

Resonancia Magnética en el diagnóstico y evaluación de los shunts cardiovasculares en el adulto

Elena Astigarraga Aguirre¹

Ana Capelastegui Alber¹

Teresa Salinas Yeregui²

1 Osatek, Galdakao, España

2 Osatek, Urduliz, España

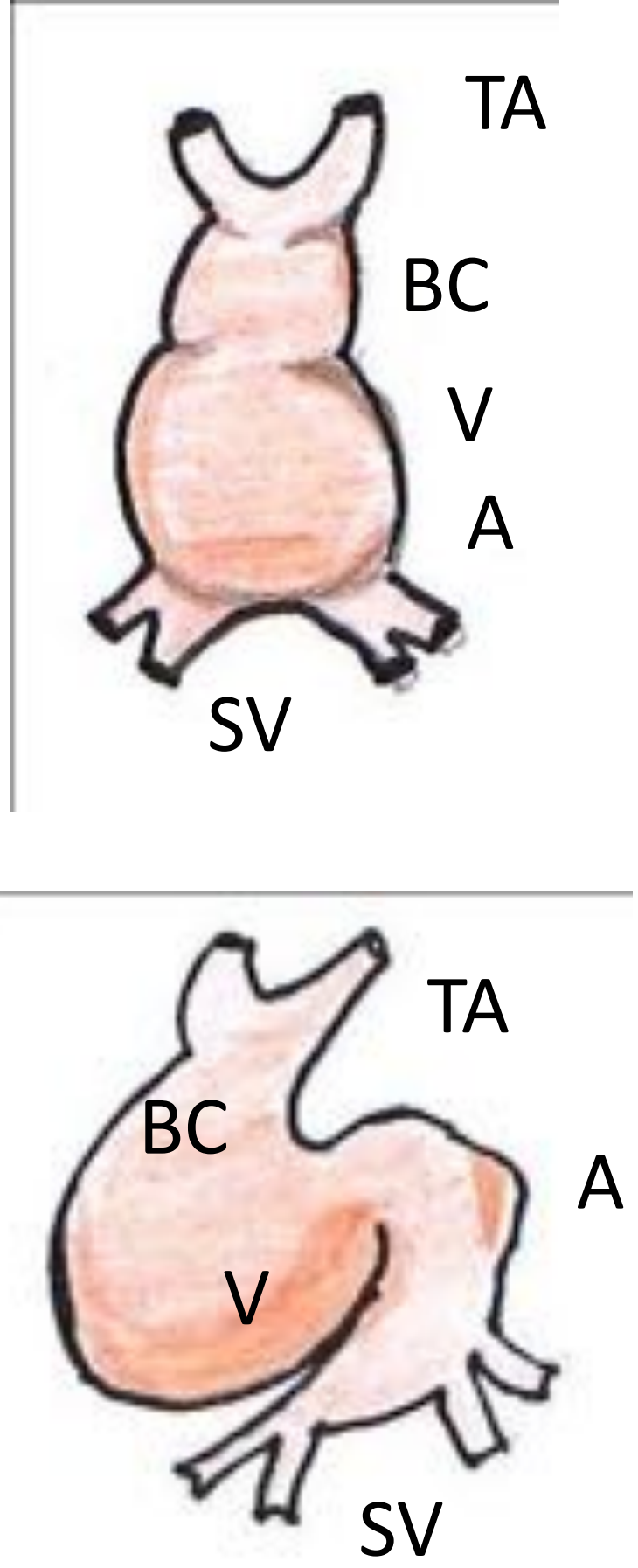
OBJETIVOS DOCENTES

- Mostrar la utilidad de la Resonancia Magnética Cardíaca (RMC) en la evaluación de los principales shunts cardiovasculares (SCV).
- Describir la embriología.
- Describir los hallazgos típicos de estos.
- Proponer un protocolo de estudio para una completa caracterización.

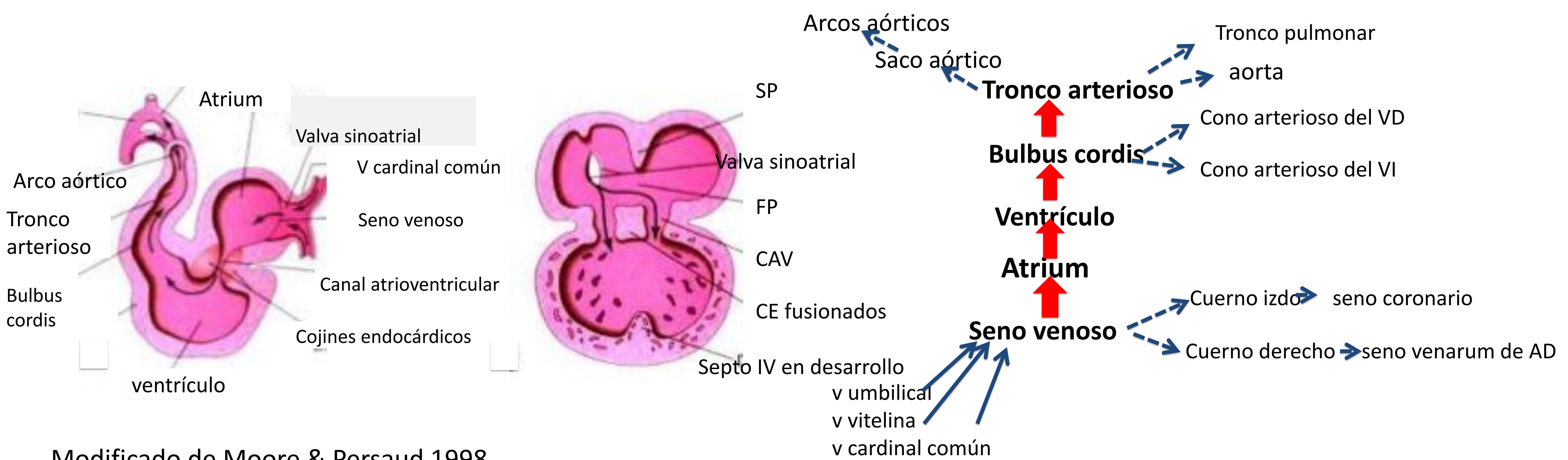
INTRODUCCIÓN

- La RMC es una herramienta muy útil en la valoración no invasiva de las cardiopatías congénitas.
- La primera y en ocasiones suficiente técnica de imagen en su valoración es la **ecocardiografía**, que diagnostica la mayoría de los SCV. Sin embargo, con frecuencia es necesario un estudio de imagen más amplio, para una mejor valoración anatómica y funcional, siendo la CRM (además del TAC) una técnica adecuada para ello.
- La **RMC** ayuda en la evaluación morfológica y funcional de los SCV, permite en ocasiones visualizar SCV previamente no diagnosticados y puede ofrecer una mejor y más completa caracterización si existen otras malformaciones asociadas.
- Describimos la embriología, fisiopatología y los hallazgos por RM de los principales SCV:
 - Ductus arterioso patente (DAP)
 - Comunicación interauricular (CIA)
 - Comunicación interventricular (CIV)
 - Retorno venoso pulmonar anómalo total y parcial.
- Proponemos un protocolo de estudio, con secuencias morfológicas, angiográficas y funcionales, secuencias cine y de contraste de fase (CF) para cálculo de flujos. Mostramos la utilidad de las secuencias de CF en plano y a través de plano para una buena caracterización del tamaño y de la dirección de flujo.

EMBRIOLOGÍA



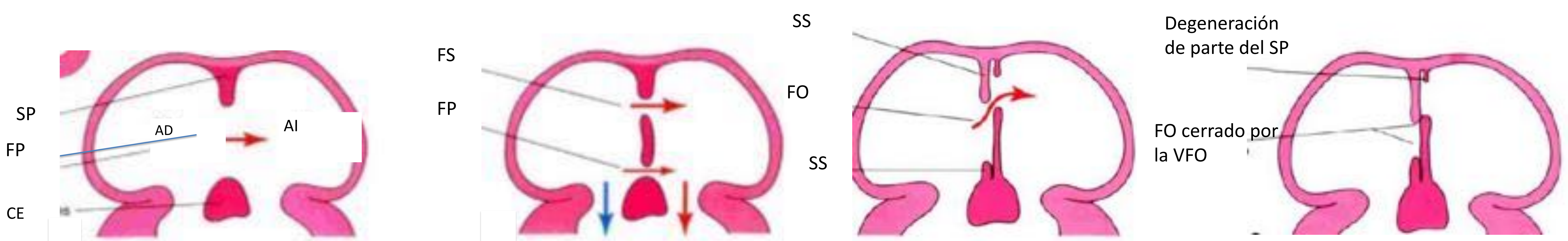
1. Formación área cardiogénica (3º sem): 2 **tubos endoteliales** cardíacos que se unen → **corazón tubular**.
2. El corazón se alarga (con estrecheces y dilataciones), desarrollándose 5 partes: **tronco arterioso (TA)**; **bulbo cordis (BC)**, **ventrículo**, **atrium**, **seno venoso** (recibe la sangre venosa de 3 venas pares: vitelinas, umbilicales y cardinales comunes). (El seno venoso desarrollará 2 cuernos: izdo y drcho).
3. El corazón se dobla sobre si mismo, (forma de "U")
4. **Partición del corazón primitivo (4º-8º sem):**
 1. Formación **COJINES ENDOCÁRDICOS (CE)** ventral y dorsal, en el canal atrioventricular(CAV).
 2. Unión de los cojines, división del CAV en 2 (D e I); separa parcialmente el atrium del ventrículo.



Modificado de Moore & Persaud 1998

3. PARTICIÓN DEL ATRIUM PRIMITIVO

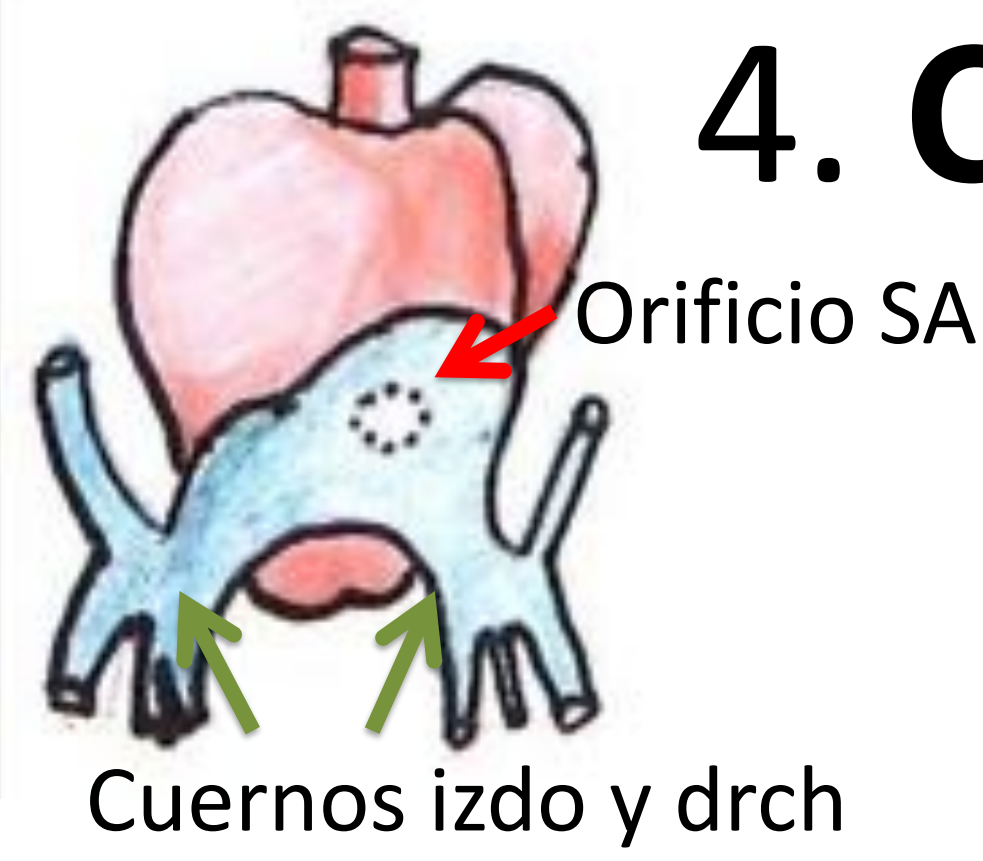
1. **SEPTUM PRIMUM (SP)**: crece desde el techo del atrium hacia los CE, dividiéndolo parcialmente en D e I, deja un orificio entre este y los CE: **FORAMEN PRIMUM (FP)**, que va disminuyendo de tamaño hasta desaparecer al unirse a los CE. Antes del cierre completo, para permitir paso de sangre oxigenada de D a I, aparecen orificios en el SP, que al unirse forman el **FORAMEN SECUNDUM (FS)**.
2. Formación del **SEPTUM SECUNDUM (SS)**, que se origina en la parte ventrocranial de la pared del atrium a la dcha del SP (crece durante la 5º-6º sem, como un pliegue de la pared, no es un septo verdadero), sobrecubre el FS. Forma una partición incompleta del atrium, dejando un foramen: **FORAMEN OVAL (FO)**.
3. La parte craneal del SP va desapareciendo. La parte caudal forma con los CE la **VALVA DEL FORAMEN OVAL (VFO)**. (El FO durante la vida fetal está abierto, permite shunt D->I; la VFO impide el paso inverso. En el recién nacido se cierra el FO por aumento presión en AI; la VFO se une al SS, formando la **FOSA OVAL**).



Modificado de Moore & Persaud 1998

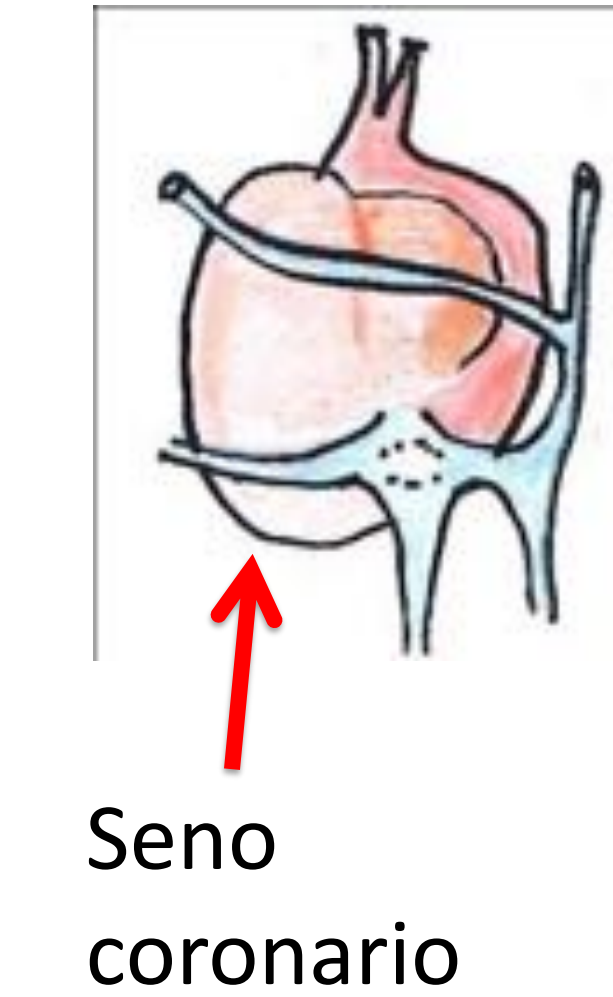
EMBRIOLOGÍA

4. CAMBIOS EN EL SENO VENOSO



1. El SV se abre a pared posterior del atrium: **ORIFICIO SINOATRIAL**; al final de la 4ª sem, el cuerno dcho se hace mayor que el izdo-> el orificio va hacia la drch, abriéndose en lo que será la AD.
2. El cuerno sinusal izquierdo se convierte en el **SENO CORONARIO**. El cuerno sinusal derecho se incorpora a la pared de la AD, como una zona lisa llamada **SINUS VENARUM**; la parte rugosa deriva del atrium, separándose por la **CRISTA TERMINALIS**

- VENA PULMONAR PRIMORDIAL Y FORMACIÓN DE AURÍCULA IZQUIERDA



Se forma como un saliente en la pared dorsal del atrium a la izda del SP. Según crece el atrium, también crece la vena pulmonar primordial y sus ramas que se incorporan a la pared de la AI; formación de 4 venas pulmonares.

5. PARTICIÓN DEL VENTRÍCULO: el tabique IV se forma de 3 septos distintos:

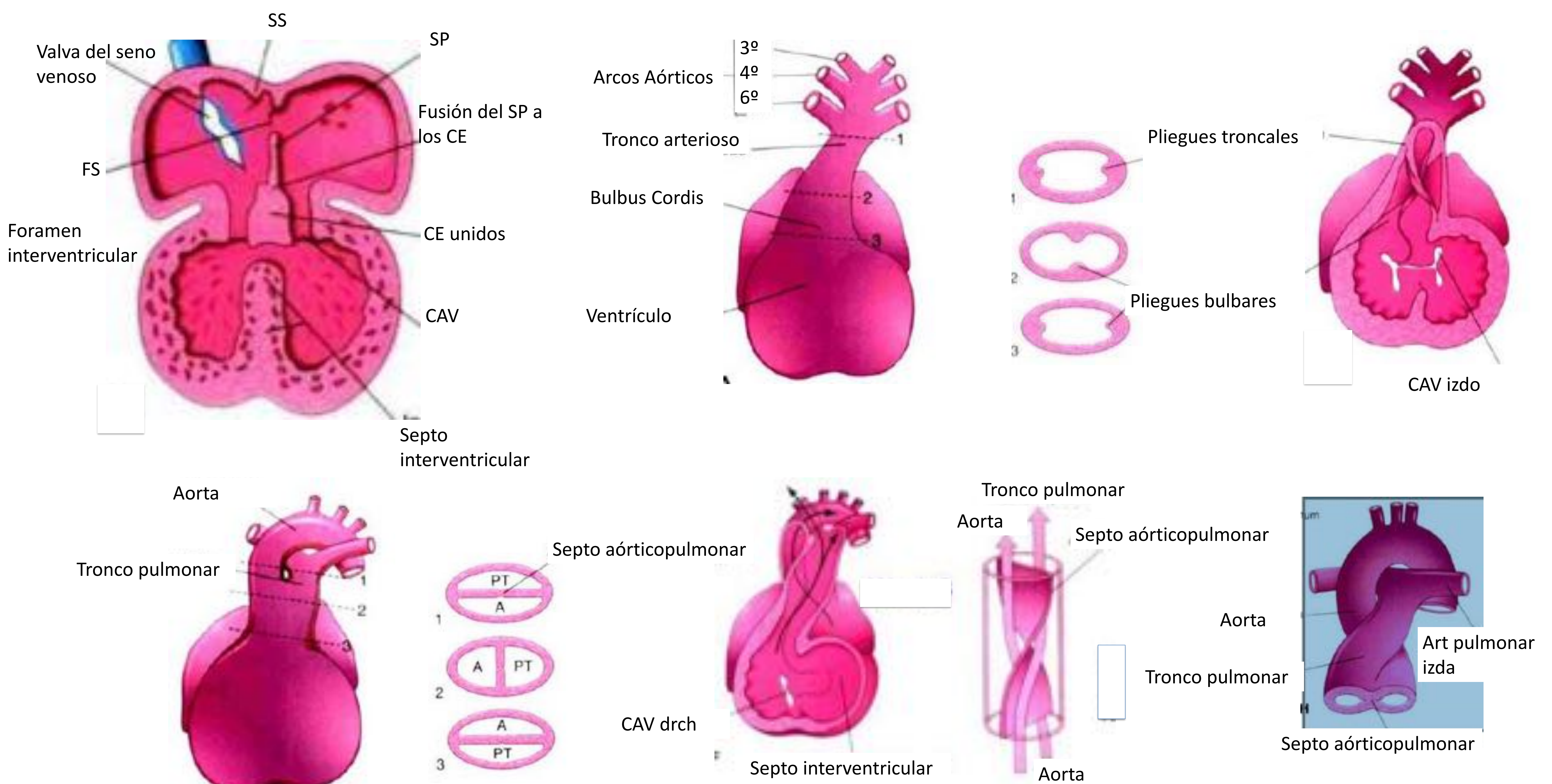
muscular, "entrada" y "salida"

- Comienzo de la formación del **SEPTO MUSCULAR** cerca del ápex y crece hacia CE.
- Queda un agujero entre el septo muscular y los CE: **FORAMEN INTERVENTRICULAR (FIV)**, (forma de luna).
- Cierre del FIV: formación de la **PARTE MEMEBRANOSA** tiene lugar desde 3 partes: pliegues bulbares derecho e izquierdo y del troncus y los CE; una extensión de tejido desde la parte derecha del CE a la parte muscular del septo, que converge con el septo aorto pulmonar. Cierre del FIV formándose la parte membranosa del septo, que conduce a la comunicación arteria pulmonar con VD y aorta con el VI.

6. PARTICIÓN DEL BULBUS CORDIS Y TRONCO ARTERIOSO

- En la 5ª semana, se forman pliegues bulbares y en tronco arterioso, que crecen uno hacia el otro, se continúan entre si, rotando 180º → formación del **SEPTO AORTOPULMONAR** espiral, que divide el BC y el TA en 2 canales: aorta y art pulmonar.

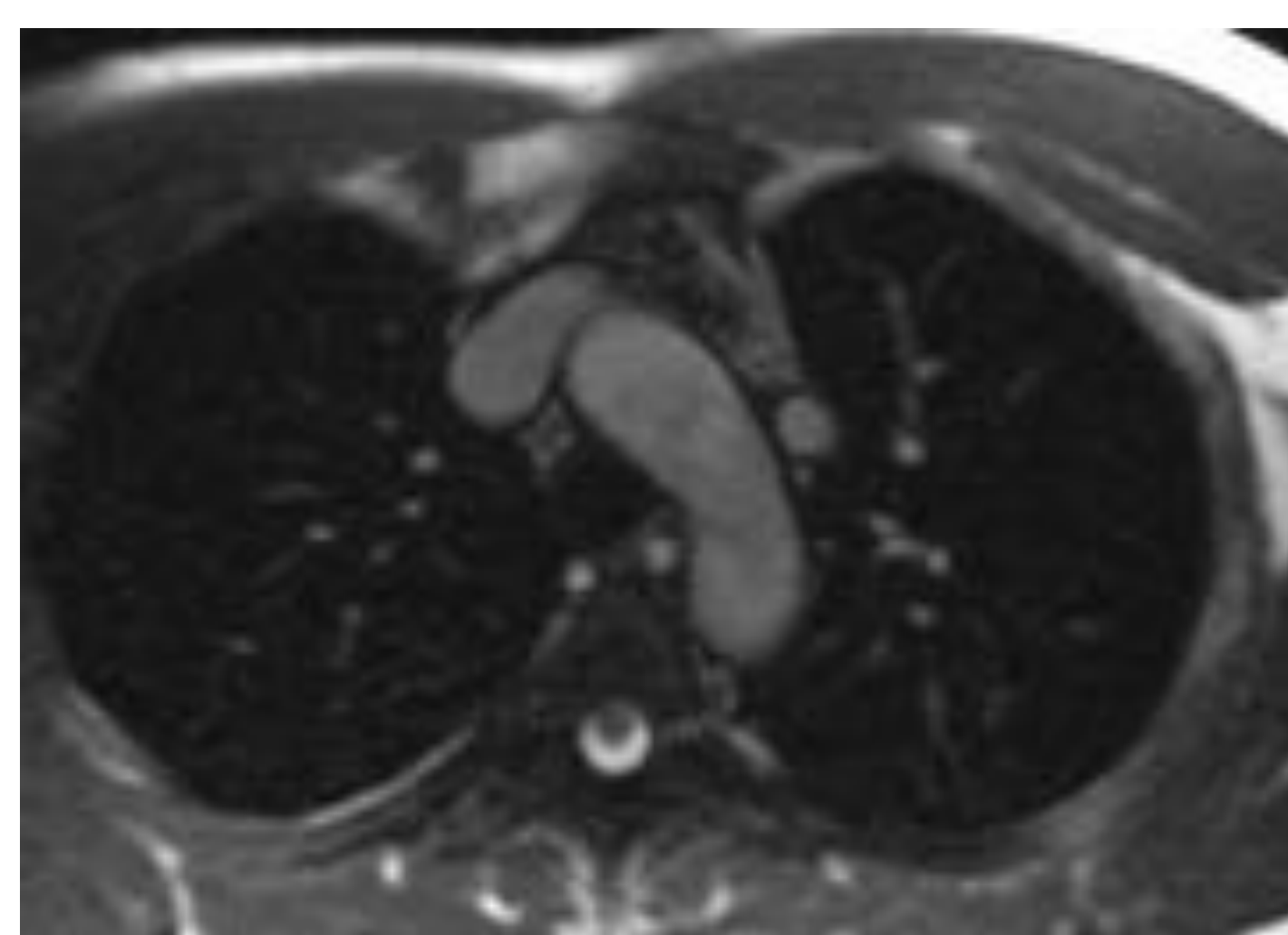
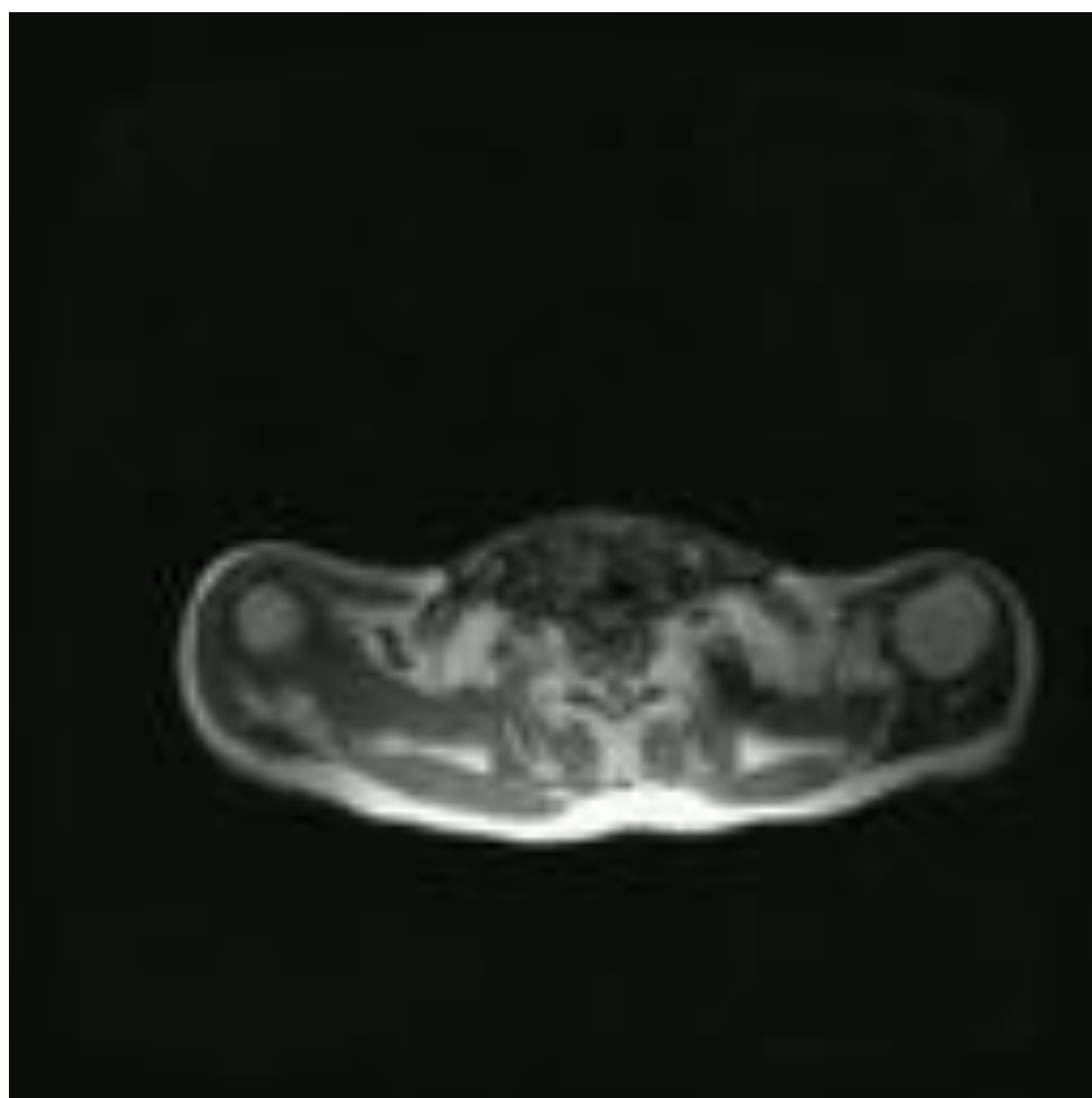
- El BC se incorpora a los ventrículos. En VD: infundíbulo o cono arterioso y en VI: vestíbulo aórtico (inferior a la V. aórtica).



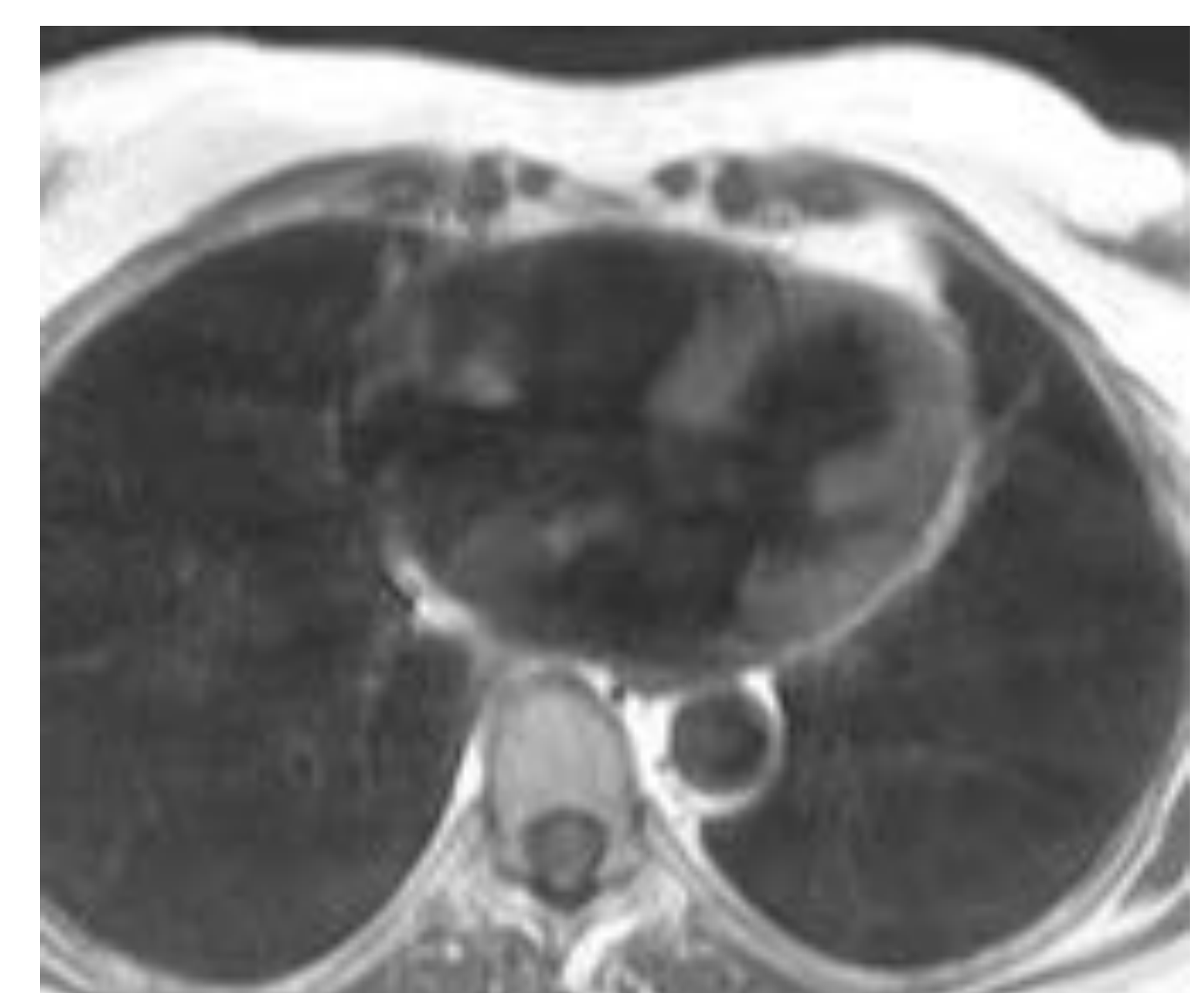
PROCOLO DE ESTUDIO

- SECUENCIAS MORFOLÓGICAS: sangre negra o sangre blanca.

Truefisp: secuencia sangre blanca, del tórax, para una 1ª aproximación morfológica. (puede sustituirse por HASTE, secuencias sangre negra)



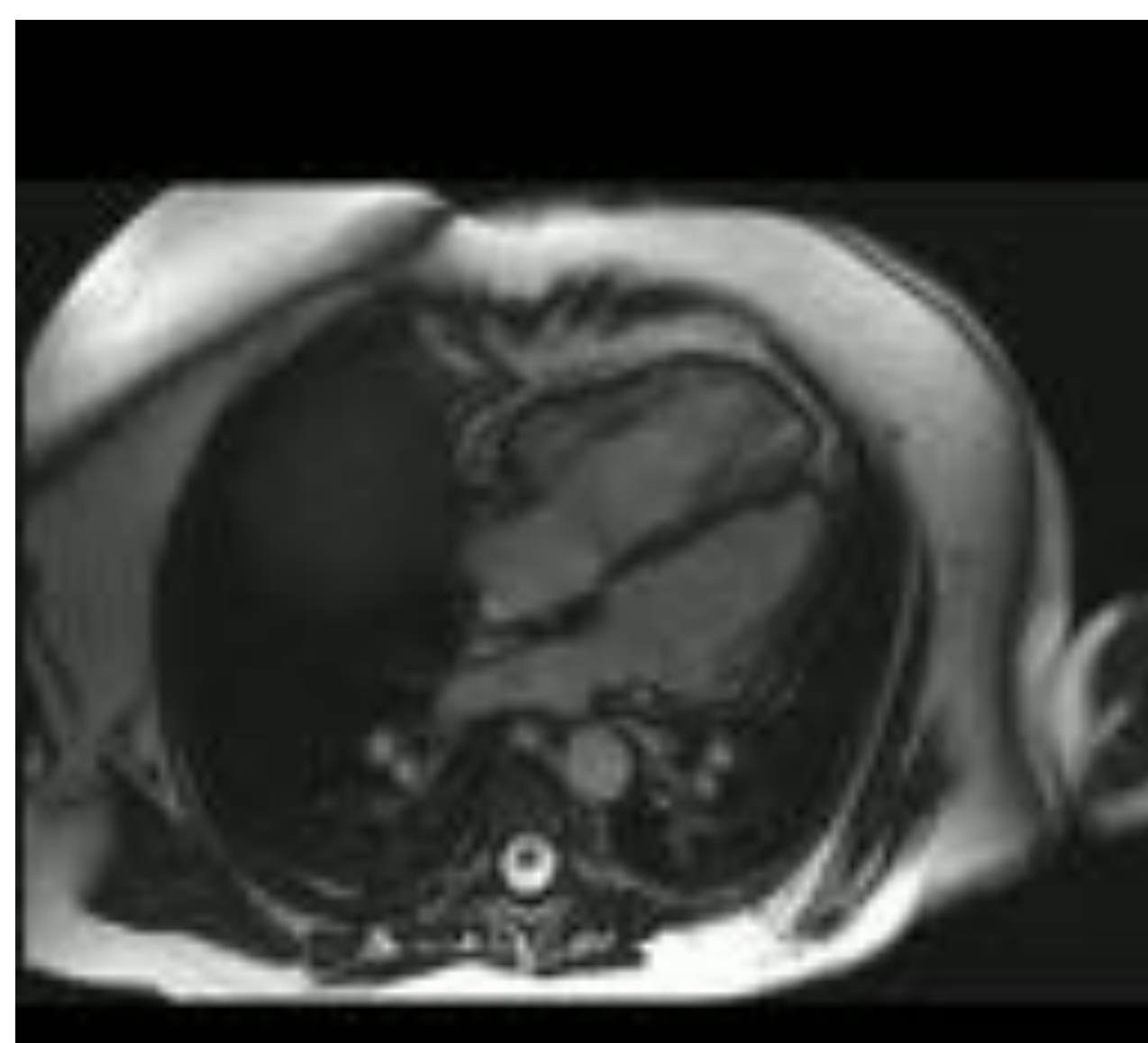
Truefisp: doble cava superior



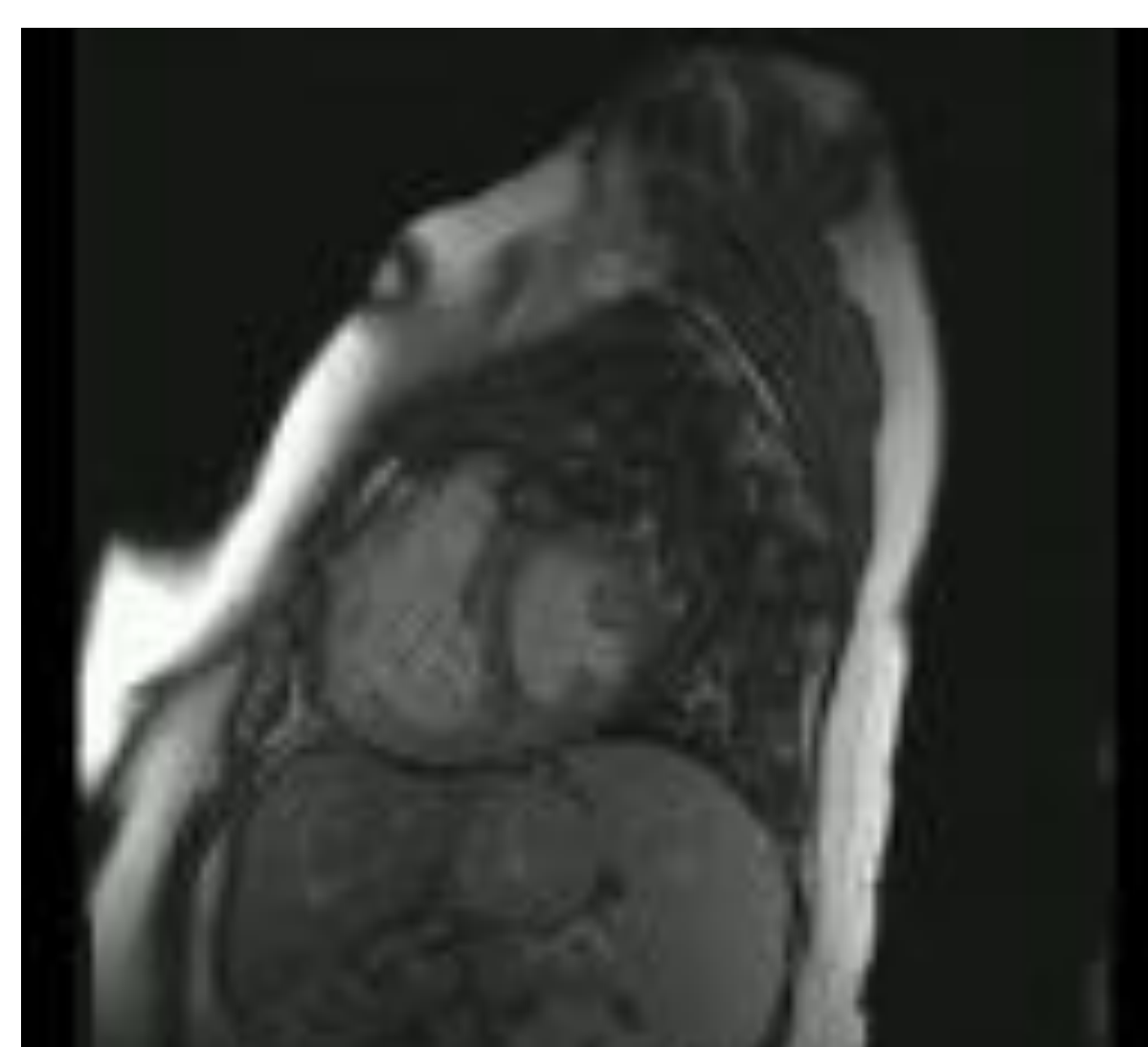
T1 sangre negra: defecto canal atrioventricular

- ESTUDIO CONVENCIONAL CARDIACO:

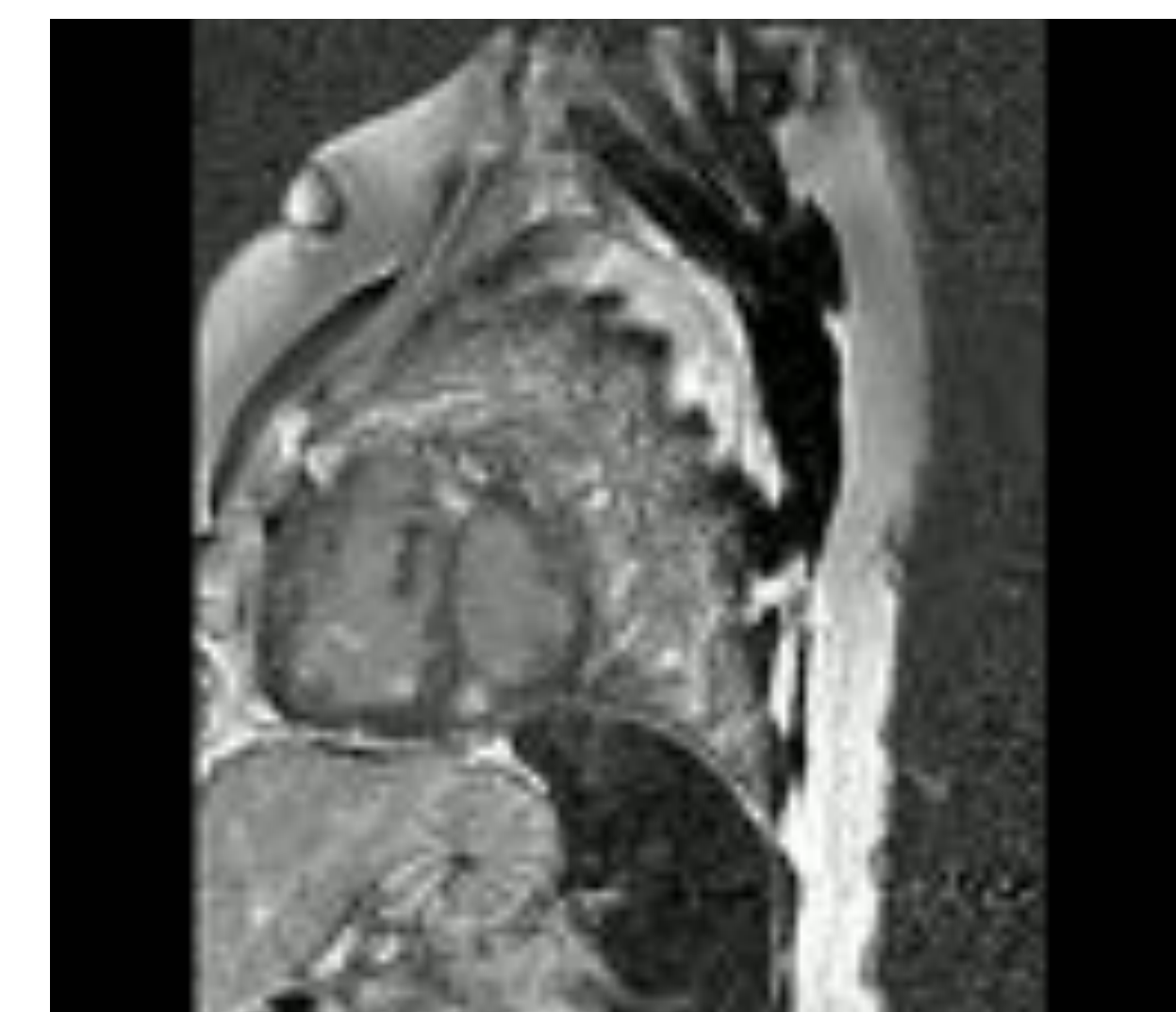
- SECUENCIAS CINE BSSFP (balanced steady-state free precession), ejes largos (4C, 3C, 2C, salida de VI y de VD) y EC, para valorar contractilidad, volúmenes y función biventricular.
- SECUENCIAS DE REALCE TARDIO.



Cine BSSFP en 4C



Cine BSSFP en EC



IR-gadolinio, para realce tardío

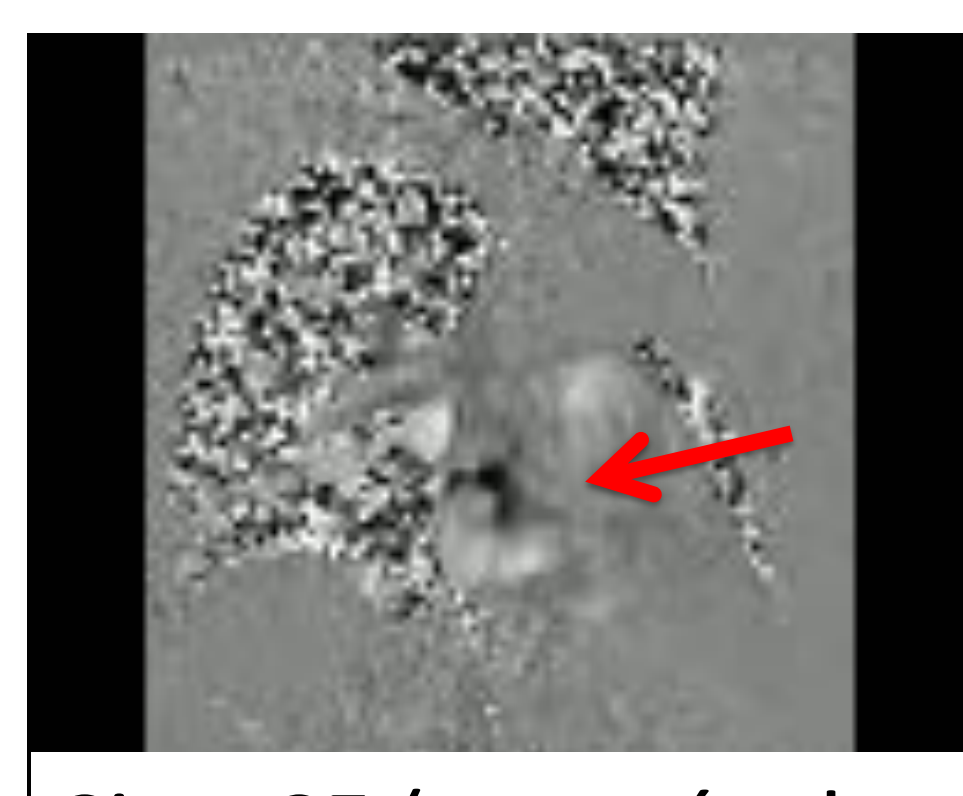
- Secuencias de contraste de fase (CF), con codificación de velocidad

- En plano: para valoración de dirección de flujo
- A través de plano:

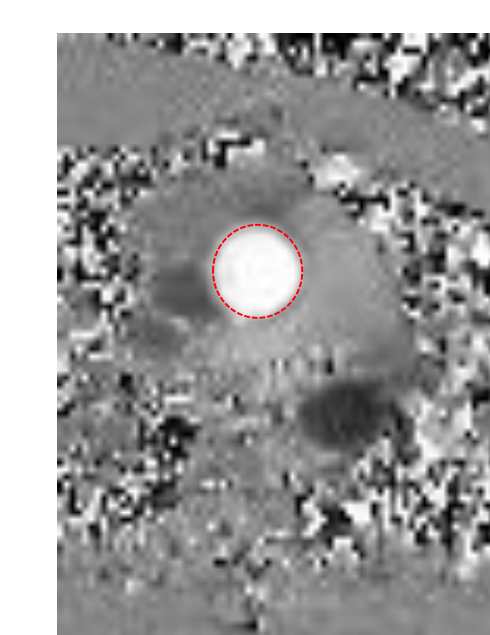
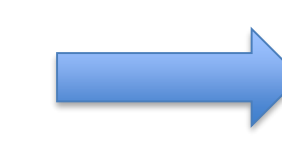
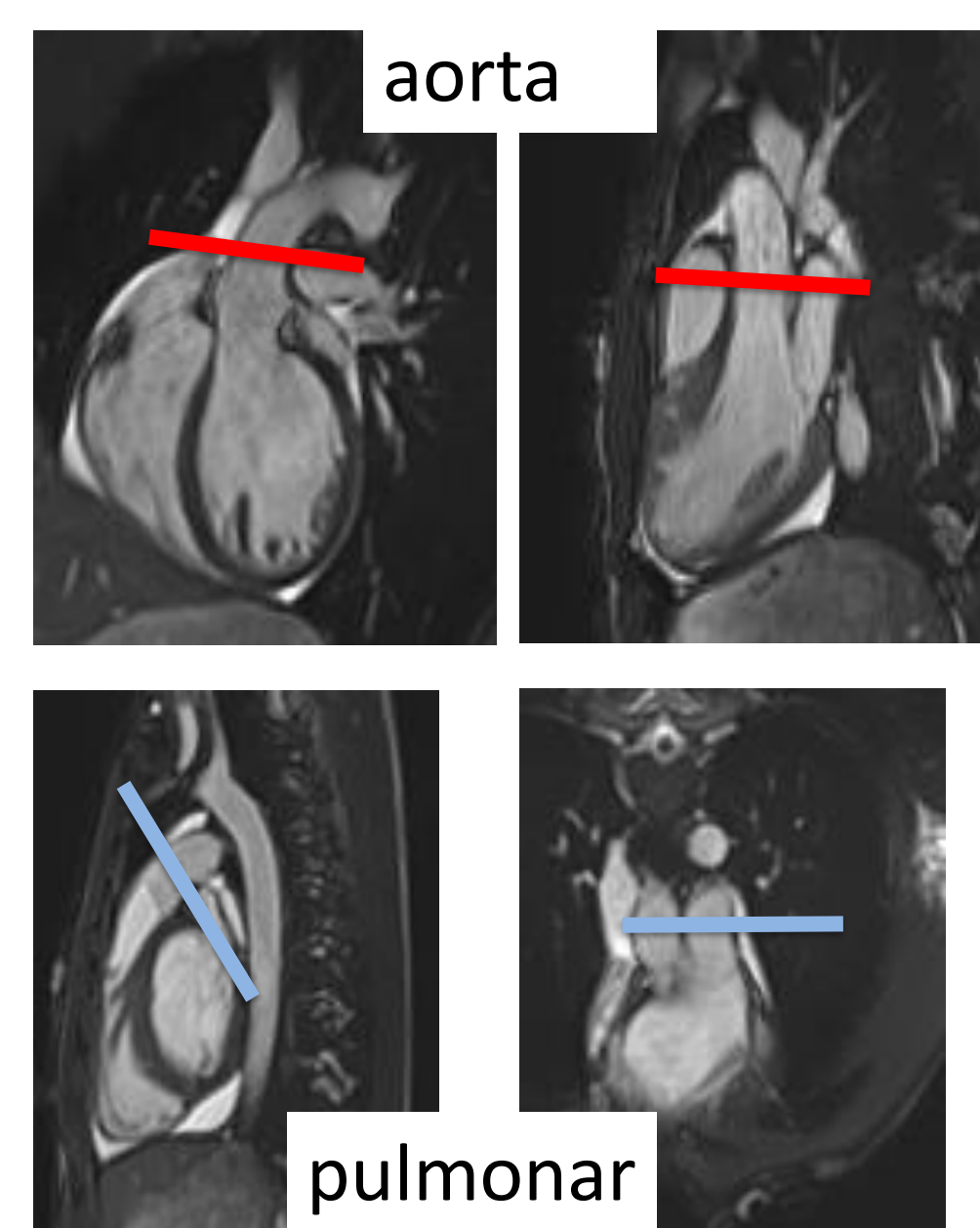
- para cálculo de flujos y cuantificación de shunt, Qp/Qs
- visualización y medida del defecto/defectos.



