

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

ESTUDIO POR RM CARDIACA (CRM) DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS (CC) EN EL ADULTO

JUAN JOSE Egea Martinez, Javier Garramone Ramírez, Maria Alberola Marco, Jessica Sánchez Quiñones.

HOSPITAL VINALOPO, Elche, España

Objetivos:

Aplicar el protocolo para estudio global de CC publicado por Bastarrika et al (Radiología 2007) en un servicio de radiodiagnóstico de un Hospital comarcal que realiza habitualmente estudios de cardio-imagen.

Presentar varios casos en imagen como ejemplo.

Material y Métodos:

Las CC se diagnostican y se tratan quirúrgicamente en los primeros meses de la vida. Hasta el 85% de los niños sobreviven y llegan a la edad adulta. El espectro de las CC el adulto se está modificando profundamente y enfermedades como la Tetralogía de Fallot (TF), Transposición de grandes vasos (TGV), o el Ventrículo único (VU), están emergiendo como enfermedades prácticamente nuevas transformadas por los procedimientos terapéuticos realizados en la infancia. Casi todos los pacientes que sobreviven presentan CC residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo durante la vida adulta.

La ecocardiografía es la técnica de imagen que mayor información aporta en los pacientes con CC, sin embargo dada la dificultad en el adulto de obtener ventanas acústicas adecuadas, la complejidad de las intervenciones quirúrgicas reparativas, y la excelente resolución espacial y de contraste que aporta la RM, hace que la RM sea un complemento fundamental, y en algunos casos la principal exploración en el estudio de estos pacientes.

Los cardiólogos solicitan estudios CRM para valorar la anatomía cardíaca, la función ventricular, la presencia de anomalías residuales, las variaciones anatómicas producidas por las intervenciones o las CC asociadas.

Nosotros hemos aplicado el protocolo sobre unos 46 pacientes, para CC del adulto publicado por Bastarrika et al (Radiologia 2007) en RM Phillips 1,5 T, ligeramente modificada, que pasamos a describir en la siguiente tabla:

Secuencia	Estudio	plano	Utilidad
HASTE T2	Anatomía y base para orientar resto de las secuencias	Axial Coronal sagital	Anatomía Análisis segmentario
TSE T1 / doble IR T1	Anatomía	Axial: vv pulmonares Eje corto (EC) Según cardiopatía (Tracto VD)	Anatomía global del torax, relación venas pulmonares, v cavas, y anatomía cardiaca Grosor miocárdico
SSFP (cines)	Funcion Anatomía en movimiento	Cuatro cámaras (4C) Eje largo VI (2C) EC Tracto salida VI (TSVI) Tracto salida VD (TSVD) Anomalia de interés: 2 planos ortogonales	Volumenes VI y VD Funcion bi-ventricular Relaciones Auricula-Ventriculos Correcciones quirúrgicas Válvulas Estenosis
PC	Flujo	En el plano de la dirección del flujo En plano perpendicular al flujo	Visualización del flujo Magnitud de los cortocircuitos Cuantificación Estenosis/Insuficiencia Relacion flujo pulmonar/flujo sistémico: Qp/Qs
Angio-RM 3D	gadolinio	Oblicuo sagital- Ao Coronal - arterias y venas pulmonares	Relacion corazón/grandes vasos Anatomía vascular Drenajes venosos de las vv pulmonares Cambios postquirúrgicos Patencia de los shunts quirúrgicos

Las secuencias HASTE y las T1 en plano axial, permiten una aproximación anatómica inicial, y sirven de base para orientar el resto de las secuencias. (Fig 1)

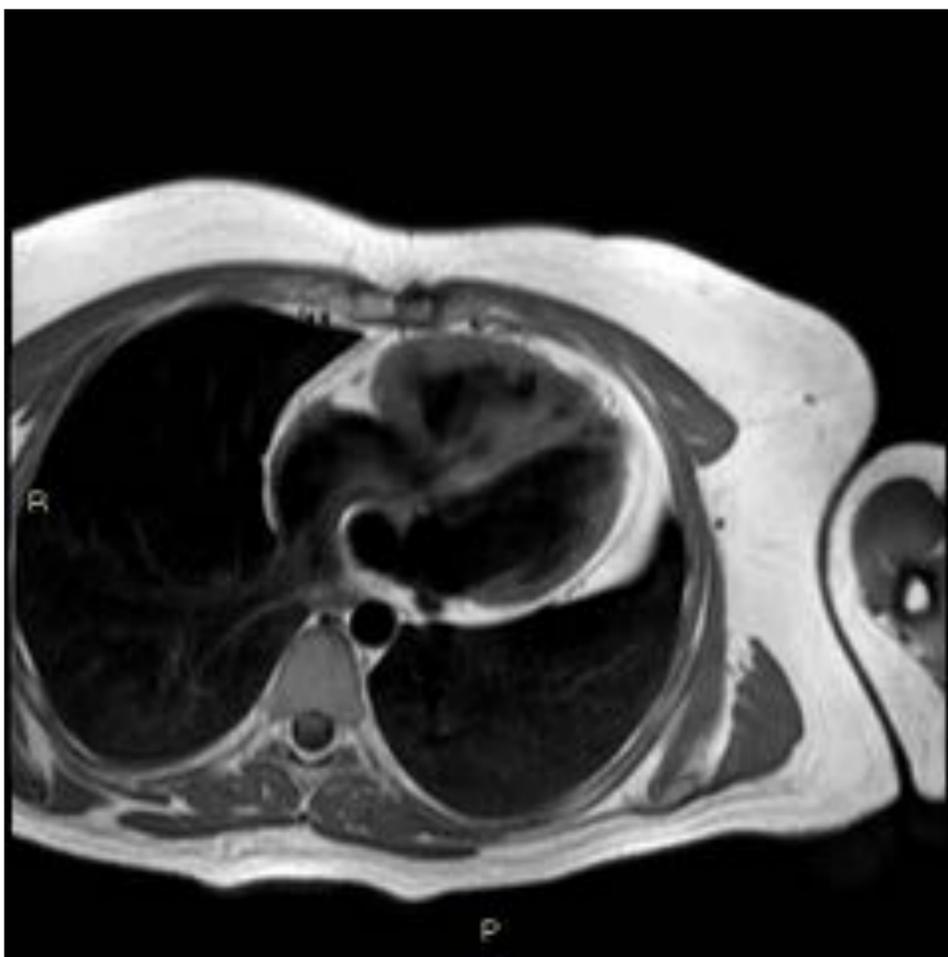


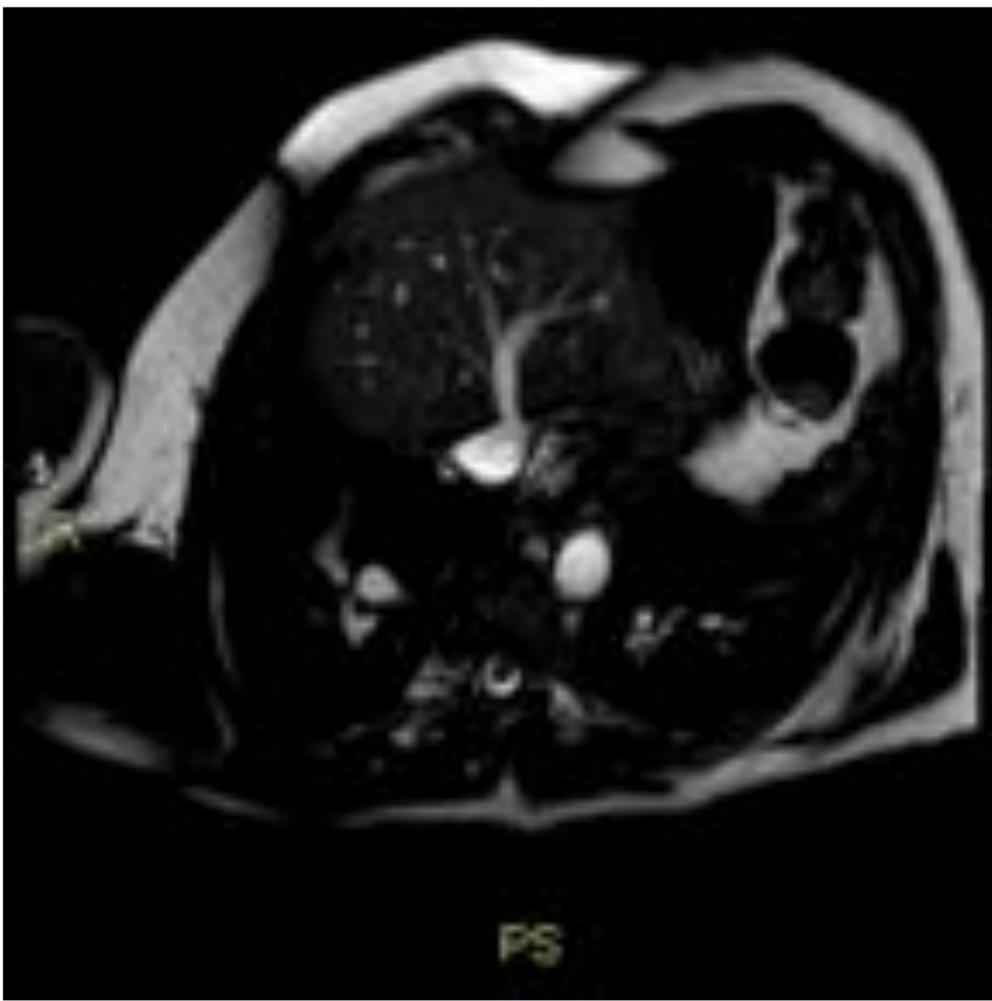
Fig 1. TGV intervenida. Estudio con secuencia T1 axial pura para valorar anatomia basica

En las CC es imprescindible determinar la estructura interna cardíaca, ya que cualquier combinación es posible, puede existir variación de la concordancia de aurículas y ventrículos o de los ventrículos con los grandes vasos.

