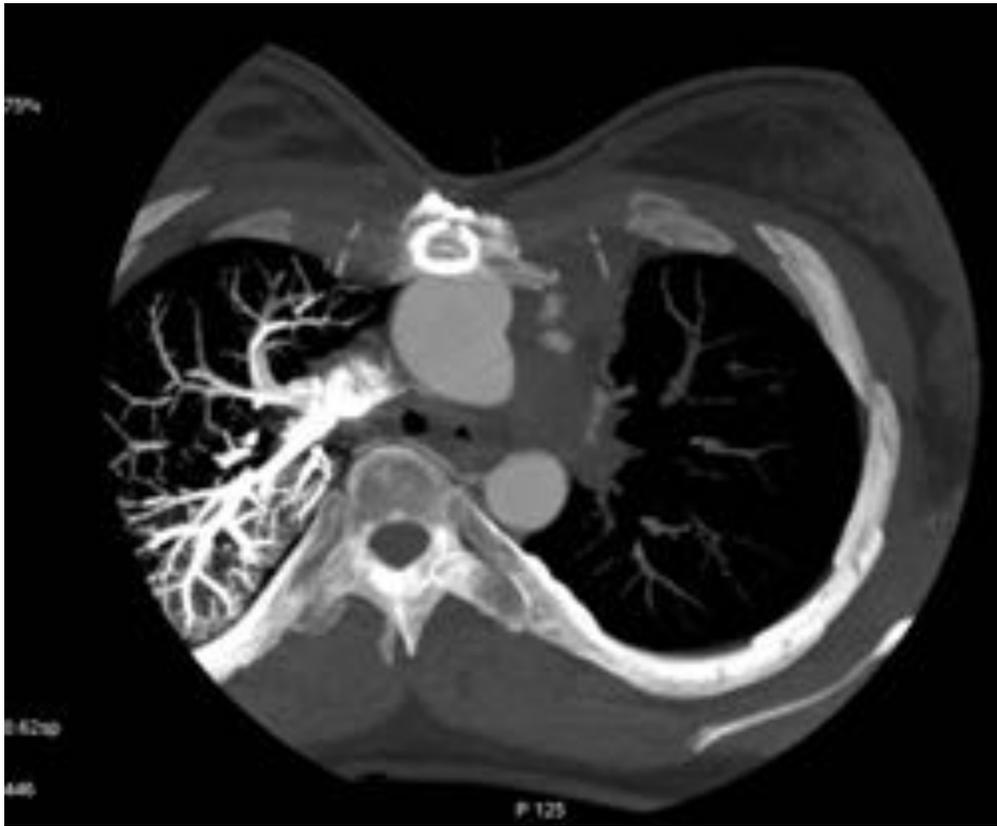


Fig. 38: Atresia tricuspídea. Fístula arterio-venosa entre ramas de arteria y vena pulmonar del LSD (cortocircuito derecha- izquierda)



Fig. 39: Atresia tricuspídea. Fístula arterio-venosa entre ramas de arteria y vena pulmonar del LSD (cortocircuito derecha- izquierda)



Fig. 40: Atresia tricuspídea. Stent en arteria pulmonar derecha.

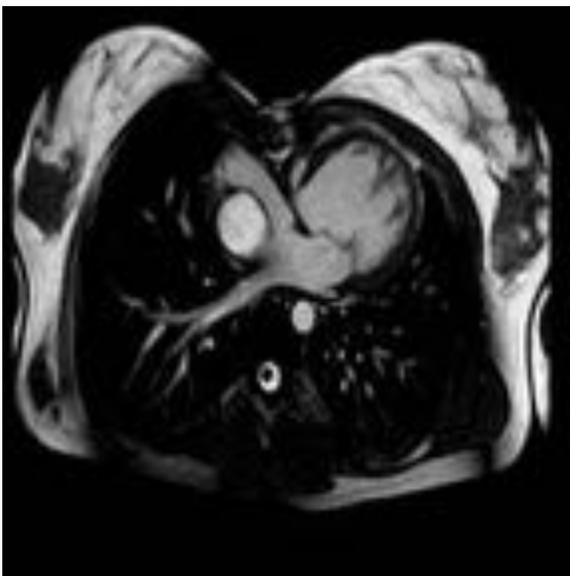


Fig. 41: RM) Atresia tricuspídea. Ventriculo derecho hipoplásico con CIV. Conducto de Fontan intracardiaco.