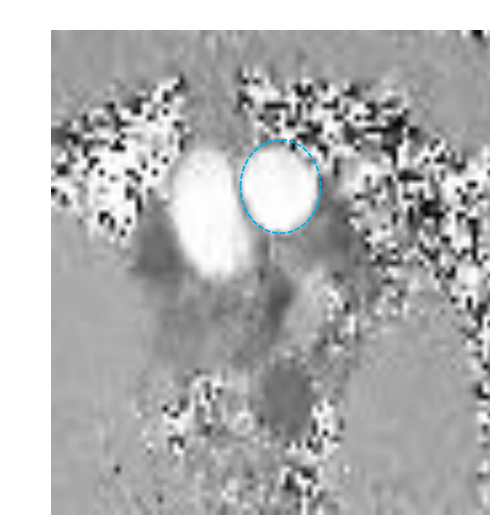
Cine CF (en plano), jet por pequeña CIA



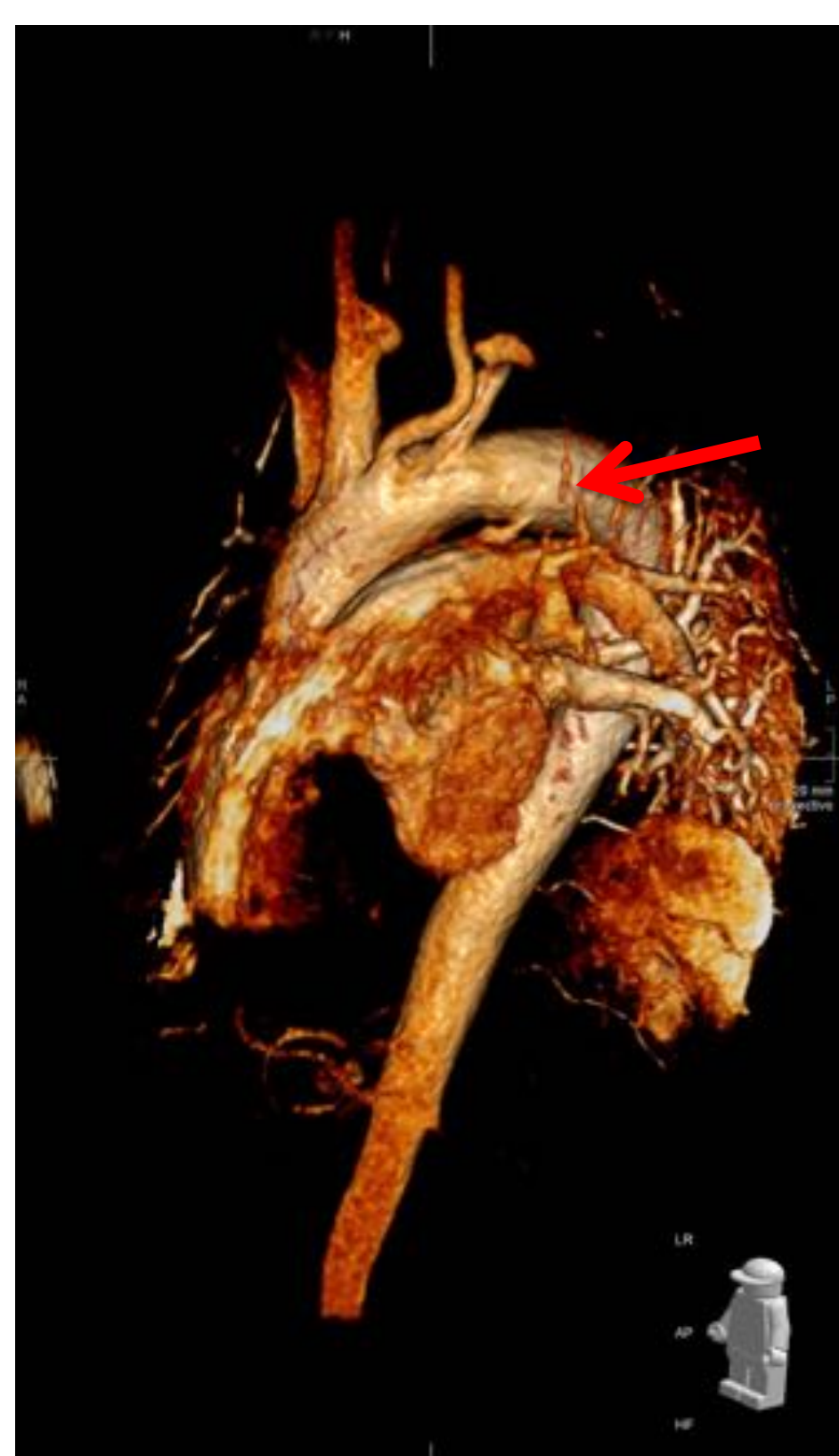
Cine CF (a través de plano), jet por CIA, permite su medición



Cuantificación de flujo:
 Qp/Qs.
 Sec CF-a través de plano en aorta (Qs) y pulmonar (Qp)



- AngioRM y secuencias 3D BSSFP y/o VIBE (sec GRE-3D) con gadolinio
- OPCIONAL: secuencias de perfusión o cine sin y con saturaciones.



Reconstrucción VRT de angioRM: DAP



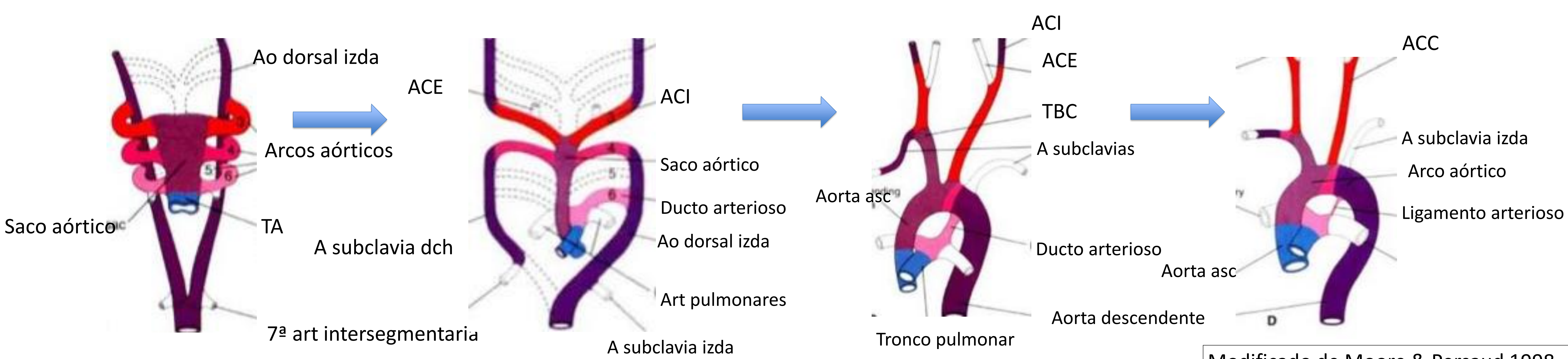
Reconstrucción MPR de VIBE: DVPAP, Cimitarra



Perfusión con gadolinio

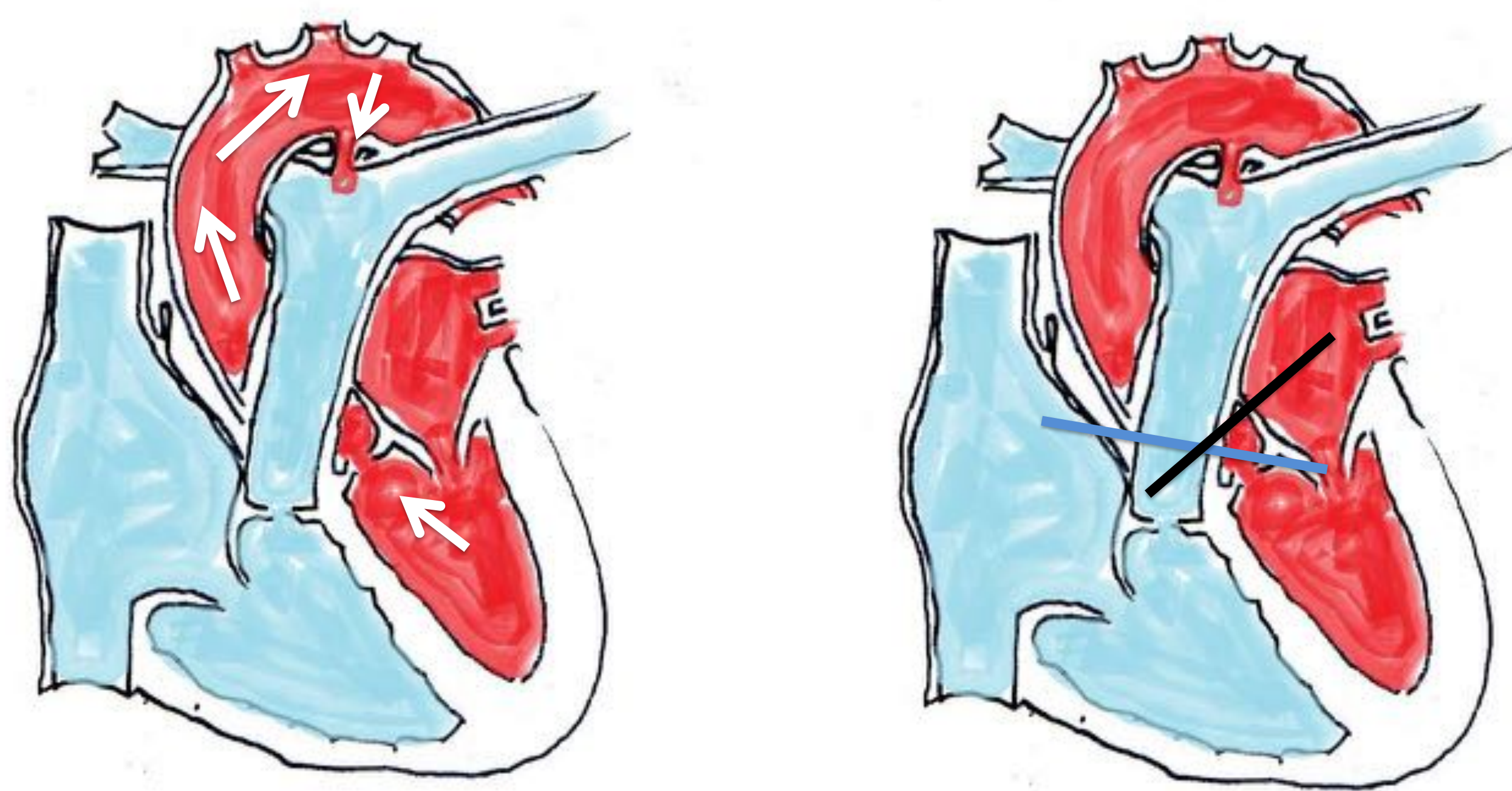
CONDUCTO ARTERIOSO PARENTE-PERSISTENTE (CAP)

- Persistencia postnatal de la conexión fetal normal entre art pulmonar izquierda proximal y la aorta descendente proximal (inferior al origen de la vena subclavia izquierda).
- 10-15% de las malformaciones cardiacas, mujeres 2:1, + frec en prematuros y tras rubeola materna. El cierre espontáneo es raro; requiere tto quirúrgico.
- **EMBRIOLOGÍA:** Es la persistencia de la porción distal del 6º arco izquierdo. (En CN cierra a las 18-24h tras nacimiento, anatómicamente en 1 mes; patológico si no cierre en 3 meses).

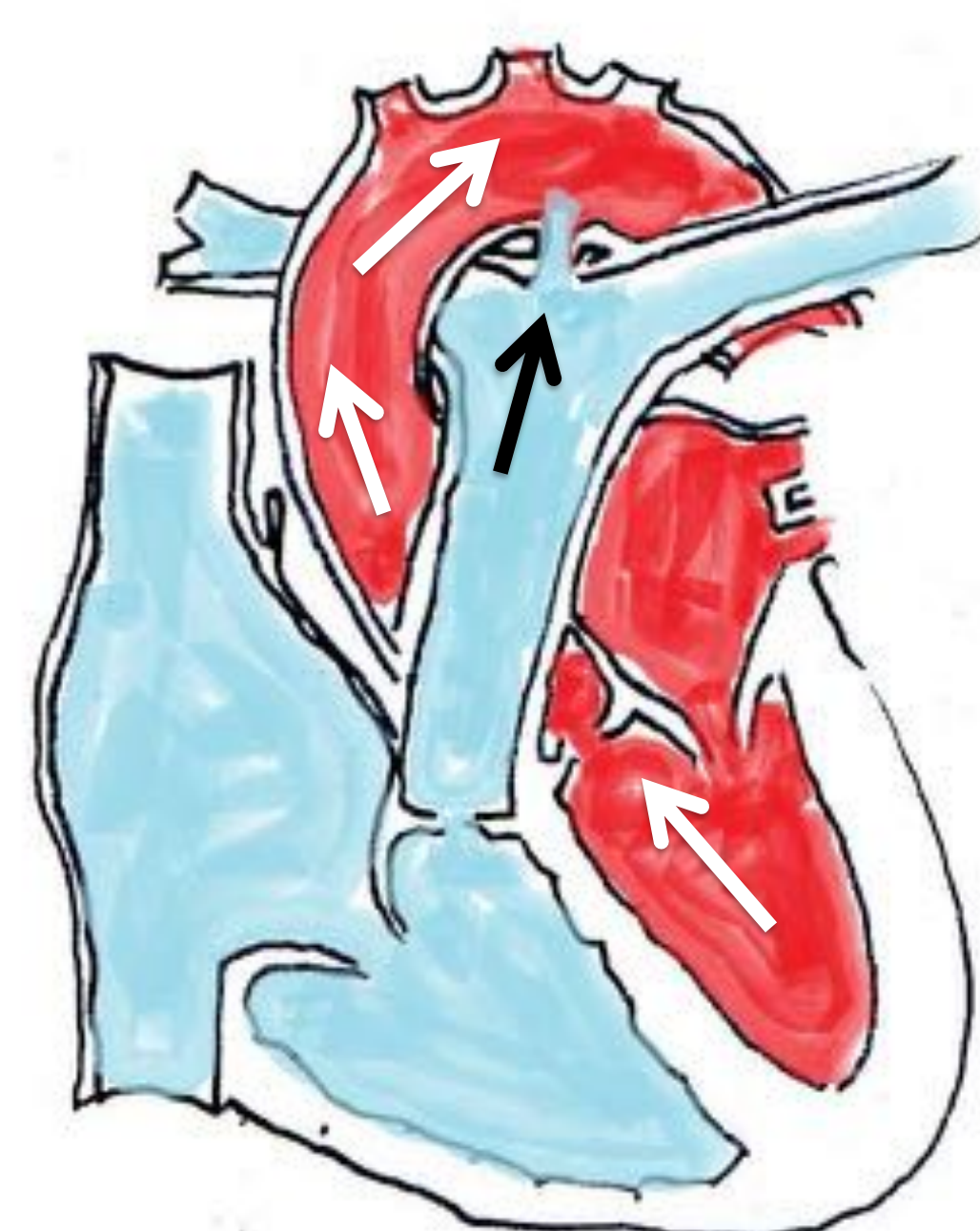


Modificado de Moore & Persaud 1998

- **FISIOPATOLOGÍA:** parte del flujo de aorta descendente pasa a arteria pulmonar **shunt I->D**, (acianótica), aumento flujo pulmonar, aumento retorno venas pulmonares-→**sobrecarga de volumen en AI, VI**. (El tamaño y la resistencia en la circulación sistémica y pulmonar determinan la cuantía y dirección del shunt).
 - SINDROME DE EISENMENGER: por el aumento flujo pulmonar→ HTA pulmonar→ sobrecarga de presión VD→ inversión del shunt, pasa a ser D->I, cianótica.
 - **ROBO DEL DUCTO:** disminución flujo en aorta distal al ducto→ posible hipoperfusión renal e intestinal.
- **HALLAZGOS DE IMAGEN:**
 - **RX:** Cardiomegalia, aumento cavidades izquierdas: **↑ AI y VI, aumento del arco aórtico** y vasculatura pulmonar.
 - Ecocardiografía, TAC, angiografía: permiten ver el ducto.
 - **RM:** cine, valoración de función y volúmenes; +/- jet de aorta descendente a pulmonar.
 - AngioRM: con MPR, MIP, visualización directa; en el informe debe referirse, longitud y diámetro, ángulo con la aorta, presencia de complicaciones (ej HTA pulmonar).
 - **Qp/Qs < 1** (a diferencia del resto de SCV con shunt D->I, ya que este se produce distal al origen de la pulmonar, que es donde se calcula el Qp); si Eisenmenger Qp/Qs puede ser >1, porque se invierte el shunt.



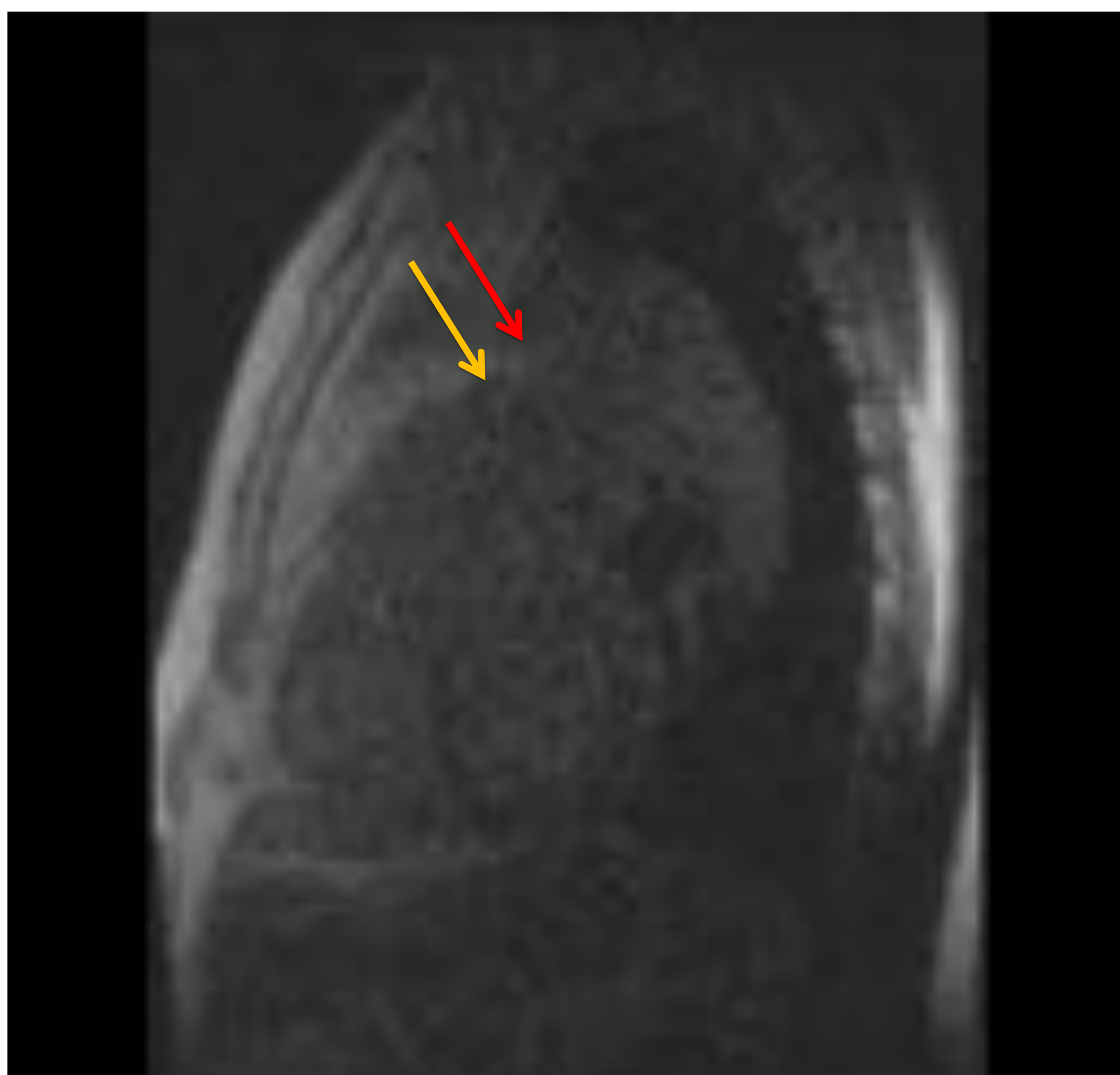
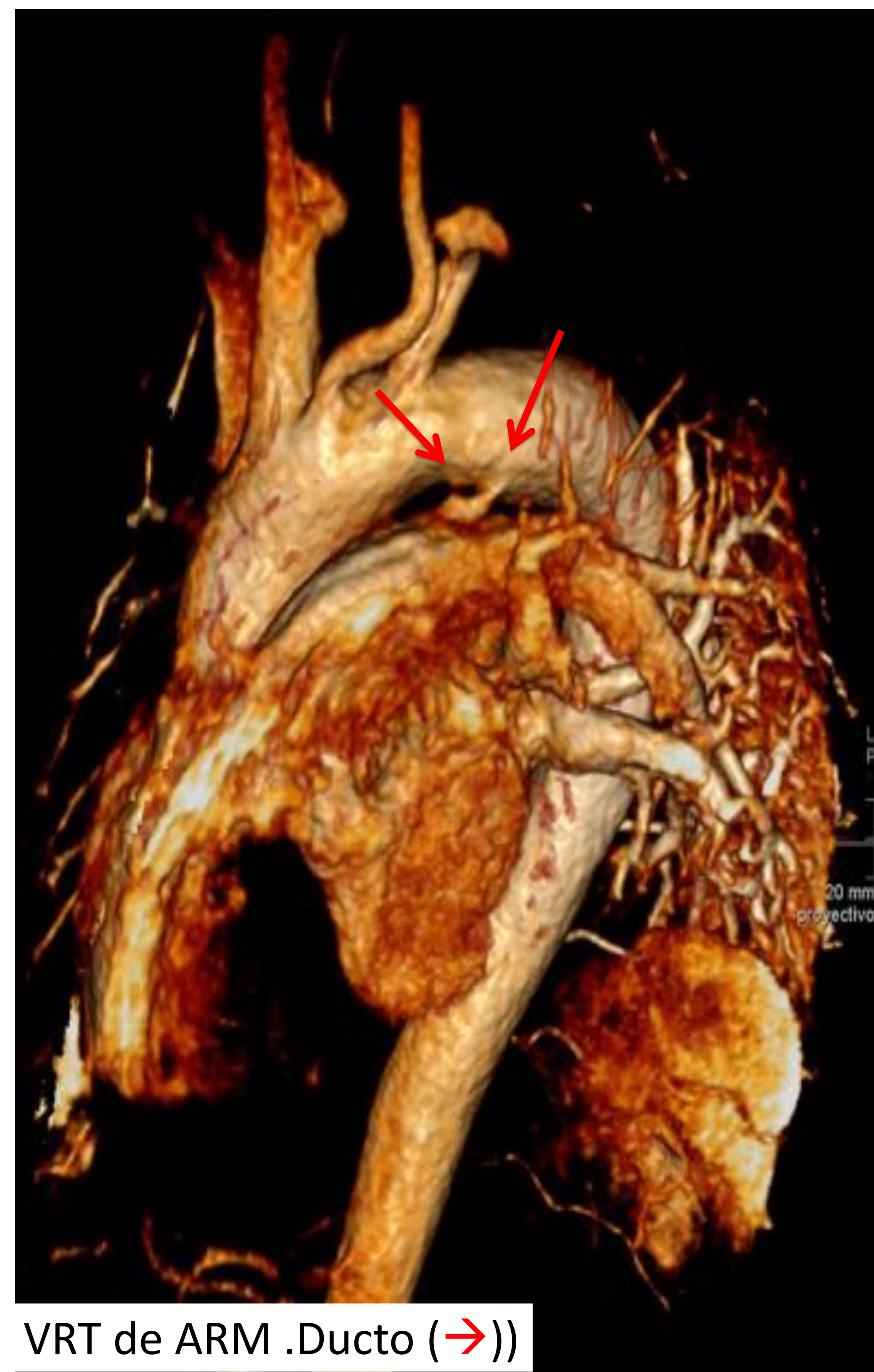
Shunt I->D; desde la aorta a la art pulmonar (distal al tronco de la pulmonar)
Qp/Qs < 1 (el ↑ de flujo en pulmonar es distal al tronco de la pulmonar (donde se cuantifica Qp; como ↑ retorno venoso a AI → VI; el Qs (flujo en aorta) está aumentado respecto al pulmonar)
Flujo en pulmonar, Qp (azul); flujo en aorta Qs (negro)



Complejo Eisenmenger:
Si la presión pulmonar aumenta mucho, superior a la sistémica, el shunt se invierte: Shunt D->I; desde la arteria pulmonar izq a la aorta (distal a subclavia izda)
Qp/Qs < 1

CONDUCTO ARTERIOSO PATENTE

Hallazgo casual en paciente estudiado por IAo.
Ductus permeable 6 mm de diámetro;
 $Q_p/Q_s=0,7$
HTP: dilatación art pulmonar, dilatación AI, VI



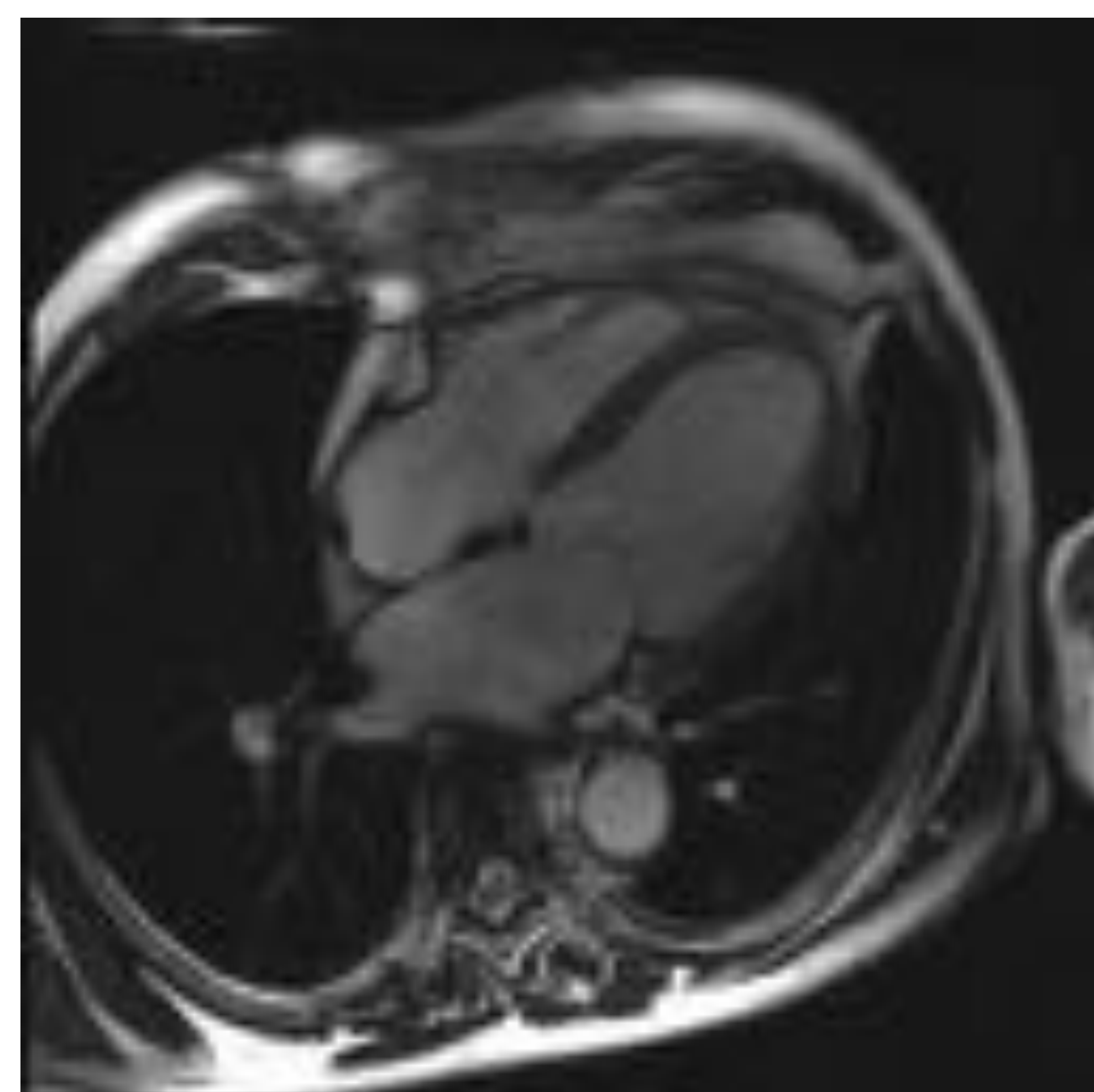
Perfusión sagital oblicuo en el ducto (→).
Jet hipointenso en la arteria pulmonar por el flujo no contrastado desde la aorta en las primeras fases (→)



CF para cálculo de flujo en el ducto



Reconstrucción MPR sagital y axial de **angioRM** en el ducto (→), con imagen hipointensa, por el flujo turbulento (→)



Cine 4C: dilatación cavidades izquierdas

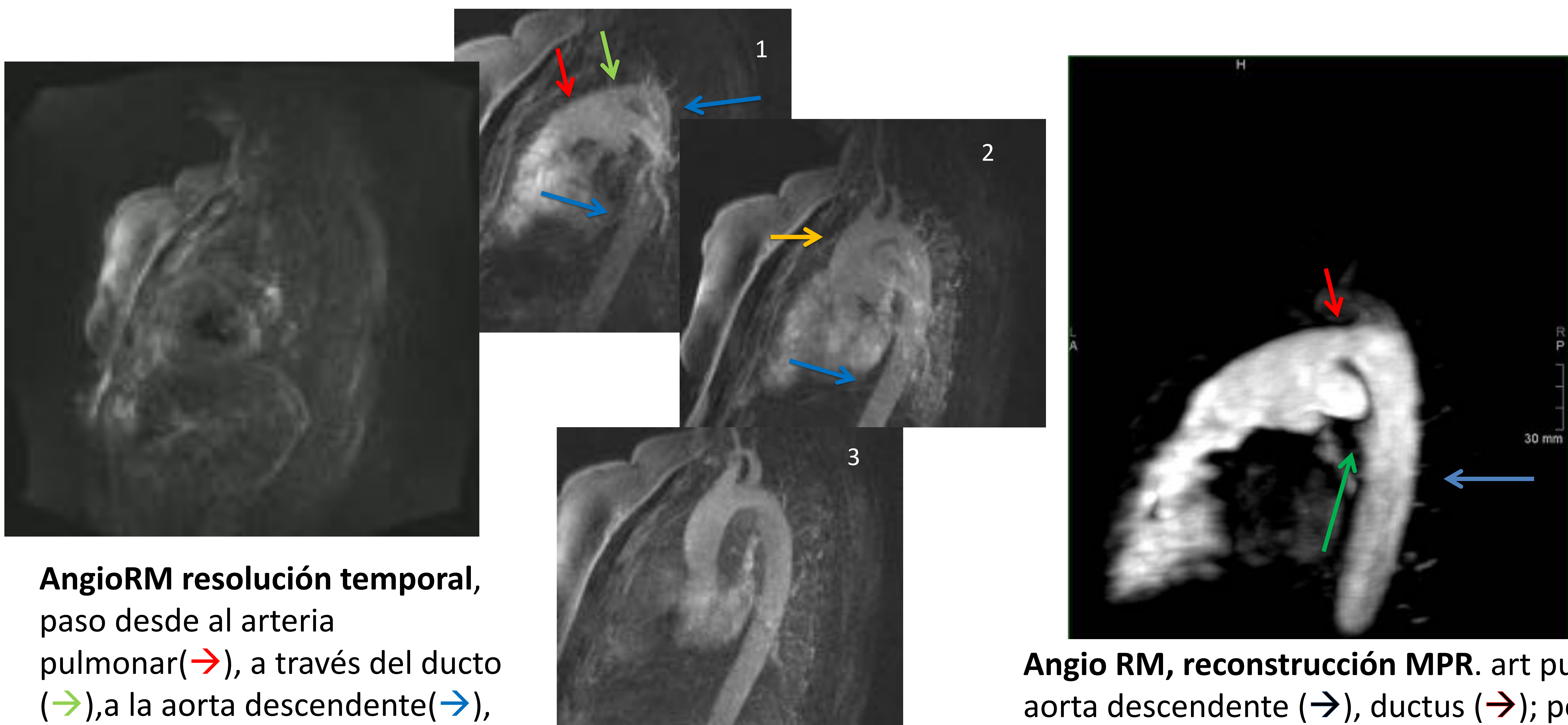
CONDUCTO ARTERIOSO PATENTE

Mujer 70 años, disnea severa, dilatación de cavidades derechas.

Angio RM y secuencias BSSFP: visualización del ducto (2 cm).

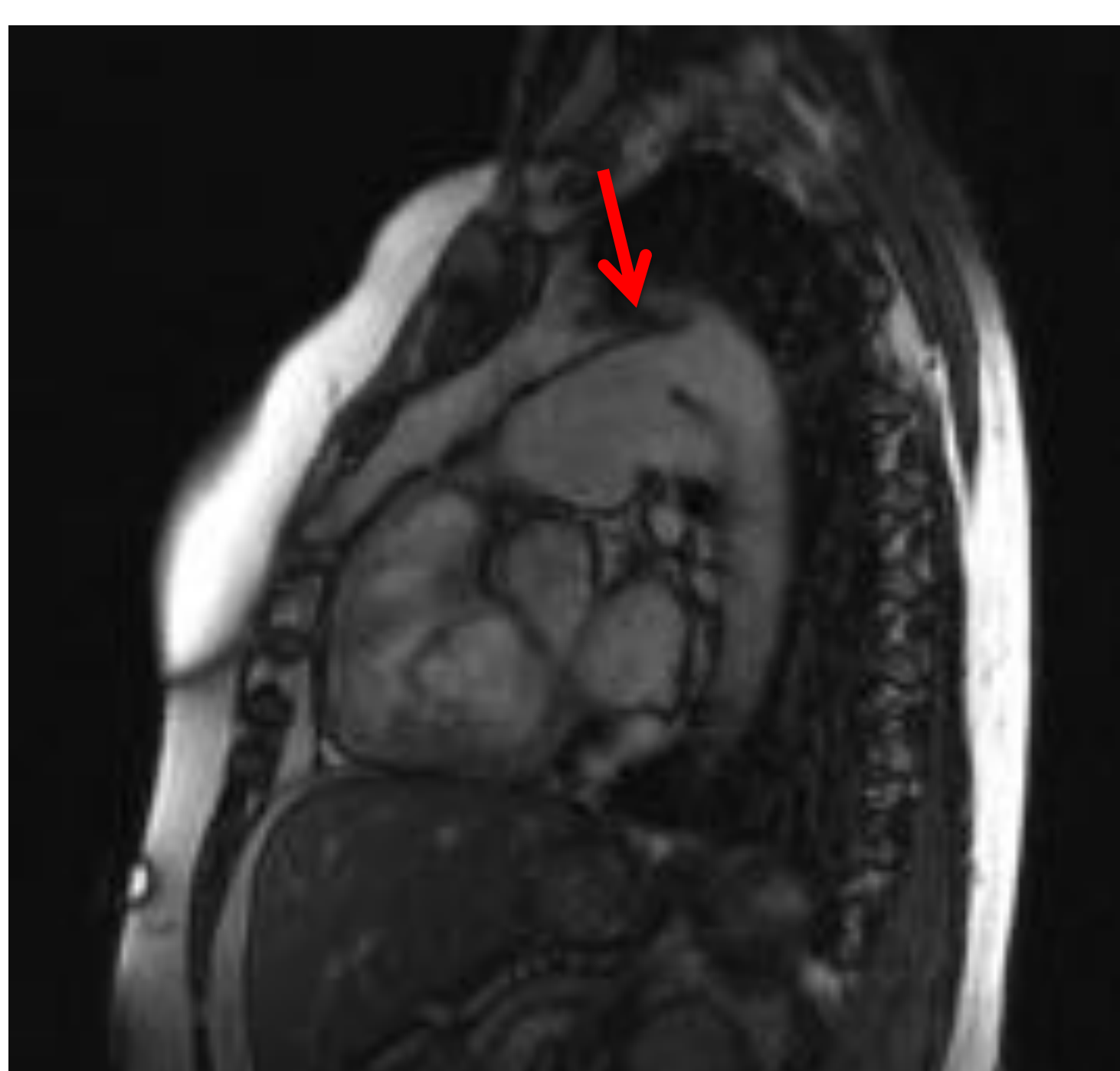
Signos de HTA pulmonar: dilatación arterias pulmonares, hipertrofia de VD, aplanamiento septo IV, captación uniones ventriculares.

Eisenmenger: por HTA pulmonar-> sobrecarga de presión VD -> inversión del shunt (sangre pasa de pulmonar a aorta), shunt D->I (cianótico). Qp/Qs: 1,3



AngioRM resolución temporal, paso desde al arteria pulmonar (→), a través del ducto (→), a la aorta descendente (→), que se llena antes que la ascendente (→)

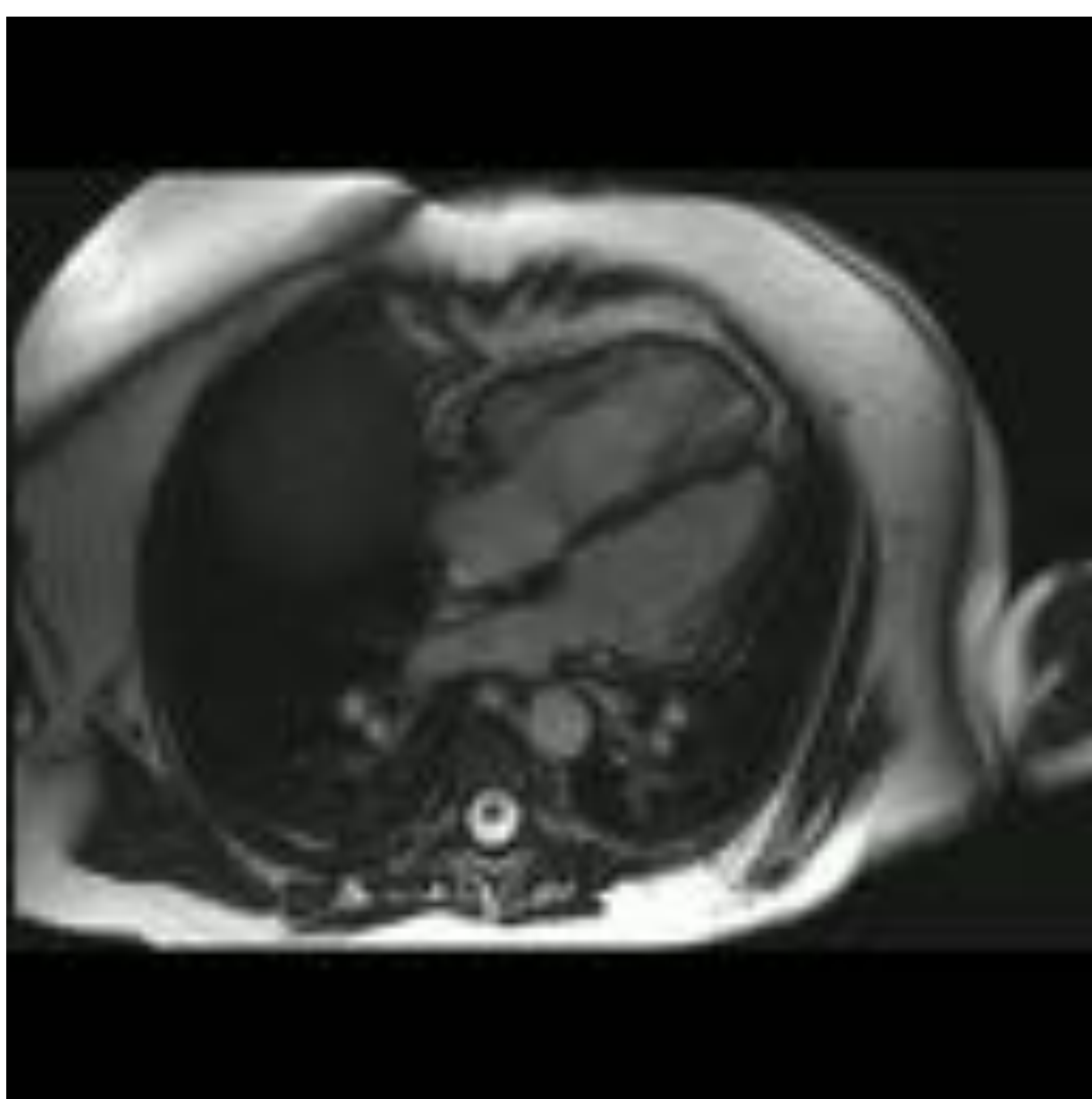
Angio RM, reconstrucción MPR. art pulm izda (⇒), aorta descendente (→), ductus (→); por inversión del shunt, la aorta descendente se llena antes que la ascendente y cayado.