Se debe reconocer el situs auricular; reconocer la aurícula derecha como derecha y en qué lado está y la izquierda como izquierda, siendo el dato morfológico más importante para reconocerlas las orejuelas: la derecha es de base ancha de punta roma y la izquierda es de más estrecha, mucho más larga y puntiaguda.

La ordenación segmentaria básica cardíaca se construye respondiendo a cuatro preguntas: cómo es la conexión de aurículas con ventrículos, relación entre los dos ventrículos, cómo se conectan los ventrículos a los grandes vasos, y cuál es la relación entre la aorta y la arteria pulmonar.

Las secuencias SSFP cine potenciadas en eco de gradiente se angulan siguiendo la triple rotación del corazón, extrayéndose desde las localizadoras, las secuencias cine básicas de las CRM: 2C, 4C, EC, TSVI, y TSVD. Dichas secuencias se utilizan para estudiar los volúmenes y la función bi-ventricular. (Video1)



Video1: Secuencia cine SSFP 2C; CIA OS

Las secuencias de contraste de fase (CF, phase contrast) permiten valorar flujos y determinar y cuantificar el grado de los cortocircuitos y su dirección. Son imprescindibles para determinar el grado de cortocircuito I-D o D-I mediante el cálculo de la relación Q_p/Q_s . Se debe tener en cuenta la velocidad de codificación (V_{enc}) para evitar el artefacto de aliasing que impedirá la correcta medición del flujo. Esta V_{enc} se debe de ajustar próxima a la velocidad propia del flujo del vaso.

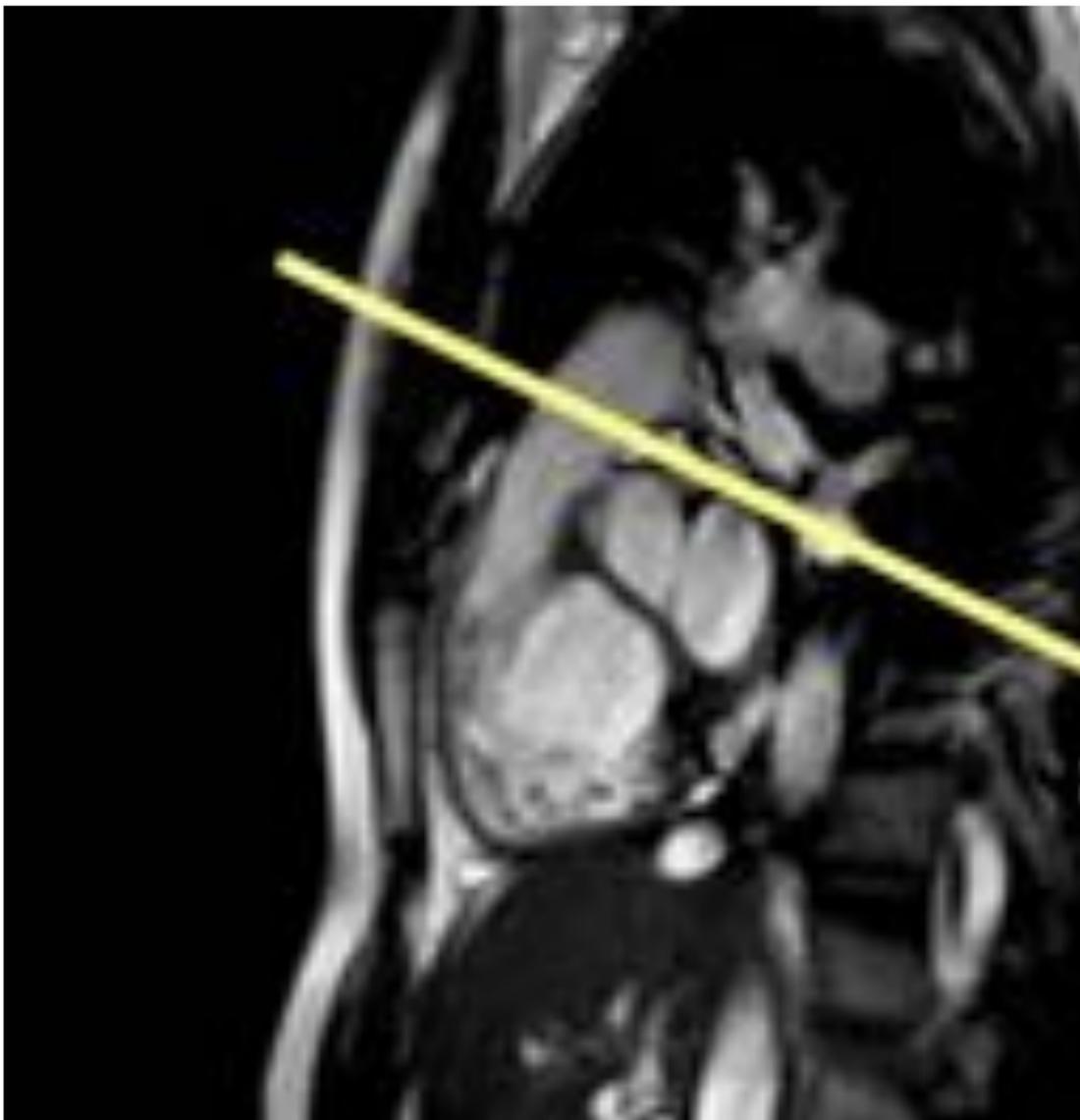


Fig 2: Plano de corte para realizar la secuencia de Contraste de Fase (CF) para medición de flujo y gradiente a través de la valvula pulmonar

Se suele utilizar inicialmente una Venc Ap: 150 ms y Venc Ao: 200 ms. Se deben de medir en planos totalmente perpendiculares a la aorta y a la arteria pulmonar 0,5-1 cm por encima de las válvulas, (fig 2 y 4) y no se debe de utilizar la secuencia del TSVI (3C) para la aorta, que nos produciría un plano oblicuo al flujo aórtico, no totalmente perpendicular. Para la lectura de los flujos se debe dibujar un ROI que se ciña totalmente a los márgenes de la sección transversal del vaso en todas las imágenes de la serie. La interpretación es la siguiente: una ausencia de shunt I-D nos da un $Q_p/Q_s = 1$. Si Q_p/Q_s es > 1 nos cuantifica un cortocircuito I-D, siendo mayor el cortocircuito cuanto más alto sea el valor. Si Q_p/Q_s es < 1 nos cuantifica un cortocircuito D-I de mayor grado cuanto menor.(Fig 4 y 5)