Fig. 42: RM) Atresia tricuspídea. Ventrículo derecho hipoplásico con CIV. Conducto de Fontan intracardiaco.



Fig. 43: Atresia tricuspídea. Conducto de Fontan intracardiaco.



Fig. 44: Atresia tricuspídea intervenida (Fontan) . Atresia pulmonar. Ventrículo derecho hipoplásico.



Fig. 45: Atresia tricuspídea intervenida (Fontan) . Atresia pulmonar. Ventriculo derecho hipoplásico.

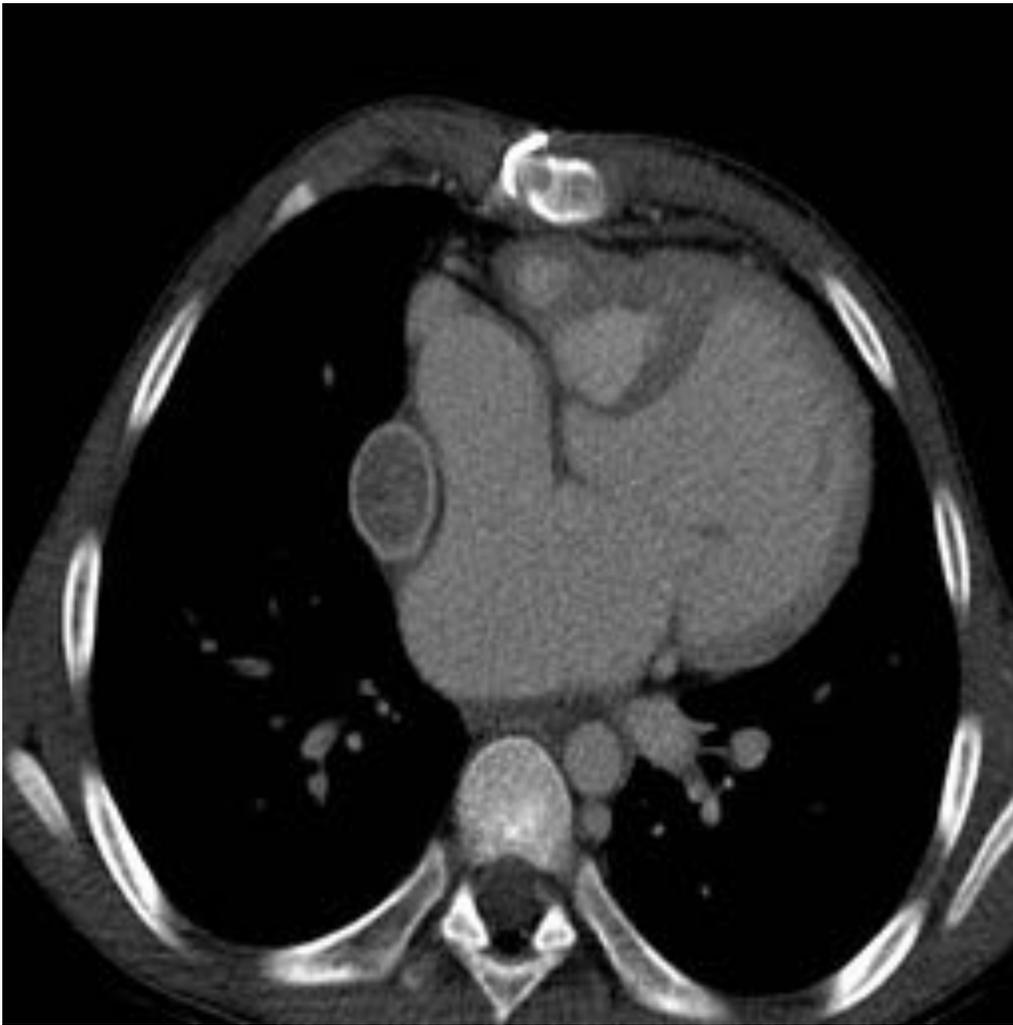


Fig. 46: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardiaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan) no rellena de contraste por probable artefacto de flujo..