Truefisp sagital: ducto amplio comunicando pulm y Ao descendente



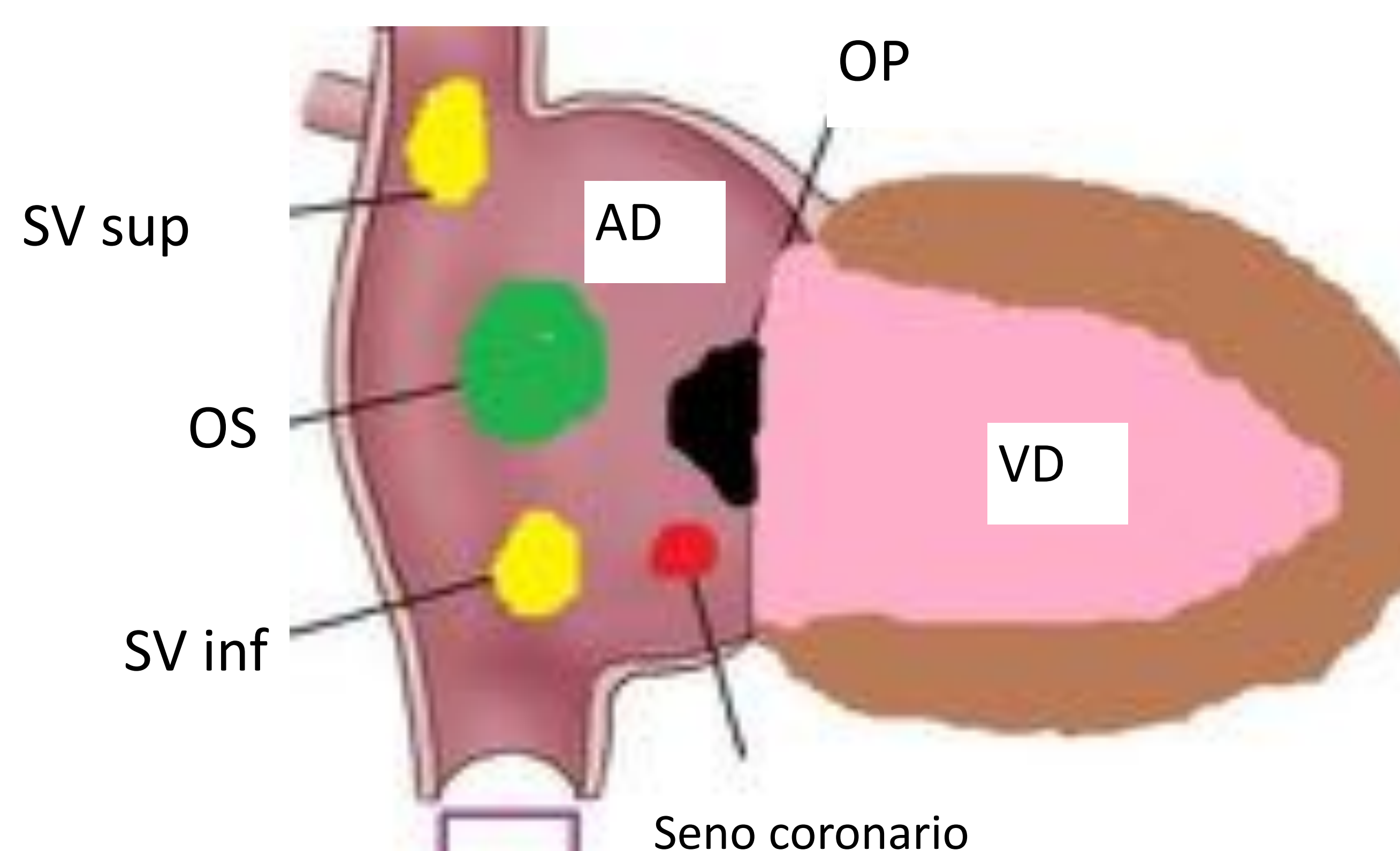
IR-gadolinio, EC medioventricular **realce tardío;** captación en las inserciones ventriculares



Cine 4C y EC: hipertrofia VD, aplanamiento del septo, dilatación cav derechas

Defectos del septo interauricular-Comunicación interauricular: CIA

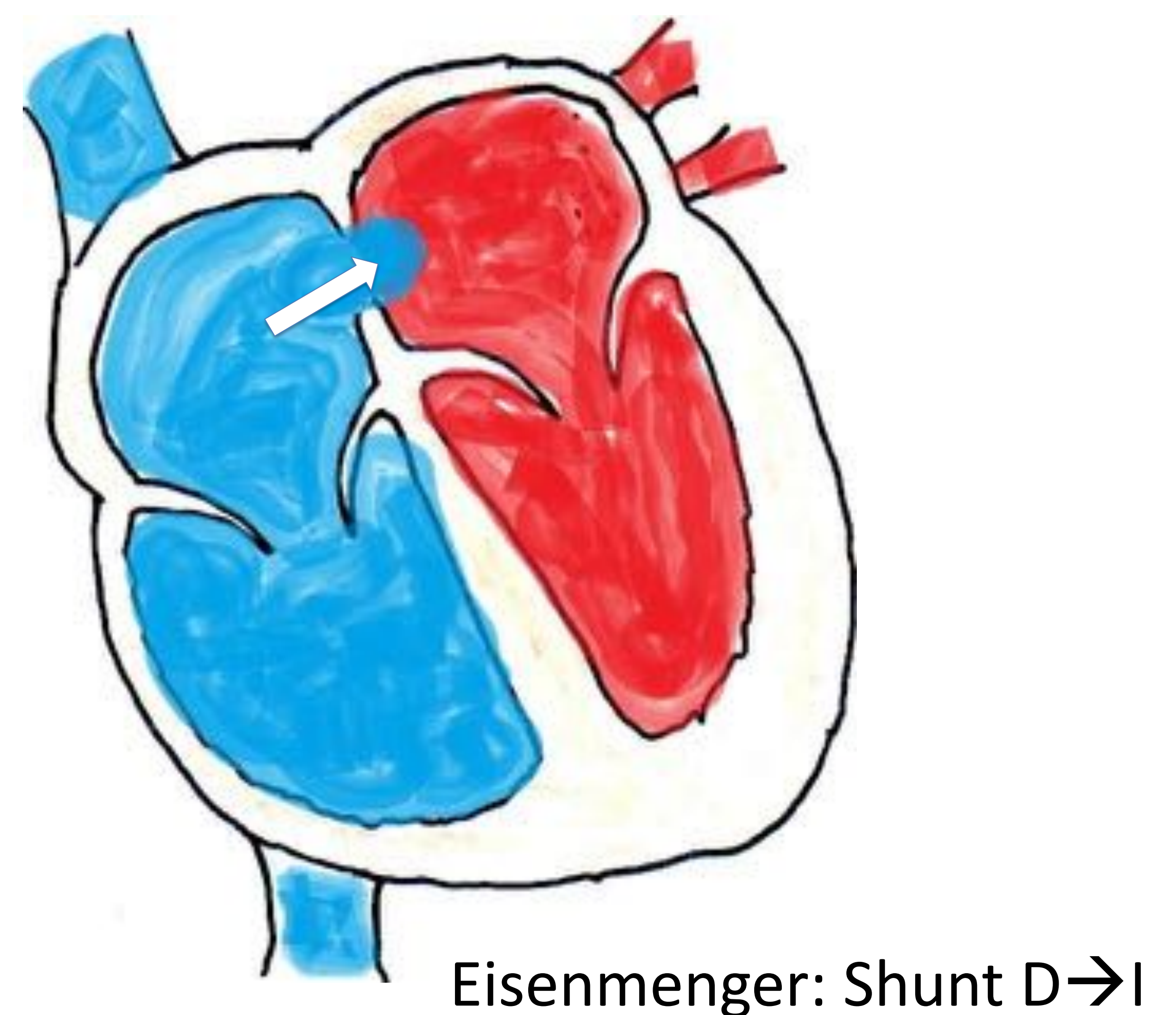
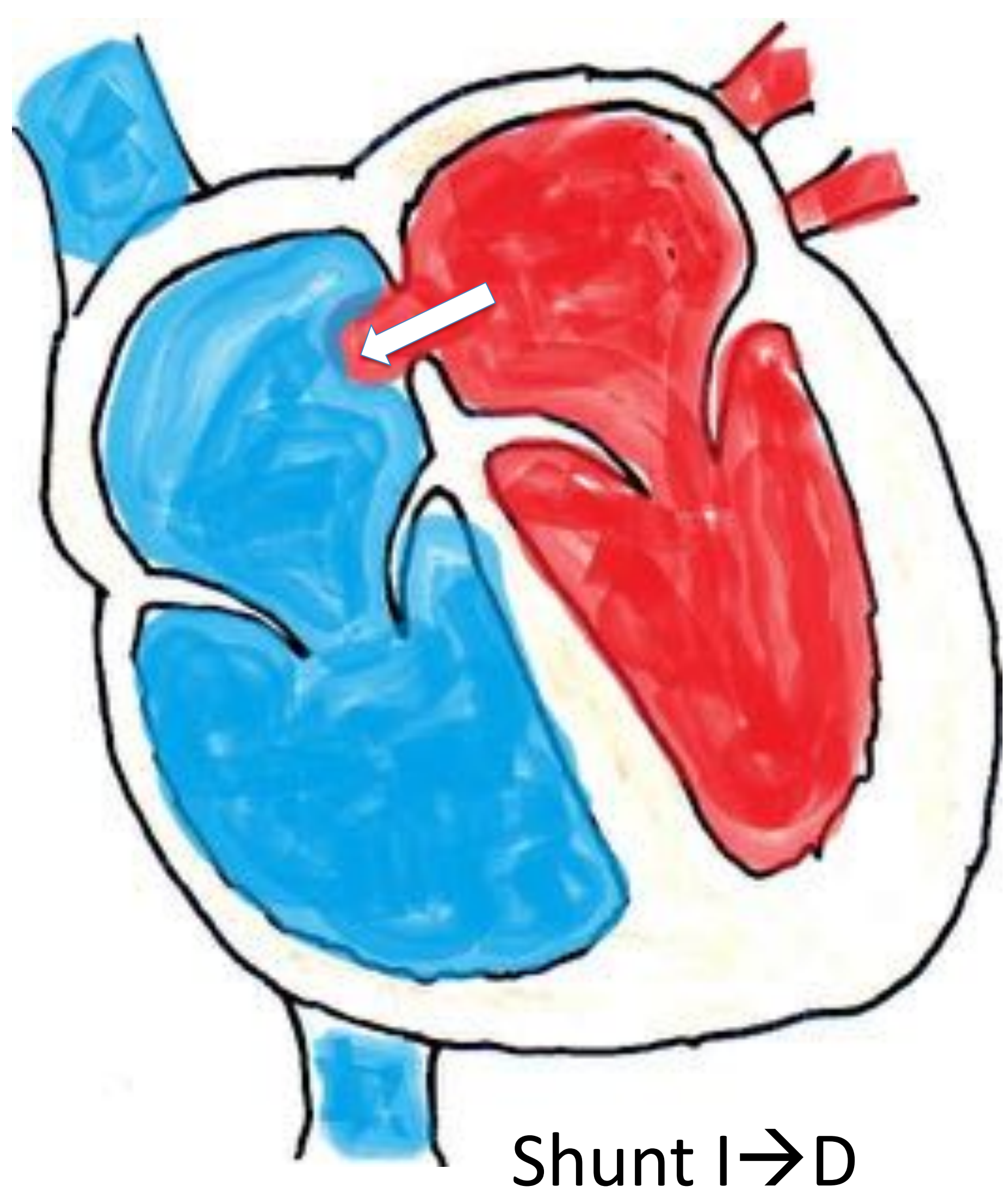
- La CIA representa la 2ª malformación congénita cardíaca en frecuencia (10%) y la 1ª detectada “de novo” en adultos (30%). Es más frecuente en mujeres.
- Se consideran hemodinámicamente significativas **si shunt Qp/Qs>1,5** y con dilatación significativa del VD.
- La forma, tamaño y número es variable; pueden estar aisladas o asociarse a otras malformaciones.
- CLÍNICA:
 - Si aislada y CIA pequeña (<1cm), es frecuentemente asintomática en la infancia y adolescencia. (Si no se trata el 50-90% desarrollaran síntomas en la vida adulta).
 - Si hemodinámicamente significativa, pueden presentar síntomas de fatiga, fallo cardíaco, arritmias, bloqueos o HTA pulmonar. Requiere tratamiento quirúrgico.
- **CLASIFICACIÓN:**
 - DEFECTOS DEL SEPTO, que comunican AD con AI
 - OSTIUM PRIMUM
 - OSTIUM SECUNDUM
 - DEFECTOS DE LOS COJINES ENDOCÁRDICOS
 - DEFECTOS que NO DEPENDEN DEL SEPTO, pero se comportan como CIA
 - SENO VENOSO (superior e inferior)
 - SENO CORONARIO



- **EMBRIOLOGÍA**
 - **Ostium primum:** por desarrollo incompleto del SP o falta de unión a los CE.
 - **Ostium secundum:** por apoptosis celular excesiva de la parte cefálica del SP o por desarrollo incompleto del SS.

Defectos del septo interauricular-Comunicación interauricular: CIA

- FISIOPATOLOGÍA: **shunt I→D**, (cuantía depende del tamaño, número y la diferencia de presiones entre las cavidades) → **Sobrecarga de volumen en AD, VD** y ↑flujo circulación pulmonar (dilatación). Si permanece largo tiempo sin tratamiento se desarrolla una hipertensión pulmonar irreversible → (**Complejo Eisenmenger**).



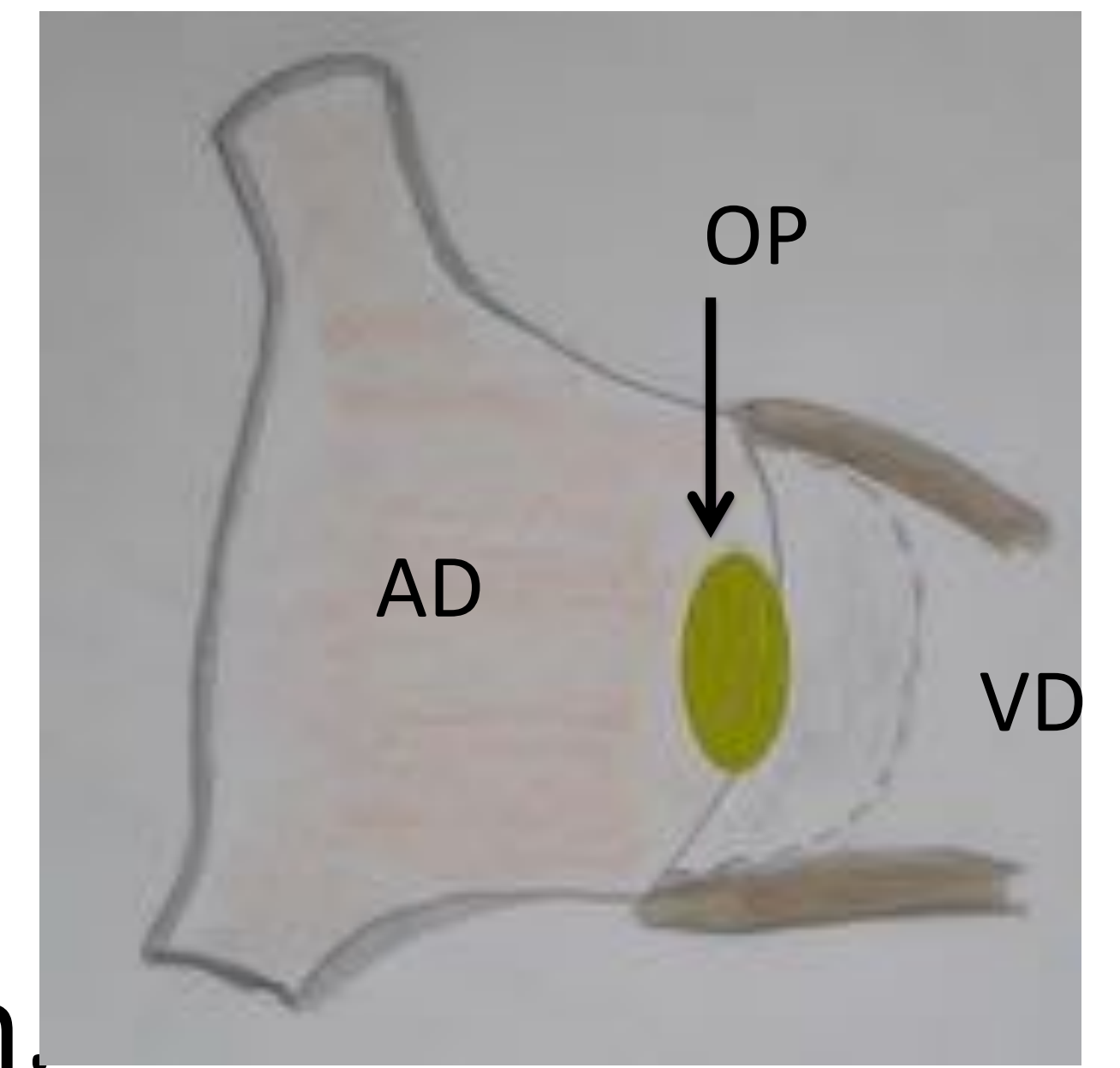
• HALLAZGOS DE IMAGEN:

- Rx: cardiomegalia a expensas de cavidades derechas: **↑AD y VD**, (depende del tamaño del defecto y cuantía del shunt); AI de tamaño normal, aumento de vasculatura pulmonar; +/- signos de HTA pulmonar.
- ECOGRAFÍA: permite con frecuencia la visualización directa del defecto. Dilatación de cavidades derechas.
- CT-con sincronización EKG: +/-visualización directa del defecto, dilatación cavidades derechas y arterias pulmonares; permite ver anomalías asociadas (en CIA-SV, caracterizar si existe DVPAP).
- RMC:
 - permite visualizar directamente el defecto (con frecuencia si es pequeño resulta difícil demostrar con secuencias convencionales → utilidad de secuencias de **CF en plano y a través de plano** y de secuencias de perfusión).
 - Puede determinar la cuantía y dirección del shunt (Qp/Qs)
 - Cálculo de volúmenes y función de aurículas y ventrículos
 - Secuencias angiográficas o 3D con gadolinio valorar otras anomalías asociadas: DVPAP,....

• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- **CIA**: shunt D→I intracardiaco: cardiomegalia ↑ AD y VD
- **CIV**: shunt D→I intracardiaco. Cardiomegalia ↑ AI, VI.
- **CAP**: shunt D→I extracardiaco. Cardiomegalia: AI y VI, dilatación arco aórtico.

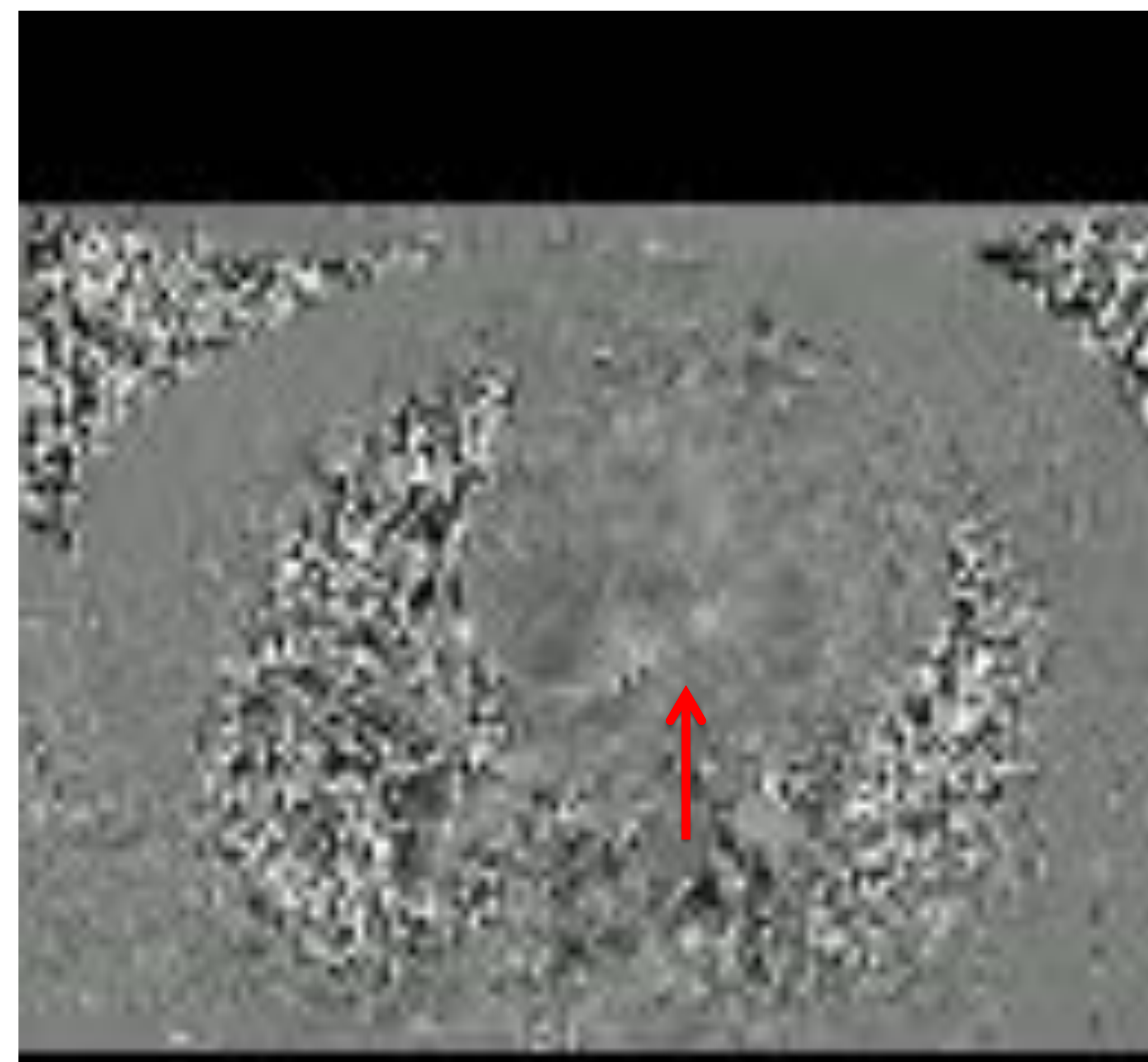
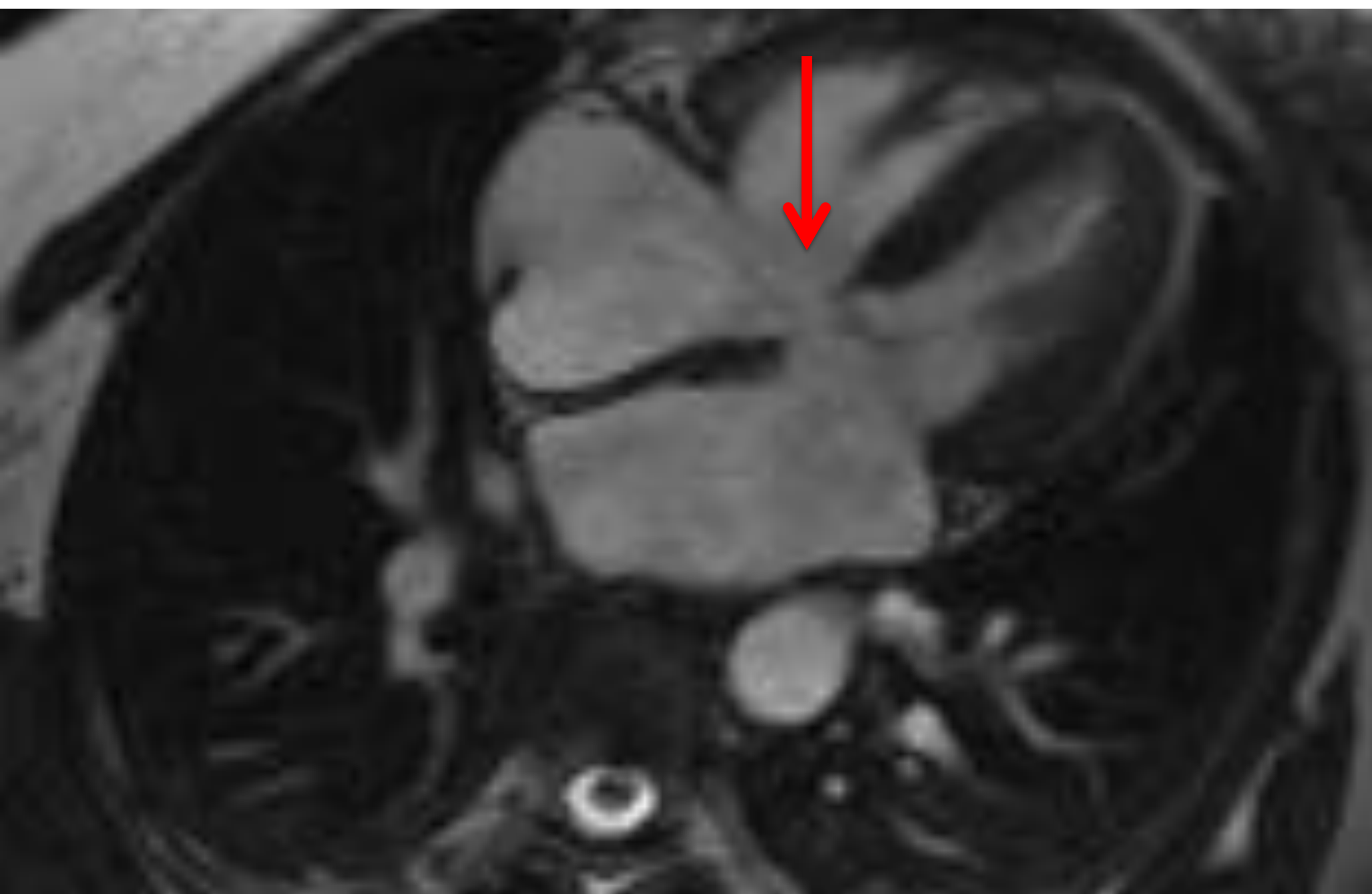
CIA-OSTIUM PRIMUM



- Se considera la forma más leve de los defectos de los CE.
- Representan un 2-3% de las CIA; alta asociación con síndrome de Down.
- EMBRIOLOGÍA: los CE forman la parte medial de las válvulas aurículoventriculares (VAV), la porción del septo IA próxima a estos y la porción de entrada "inlet" del septo IV.
 - La **CIA-OP** se produce por fallo de fusión del SP con los CE.
 - Si asocia desarrollo anormal de las válvulas AV o septo IV → **DEFECTO DE LOS COJINES ENDOCÁRDICOS** (defecto del canal atrioventricular).
- Localización: inmediatamente posterior a las válvulas aurículoventriculares.
- Suele ser de mayor tamaño que CIA-OS y con frecuencia asocia alteraciones en las VAV.
- Presentación clínica generalmente en edades tempranas.

Mujer. 49años. EKG bloqueo. ECO CIA-OP
Estudio pre y postquirúrgico

4C: CIA-OP (→), amplio defecto en la región anteroinferior del septo, junto a las VAV.

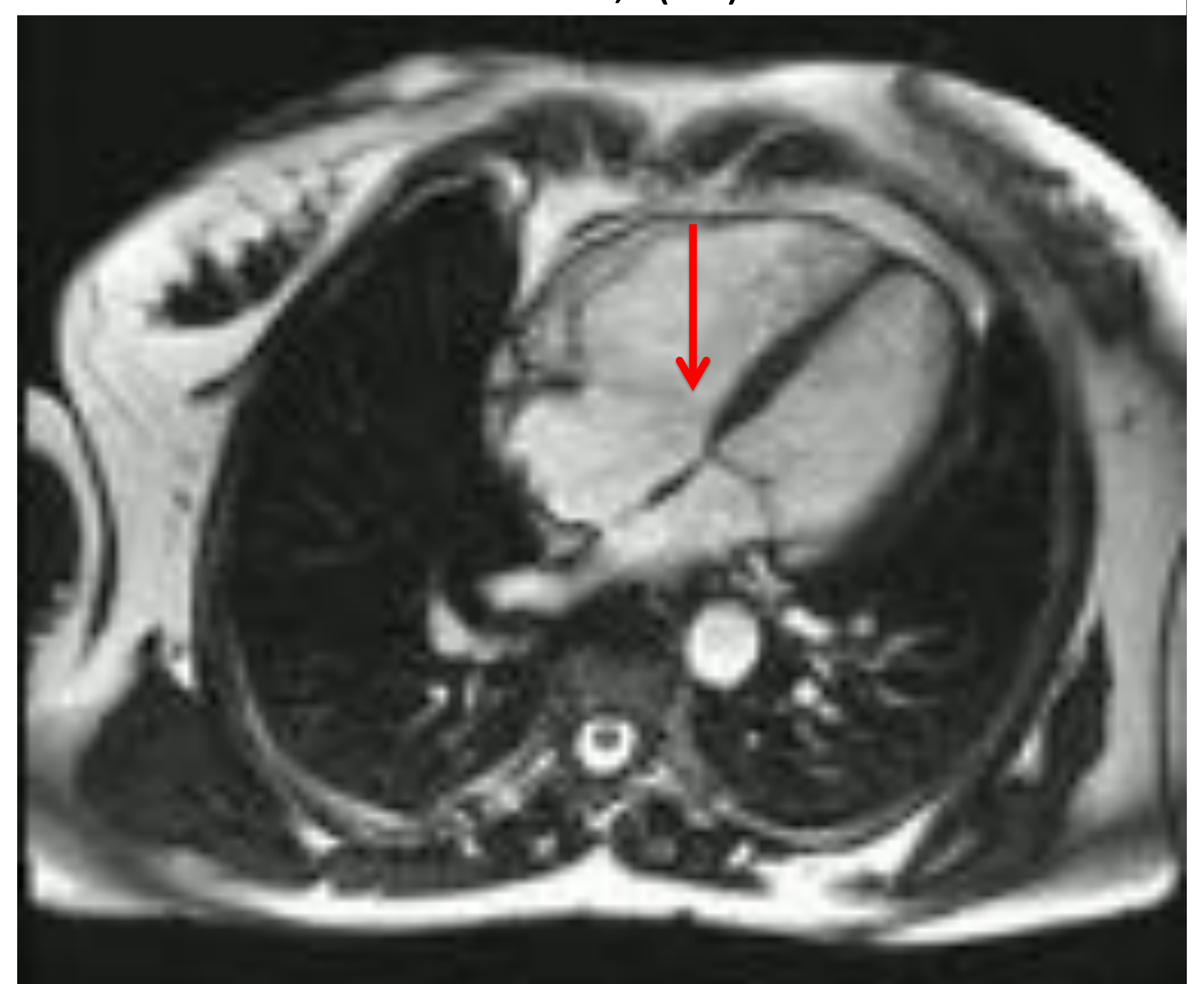


CF-en plano 4C: CIA-OP, (→), amplio defecto en la región anteroinferior del septo, junto a las válvulas AV, con conexión directa AI-AD.

Cine 4C: CIA-OP, (→), amplio defecto en la región anteroinferior del septo, junto a las válvulas AV, con conexión directa AI-AD.
Dilatación VD

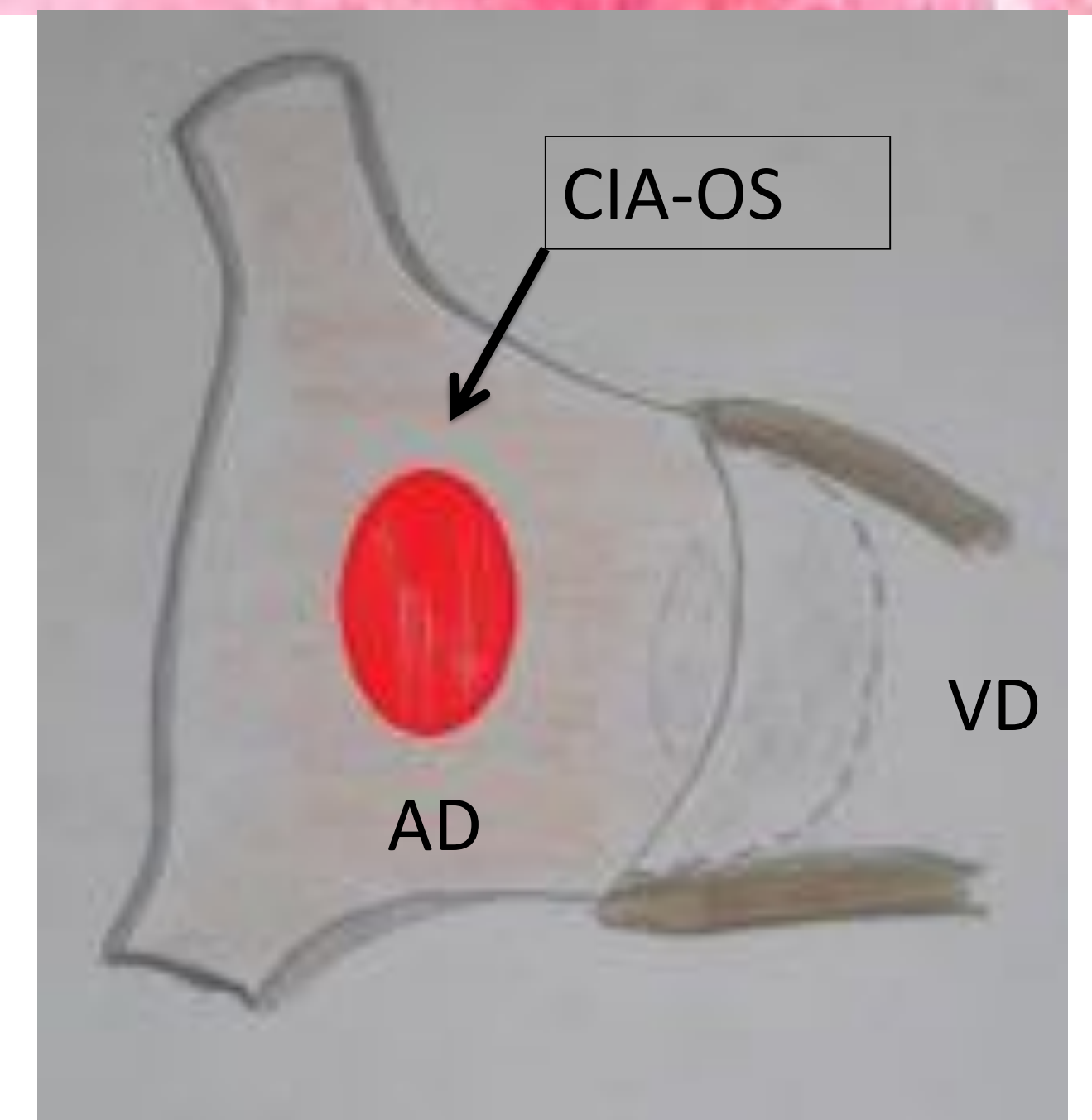


Cine 4C: estudio postquirúrgico, tras corrección de CIA-OP, (→)



CIA-OSTIUM SECUNDUM

- Representa el 80-90% de las CIA y un 40% de las malformaciones cardíacas congénitas detectadas en el adulto. Más frecuente en mujeres.
- Localización: septo medio, a la altura de la fosa oval. El tamaño y número es variable.
- Puede ser aislado o como parte de distintos síndromes: Holt-Oram, Noonan, Treacher Colin,...
- EMBRIOLOGÍA: por apoptosis celular excesiva de la parte cefálica del SP o por desarrollo incompleto del SS.



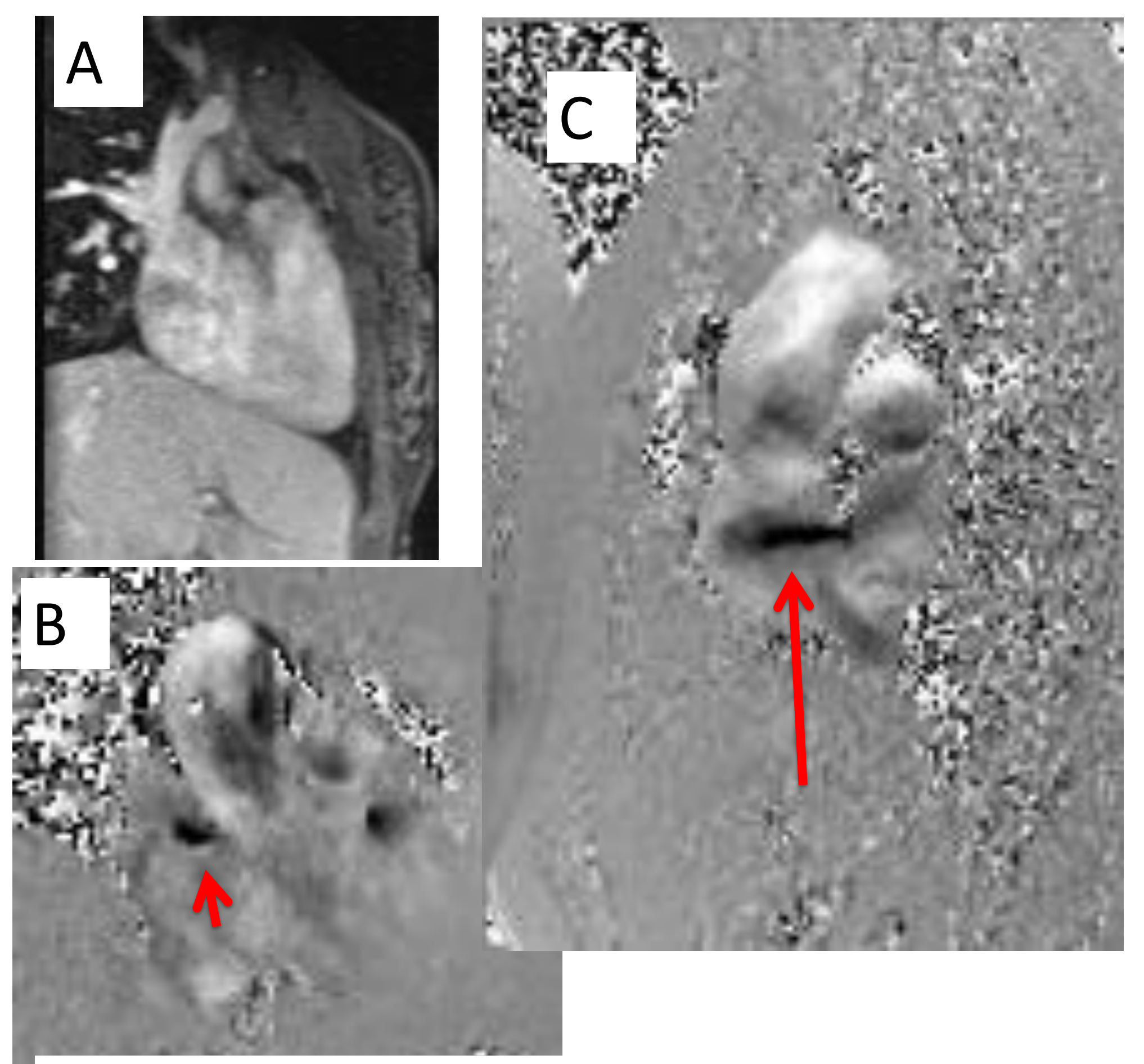
Mujer, 67 años. ECO: CIA. Valorar Qp/Qs, otras anomalías
Qp/Qs:1,5



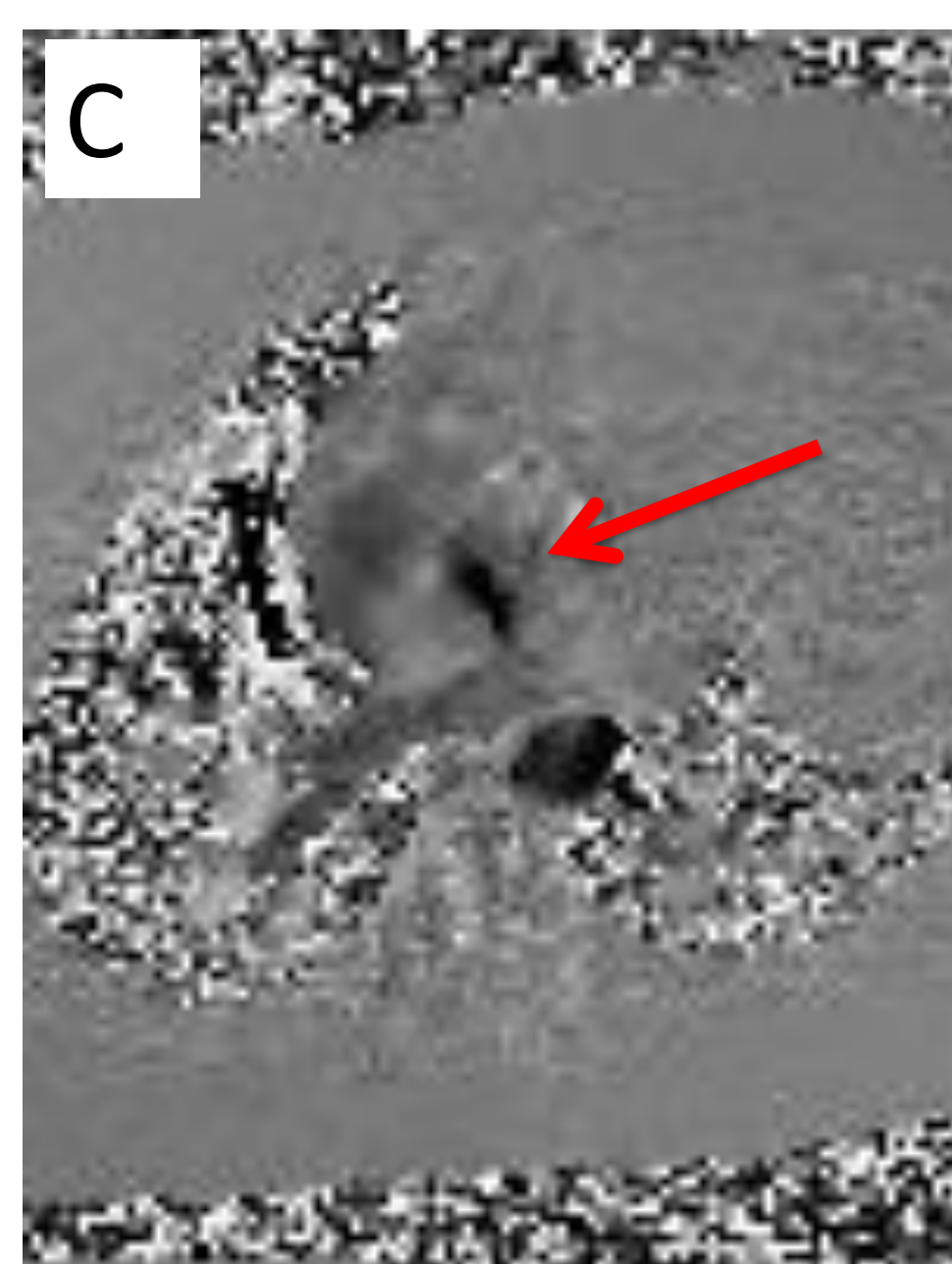
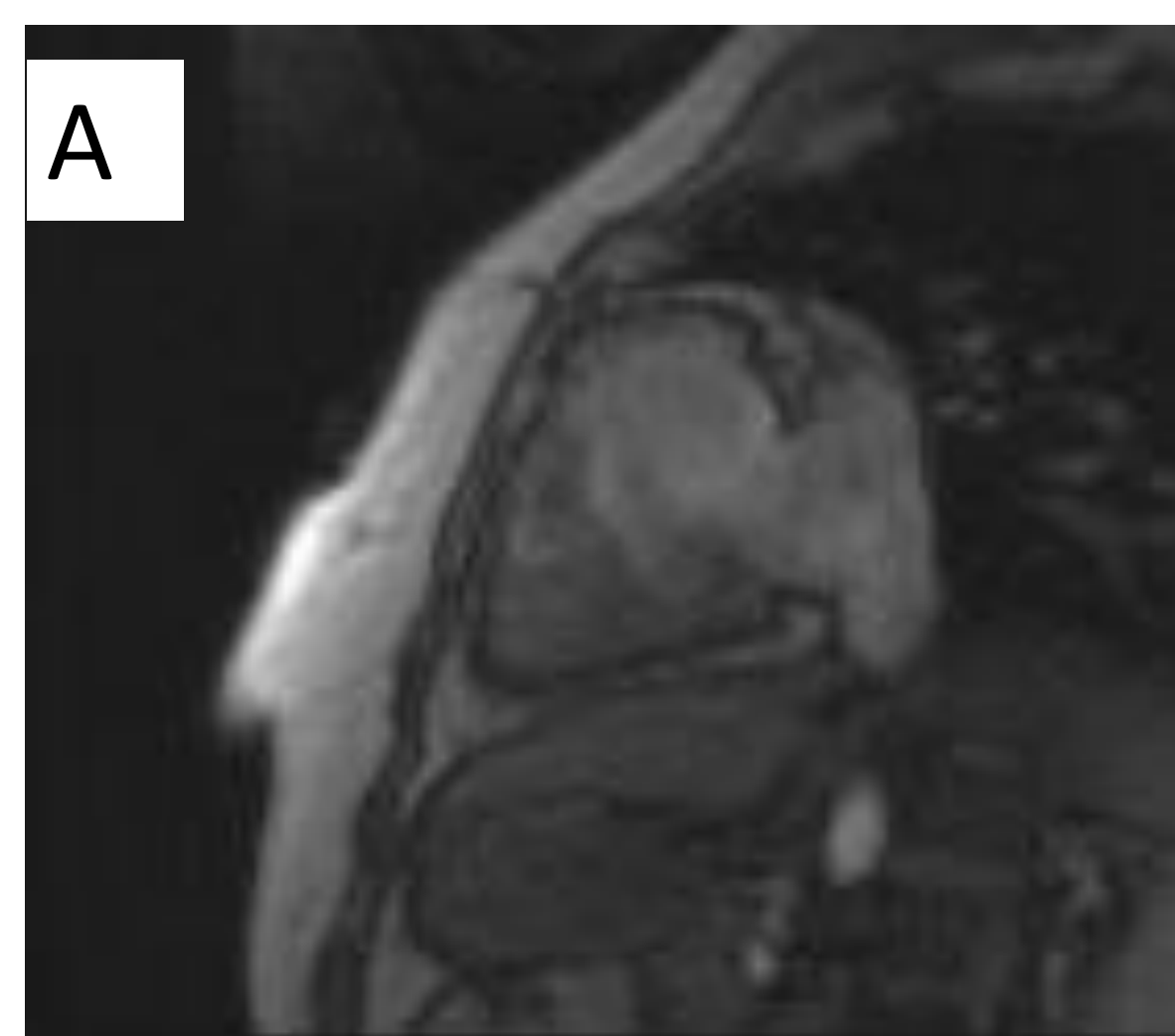
Cine 4C: aneurisma del septo IA, Dilatación cavidades derechas. No se consigue visualizar CIA



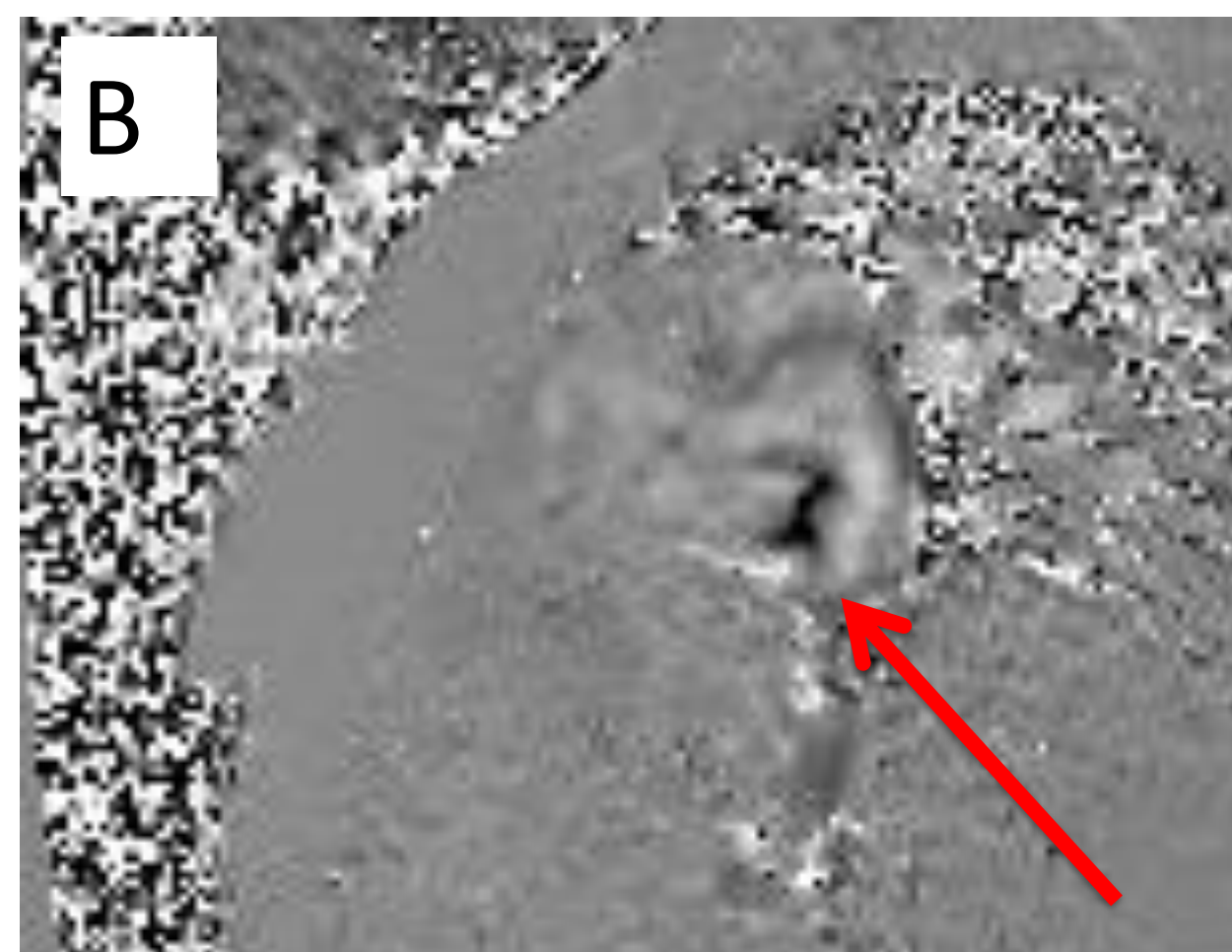
Cine EC: aneurisma del septo IA, No se consigue visualizar CIA



CF «a través de plano», imagen de magnitud (A) y de fase (B) y CF «en plano» (c). Visualización del defecto en la parte alta del aneurisma (→); la secuencia CF a través de plano permite medir el tamaño del defecto.



