

TÉCNICAS DE IMAGEN EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: UNA VERDADERA AYUDA PARA EL CIRUJANO.

María Luz Parra Gordo¹,
José Carlos García-Gil García¹,
Julio Tejelo Labrador¹,
Montserrat Bret Zurita²,

Luz Polo López²,
Paloma Caballero Sánchez-Robles¹



1. Hospital Universitario La Princesa.
Universidad Autónoma, Madrid
(España)



2. Hospital Universitario La Paz.
Universidad Autónoma, Madrid
(España)

Los autores declaran no tener conflicto de interés

Al Dr. Fernando Villagrà Blanco nuestros agradecimientos por permitirnos utilizar sus esquemas de cardiopatías congénitas.

OBJETIVOS DOCENTES

1. Conocer los hallazgos de imagen de las principales cardiopatías congénitas (CC), tanto en edad pediátrica como en adultos.
2. Mostrar los hallazgos relevantes para el cirujano cardiovascular en la planificación quirúrgica.
3. Estar familiarizados con los diferentes dispositivos en edad pediátrica y adultos.
4. Conocer los cambios postquirúrgicos más frecuentes.

REVISIÓN DEL TEMA

- ✓ La incidencia de las cardiopatías congénitas suponen 8 casos por cada 1000 nacidos vivos, con significación clínica muy variable.
- ✓ El nacimiento casi exclusivo de los casos más favorables, las técnicas quirúrgicas y los diferentes procedimientos percutáneos han aumentado la supervivencia de estos pacientes.
- ✓ De ahí que nuestro trabajo abarque un espectro de pacientes desde el periodo neonatal a la edad adulta.
- ✓ Se ha modificado la historia natural de las CC gracias a la cirugía cardíaca en la edad pediátrica, pero aún así encontramos...
 1. Secuelas / lesiones residuales de CC reparadas.
 2. CC sólo paliadas susceptibles de ser reparadas.
 3. CC no diagnosticadas hasta la edad adulta.
 4. Pacientes con lesiones cardíacas adquiridas no relacionadas con la CC.

REVISIÓN DEL TEMA

✓ Existen muchas cardiopatías congénitas y muchas clasificaciones. En este trabajo, vamos a revisar algunas patologías:

1. Defectos septales: comunicaciones interauriculares (CIA), comunicaciones interventriculares (CIV).

2. Anomalías del retorno venoso pulmonar: drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP), drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).

3. Lesiones del corazón derecho: Fallot, Ebstein, atresia pulmonar con comunicación interventricular.

4. Patología aórtica.

5. Miscelánea: anomalías de vasos torácicos, agenesia de pericardio, isomerismos.

✓ Los cirujanos clasifican las CC más frecuentes según el grado de complejidad:

1. Cirugías de complejidad baja: DVPAP, comunicación interventricular (CIV), sustitución valvular pulmonar (SVP).

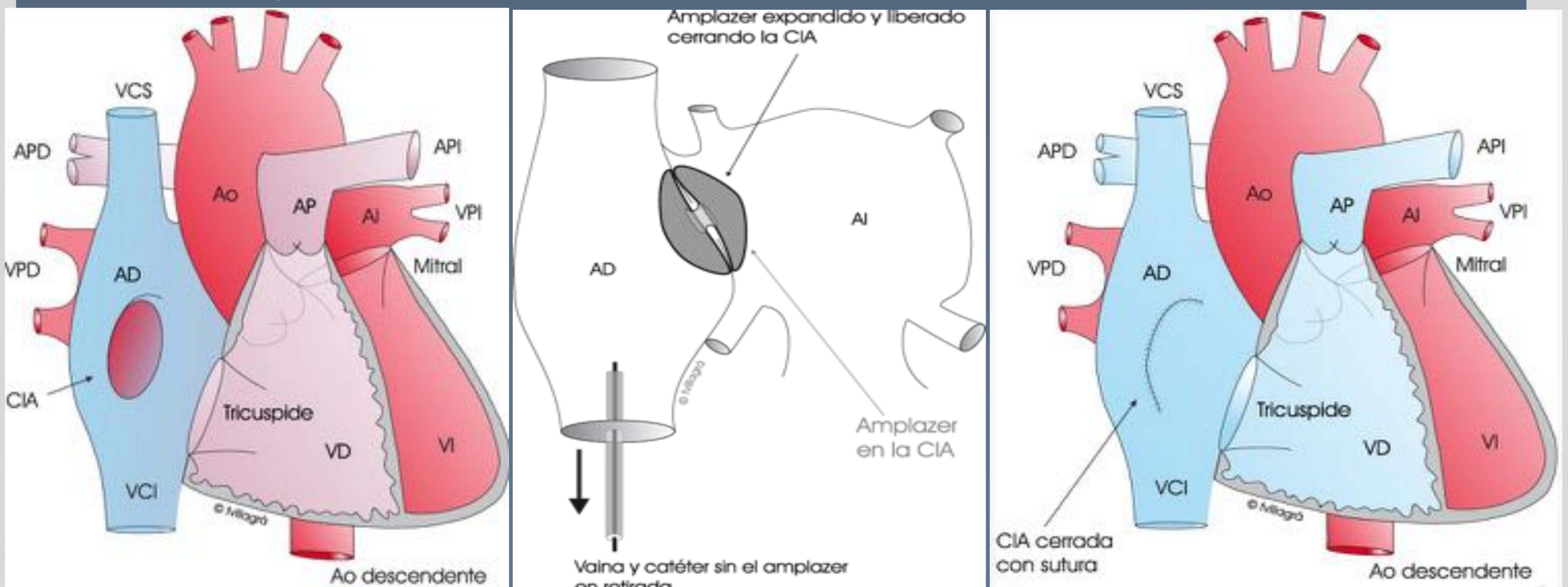
2. Cirugías de complejidad intermedia: situación Fallot, Ebstein del adulto, plastia mitral, plastia aórtica, coartación con hipoplasia de arco aórtico.

3. Cirugías de complejidad alta: ventrículo único (VU), transposición de grandes arterias (TGA), atresia pulmonar con CIV y colaterales aórticas mayores (APCIV MAPCAS)

DEFECTOS SEPTALES

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

- ✓ Es el defecto en el cierre completo del septo que separa ambas aurículas. Aparece en 1 de cada 15.000 recién nacidos vivos y es más frecuente en mujeres (2-4:1).
- ✓ La forma más frecuente es la CIA tipo fosa oval u ostium secundum. Durante la vida fetal, el tabique interauricular presenta un orificio o fosa oval, que mide 3-4 mm. de diámetro al nacimiento. El proceso de cierre se completa generalmente hacia los 2 años de edad.
 - Si la fosa oval no se cierra espontáneamente con un diámetro que supera los 3 mm., es una CIA tipo fosa oval.
 - Si el defecto mide 3 mm. o menos, es un foramen oval permeable, presente en el 15%-20% de los adultos sanos.
- ✓ Otras formas menos frecuentes de CIA son:
 - CIA tipo ostium primum.
 - CIA tipo seno venoso: se localiza en la zona más posterior de la pared interauricular, junto a la desembocadura de las venas cavas y se asocia con DVPAP.
 - CIA tipo seno coronario. Es muy infrecuente y se localiza la desembocadura del seno coronario y la aurícula izquierda. Se asocia a otras cardiopatías más complejas.
- ✓ El diagnóstico es ecocardiográfico.
- ✓ El tratamiento es el cierre percutáneo o quirúrgico si tiene un diámetro \geq a 6 mm, presenta clínica o dilatación de las cavidades derechas del corazón.

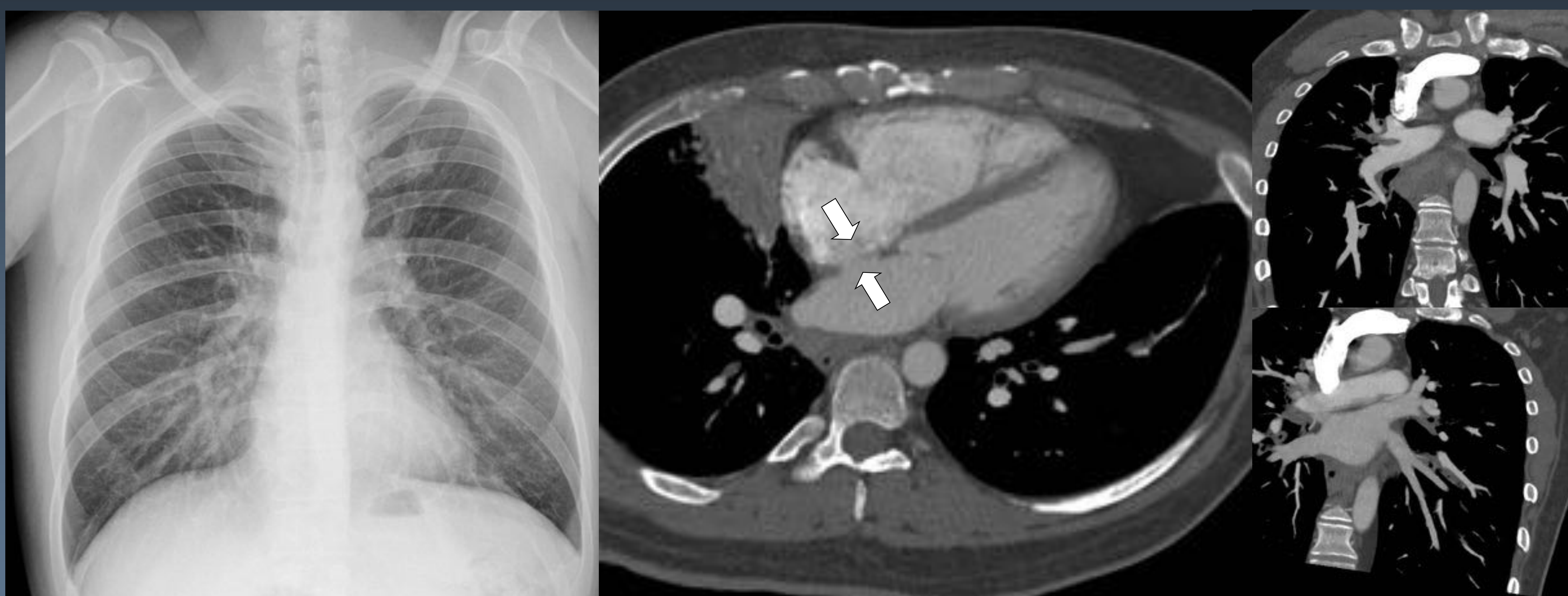


Esquemas que muestran la localización anatómica de la CIA (esquema izquierdo), cierre percutáneo (esquema central) y cierre quirúrgico (esquema derecho).

DEFECTOS SEPTALES

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

- ✓ TC/RM están indicados en las CIA tipo seno venoso para la valoración de las venas pulmonares, descartando DVPAP.



Varón de 39 años con síndrome de Down. En ecocardiograma transesofágico, se observa CIA tipo ostium secundum con diámetros de 9 x 6 mm. No se pueden visualizar venas pulmonares inferiores correctamente. En angioTC cardíaco, se visualiza el defecto del septo interauricular (flechas) y todas las venas pulmonares, tanto las superiores como las inferiores, drenan en aurícula izquierda.

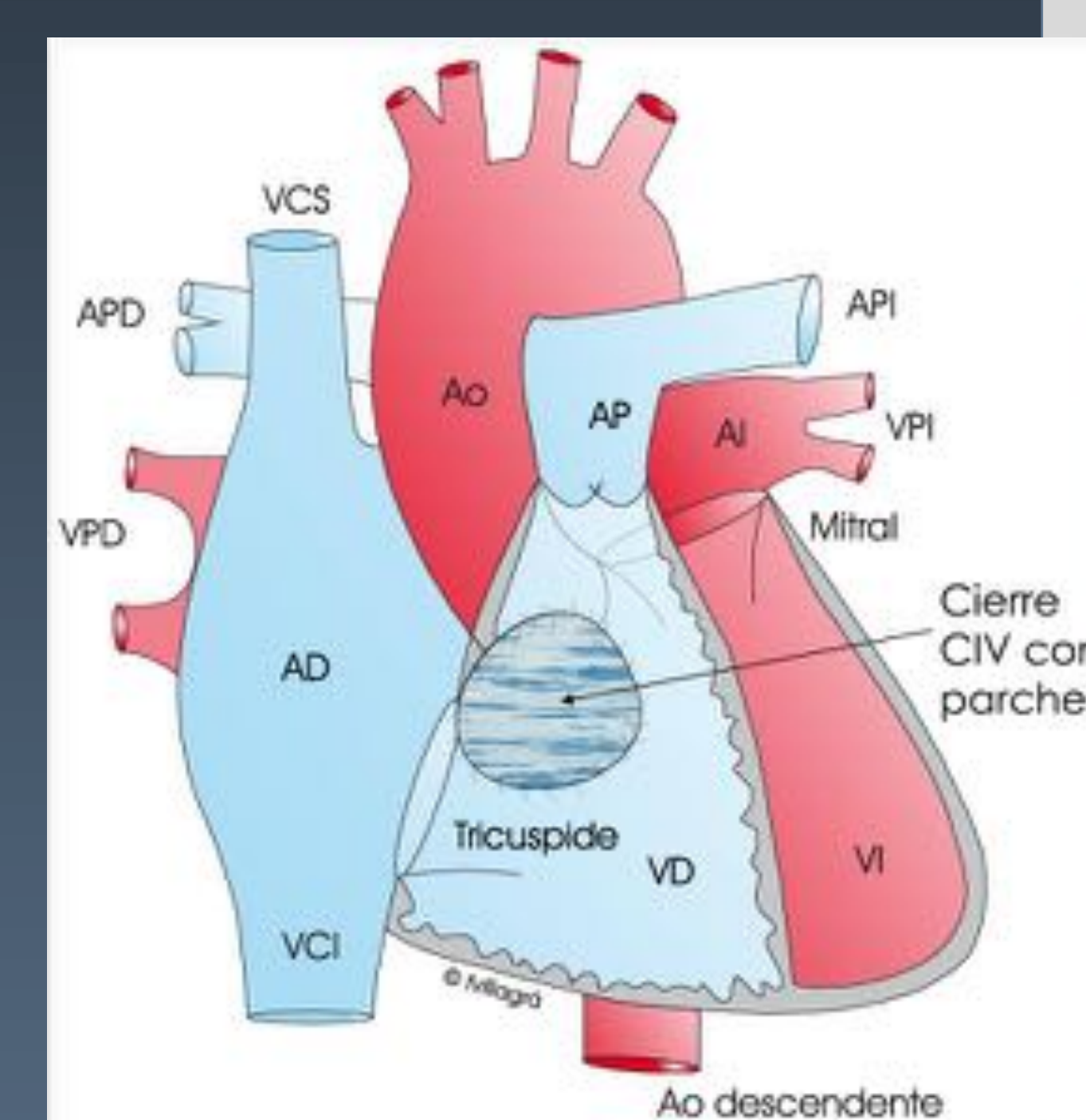
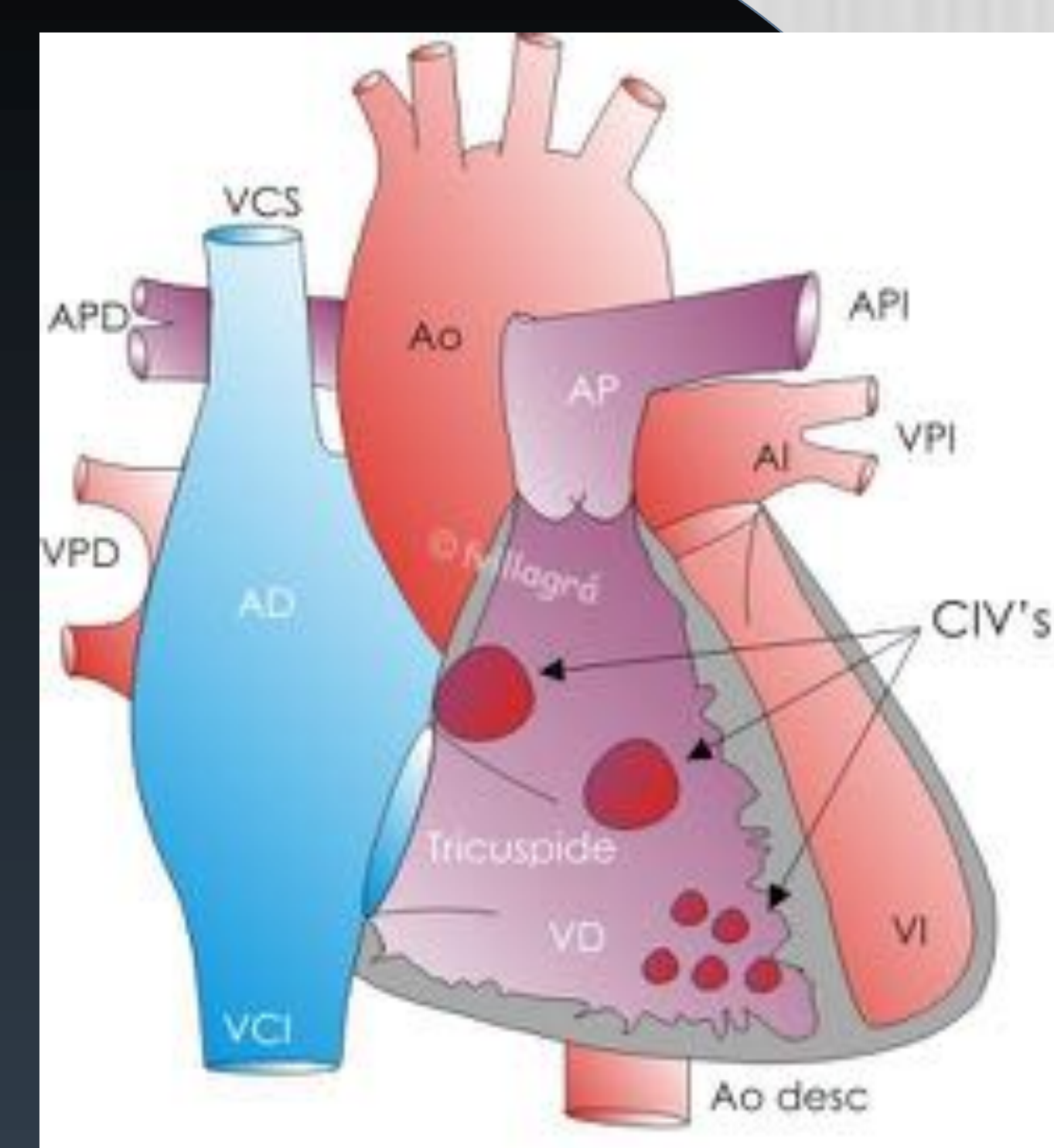
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

- ✓ Es el defecto en el tabique interventricular, que condiciona sobrecarga pulmonar y de cavidades izquierdas.

- ✓ Según su localización, hay CIV membranosas, infundibulares, posteriores, y musculares/apicales. En la práctica, hay dos grandes tipos: las perimembranasas y las musculares.

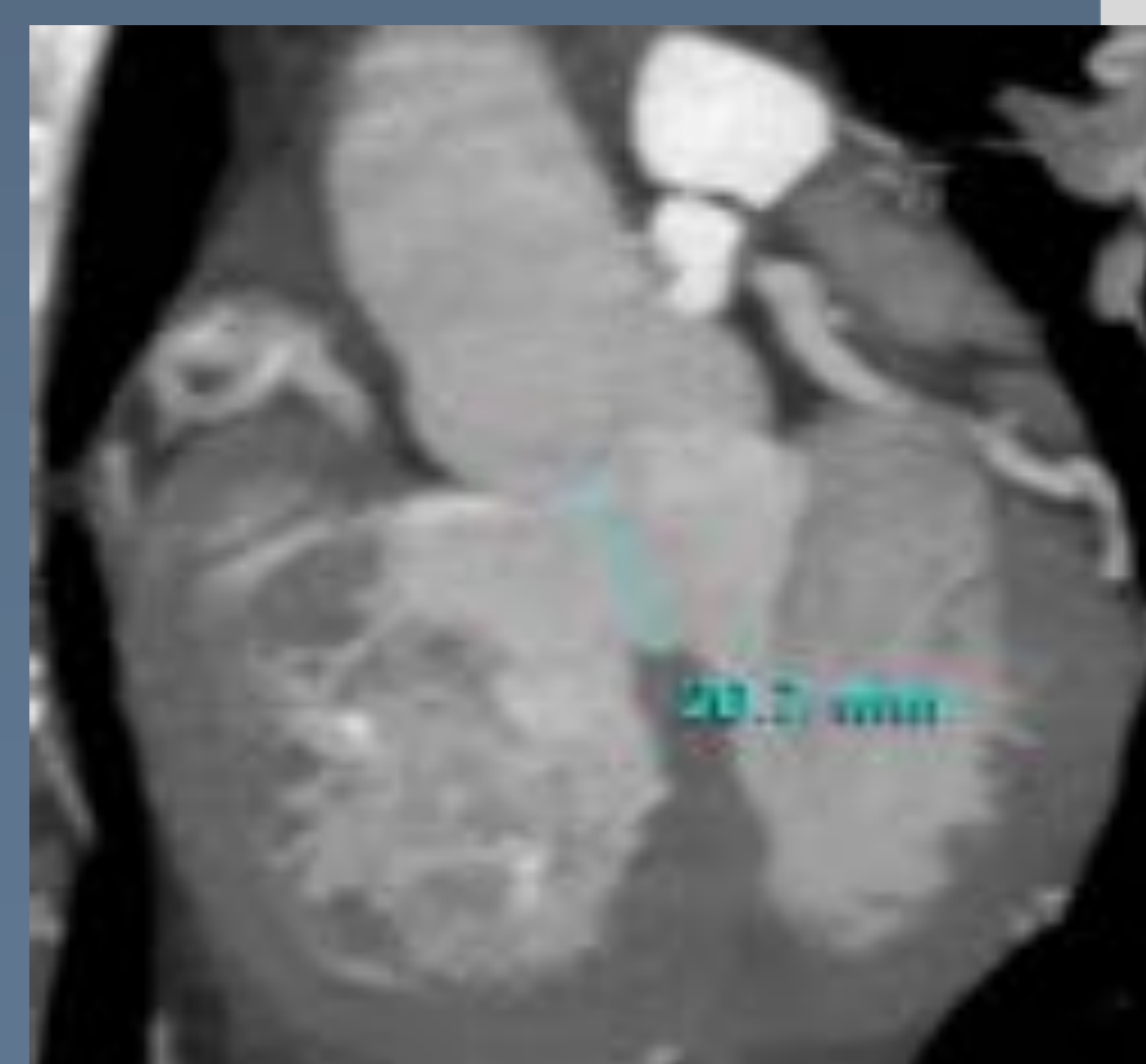
- ✓ El método diagnóstico es la ecocardiografía y raramente precisan angiografía o TC/RM.

- ✓ El tratamiento de elección es la cirugía con un parche a través de la aurícula derecha (auriculotomía).



Esquemas con la localización de la CIV y su tratamiento

AngioTC cardíaco con CIV en paciente con Fallot

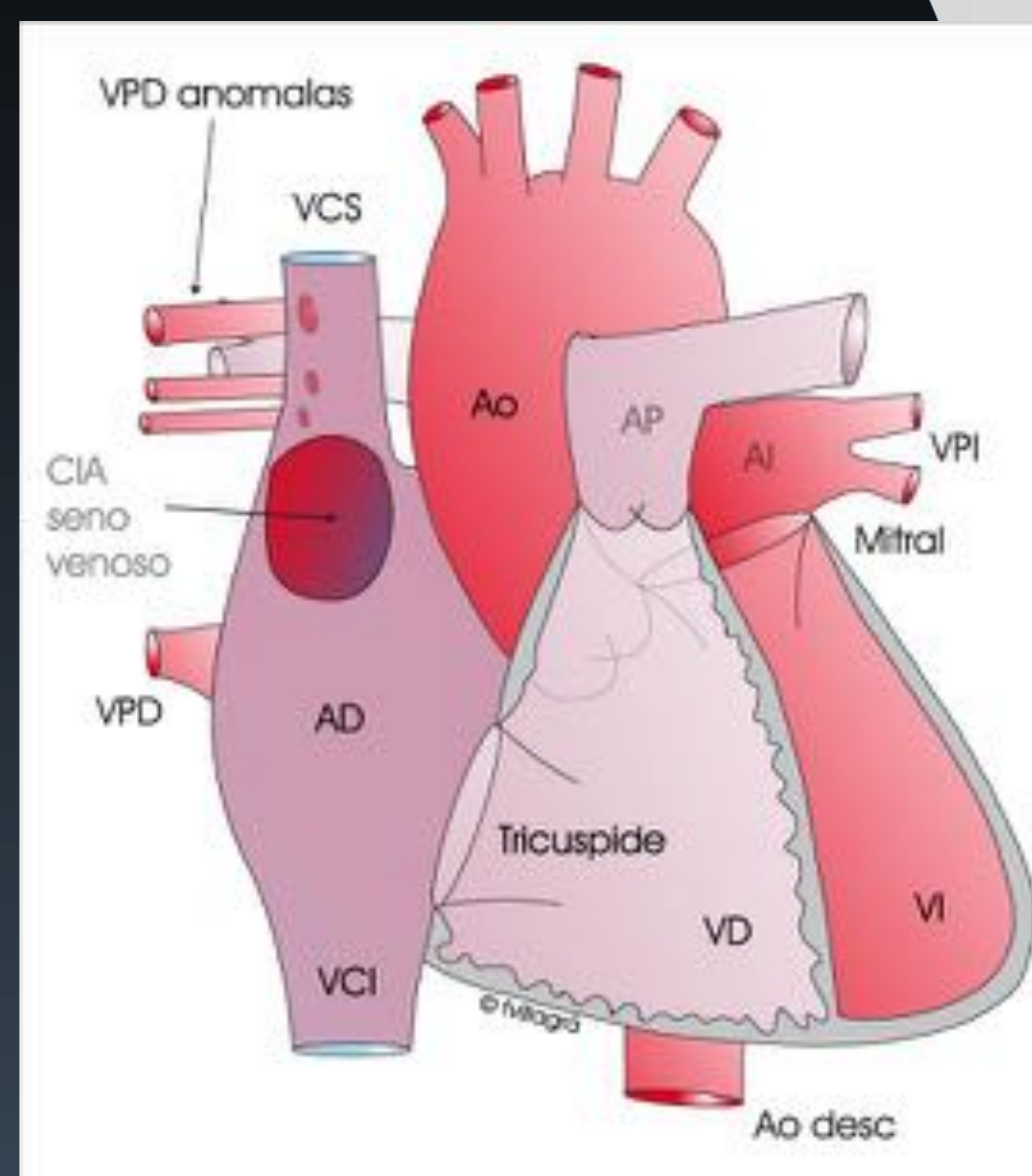


ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

DRENAJE PULMONAR VENOSO ANÓMALO PARCIAL

▶ En el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) algunas de las venas pulmonares (VP), habitualmente las derechas, conectan con la aurícula derecha de forma directa o a través de la vena cava superior, vena cava inferior o alguna de las venas que llegan a éstas. Suele asociarse con una CIA.