Fig. 47: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardíaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan).

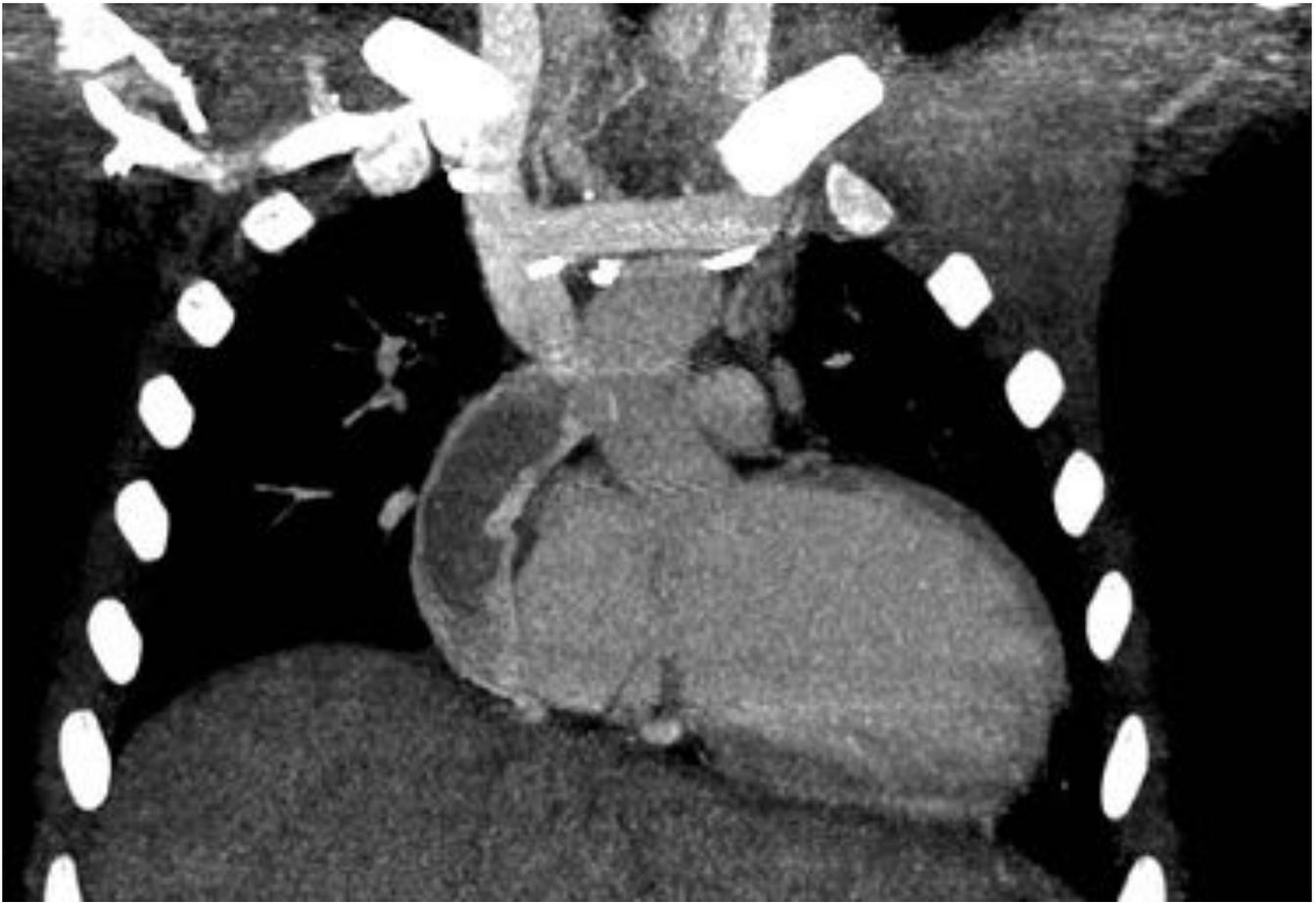


Fig. 48: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardiaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan).



Fig. 49: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardiaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan).