Mujer 32 años. ECO: CIA OS.
Calcular Qp/Qs y descartar anomalías asociadas

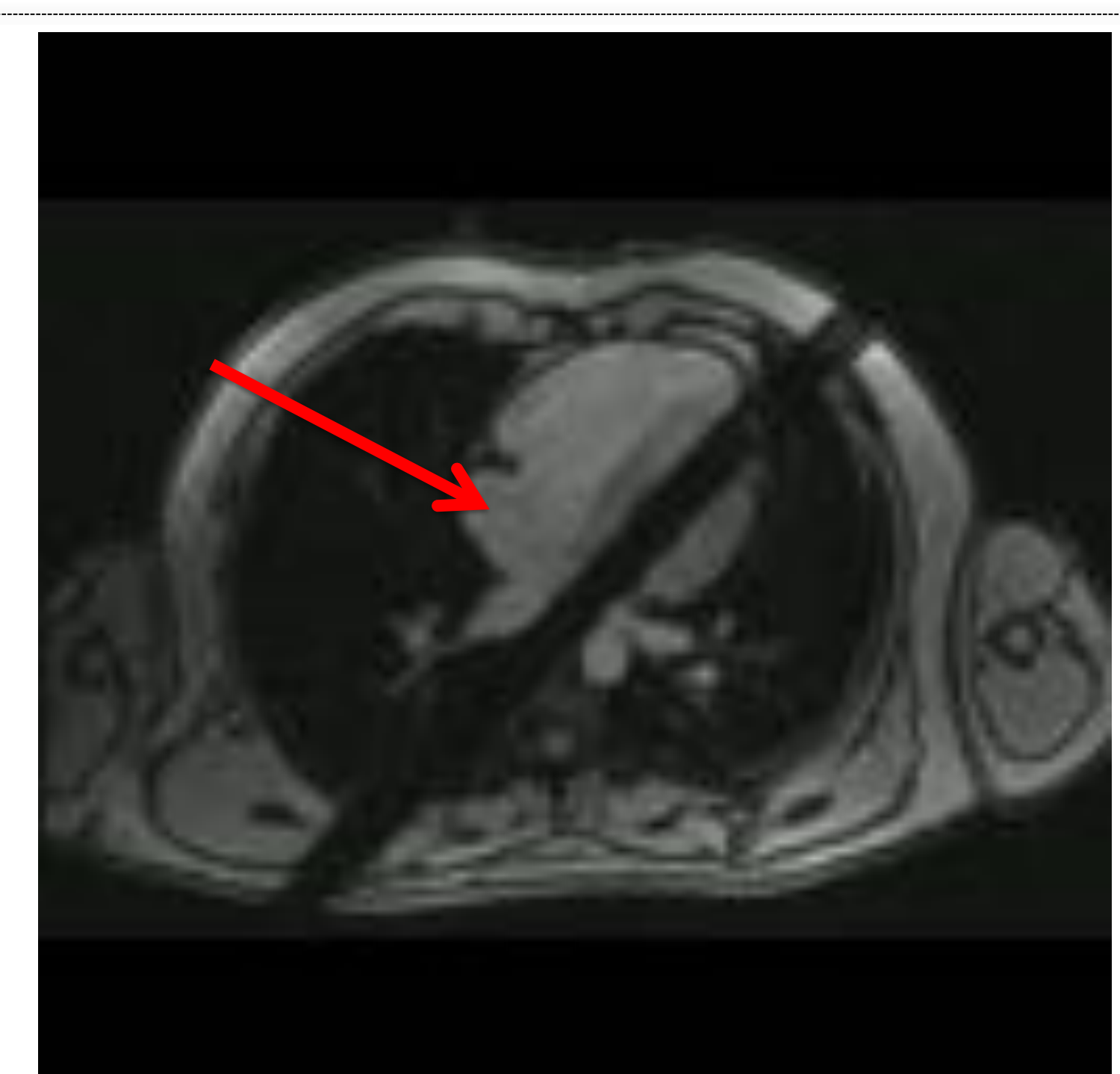


CF «a través de plano», imagen de magnitud (A) y de fase (B) y «en plano» (c). Visualización del defecto (→); la secuencia CF a través de plano permite medir el tamaño del defecto.

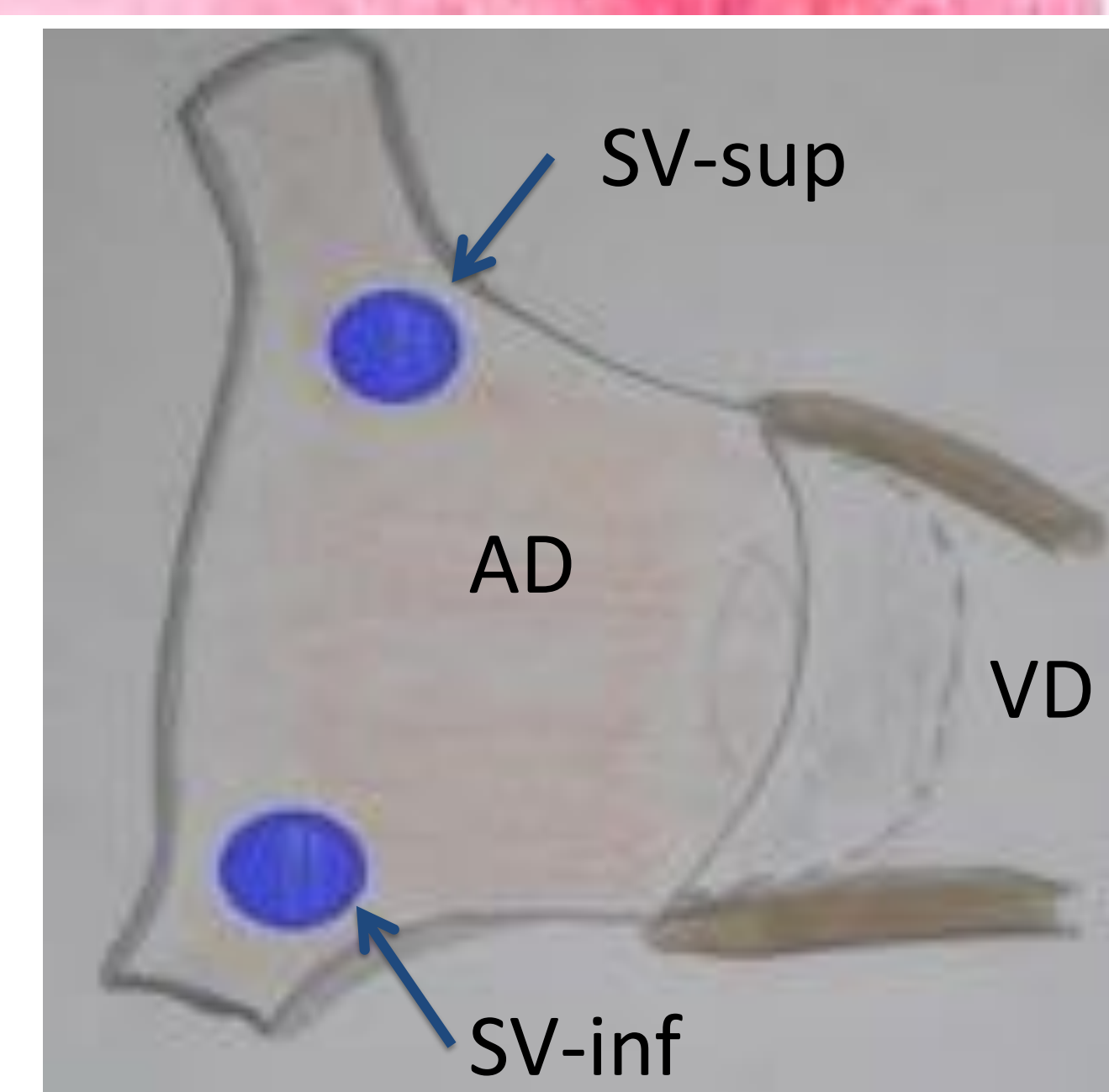
Cine EC (no ve defecto); imagen de cine 4C: flujo turbulento en CIA (→)



Otras secuencias potencialmente útiles (2 pacientes distintos):
A. Perfusión, paso sangre no contrastada de AI a AD.
B. Cine con saturación en AI; se ve el artefacto de flujo

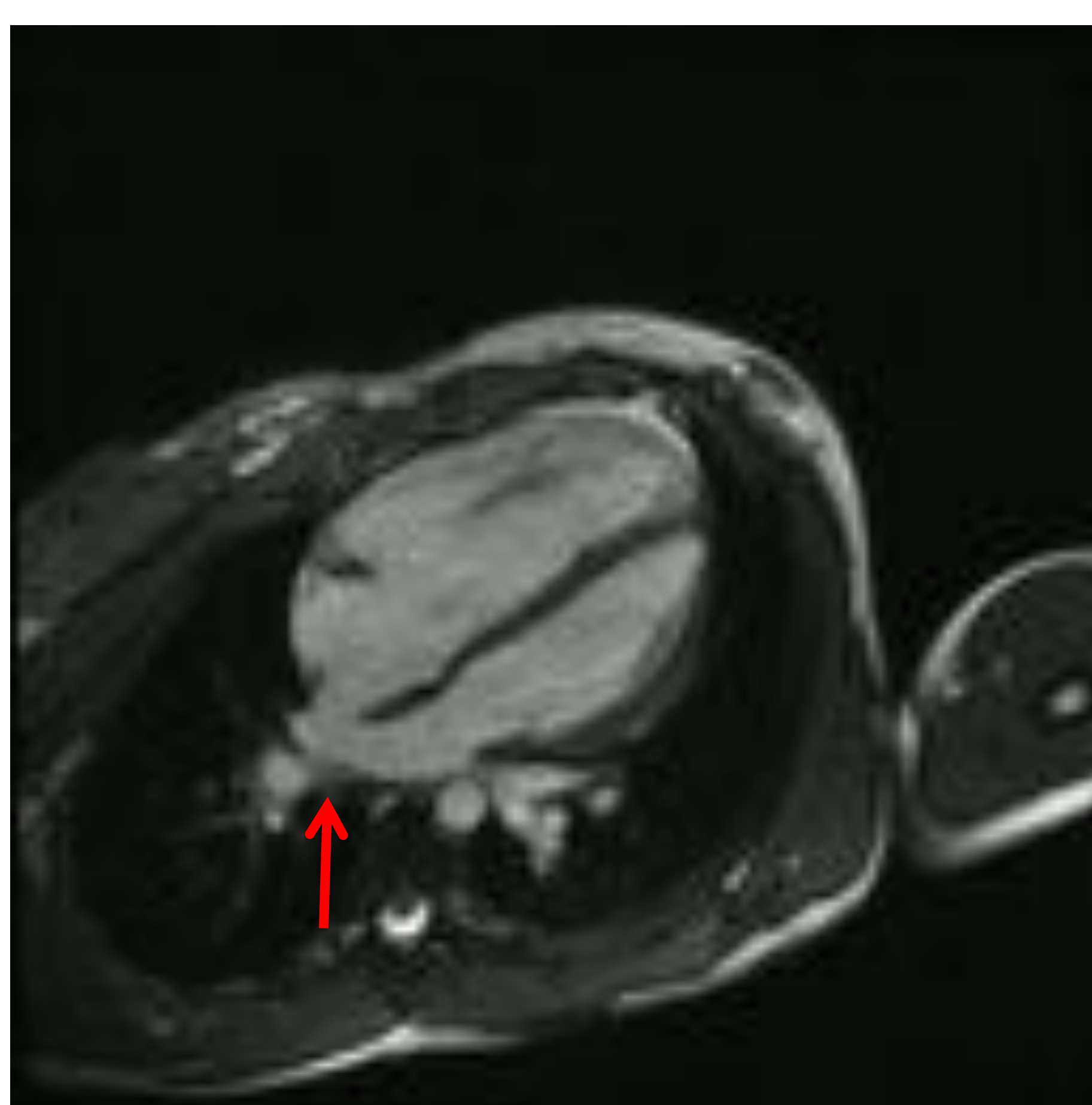


CIA-SENO VENOSO

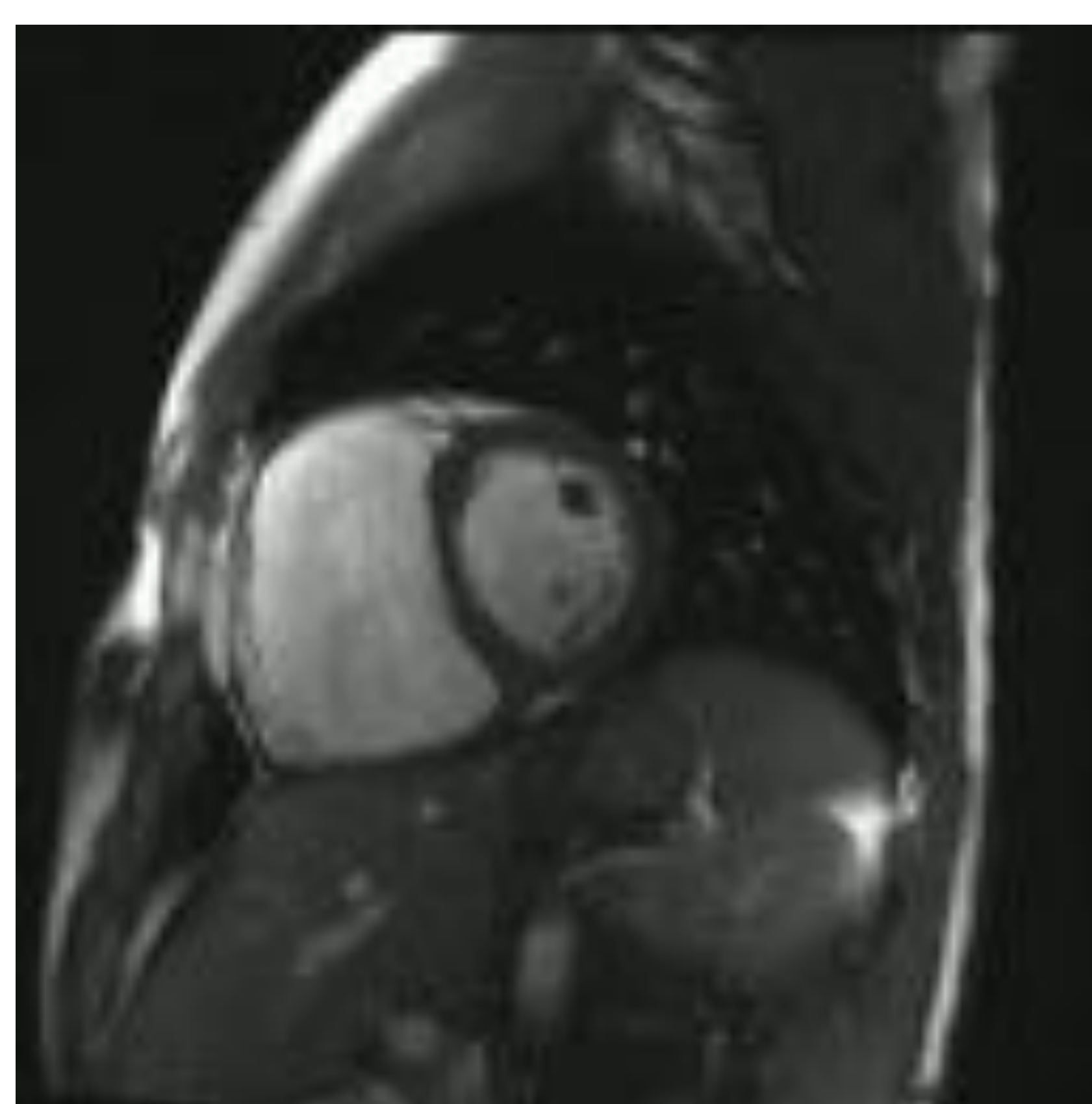


- 5-10 % de las CIA.
- Tipos:
 - SUPERIOR: posterior a la fosa oval, cerca de vena cava superior. Más frecuentes.
 - INFERIOR: posterior a la fosa oval, cerca de la vena cava inferior. Muy raros.
- En el 80-90% asocian retorno venoso pulmonar anómalo parcial (RVPAP). Este aumenta el volumen del shunt I->D, aumentando la probabilidad de HTApulmonar.
 - SUPERIOR: venas del lóbulo superior derecho a la vena cava superior.
 - INFERIOR: de venas del lóbulo inferior derecho al segmento pericárdico de vena cava inferior o directamente a AD
- El hallazgo patognomónico es una **comunicación interatrial extraseptal** (solo la valva de la fosa oval es un verdadero tabique (deriva del SP), el resto son pliegues de las paredes, que separan estructuras), con una conexión anómala de la vena cava, con o sin DVPAP.
- Esta localizado posterior a la fosa oval. Por imagen se ve el acabalgamiento de la cava sobre la fosa oval, sin que se demuestre interposición de tabique posterior a esta.
- **EMBRIOLOGÍA:** controvertida. Se piensa que es debida a una ausencia de septación entre las venas pulmonares y la vena cava superior o la AD (por defecto en el pliegue que separa normalmente la apertura de la VCS a la AD y de la vena pulmonar a la AI).
- Es difícil de ver por ecografía transtorácica, al igual que los DVPAP asociados, siendo en estos casos de gran utilidad la RM.

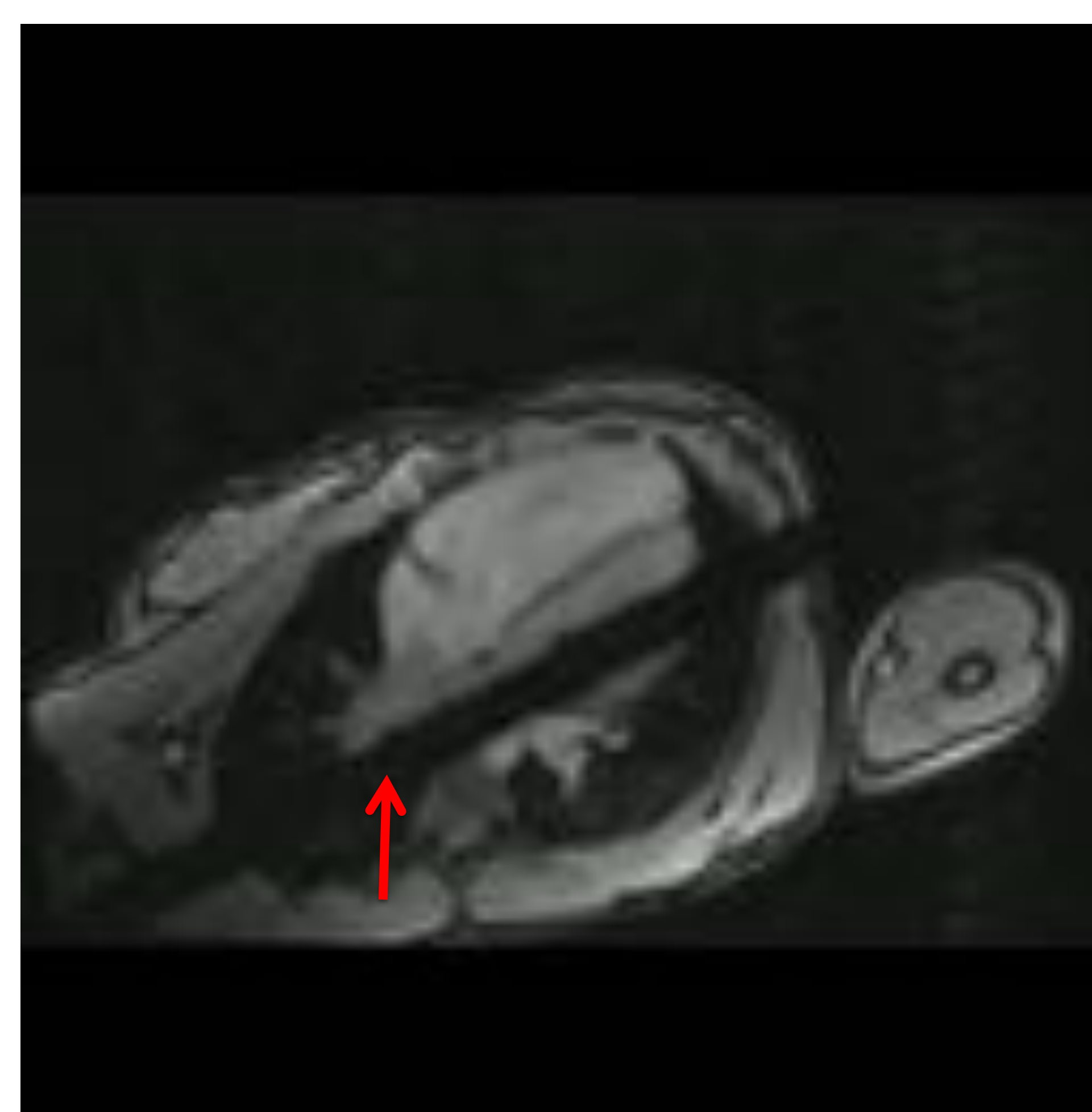
Mujer, 19 años. ECO. Dilatación cavidades derechas. D/ CIA, DVPAP



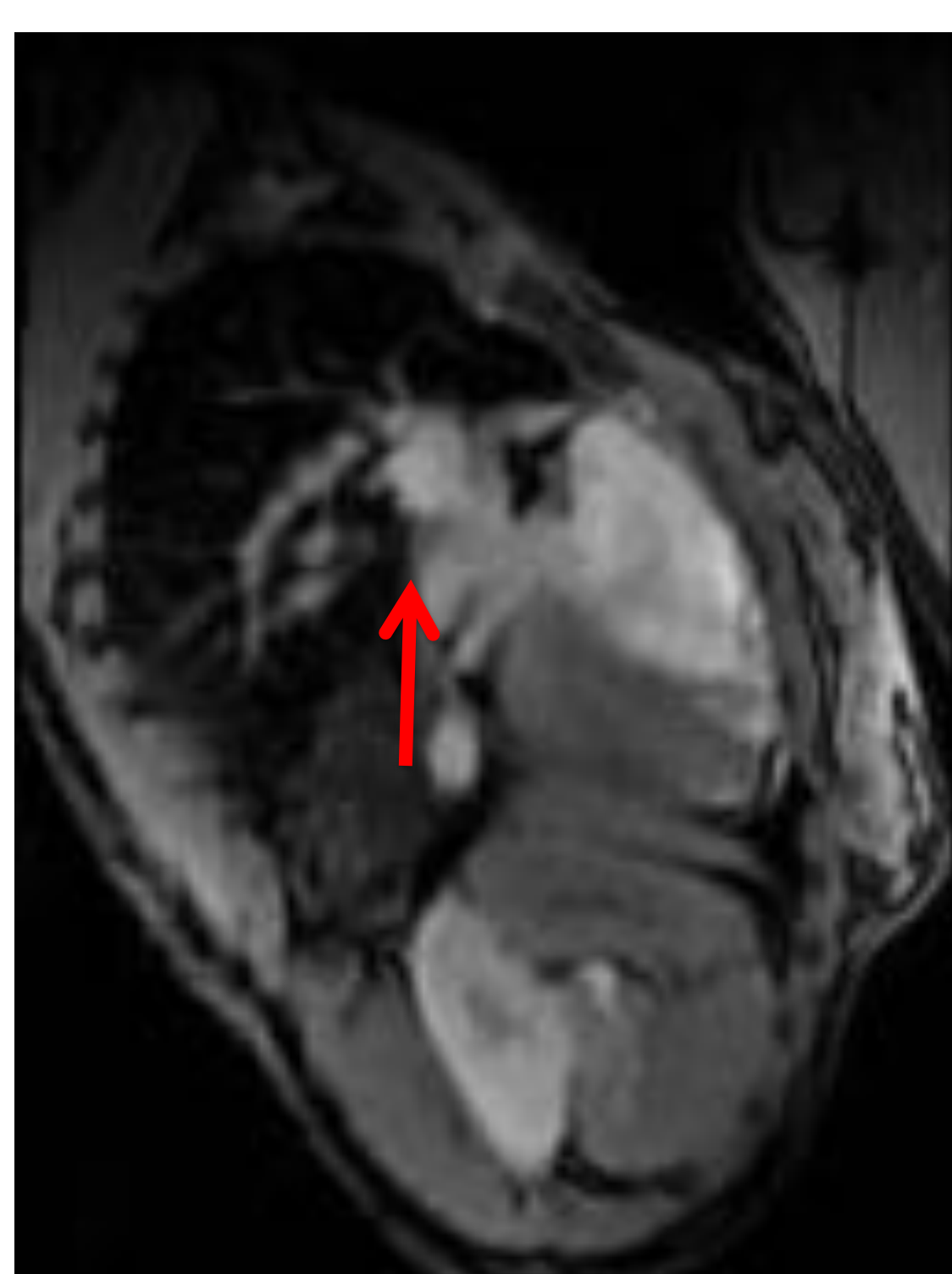
Cine 4C. Dilatación AD, VD. CIA-SV



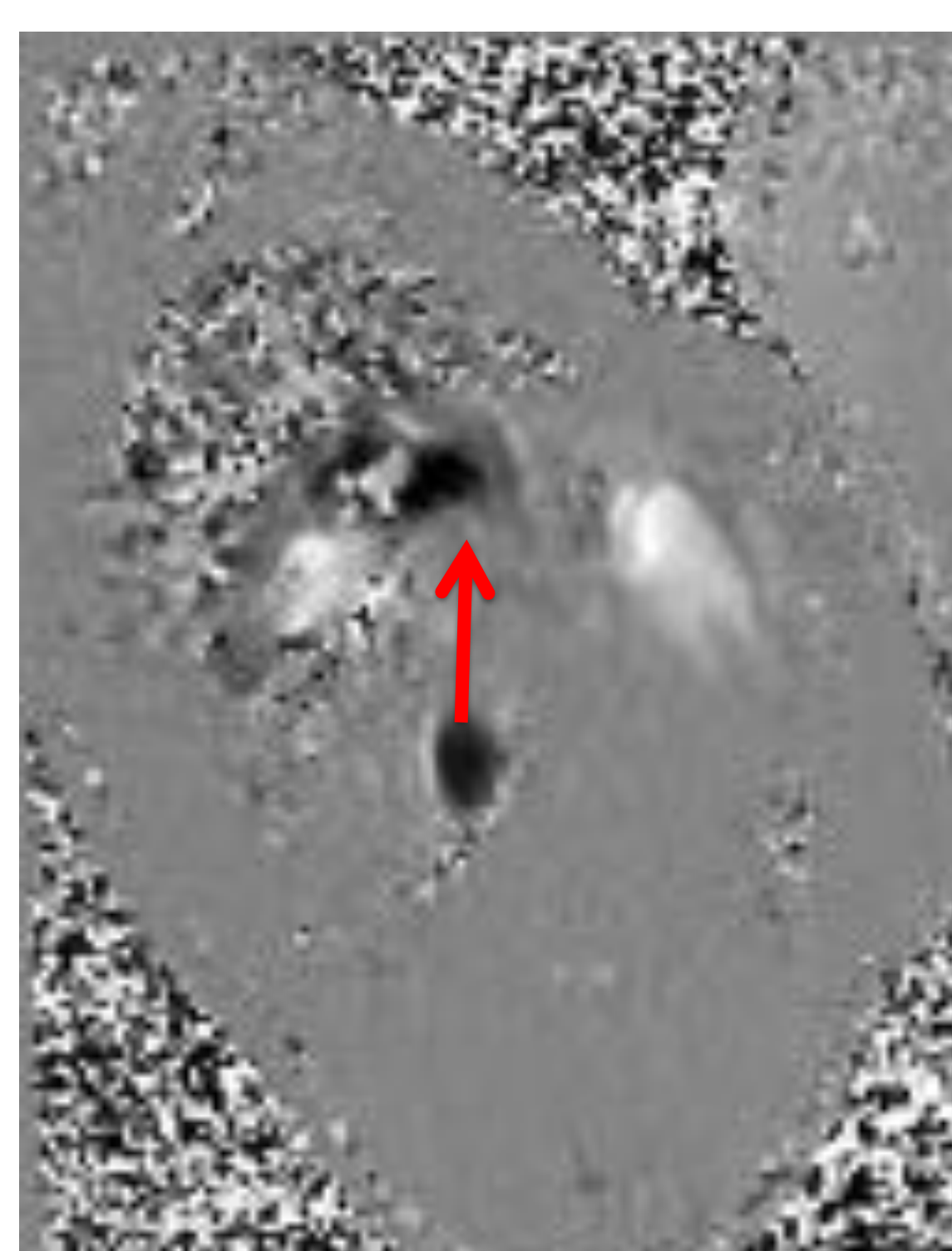
Cine EC. Dilatación AD, VD



Cine 4C, CF en plano con saturación en AI, junto al septo (se demuestra la dirección de flujo de AI a AD)

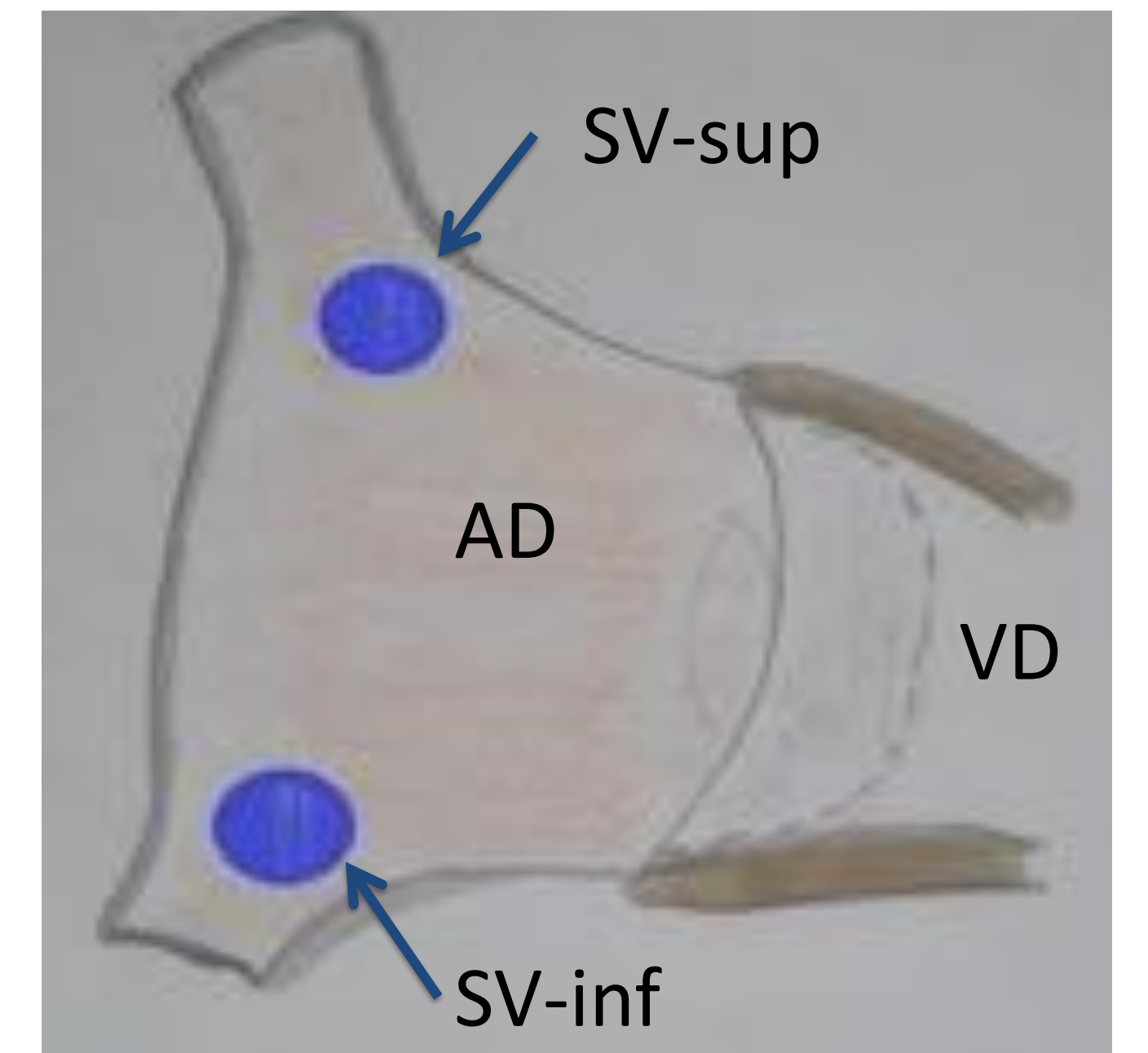


CF-a través de plano. Imagen de magnitud y de fase(→).
 Localización del defecto en la parte superior, junto a cava superior

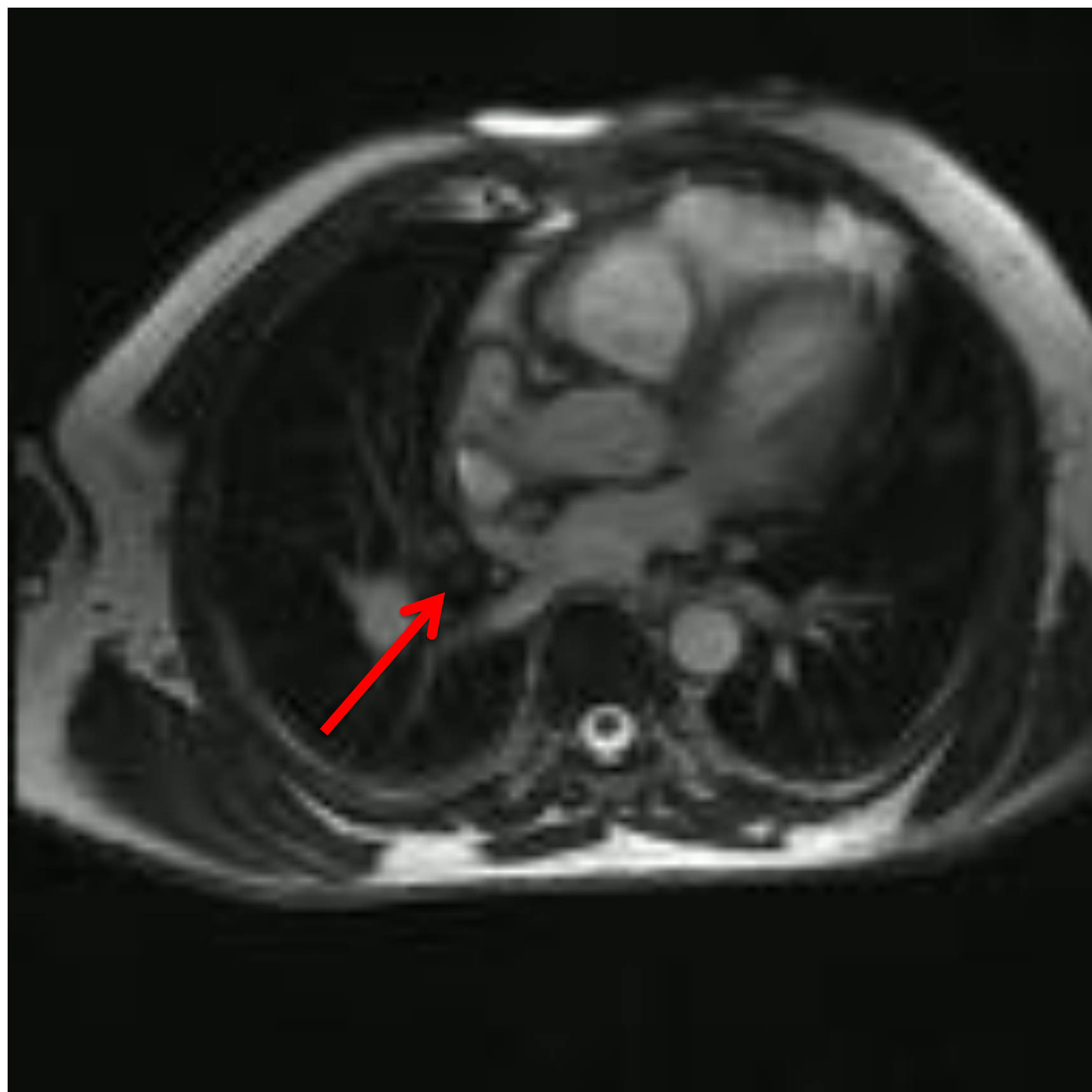


VIBE-gadolinio, reconstrucción MPR: DVPAP, venas del lóbulo superior derecho a cava superior (→)

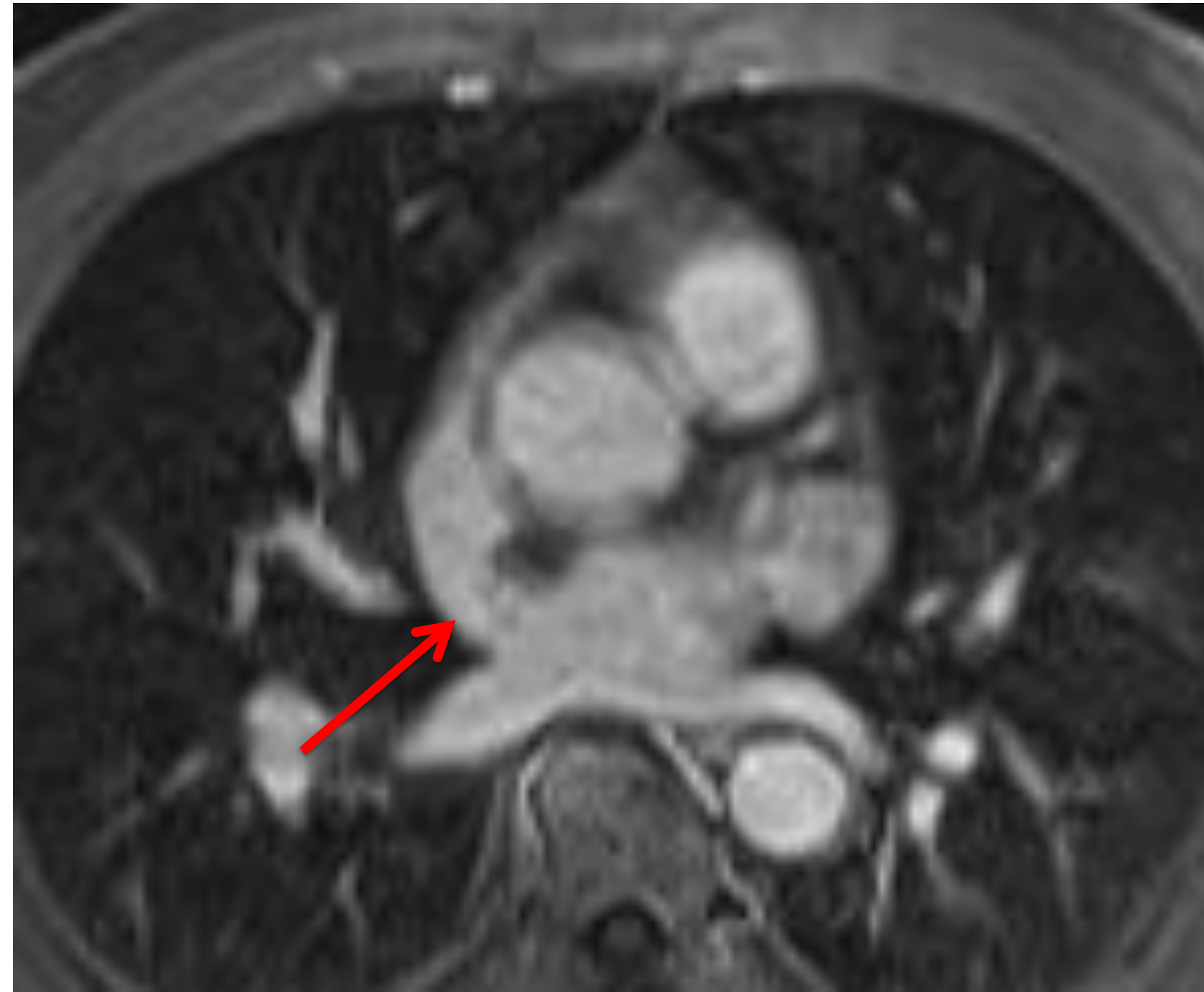
CIA-SENO VENOSO



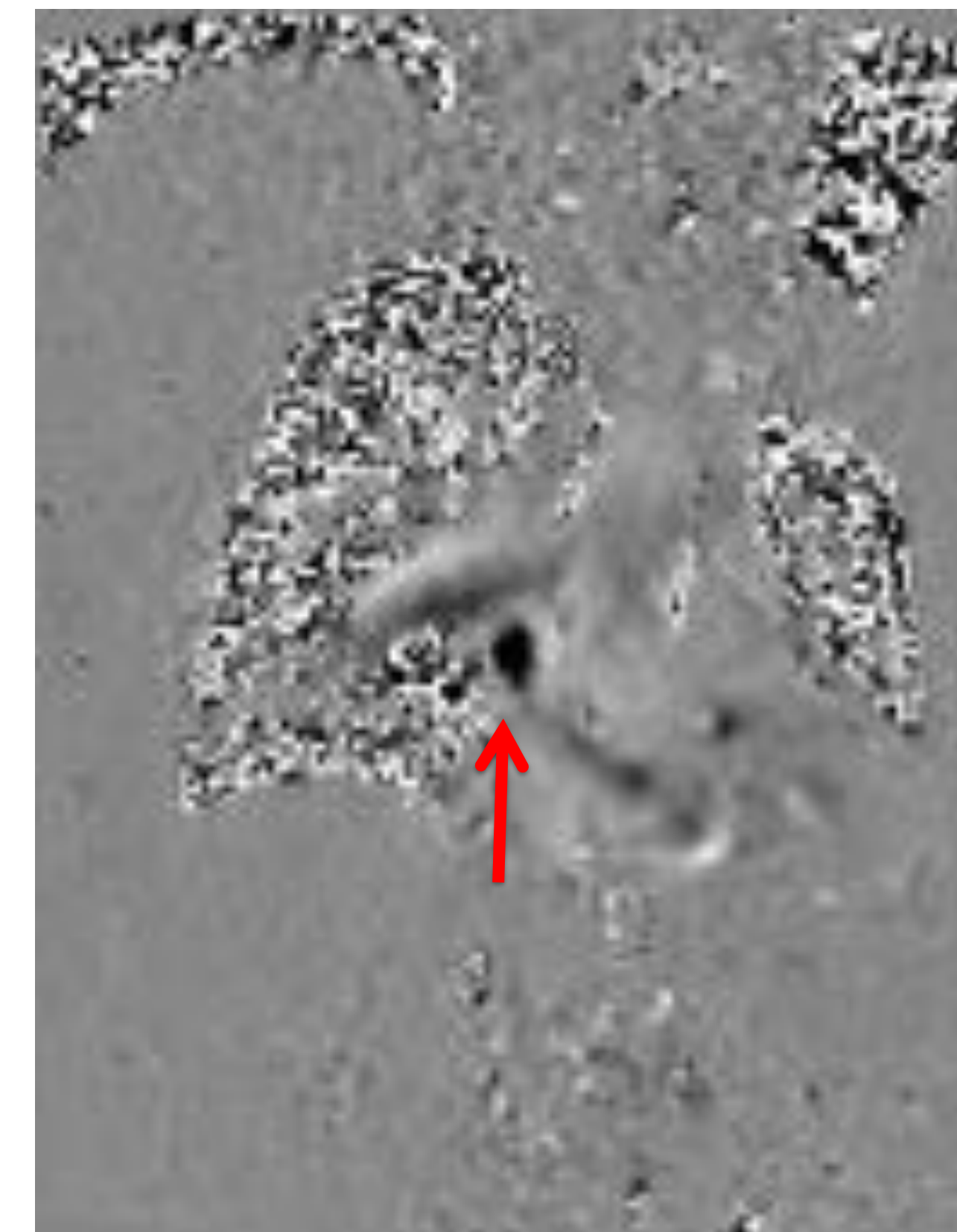
Varón, 74 años. Estenosis pulmonar. VD dilatado, disnea progresiva. D/ CIA, DVPAP
 RM: Qp/Qs: 1,5. Pequeña CIA-SV. DVPAP



Cine axial: Pequeña CIV-SV (→)



VIBE, reconstrucción MPR CIA-SV(→)

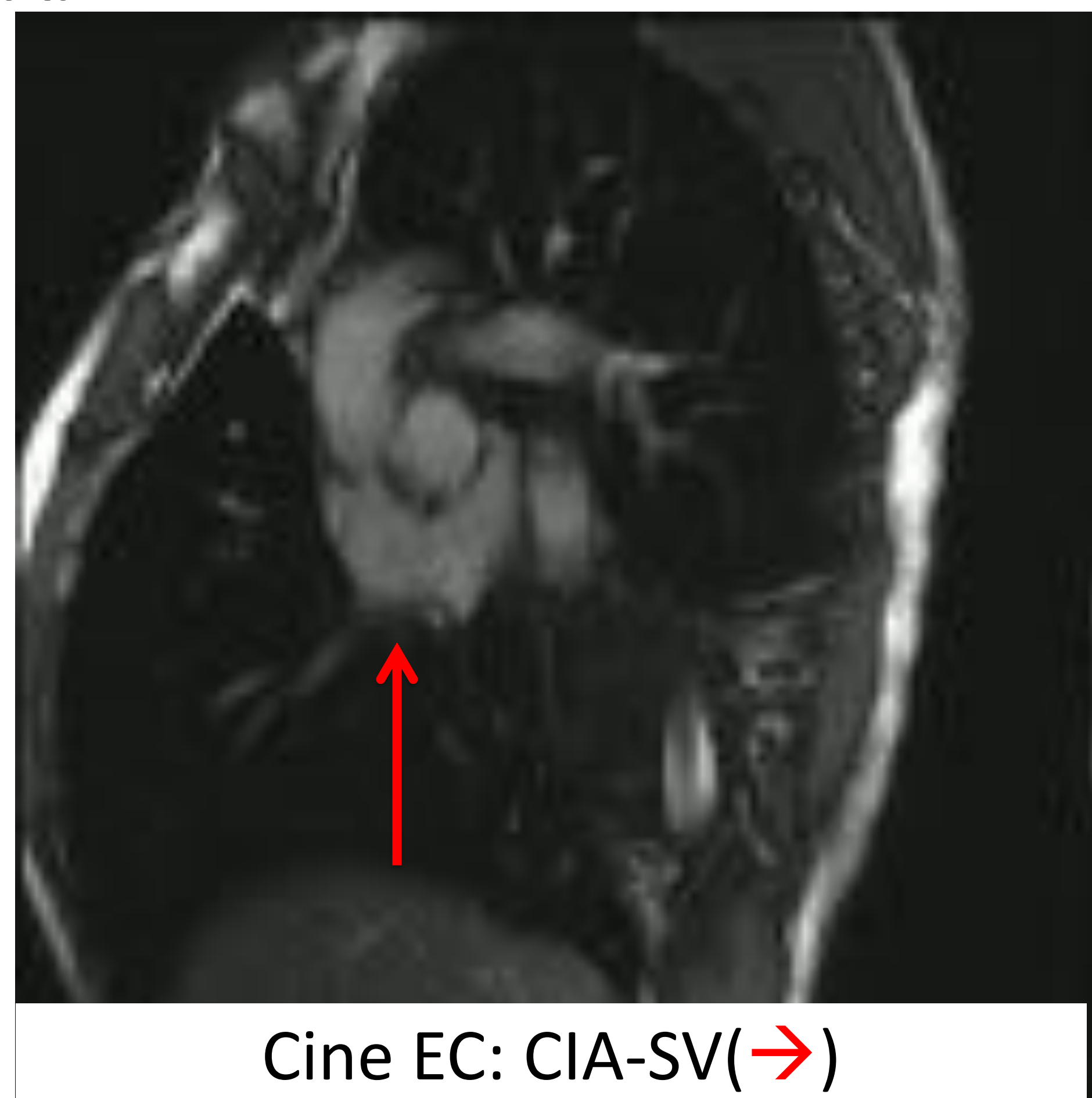


CF a través de plano. DVPAP(→)

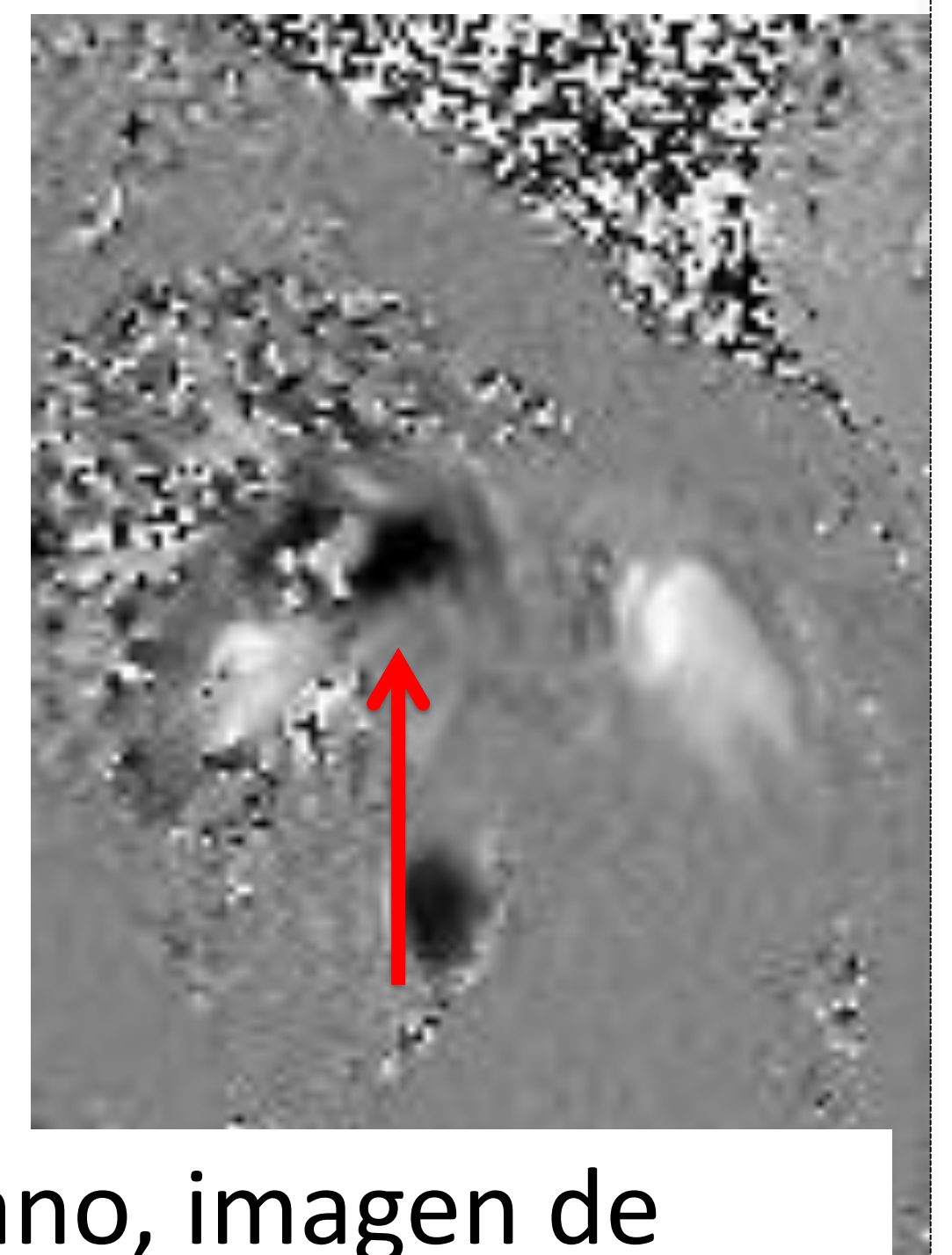
Varón, 26 años. ECO: CIA-SV. D/ DVPAP
 RM: Qp/Qs: 2,4. CIA-SV. DVPAP