Fig 4: Plano para aplicar secuencia CF para medir flujo Ao

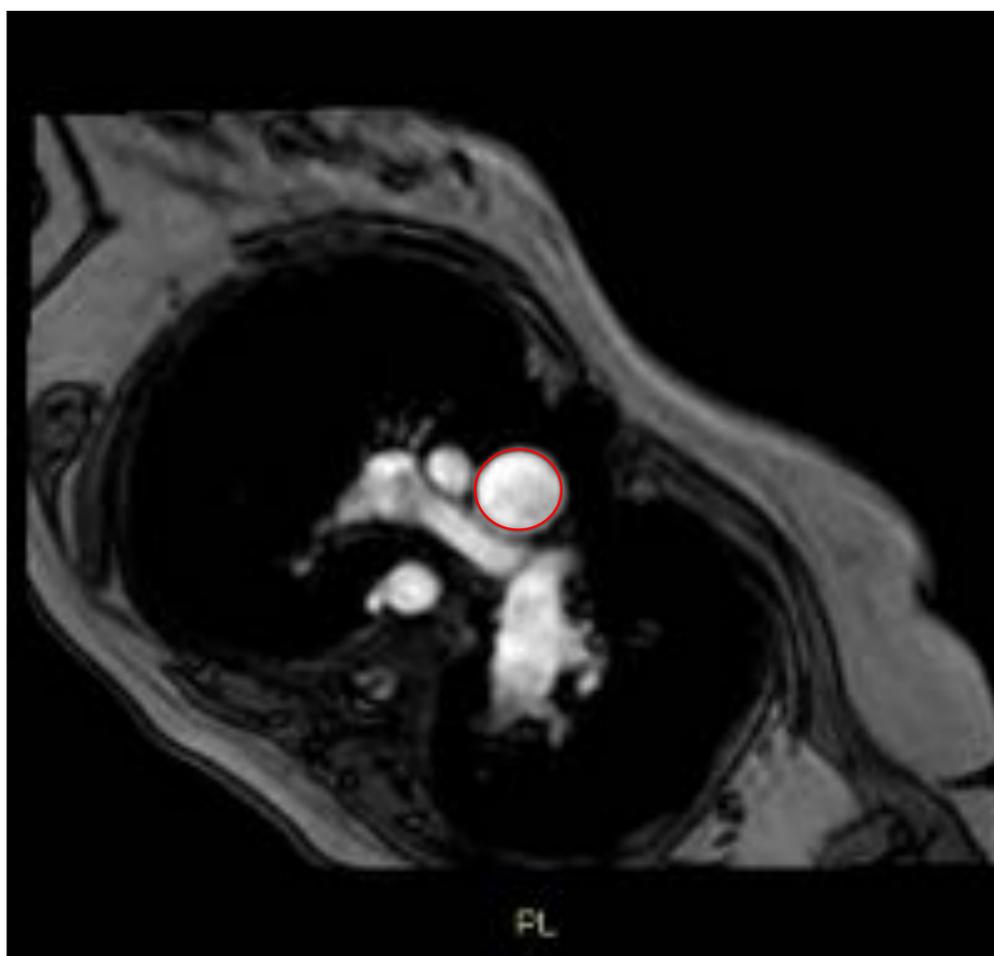


Fig 5: secuencia CF para medir flujo Ao, el ROI debe ceñirse al margen de la Ao



Fig 5: Estudio de angioRM para valorar CoA. Se aprecia estenosis en la zona de la CoA intervenida que demuestra recoartacion.

La secuencia de Angio-RM debe ir asociada siempre a todos los estudios de CRM para estudio de CC, debido a la alta prevalencia de anomalías vasculares asociadas a las CC (Fig 5). La realizamos en una primera fase orientada en el plano coronal, con técnica de seguimiento visual del bolo, utilizando secuencia 3D gradiente T1 supresion grasa (3D FFE) con tiempo de repetición y tiempo de eco muy cortos, flip angle de 40º, duración de 25 segundos, tras la administración de 0,1 mmol/Kg de gadolinio, y lanzando la secuencia para valoración de las venas pulmonares justo cuando vemos que el árbol arterial pulmonar se rellena.

Posteriormente se puede realizar una segunda serie con angulación sagital oblicua con un segundo bolo de 0,1 mmol/Kg, lanzando la secuencia cuando se visualiza el cayado de la Aorta, para realizar la fase Aórtica.

Después se realiza post-procesado con MPR, MIP y Volume Rendering (VR), y en esta última se debe realizar recortado de las estructuras sobrantes sobre la figura en 3D en bruto para retirar las estructuras superpuestas y aislar y reproducir en un modelo 3D la anatomía de la estructura que queremos estudiar (AI - venas pulmonares, art pulmonares o Aorta). (Fig 6)



Fig 6: Postprocesado con VR y recortado dejando solo las estructuras de interés. DVA con vena anomala ascendente que drena v pulm superior izda al tronco venoso innominado.

Resultados:

Las CC intervenidas que llegan a la edad adulta más frecuentes son: Comunicación Interauricular (CIA) (intervenida o nativa), comunicación interventricular (CIV), Coartación Aortica (CoA), Estenosis Aortica (EA), Estenosis o hipoplasia pulmonar (EP), Tetralogía de Fallot, TGV, Ebstein, VU.

1) CIA

7- 11% de todas las CC y hasta el 30% de las CC en el adulto.

- Ostium secundum (OS): la más frecuente. Por exceso reabsorción del septum primun o defecto formación del septum secundum, ambos septum deben tener un orificio a distinta altura que se tapan mutuamente uno sobre otro al nacimiento.

En sujetos normales se aprecia el septo interauricular delgado, pero en los casos de CIA OS se aprecia engrosamiento nodular de los márgenes del defecto (Fig 7, video 3).

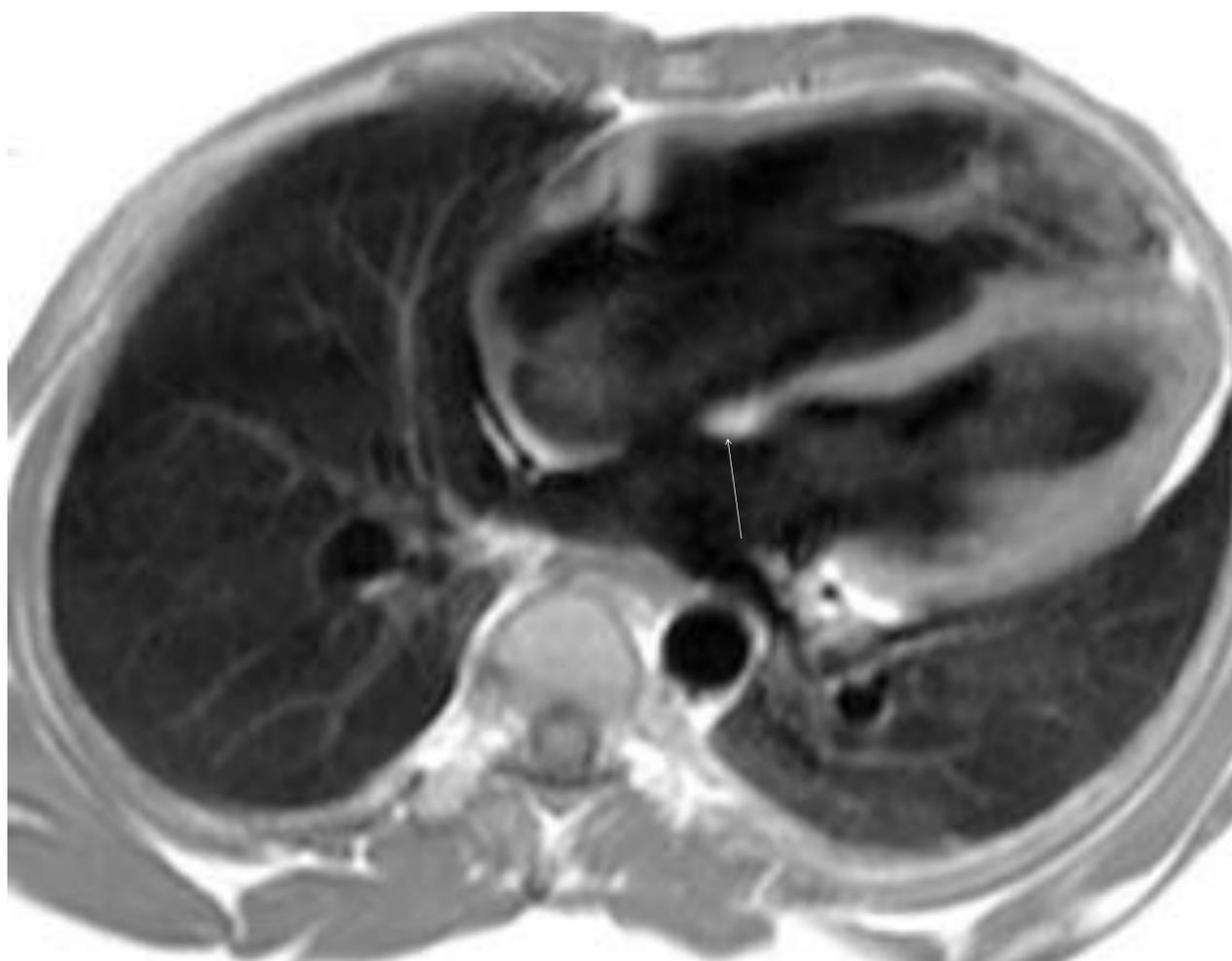


Fig7: sec T1, CIA OS que presenta engrosamiento nodular del margen del defecto del septo

- Ostium primum: se incluye en el complejo malformativo del Canal-AV (CAV)

- Seno venoso (SV): De la vena cava superior (VCS): La CIA se observa adyacente a la entrada de la VCS en la AD.(Fig 8)

- De la vena cava inferior (VCI): CIA por debajo de la fosa oval, a veces formando un receso común VCI-AD-AI (Video 2).

Los defectos I-D asocian *con mucha frecuencia* Drenaje venoso anómalo de vv pulmonares (DVAP), mas frecuente de las derechas, y la CIA SV de la VCI *siempre* de la vena pulmonar superior derecha.

- Seno coronario: Ausencia del seno coronario y conexión de VCS izda (en el contexto de una VCS doble) directamente con la AI.

Las CIAs se pueden ver en axial, 4C, y en EC que se debe realizar barriendo desde ápex hasta el techo de las aurículas incluyendo todo el septo interauricular.

Con la RM:

- Mediante secuencias de CF: Cuantificar el shunt intracardiaco mediante la medición de la relación Q_p/Q_s , y cuantificar el grado de CIA.

- Valorar la dilatación auricular.