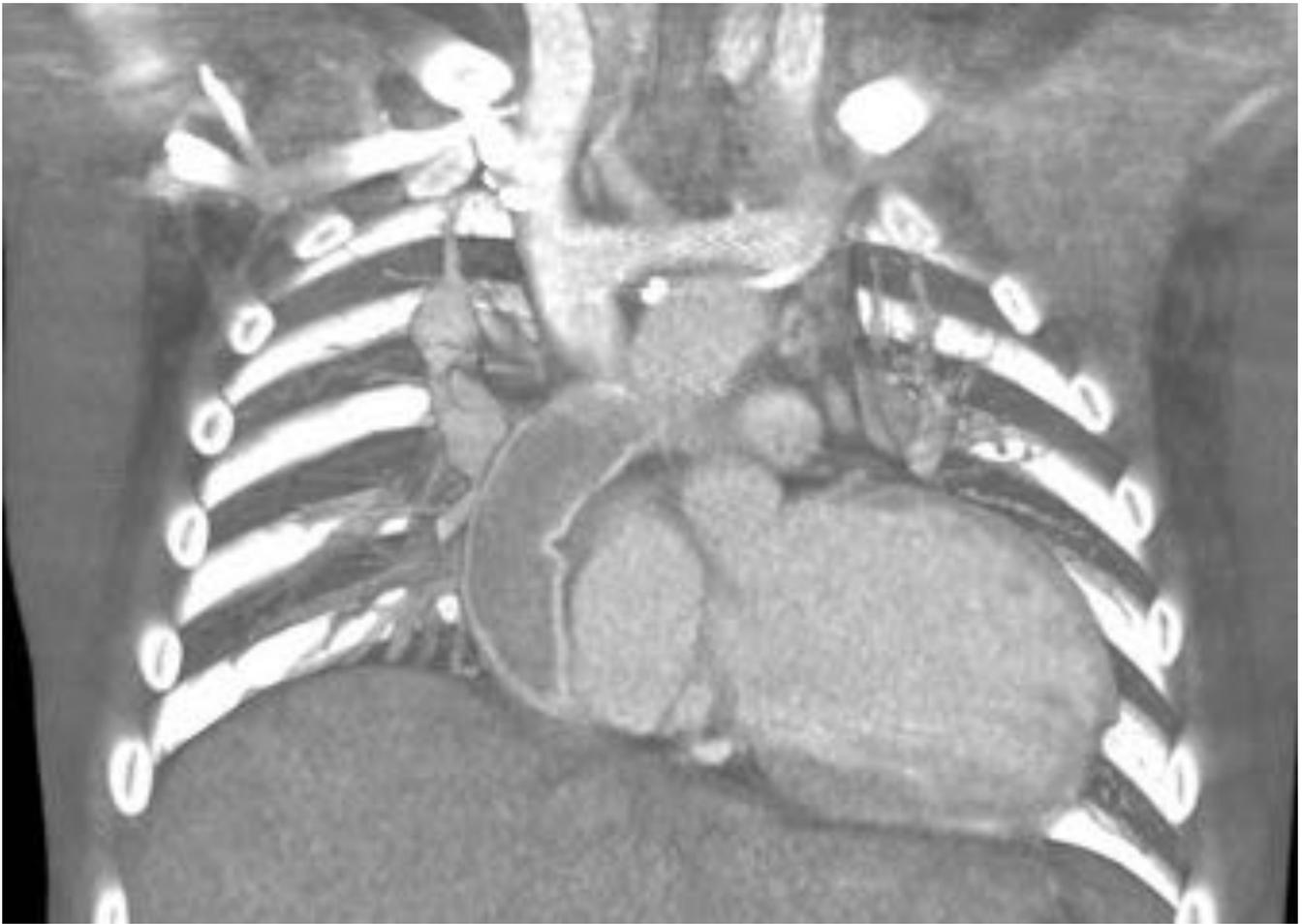


Fig. 50: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardiaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan).



Fig. 51: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardiaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan).



Fig. 52: Atresia tricuspídea y pulmonar. Sunt veno-venoso derecha-izquierda desde sistema ácigos-hemiácigos a vena pulmonar superior derecha.