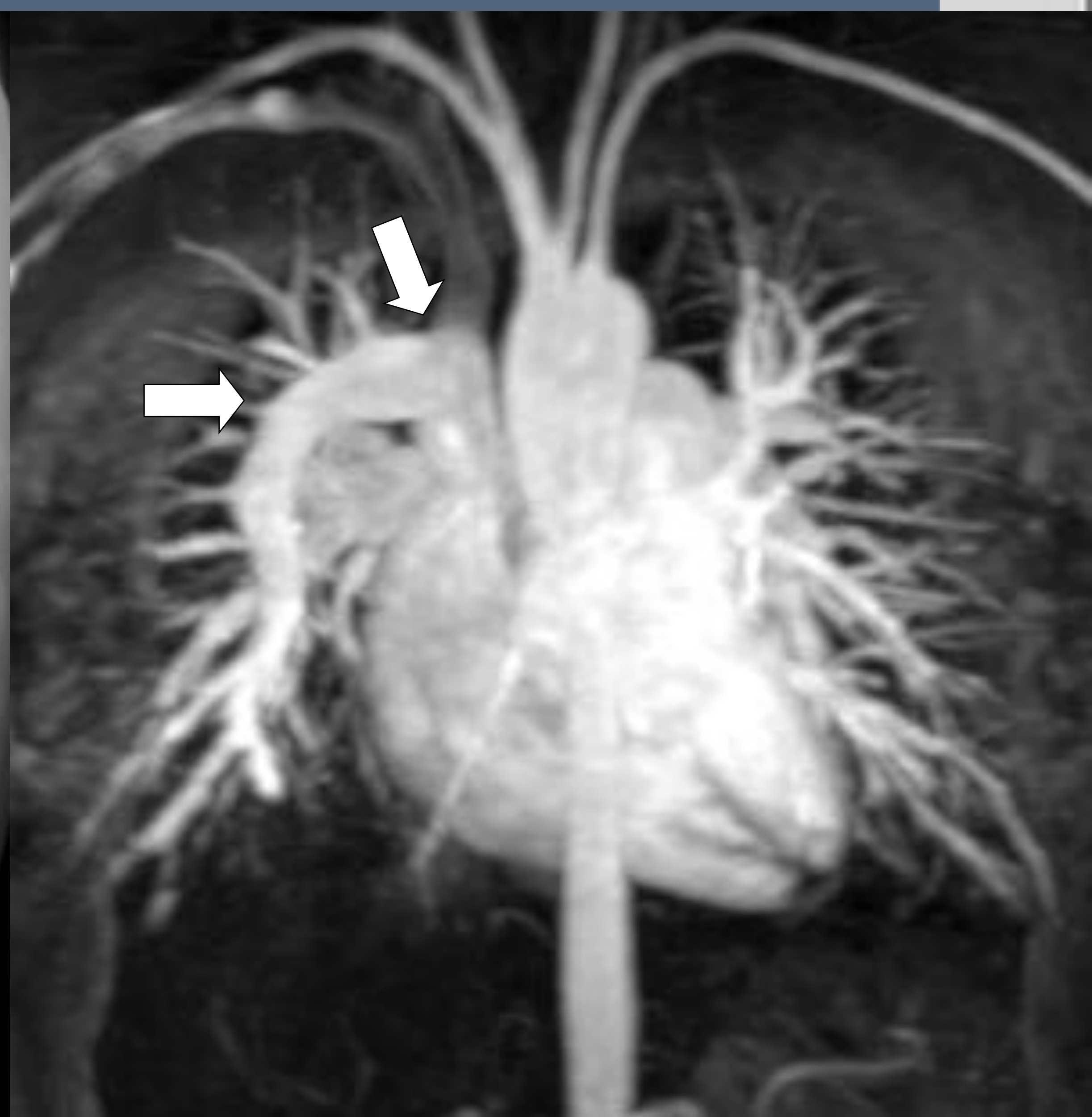
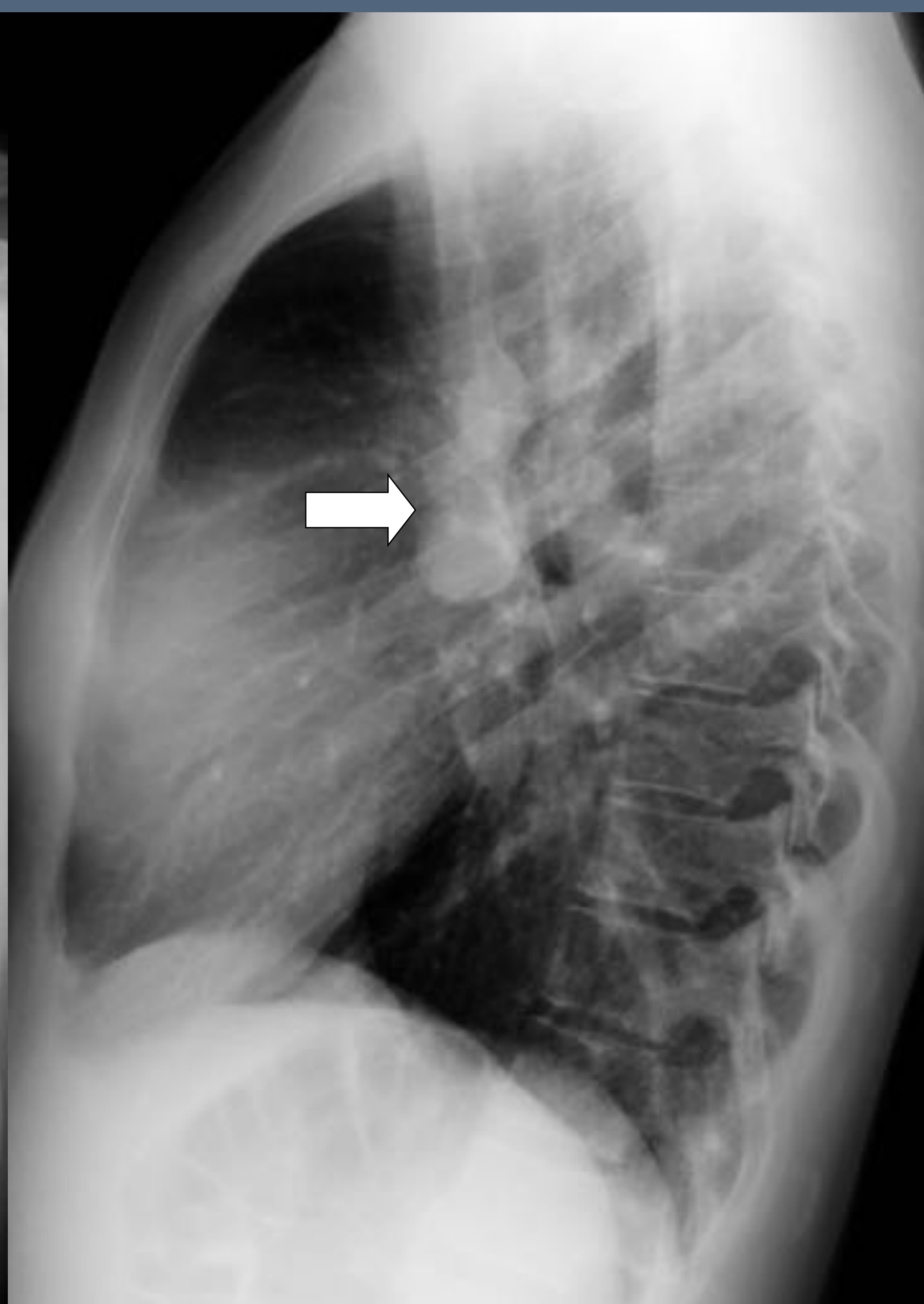
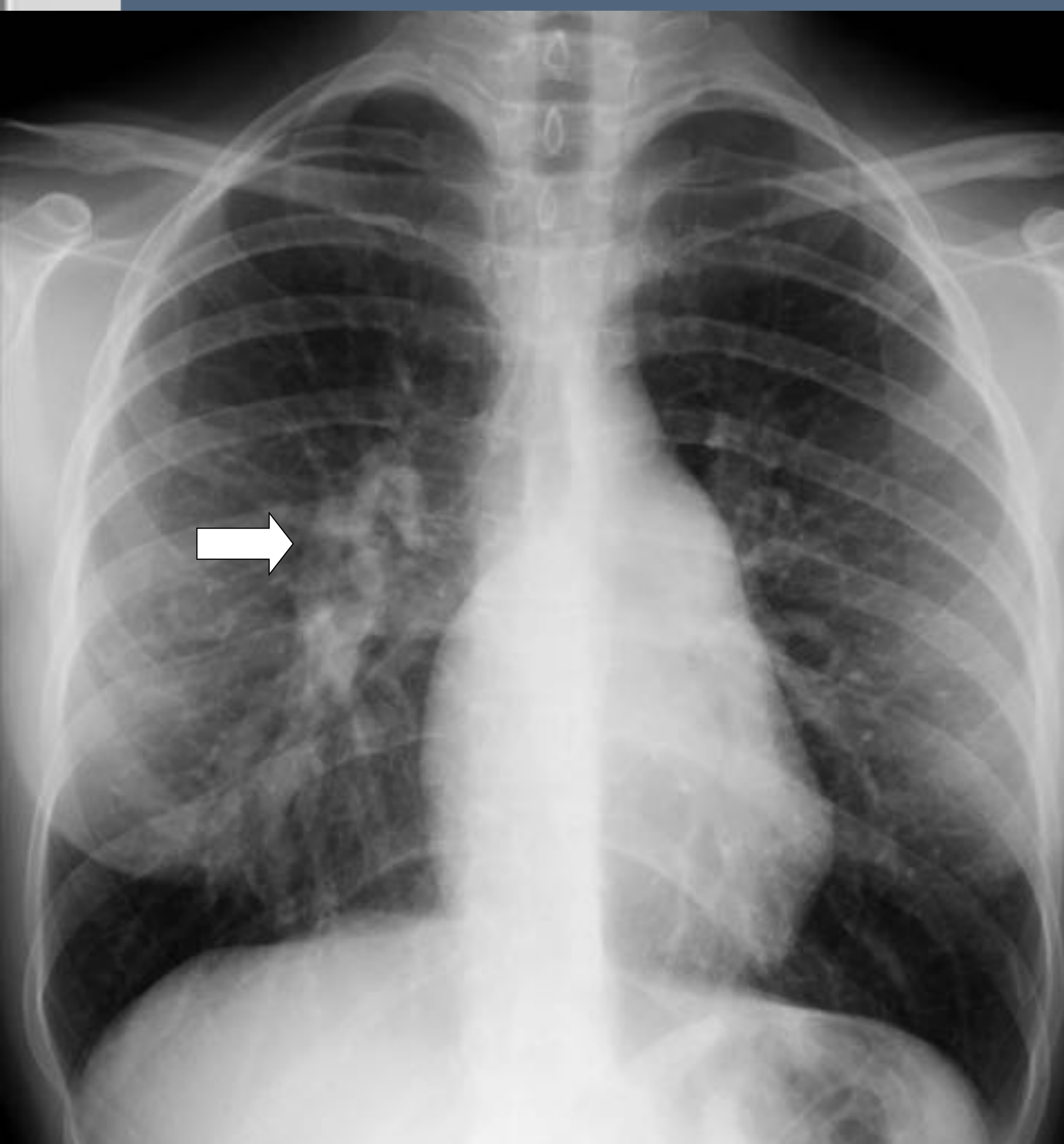
▶ Los métodos diagnósticos de elección son la RM y la TC.



Esquema de DVPAP que muestra el drenaje de VP a vena cava superior y la presencia de CIA (el tipo seno venoso es la más frecuente).

▶ En el DPVPAP a vena cava superior, el cirujano precisa conocer:

1. La distancia de la vena pulmonar más alta a la CIA seno venoso / unión atriocava superior.
2. Si existen venas pulmonares por encima de la vena ácidos.
3. Si existe foramen oval permeable (FOP) asociado.



Mujer de 29 años con aumento de vascularización pulmonar derecha en radiografías PA y lateral de tórax. En angioRM, se observa drenaje de venas pulmonares de LSD y LMD a vena cava superior alta.

ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

SÍNDROME DE LA CIMITARRA

- ▶ Es un tipo de DVPAP donde las venas pulmonares derechas desembocan en la vena cava inferior, con o sin CIA asociada.
- ▶ Se asocia a otras anomalías cardíacas (comunicación interventricular, Fallot, ductus persistente) como extracardíacas (anomalías bronquiales, pulmonares, vertebrales, renales).
- ▶ La técnica quirúrgica consiste en desviar la sangre de las venas anómalas a través de la CIA hacia la aurícula izquierda mediante parche o conexión directa.



Mujer de 33 años con disnea de moderados esfuerzos. En radiografía de tórax, se identifica una estructura tubular que se dirige al ángulo cardiofrénico derecho (figura 1, flecha). En secuencia cine T2 de RM torácica (fig. 2 y 3) se identifica aurícula derecha moderadamente dilatada y drenaje venoso pulmonar anómalo de una única y gran vena pulmonar derecha en la desembocadura de la vena cava inferior a la aurícula derecha, por debajo de la válvula de Eustaquio, inmediatamente craneal al diafragma. En la cirugía, se procedió a la desinserción de la vena pulmonar de la cava inferior, para anastomosarla a la pared de la aurícula izquierda sin incidencias.

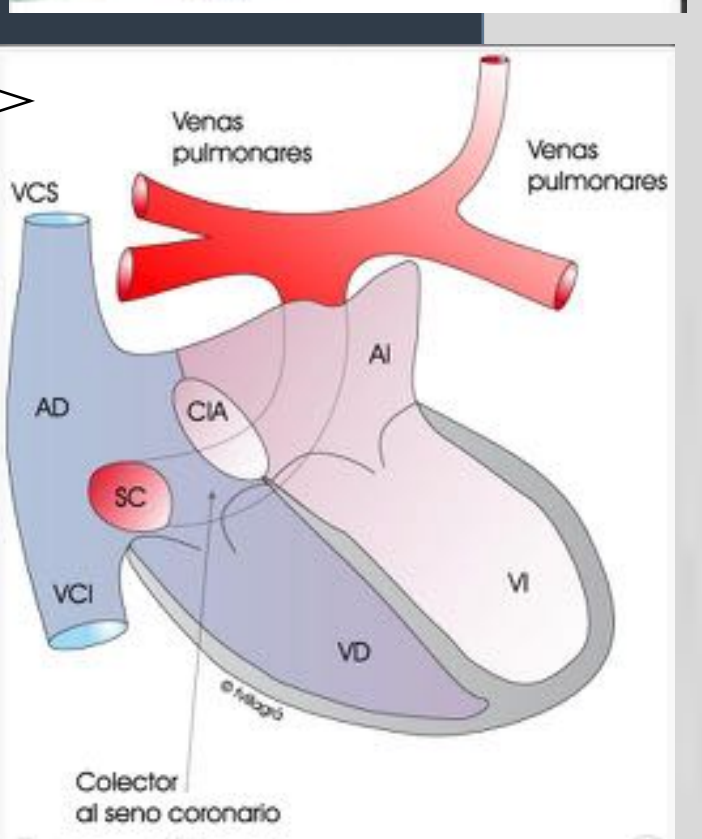
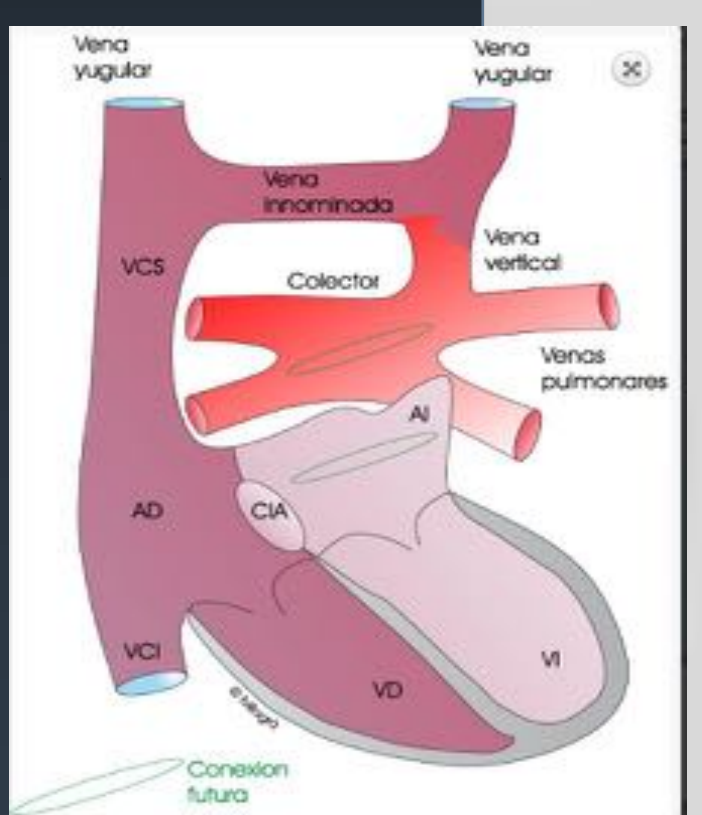
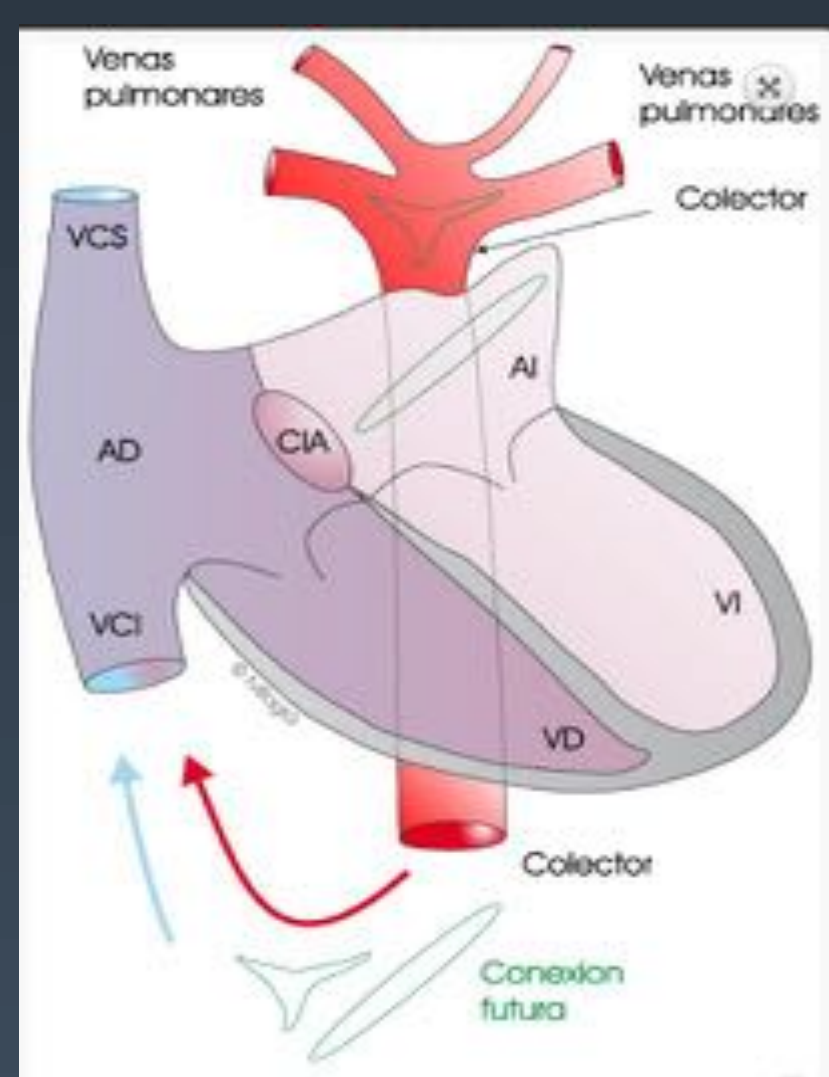
ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

DRENAJE PULMONAR ANÓMALO TOTAL (DVPAT)

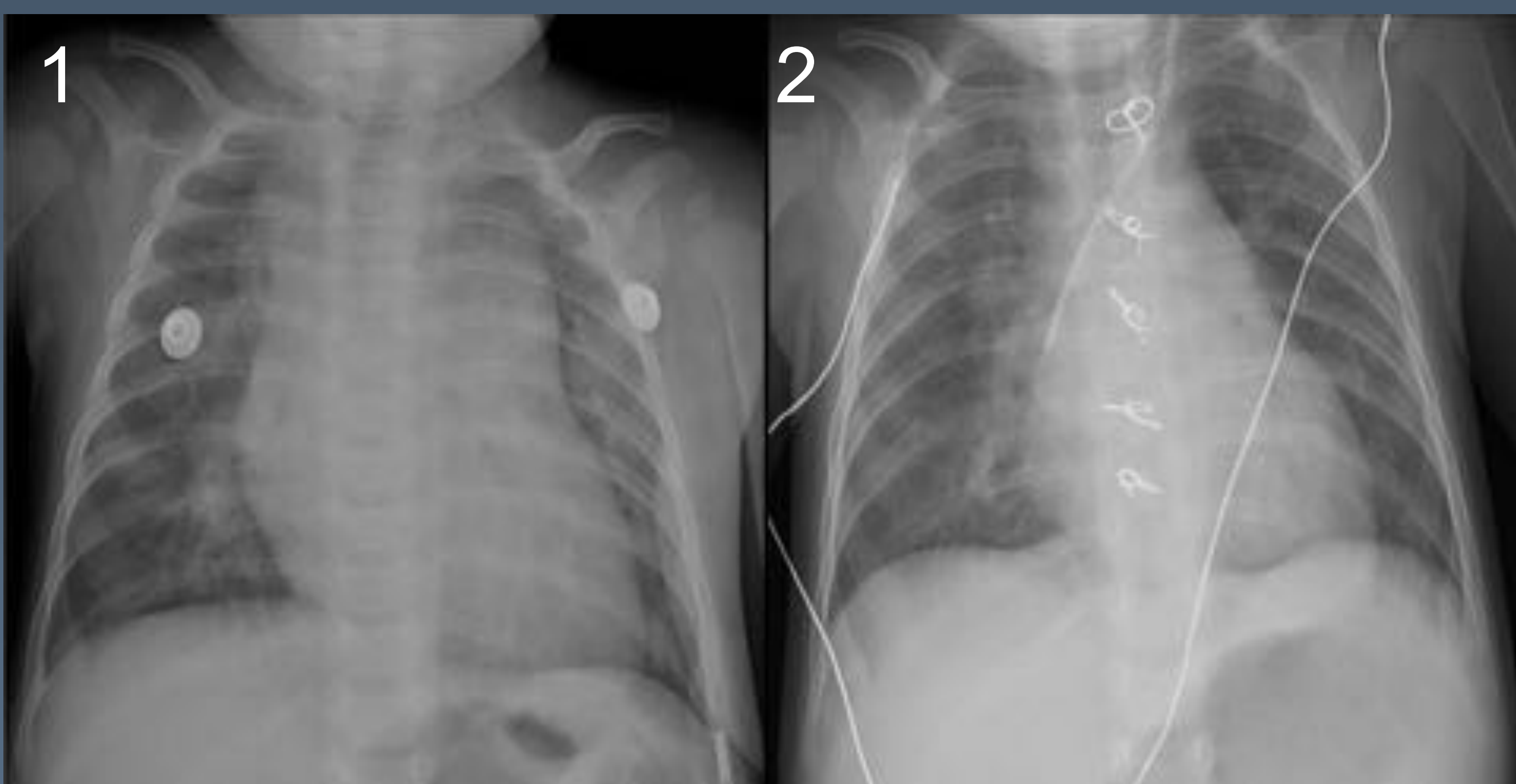
- ✓ Es una CC poco frecuente (1-3%) caracterizada por la ausencia de conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda del corazón.
- ✓ La mayoría se caracterizan por la existencia de un colector o saco venoso pulmonar retropericárdico, en el que confluyen las venas pulmonares de ambos pulmones y que drena a través de otra vena denominada “vena vertical” en una vena sistémica tributaria de la aurícula derecha. Siempre se encuentra asociado a foramen oval permeable o CIA.

- ✓ Existen 4 tipos :

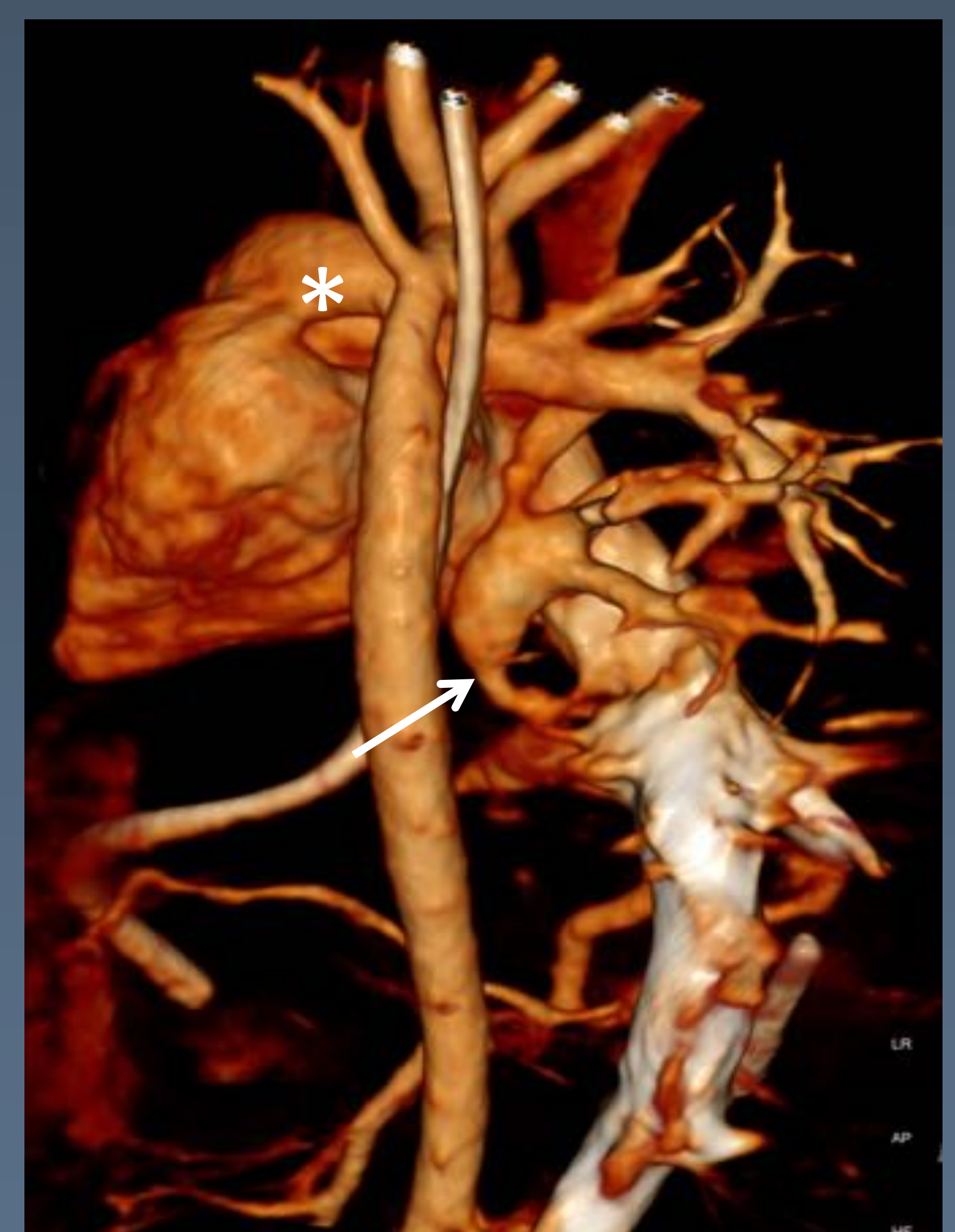
- Supracardíaco (45%): drenaje a vena braquiocefálica, VCS o vena álgigos.
- Cardíaco (25%): drenaje a AD o seno coronario
- Infracardíaco (25%) : drenaje a VCI, vena porta, venas suprahepáticas o ductus venoso.
- Mixto (5%)



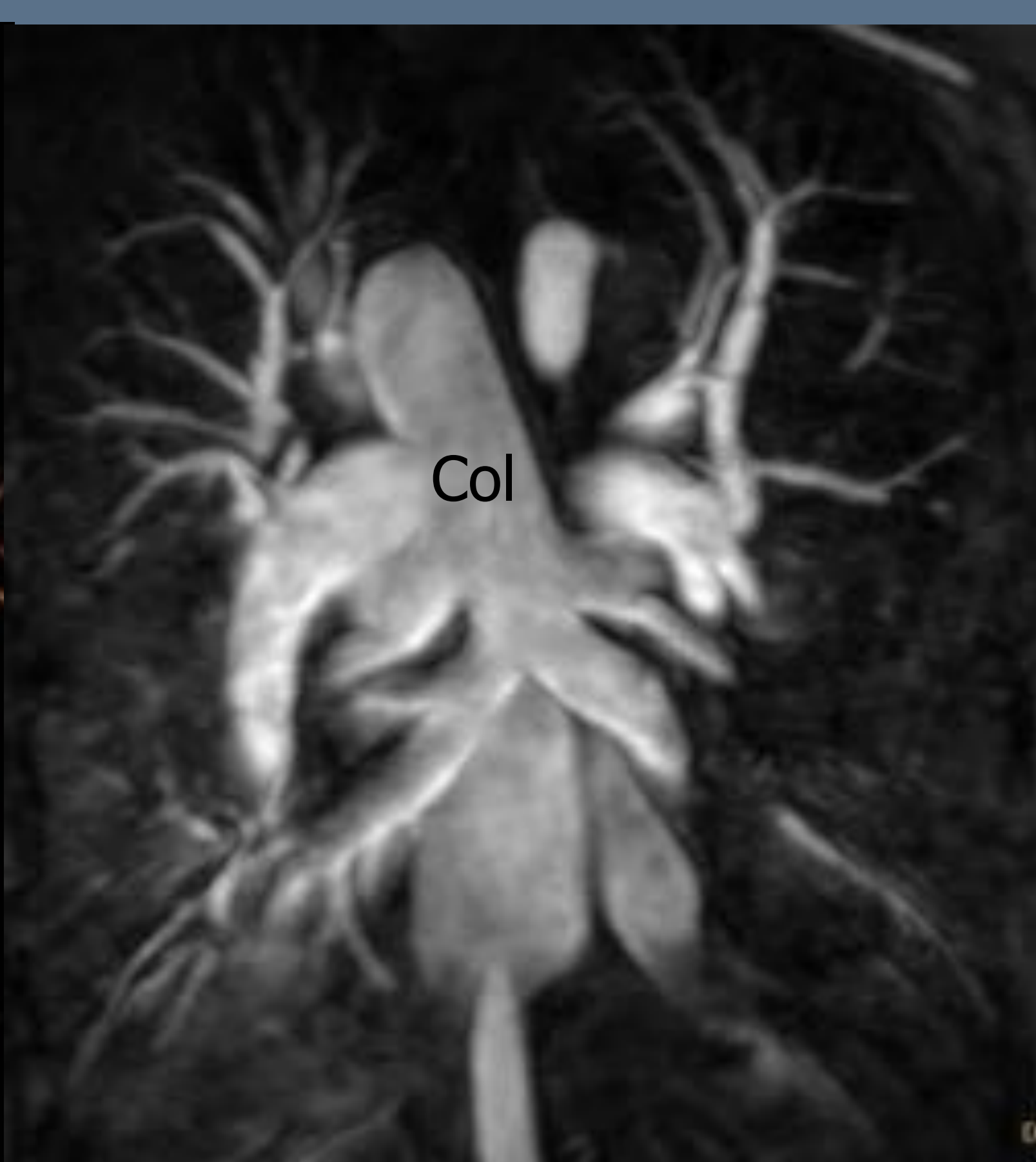
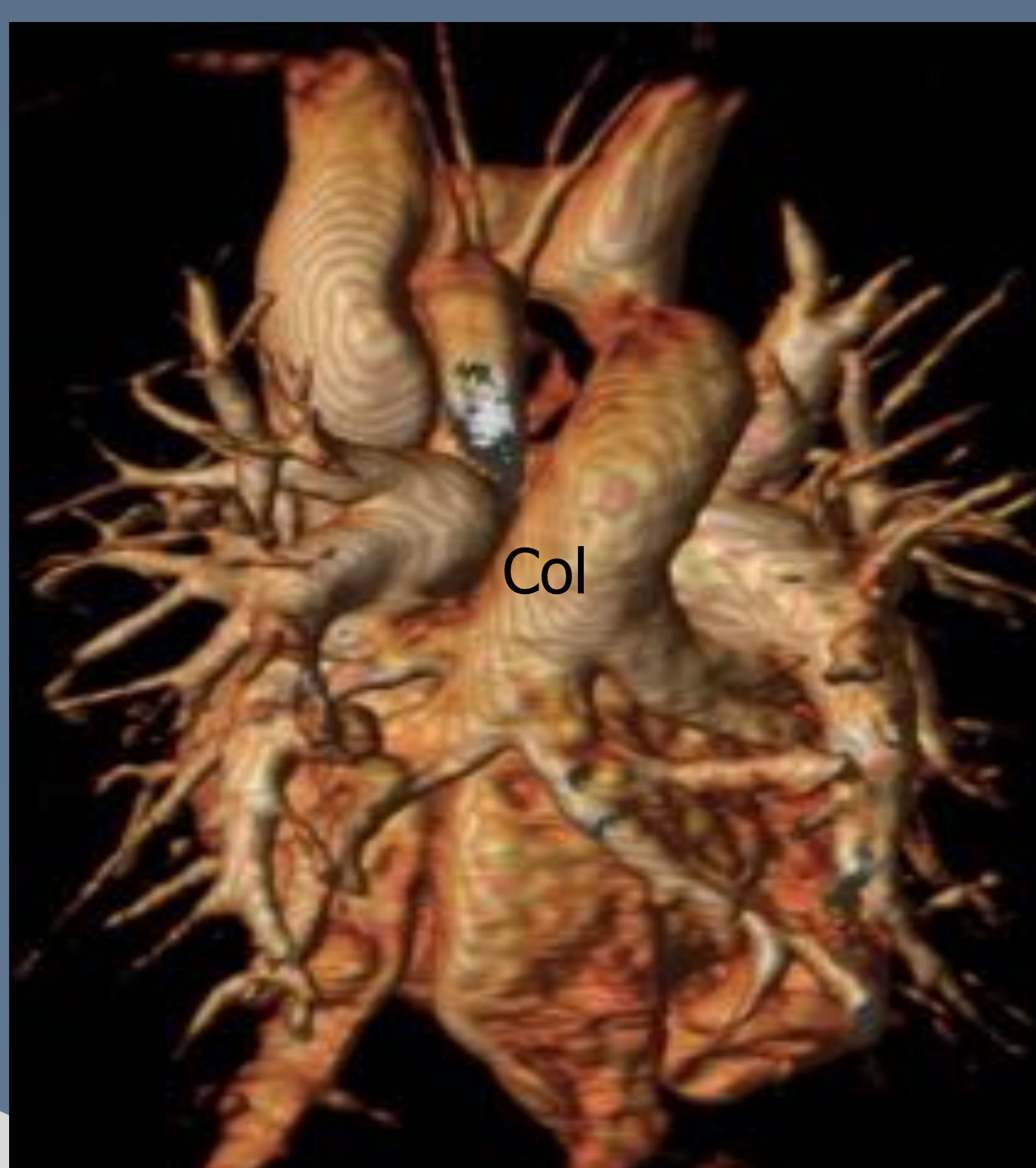
- ✓ El tratamiento consiste en reestablecer el drenaje a AI y corregir la comunicación con parche pericárdico, por vía intracardíaca (AD) o extracardíaca.



Paciente con DVPAT en la segunda semana de vida con cardiomegalia y plétora importantes al comenzar a disminuir las resistencias vasculares pulmonares (figura 1). La radiografía postoperatoria muestra desaparición de la cardiomegalia y mejoría del patrón de hiperflujo pulmonar.



AngioTC Visión posterior. Neonato con drenaje venoso pulmonar anómalo total derecho infracardíaco y estenótico (flecha). Atresia de arteria pulmonar izquierda (*).