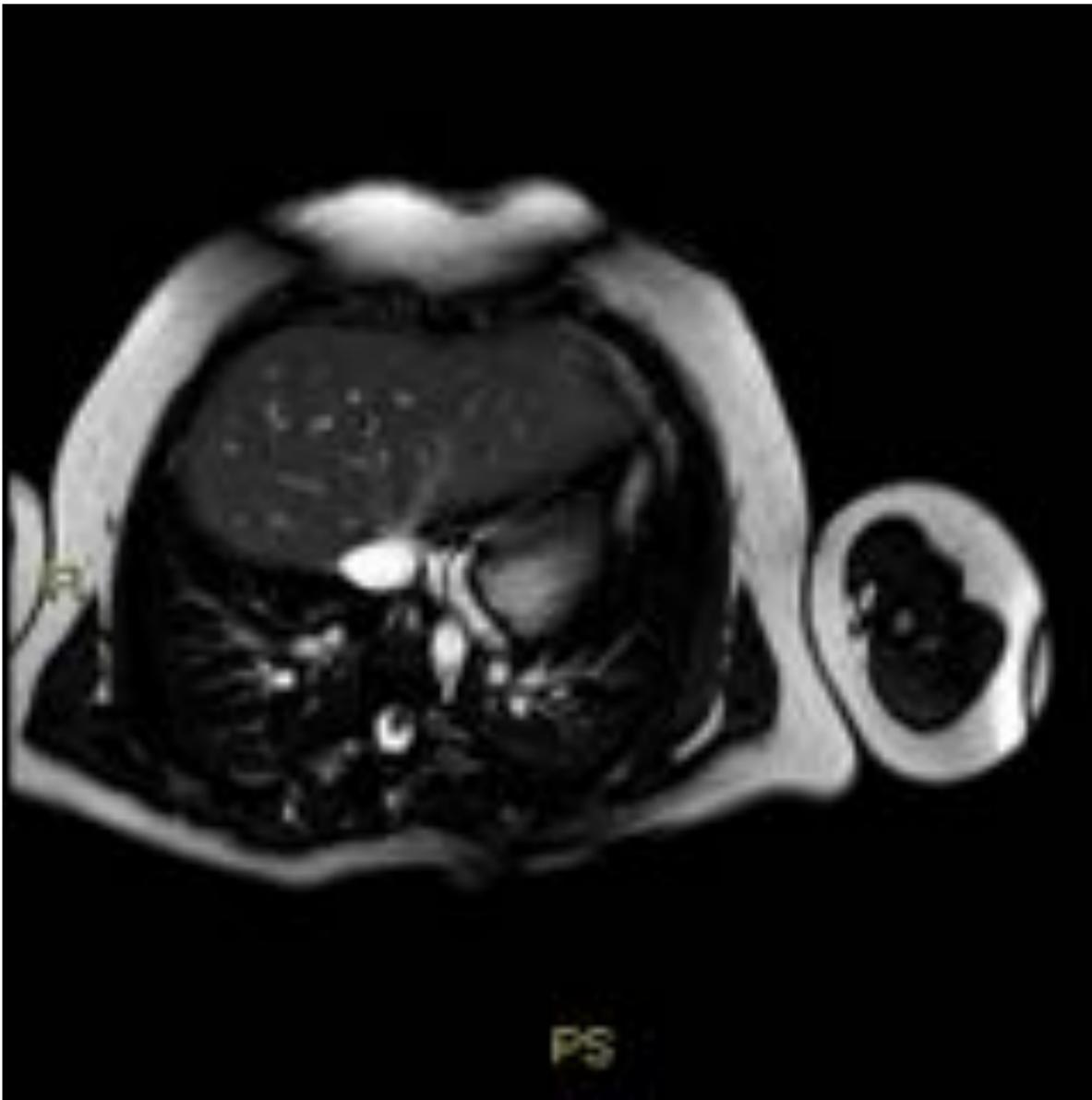
- Angio RM en fase AI para descartar DVAP.



Fig 8: CIA seno venoso de la VCS. Se aprecia VCS (flecha) con comunicación ente AD y AI



Video 2: CIA seno venoso de la VCI. Se aprecia VCI en primeras imágenes del cine hacia AI y en las ultimas abierta hacia AD



Video 3: CIA OS
amplia

2) CIV

CC más frecuente en el neonato y va a cerrándose durante el crecimiento. Por lo tanto es la CC más frecuente en el niño y adulto joven.

Casi siempre forma parte de otras cardiopatías congénitas más complejas: TF, CAV, anomalías aórticas.

En los pacientes operados *con parche* de la CIV, no es infrecuente detectar cortocircuitos residuales.

Con RM;

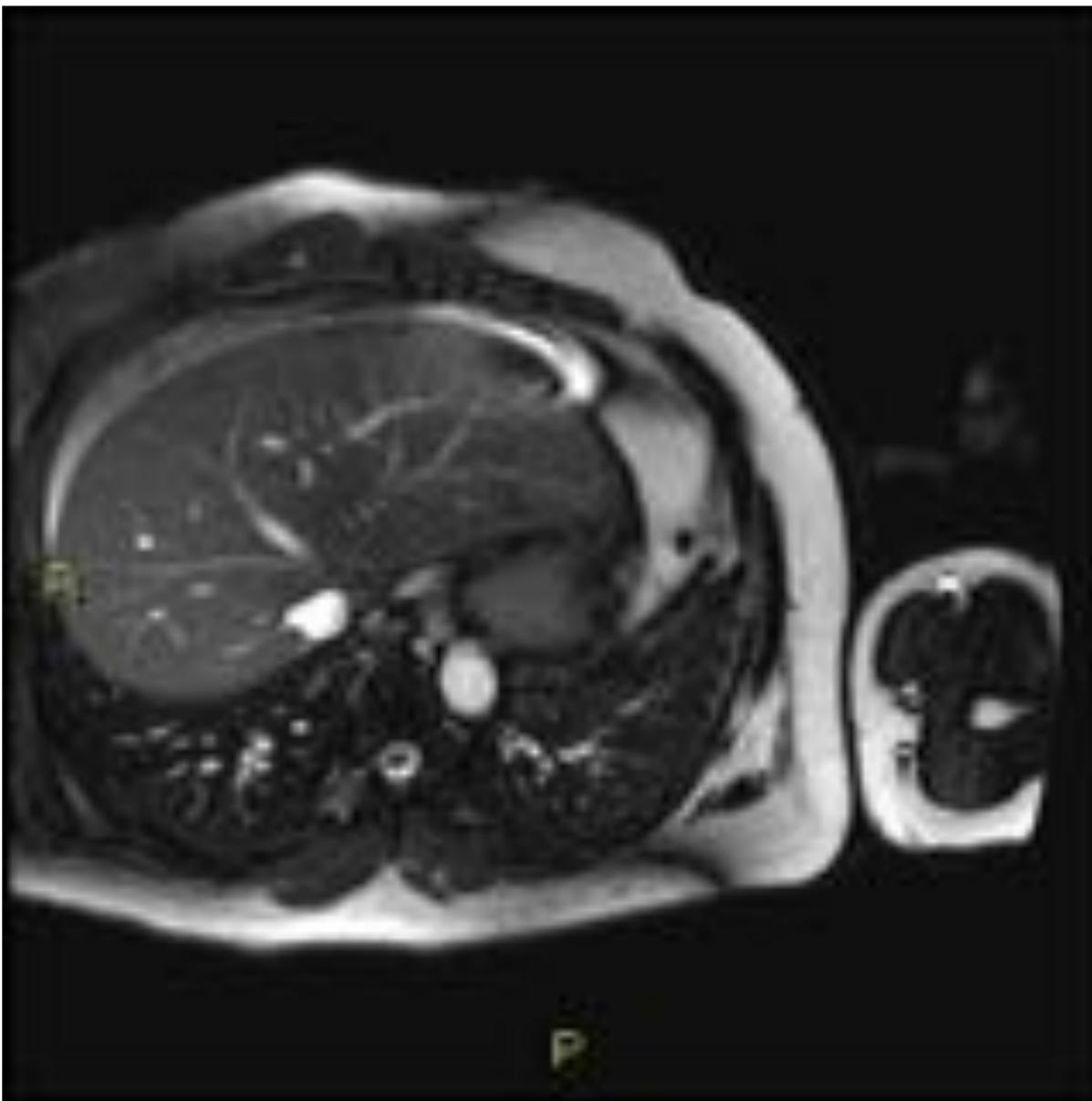
- Grado de la CIV
- Consecuencias hemodinámicas del defecto: HVI, dilatación del VD.

Suele conllevar lesiones asociadas: IAo, Obstrcc TSVI.

2 tipos:

- CIV muscular: el defecto está completamente rodeado por miocardio (Video 4).
- CIV membranosa: el defecto está parcialmente rodeado por una continuidad fibrosa entre valvas de las válvulas arteriales y válvulas A-V.

Recordar que en las comunicaciones I-D es muy frecuente la asociación de DVAP, por lo que debemos valorar la anatomía de las venas pulmonares, asociando Angio RM en fase de AI.



Video 4: CIV muscular

3) CAV

Asocia otras malformaciones congénitas: Sme Down, TF, VU. Se produce por un desarrollo anómalo de los cojines endocárdicos.

El espectro malformativo es muy amplio: parcial, intermedio, completo; sin válvulas, 2 válvulas insuficientes, estenóticas, hipoplásicas; una válvula AV común.