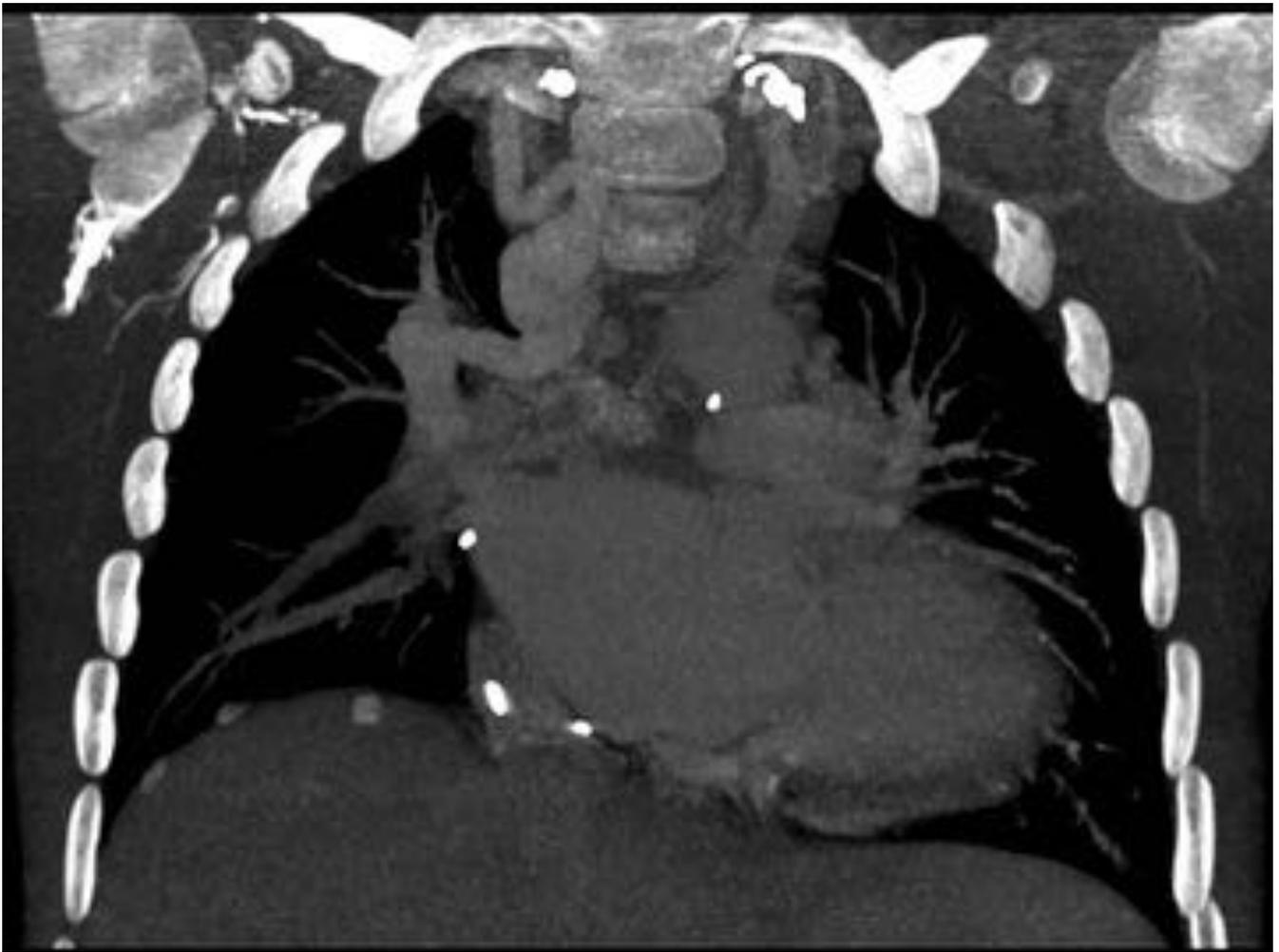


Fig. 53: Atresia tricuspídea y pulmonar. Sunt veno-venoso derecha-izquierda desde sistema ácidos-hemiácidos a vena pulmonar superior derecha.



Fig. 54: Atresia tricuspídea y pulmonar. Sunt veno-venoso derecha-izquierda desde sistema ácigos-hemiácigos a vena pulmonar superior derecha.