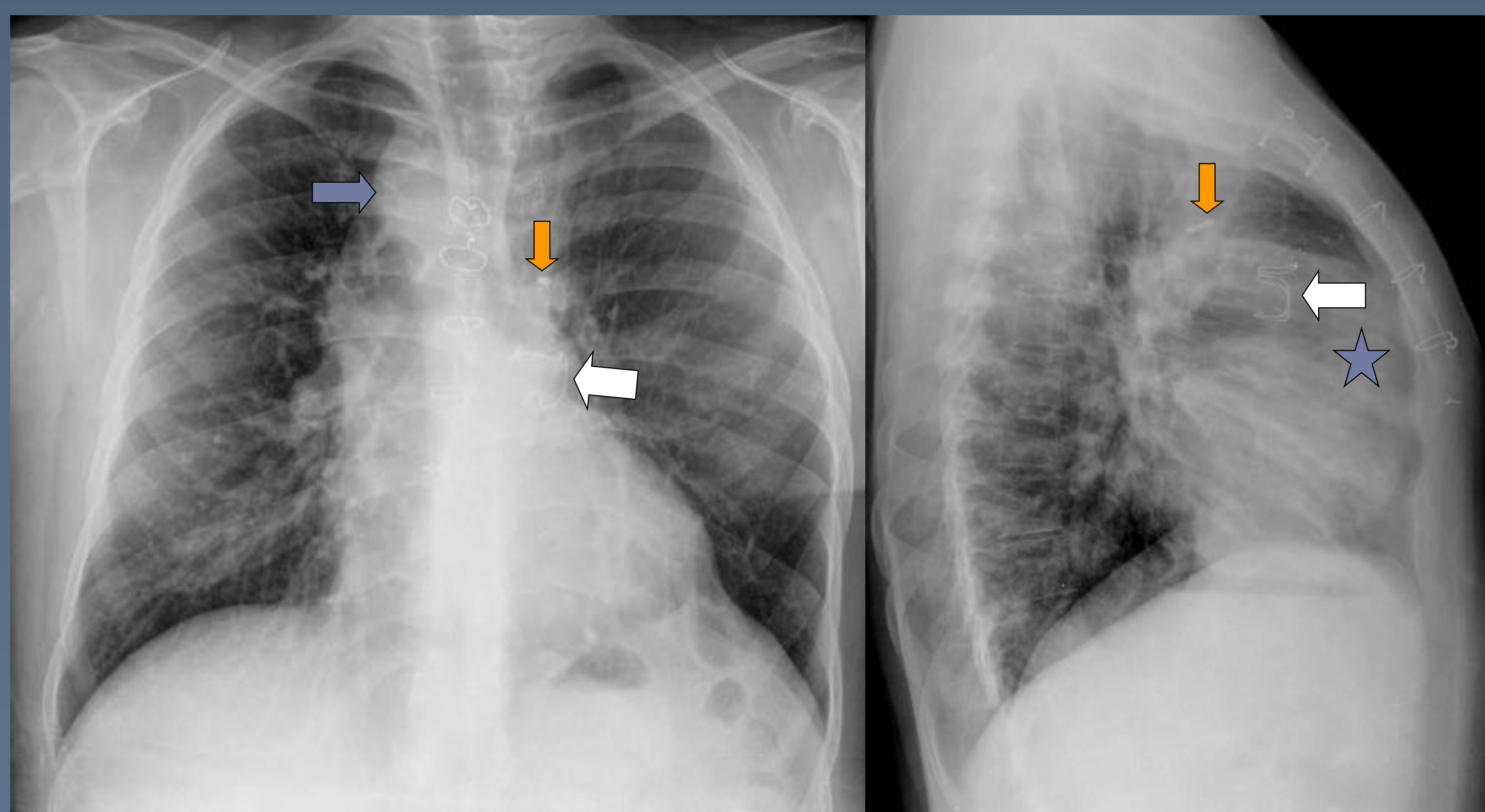
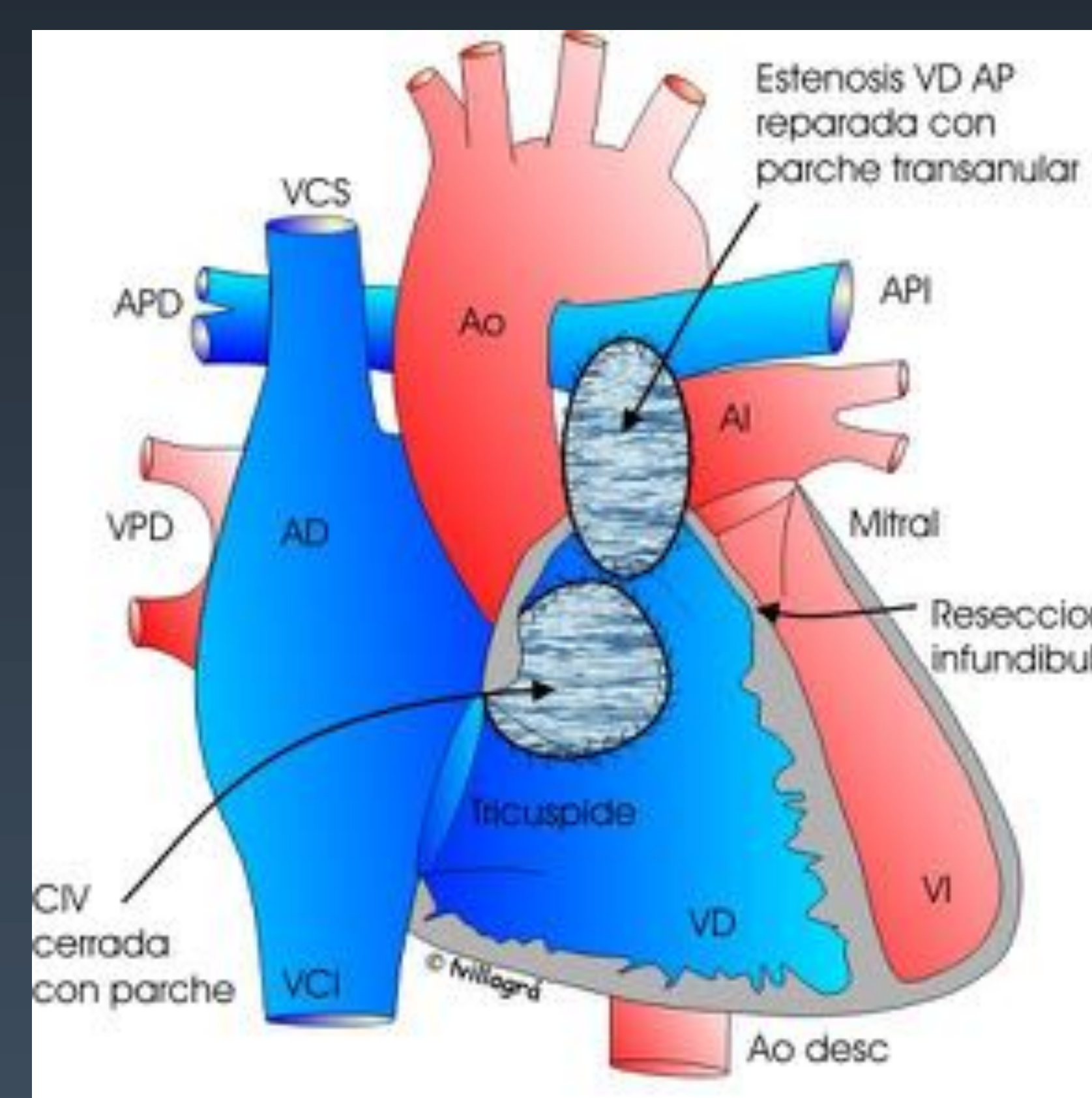
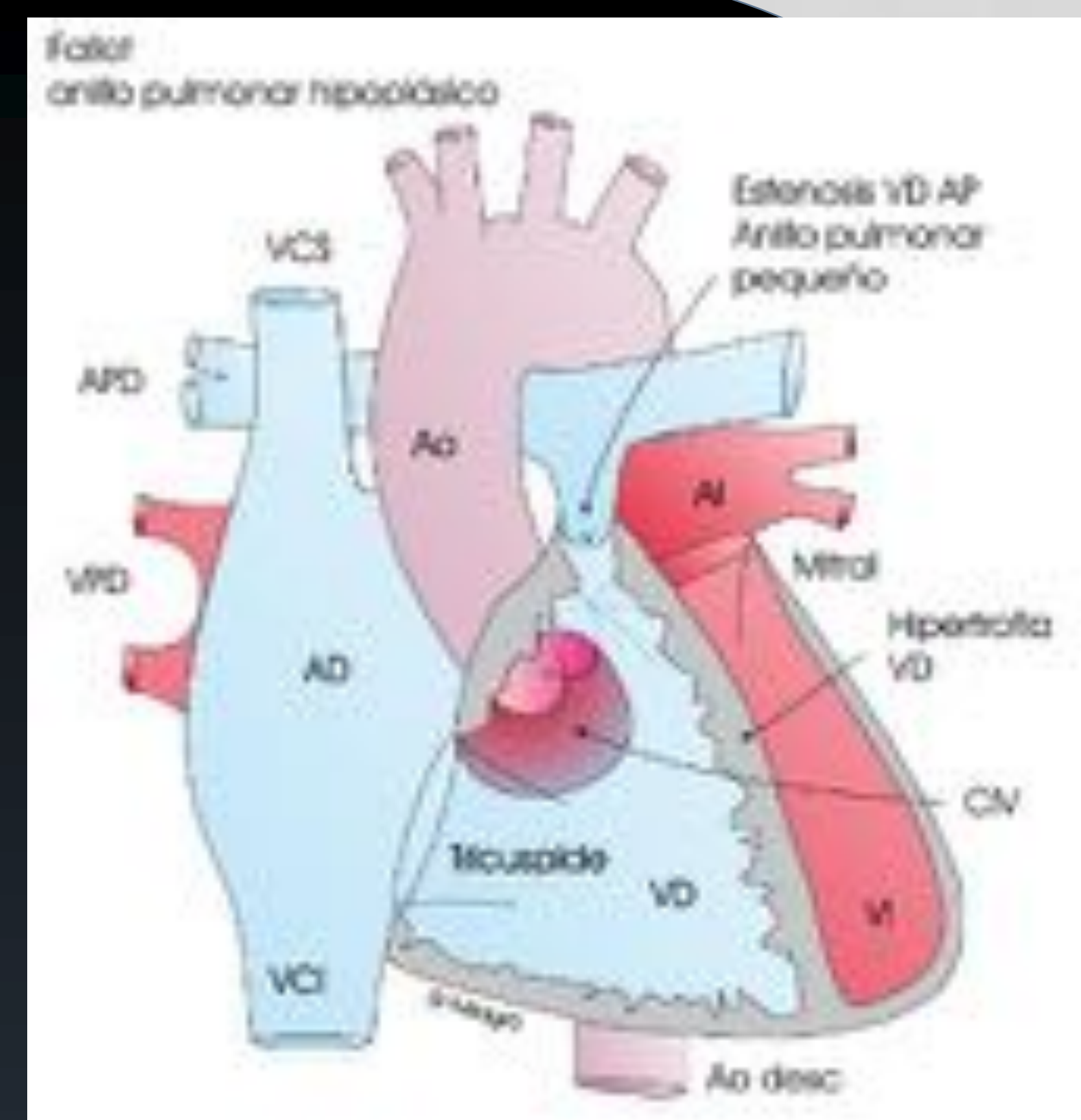


Reconstrucciones volumétricas de angioRM de mujer de 43 años con drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardíaco a vena cava superior. Se observa el colector venoso retrocardíaco (Col) y la llegada de las cuatro venas pulmonares.

LESIONES DE CORAZÓN DERECHO

SITUACIÓN FALLOT

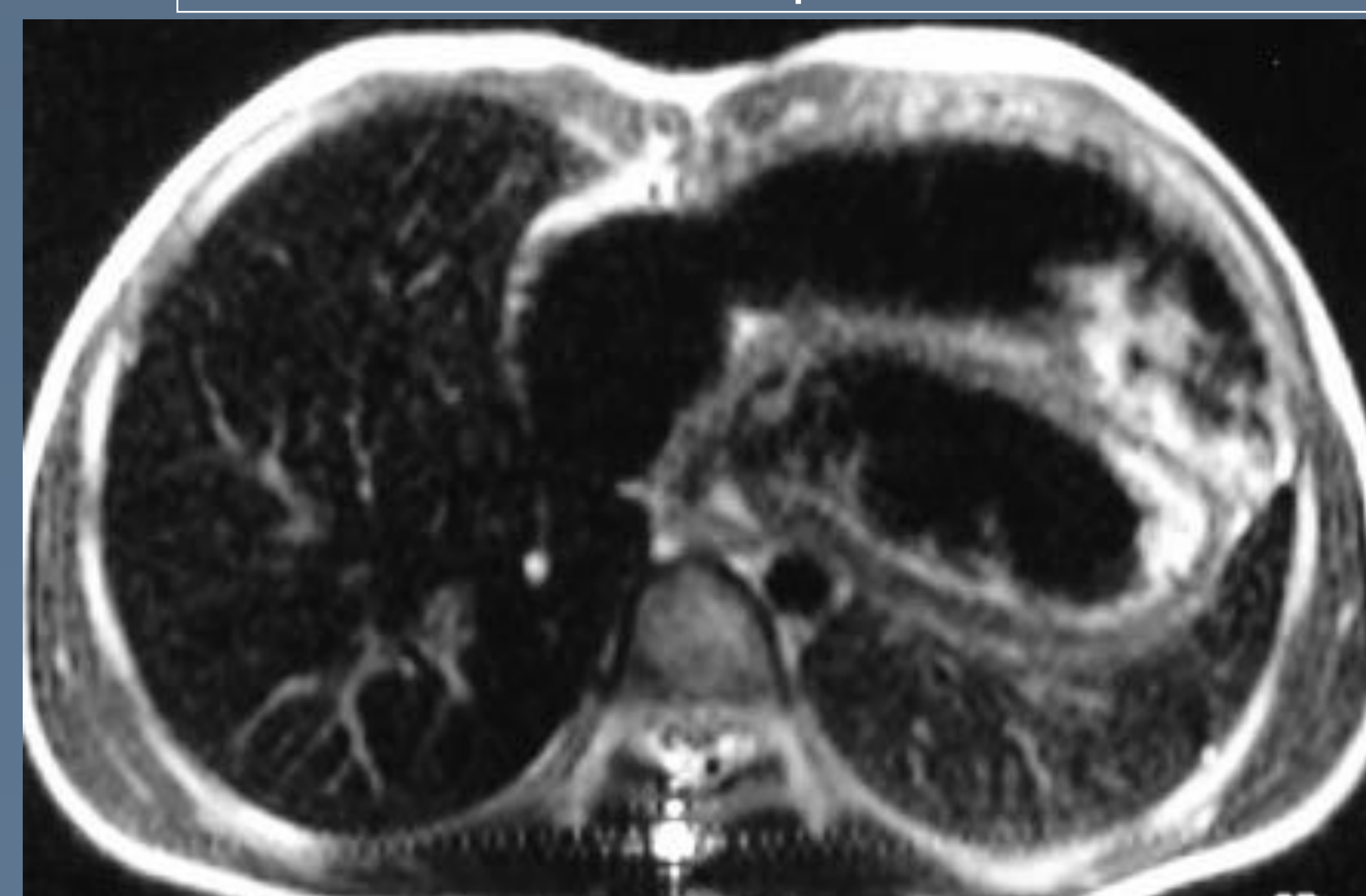
- ✓ Es la CC cianótica más frecuente y supone casi el 10% de todas las formas de cardiopatía congénita.
- ✓ Asocia CIV significativa y obstrucción a la salida del ventrículo derecho (VD). Un 10% asocian CIA. La historia natural es una supervivencia a 10 años inferior al 50%.
- ✓ Clínica: cianosis progresiva y crisis hipóxicas más frecuentes a partir del 2º mes de vida.
- ✓ Espectro clínico variable según la morfología de la estenosis pulmonar (supravalvular, valvular, subvalvular o mixta) y a la existencia de flujo pulmonar alternativo (ductus, colaterales aortopulmonares).
- ✓ El tratamiento es la cirugía reparadora: cierre de CIV y ampliación del tracto de salida del VD (ATSVD).
 - Indicada en cualquier edad, incluso neonatal, si hay síntomas: SaO₂ mantenida en reposo < de 80-85% o puntual < de 65%.
 - De forma electiva entre 3º y 9º mes de vida.



Varón de 26 años con corrección de situación Fallot. En radiografía PA y lateral de tórax, se observa arco aórtico derecho (flecha azul), cierre ductal con clip (flecha naranja). Se identifica una prótesis biológica en posición pulmonar (flecha blanca) con cardiomegalia a expensas de VD por estenosis de la vía de salida. Además existe disminución de la vascularización del pulmón izquierdo por hipoplasia de arteria pulmonar izquierda.



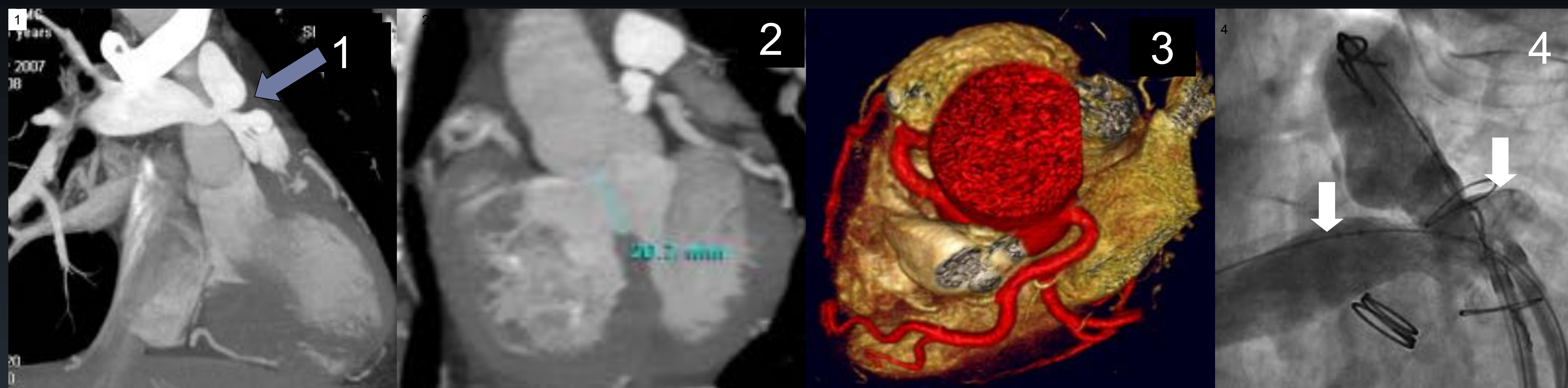
RM cardíaca con shunt intracardíaco en paciente con situación Fallot corregida en la infancia. Se observa jet de aceleración de flujo en la CIV por dehiscencia de parche de cierre del defecto septal interventricular.



RM cardíaca con crecimiento de cavidades derechas en paciente con situación Fallot corregida en la infancia.

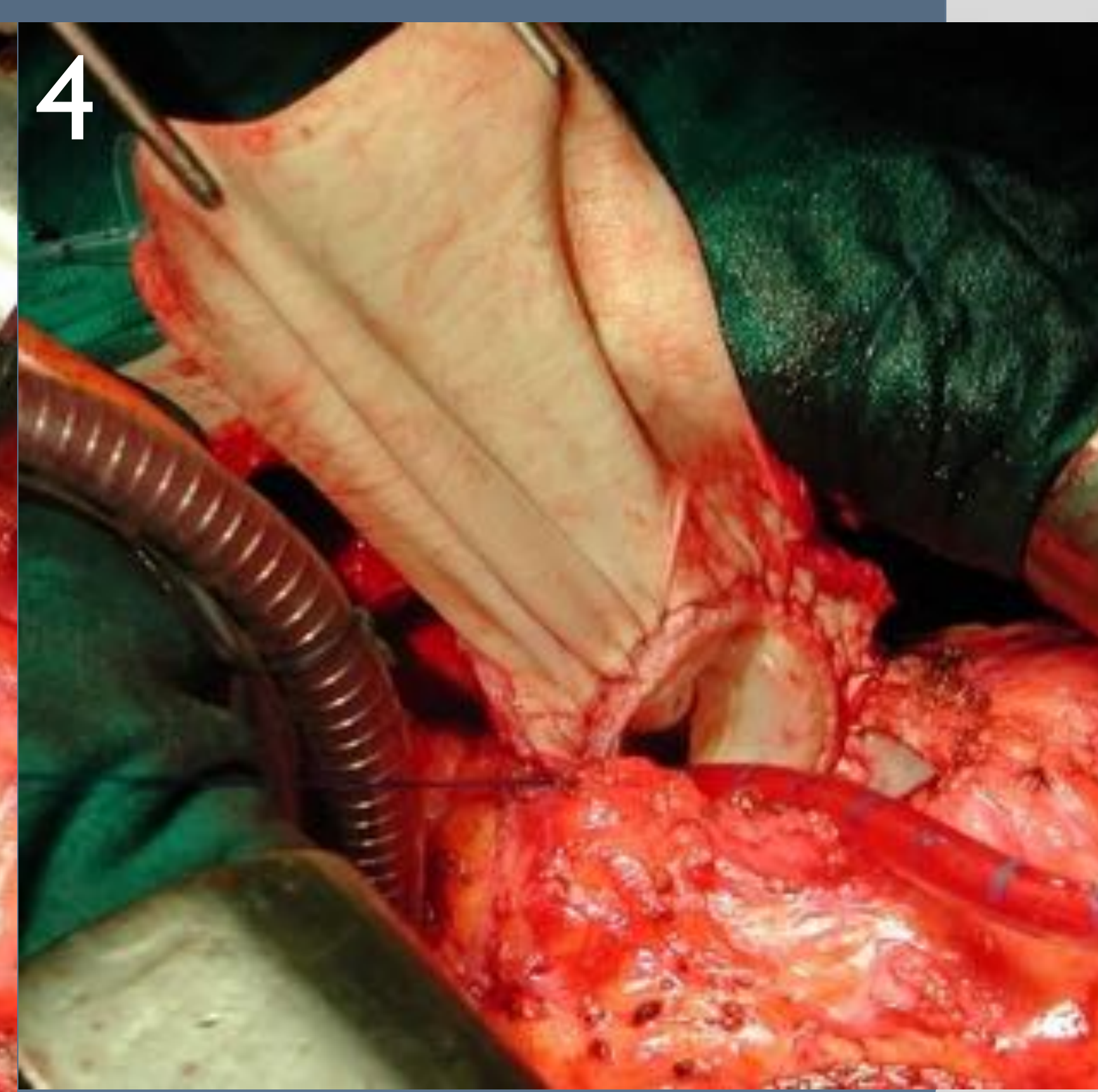
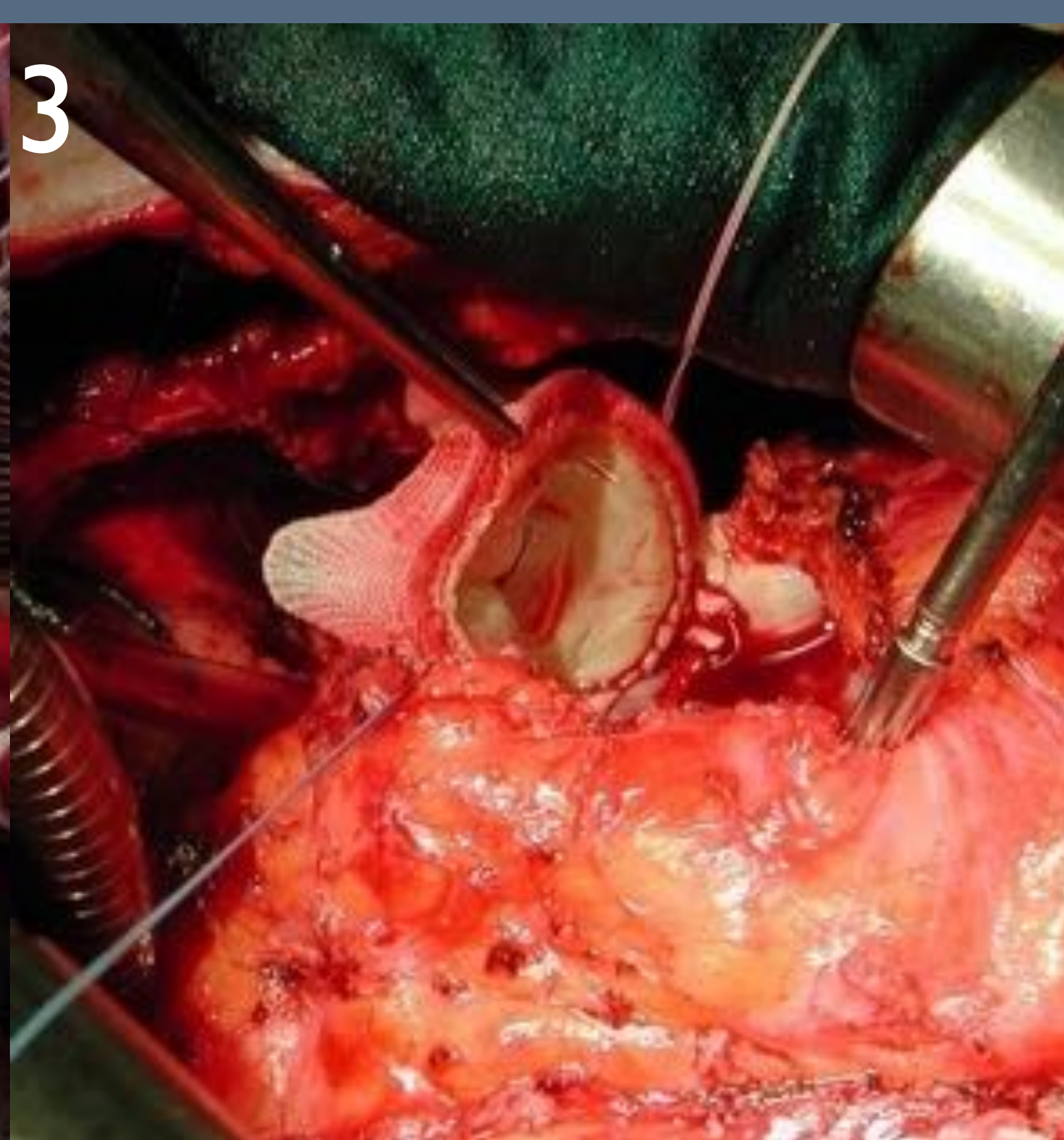
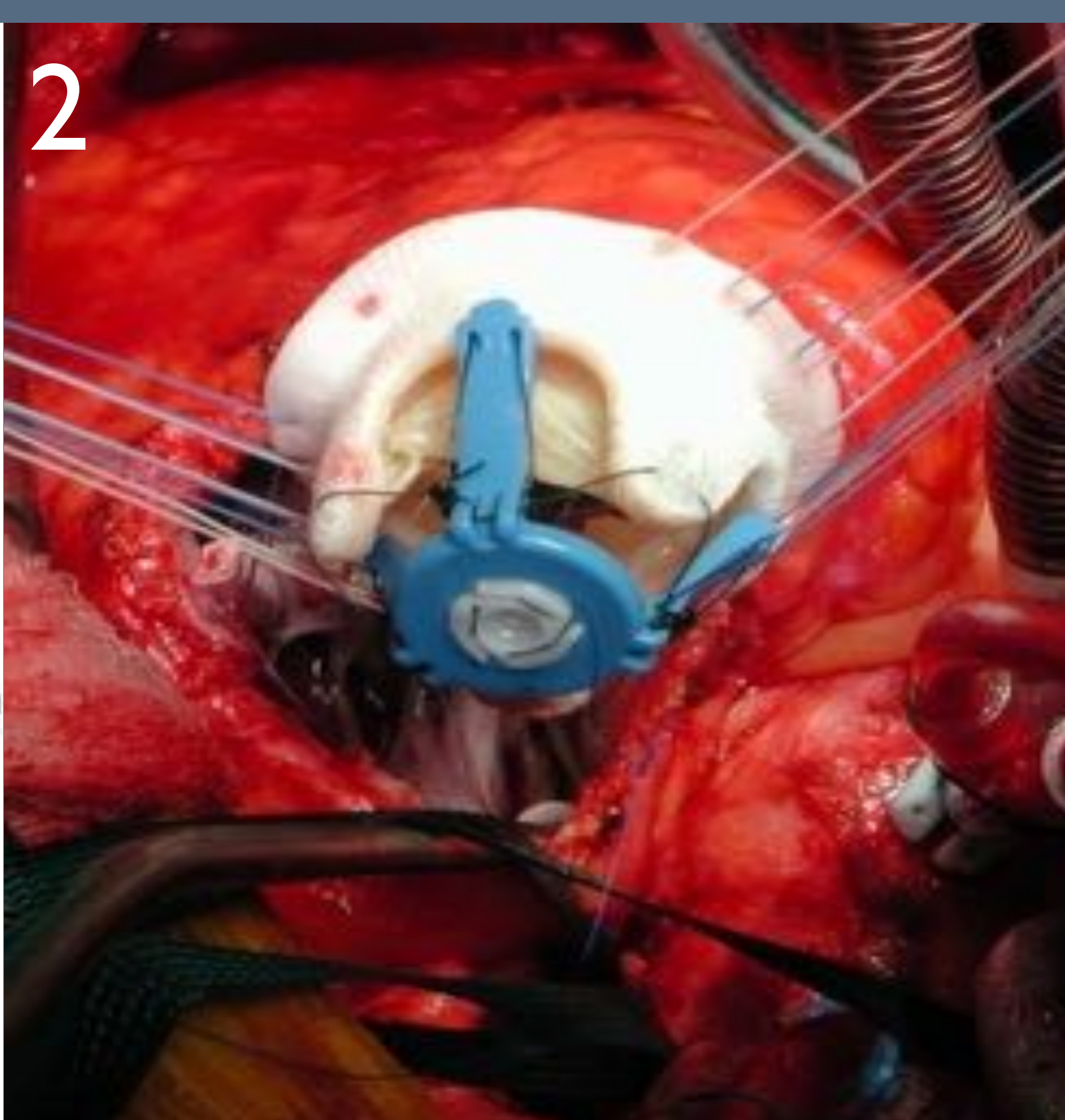
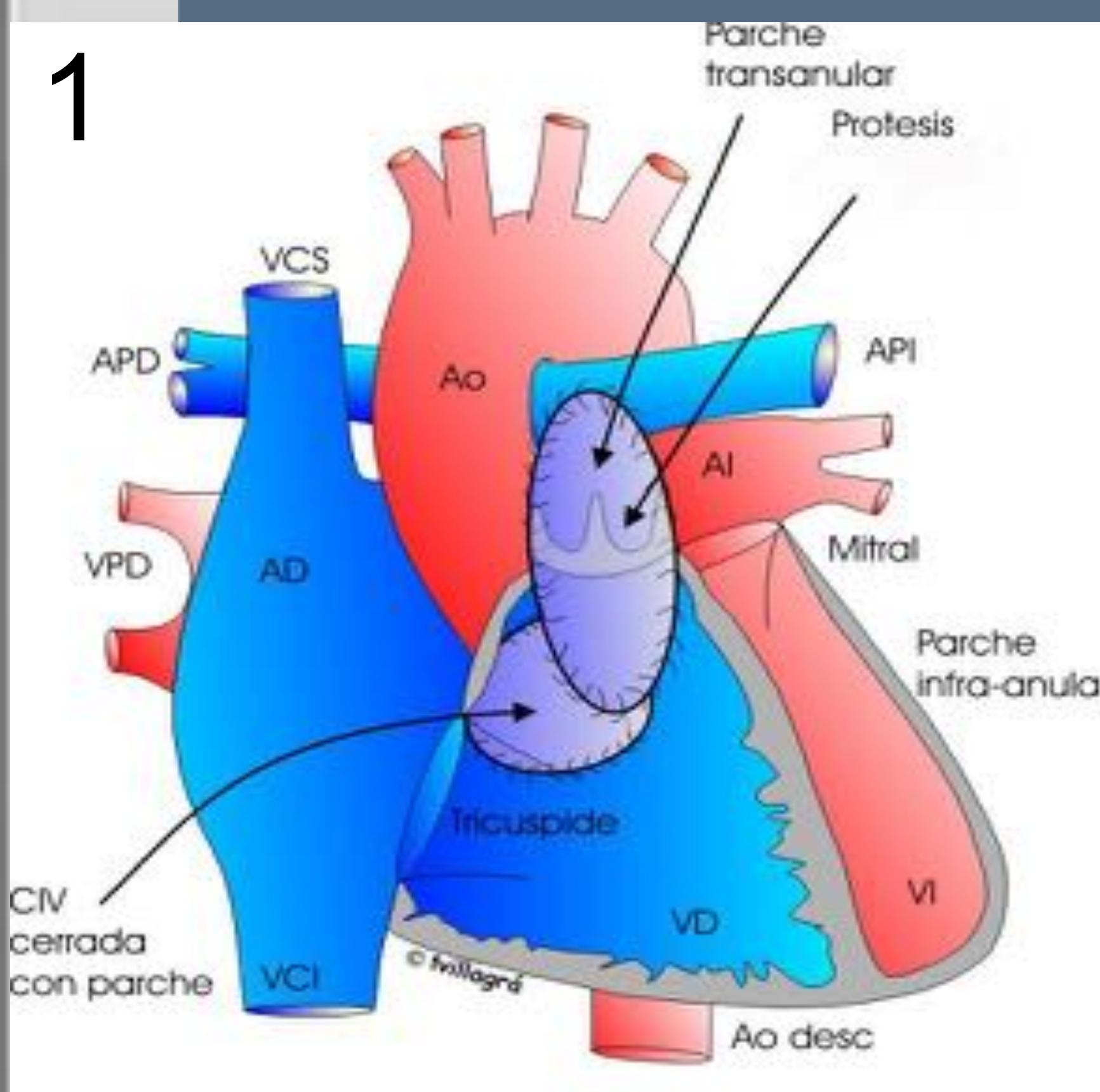
LESIONES DE CORAZÓN DERECHO

SITUACIÓN FALLOT



Varón de 43 años con Fallot extremo no reparado con grado funcional III-IV y hematocrito 87%. En TC cardíaco, se observa la hipoplasia del tracto de salida del VD, hipoplasia de arteria pulmonar y ramas (fig. 1). En la figura 2, se observa CIV subaórtica de 20,7 mm y no mostraba anomalías coronarias (fig. 3). Se realizó reparación transanular con bioprótesis y colocación de "Kissing stents" en arterias pulmonares derecha e izquierda (fig. 4). El paciente está en seguimiento y el grado funcional actual es I-II.