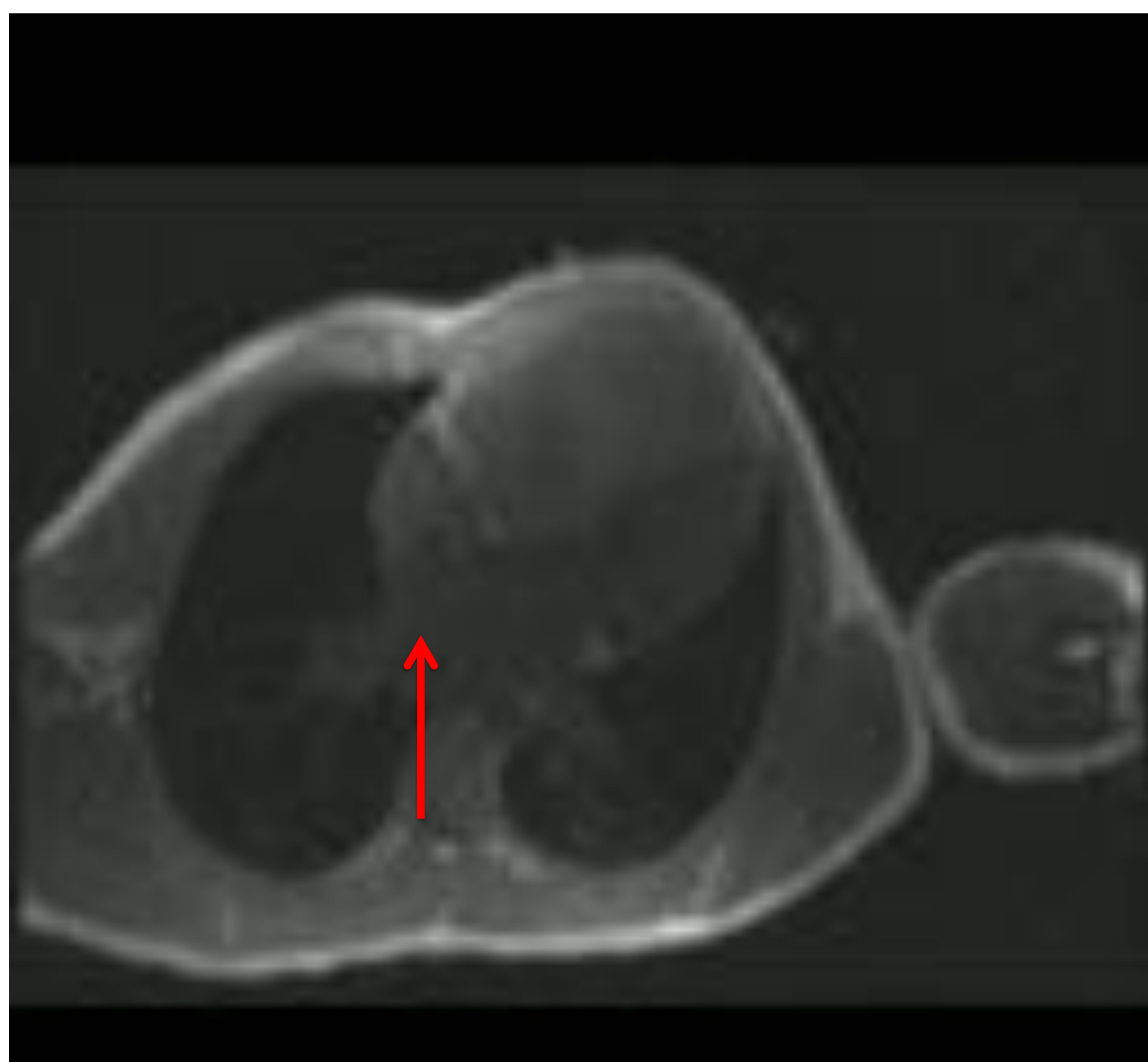
Imagen del Cine axial, CIA-SV(→)



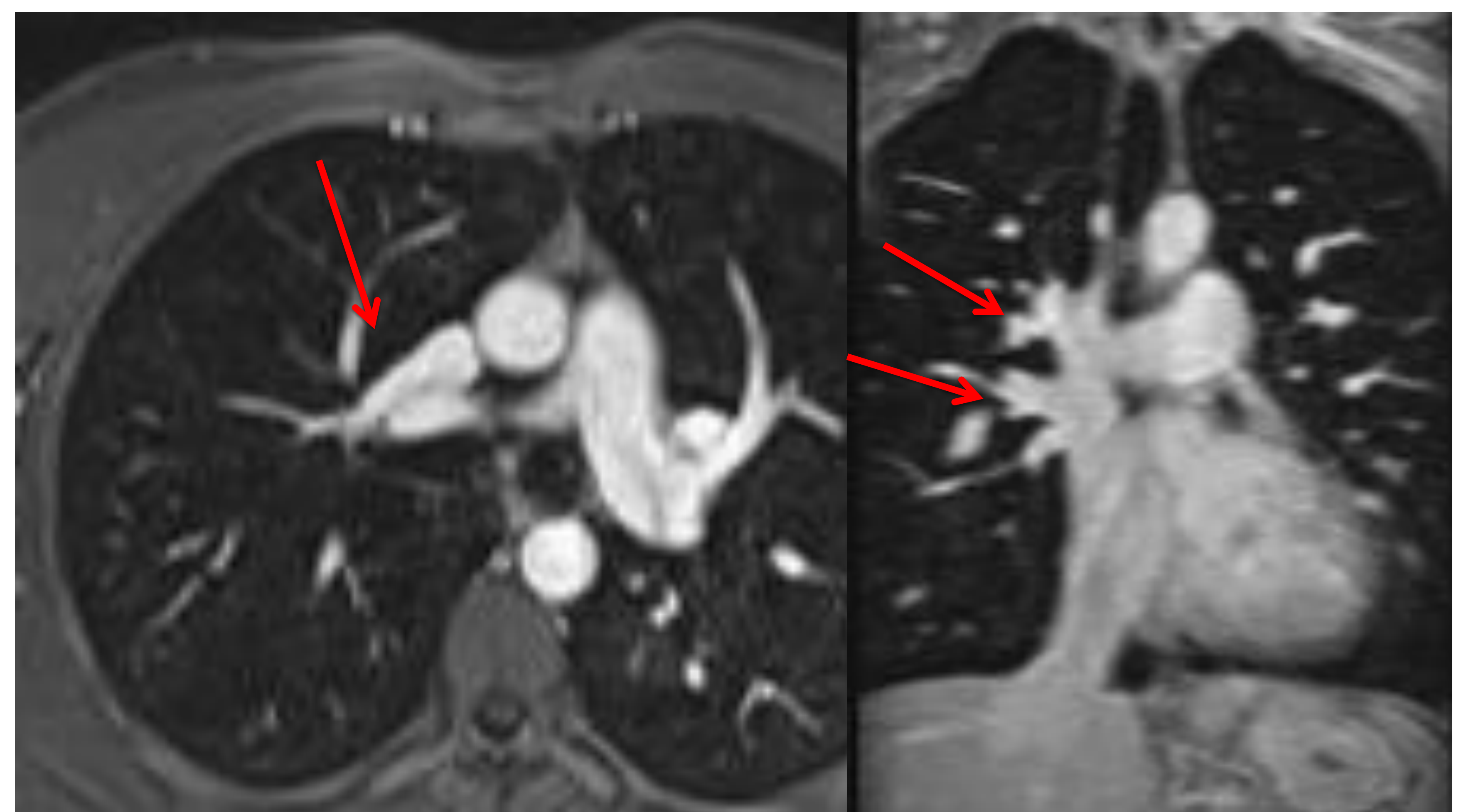
Cine EC: CIA-SV(→)



CF a través de plano, imagen de magnitud y de fase: CIA-SV(→)



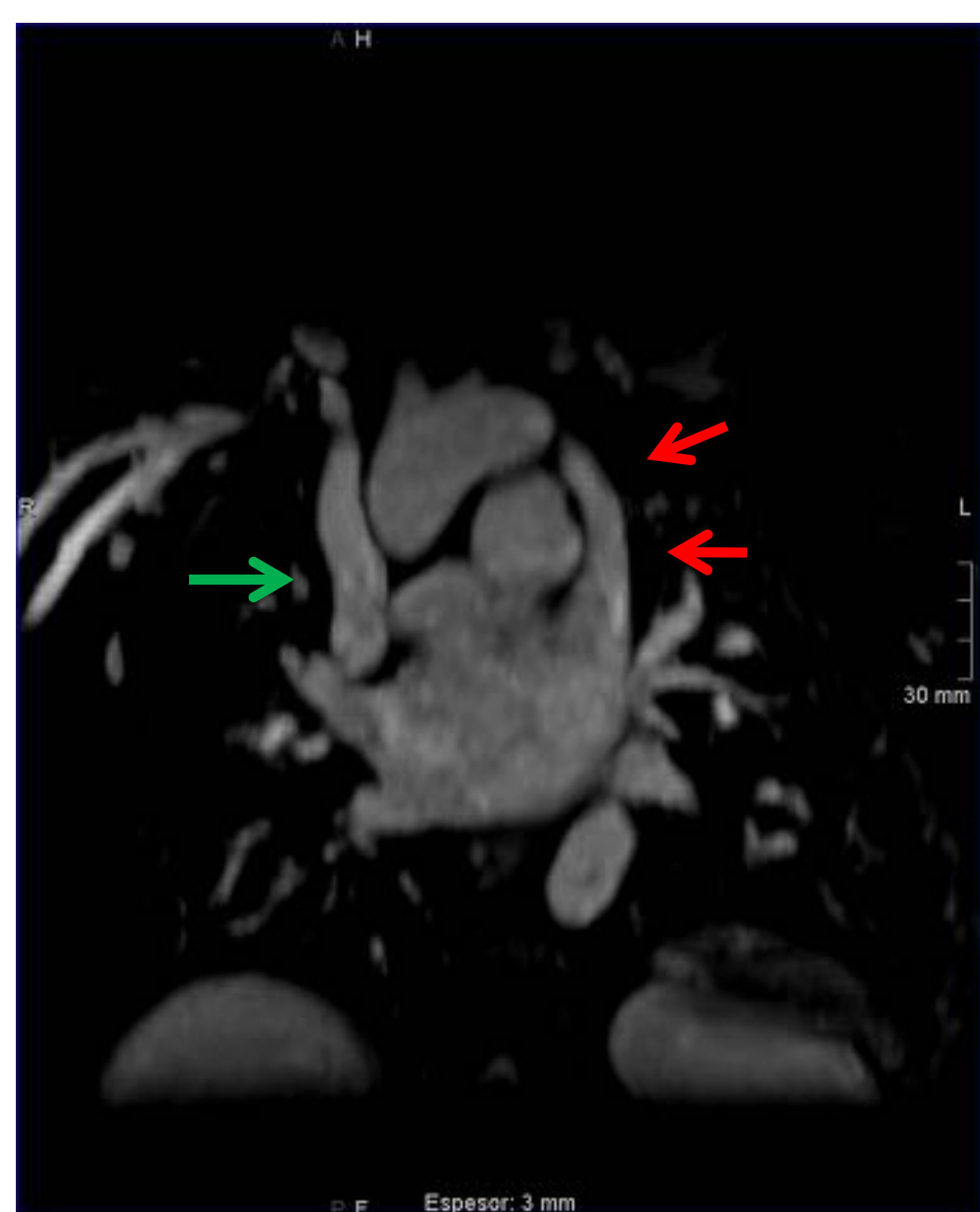
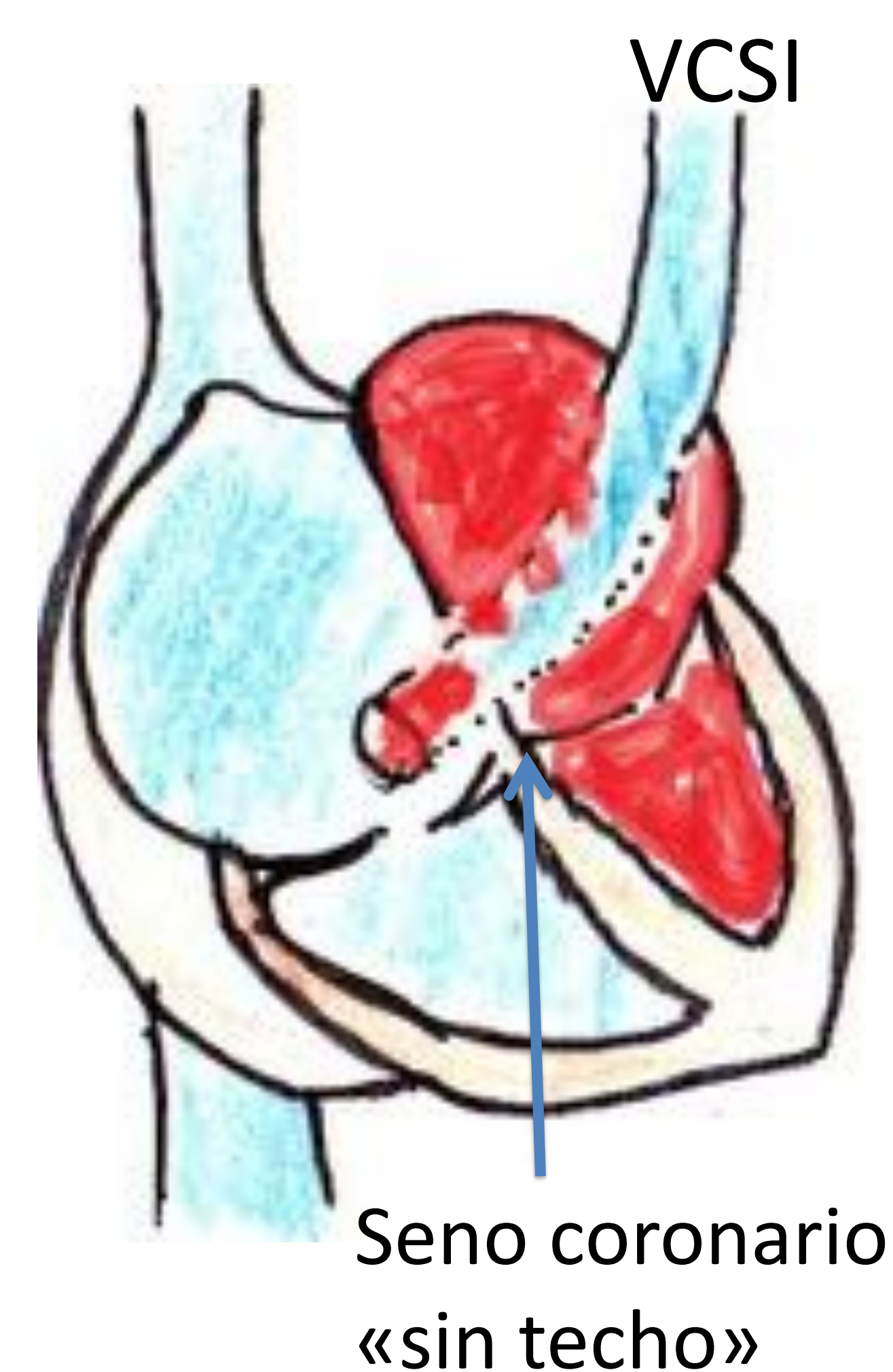
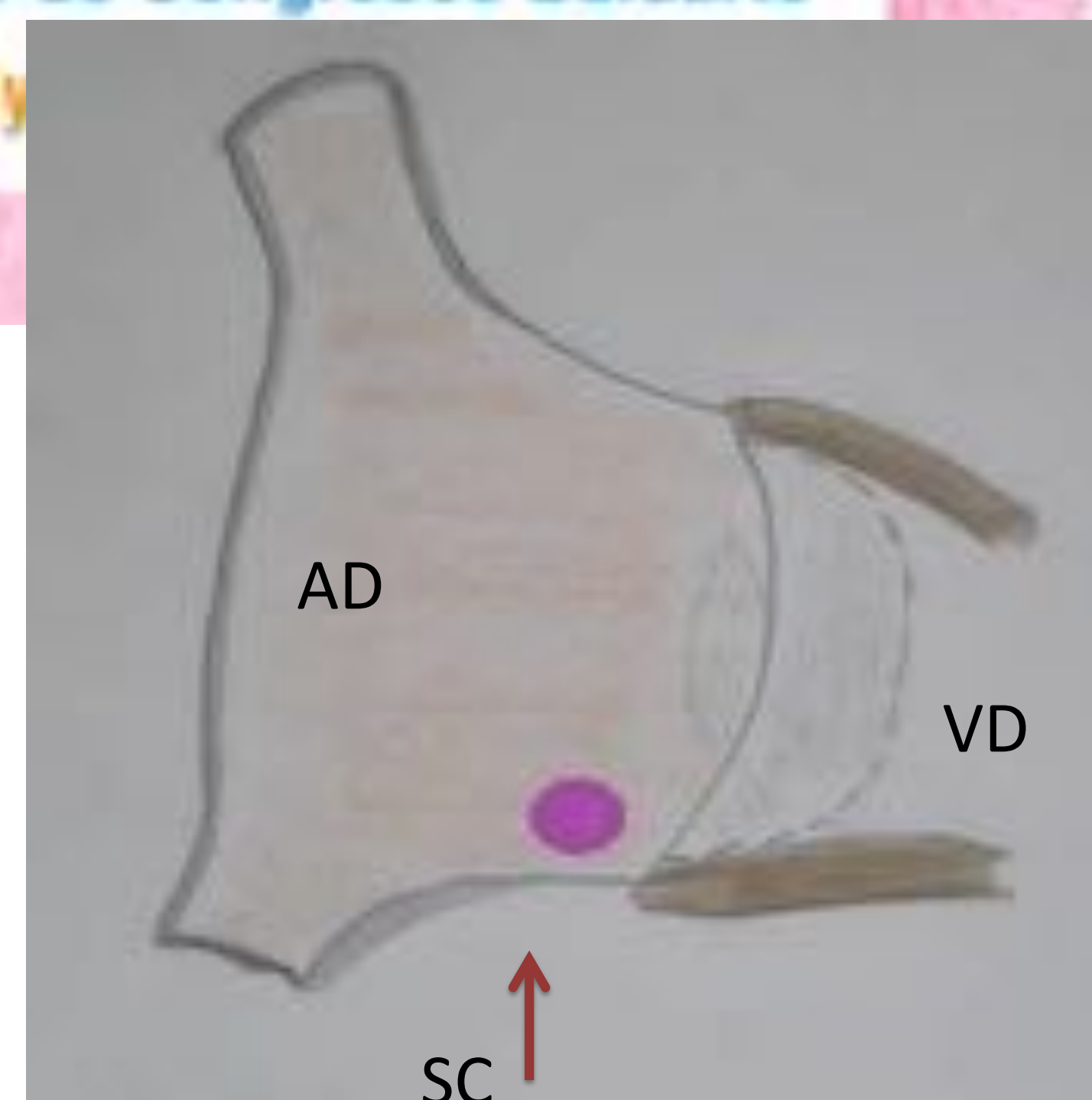
Perfusión CIA-SV(→)



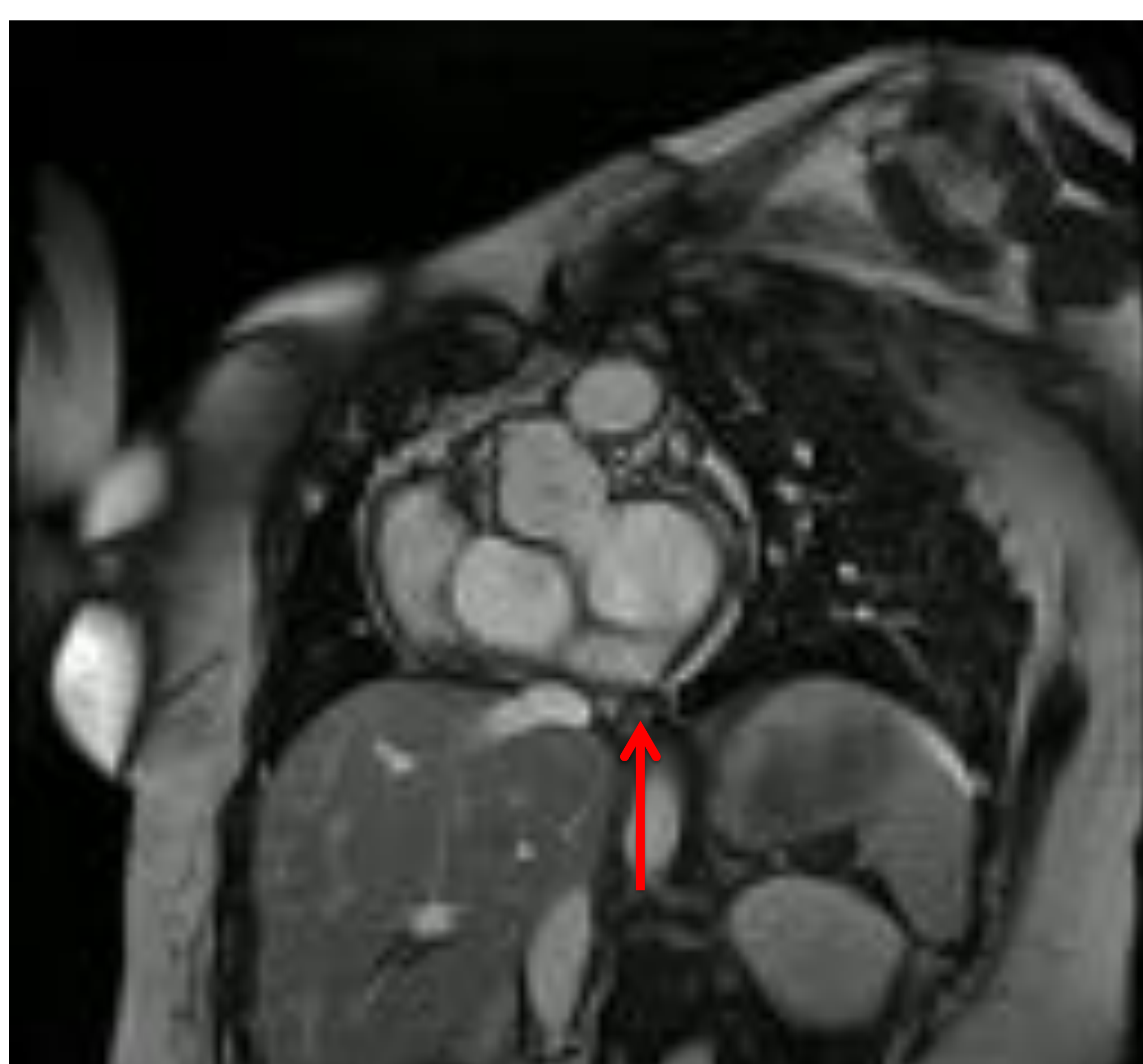
VIBE, reconstrucción MPR axial y coronal: DVPAP (→)

CIA-SENO CORONARIO

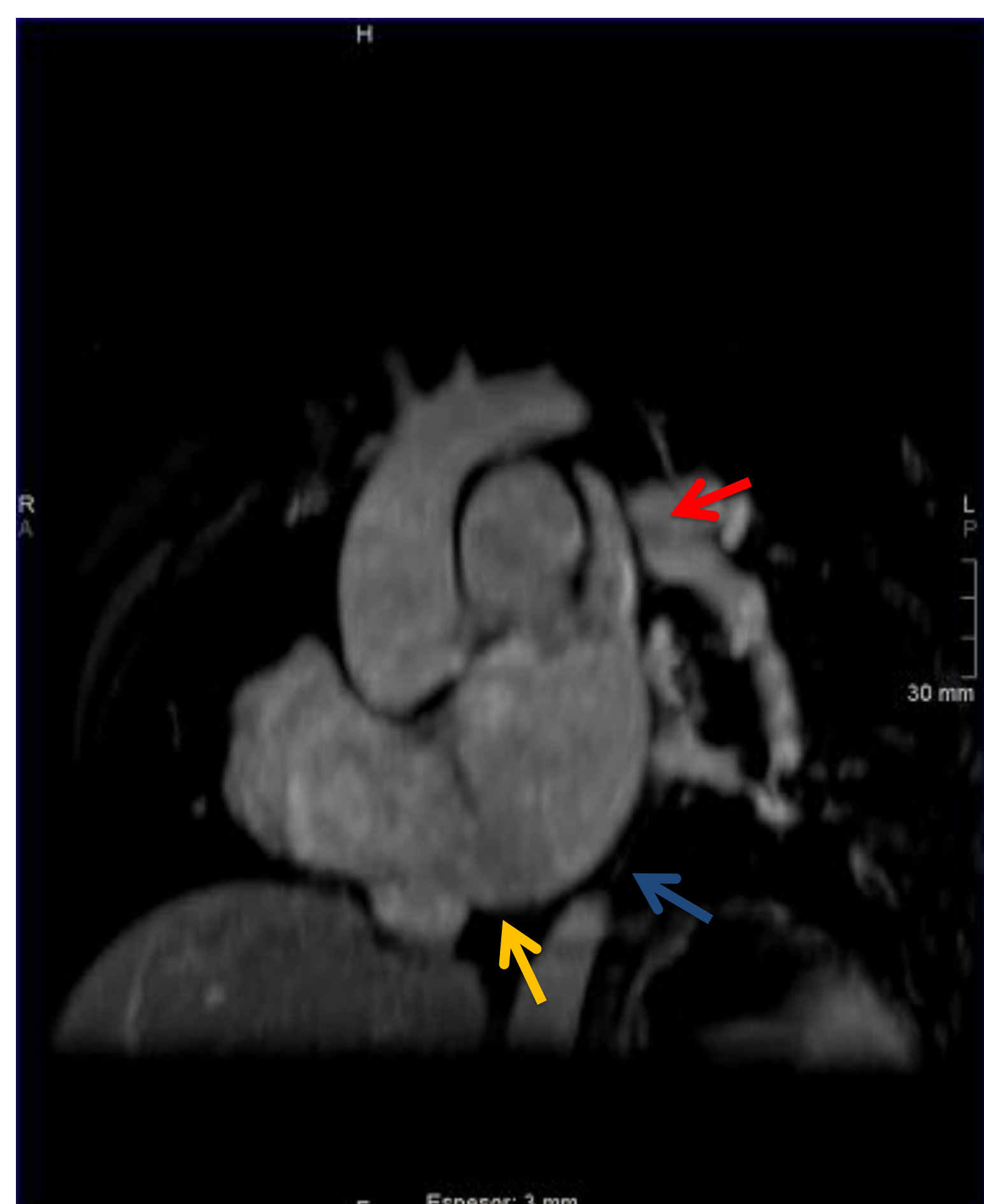
- Es la forma menos frecuente de CIA, <1%.
- Frecuentemente están asociados a otras malformaciones congénitas, o con persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSI). La VCSI ocurre en el 0,1-0,5% de la población y en un 8% drena en la AI. El **seno coronario sin techo** (unroofed) se ve en el 75% de VCSI drenando en AI y generalmente asocia otras malformaciones
- **EMBRIOLOGÍA:** Durante el desarrollo fetal, la parte distal de la vena cardinal anterior izquierda conecta con el cuerno izquierdo del atrium (futuro seno coronario). En condiciones normales esta parte final de la vena cardinal anterior izquierda se oblitera (ligamento de Marshall). Esto explica la conexión entre VCSI y seno coronario. Si no se forma el septo entre seno coronario y AI, total o parcialmente: **SENO CORONARIO "UNROOFED", SIN TECHO.**
- **DD:** persistencia VCSI (con o sin VCSD), que se continua con el seno coronario normal, (dilatado si VCSI única) llegando a AD, no se produce shunt.
- Debido a la falta de separación entre la AI y el techo del seno coronario, hay un fallo parcial o total del septo entre ambos, lo que lleva a un Shunt I->D (de la AI al seno coronario), con aumento del tamaño de este.
- Si VCSI persistente drenando a AI, shunt D->I
- Localización: en la región inferior del septo.



Mujer 50 años. Tetralogía de Fallot intervenida en la infancia.
ECO: dilatación de cavidades derechas.
Qp/Qs:1,4

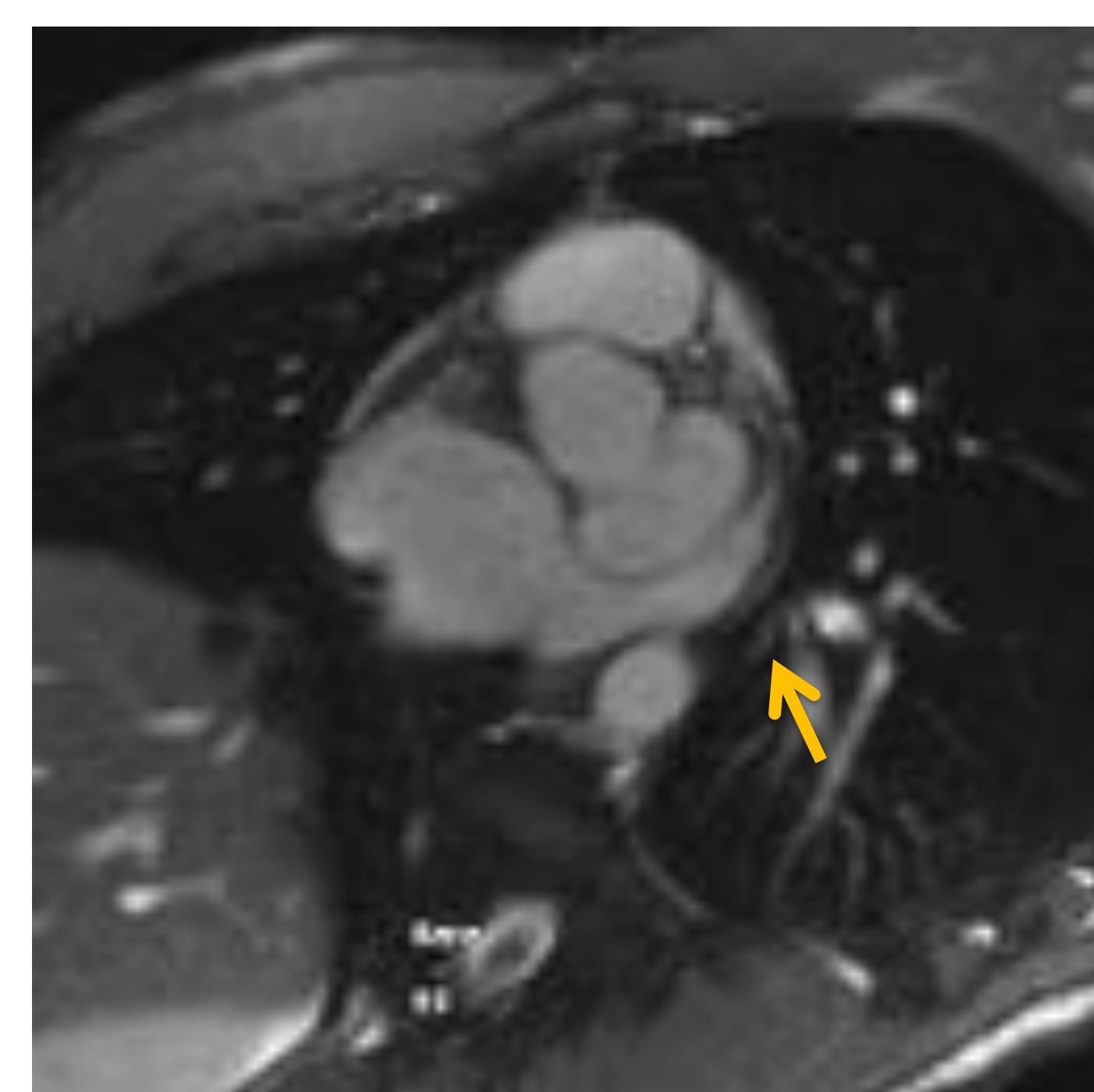


Cine EC a la altura de la CIA



Reconstrucciones coronal y oblicua MPR de secuencia VIBE con gadolinio. VCSI drenando en AI (→). Ausencia de techo entre AI y seno coronario (→), CIA (→), VCSD (→).

DD



MPR y cine EC, en un paciente con seno coronario normal

DD

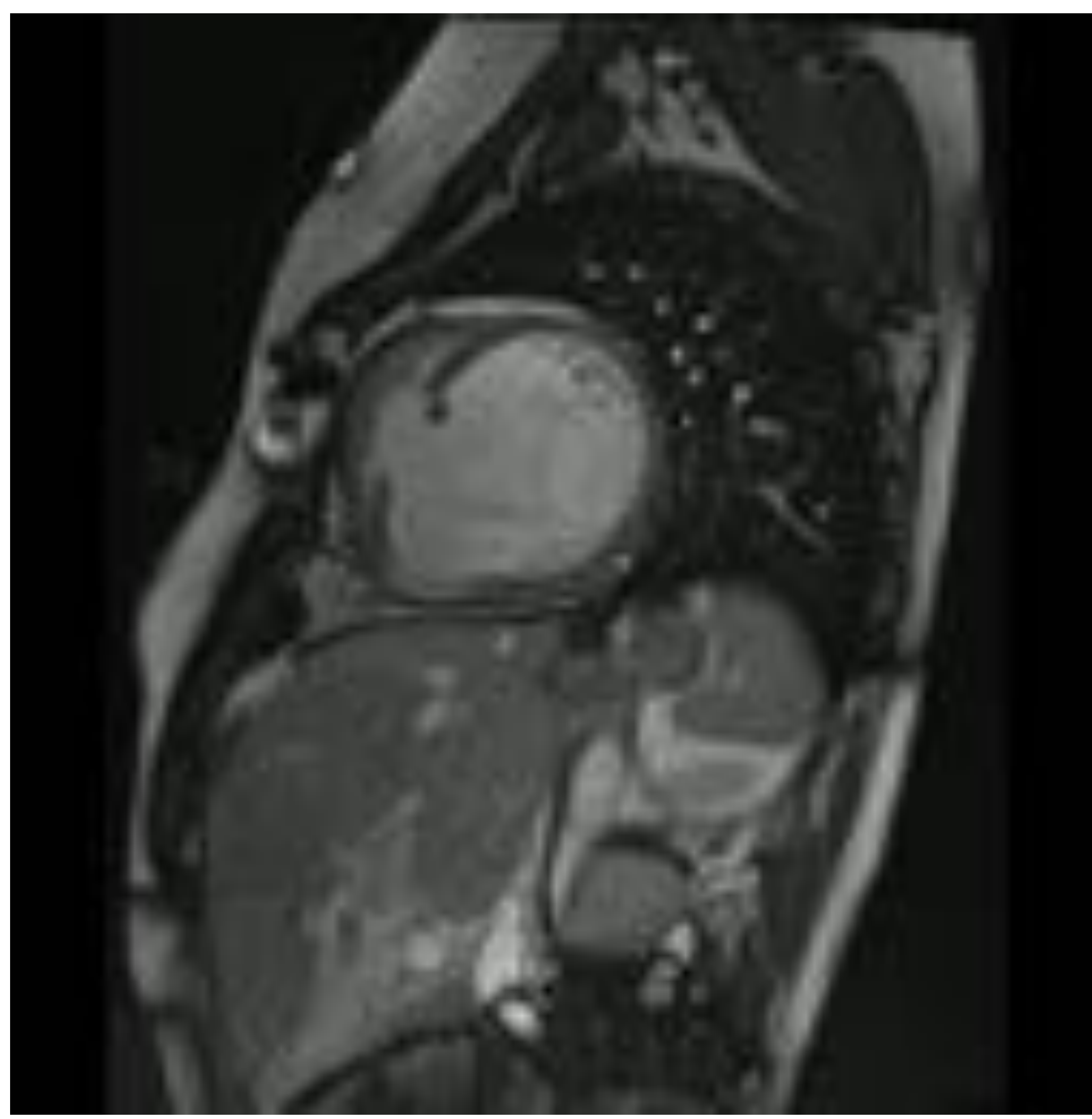
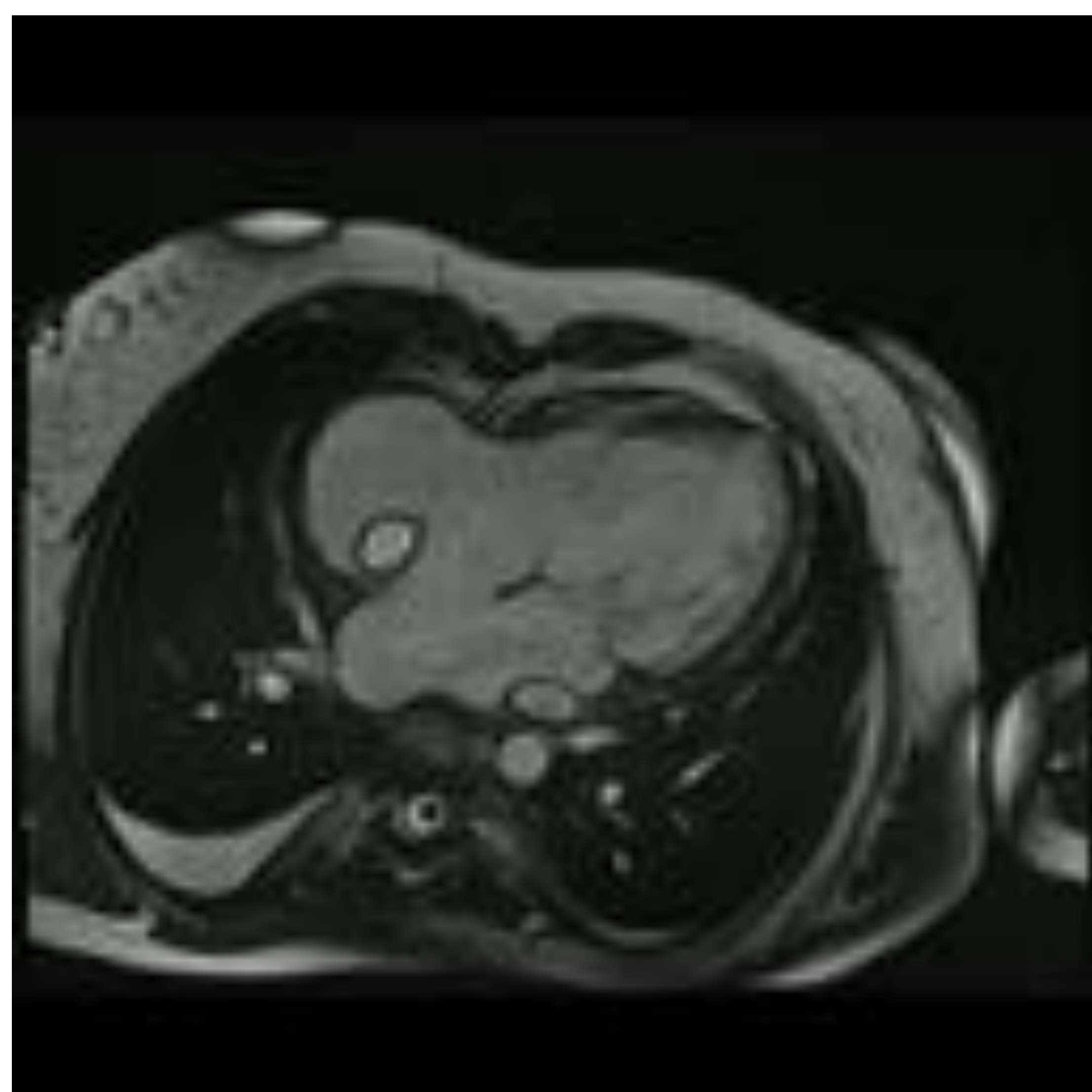


AngioRM: VCSI (→)continuándose con seno coronario normal (bien "techado"→) llegando a AD, sin shunt

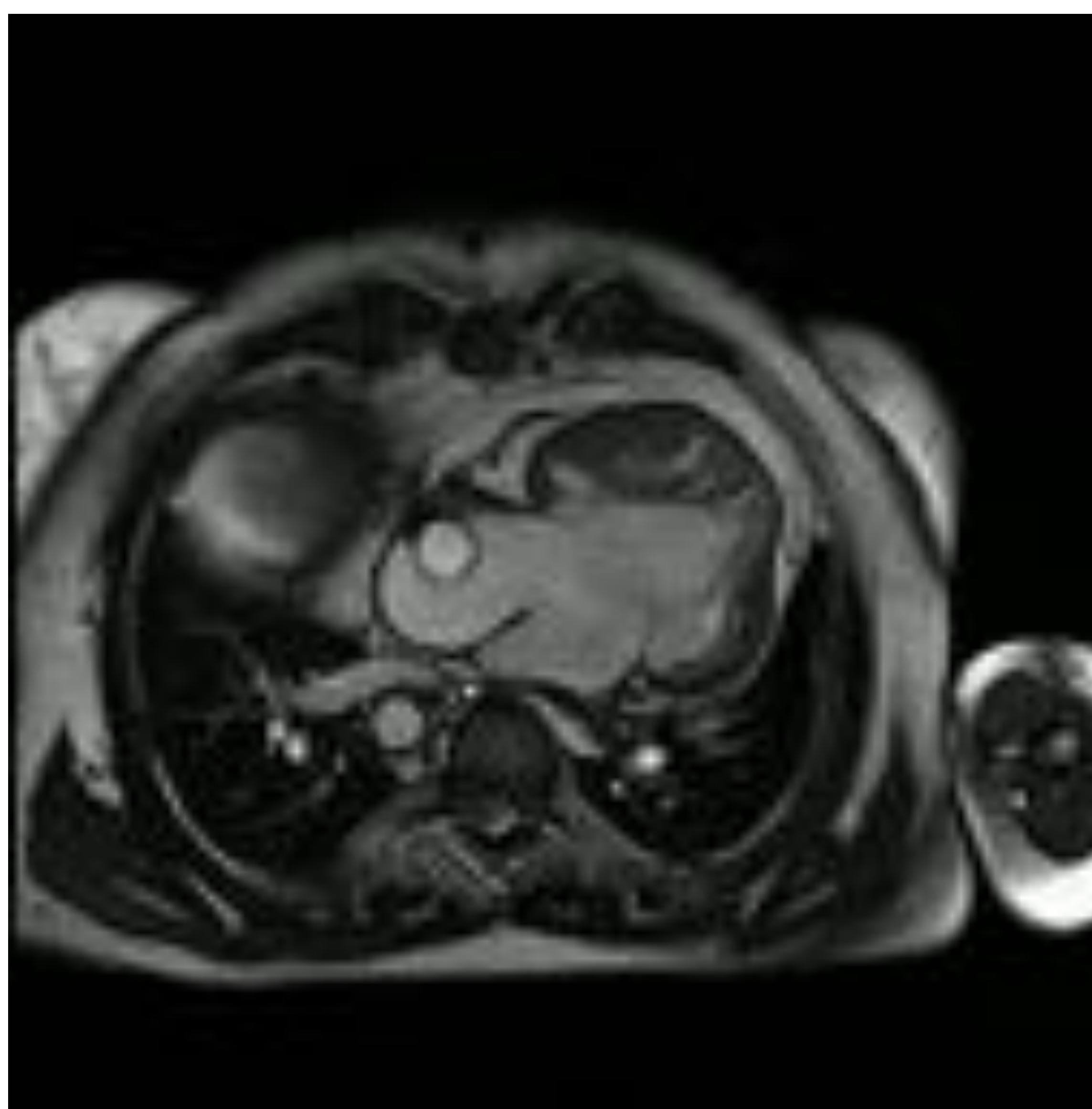
DEFECTOS DE LOS COJINES ENDOCÁRDICOS- DEFECTO ATRIOVENTRICULAR

- Abarca un amplio espectro en el que se afecta el septo IA, IV y las válvulas AV.
- TIPOS:
 - PARCIAL : CIA-OP y malformaciones en la válvula AV izquierda.
 - INTERMEDIA: CIA-OP, CIV “inflow” restrictiva y malformación válvulas AV
 - COMPLETO: CIA-OP, CIV “inflow” no restrictiva y válvula AV común.
- Presentación temprana en RN o infancia precoz, salvo si es pequeño (en el adulto se ven generalmente las formas intervenidas).
- EMBRIOLOGÍA: en la 5ª semana de gestación. Por fusión incompleta de los cojines endocárdicos y septos. Asocia trisomía 21 en 40-50%.
- COMPLETA UMBALANCED: si las 2 válvulas se unen a 1 ventrículo.
 - Hipoplasia de 1 ventrículo, con fisiología de ventrículo único.
 - Hipoplasia del septo IV inlet u outlet, con hipoplasia de la cámara y mala alineación del septo

Mujer 35 años. Cardiopatía compleja intervenida. Ventrículo único con doble entrada AV



Mujer 34 años. Cardiopatía congénita compleja intervenida, Ventrículo único (VDDS), canal AV, DVPAT a VCS (no se muestra)



DEFECTOS DEL TABIQUE INTERVENTRICULAR- COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR: CIV

- Es la malformación cardiaca más frecuente, 15-20% de las cardiopatías congénitas, principalmente de forma aislada; en 40% como parte de otras malformaciones complejas.
- La mayor parte son pequeños y tienden al cierre parcial o completo, principalmente en pequeños y perimembranosos (hasta en un 50% entre 6 meses-3 años).

- **CLASIFICACIÓN:**

- **PERIMEMBRANOSA:** 75-80%. Inferior a la cresta supraventricular y anterior a la valva septal de la VT. Rodeados de tejido muscular y membranoso. Pueden asociar mala alineación del septo aortopulmonar. 1/3 cierra espontáneamente, por aposición de la valva septal de la VT. Defecto **GERBODE**: comunicación de VI a AD.