Con RM debemos:

- Cuantificar el shunt intracardíaco mediante la medición de la relación Q_p/Q_s .
- Valorar estenosis / insuficiencia de las válvulas A-V
- Determinar las consecuencias sobre las cavidades: Hipertrofia, Dilatación Ventricular, Dilatación Auricular
- Cuantificar la función biventricular (FEVI/FEVD).
- Angio RM en fase AI para descartar DVAP.

Si evidenciamos las válvulas arteriovenosas en el mismo plano debemos sospechar CAV (la válvula tricúspide en condiciones normales se desplaza discretamente hacia el ápex)

El principal determinante pronóstico del CAV es la función del ventrículo sistémico (FEVI). Pero la función del ventrículo pulmonar es tan importante como la del ventrículo sistémico.

4) Obstrucción TSVI

Supravalvular, valvular, subvalvular.

Morfología “en rodete” o “en túnel”. Es más frecuente en rodete, en la que el estrechamiento fibromuscular rodea el tracto de salida del ventrículo izquierdo por debajo del plano valvular aórtico.

Se asocia: CIV, Ao bicúspide, EMitral, miocardiopatía hipertrófica (MCH).

Con RM debemos:

- valorar severidad de la estenosis
- cuantificar la FEVI
- Valorar la HVI



Video 5: Estenosis pulmonar valvular

5) Obstrucción TSVD

Supravalvular, valvular (video 5), subvalvular.

La subvalvular puede afectar al infundíbulo (hipertrofia o hipoplasia) o ser subinfundibular. La subinfundibular asocia CIV e hipertrofia de bandas septomarginales que dividen el VD en dos cámaras.

Estenosis de arterias pulmonares derecha e izquierda: puede ser nativa o tras cirugía en TF o Atresia pulmonar + CIV (Fig 9).

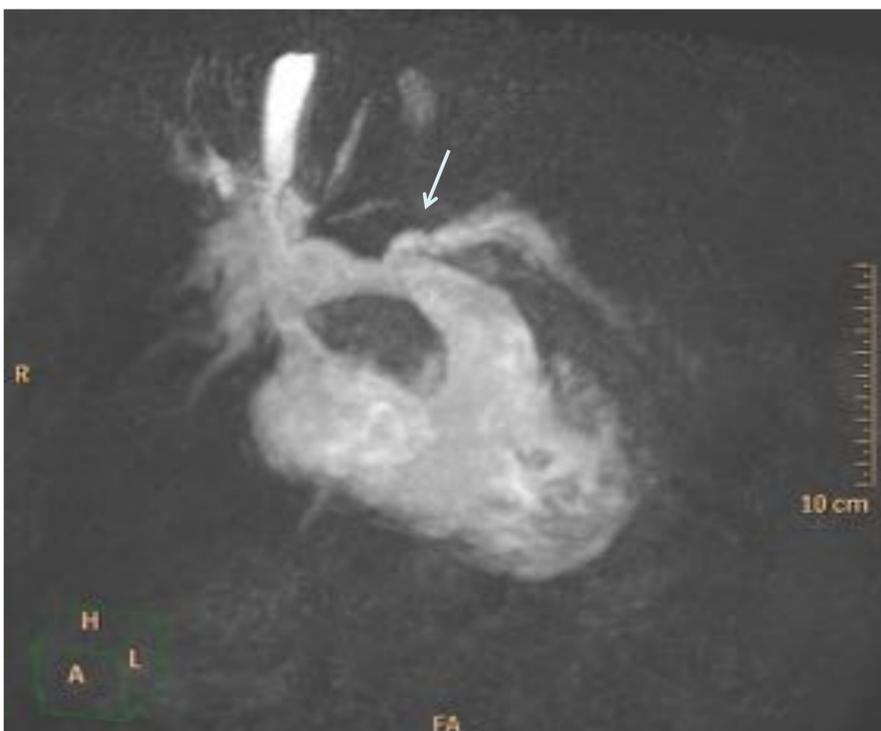
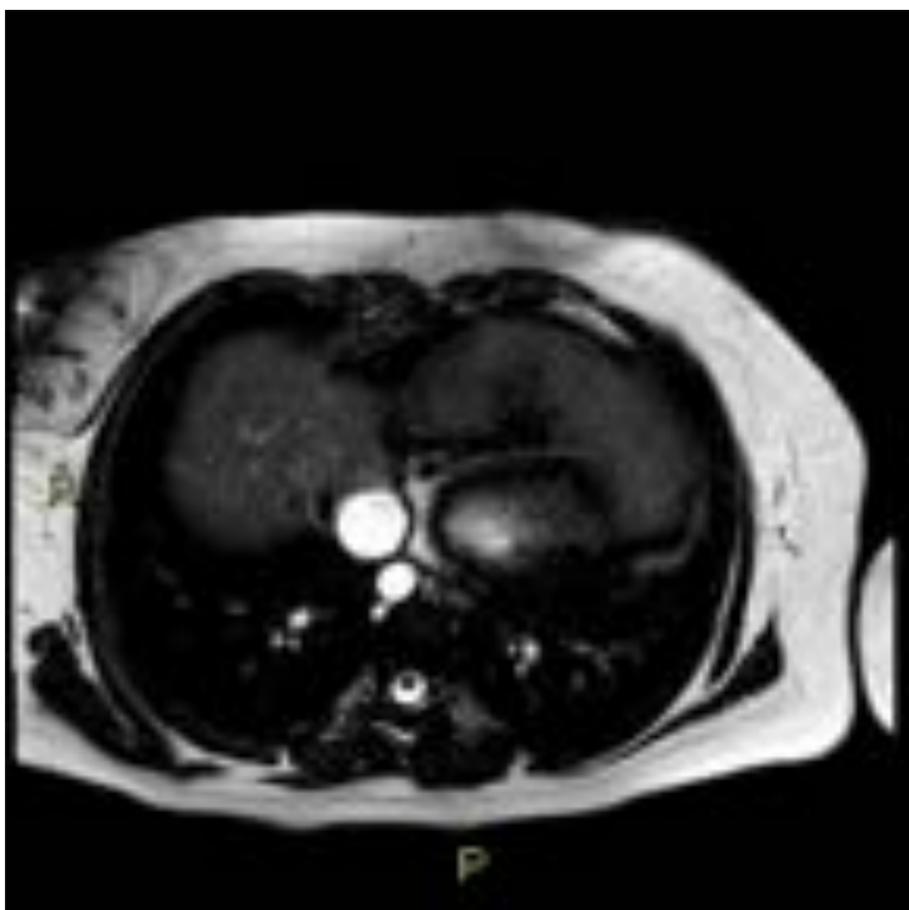


Fig 9: TF con Estenosis de art pulmonar izquierda (flecha)

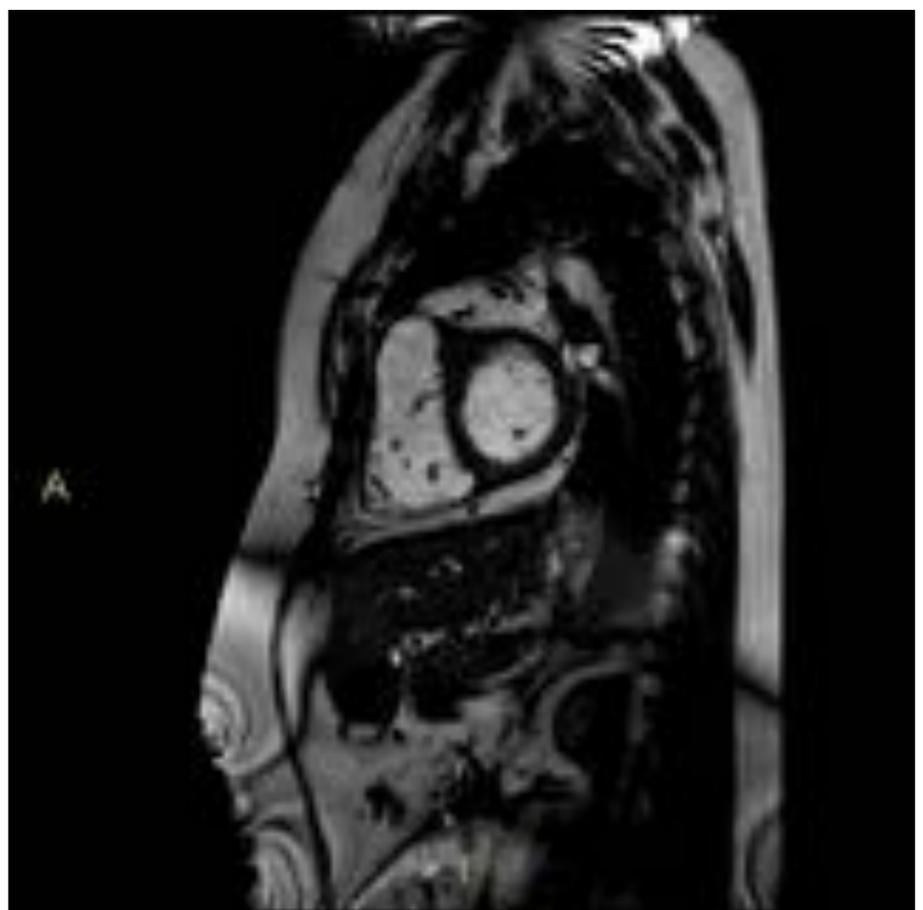
6) Tetralogía de Fallot (TF)

Complejo malformativo que asocia: 1-CIV no restrictiva, 2-acabalgamiento Ao (la mayoría con Arco Ao derecho), 3-obstrucción al TSVD, 4-Hipertrofia VD. El corazón presenta una morfología característica más horizontalizado, con vertice hacia la izquierda, la aorta desplazada mucho más anterior formando un arco aórtico derecho y la arteria pulmonar dilatada y más hacia la izquierda, frecuentemente con ectasia del cono pulmonar (video 6). Puede asociar: *Estenosis de art pulmonares*, anomalías de art coronarias, arco aórtico derecho, CIA.