- ✓ Buena evolución postquirúrgica del Fallot y más del 85% alcanzan la vida adulta casi asintomáticos.
- ✓ La causa más frecuente de reintervención es la insuficiencia pulmonar severa como secuela de la ATSVD en la infancia.
- ✓ Casi un 25% necesitan reintervención en un seguimiento medio de 20 años después de la reparación.
- ✓ El implante de prótesis pulmonar es la cirugía más frecuente.
- ✓ El momento idóneo de esta cirugía está por definir, con tendencia global a una mayor precocidad, antes de que aparezca disfunción del VD.
- ✓ Causa de fallecimiento más frecuente: muerte súbita por arritmia ventricular, por lo que precisan desfibrilador automático implantable (DAI) en algunos casos.

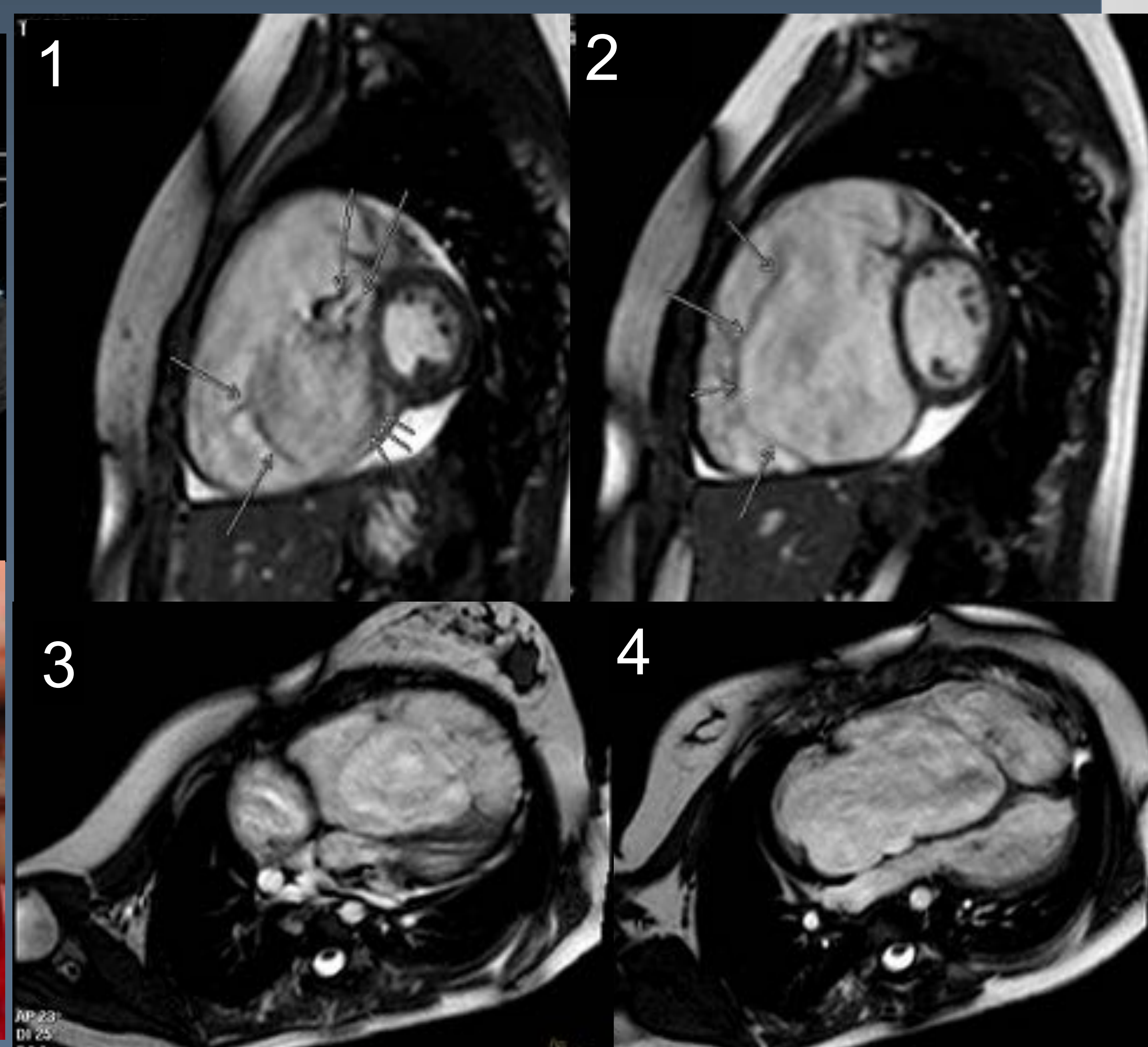
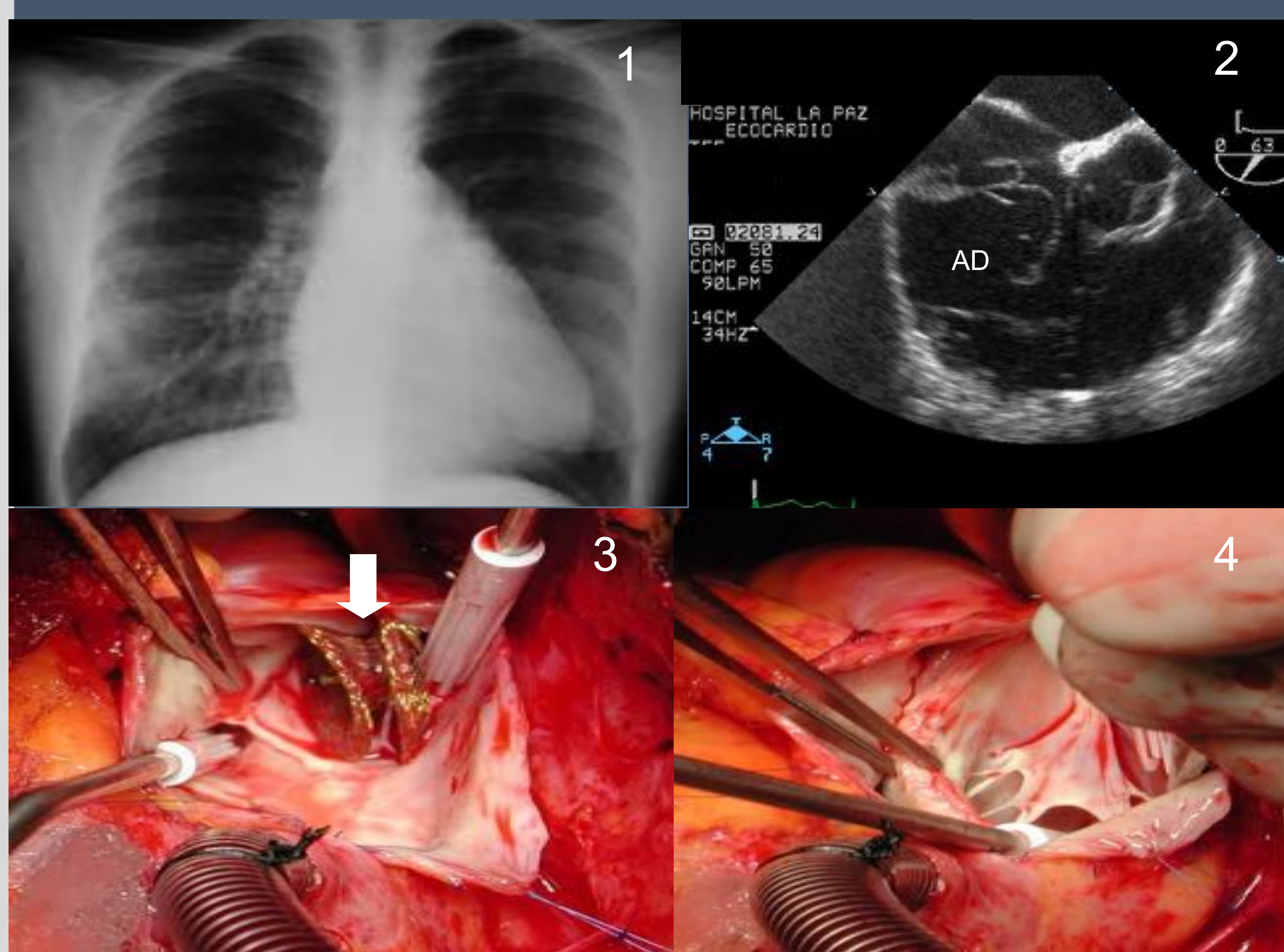
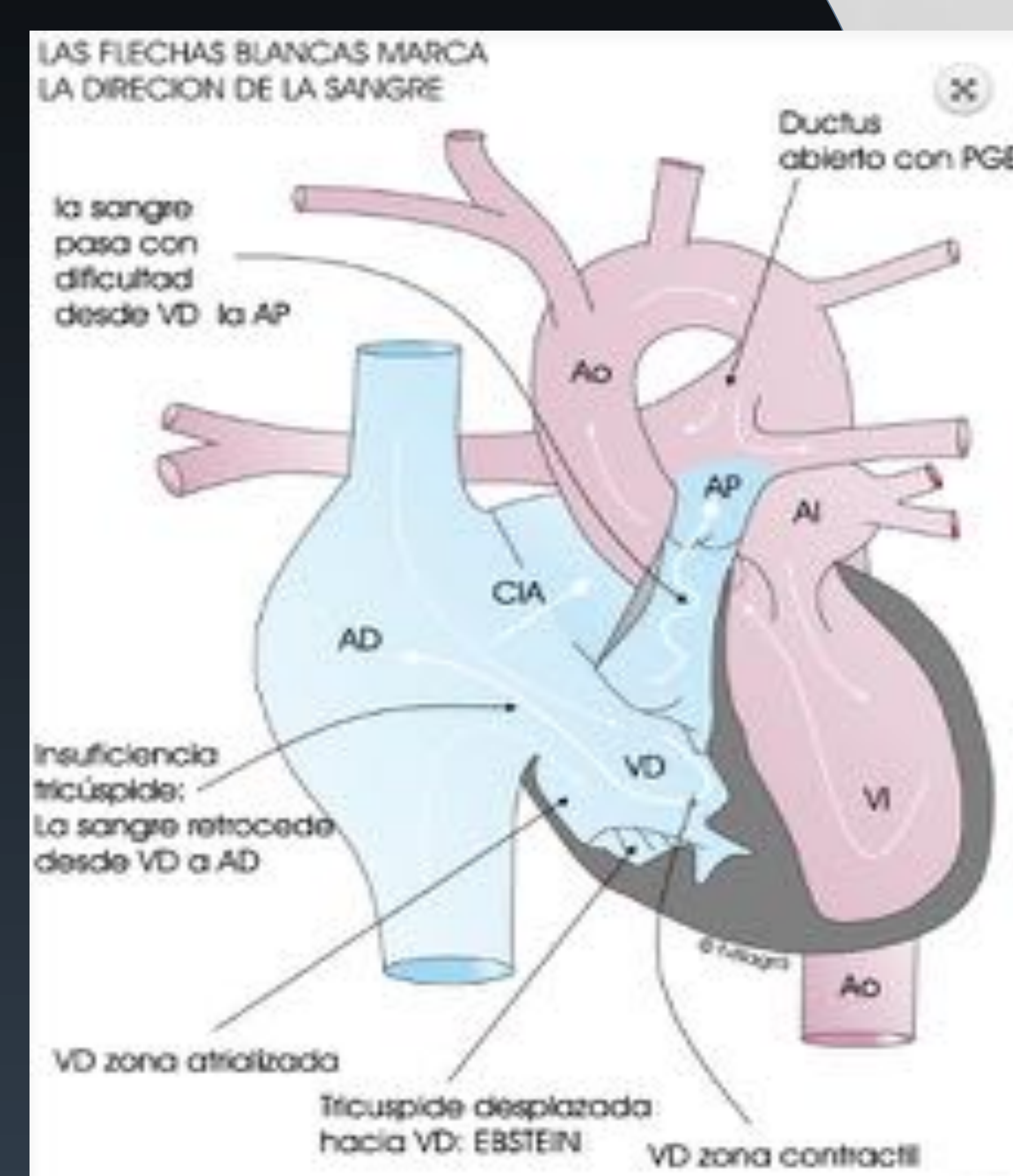


Esquema de la técnica quirúrgica en la figura 1. Fotos intraoperatorias de implante de bioprótesis pulmonar, con la técnica de Peel operation de la clínica Mayo (figuras 2, 3 y 4). Apertura longitudinal entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Se coloca la prótesis con puntos sueltos en la cara posterior apoyando en el tejido nativo del paciente, y sutura continua en la cara anterior techando la abertura entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar con parche de vena yugular bovina.

LESIONES DE CORAZÓN DERECHO

ANOMALÍA DE EBSTEIN

- ✓ Supone menos del 1% de las CC.
- ✓ Se caracteriza por la formación anómala y el desplazamiento apical de las valvas de la válvula tricúspide. La abertura de la válvula tricúspide está desplazada del anillo de la válvula hacia el ápex o el tracto de salida del ventrículo derecho (VD).
- ✓ El desplazamiento apical de la válvula tricúspide implica que el corazón derecho consta de una aurícula derecha, una porción atrializada del VD y el restante VD funcional.
- ✓ Puede asociarse además a otras malformaciones cardíacas: CIA o foramen oval (más frecuentes), estenosis o atresia pulmonar.
- ✓ El ecocardiograma es la prueba diagnóstica de elección y permite el estudio anatómico y funcional de la válvula tricúspide, AD, VD y VI y la presencia de otras malformaciones cardíacas.



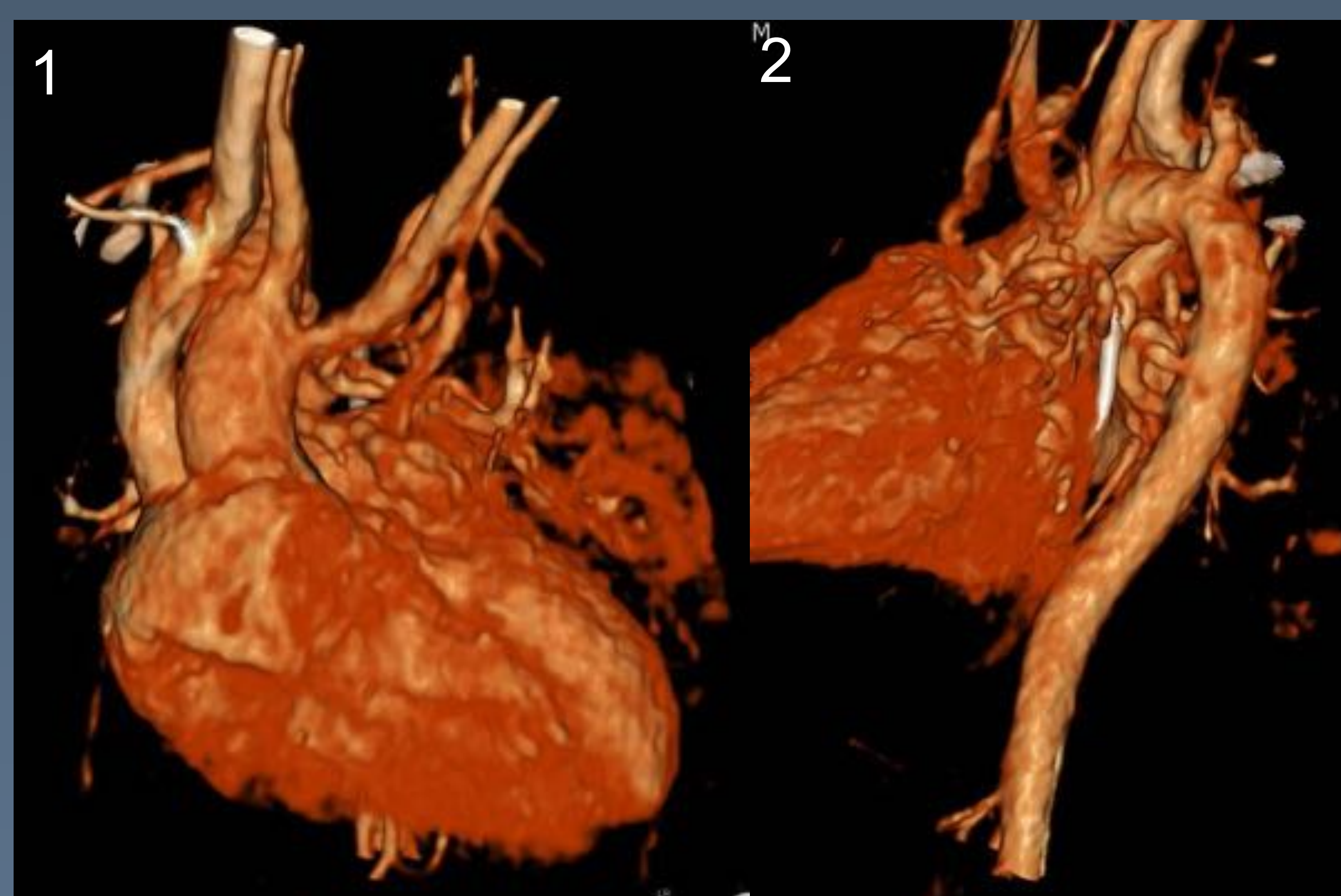
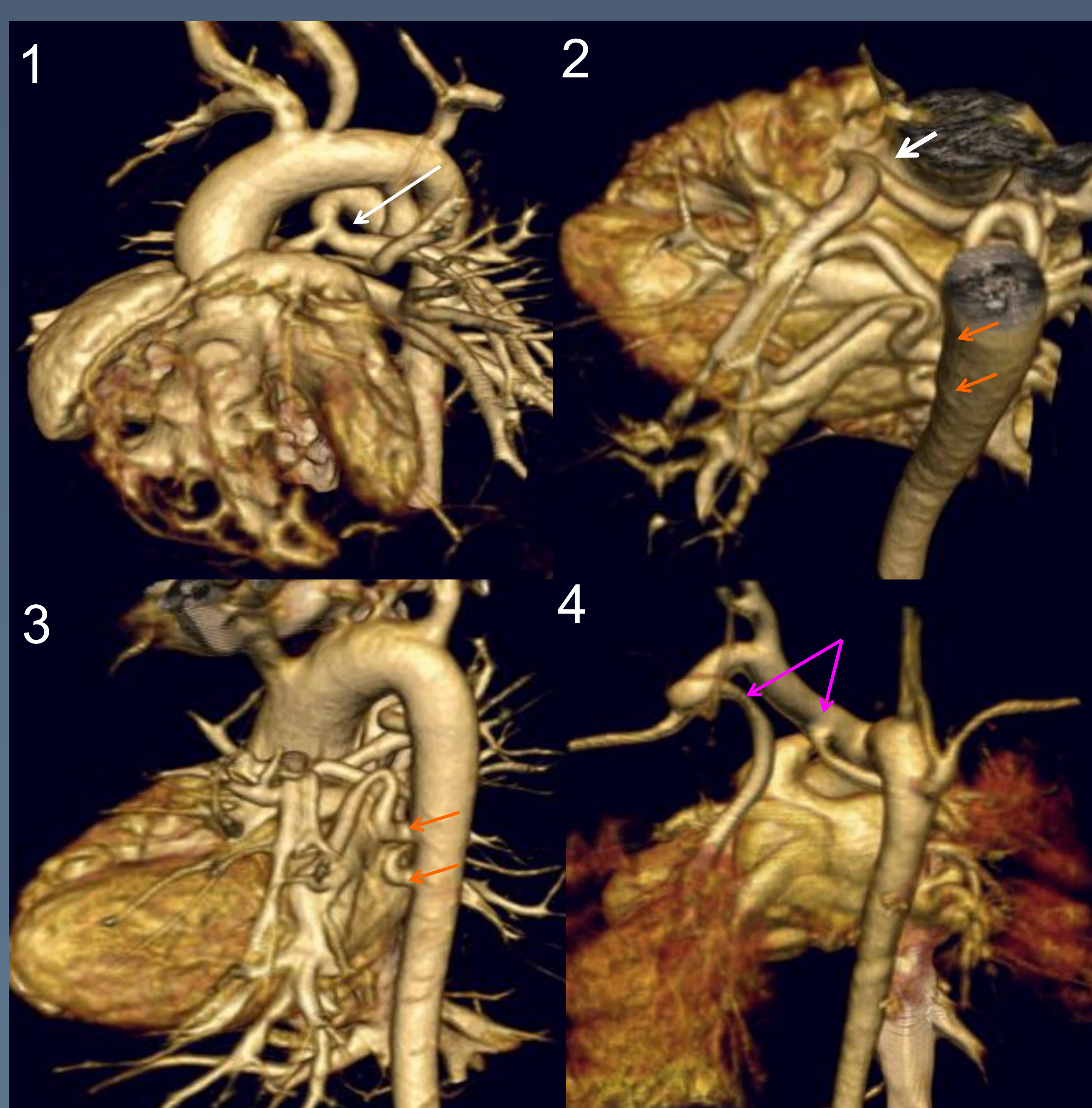
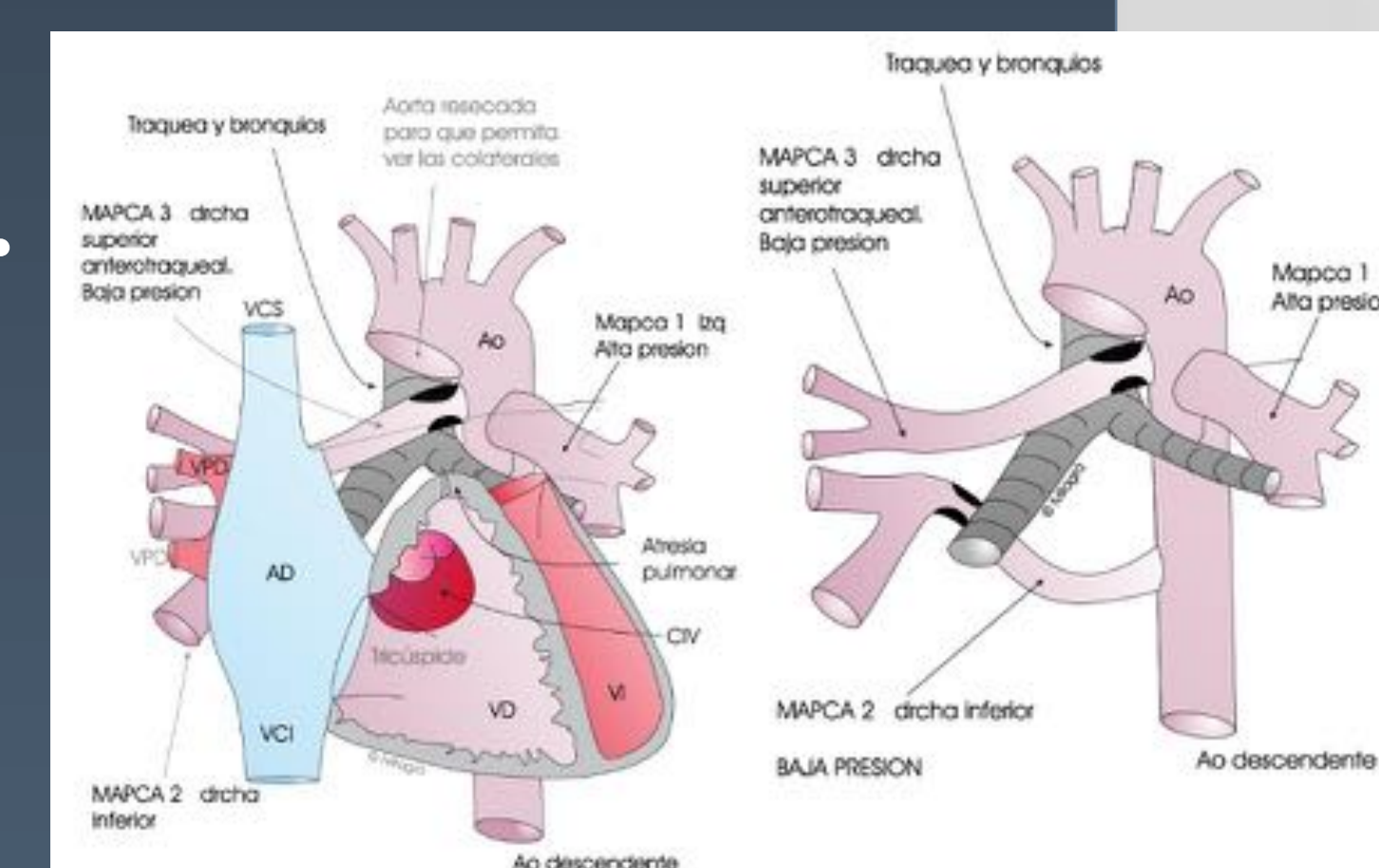
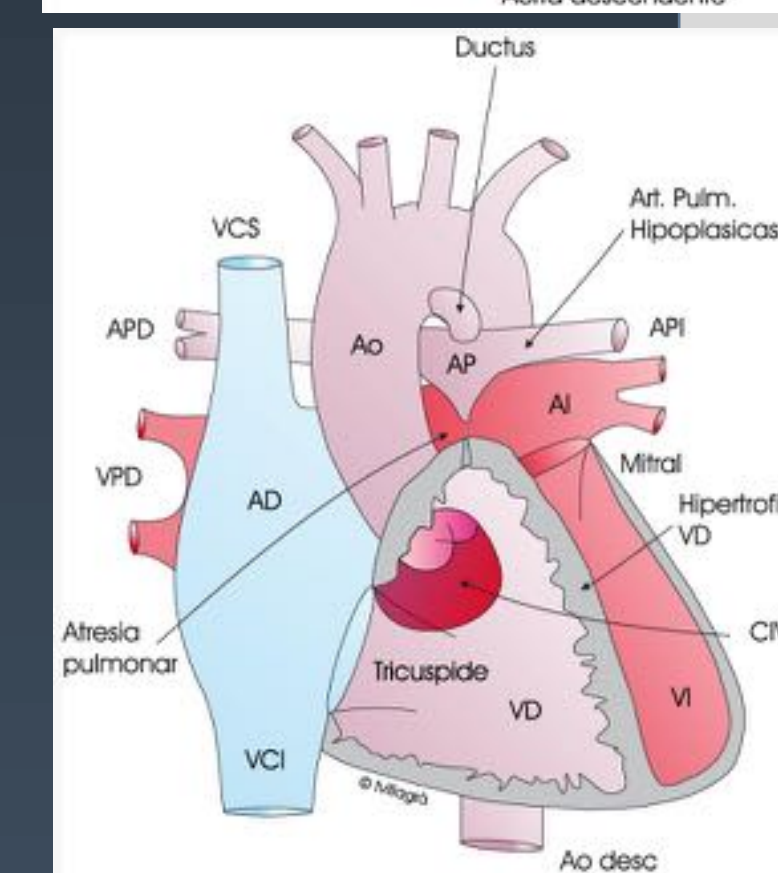
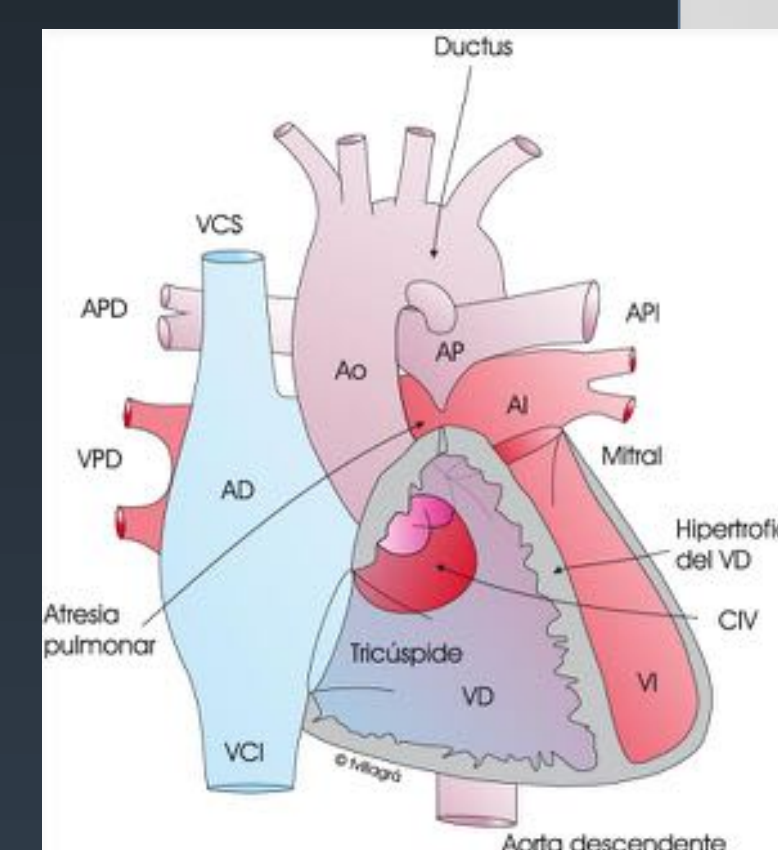
Mujer de 32 años con soplo cardíaco desde los 4 años, con cianosis de dedos y labios. Presenta ACVA masivo con hemiparesia derecha y afasia motora residuales. En radiografía de tórax, existe patrón de oligohemia pulmonar (fig. 1) En ecocardiografía, se diagnostica de enfermedad de Ebstein con atrialización moderada de VD, CIA y CIV perimembranosa sin HTP, con marcada dilatación de AD (fig. 2). Se intentó cierre percutáneo de la CIA, con embolización de dispositivo Amplatzer y necesidad de cirugía urgente. Cirugía para retirada de dispositivo (fig. 3) y cierre de CIA con parche (fig. 4).

Estudio de RM cardíaca de paciente adulta de 31 años con anomalía de Ebstein severa. Se observa gran dilatación de la AD que cuenta también con la porción atrializada del VD. Se observa el desplazamiento apical de los velos tricuspídeos señalados por las flechas. El VD funcional queda reducido al ápex y al tracto de salida.

LESIONES DE CORAZÓN DERECHO

ATRESIA PULMONAR CON CIV (AP CIV)

- ✓ Pertenece a un espectro de malformaciones cardíacas conotruncales que se pueden asociar con monosomías 22q11.
- ✓ En la AP CIV, no hay conexión anatómica entre el VD y las arterias pulmonares. Están ausentes la válvula pulmonar en todos los casos, el tronco pulmonar en la mayoría y del infundíbulo del VD en un pequeño porcentaje.
- ✓ La sangre llega a los pulmones por varios tipos de vías anómalas:
 - TIPO I (40%): a través del ductus, con arterias pulmonares confluentes y de buen tamaño.
 - TIPO II (25%): ductus con arterias pulmonares hipoplásicas.
 - TIPO III (15%): ductus con arterias pulmonares no confluentes.
 - TIPO IV (15-20%): el flujo sanguíneo hacia los pulmones es por colaterales sistémico-pulmonares (MAPCAS en inglés). Permiten el paso de sangre pobremente oxigenada desde la aorta al pulmón directamente. Desde el pulmón, la sangre totalmente oxigenada retorna por las venas pulmonares (VP) hacia la aurícula (AI) y ventrículo izquierdo (VI). En estos casos, no hay arterias pulmonares verdaderas.