- **MUSCULAR:** están en relación en su totalidad con el septo muscular. 2/3 en región apical; si múltiples “queso suizo”

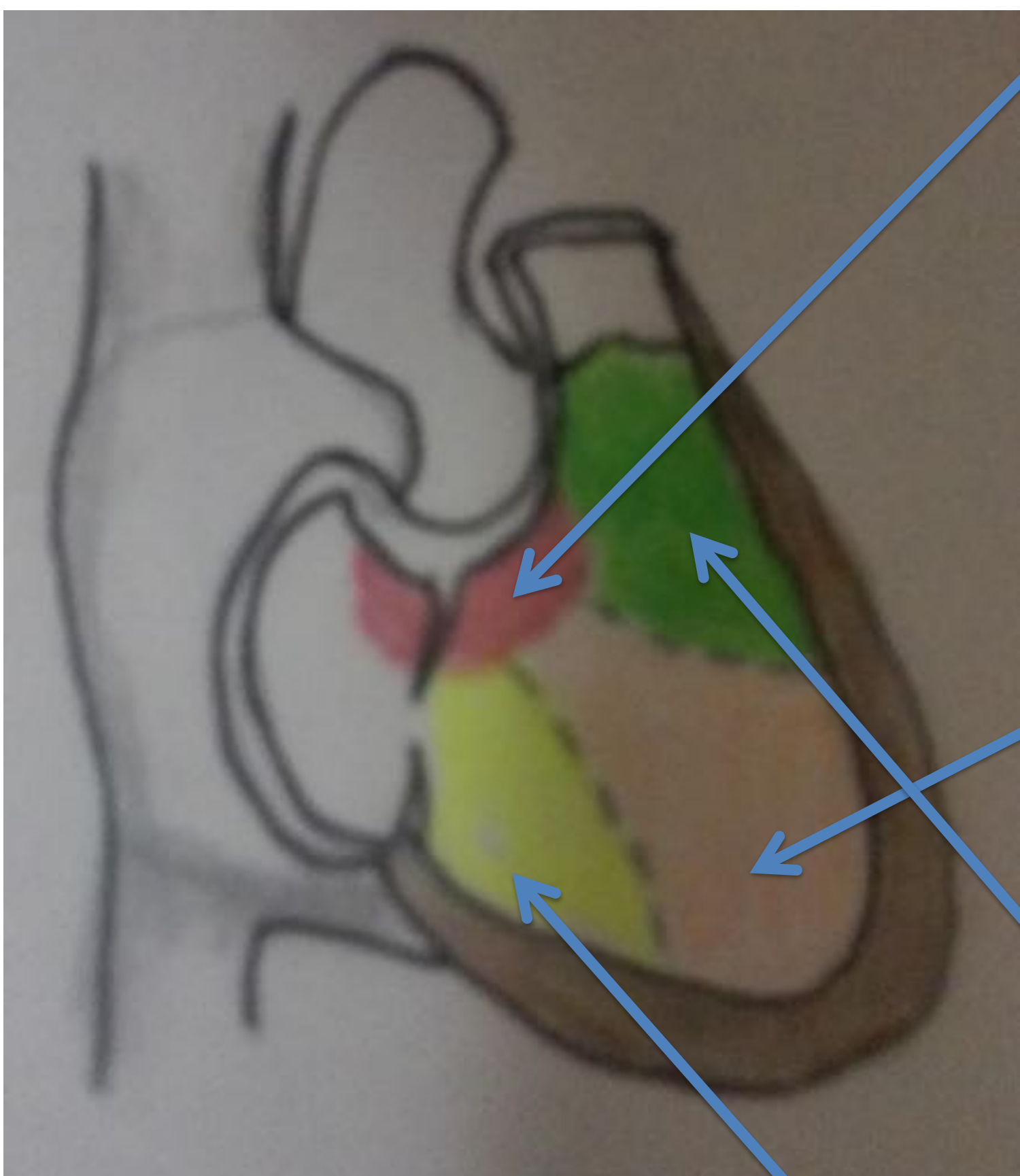
- **INFUNDIBULARES, SUBARTERIALES:** Debajo de la válvula semilunar y encima de la cresta supraventricular. Está rodeado por el anillo fibroso de la válvula o por tejido muscular. Asocia prolapso o IAo.

- **ENTRADA:** “Inflow”: asociados a defectos de los cojines endocárdicos. Rodeado por el anillo de la VT, extensión al septo muscular+/- membranoso.

- **EMBRIOLOGÍA:** complejo musculomembranoso, helicoidal, involucra la fusión de 3 septos:

- PERIMEMBRANOSA: fallo unión septo muscular con los CE.
- MUSCULAR: aperturas en el septo muscular, excesiva reabsorción de tejido muscular.
- “SALIDA”: fallo en la unión del septo aortopulmonar con CE-Septo muscular.

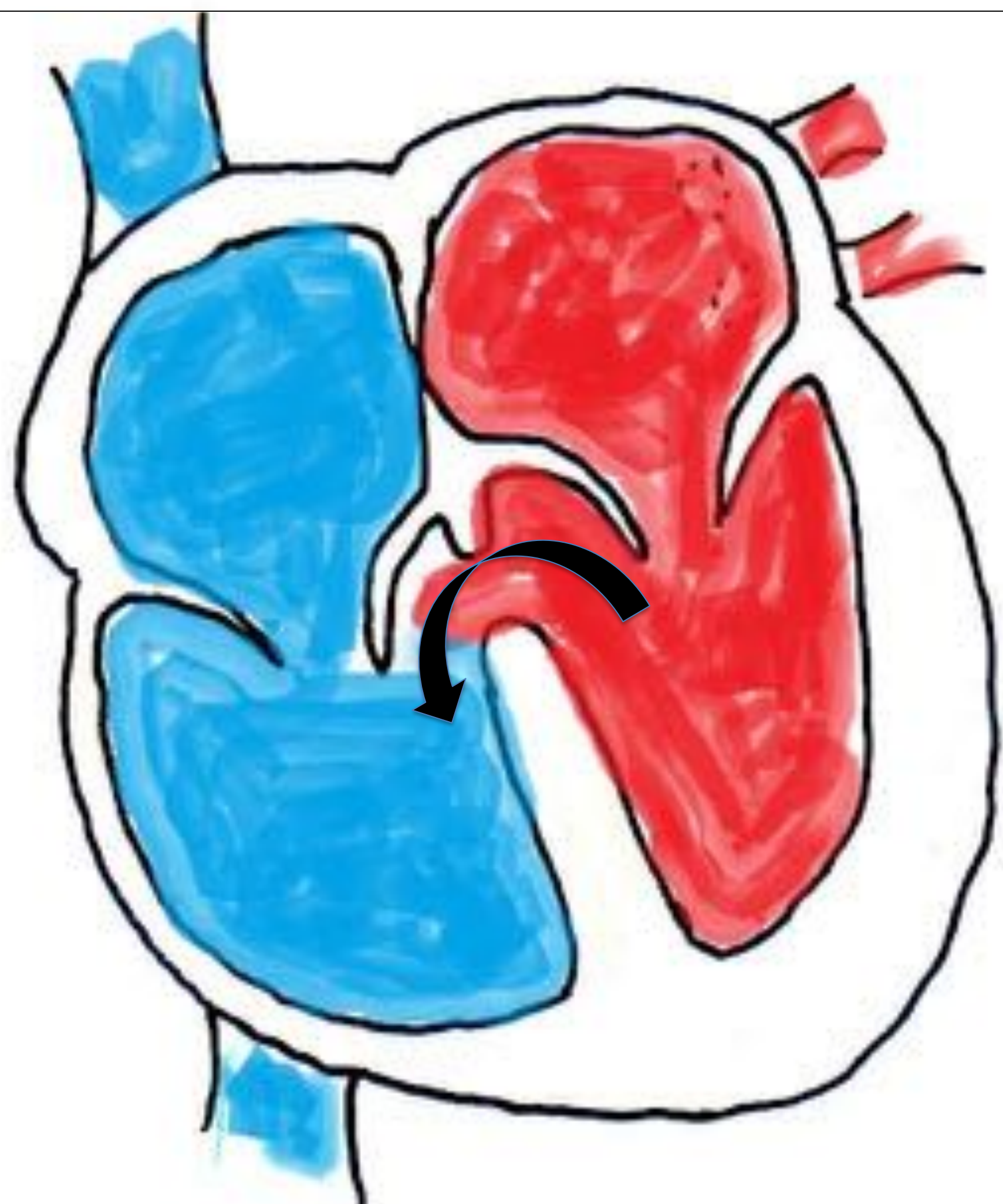
- **CLÍNICA:** depende del tamaño, localización, magnitud del shunt. (Pequeños asintomáticos). Relacionada con shunt I->D, similar a CIA. Si crónica y significativa, pueden desarrollar Eisenmenger.



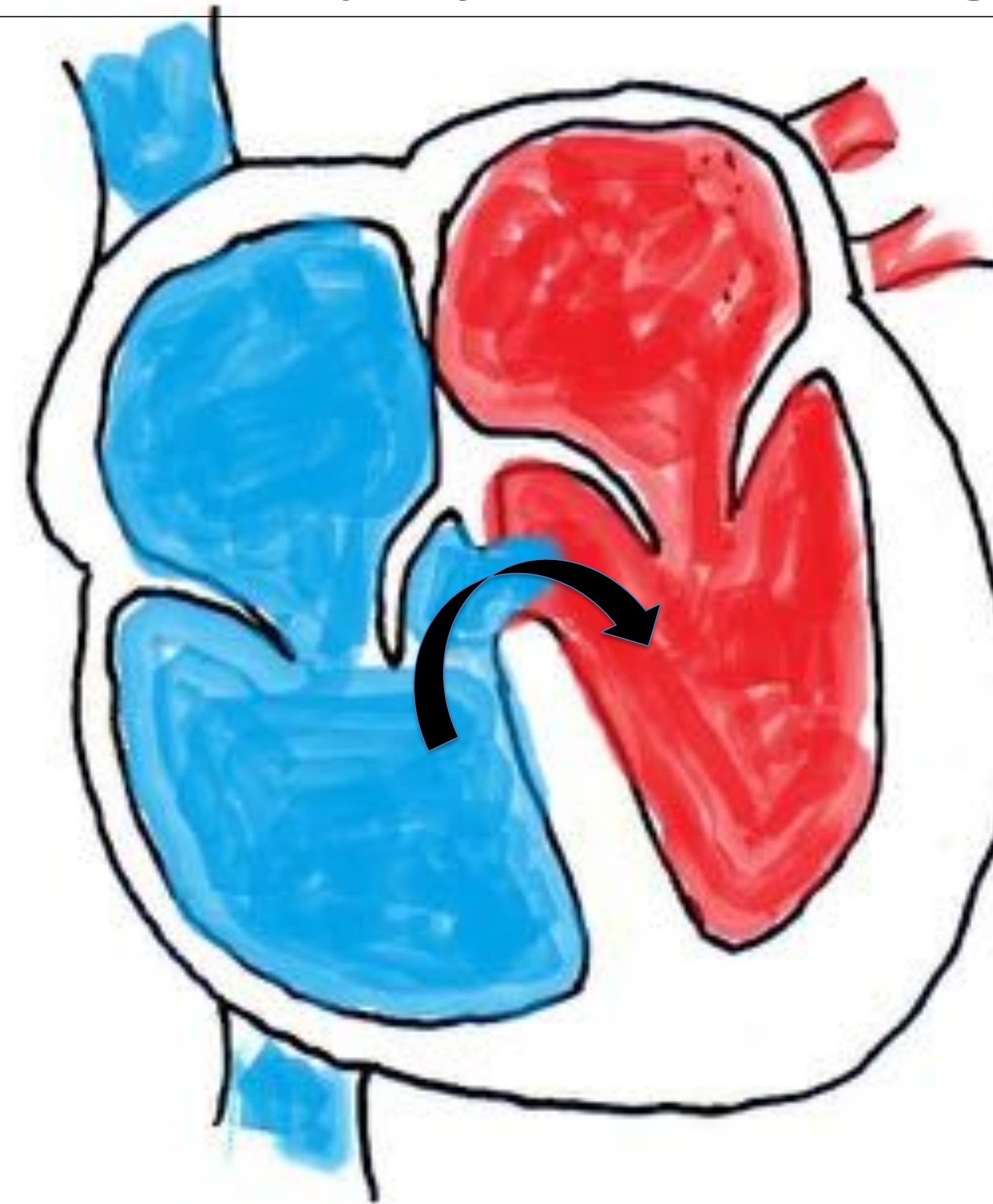
DEFECTOS DEL TABIQUE INTERVENTRICULAR- COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR: CIV

- **FISIOPATOLOGÍA:** con el nacimiento la presión pulmonar disminuye (en feto p. sistémica y pulmonar similares), creándose un gradiente P_{sist}/P_{pulm} , que es el principal determinante (además del tamaño de la CIV) del grado y dirección del shunt. El **VL es igual en los ventrículos** (DD con CIA: $(VLVD > VLVI)$ y CAP $(VLVD < VLVI)$).
 - **PEQUEÑOS, RESTRICTIVOS:** limitan el grado de shunt porque ofrecen resistencia al flujo.
 - **GRANDES, NO RESTRICTIVOS:** tiende a igualarse la P entre ambos ventrículos.
 - Al principio la sangre pasa del VI al VD (**shunt I→D**) → aumento vasculatura pulmonar → HTA pulmonar → aumento de precarga en AI y VI. Si el shunt se cronifica → cambios estructurales y funcionales en vasculatura pulmonar → aumento de la resistencia pulmonar → empeoramiento HTAP, que si excede la sistémica, se revierte la dirección del shunt: $D \rightarrow I$, complejo Eisenmenger.

Shunt I→D, paso sangre de VI a VD



Si HTAP significativa, inversión del shunt $D \rightarrow I$. Complejo Eisenmenger

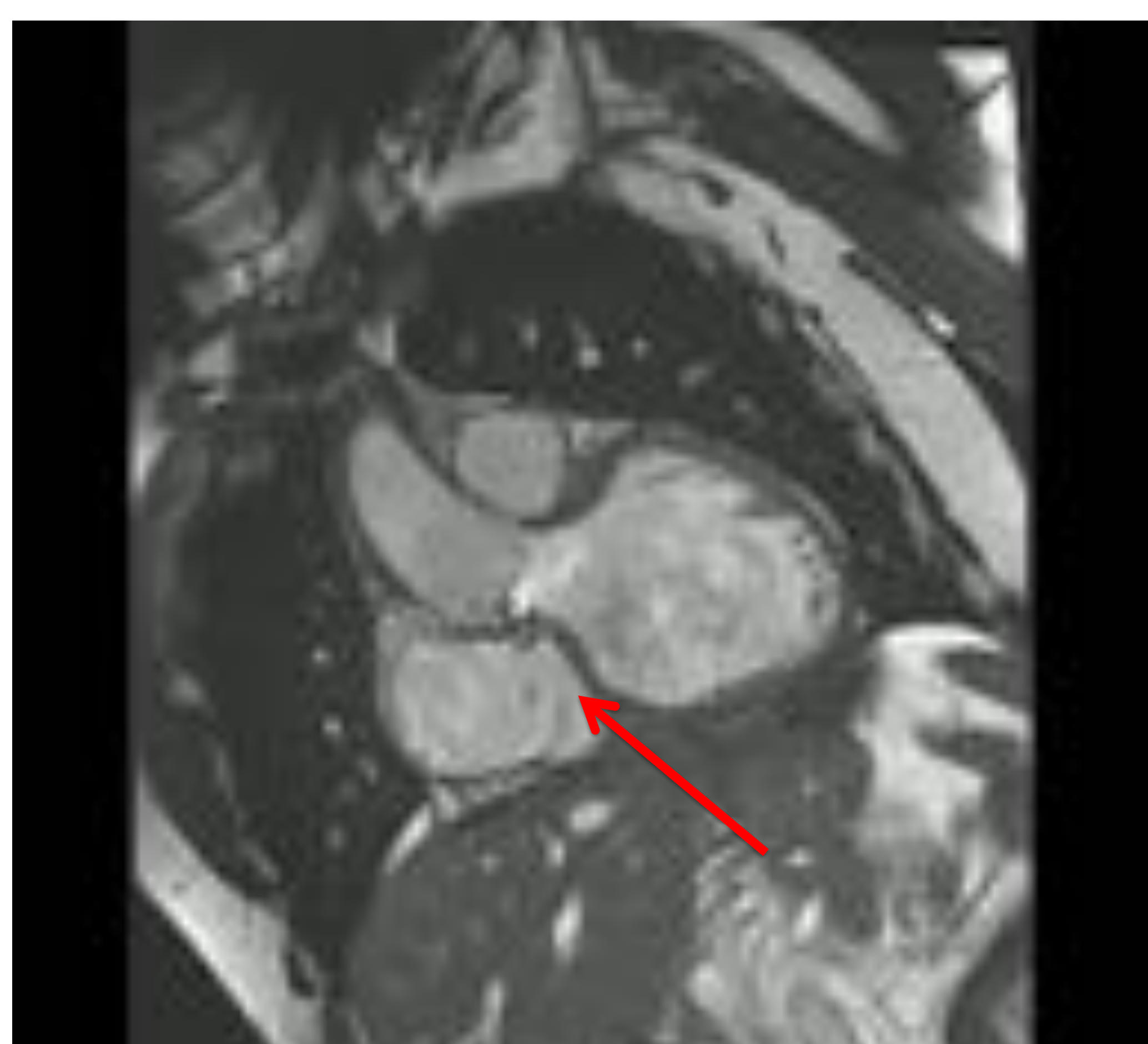


- **CLAVE DIAGNÓSTICA:** aumento de tamaño en AI (DD con CIA), VI y arterias pulmonares; arco aórtico normal (DD con CAP). Menos frecuente que en CIA el aumento del VD.
- **IMAGEN: RX:** si CIV grande/mediana: cardiomegalia, con aumento de AI, arco aórtico normal, aumento vasculatura pulmonar +/- signos de HTA pulmonar.
 - **ECOGRAFIA:** principal y muchas veces única técnica necesaria en diagnóstico y seguimiento. Duplex, puede cuantificar y ver dirección. Perimembranoso “a las 11”; subarterial “a la 1”.
 - **TAC:** visualización directa del defecto.
 - **RM:** si son pequeños con frecuencia son difíciles de ver (hay que ir específicamente a su búsqueda; búsqueda de artefacto por desfase), permite valorar función y volúmenes, cuantificar masa; secuencias de CF para visualizar y cuantificar shunt; morfología y función valvular, angioRM para valorar otras anomalías.



CIV PERIMEMBRANOSA

- La región membranosa es un área pequeña, junto a la base del corazón, rodeada por el inlet y el outlet del septo muscular y la comisura entre las valvas dcha y no coronaria de V aórtica.
- Se llaman perimembranas porque con frecuencia afectan una porción del septo muscular.
- Son las más frecuentes 75-80% de todas las CIV.
- Localizados inmediatamente debajo de la V. aórtica y detrás de valva septal de V. tricúspide
- Pueden cerrar espontáneamente por aposición de la valva septal de la VT o por prolapso de una valva aórtica, produciéndose un aneurisma del septo interventricular.
- Los defectos de mala alineación (defectos que causan mala alineación del septo y grandes vasos) con frecuencia involucran al septo perimembranoso; en este caso ambos ventrículos pueden vaciar en la arteria que está acabalgada, o bien producir una obstrucción en el tracto de salida de estas.
- Si son pequeños, con frecuencia son solo visibles por un pequeño jet, por el flujo turbulento.



Cine tracto de salida. CIV (→)



Cine EC. CIV (→)



Imagen de cine en EC. CIV (→)

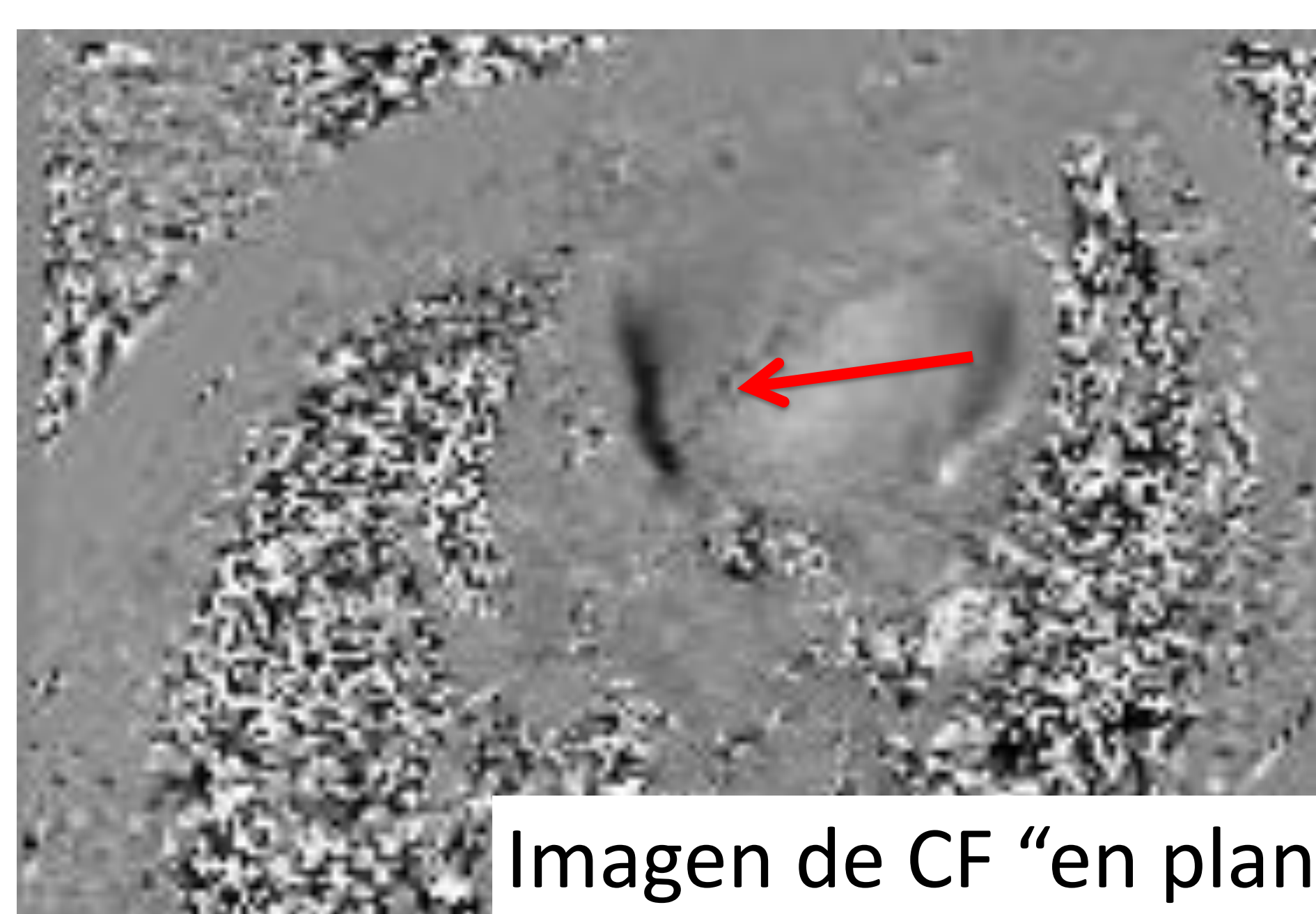


Imagen de CF "en plano" en la CIV. Jet hipointenso (→)

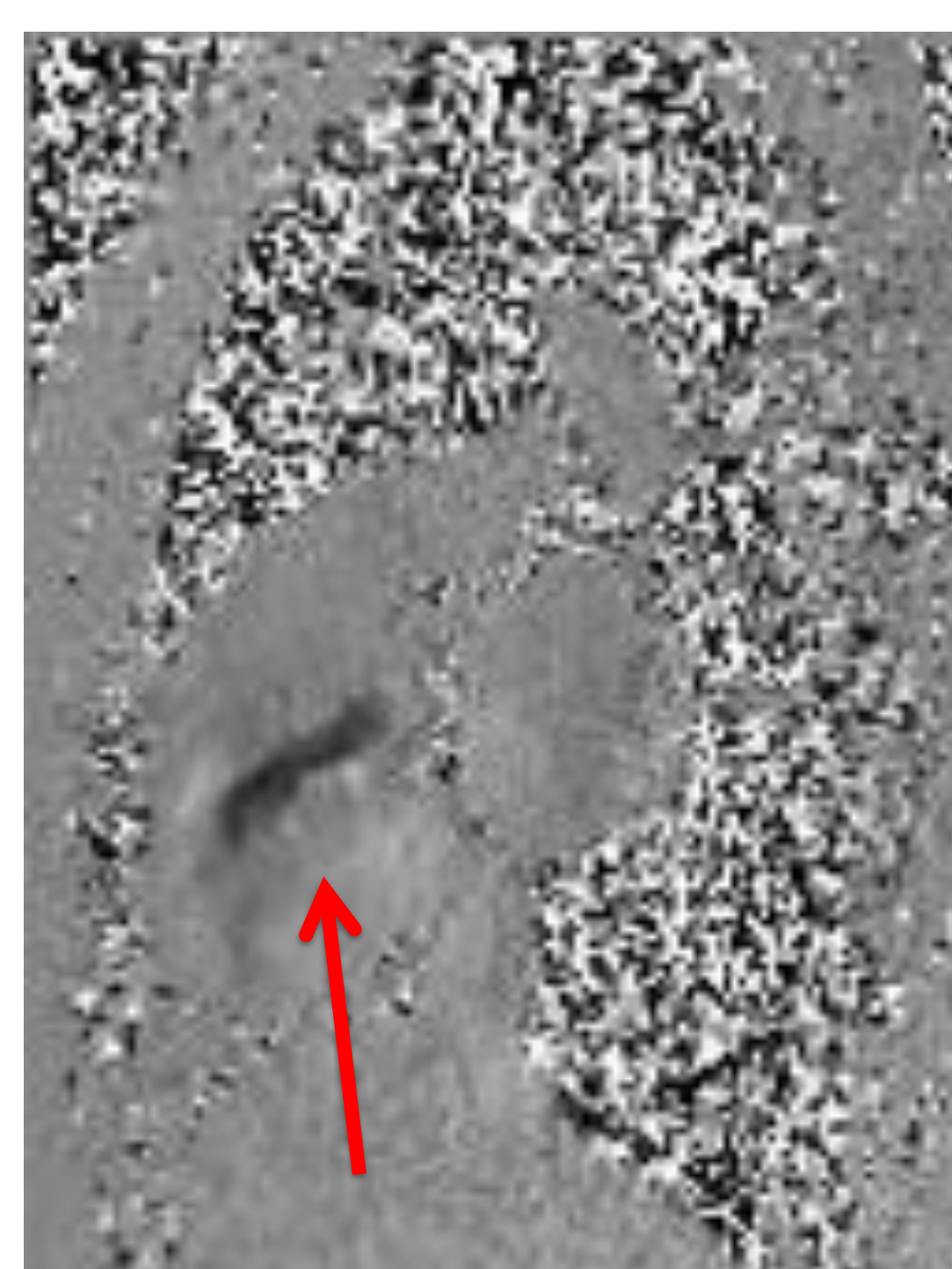
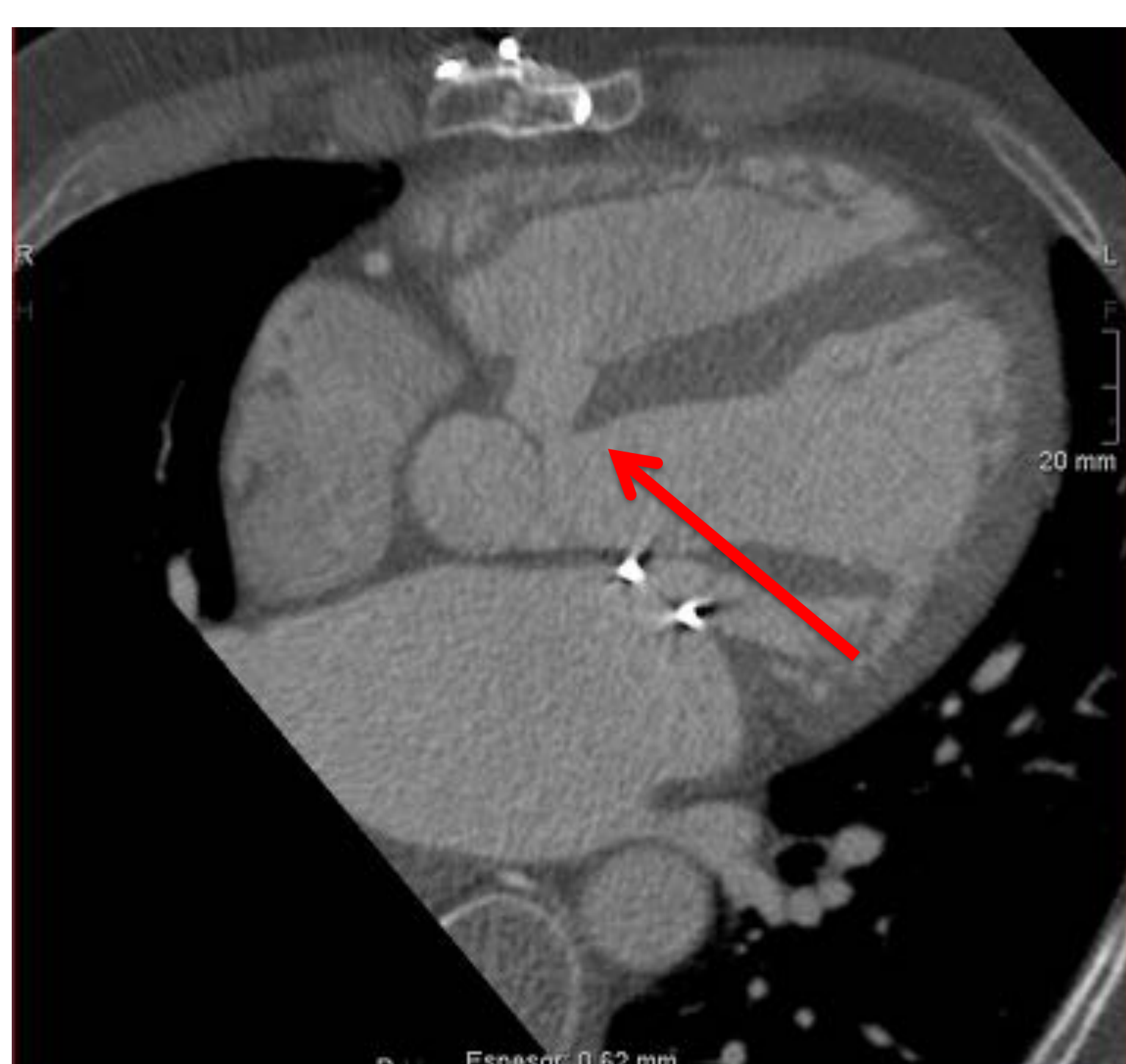


Imagen de CF "a través de plano" en la CIV. (→)



TAC, reconstrucción MPR en la CIV. (→)



Varón 47 años. Intervenido de VD bicameral, CIV e IM. Residua CIV. Estudio prequirúrgico. Qp/Qs:1.9



CIV PERIMEMBRANOSA

Varón 29 años. Estudio por CIV perimembranosa, aneurisma del septo y VD bicameral.

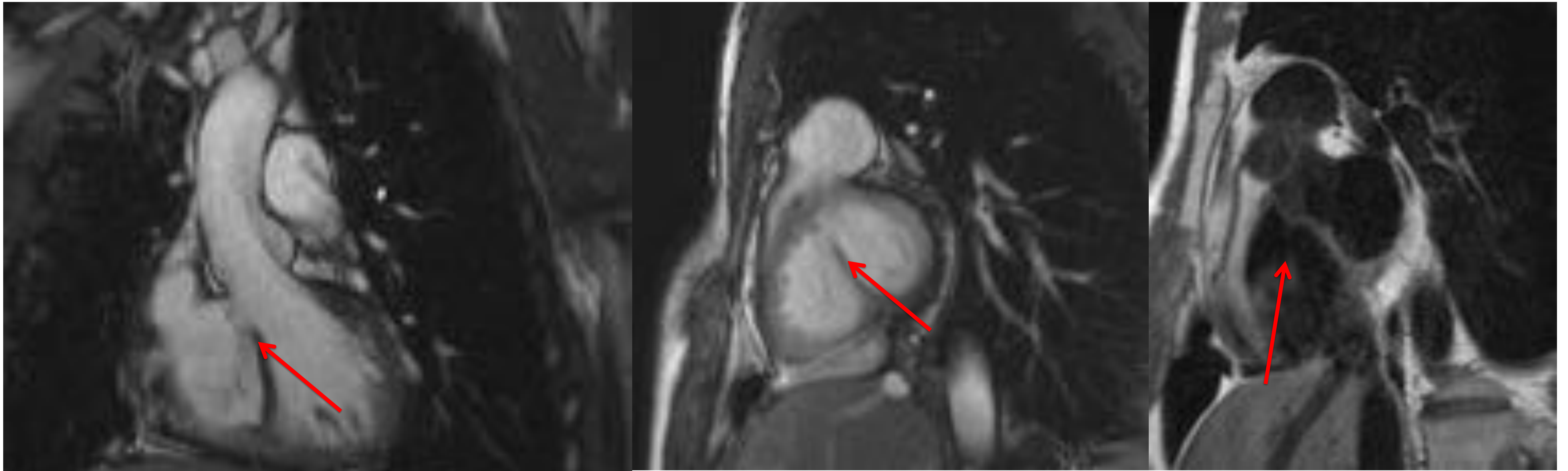
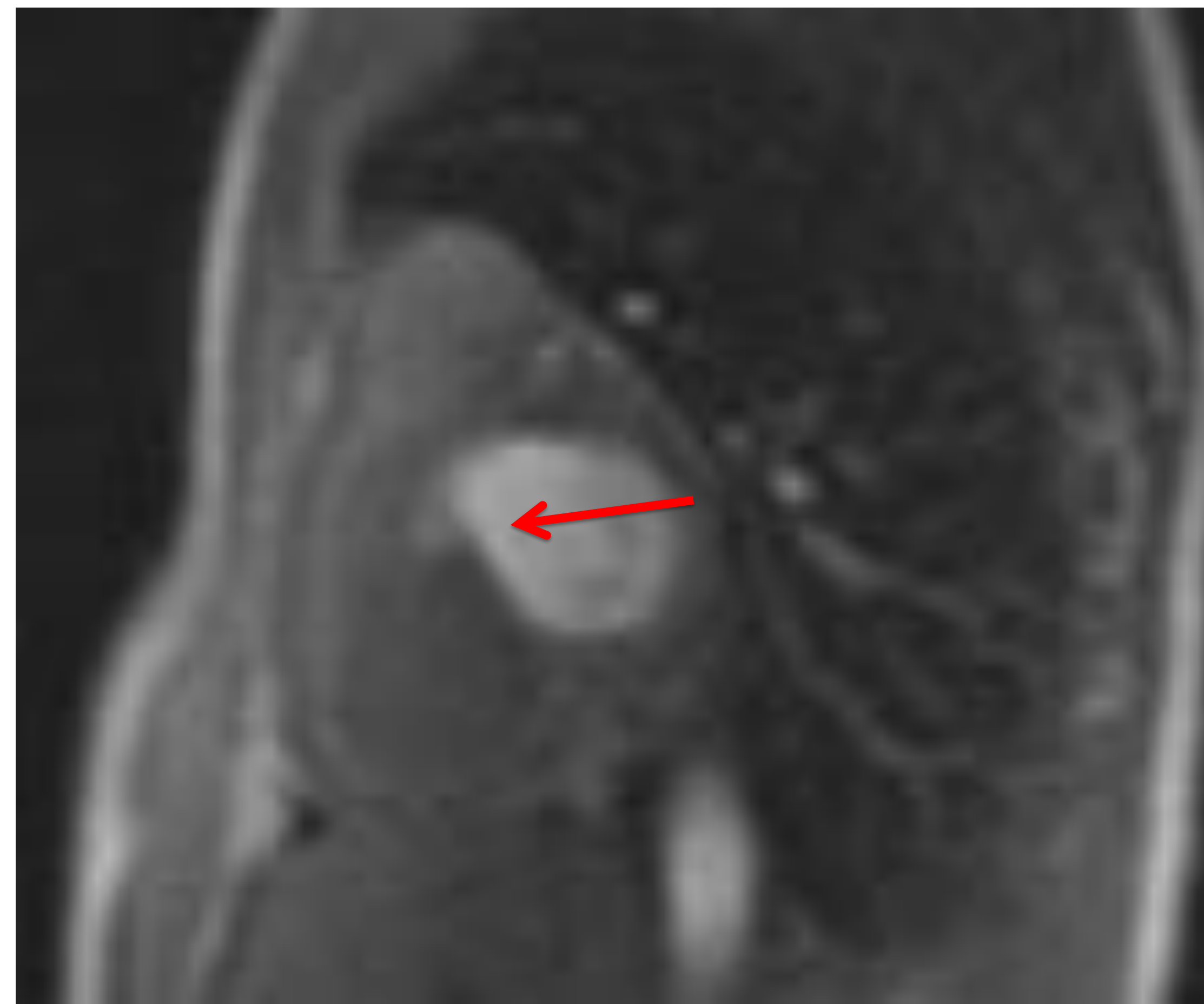
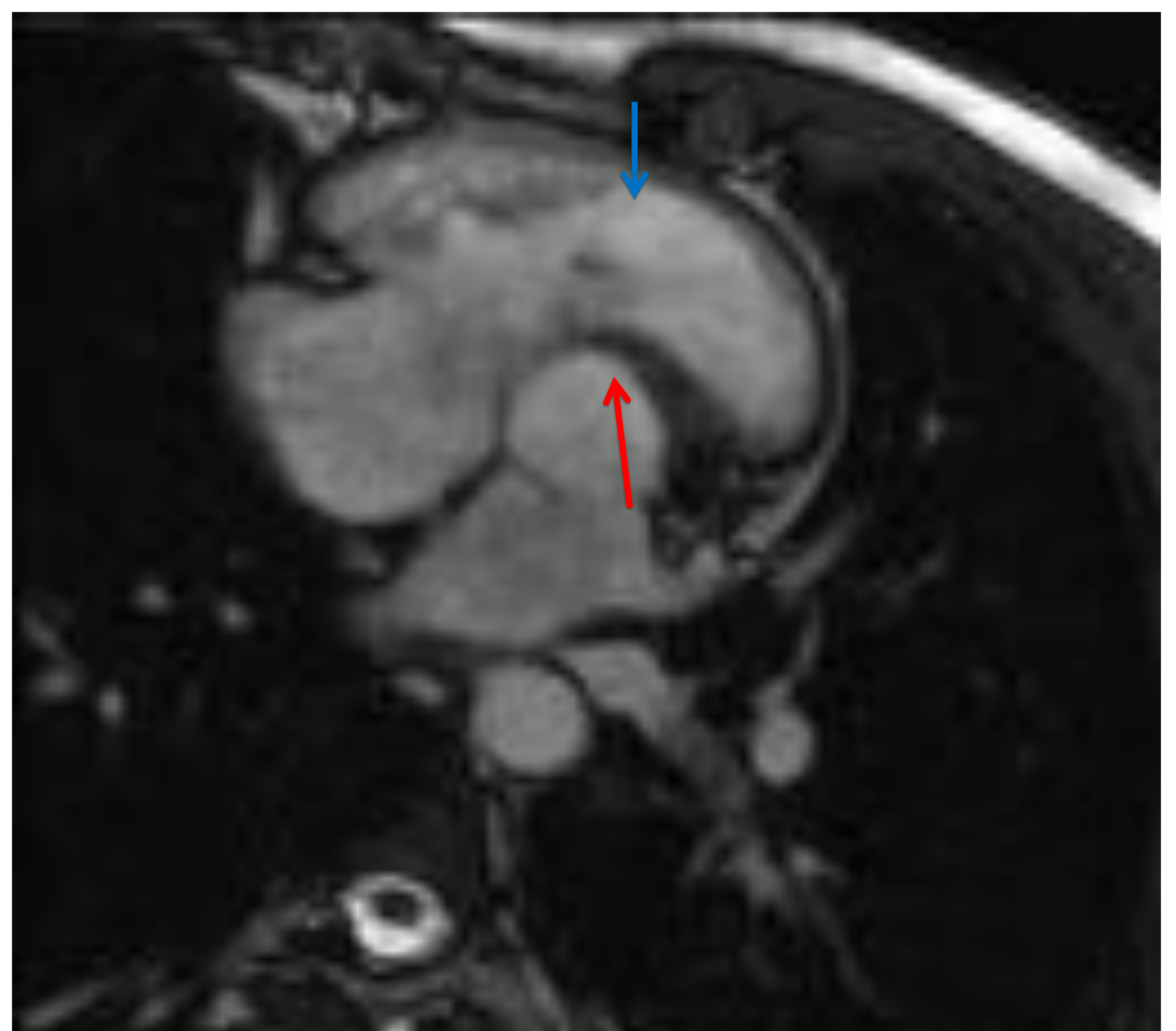
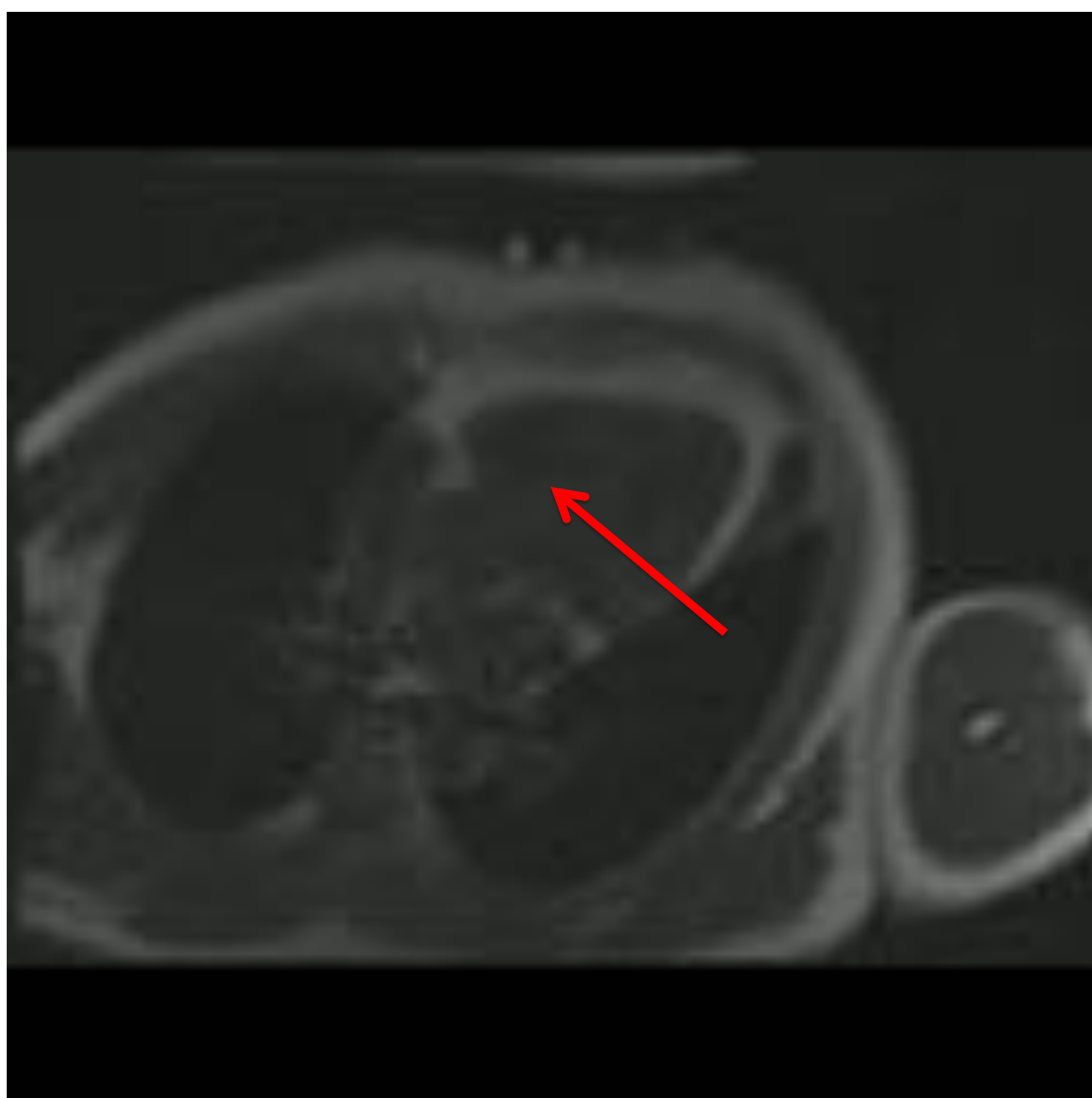


Imagen BSSFP en tracto de salida del VI y en EC y T1 en EC: aneurisma del septo membranoso (→)



Perfusión: paso desde tracto de salida de aorta al VD(→)

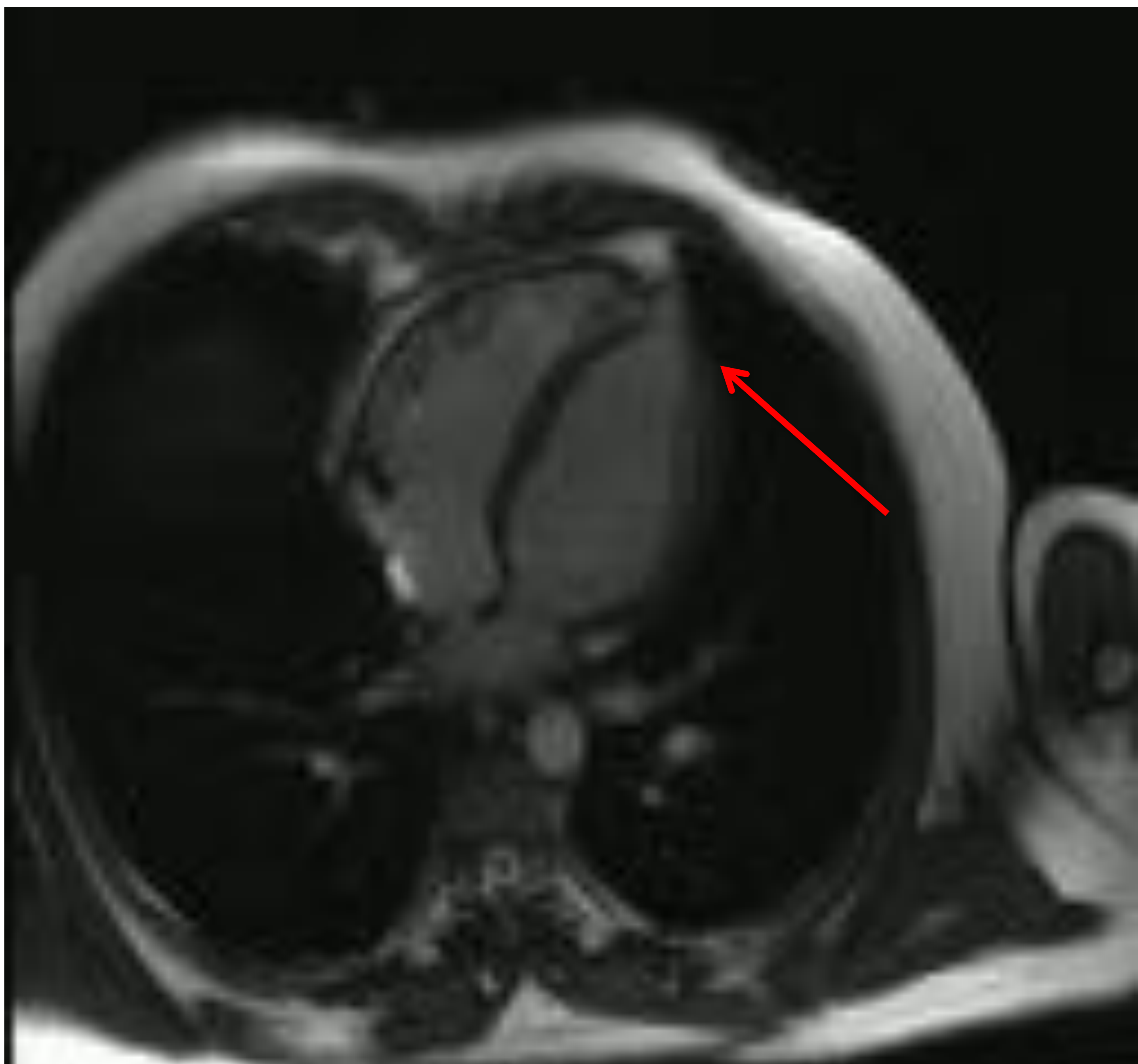


Cine. 2 Jet por flujo turbulento por el VD bicameral (→) y por la CIV(→)



CIV MUSCULAR

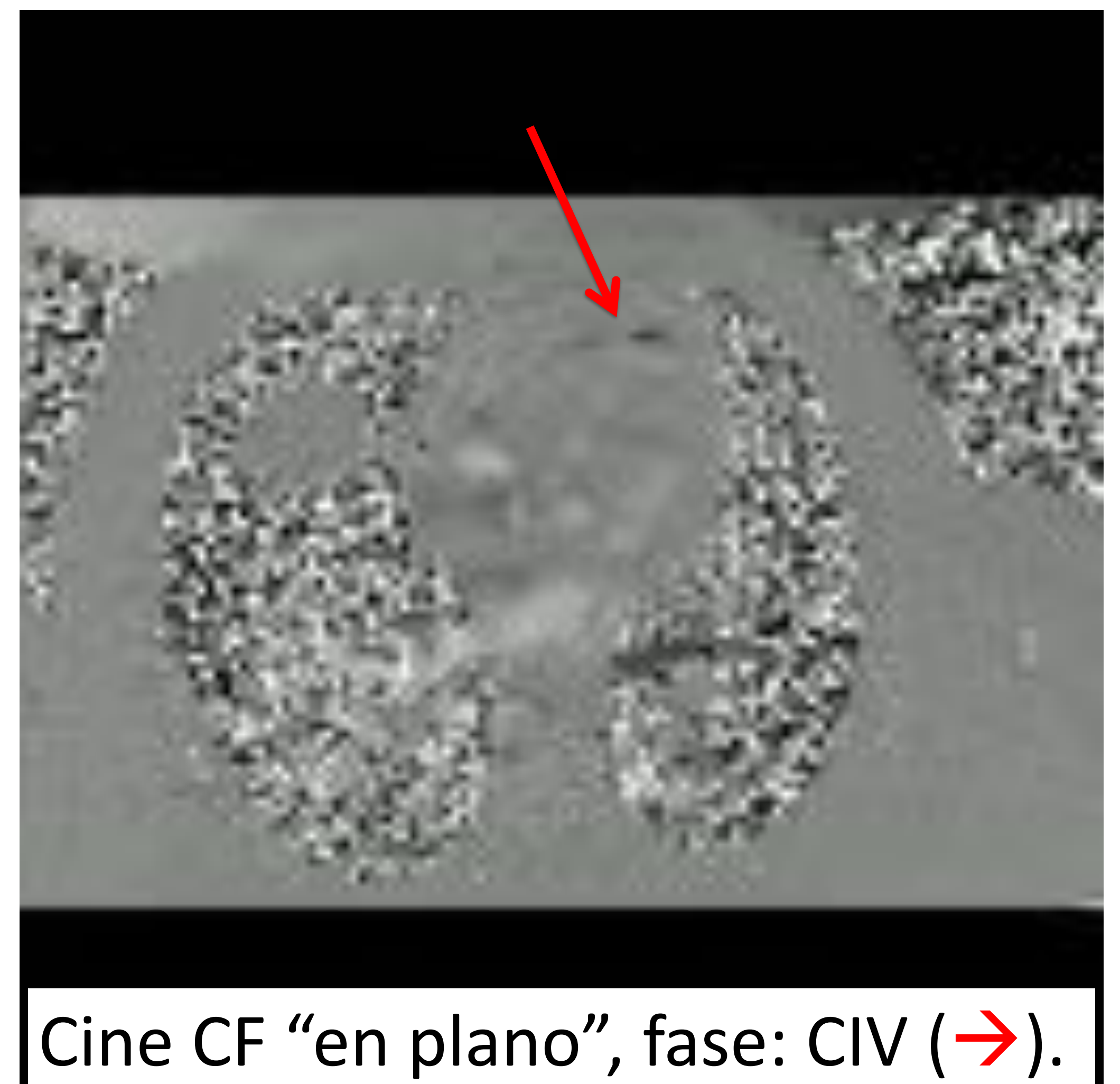
- Están completamente rodeados de tejido muscular.
- Representan el 10-15%, son variables en tamaño y con frecuencia múltiples.
- Localizados en la parte central y apical del septo muscular.
 - DEFECTO DE QUESO SUIZO Múltiples CIV, frecuentemente de localización apical. 9% de los pacientes con CIV son múltiples. Es necesario hacer DD con criptas (en las que no hay CIV).