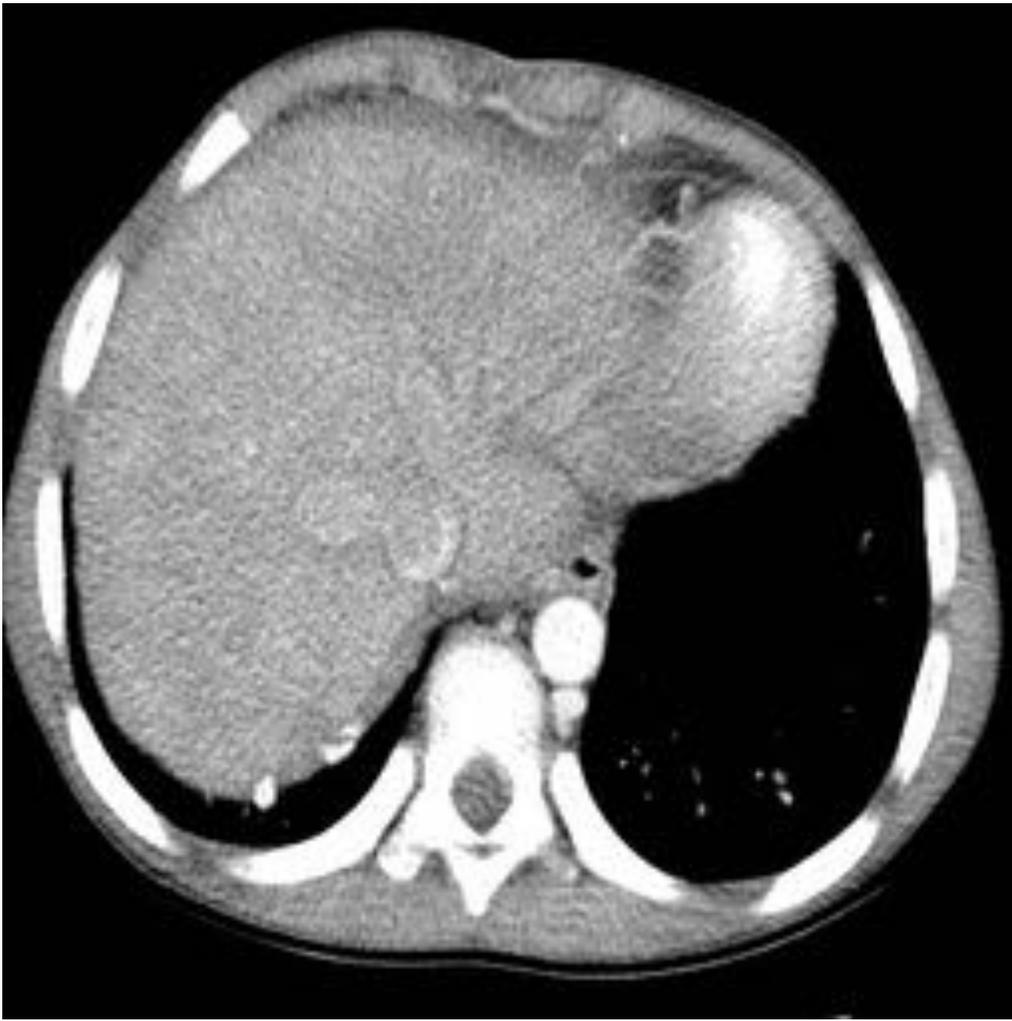


Fig. 55: Atresia tricuspídea y pulmonar. Signos de congestión venosa hepática.