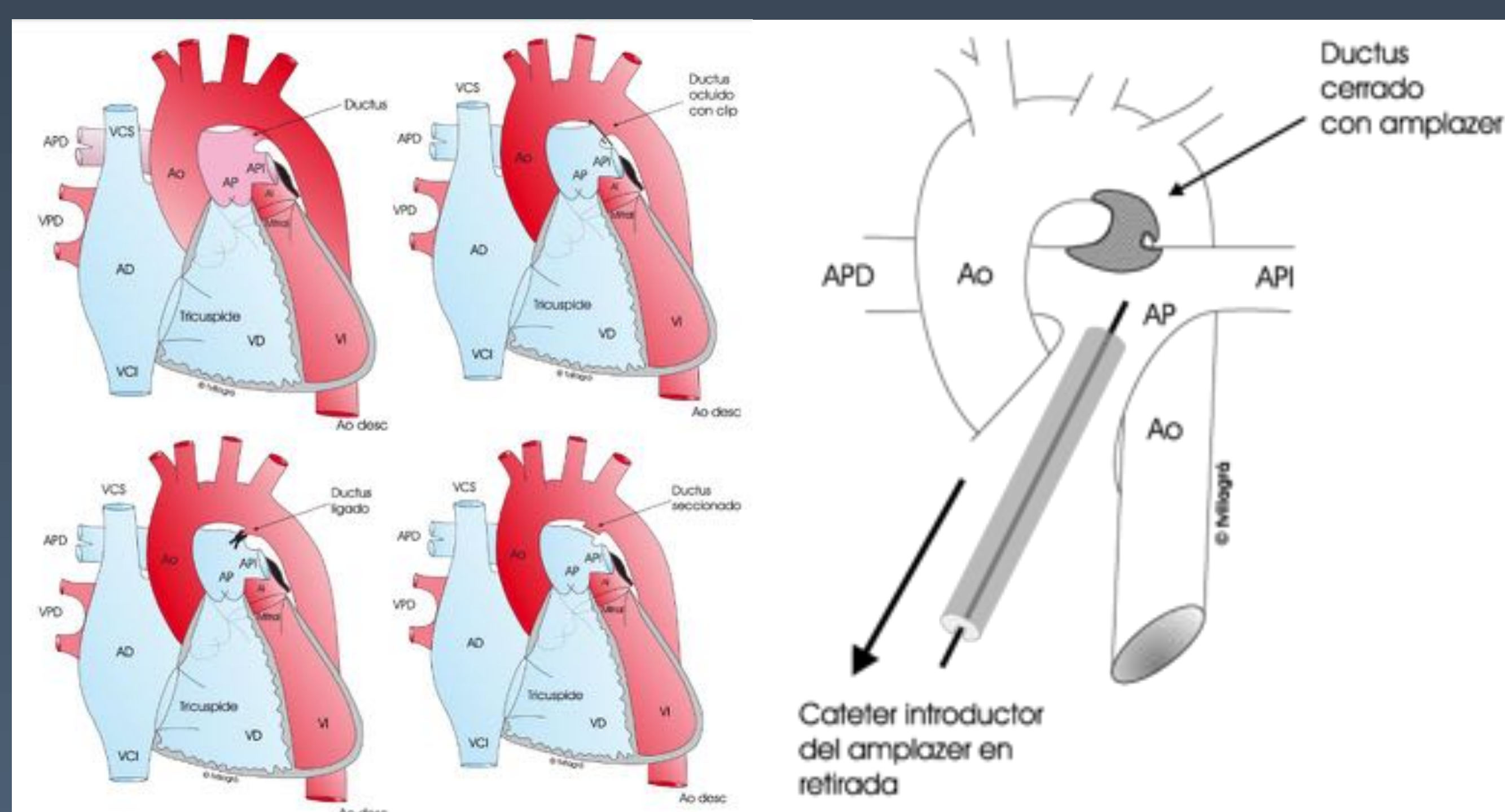
Neonato de 4 días de vida, con atresia pulmonar y CIV. Presencia de VI arco hipoplásico, con múltiples colaterales sistémicas (MAPCAS). Reconstrucción 3D de angioTC torácico con visión AP (figura 1) y visión posterior (figura 2).

Reconstrucciones volumétricas de TC cardíaco en paciente con atresia pulmonar y CIV. Se identifica atresia pulmonar con ramas dependientes del ductus (fig. 1). En las figuras 2 y 3 del mismo paciente, se observa VI arco hipoplásico, con ramas pulmonares hipoplásicas (más la derecha que la izquierda), con MAPCAS en aorta descendente (flechas naranjas). En la figura 4, se identifican MAPCAS originadas en tronco braquiocefálico (flechas rosas).

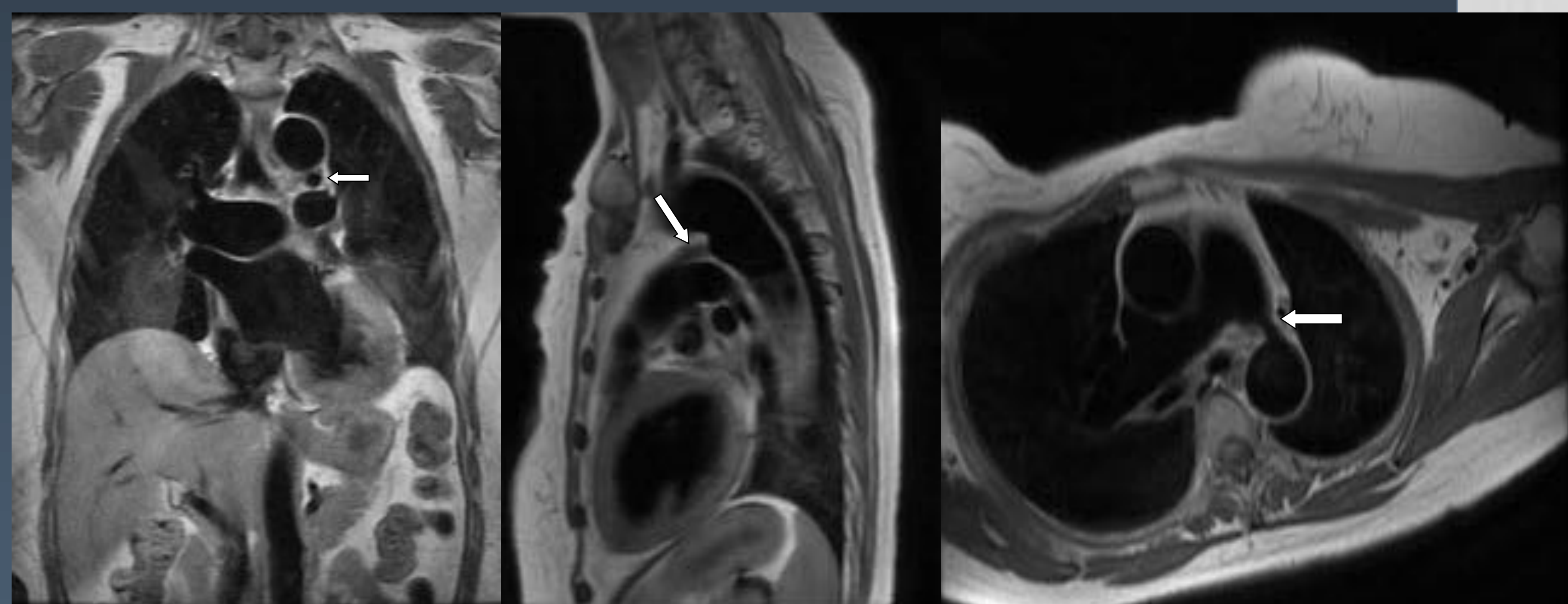
PATOLOGÍA AÓRTICA

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE (DAP)

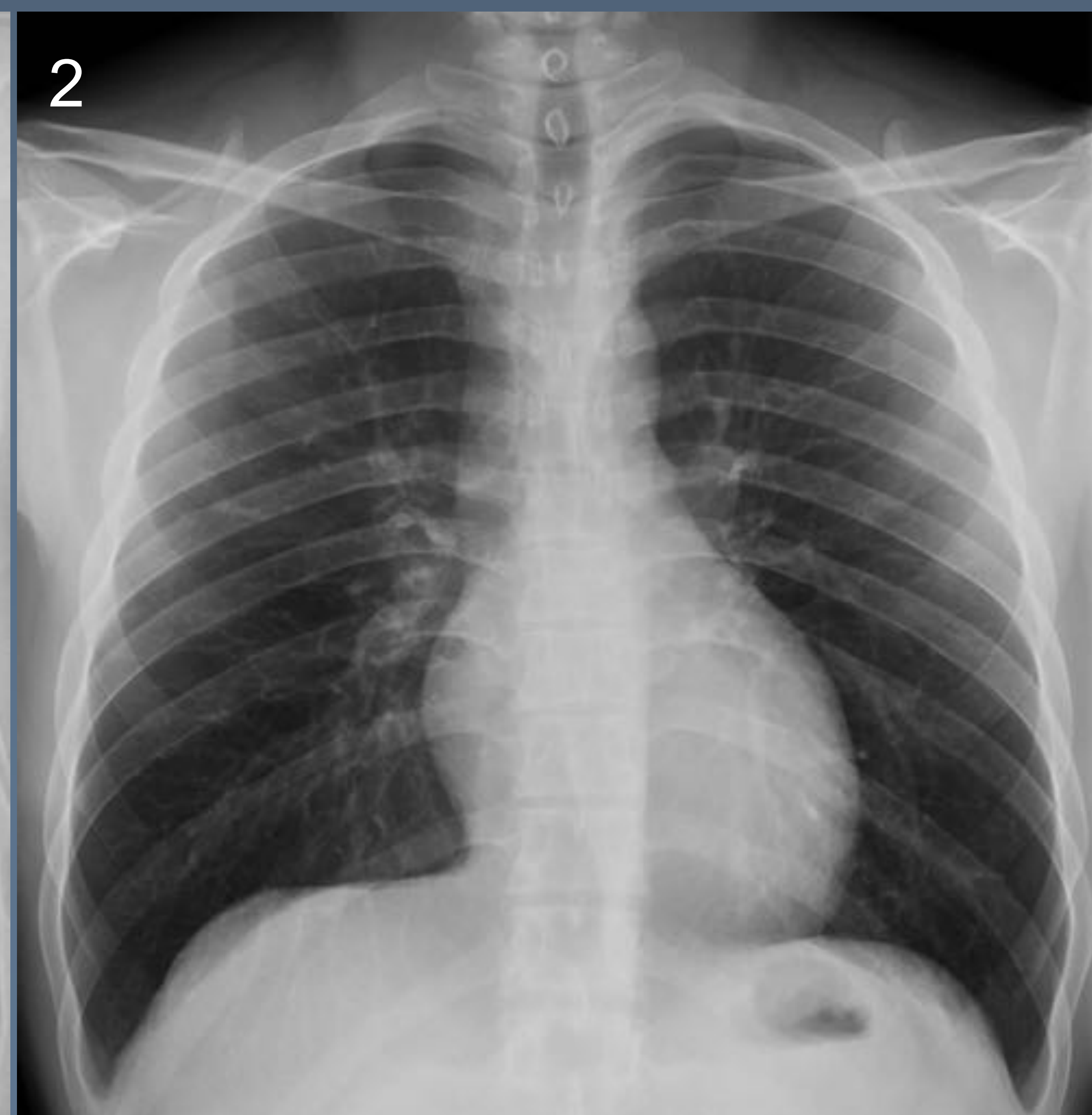
- ✓ Es una estructura vascular que conecta la aorta descendente proximal, distal al origen de la arteria subclavia izquierda con la arteria pulmonar izquierda proximal. En el recién nacido, se cierra funcionalmente en 18-24 horas y anatómicamente en 1 mes. Si se mantiene permeable a los tres meses de vida se considera DAP.
- ✓ Aparece en 1 de 2.000 nacidos y supone 5-10% de las CC.
- ✓ Es más frecuente en mujeres (2:1) y en prematuros.
- ✓ El diagnóstico suele ser ecocardiográfico, proporcionando información suficiente de cara al cierre quirúrgico o percutáneo.



Esquemas de localización y técnicas de cierre de DAP



Mujer asiática de 55 años en seguimiento en consultas de Cardiología por ductus arterioso persistente restrictivo. En RM cardíaca previa al cierre percutáneo, se observa conducto que conecta la aorta descendente con la arteria pulmonar izquierda, con una longitud de 10 mm y diámetro de 8,3 mm en secuencias T1 (flechas).

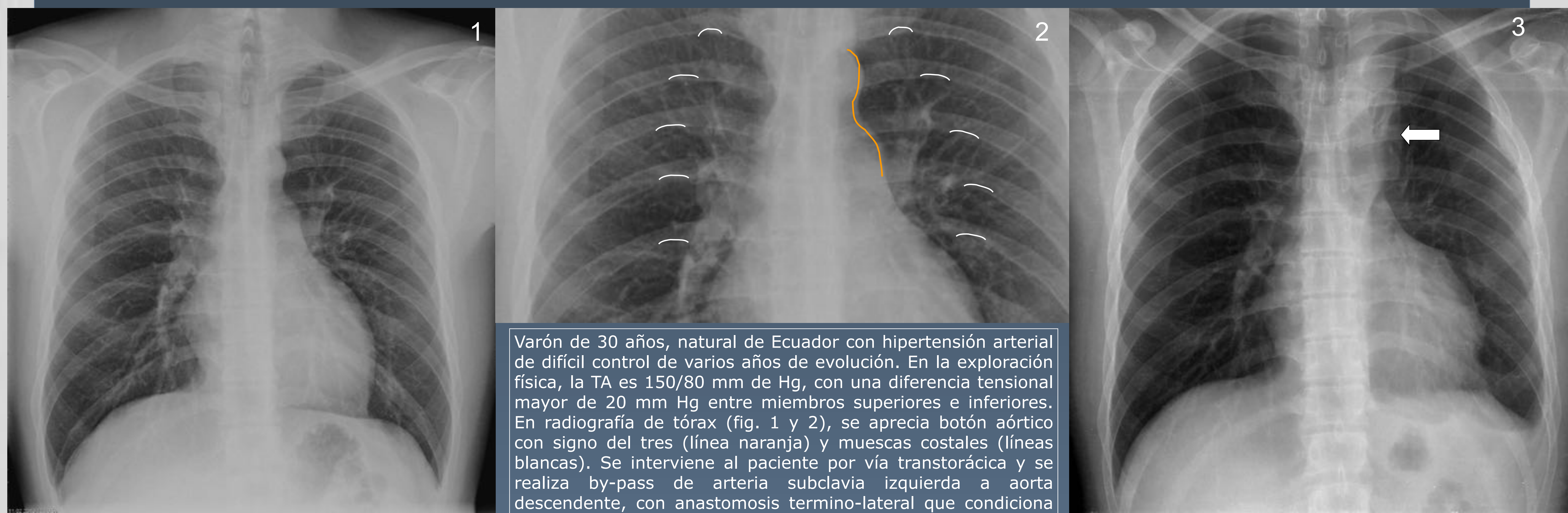


Varón de 42 años con plétora pulmonar y cardiomegalia (fig. 1). En ecocardiografía, se aprecia un cortocircuito continuo izquierda-derecha a través de DAP. Mediante cateterismo, se procede al cierre percutáneo, con éxito. La radiografía de tórax un año después no presenta alteraciones (fig. 2).

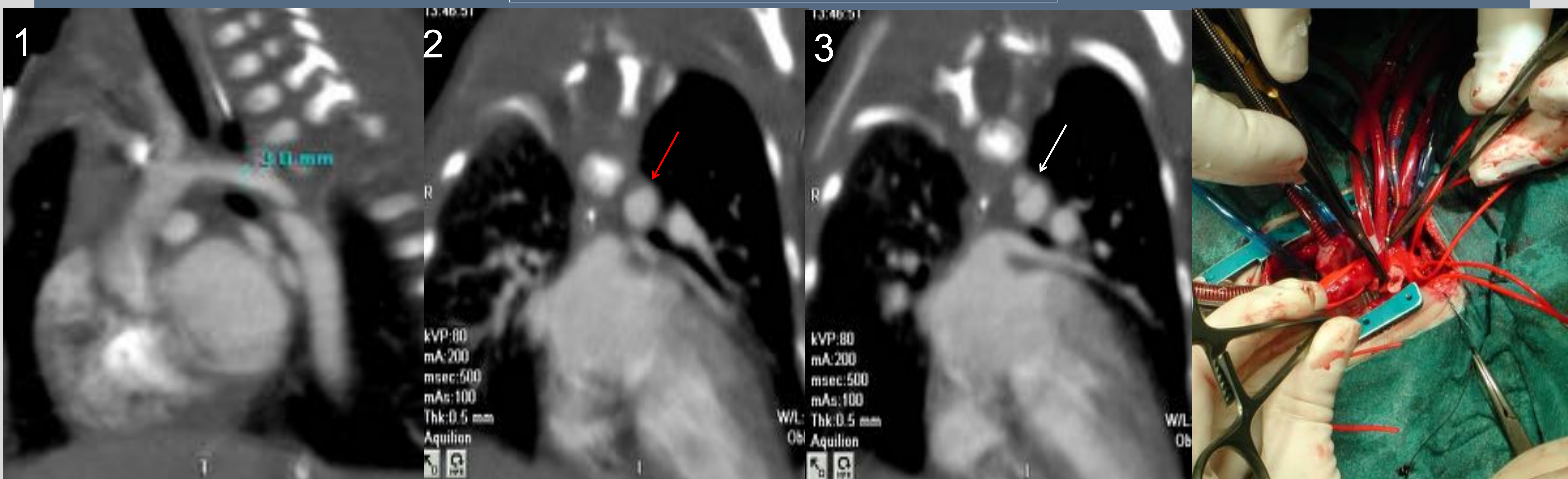
PATOLOGÍA AÓRTICA

COARTACIÓN AÓRTICA (CoA)

- ✓ Es un estrechamiento de la aorta a nivel del ligamento arterioso, distal a la arteria subclavia izquierda y fue descrita por Morgagni en 1760.
- ✓ Supone el 7% de las CC con leve predominancia en varones (1,5:1). Es aislada en 82% de casos, pero aparece asociada a síndrome de Turner, válvula aórtica bicúspide (22%-42%), aneurismas intracraneales (10%), defectos septales (CIA, CIV) y el complejo Shone.
- ✓ Puede asociar diferentes grados de hipoplasia de arco.
- ✓ En nuestro medio, la inmensa mayoría de la cirugía reparadora se realiza en etapas muy precoces de la vida, incluso en periodo neonatal.
- ✓ Variabilidad de las distintas técnicas de imagen
 - Ecocardiografía: mide luz y el gradiente a nivel de la CoA.
 - TC/RM: Define mejor la morfología de cada segmento del arco y la pared del vaso.



Varón de 30 años, natural de Ecuador con hipertensión arterial de difícil control de varios años de evolución. En la exploración física, la TA es 150/80 mm de Hg, con una diferencia tensional mayor de 20 mm Hg entre miembros superiores e inferiores. En radiografía de tórax (fig. 1 y 2), se aprecia botón aórtico con signo del tres (línea naranja) y muescas costales (líneas blancas). Se interviene al paciente por vía transtorácica y se realiza by-pass de arteria subclavia izquierda a aorta descendente, con anastomosis termino-lateral que condiciona una alteración del contorno mediastínico izquierdo (fig. 3, flecha blanca).



AngioTC tórácico en neonato con coartación de aorta. Presentaba marcada hipoplasia de arco de 3 mm (fig.1), dilatación del ducto arteriosos (fig. 2, flecha roja) y con mínimo paso de contraste a la aorta descendente (fig. 3, flecha blanca). Imagen intraoperatoria con técnica de avance aórtico.

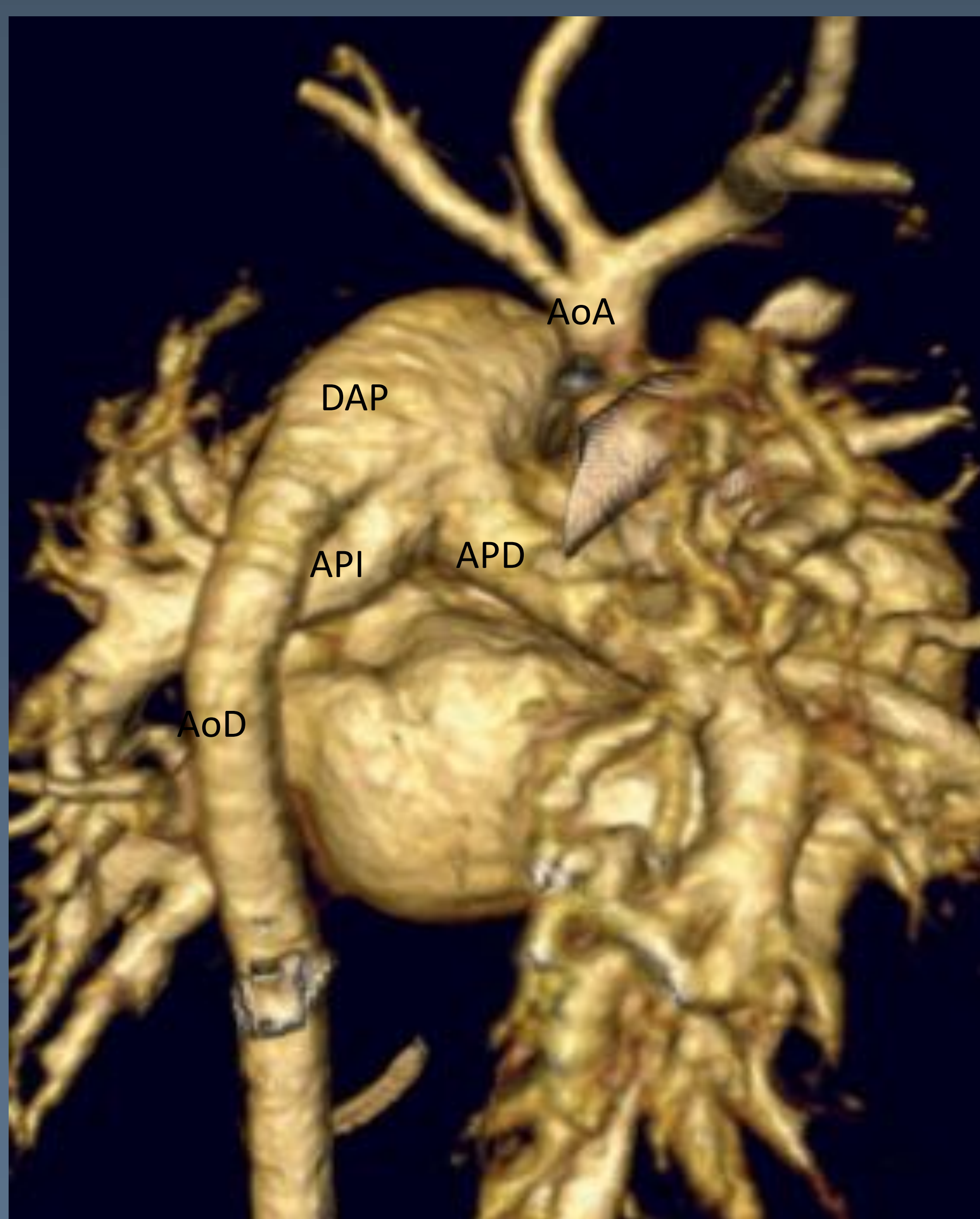
PATOLOGÍA AÓRTICA

INTERRUPCIÓN DEL ARCO AÓRTICO (IAA)

- ✓ Es la discontinuidad anatómica y luminal completa entre la aorta ascendente y descendente y fue descrita por Steidele en 1778
- ✓ Supone sólo el 1% de las CC. En las formas aisladas, se identifica la CIV y el DAP. Las formas complejas se asocian con truncus arteriosus, doble salida del VD, ventrículo único y trasposición de grandes arterias.
- ✓ Podemos distinguir tres tipos según la clasificación de Celoria-Patton:
 - Tipo A: interrupción distal a la arteria subclavia izquierda (42%)
 - Tipo B: IAA entre arteria carótida común izquierda y arteria subclavia (53%)
 - Tipo C: interrupción entre la arteria innominada y la arteria carótida común izquierda (4%).
- ✓ Respecto a las pruebas de imagen, la ecocardiografía no diferencia IAA de la CoA severa con arco hipoplásico. En estos casos, la TC/RM muestran la anomalía, sus relaciones anatómicas y permiten una clasificación acertada.



Neonato con interrupción de arco aórtico tipo A. En la visión anteroposterior de la reconstrucción volumétrica del angioTC, se observa dilatación aneurismática de aorta ascendente (Ao) y estenosis del ductus arterioso (*), para irrigar distalmente la aorta descendente.



Neonato con interrupción de arco aórtico tipo A. En la visión posterior de la reconstrucción volumétrica del angioTC, se observa el ductus arterioso aumentado de calibre que irriga a las arterias pulmonares y aorta descendente. La aorta ascendente está disminuida de calibre.



AngioTC con reconstrucción volumétrica y visión posterior. Se trata del control postquirúrgico de una interrupción de arco aórtico con técnica de avance aórtico. La flecha muestra la reestenosis a nivel de la anastomosis quirúrgica.

PATOLOGÍA AÓRTICA

REPARACIÓN DE COARTACIÓN AÓRTICA DEL ADULTO

- ✓ El tratamiento es la sección de la estenosis y la sutura término-terminal.
- ✓ La disección y movilización es mucho más difícil que en las operadas en edad pediátrica, y es frecuente el uso de parches, conductos ortotópicos o extranatómicos.

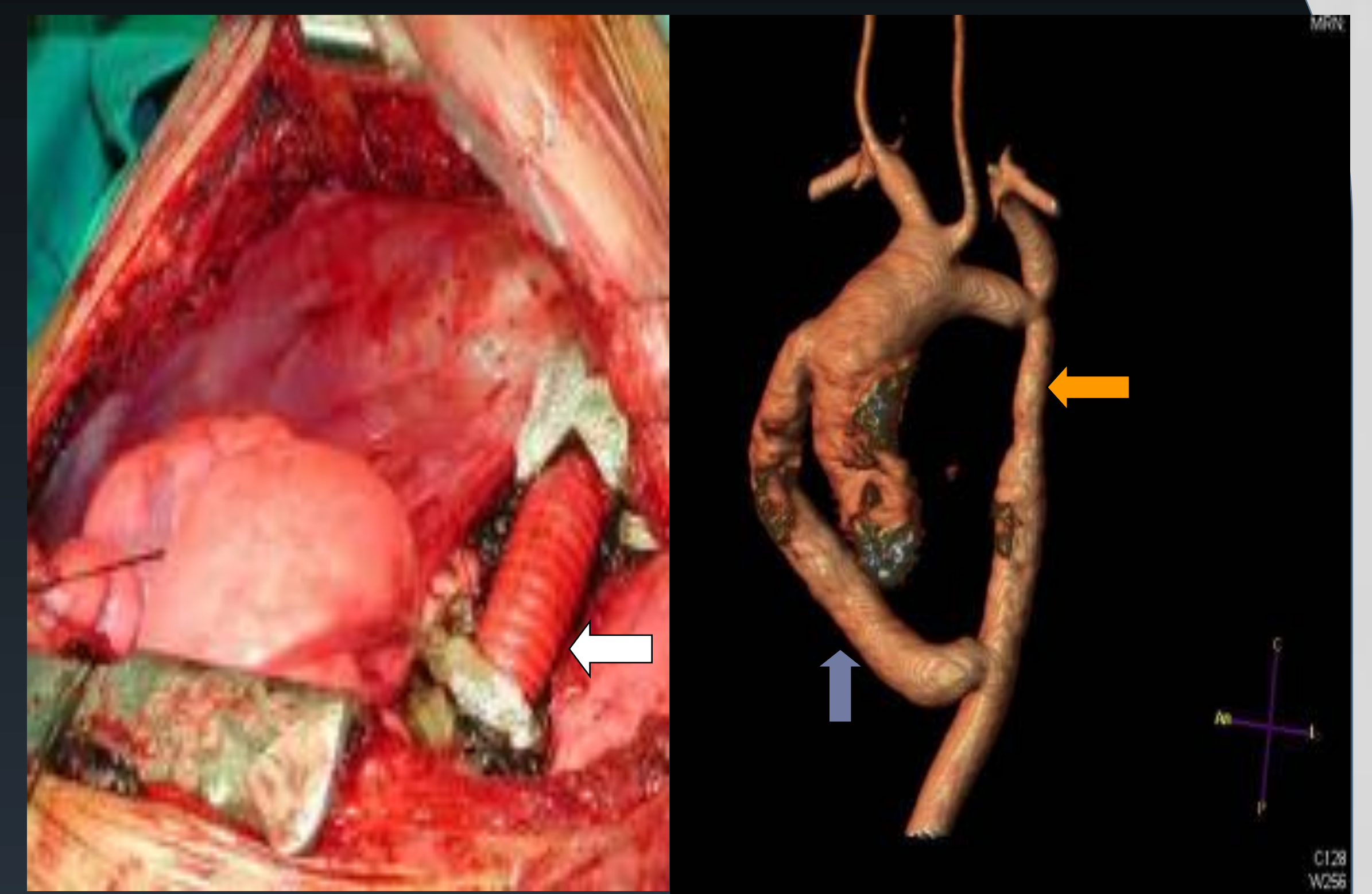
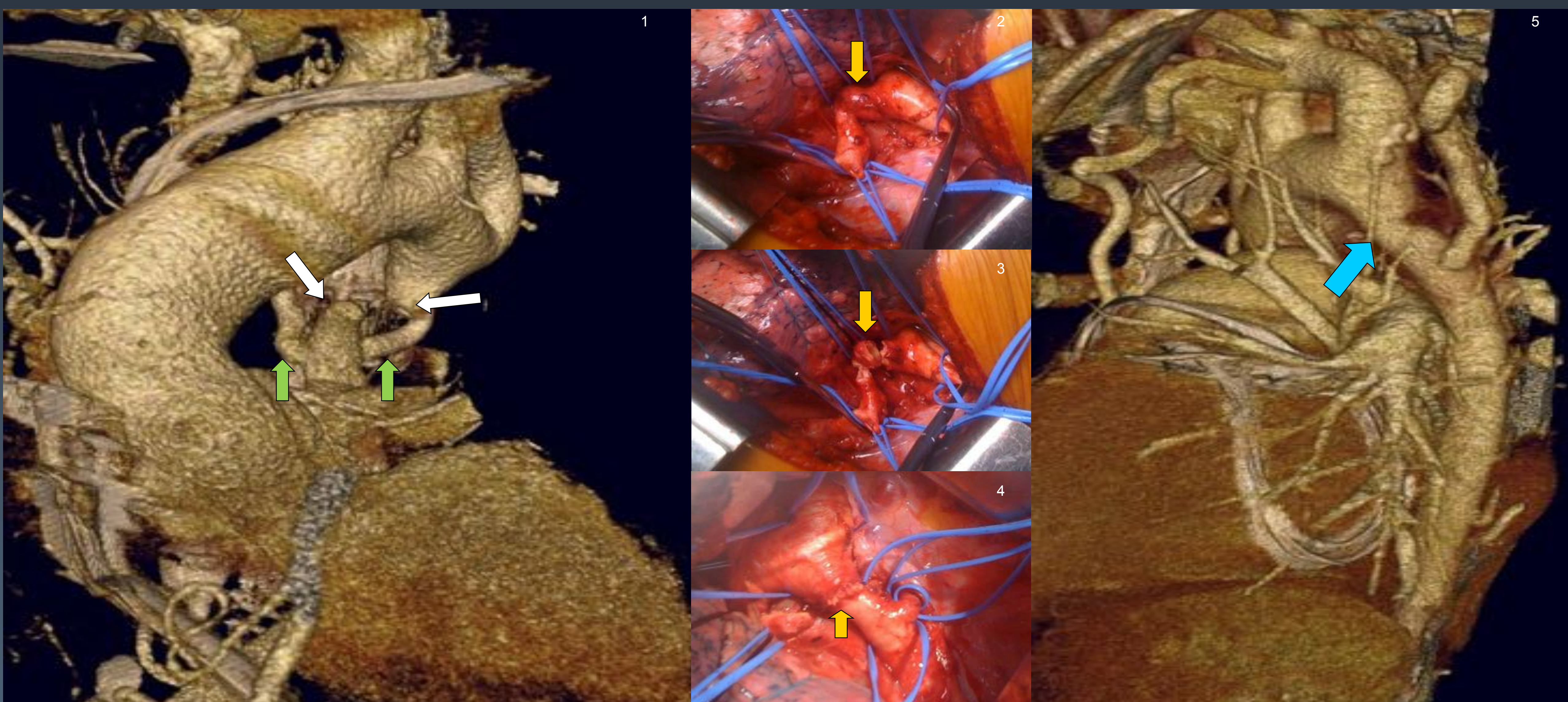


Imagen intraoperatoria de conducto ortotópico (flecha)

AngioTC que muestra CoA reparada con conducto ortotópico estenótico (flecha naranja) y conducto extraanatómico (flecha azul).