Cine 4C: CIV en septo muscular apical (→).

Varón, 43 años. Diagnosticado de CIV. Válvula aórtica bicúspide e IAo. Dilatación cavidades derechas. Estudio para seguimiento y D/ otras malformaciones.

RM: CIV apical, CIA-SV (no se muestra), dilatación de cavidades derechas. Qp/Qs:1,5



Cine CF "en plano", fase: CIV (→).



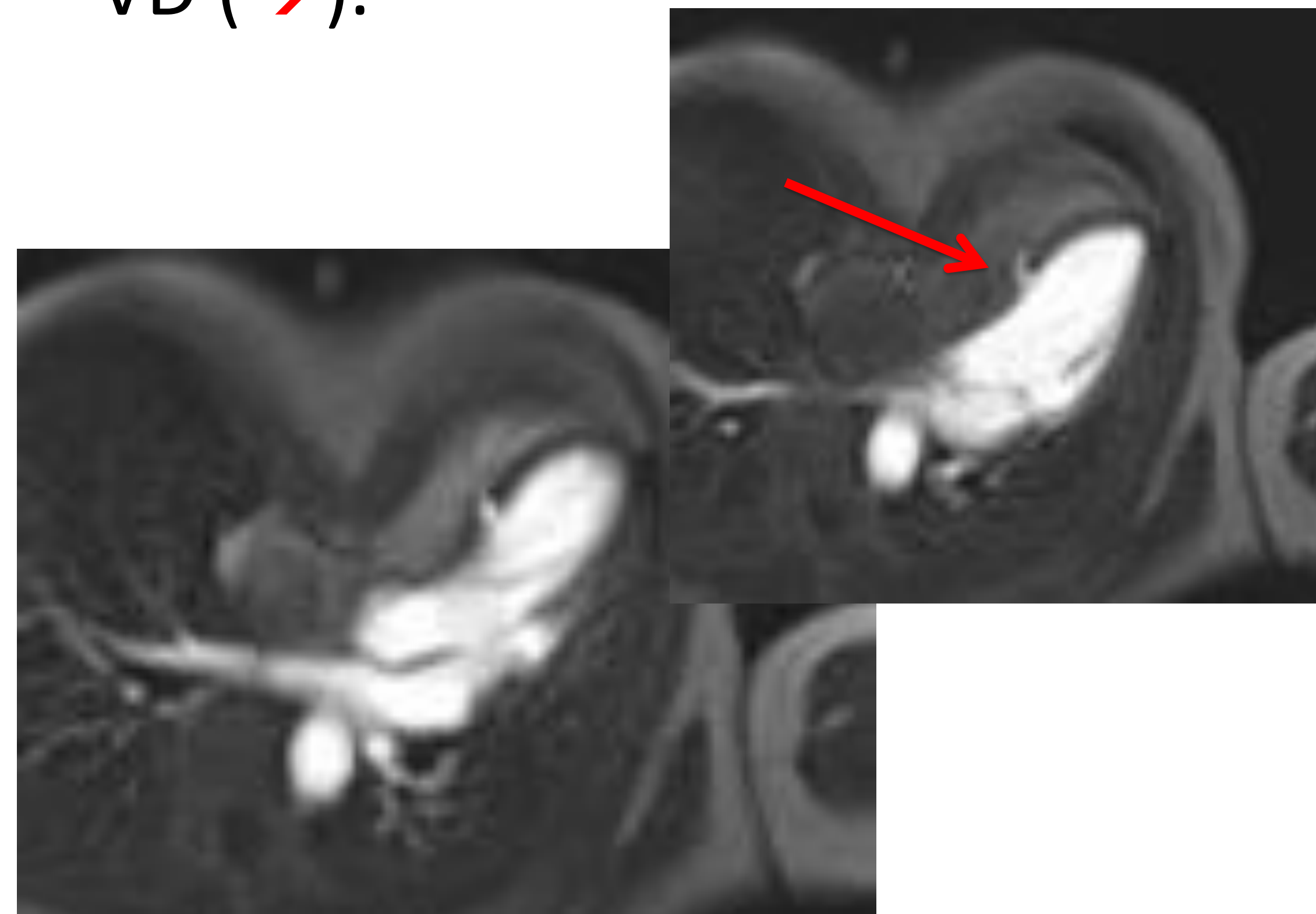
Cine CF "a través de plano", magnitud y fase: CIV (→).
Permite medir el tamaño de la pequeña CIV.



Cine 4C: CIV en septo muscular medioventricular (→).

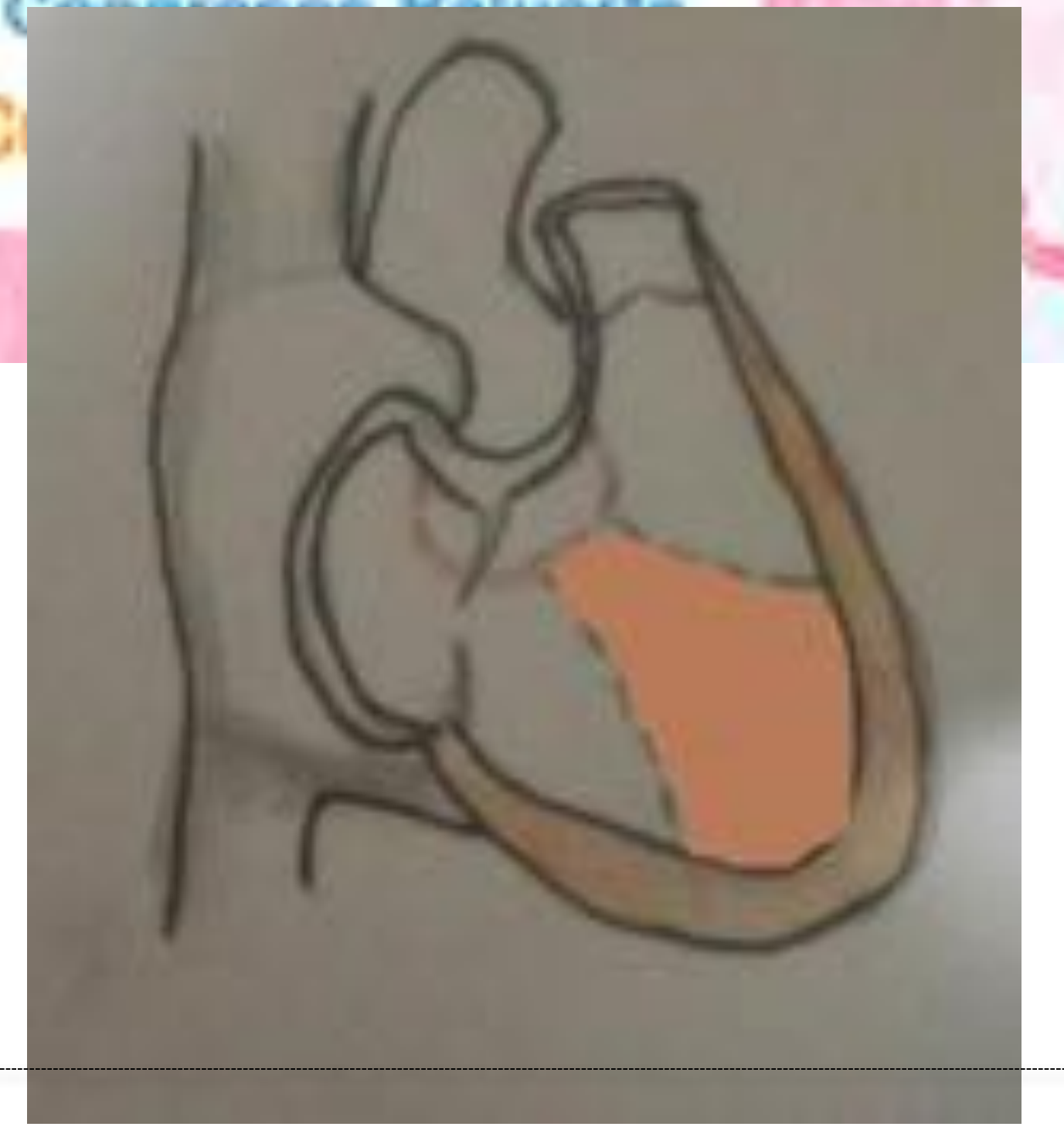


Perfusión: paso de gd de VI a VD (→).



Varón. Mala ventana ecográfica por pectum excavatum. Posible CIV muscular. Estudio para confirmar y D/ otras alteraciones.

RM: CIV

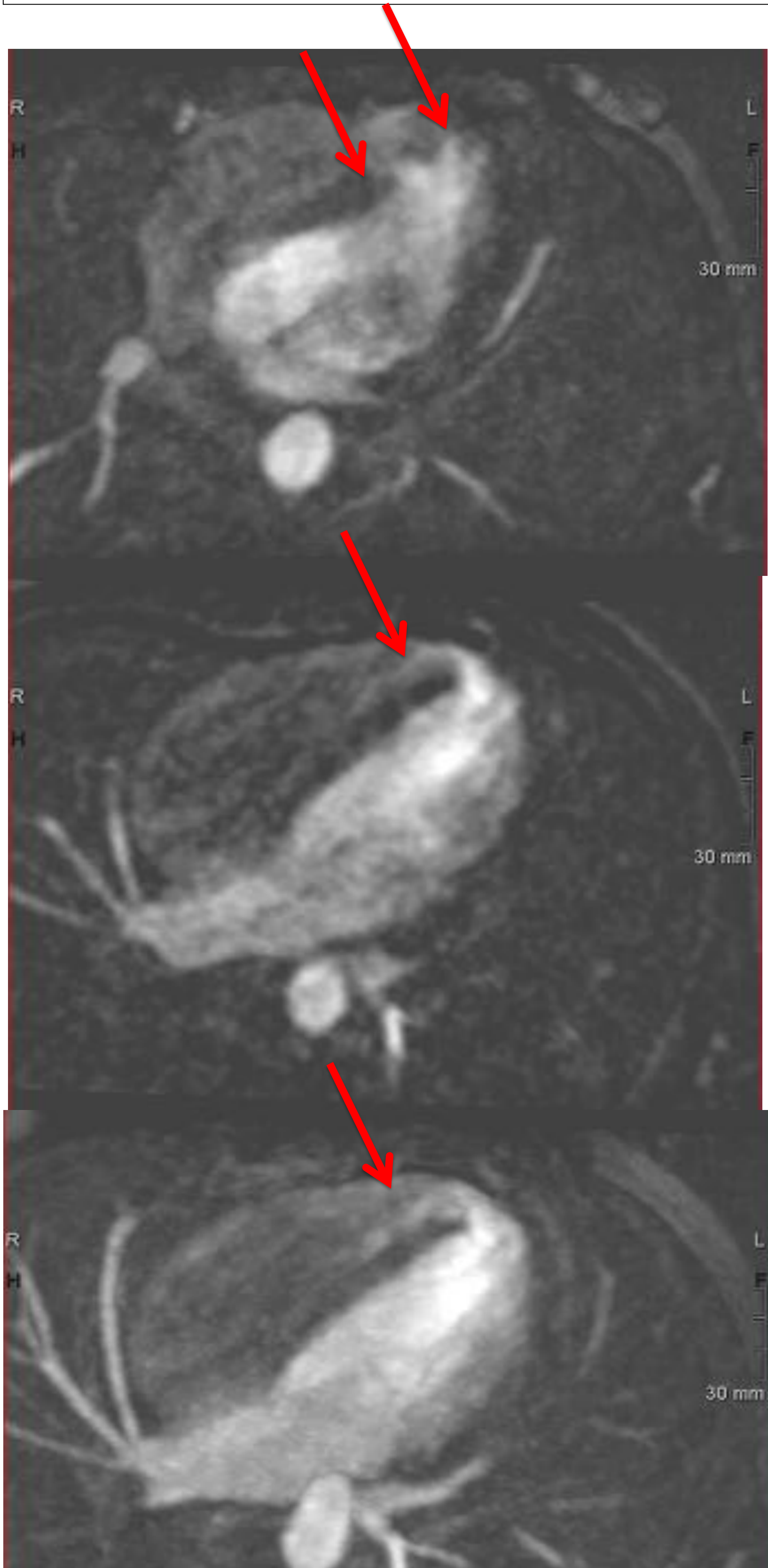


CIV MUSCULAR

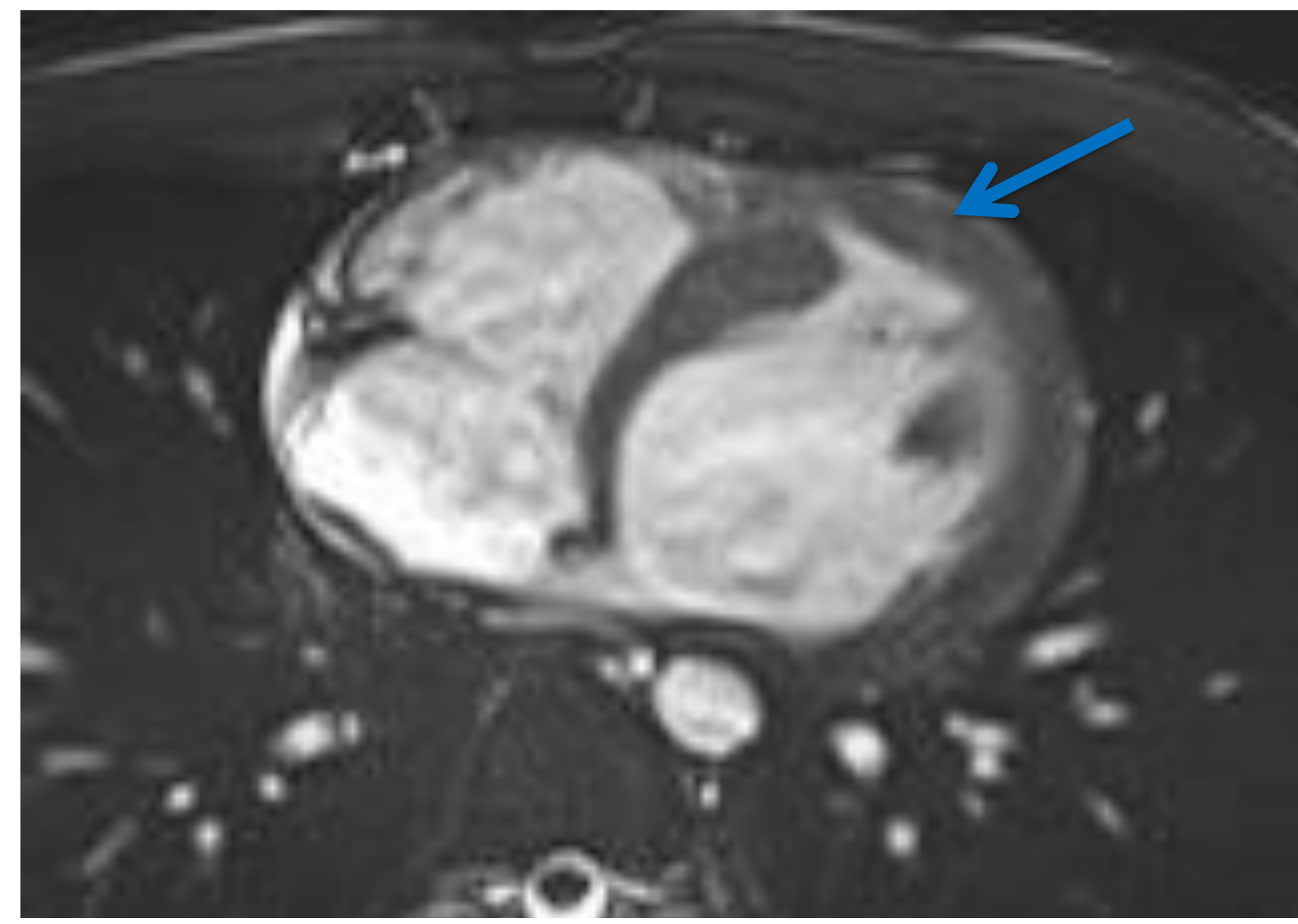
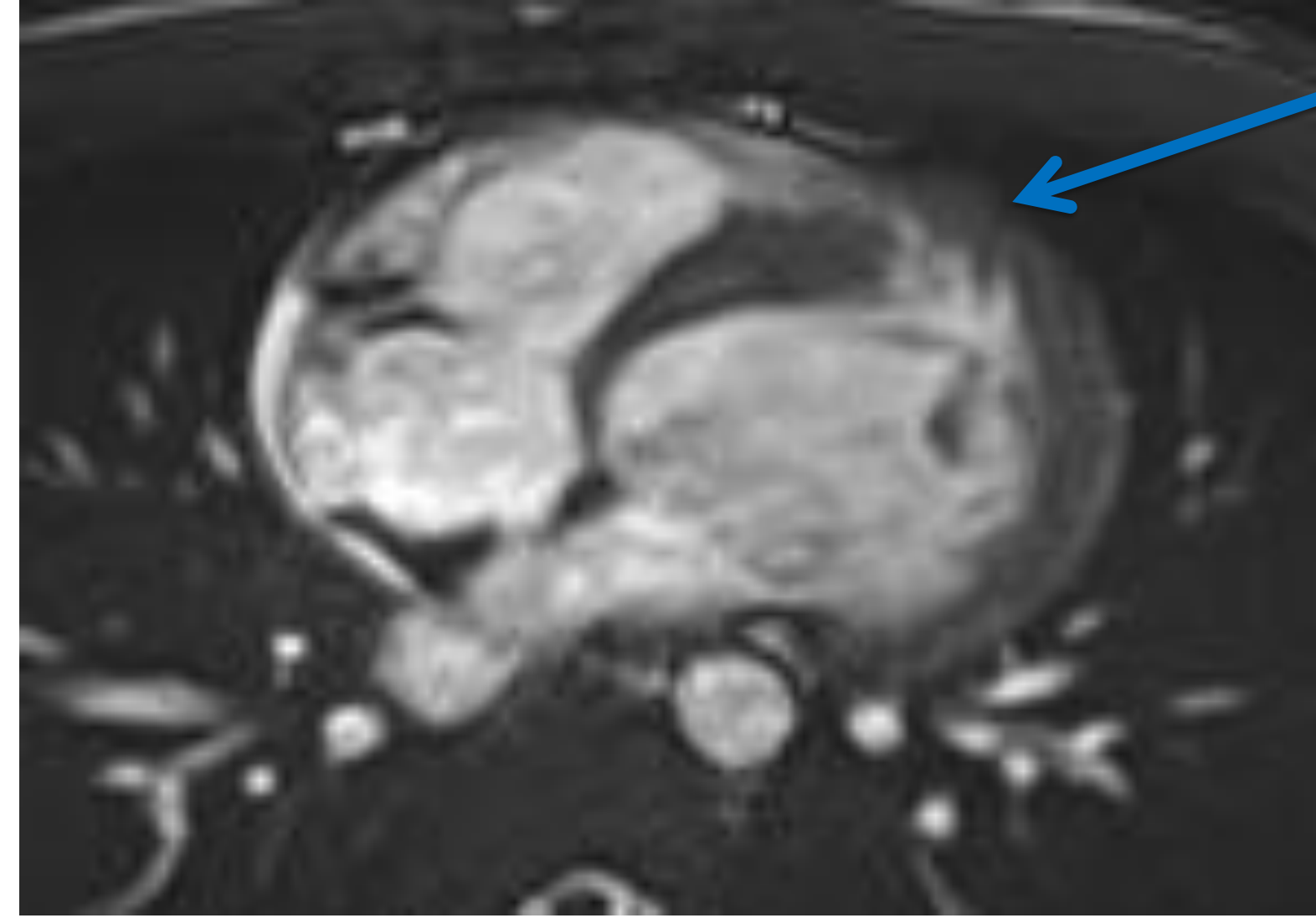
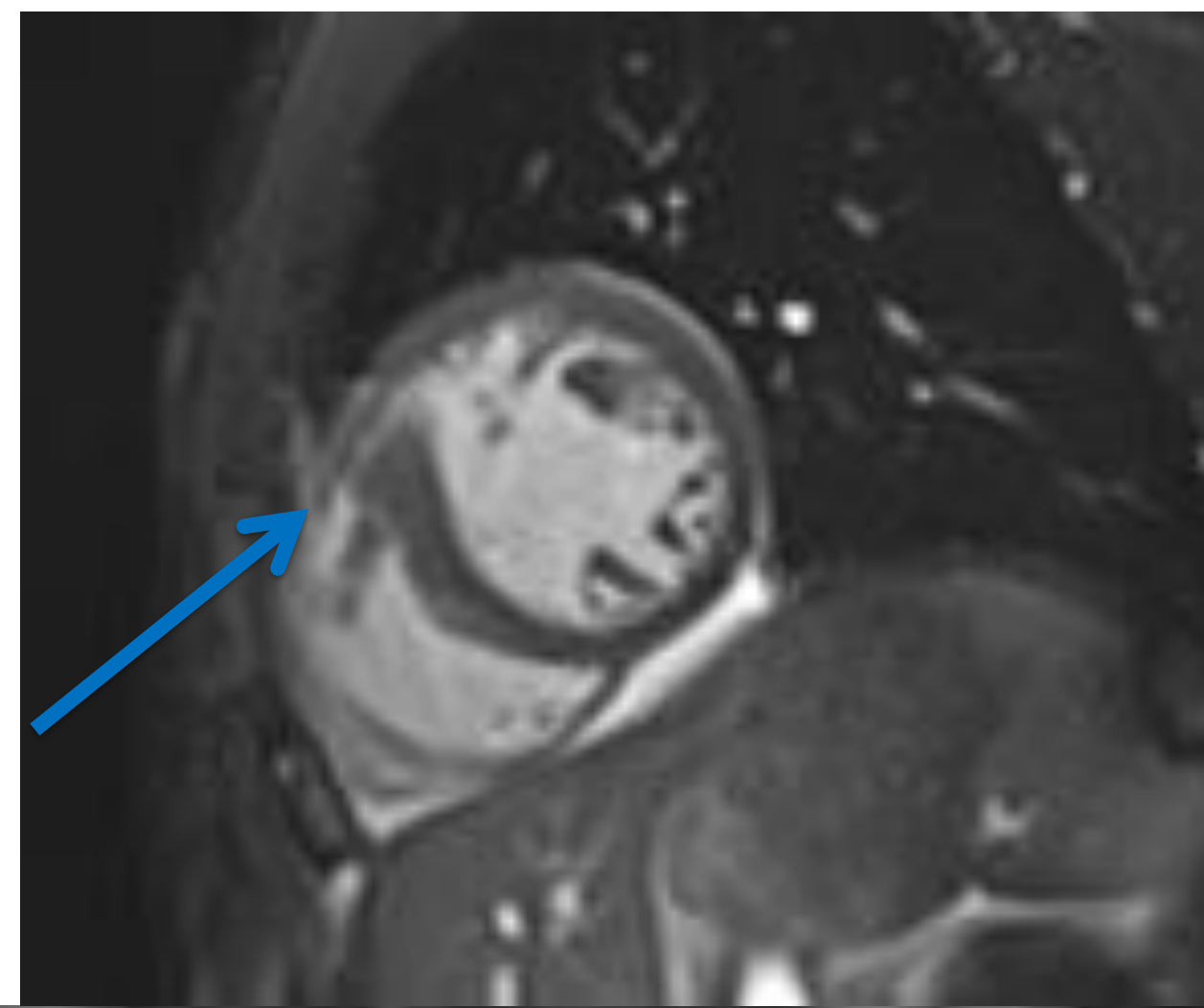
Varón, 17 años. Descartar CIV. En ECO, sospecha hipertrofia apical.

RM: Varias CIV musculares restrictivas

Qp/Qs:1,03



Difusión 4C: paso de contraste de VI a VD a través de CIV (→).



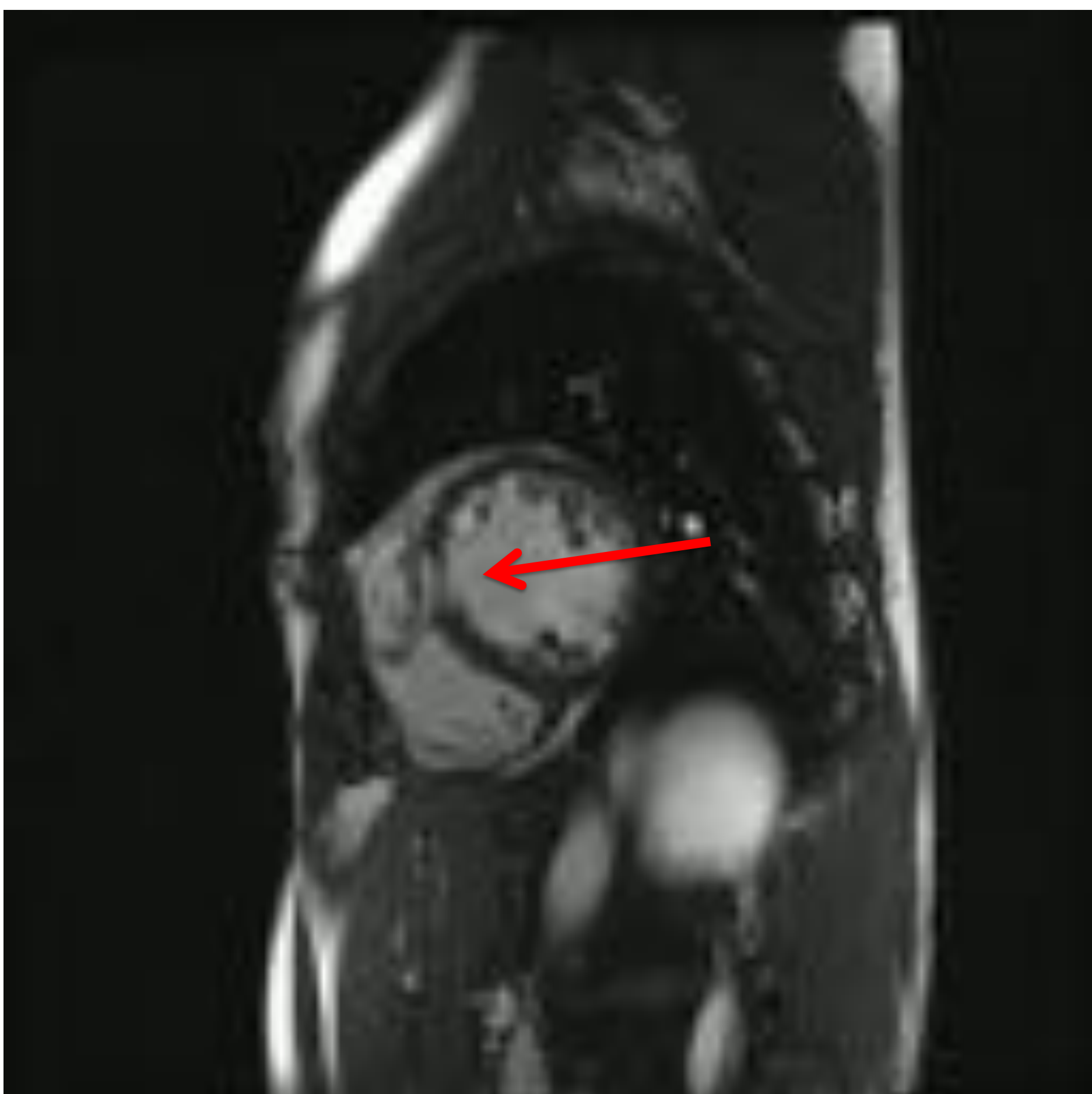
Cine EC y axial: CIV (→).



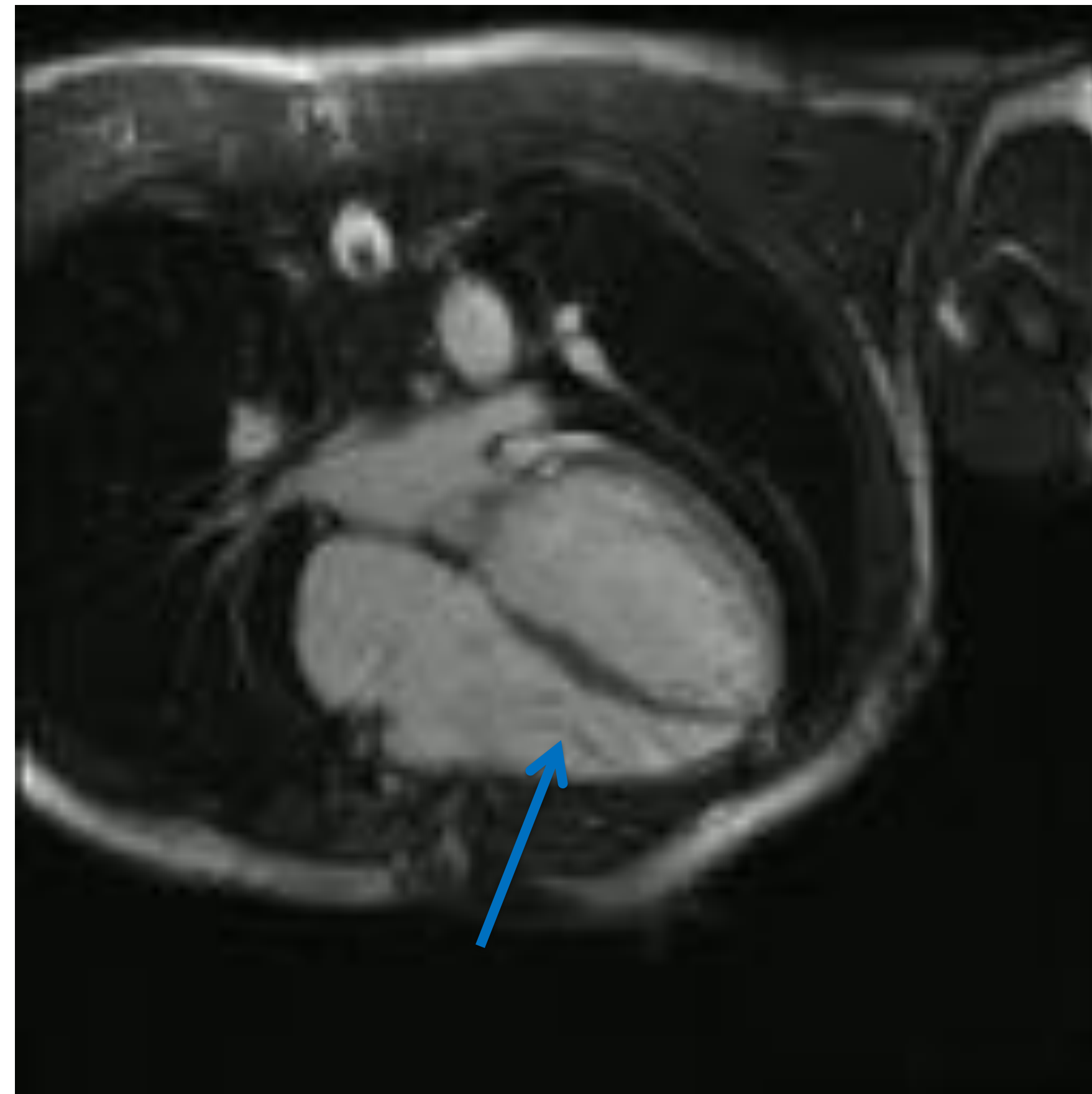
AngioRM: relleno parcial VD desde VI (→).

Varón, 46 años. CIV muscular restrictiva

Qp/Qs:1,08. leve dilatación de VI



Cine EC CIV (→).



Cine 4C: CIV muscular(→), con jet por flujo turbulento (→).



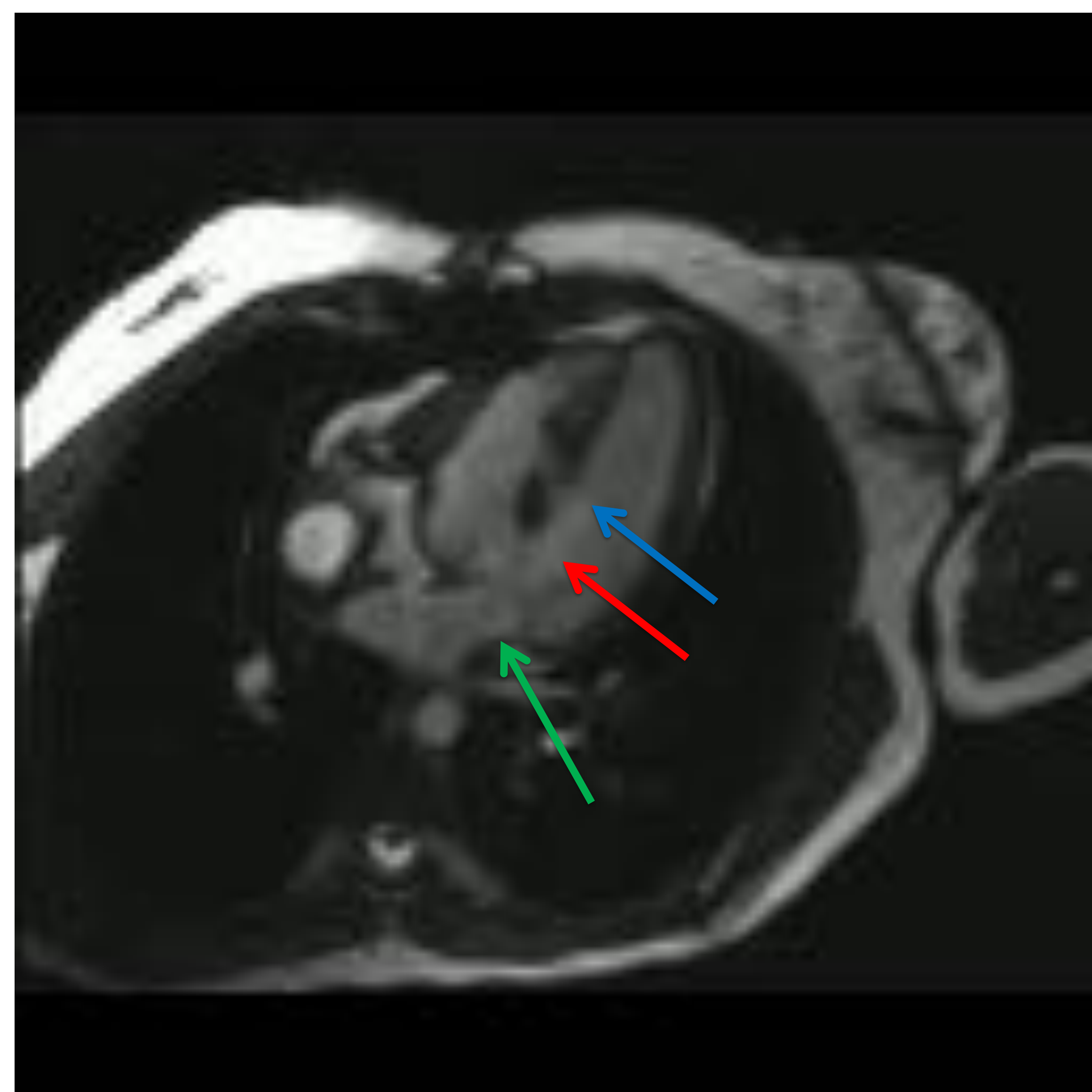
CIV ENTRADA (INLET)

• CIV-INLET

- 5-8% de las CIV
- Los CIV que aparecen asociados a los defectos atrioventriculares son de tipo entrada, "inlet".
- Son posteroinferiores a los perimembranosos. Se localizan en la región del septum muscular que se extiende desde la inserción septal de la VT, a la inserción distal del aparato valvular.



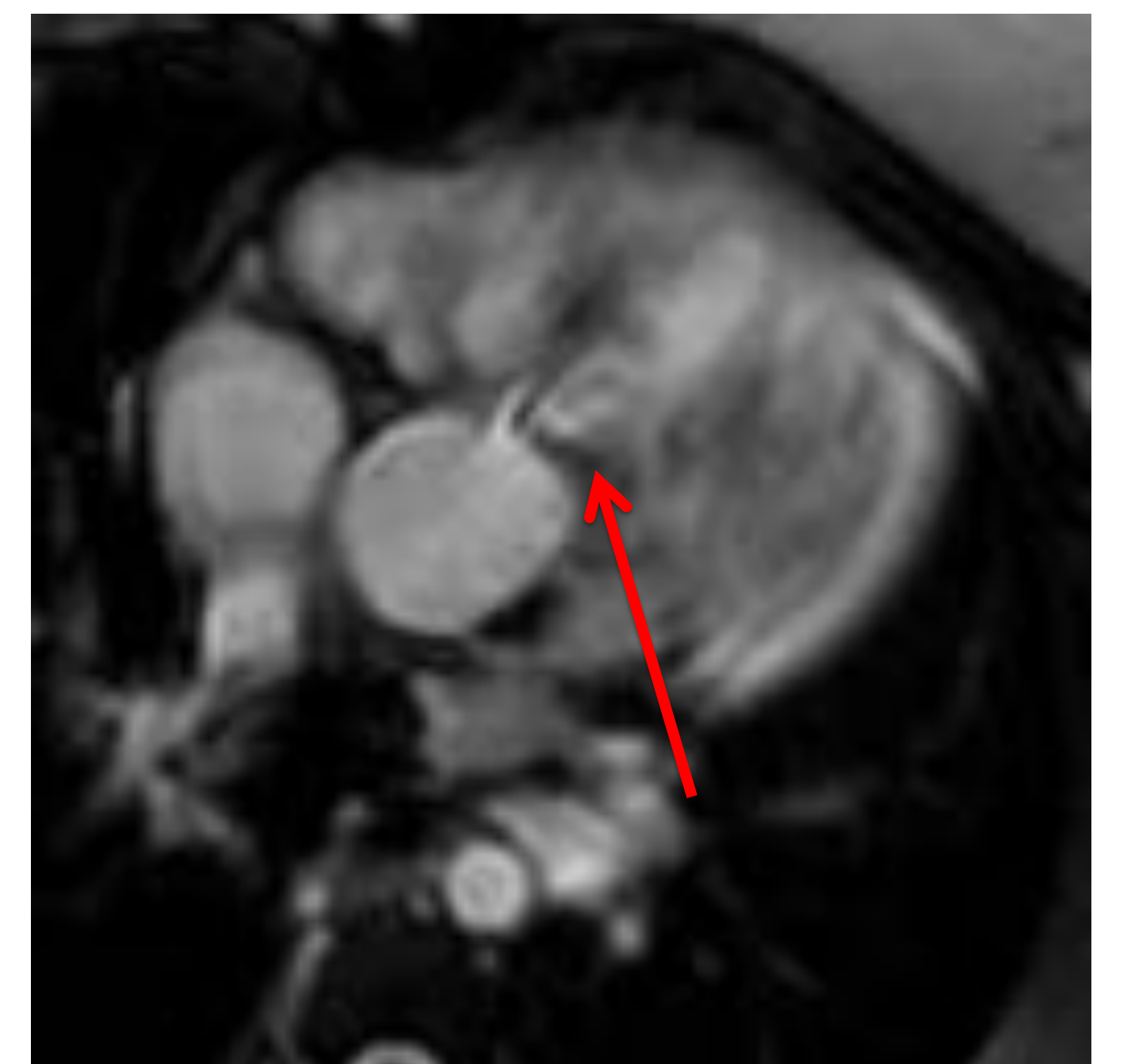
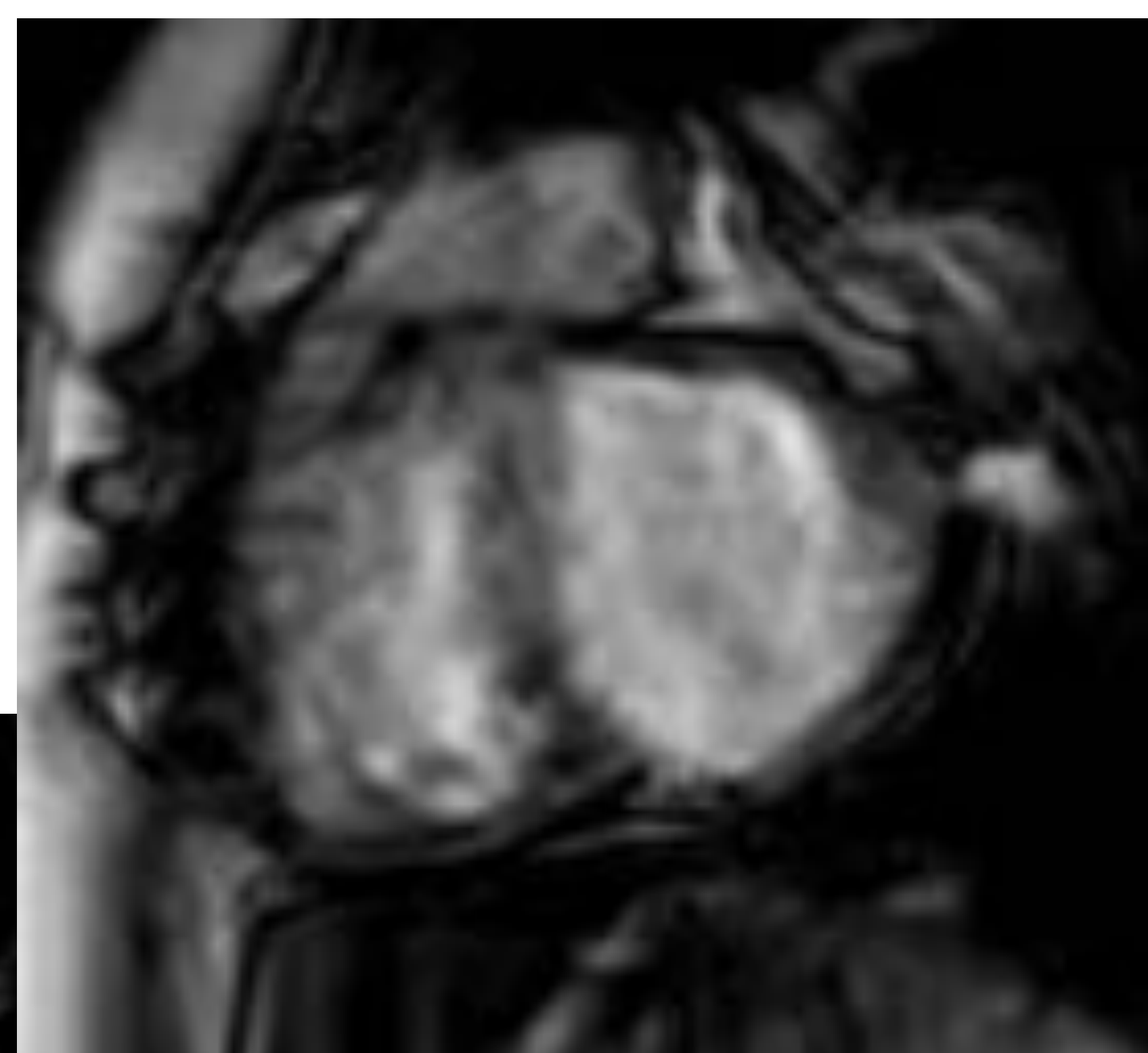
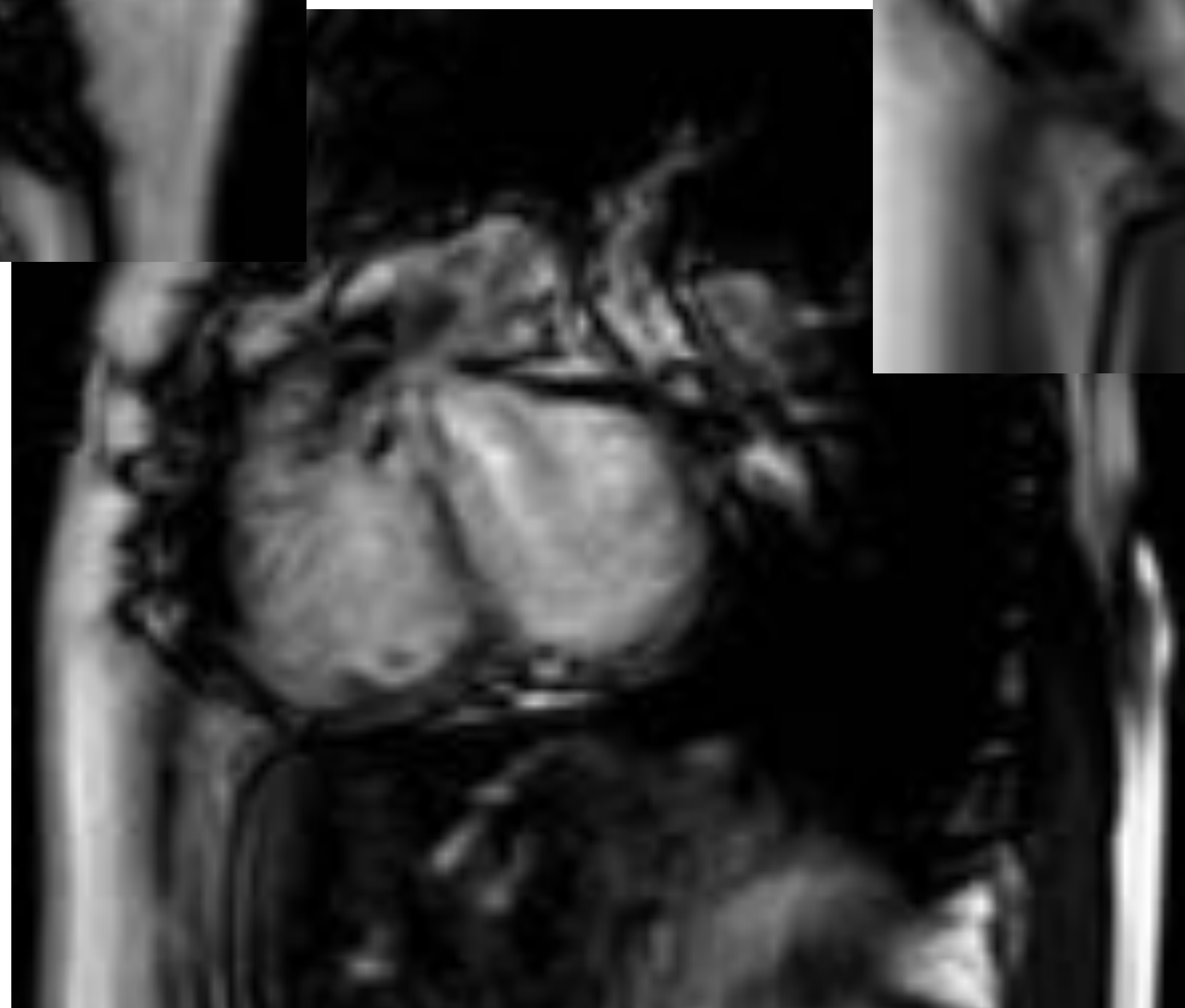
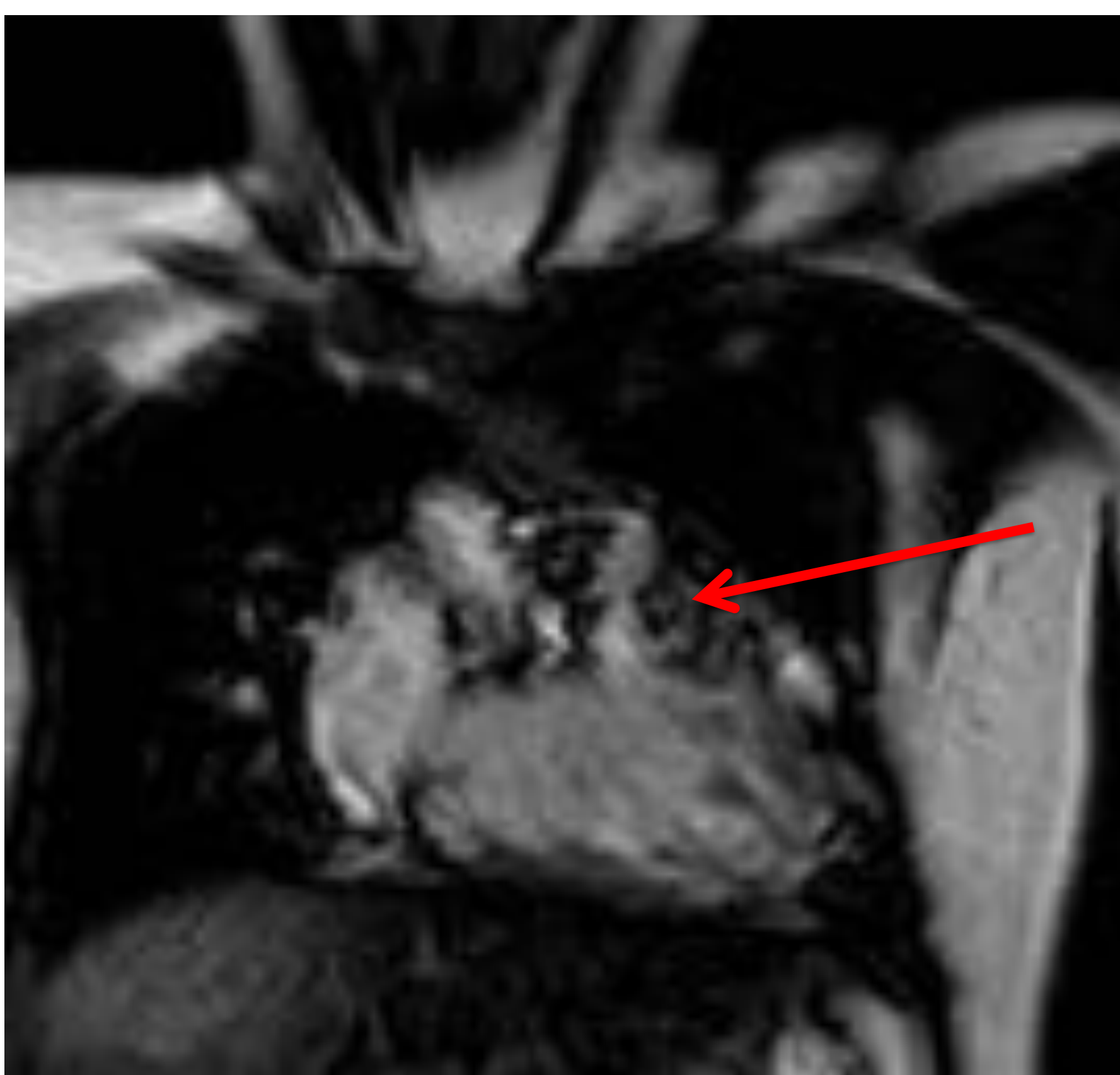
Cine 4C: CIV (→)