El objetivo del tratamiento quirúrgico en la infancia es cerrar la CIV y reparar la obstrucción al TSVD. Si el annulus pulmonar es hipoplásico se asocia parche transanular, si el annulus es normal simplemente se cierra la CIV y se realiza resección muscular.



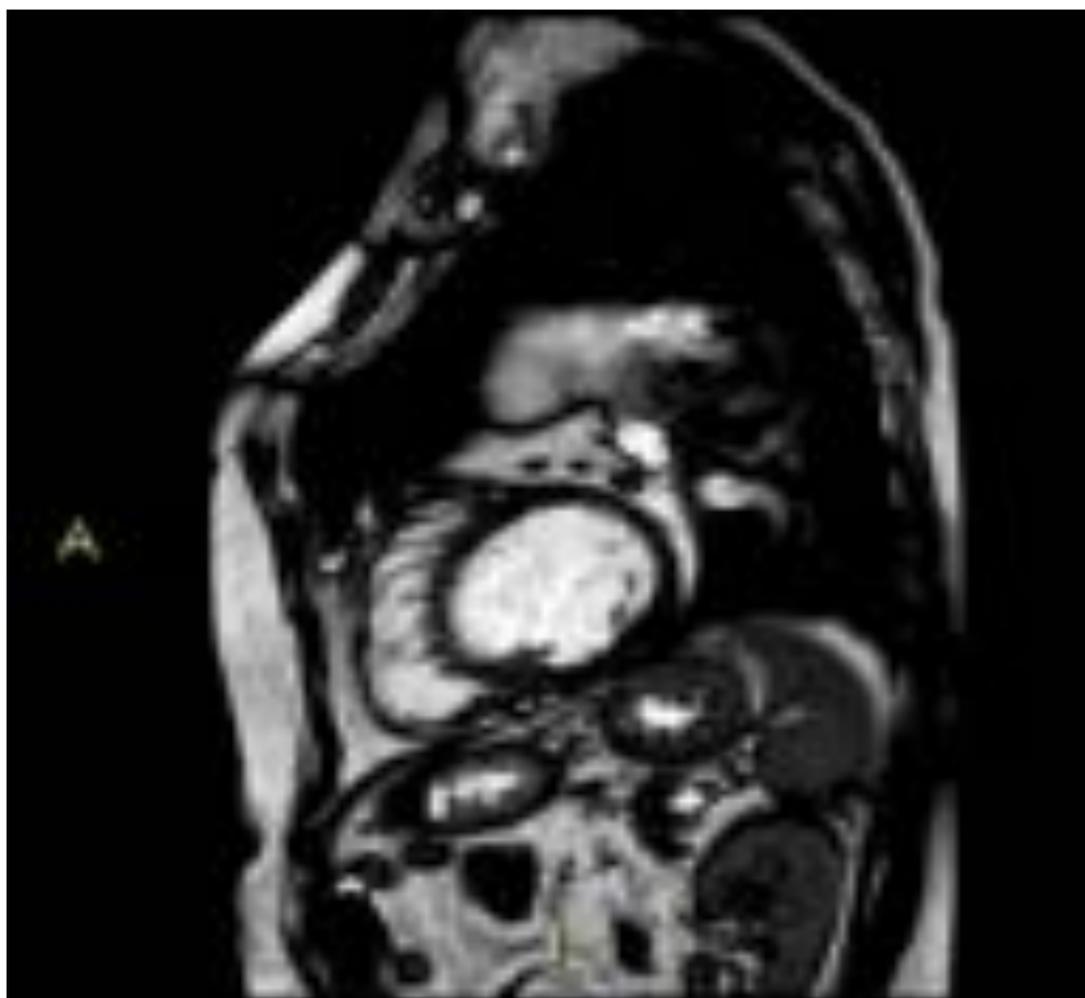
Video 6:Tetralogía de Fallot (TF)



Video 7:Tetralogía de Fallot (TF), IP residual

La RM debe:

- Cuantificar FEVI y FEVD, y masa miocárdica del VD y VI. La disminución de FEVD es un potente predictor de mal pronóstico.
- Dilatación del VD y valorar insuficiencia pulmonar (IP) residual; La IP residual es la secuela más frecuente de la reparación transanular de la válvula pulmonar (Video 8). La IP crónica suele ser bien tolerada pero es causa importante de morbilidad a largo plazo: arritmias ventriculares, progresiva dilatación VD y muerte súbita.
- Secuencias de CF: dirección del flujo en la CIV, cuantificación del shunt mediante calculo de Q_p/Q_s
- *Estenosis de la ramas de las arterias pulmonares (fig 9 y 10).*
- Aneurisma del TSVD: en relación con el tratamiento con parches transanulares, asocia disminución FEVD, que contribuye a la disminución del GC y a la intolerancia al ejercicio. Se valora fácilmente con las secuencias cine SSFP (Video 8).
- Obstrucción de los shunts quirúrgicos previos.



Video 8: TF con reparación de EstP con parche transanular, Est P e IP residual severa



Fig 10: reconstrucción VR de TF con estenosis central de ambas ramas pulmonares derecha e izda

7) Transposición de grandes arterias (TGV):

Se produce una concordancia A-V y una discordancia ventrículo-arterial: del VI nace de la arteria pulmonar y el VD “morfológicamente” nace la Aorta. Las circulaciones sistémica y pulmonar se conectan en paralelo. Asocia CIV y *Estenosis de ramas pulmonares (fig 9 y 10)*.

Fundamental la Angio RM: relación de los grandes vasos, descartar anomalías asociadas, seguimiento evolutivo de los pacientes intervenidos (Jatene=switch arterial, Senning=switch auricular (Fig 11)).

La transposición congénitamente corregida de grandes vasos (TCCGV) es rara (<1%) y se presenta con una discordancia A-V y también una discordancia ventrículo-arterial, por lo que la circulación sanguínea está corregida de manera fisiológica. El VD es el “ventrículo sistémico”. Asocia CIV, estenosis art pulmonares y enfermedad de Ebstein.

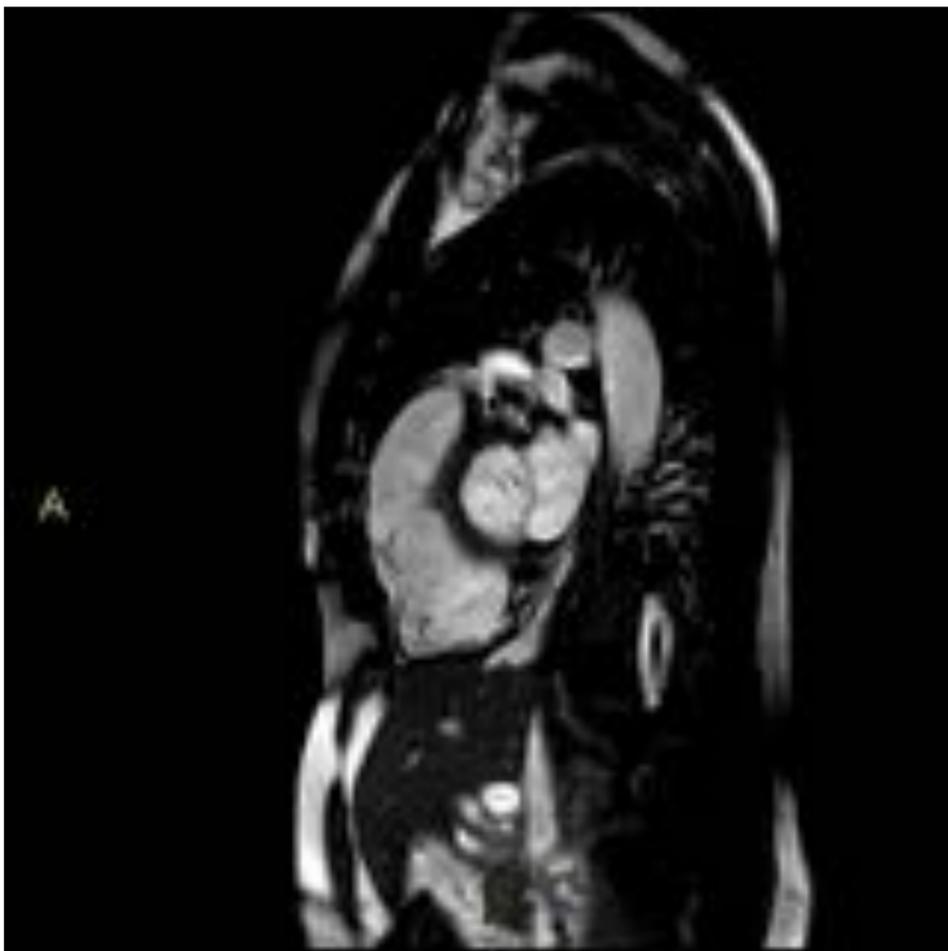
En la TGV es fundamental cuantificar exactamente la función biventricular, siendo ésta el marcador pronóstico más importante.