Paciente de 60 años, con disfunción VI severa y obstrucción completa de la luz aórtica (fig. 1, flechas blancas) que presentaba gruesas colaterales arteriales (fig. 1, flechas verdes). En la cirugía se identifica la coartación (figura 2), la sección (figura 3) y anastomosis terminoterminal (fig. 4). En 9 días recuperó la función ventricular y el TC de control muestra el resultado satisfactorio de la cirugía (fig. 5, flecha azul)

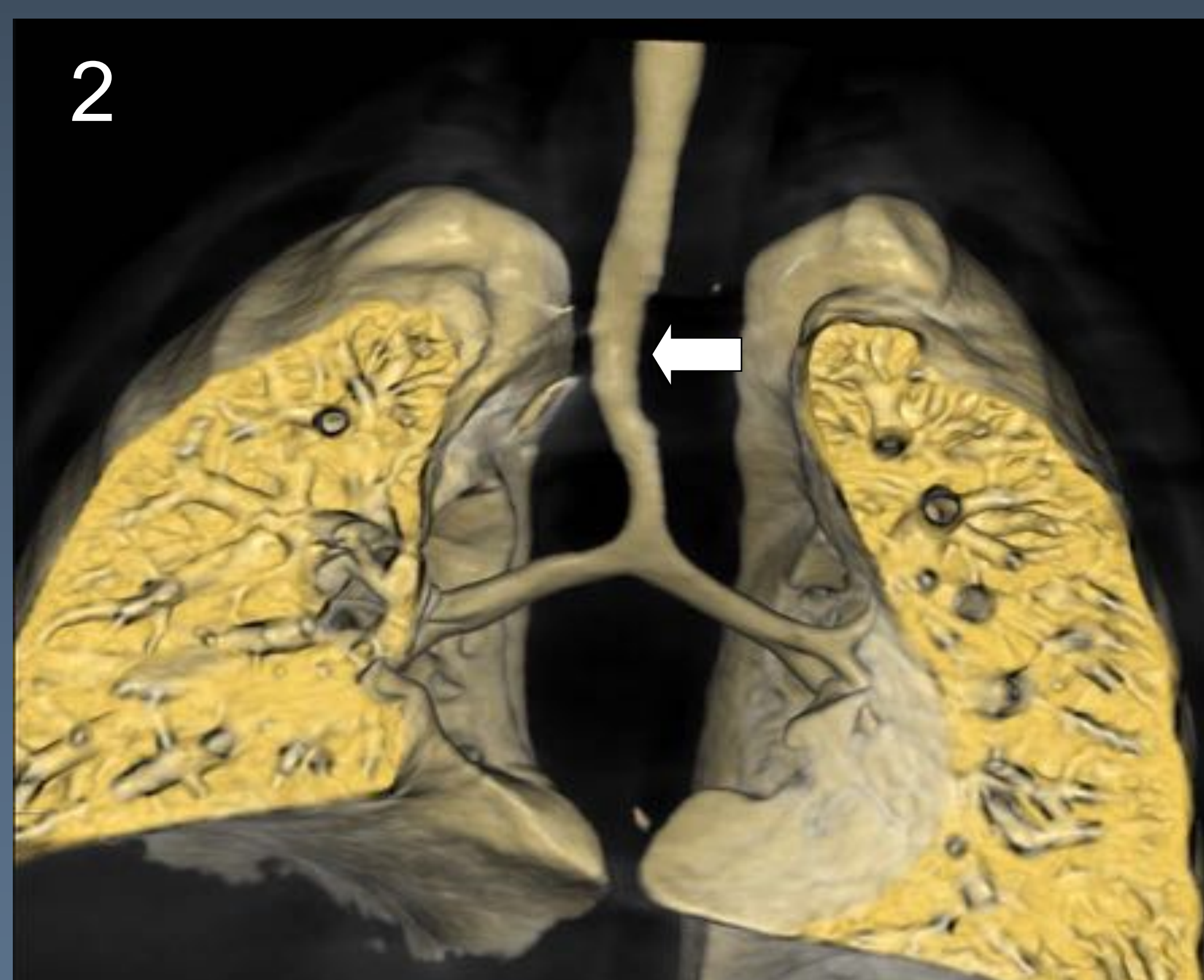


Varón de 21 años. Coartación con hipoplasia de aorta descendente de gran longitud. El paciente presentaba dos conductos extraanatómicos distales a subclavia izquierda implantados en la infancia. La radiografía PA de tórax muestra los cambios postquirúrgicos con los tubos en el lado izquierdo (fig.1, flechas blancas). En angio-RM de aorta, con reconstrucciones MIP en plano sagital oblicuo (fig. 2) y 3D (figura 3 y 4), se identifican los dos tubos extraanatómicos y un aneurisma de aorta ascendente (estrella). El paciente ha sido operado hace 4 años del aneurisma con prótesis tubular de Dacron en aorta ascendente.

PATOLOGÍA AÓRTICA

ANILLOS VASCULARES AÓRTICOS

- ✓ En estas anomalías del arco aórtico, la tráquea y el esófago están rodeados por estructuras vasculares. Suponen < 1% de las CC con frecuencia similar en los dos sexos.
- ✓ Se producen por la persistencia o regresión anormal de uno de los 6 arcos aórticos embrionarios.
- ✓ Los anillos vasculares completos más frecuentes son el doble arco aórtico (50-60%) y el arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo (12-25%).



Reconstrucción volumétrica tridimensional de angioTC en una visión posterosuperior que muestra arco aórtico doble completo, con arcos simétricos y origen aislado de los troncos supraaórticos (figura 1). En la figura 2, la reconstrucción de la vía aérea muestra la disminución de la luz traqueal coincidiendo con su paso por el anillo vascular (flecha).

Paciente varón de 43 años portador de delección 22q11 con anillo vascular tipo arco aórtico izquierdo con descendente derecha y persistencia del ligamento ductal. La imagen intraoperatoria muestra la sección de anillo vascular por corte del ligamento ductal.

OTROS ANILLOS

SLING DE LA ARTERIA PULMONAR

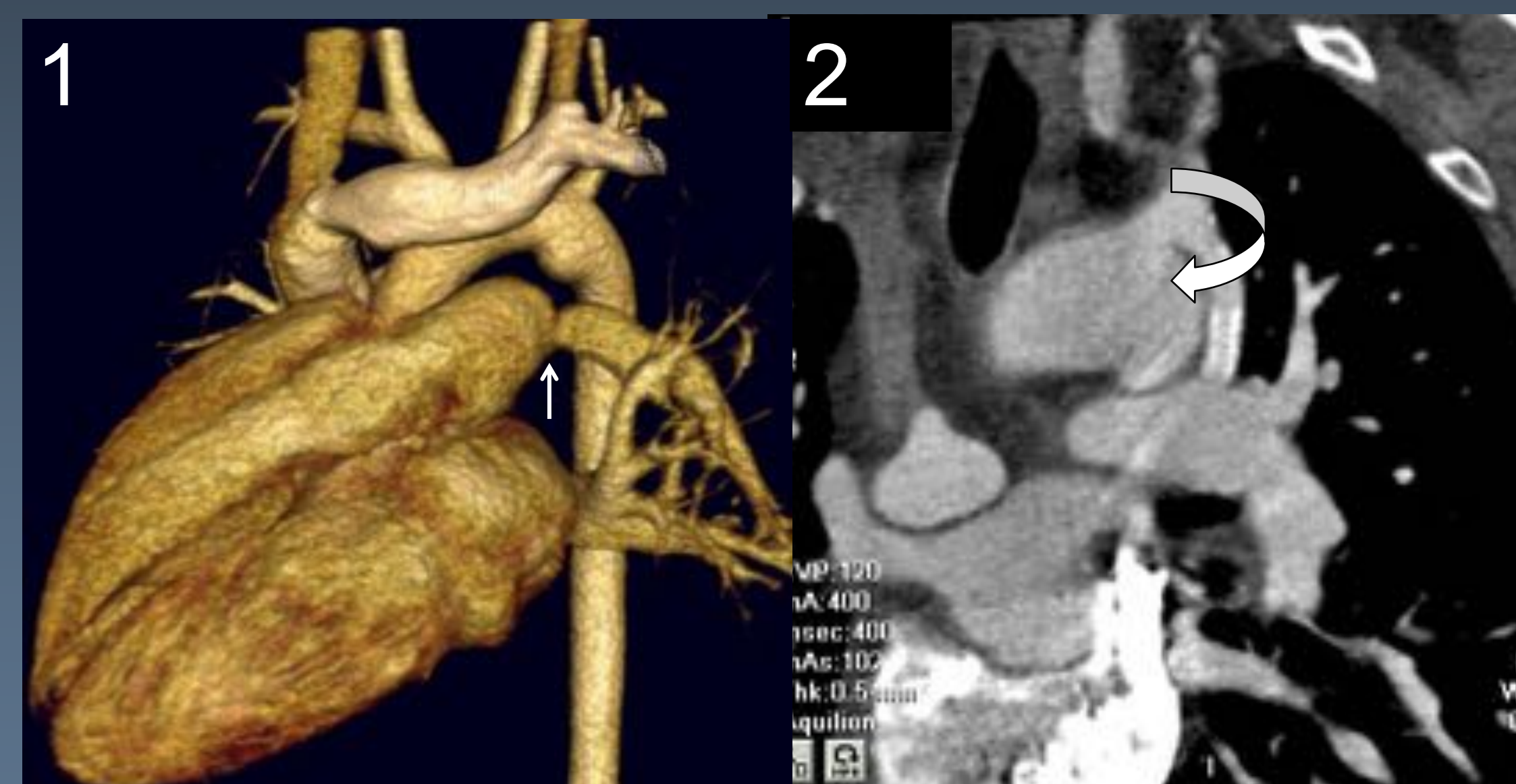
- ✓ Es un anillo vascular incompleto donde la arteria pulmonar izquierda (API) nace de la parte posterior de la AP derecha. Se dirige al hilio posterior a la tráquea y anterior al esófago.
- ✓ El 90% presentan síntomas respiratorios el primer año de vida. Es muy frecuente que asocien traqueomalacia por anillos traqueales completos.
- ✓ El diagnóstico es ecocardiográfico con confirmación con TC/RM.
- ✓ El tratamiento es la corrección quirúrgica precoz con reimplantación de la API.



ANOMALÍAS VASCULARES

ESTENOSIS DE ARTERIAS PULMONARES

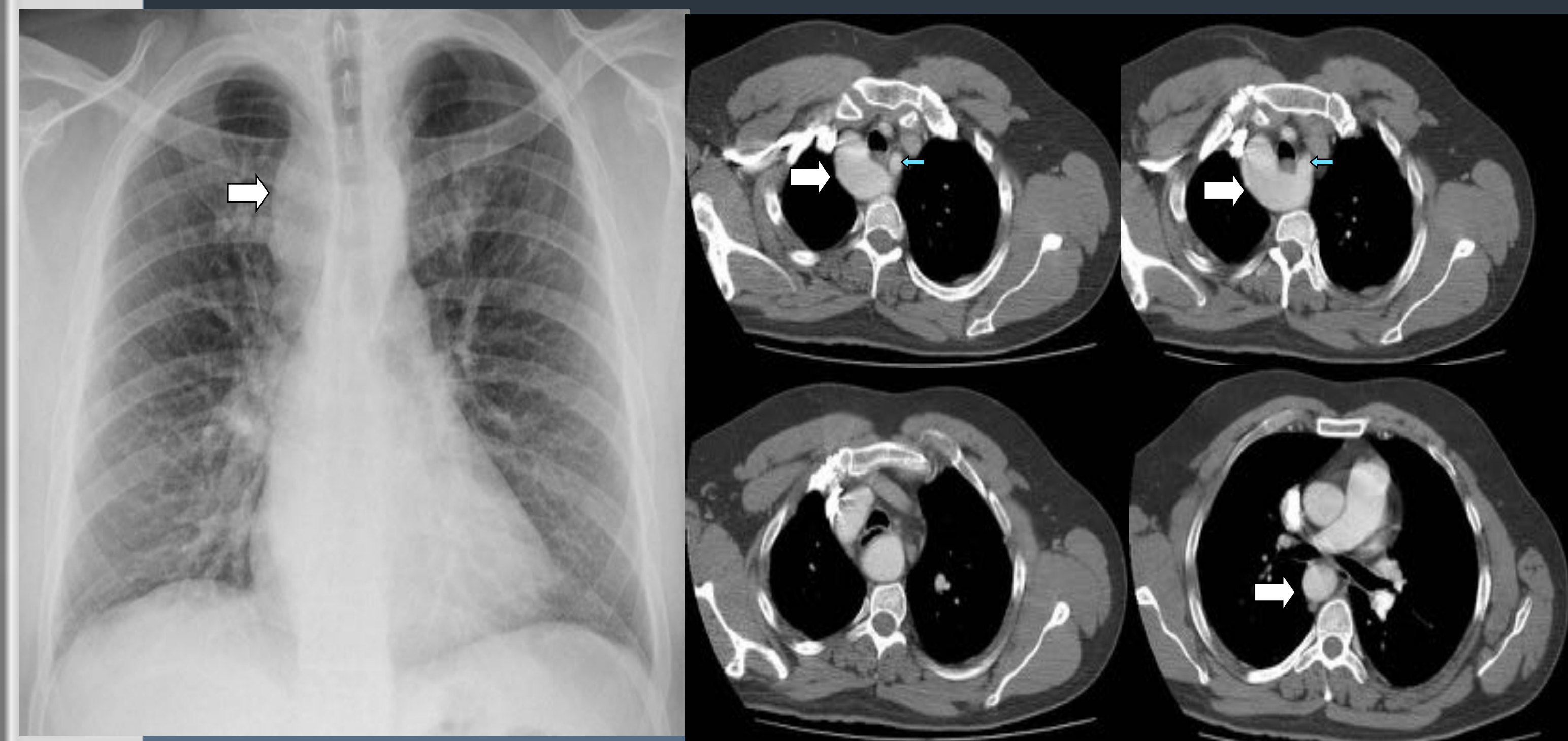
- Es la disminución del diámetro, única o múltiple, de las ramas pulmonares principales o de las arterias periféricas. Se describen 4 tipos: tipo 1 (central y única), tipo 2 (en bifurcación), tipo 3 (múltiples periféricas) y tipo 4 (central y periféricas)
- Se asocia a otras CC como estenosis pulmonar valvular, CIV o Fallot en 2/3 de los casos.
- Puede formar parte de síndromes genéticos como Sd. de Williams, Noonan, Alagille o la rubéola congénita.
- Las estenosis e hipoplasias localizadas de las arterias pulmonares secundarias a cirugía paliativa se deben a la distorsión y crecimiento de tejido fibroso en su interior.
- El tratamiento percutáneo (stent, balón) es de elección en estenosis periféricas



Reconstrucción volumétrica de angioTC cardíaco con estenosis de arteria pulmonar izquierda proximal (figura 1, flecha). Reconstrucción MPR de TC cardíaco con stent en arteria pulmonar derecha proximal (flecha curva, figura 2).

ARCO AÓRTICO DERECHO

- Aparece 0,1% de la población, y es frecuente que asocie arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA). Esta variante anatómica puede asociarse a Fallot.

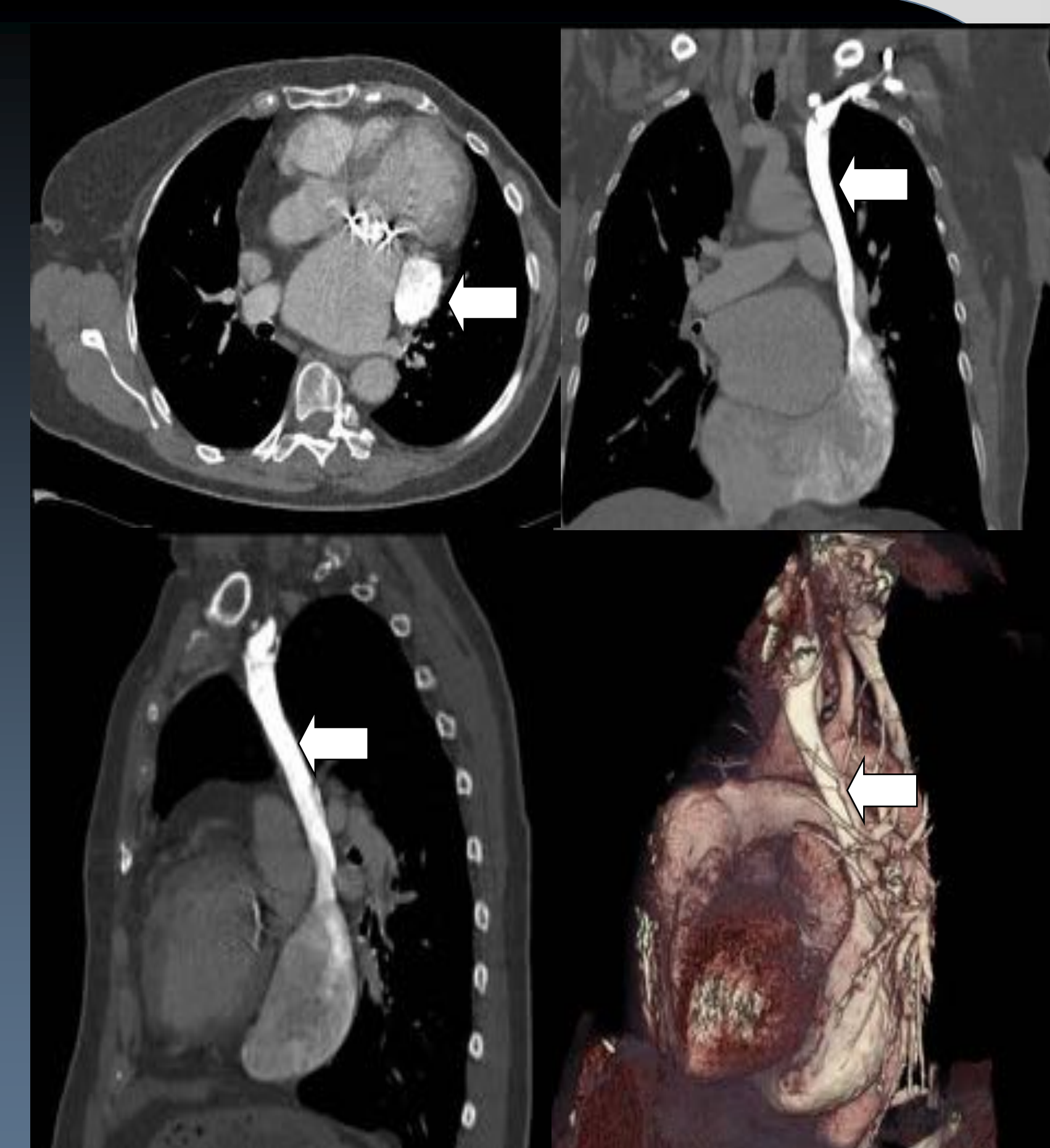


Varón de 49 años. Dolor súbito en mesogastrio irradiado a hipogastrio, MEG, disneico. Solicitan TC para descartar disección aórtica. En radiografía y angioTC aórtico, se descarta disección y se diagnostica de arco aórtico derecho (flecha blanca) con arteria subclavia izquierda aberrante (flecha azul) que se origina de un divertículo de Kommerell.

- La ASI puede presentar dilatación en su origen (divertículo de Kommerell) y transcurre por detrás del esófago y desplazando anteriormente la tráquea, por lo que puede producir disfagia o dificultad respiratoria.
- El divertículo de Kommerell es un remanente del arco aórtico distal derecho del embrión y da lugar a una dilatación aneurismática en un 3-4% de los casos.

VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA (VCSI)

- La VCSI persistente es la anomalía más común del drenaje venoso del tórax (0,3%-0,5% de la población general) y en el 12% de las CC.
- Generalmente, su hallazgo es incidental y su diagnóstico puede hacerse por medio de múltiples técnicas de imagen.
- El principal hallazgo es un seno coronario dilatado que sugiere la presencia de vena cava superior izquierda persistente.



Mujer de 68 años con miastenia gravis sin evidencia de timoma. En TC torácico, se identifica una vena cava superior izquierda que finaliza en el seno coronario, que se encuentra muy dilatado (47 mm) así como dilatación de aurícula derecha y del tracto de salida del VD.

MISCELÁNEA

HETEROTAXIAS - ISOMERISMOS

- ✓ La disposición normal del corazón y de los órganos se llama situs solitus. Se denomina situs inversus a una inversión perfecta del situs solitus, con el corazón hacia la derecha. Cualquier disposición diferente se denomina heterotaxia o situs ambiguus.
- ✓ La incidencia de situs inversus es 1/10.000 nacimientos. La incidencia de heterotaxia es generalmente mucho menor implicando la presencia, más o menos compleja, de anomalías de lateralidad visceral y/o venosa. Se suele acompañar de malformaciones cardiovasculares complejas.
- ✓ La heterotaxia incluye también la falta total de asimetría visceral, que se conoce como isomerismo y que en el tórax afecta principalmente a bronquios, pulmones y aurículas. Los isomerismo izquierdos asocian poliesplenia y los derechos con asplenia.



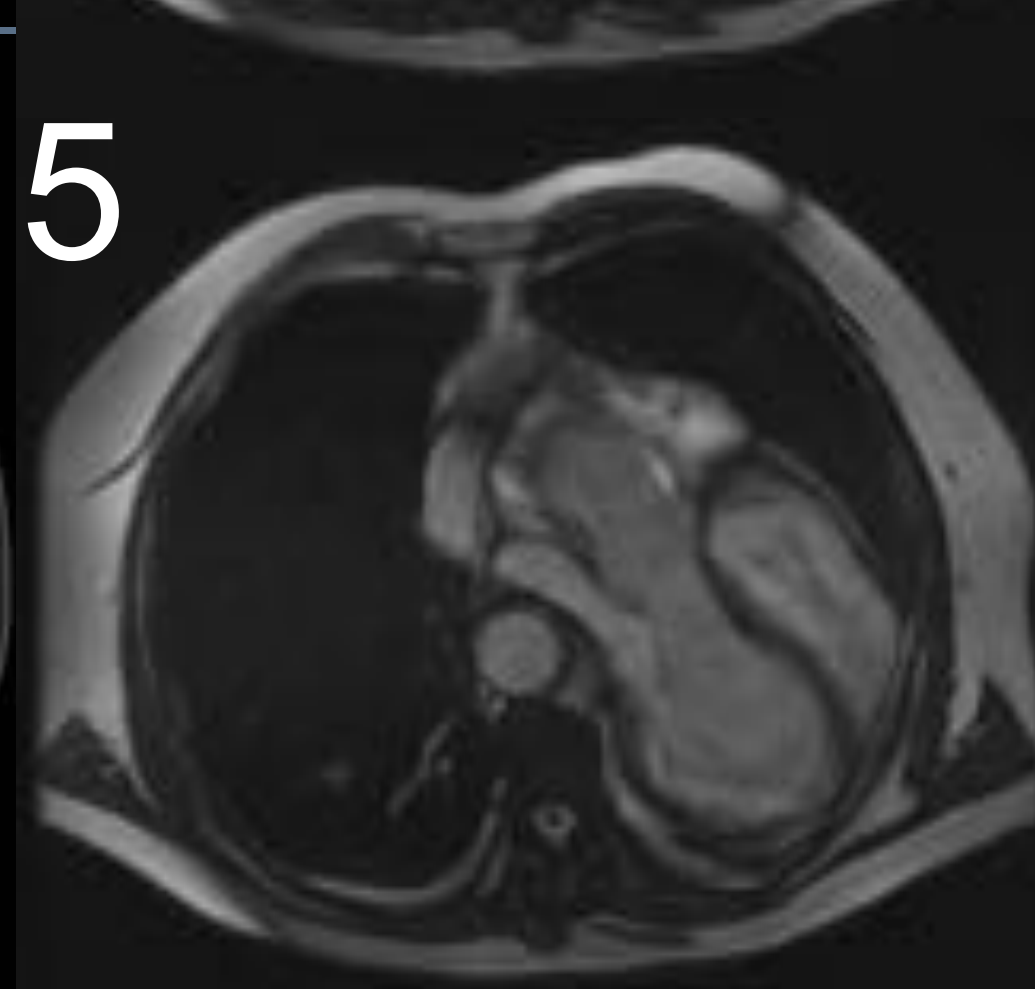
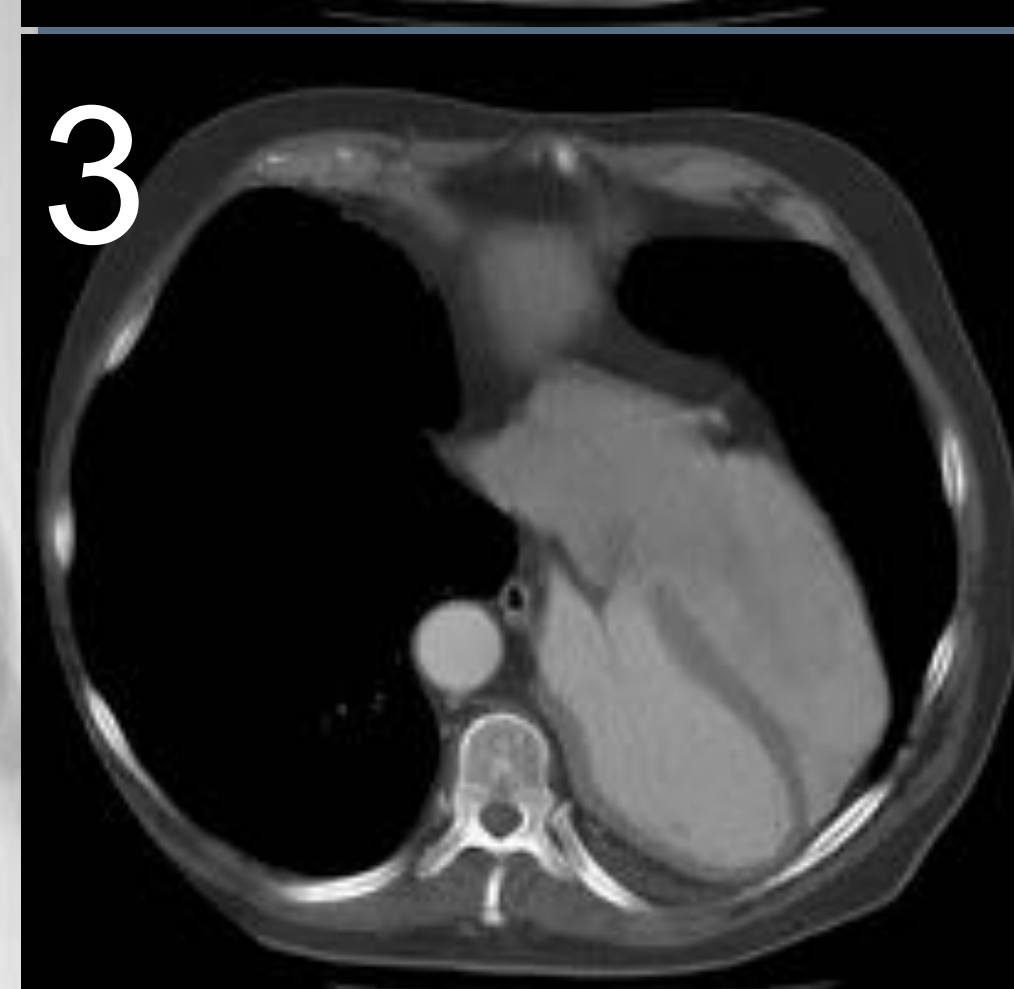
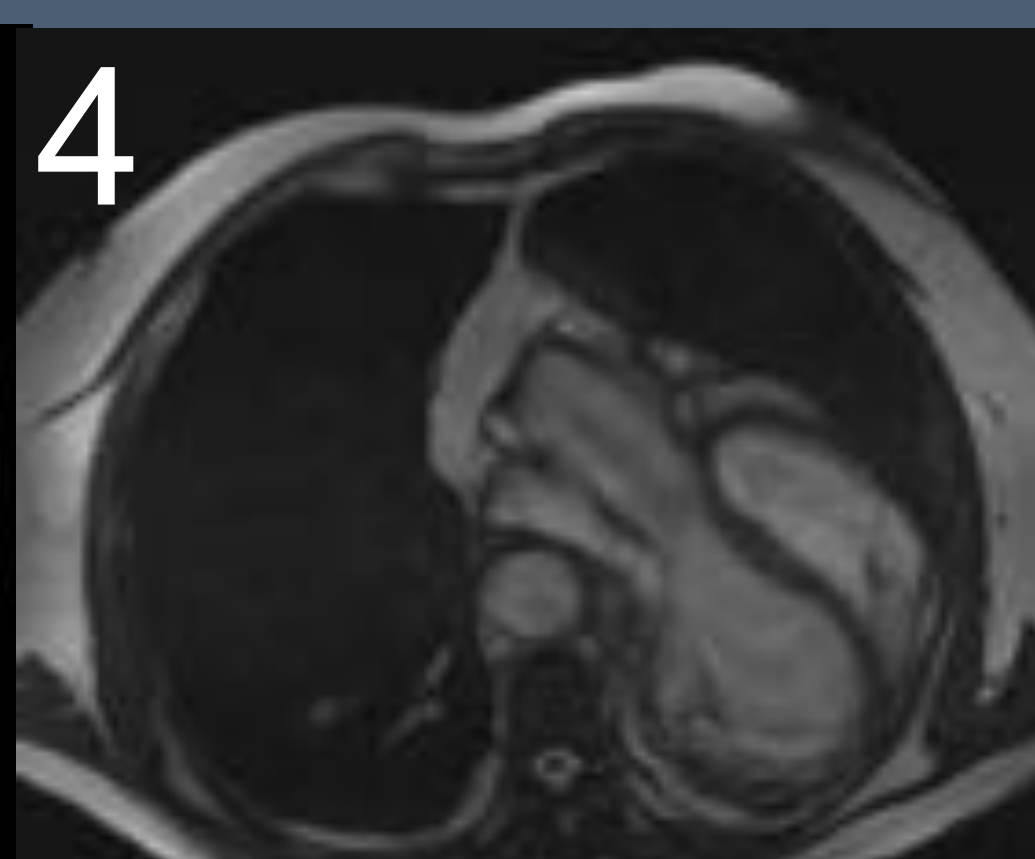
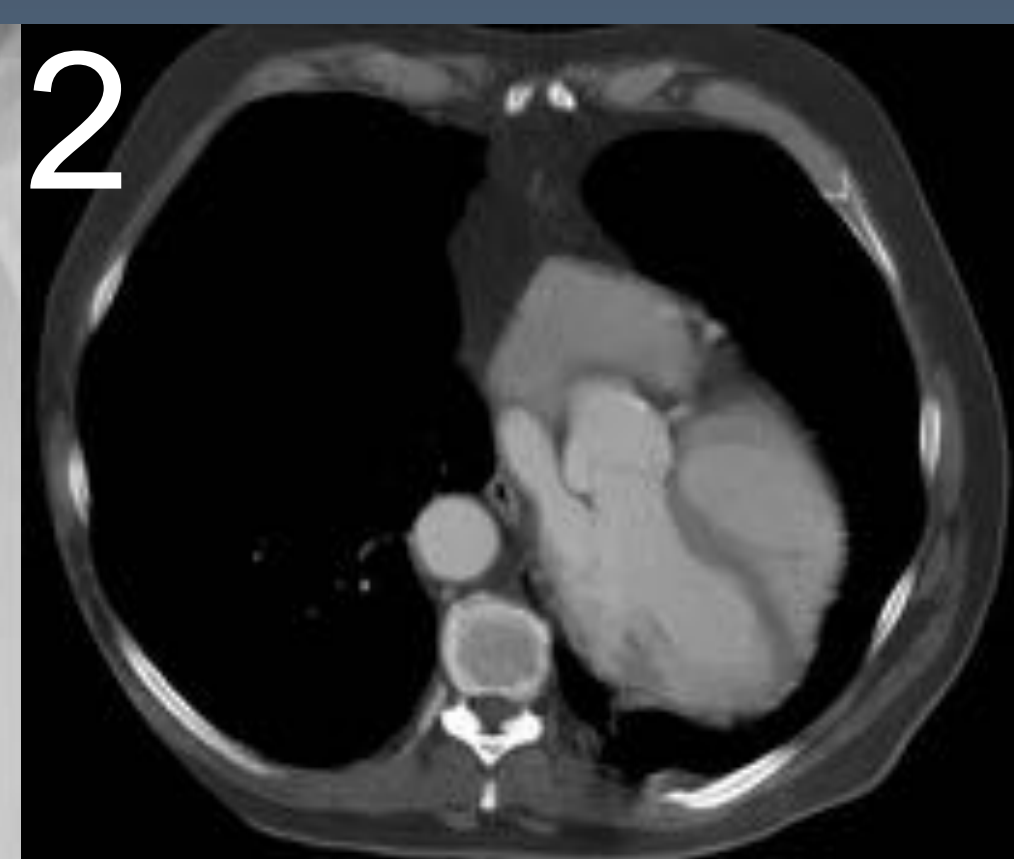
Mujer peruana de 19 años con situs inversus, dilatación de cavidades izquierdas e hiperflujo pulmonar por CIV.