Cine 4C: CIV entrada, "inlet" (→) y muscular (→). IM (→)

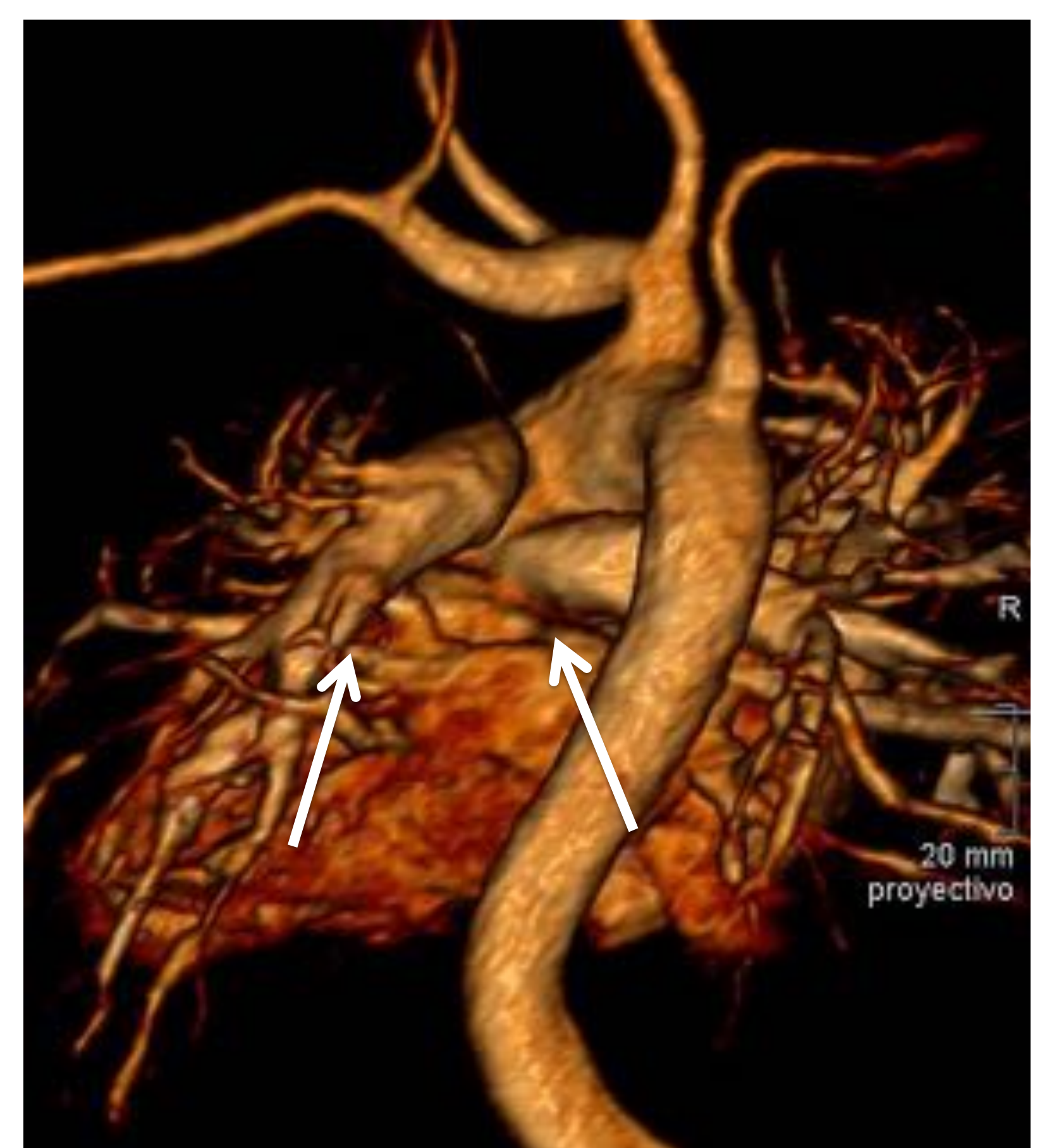
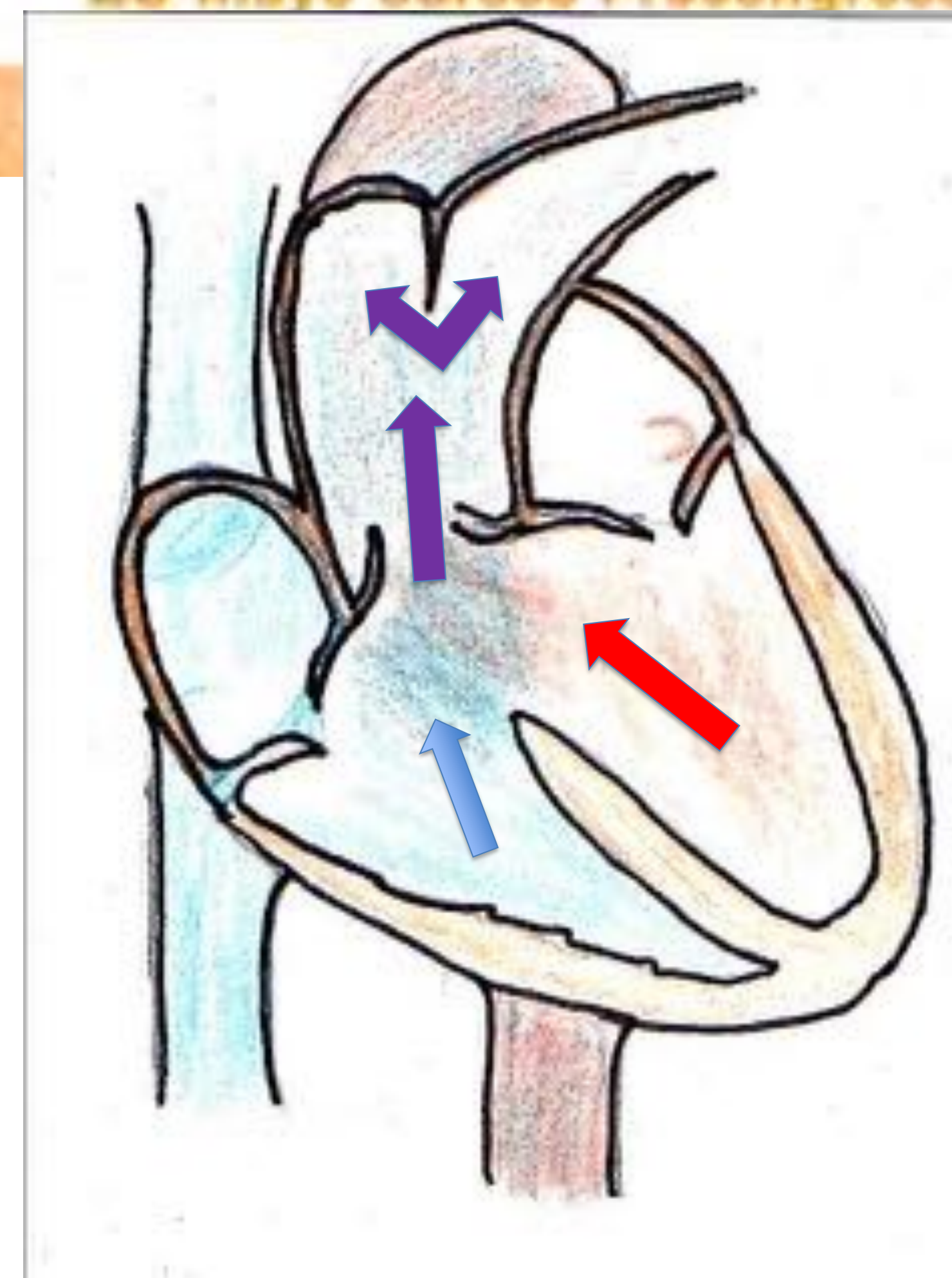
• CIV-OUTLET

- Representan un 5% de las CIV (en Asia el 30%)
- Son anteriores a la banda septal del VD, en la parte más craneal del septo IV, junto a las válvulas aórtica y pulmonar.
- Se localiza por encima de la crista supraventricular; por ello también se llaman CIV muscular-supracristal, o subaórticos, subpulmonares.

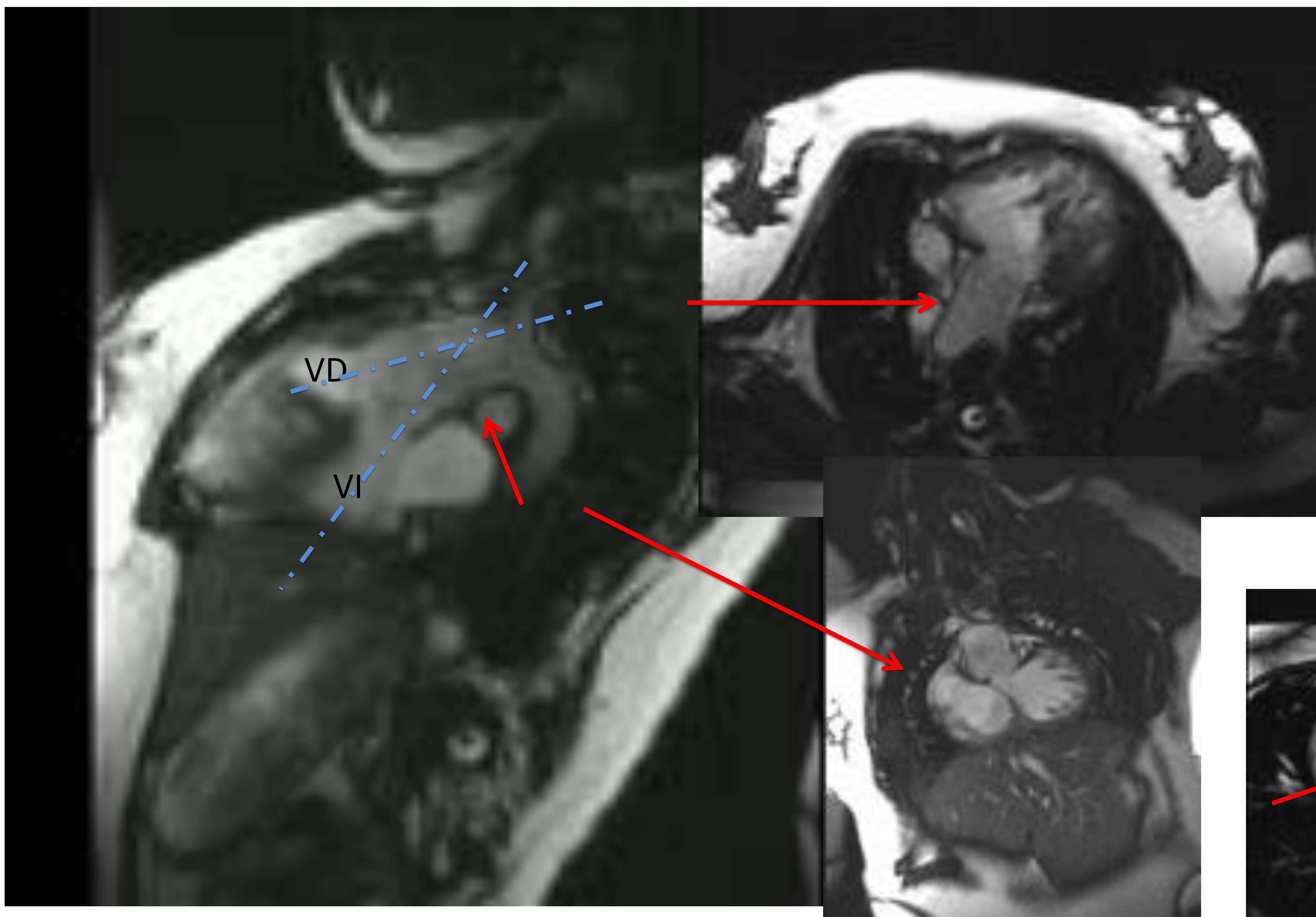


TRONCUS ARTERIOSO

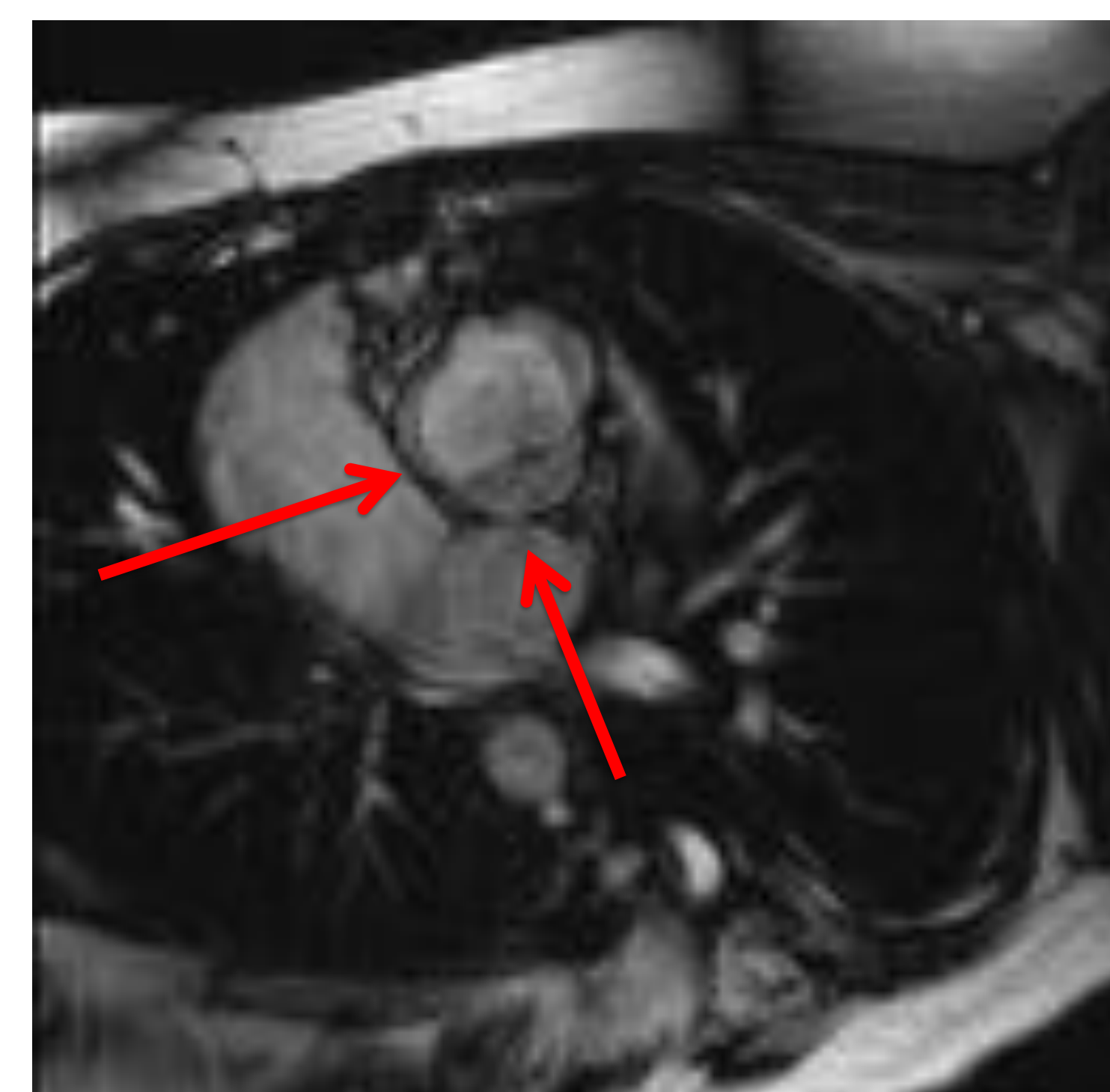
- Una única arteria emerge del corazón y da origen a las circulaciones sistémica, pulmonar y coronaria.
- Tiene 1 sola válvula aorto pulmonar (DD con ventana aortopulmonar, en la que hay 2 válvulas)
- CLASIFICACIÓN:
 - TIPO I: la arteria pulmonar principal emerge del ta y luego se divide en drcha e izda.
 - TIPO II: las ramas derecha e izquierda nacen del TA próximas entre si
 - TIPO III: las ramas derecha e izquierda nacen del TA alejadas entre si .
- Toda la sangre del VD y VI pasa al TA y se distribuye hacia circulación pulmonar, sistémica y coronaria, en función de las resistencias que ofrecen.



VRT de angioRM: 1 solo tronco de salida, del que salen posteriormente las venas pulmonares



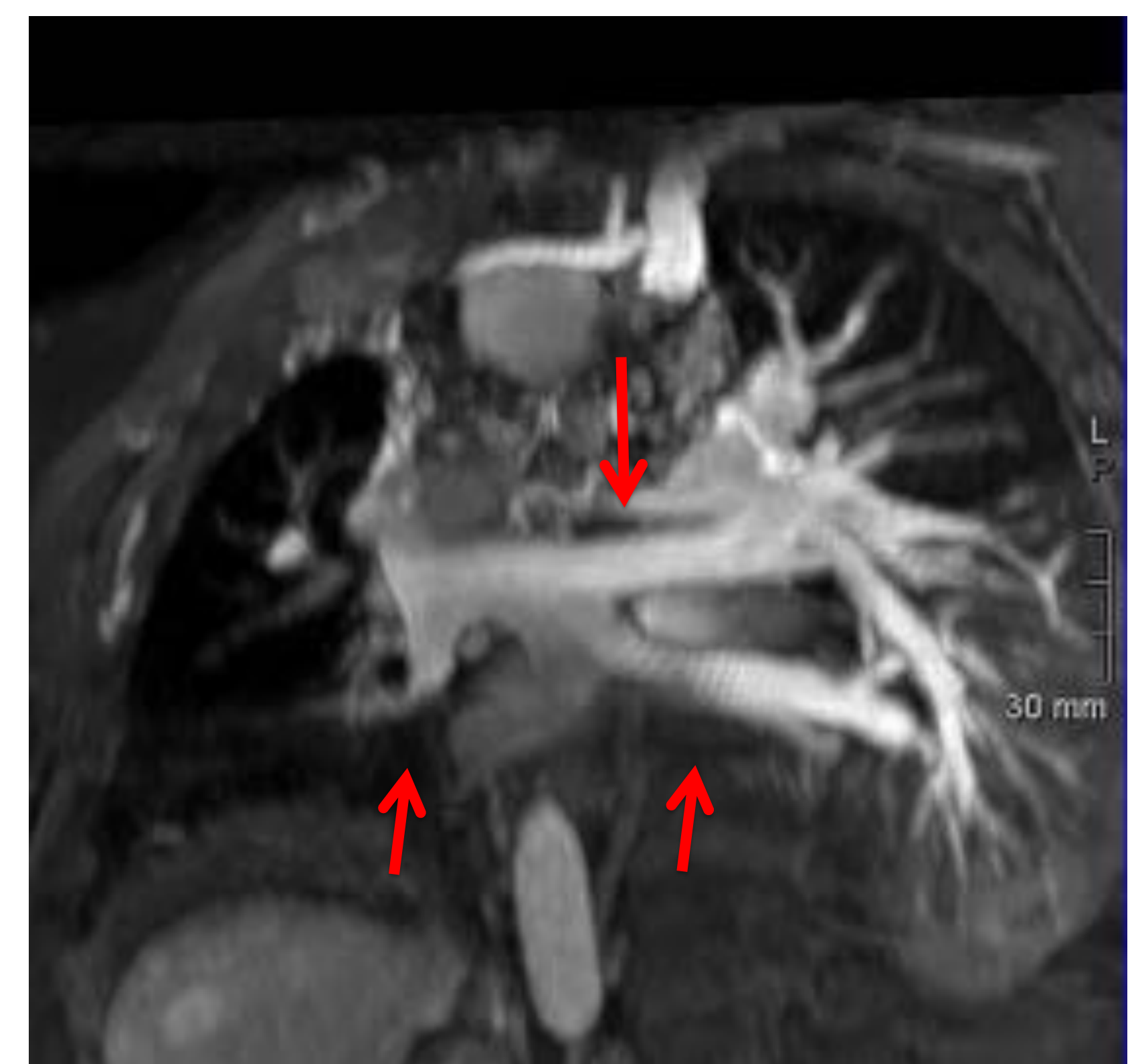
Tronco arterioso (→), con salida de VD y VI a un único vaso, del que se originan las 2 arterias pulmonares en la cara posterior y el arco aórtico derecho



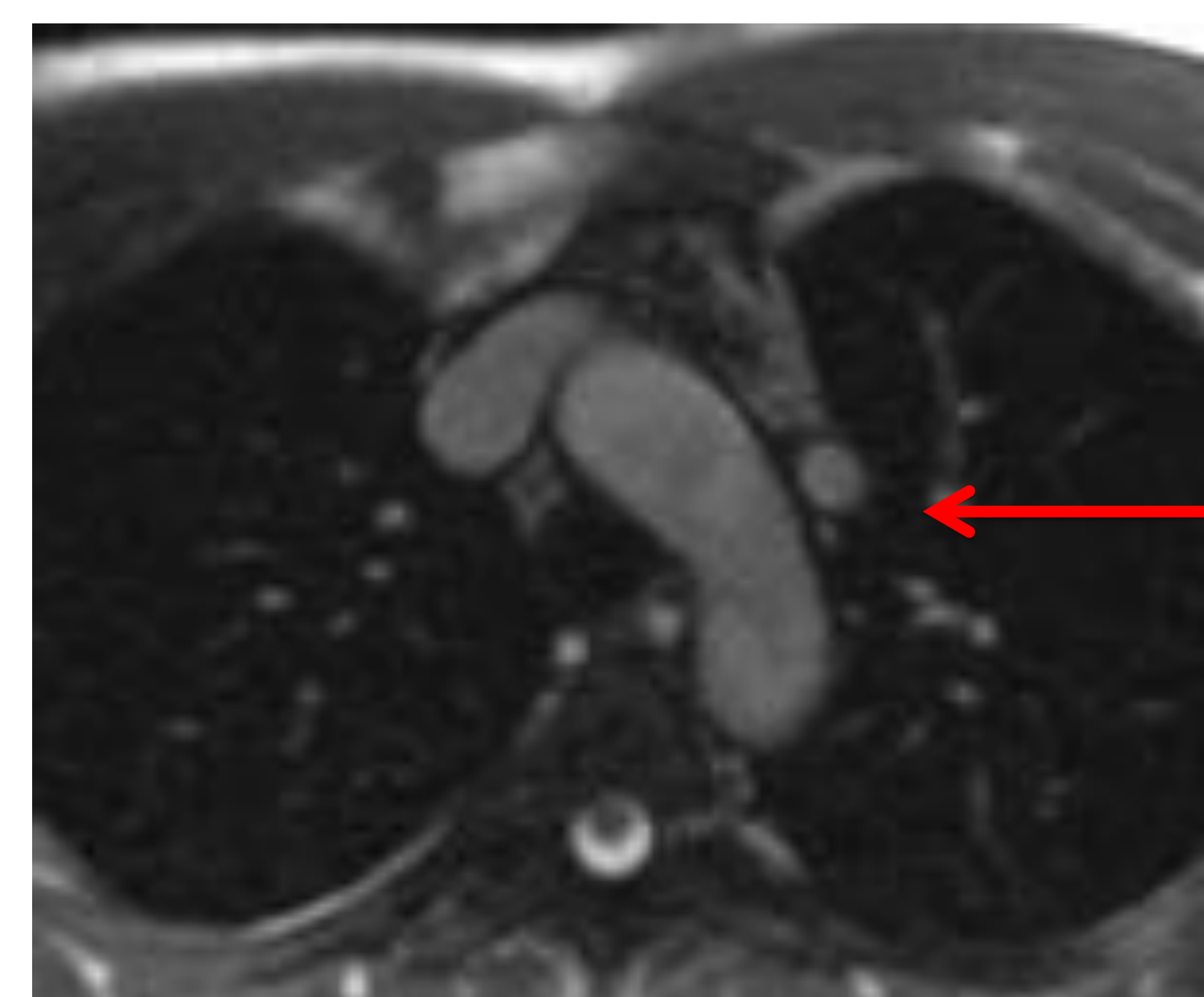
Salida del VD y VI respectivamente. 1 Única válvula aortopulmonar

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO

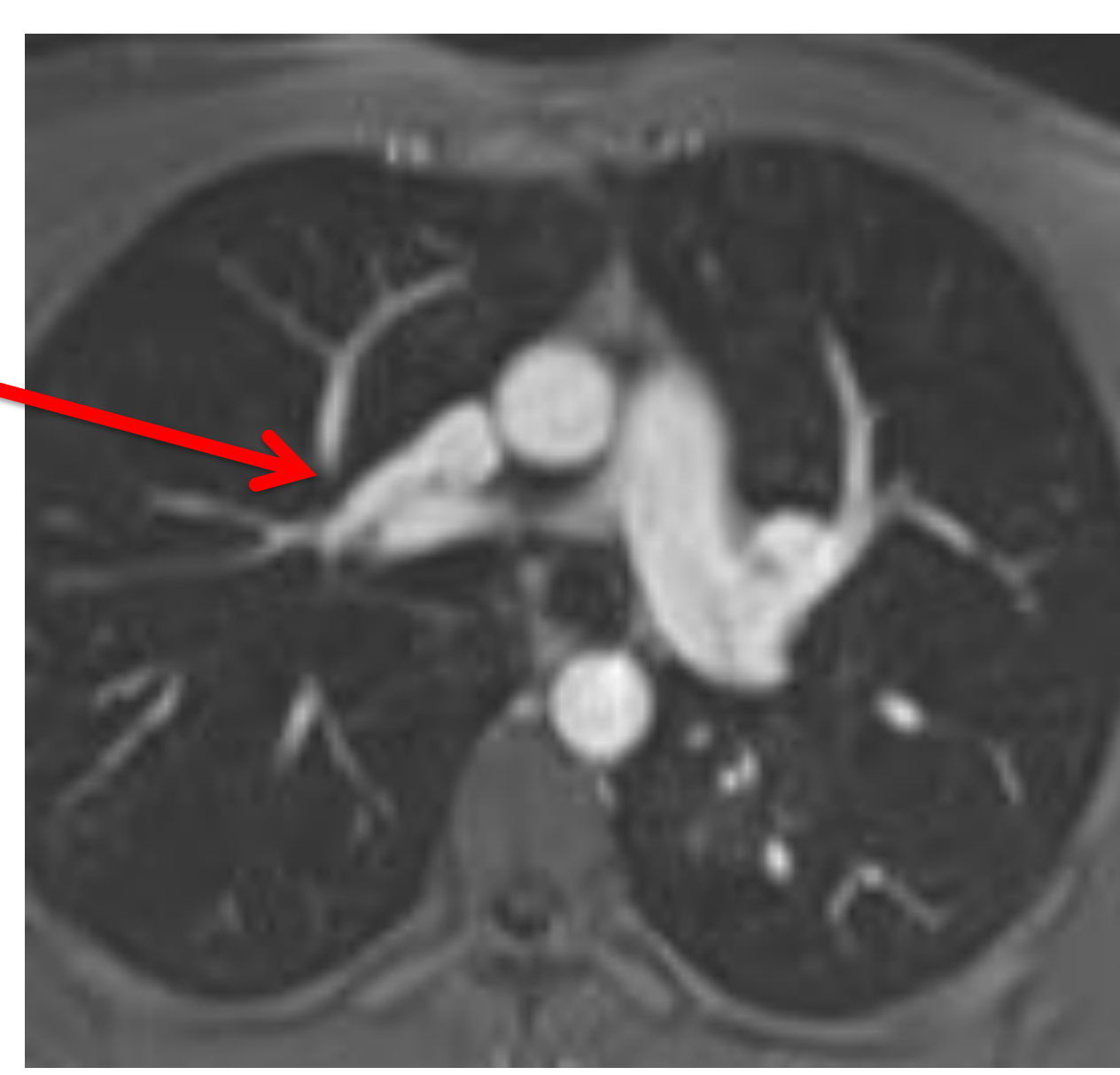
- Anomalía congénita en la que 1, varias o todas las venas pulmonares drenan en una vena sistémica en vez de en la AI.
- Tipos:
 - TOTAL: Todas las venas pulmonares drenan en una vena sistémica.
 - PARCIAL (más común): una o más venas pulmonares drenan en una vena sistémica:
 - Lado derecho: VCS, ázigos, VCI, seno coronario, AD. (Un tipo específico es el síndrome de cimitarra).
 - Lado izquierdo: drenan al tronco braquicefálico. (DD: VCSI persistente)
- **EMBRIOLOGÍA:** persistencia de conexión embriológica sistémica.
- **ALTERACIONES ASOCIADAS:**
 - DVPAP derecho en VCS: CIA-SV (menos frecuente en CIA-OS)
 - SD de CIMITARRA.
- **FISIOPATOLOGÍA:** Similar a CIA.



DVPAT: todas las venas pulmonares drenan a través de un colector común en la VCS derecha



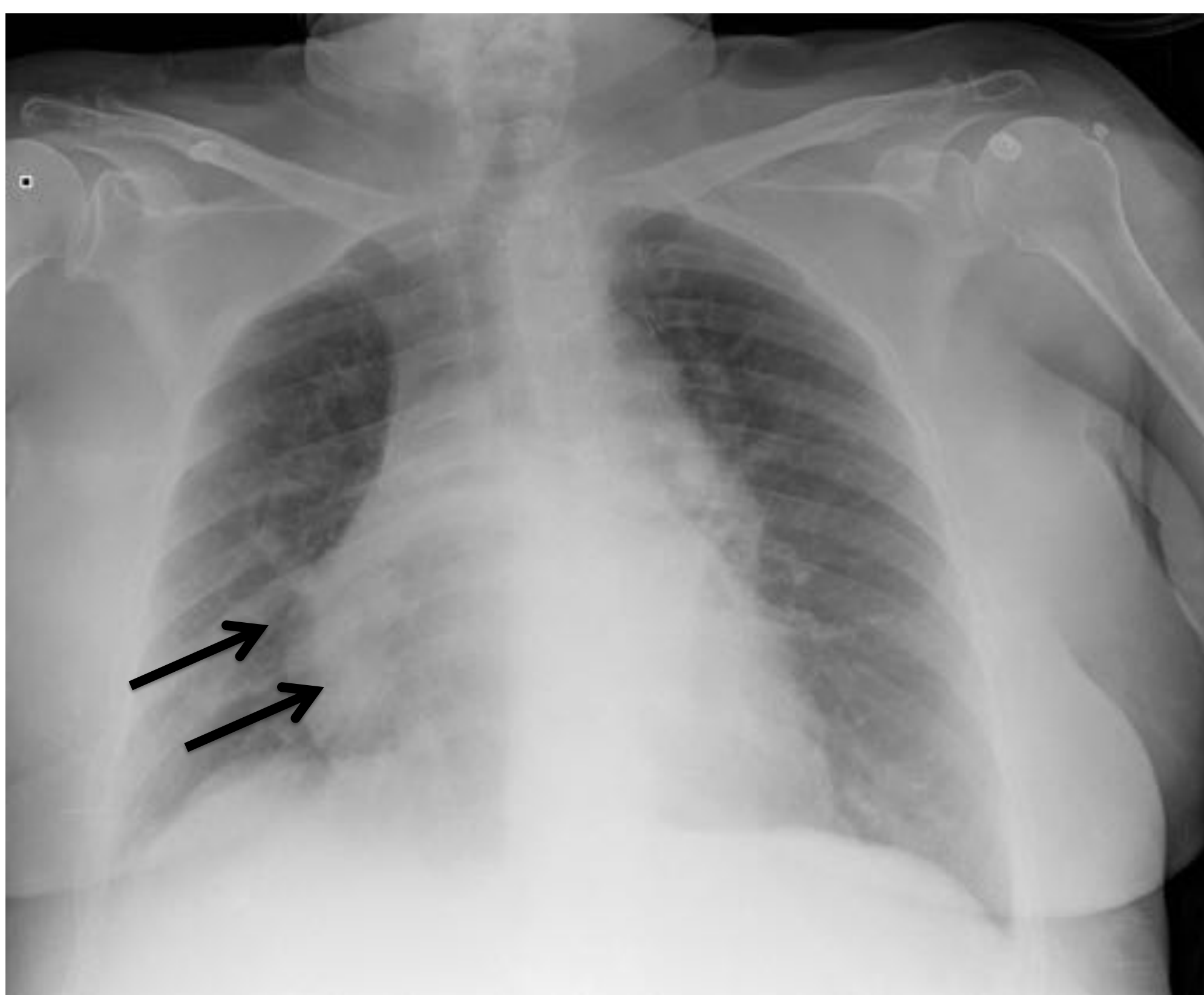
DVPAP izquierdo: venas del LSI al tronco braquiocefálico



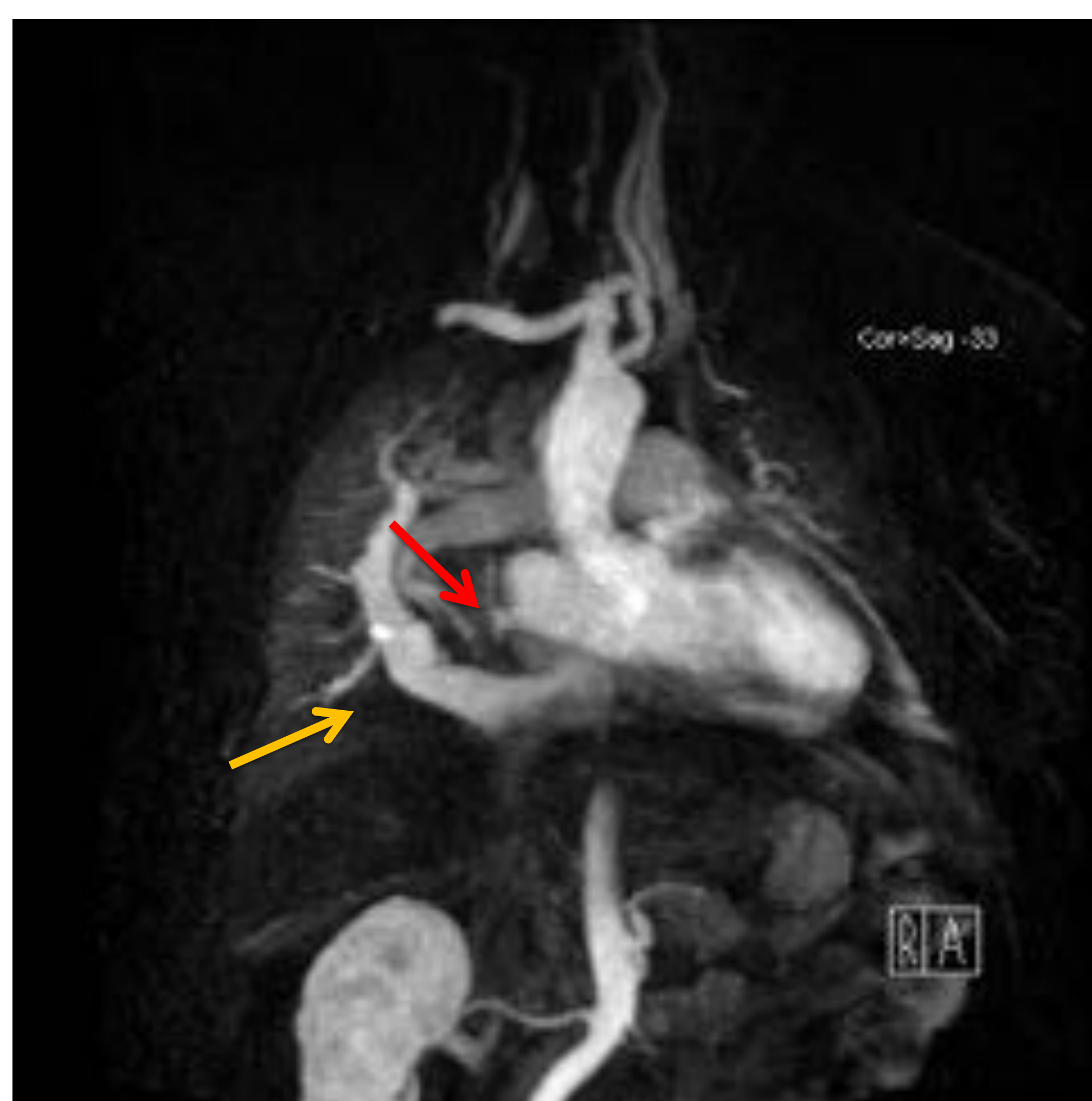
DVPAP derecho: venas del LSI a VCS

SÍNDROME DE CIMITARRA

- Es un tipo de DVPAP, rara 1-3/1000000 RN.
- También conocido como Sd del pulmón hipogenético o Sd pulmonar venolobar.
- EMBRIOLOGÍA: se piensa que corresponde a una anomalía del desarrollo primario pulmonar, con un desarrollo secundario de anomalía venosa. En CN el pulmón primordial drena al sistema venoso cardinal, el día 32-33, aparecen las venas pulmonares en la pared de AI y se establece la conexión con la red vascular pulmonar, desapareciendo la conexión con el sistema venoso cardinal; si falla y se mantiene la conexión de una o más venas pulmonares con las venas sistémicas: SD de CIMITARRA.
- CARACTERÍSTICAS:
 - Vena anómala que drena total (o parcialmente el pulmón derecho; muy raramente el izquierdo o bilateral) en la vena cava inferior supra o infradiafragmática, (a veces, venas hepáticas, porta, seno coronario, AD,...)
 - Hipoplasia del pulmón ipsilateral.
 - +/-hipoplasia arteria pulmonar, aporte arterial sistémico al lóbulo inferior, otras malformaciones,...
- FISIOPATOLOGÍA: SHUNT I->D (acianótico); condiciona aumento de volumen en cavidades derechas, similar a CIA.
- RX: vena anómala (similar a una cimitarra) en el ángulo cardiofrénico derecho, que aumenta de calibre de sup a inf.
 - Hipoplasia pulmón dercho;
 - Dextroversión del corazón
- CT y RM: mejor delimitación anatómica, angiografía y cálculo de shunt; secuencia CP; Qp/Qs



- Rx: vena anómala (→), hipoplasia pulmón derecho, cardiomegalia (cav derechas), aumento vascularización pulmonar.
- AngioRM: vena anómala (→) drenando pulmón derecho (salvo vena pulmonar inferior rudimentaria que drena a AI, →) a la vena cava inferior, supradiafragmática.
- VIBE: reconstrucción MPR.
- Qp/Qs: 1,7



PUNTOS CLAVE:

- En los principales SCV en el adulto (CIA, CIV, CAP, DVPAP), se produce un shunt I→D, que condiciona un aumento de la vascularización pulmonar, que si se cronifica (y el shunt es suficientemente grande), puede condicionar una hipertensión arterial pulmonar, que revierte la dirección del shunt → complejo Eisenmenger.
- Dado que con frecuencia los defectos son pequeños el protocolo debe ajustarse a su búsqueda, con secuencias cine y de contraste de fase en múltiples planos.
- Deben añadirse secuencias angiográficas o GRE-3D con gadolinio para descartar otras anomalías asociadas.
- La cuantificación del shunt puede realizarse de forma
 - Indirecta:
 - Qp/Qs. Aunque es una técnica muy útil, no es totalmente segura, principalmente si el shunt es pequeño, existen insuficiencias valvulares significativas o en el caso de HTA pulmonar, con Eisenmenger que puede disminuir o invertir el shunt).
 - Diferencias de volumen-latido entre ventrículos; no es una técnica útil en caso de insuficiencias valvulares ni en CIV, en los que el VLVD=VLVI
 - Directa: secuencia de contraste de fase «a través de plano» en el defecto, que además son muy útiles en la visualización de defectos pequeños.
- Hallazgos en los principales SCV: (en todos ↑ vascularización pulmonar y si cronificado signos de HTPulmonar).
 - **CAP:** ↑ AI, VI, ↑ arco aórtico. **Qp/Qs <1. VLVD < VLVI**
 - **CIA:** ↑ AD, VD. **Qp/Qs >1. VLVD > VLVI**
 - **CIV:** ↑ AI, VI, arco aórtico normal. **Qp/Qs >1. VLVD = VLVI**
 - **DVPAP:** se comporta similar a CIA. **Qp/Qs >1. VLVD > VLVI.**

CONCLUSIONES

- La RM es una herramienta muy útil en la valoración anatómica, para la cuantificación funcional y cuantificación de flujo y en valoración conjunta de otras malformaciones asociadas.
- La RM es capaz de diagnosticar SCV previamente no sospechados.
- En presencia de un SCV detectado por RM, es importante una valoración exhaustiva, ya que con frecuencia existen varias malformaciones asociadas.
- Dado que con frecuencia los SCV son pequeños (y en el estudio convencional de RM pueden no ser visibles o condicionar un mínimo artefacto por desfase), debemos ajustar el protocolo de estudio de RM a su búsqueda, principalmente cuando existe sospecha clínica de SCV no visto por ecografía o ante presencia de dilatación de cavidades o vasculatura pulmonar no explicada, con :
 - Secuencias de cuantificación de flujo, de contraste de fase a través de plano en aorta y en pulmonar, para cálculo Q_p/Q_s (con las limitaciones que tiene).
 - Secuencias **CF a través de plano** en el defecto (paralelo al septo y perpendicular al defecto) para mejor visualización de la localización, tamaño y número de defectos y **en plano** (para valorar la dirección de flujo).
 - Secuencias de angioRM o GRE-3D con gadolinio; para valorar anomalías vasculares asociadas.
 - Las secuencias de difusión con gadolinio o cine con saturación selectiva, son en ocasiones útiles en la valoración de la dirección de flujo en el SCV.
- Aunque la ecografía sigue siendo la primera y a veces única técnica en el diagnóstico y seguimiento de los SCV, la RM es una técnica con gran utilidad en su estudio.

Bibliografía

- Development and structure of the atrial septum” Anderson et al. Heart, 2002;88:104-110.
- Embriology os some congénital cardiac anomalies Morris. Thorax (1965), 20, 158-159
- Cardiac MRI and Pulmonary MR Angiography os sinus venosus defect and partiacl anomalous venous A multiplane transesophageal approach”. Oliver at al. Heart 2002;88:634-638.
- “Sinus venosus syndrome: atrial septal defect or anomalous venus connection in casuse os right undiagnosed ventricular enlargement”. Kafka, et al. AJR 2009;192(1):59-66.
- Atrial septal defect in Pediatric patients: noninvasive sizing with Cardiovascular MR Imaging”. Beerbaum et al. Radiology 2003; 228(2)
- Raghieb Syndrome presenting as a cryptogenic stroke: role of cardiac MRI in accurate diagnosis”. Daruwalla et al. Hindawi publising corporation, volumen 2015, article
- Pediatric surgery for unroofed coronary sinus. Toshinsky
- “Persistent left superior vena cava draining into left atrium, unroofed coronary sinus, and coronary sinus atrial septal defect as rare cause for severe right heart dilatation: disgnostic steps and therapy”. Speiser, et all
- «Partially unroofed coronary sinus: MDCT and MRI Findings». Kim et al. AJR 2010; 195(5):W331-W336
- “Scimitar syndrome: comphehensive, Noninvasive Assessment With Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging”. Gavazzi et al, Circulation, 2008;118:e63-e64
- “Scimitar syndrome: a rare congénital venolobar anomaly”, Kumari et al. Int J Res Med Sci 2015, oct 3(10): 2870-2873.
- Supracristal ventricular septal defects: spectrum os associated Lesions and Complications. Jaffe. AJR 1977;128:629-637.
- Ventricular septal defects. Ramaswary et al The heart.org medicine
- Ventricular septal defects Auckland. Radiology key.
- Etiology of atrioventricular septal defects.
- «Cardiac MRI: part I, cardiovascular shunts». Rajiah et al. AJR2011;197:W603-W620.
- «Cardiovascular shunts: MR Imaging Evaluation». Wang et al. Radiographics 2003;23:S181-S194.
- «Embriology of some congenital cardiac anomalies». Morris et al. Thorax1965, 20:158-169.
- «Ventricular septal defects» embriology end imagen findings». Rojas et al. J Thorac Imaging 2013;28.W28-W34.
- «Embriology and developmental defects of the atrial septum» Rojas et al. AJR2010;195:1100-1104.