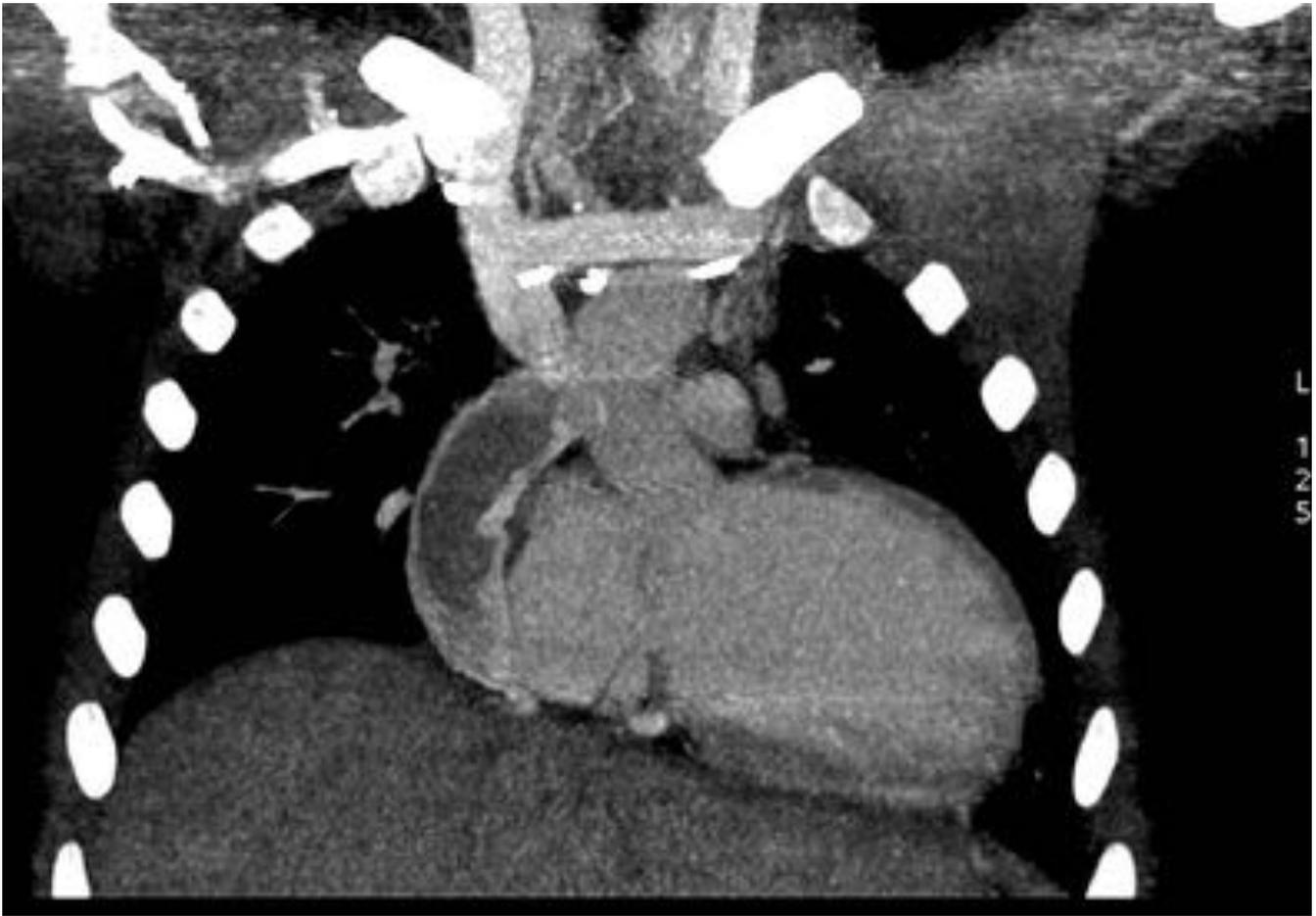


Fig. 56: Atresia tricuspídea y pulmonar. Hipoplasia VD. Derivación extracardiaca de ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha (Fontan).

Conclusiones

El incremento de la cardiopatías congénitas operadas en la infancia que llegan a la edad adulta exige al radiólogo conocer esta nueva patología, centrada en las lesiones residuales, secuelas y complicaciones de dichas cardiopatías.

Bibliografía / Referencias

- 1/ Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. Rev Esp Cardiol 2003; 56 (1) : 73-88.
- 2/ CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions. Radiographics 2003.
- 3/ Resonancia magnética cardíaca de las cardiopatías congénitas en el adulto. Radiología 2007; 49 (6): 397-405.

- 4/** CT evaluation of congenital heart disease in adults. AJR 193, august 2009.
- 5/** Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children. AJR : 192, may 2009.
- 6/** Repair of congenital heart disease: a primer part 1. Radiology: volume 247: n 3, june 2008.
- 7/** Repair of congenital heart disease: a primer part 2. Radiology volume 248: n 1 july 2008.
- 8/** The Fontan procedure: anatomy, complications and manifestations of failure. Radiographic 2011; 31: 453-463.