Varón de 43 años con dextrocardias, arco aórtico derecho, dilatación de ramas pulmonares en relación con hipertensión pulmonar e hiperclaridad pulmonar. Conviene fijarse en que la punta cardíaca es derecha y el estómago está a la izquierda.

AGENESIA DE PERICARDIO

- ✓ Estas anomalías son raras y se suelen descubrir de forma accidental. La más frecuente es la agenesia parcial del pericardio (más frecuente izquierda, más graves las derechas). Pueden producir encarcelación de parte del corazón. La agenesia total tiene muy poca significancia clínica.
- ✓ En TC y RM, no se visualiza directamente el pericardio en la agenesia bilateral o izquierda total. Además podemos encontrar prominencia de la arteria pulmonar, orejuela izquierda, desplazamiento de la silueta cardíaca a la izquierda sin desviación traqueal.
- ✓ En la agenesia total izquierda, existe el desplazamiento laterodorsal del corazón, con el contacto entre aurícula izquierda y aorta descendente,
- ✓ El tratamiento en casos sintomáticos consistiría en una pericardiectomía o en un cierre de la zona afectada mediante un parche de pericardio.



Varón de 76 años asintomático con TC abdominal de estudio de extensión de carcinoma de próstata.

Se aprecia desplazamiento laterodorsal del corazón (fig. 2 y 3). Ante las sospechas de agenesia de pericardio se realizó RM

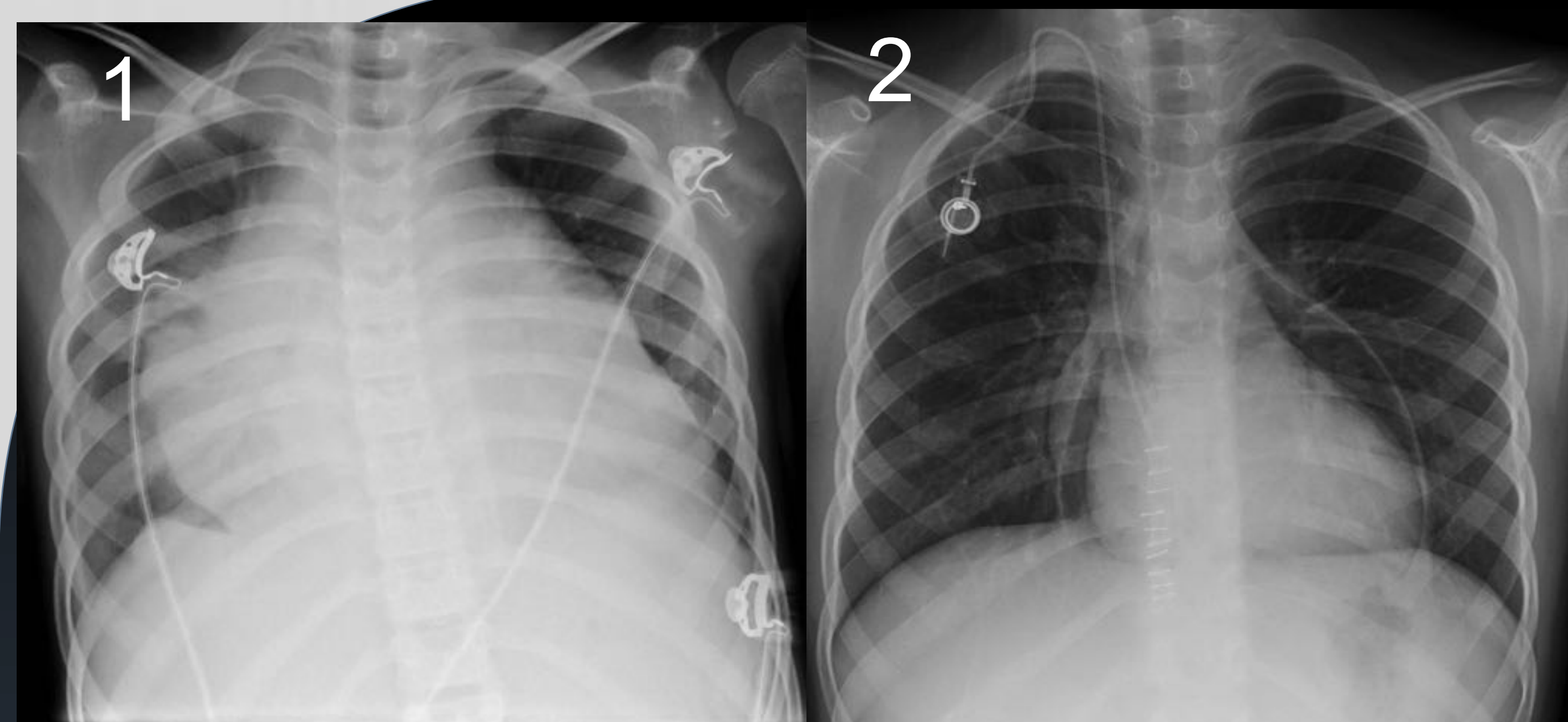
En RM cine T2 (fig. 4 y 5), se observa levoposición y levorrotación extremas del corazón, con ápex cardíaco en posición posterolateral izquierda, elongación de ambas aurículas y de la salida de los grandes vasos. No se logra identificar el pericardio en las secuencias realizadas. Los hallazgos descritos sugieren una agenesia congénita completa del pericardio.

PATOLOGÍA POSTQUIRÚRGICA

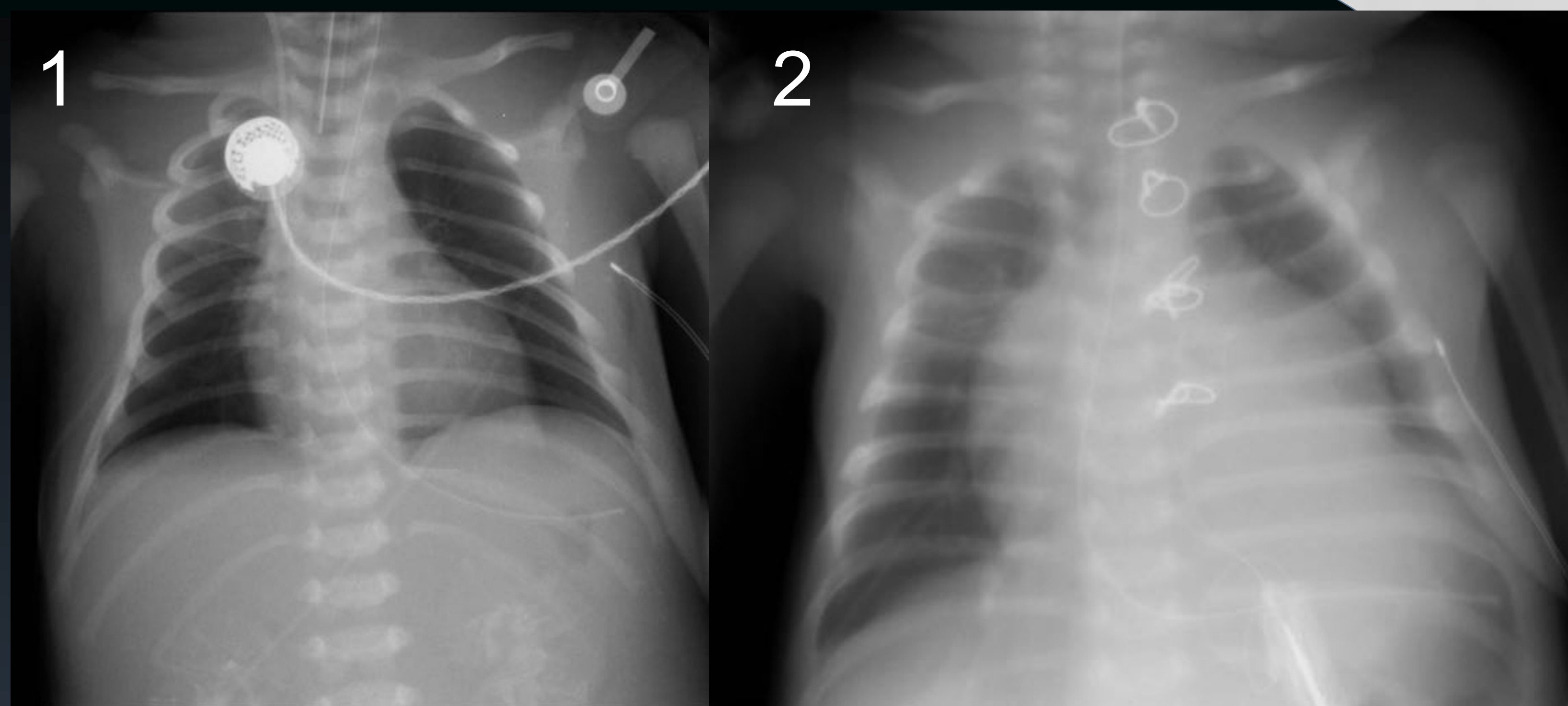
► Podemos diferenciar hallazgos postquirúrgicos

inmediatos:

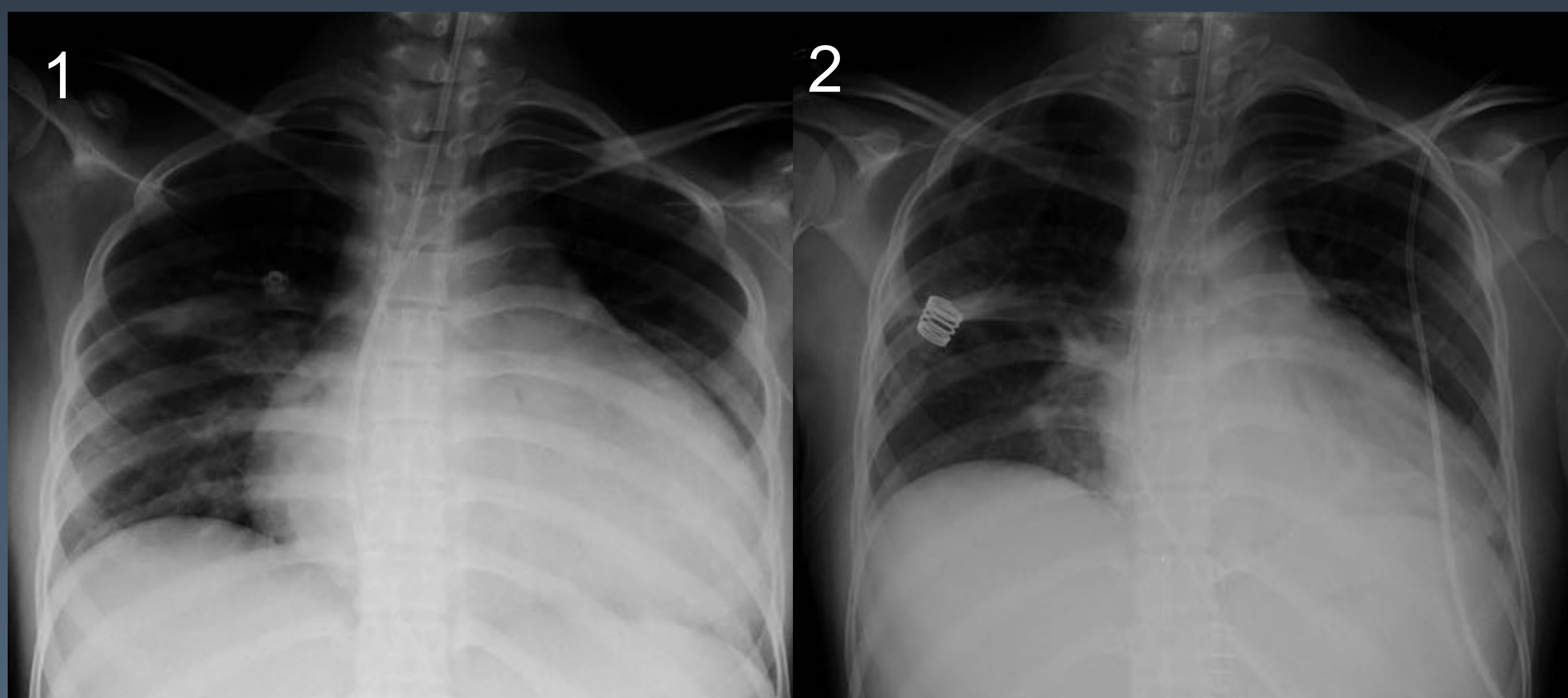
1. Atelectasias
2. Derrame pericárdico
3. Derrame pleural
4. Neumotórax
5. Neumopericardio
6. Parálisis del nervio frénico



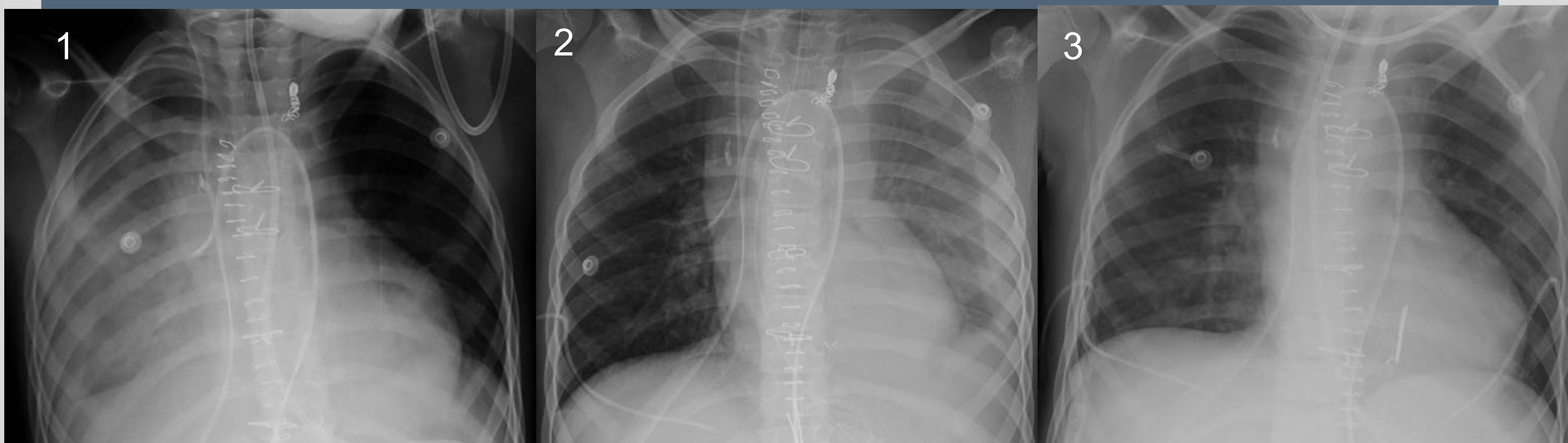
Niña de 9 años con linfoma. Cardiomegalia y signos de taponamiento. La ecocardiografía confirma derrame pericárdico severo (fig.1). Se realiza ventana pericárdica. A las tres semanas, la paciente presenta dehiscencia de la herida subxifoidea y se observa neumopericardio (fig. 2).



Neonato de 4 días de vida, con atresia pulmonar con septo intacto (APSI), intubado y con ventilación mecánica (fig. 1). Tras la cirugía, presenta sobre elevación de hemidiafragma izquierdo por paresia frénica izquierda (fig. 2).



Mujer de 18 años con síndrome linfo-proliferativo y cardiomegalia por derrame pericárdico severo (fig. 1). Tras la ventana pericárdica, disminuye la cardiomegalia y se aprecia aumento de densidad en campo medio y retrocardíaco por atelectasias.

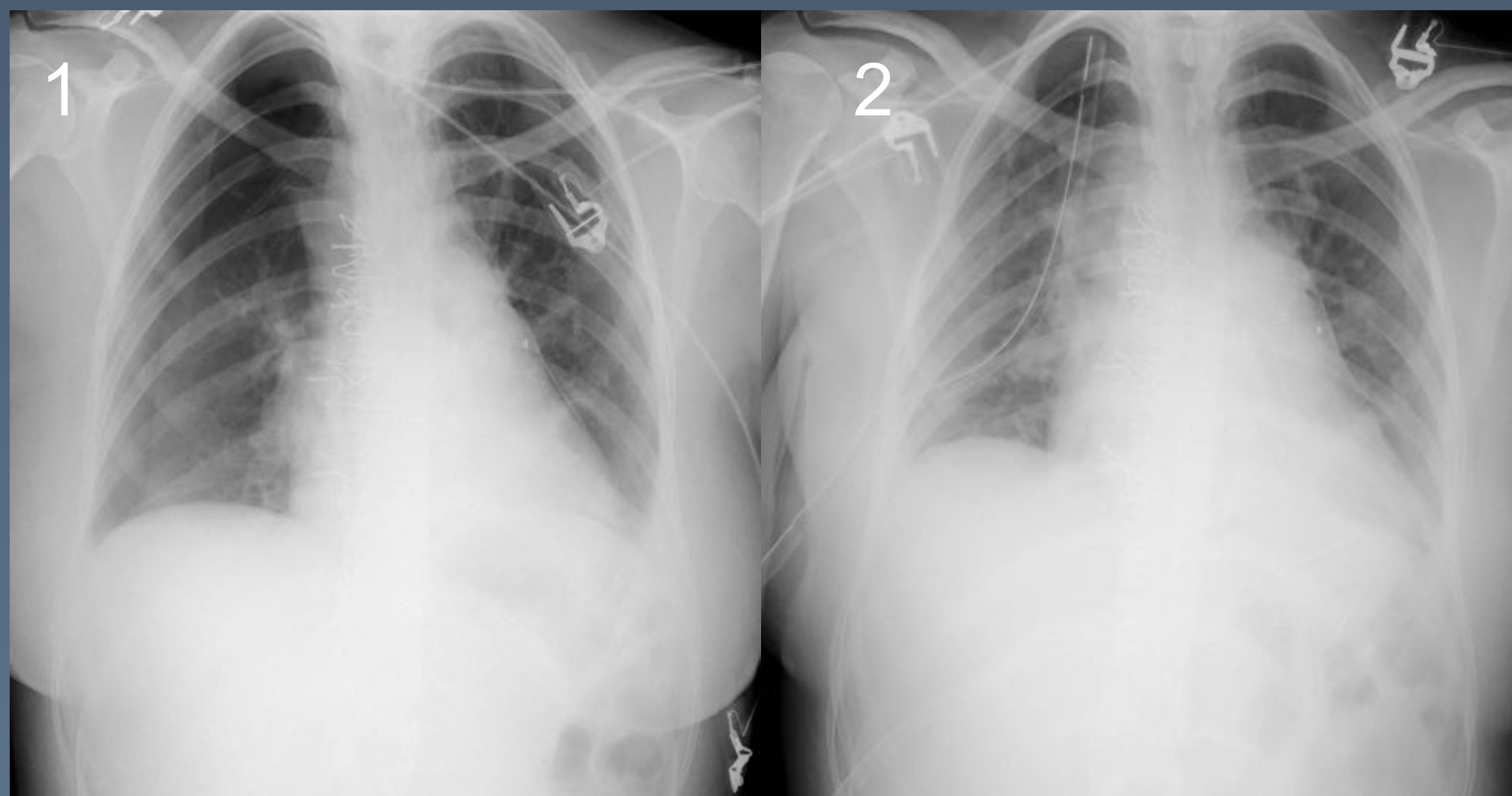
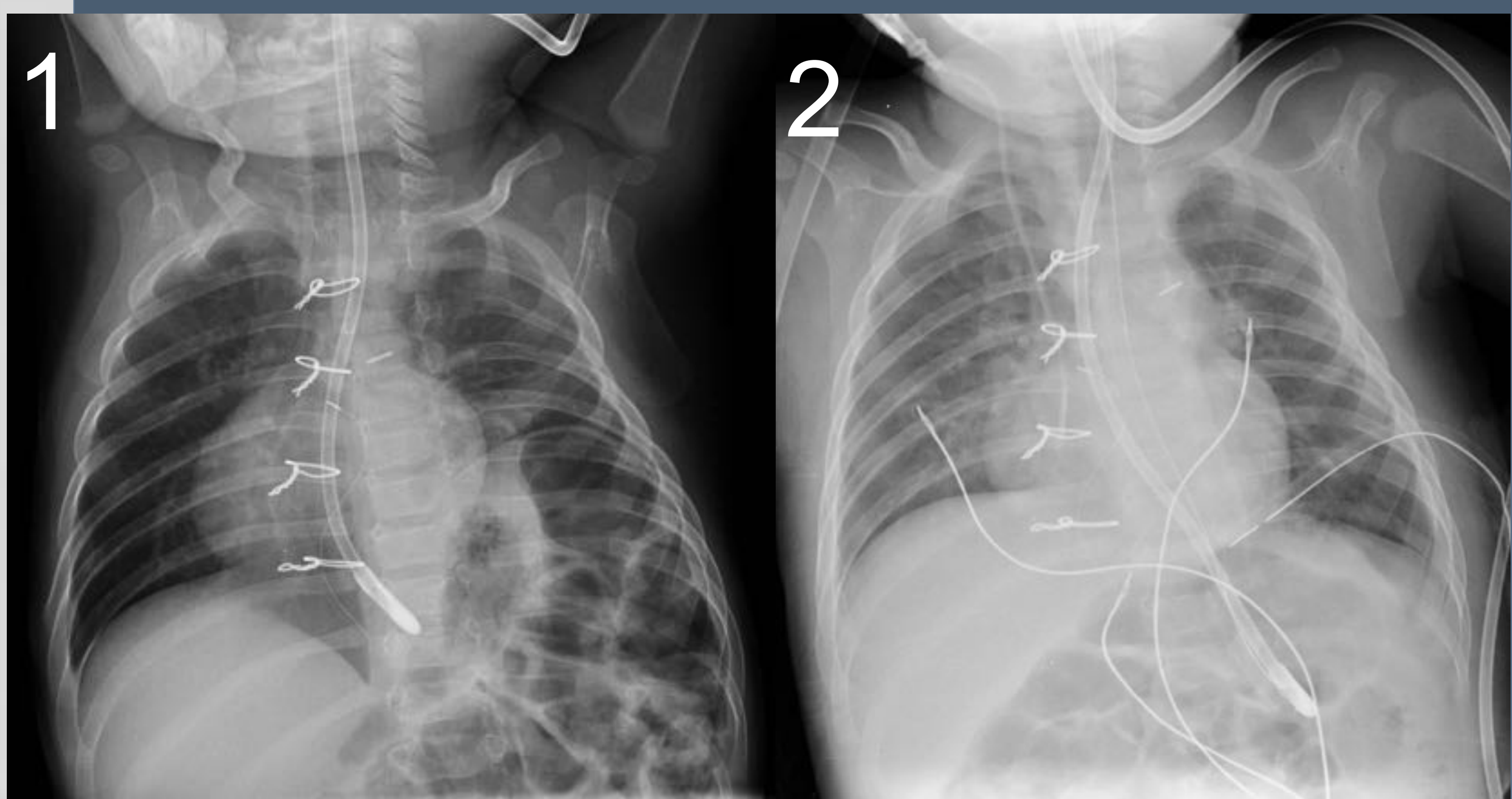
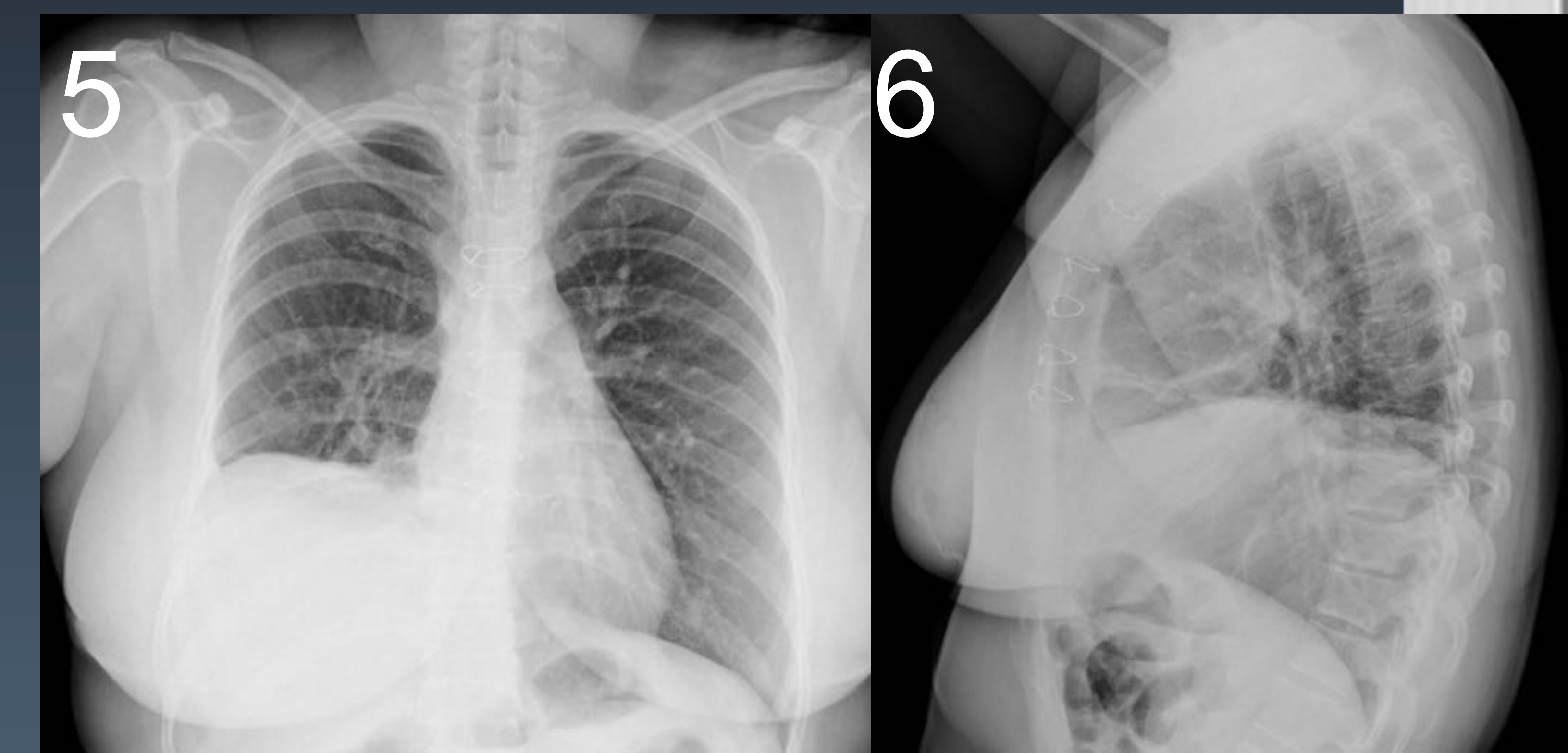
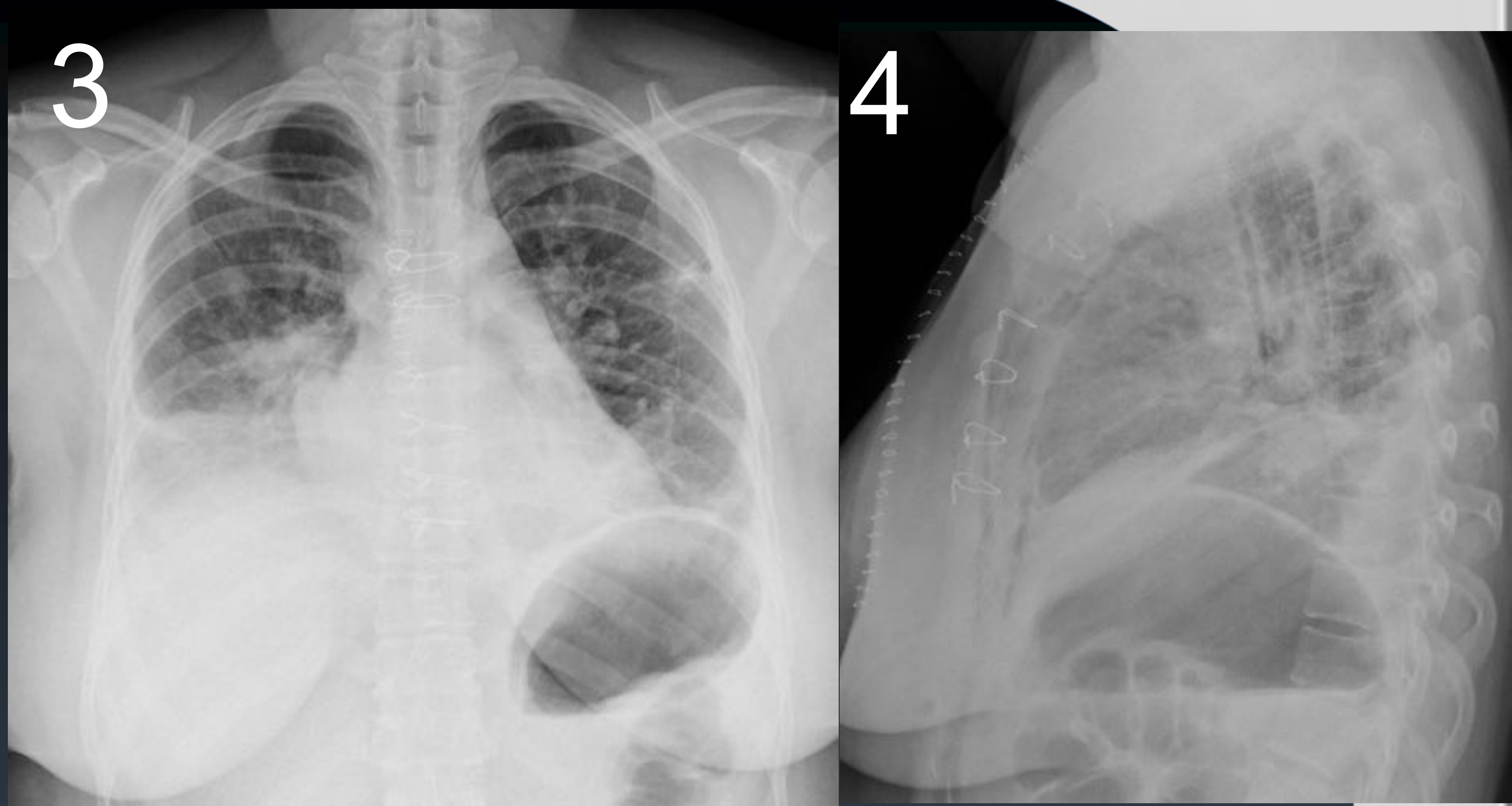
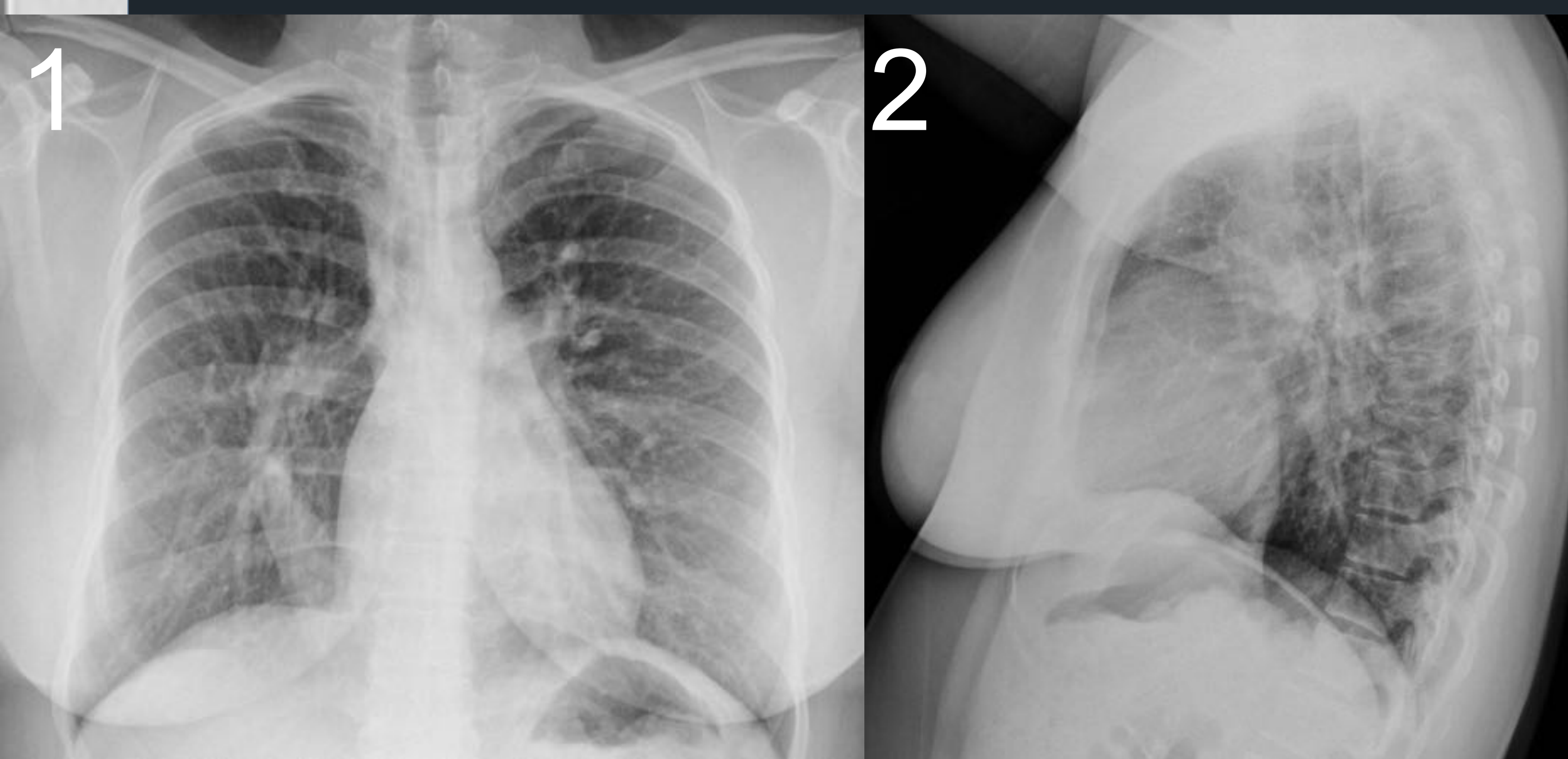


Niña de 6 años, operada de Fontan extracardiaco con derrame pleural derecho el día postoperatorio +2 (fig. 1). Se coloca tubo de drenaje derecho y aparece derrame pleural izquierdo de nueva aparición el día +4 (fig. 2). En la figura 3, se aprecia los drenajes pleurales bilaterales colocados.