Fig 11 (multiimagen): T1; TGV corregida quirúrgicamente con técnica Sennig: switch auricular: sección auricular y anastomosis a la contralateral: se visualizan vv pulmonares hacia AI verdadera que esta quirúrgicamente traspuesta al lado derecho, y VCI hacia el lado izquierdo siendo la AD traspuesta



Fig 12: angioRM reconstrucción VR; TGV donde la Ao sale del VD y la A pulm nace del VI



Video 9: válvula
Ao bicuspide.

8) Valvula Ao bicúspide (video 9)

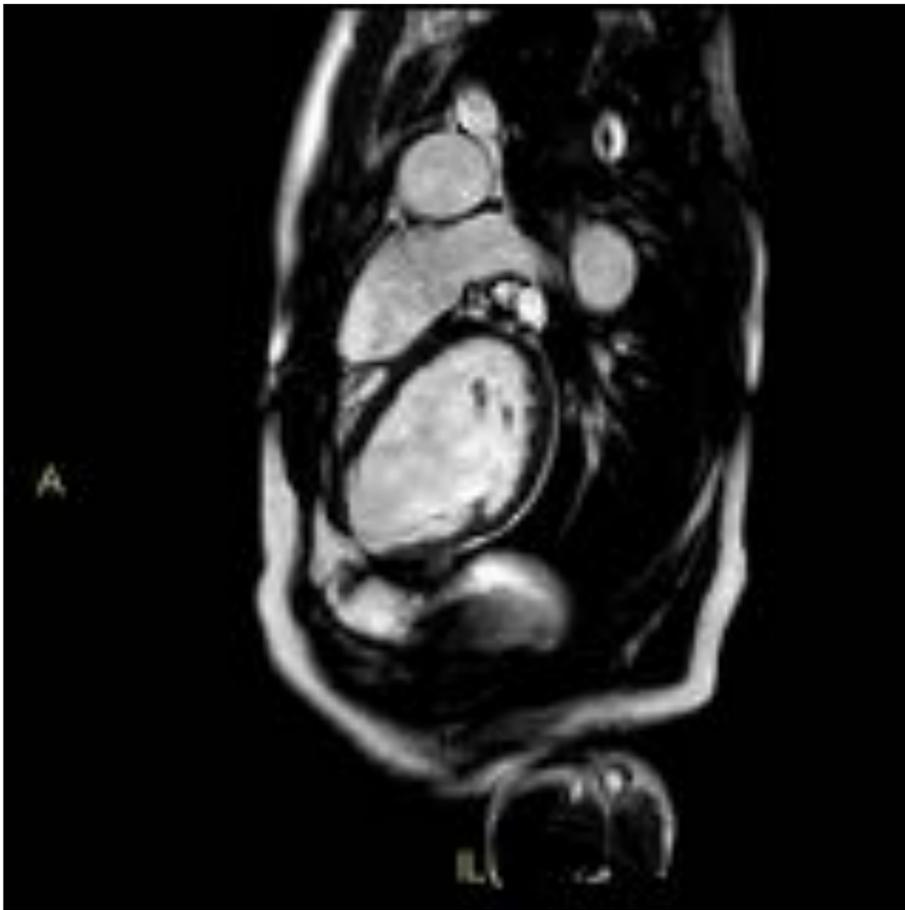
2% de la población

Se suele manifestar aislada. En un 20% asocia otras alteraciones aórticas: CoA, Ductus.

La válvula aórtica bicúspide sufre una calcificación y degeneración aceleradas que conllevan a EstAo e Iao (video 10).

Con RM se puede realizar una planimetría Ao (cine SSFP, sec CF), y calcular el área de apertura y evaluar la gravedad de la EstAo.

Los casos en los que se asocia EstAo + Insuf Ao, la aorta ascendente suele estar bastante dilatada, constituyendo un aneurisma de aorta ascendente, y además existe una HVI y una dilatación VI.



Video 10: valvula Ao bicuspid, presenta Estenosis e Insuf Ao, que choca contra la valva anterior mitral y condiciona leve EMitral.

9) CoA

Lesión congénita más frecuente de la Aorta.

Se produce un estrechamiento de la aorta a la altura del ligamento arterioso. Puede ser localizada o asociada a la hipoplasia del istmo o a la hipoplasia del cayado.

Se suele asociar a: CIV, Ductus, y arteria subclavia derecha aberrante.

Con la RM:

- estudio anatómico de la CoA. Se requieren dos planos cine: sagital oblicuo y coronal.
- Cuanficación del gradiente a través de la CoA, secuencias CF.
- Valoración FEVI

- Angio RM (fig 12 y 13): anatomía CoA; circulación colateral (arteria mamaria interna proximal a la CoA, arterias intercostales, distales a la CoA); relación de la CoA respecto al origen de la arteria subclavia izquierda; anatomía vascular tras reparación con plastia de subclavia (Waldhausen, la subclavia se utiliza como plastia para reparar la estenosis y el cabo distal se anastomosa a la art vertebral, sin conexión con el arco aórtico, recibiendo el brazo izdo el flujo directamente a través del polígono de Willis (fig 14)).



Fig 13 : CoA intervenida,
pequeño pseudoaneurisma
residual (flecha)



Fig 14 : CoA tratada con
EVAR (endoprotesis)

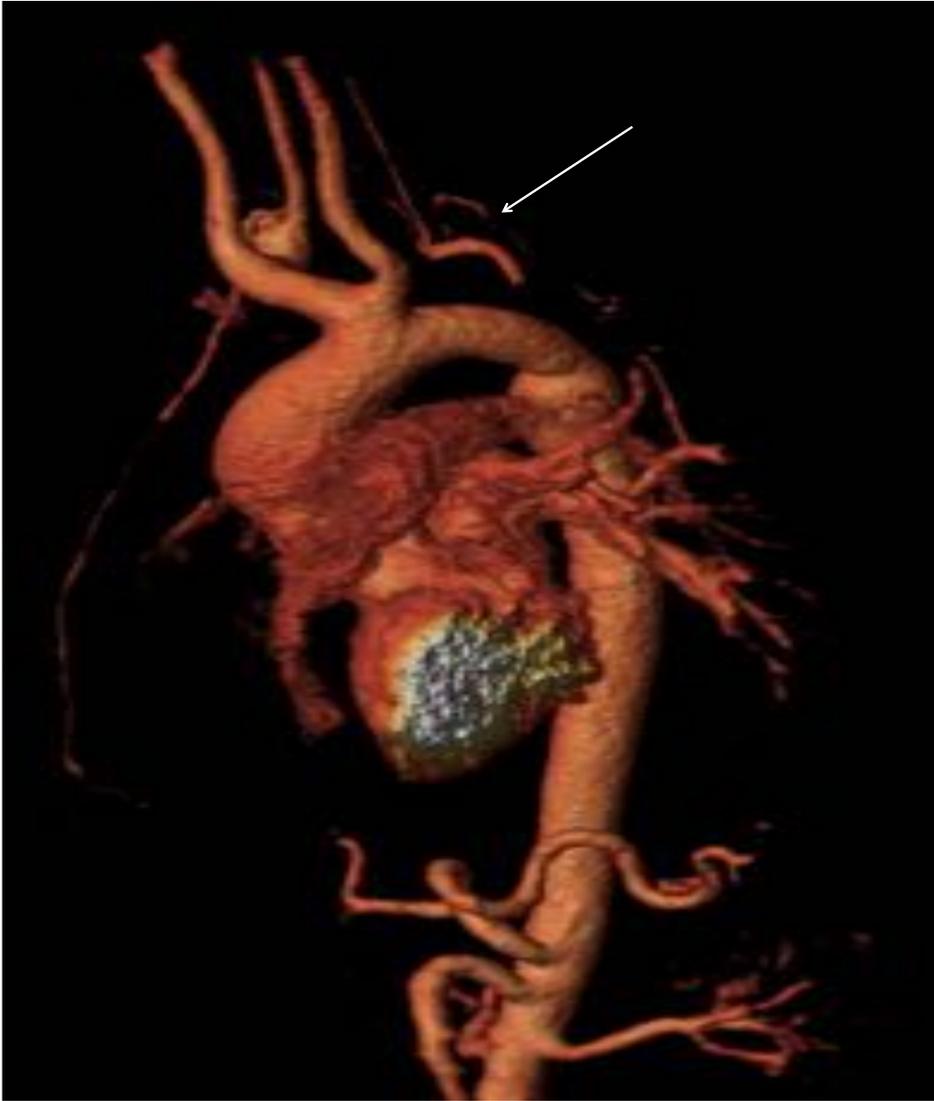


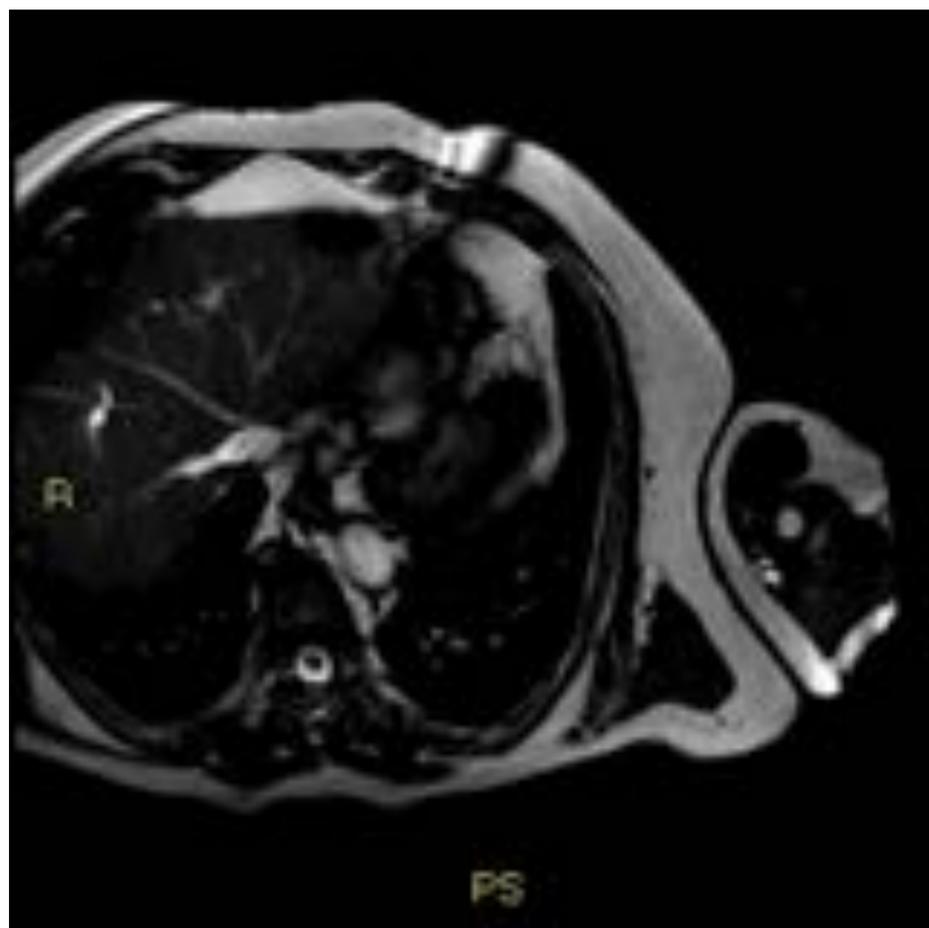
Fig 14: reconstrucción VR; CoA intervenida, Waldhausen: plastia con art subclavia izda, queda subclavia remanente irrigada desde a vertebral (flecha), flujo desde poligono de willis.

10) Ebstein

La malformación más frecuente que afecta a la válvula tricúspide.

La válvula septal de la tricúspide es desplaza hacia el ápex caudalmente, produciéndose una atrialización del VD. Por lo tanto se produce una insuficiencia tricúspidea y una dilatación considerable de la AD. Asocia frecuentemente CIA. La existencia frecuente de múltiples adherencias de la válvula anterior tricúspidea a la pared ventricular impide una reparación quirúrgica adecuada.

El objetivo fundamental de la RM es valorar el tamaño y función del VD.



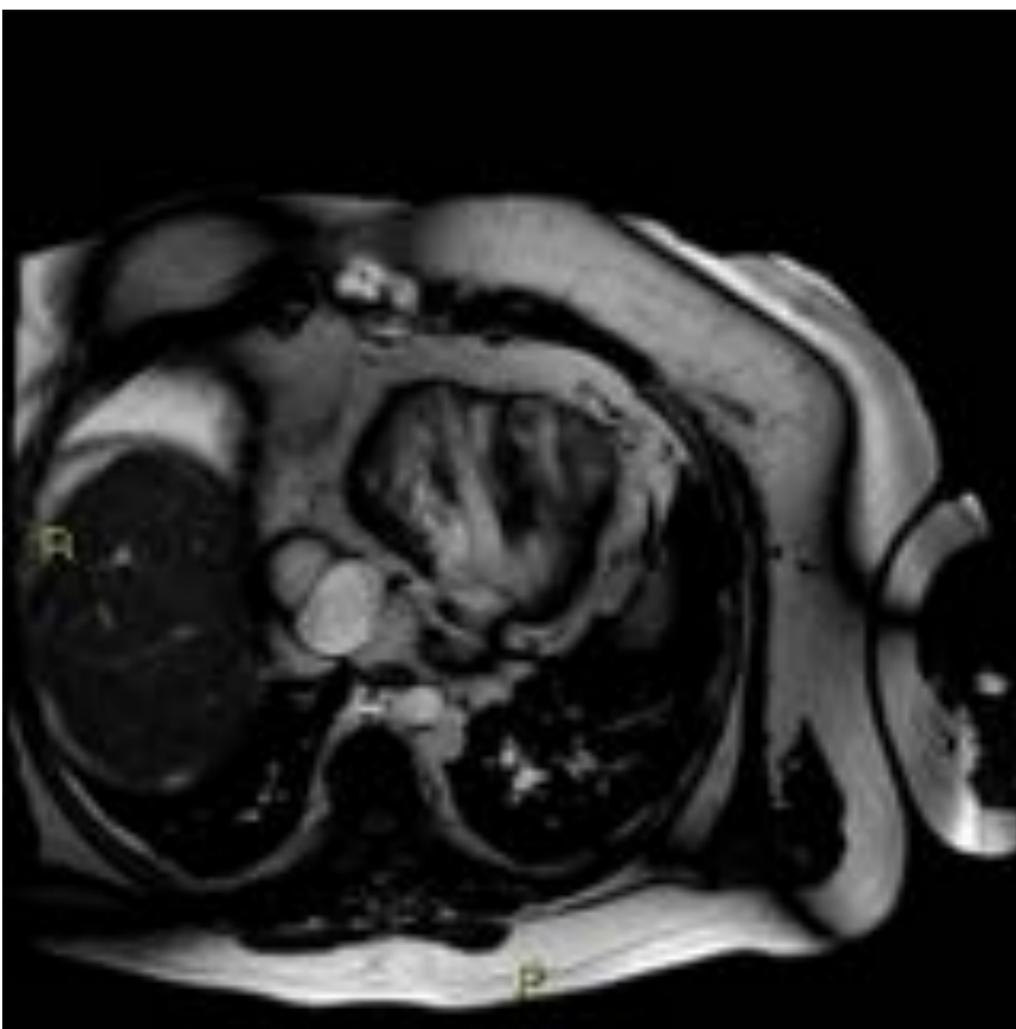
Video 10:Ebstein. Atrializacion de gran parte de la cavidad derecha, con Insuf Tricuspidea.



Video 11:Ebstein. Gran atrializacion con pseudoaneurisma de parte del VD

11) Ventriculo Unico (VU)

Puede tener 2 entradas A-V o una sola entrada, y tener morfología de VD o VI. Puede existir una cavidad ventricular rudimentaria adyacente a la principal. Tratamiento quirurgico en infancia (Glen o Fontan) mediante conexión de VCS/AD con art pulmonar derecha. La forma mas frecuente es Ventriculo único de doble entrada con art pulmonar, y Ao nace de cavidad rudimentaria (video 12).



Video 12: VU con doble entrada, con morfología de VD, e intervencion de Fontan

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

Conclusiones:

El estudio por CRM de las CC en el adulto puede ser realizado de forma completa y global por un servicio de radiodiagnóstico comarcal con experiencia en cardioimagen.

BIBLIOGRAFIA

- *Bastarrika Alemañ JJ, Gavira Gomez B, Zudaire Diaz-Tejeiro S, et al. Resonancia magnetica cardiaca de las cardiopatias congenitas en el adulto. Radiologia. 2007; 49(6):397-405*
- *Boxt LM. Magnetic Resonance and Computed Tomographic Evaluation of Congenital Heart Disease. J. Magn. Reson. Imaging 2004; 19:827-847*
- *C Marin Rodriguez, E Maroto Alvaro, ML Sanchez Alegre, et al, Angiografía con contraste por resonancia magnética en las cardiopatias congenitas. Radiologia. 2009;51(3):261-272*
- *Oliver Ruiz JM, Mateos Garcia M, Bret Zurita M. Evaluacion de las cardiopatias congenitas en el adulto. Rev Esp Cardiol 2003;56(6):607-20*
- *Norton KI, Tong C, Glass RBJ, Nielsen JC. Cardiac MR Imaging assessment following Tetralogy of Fallot repair. Radiographics 2006;26:197-211*
- *Marin Rguez C, Sanchez Alegre ML, Lancharro Zapata A, et al. Cuantificacion de la circulacion pulmonar y sistematica Qp/Qs. Qué es, cómo se calcula y para qué sirve. Lo que el radiologo debe saber. Radiologia. 2015;57(5):369-79*