PATOLOGÍA POSTQUIRÚRGICA

- Podemos diferenciar hallazgos postquirúrgicos inmediatos:
1. Atelectasias
 2. Derrame pericárdico
 3. Derrame pleural
 4. Neumotórax
 5. Neumopericardio
 6. Parálisis del nervio frénico

Mujer de 33 años con síndrome de la cimitarra en radiografías preoperatorias (fig. 1 y 2). En el 5º día postoperatorio (fig. 3 y 4), la paciente presenta derrame pleural y atelectasia de LID. A las tres semanas de la cirugía, se identifica una atelectasia laminar en LMD y sobre elevación del hemidiafragma derecho por parálisis frénica (fig. 5 y 6).



Varón de tres meses operado de recoartación aórtica con sobre elevación del hemidiafragma por parálisis frénica izquierda (fig. 1). El mismo paciente tras plicatura diafragmática (fig. 2)

Mujer de 33 años, operada previamente de Fallot, en el postoperatorio de recambio valvular pulmonar. Se identifica neumotórax derecho tras la retirada de los drenajes (fig. 1). En la figura 2, se observa disminución de la hiperclaridad pulmonar derecha tras la colocación de tubo de drenaje.

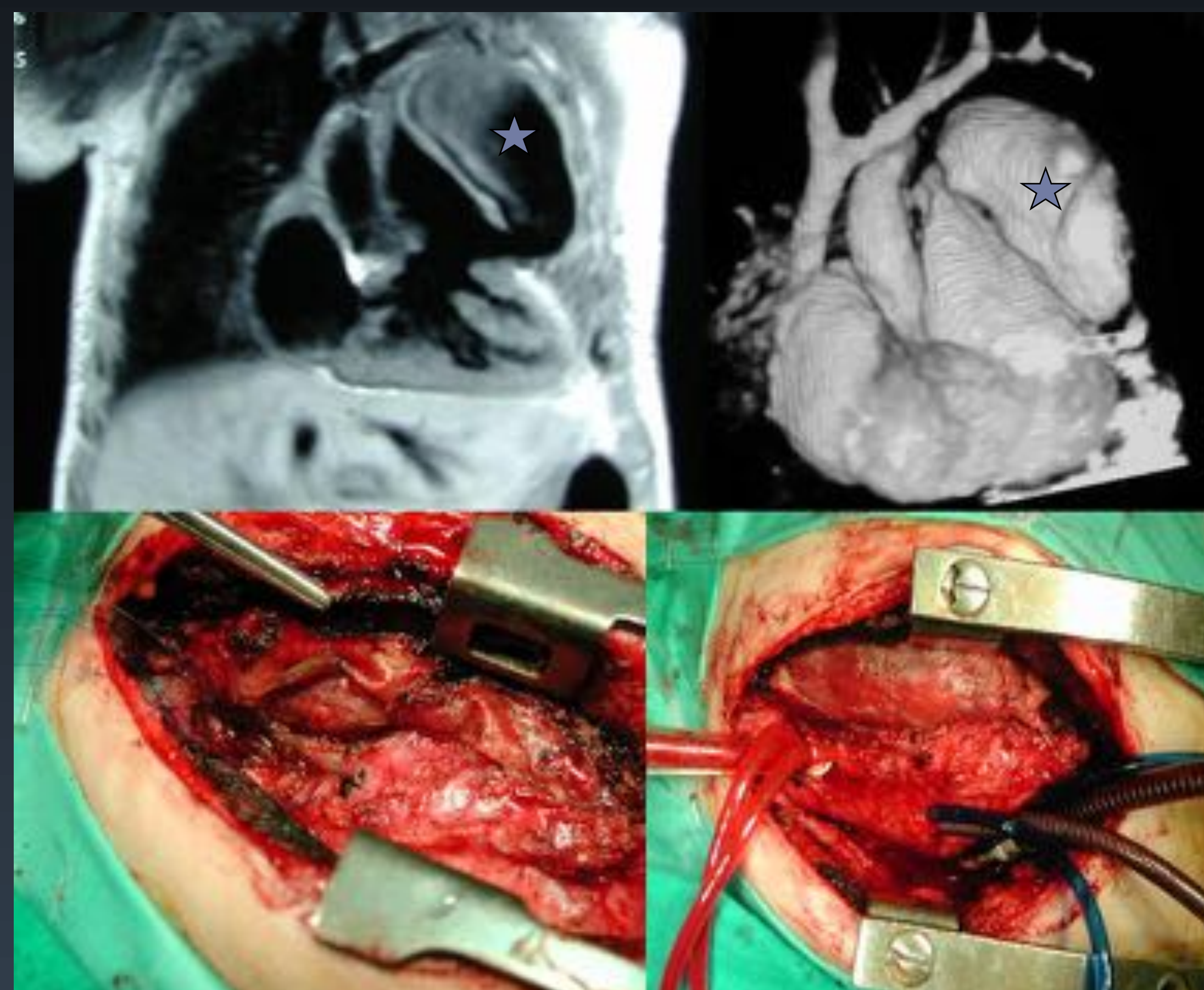
HALLAZGOS POSTQUIRÚRGICOS

► Podemos encontrar hallazgos postquirúrgicos tardíos:

1. Pseudoaneurismas: en pacientes con cirugía de Fallot, se relaciona con calcificación del parche de ampliación del tracto de salida del VD.



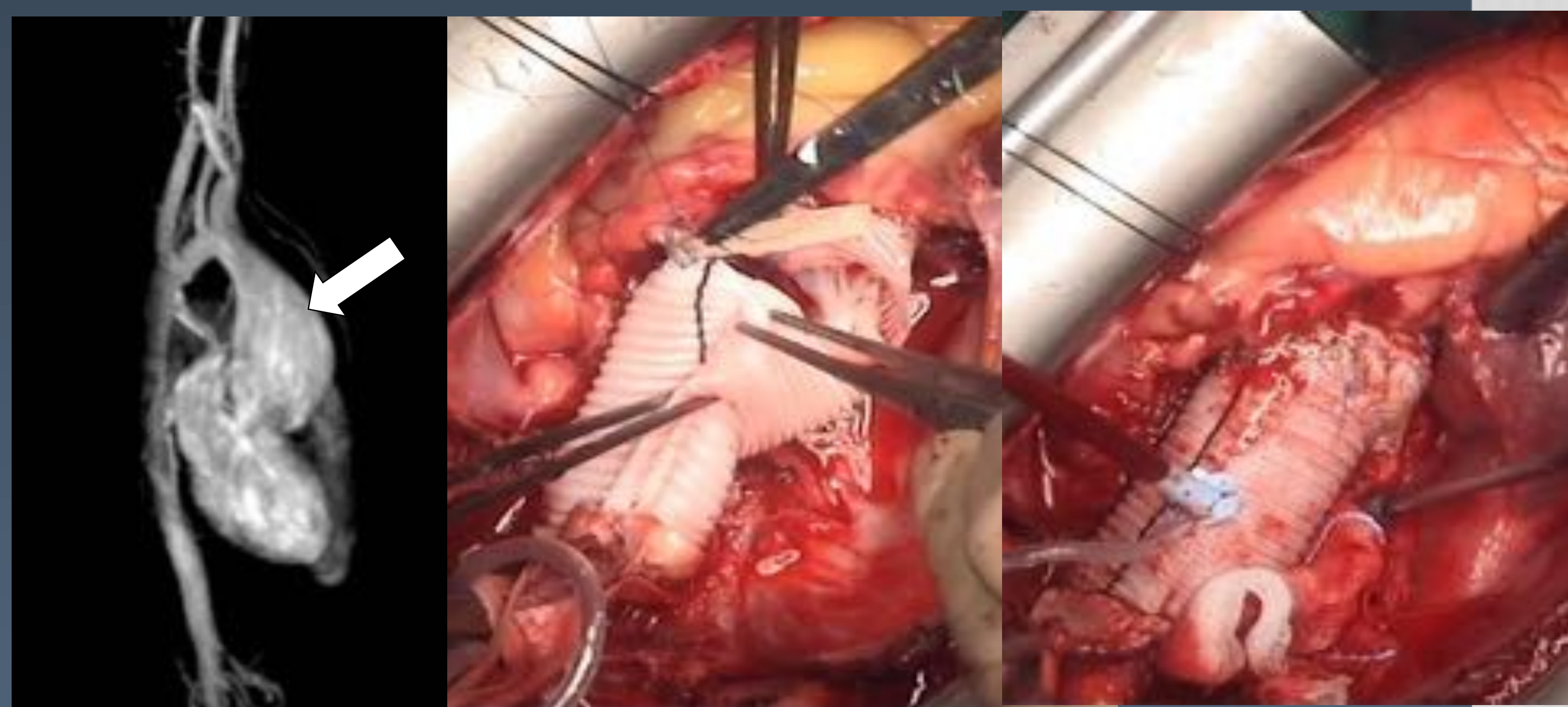
Mujer de 49 años. Paciente intervenida de Fallot en la infancia con traumatismo costal. En radiografía de tórax, se identifica una calcificación en la cavidad cardíaca. Asintomática desde el punto de vista cardiológico. En TC torácico, se observa pseudoaneurisma con paredes calcificadas en la pared libre de la base del tracto de salida del VD de 6 x 2,3 cm.



Paciente con Truncus tipo III reparado con pseudoaneurisma de conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (estrella en imágenes de RM cardíaca).

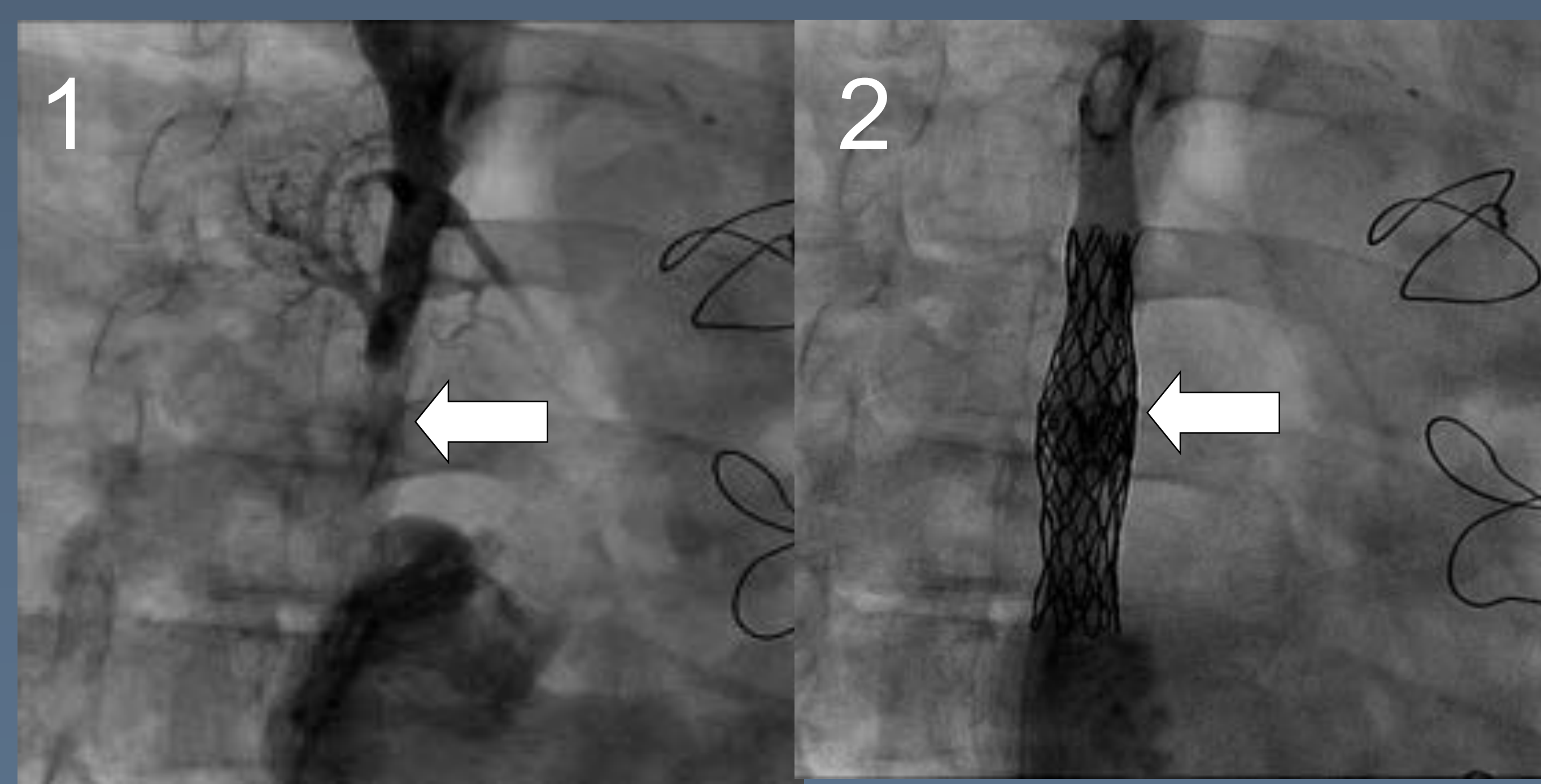
2. Anulectasia aórtica

Tras la reparación de la coartación aórtica, puede producirse dilatación de la raíz aórtica (flecha en angioRM). En este paciente se realizó la técnica de David-Stanford con sustitución de la aorta ascendente por un tubo de Dacron®, inclusión de válvula aórtica y reimplante coronario.



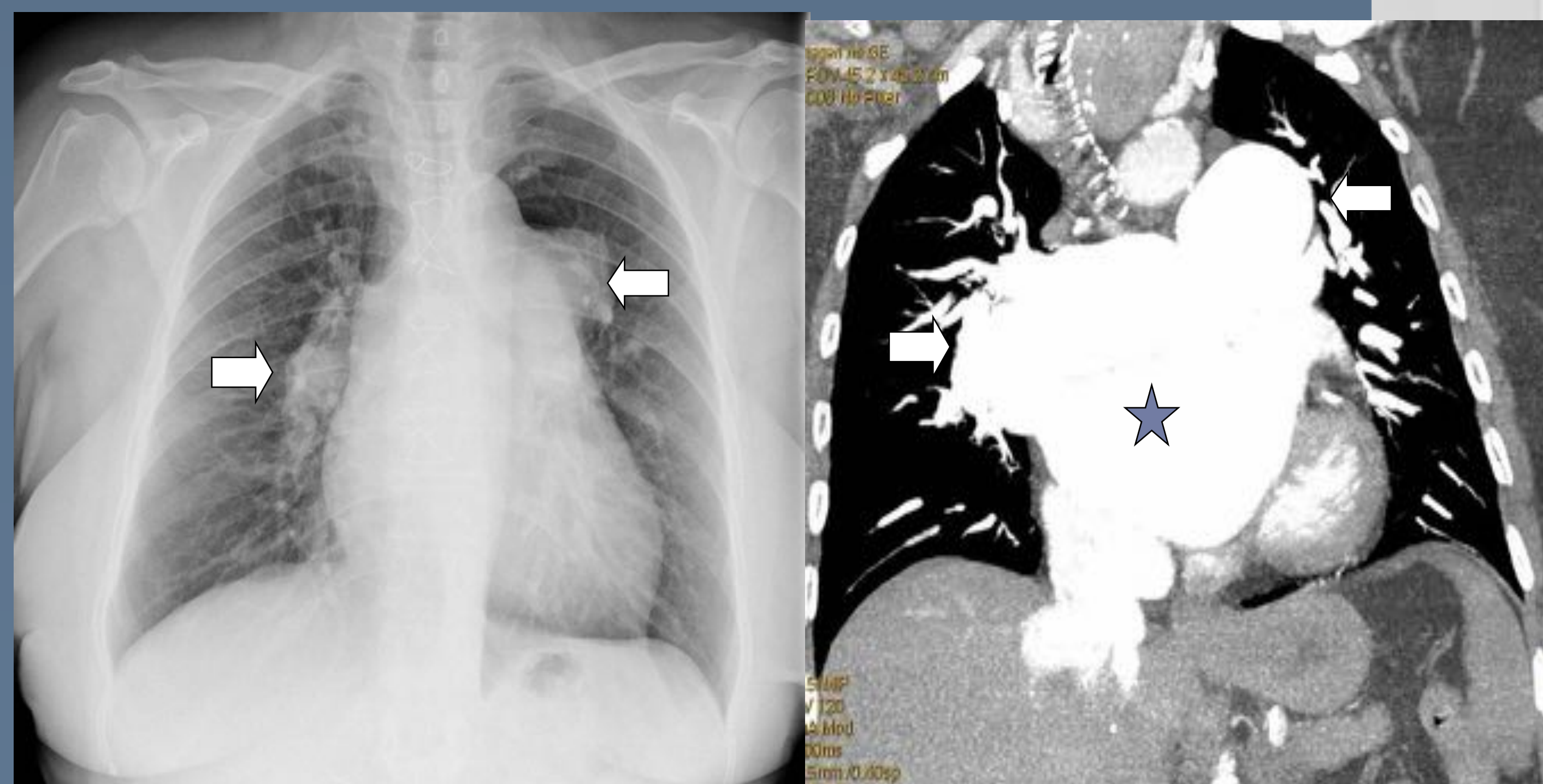
3. Estenosis vascular.

DVPAP operado con estenosis completa de vena cava superior (fig. 1) en un paciente con doble cava, que se solucionó mediante angioplastia y stent (figura 2)



4. Hipertensión pulmonar.

Mujer de 65 años con CIA tipo ostium secundum que declinó cirugía inicialmente. Tras 40 años de evolución, se realizó cirugía con cierre por parche autólogo, persistiendo dilatación de cavidades cardíacas derechas (estrella) y marcado aumento del diámetro de arterias pulmonares por hipertensión pulmonar severa (flechas).

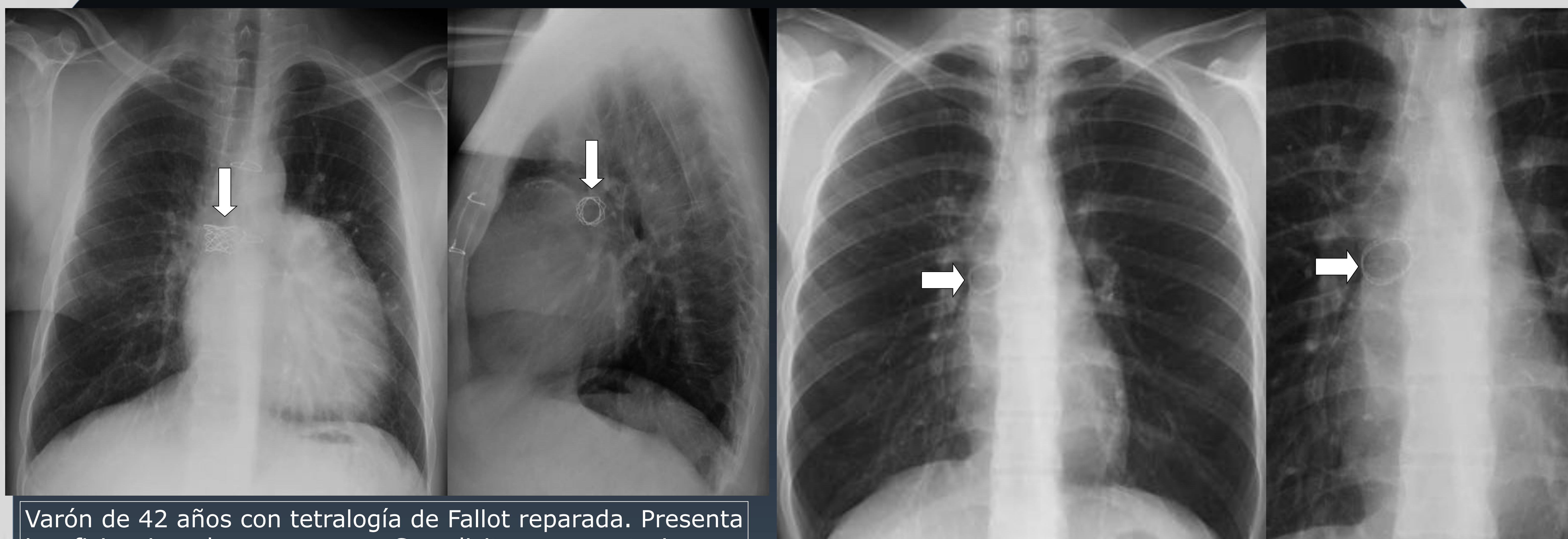


DIFERENTES DISPOSITIVOS

Es importante conocer la localización anatómica y extraanatómica de diferentes dispositivos percutáneos, como stent sobre coartación aórtica o de arteria pulmonar, dispositivos de cierres de DAP o CIA, marcapasos, desfibriladores (DAI), coils de embolización, conductos, que veremos con diferentes ejemplos.



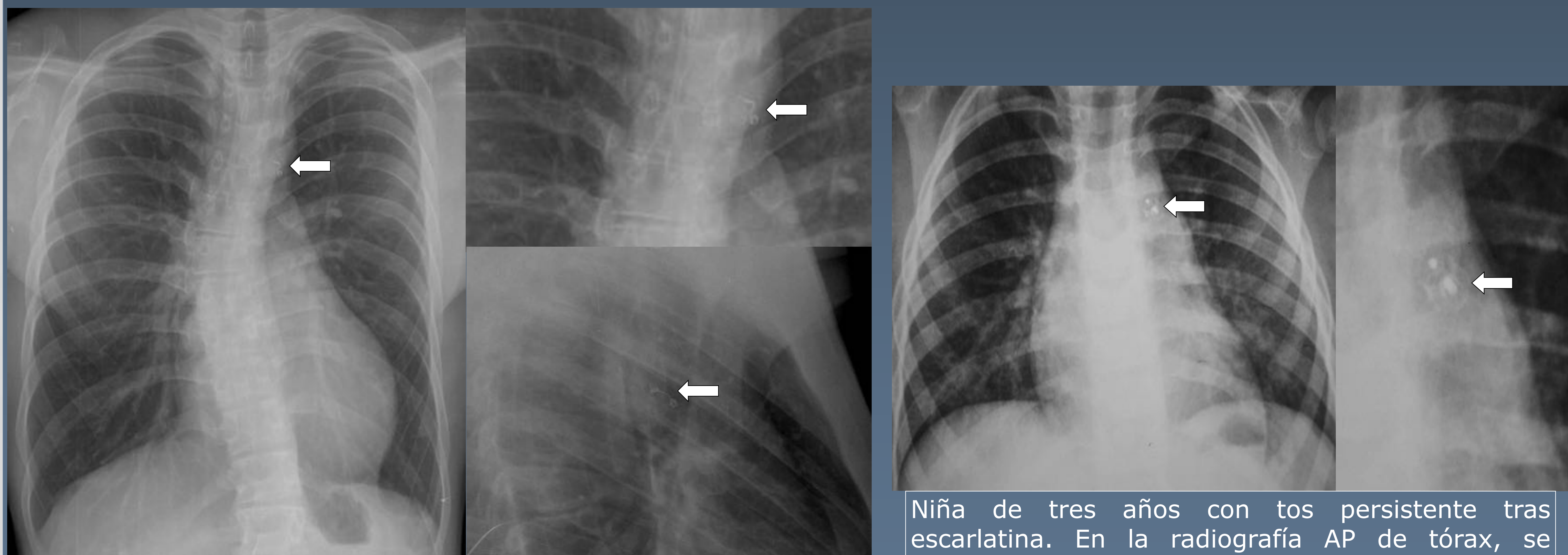
Stent de arteria pulmonar



Varón de 42 años con tetralogía de Fallot reparada. Presenta insuficiencia pulmonar severa. Se solicita preoperatorio para prótesis pulmonar biológica y anuloplastia tricuspídea. En la radiografía de tórax, se observa cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, con stent en rama pulmonar derecha normoposicionado (flechas blancas).

Varón de 25 años con estenosis aislada de arteria pulmonar izquierda (API). Se coloca stent en arteria pulmonar izquierda y en el control a los tres meses, se aprecia stent migrado a arteria pulmonar derecha (APD).

Dispositivo de cierre de DAP

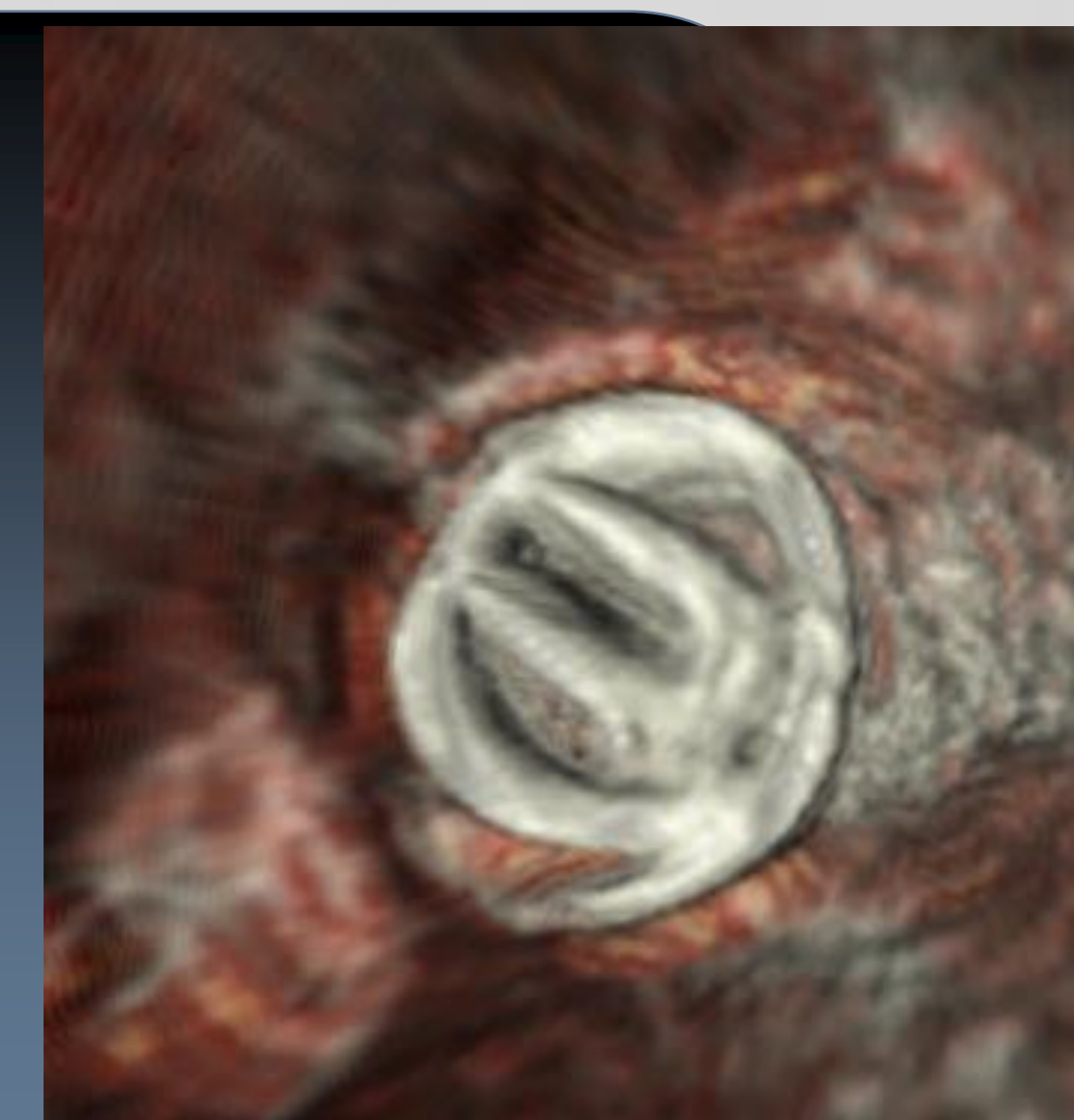


Varón de 18 años con radiografía de tórax como preoperatorio de meniscectomía. En ventana aortopulmonar, se identifica una pequeña imagen lineal metálica (flechas). El paciente presentaba antecedentes de ductus arteriosus persistente (DAP) con comunicación interventricular subaórtica pequeña y la imagen corresponde a un dispositivo de cierre ductal tipo coil.

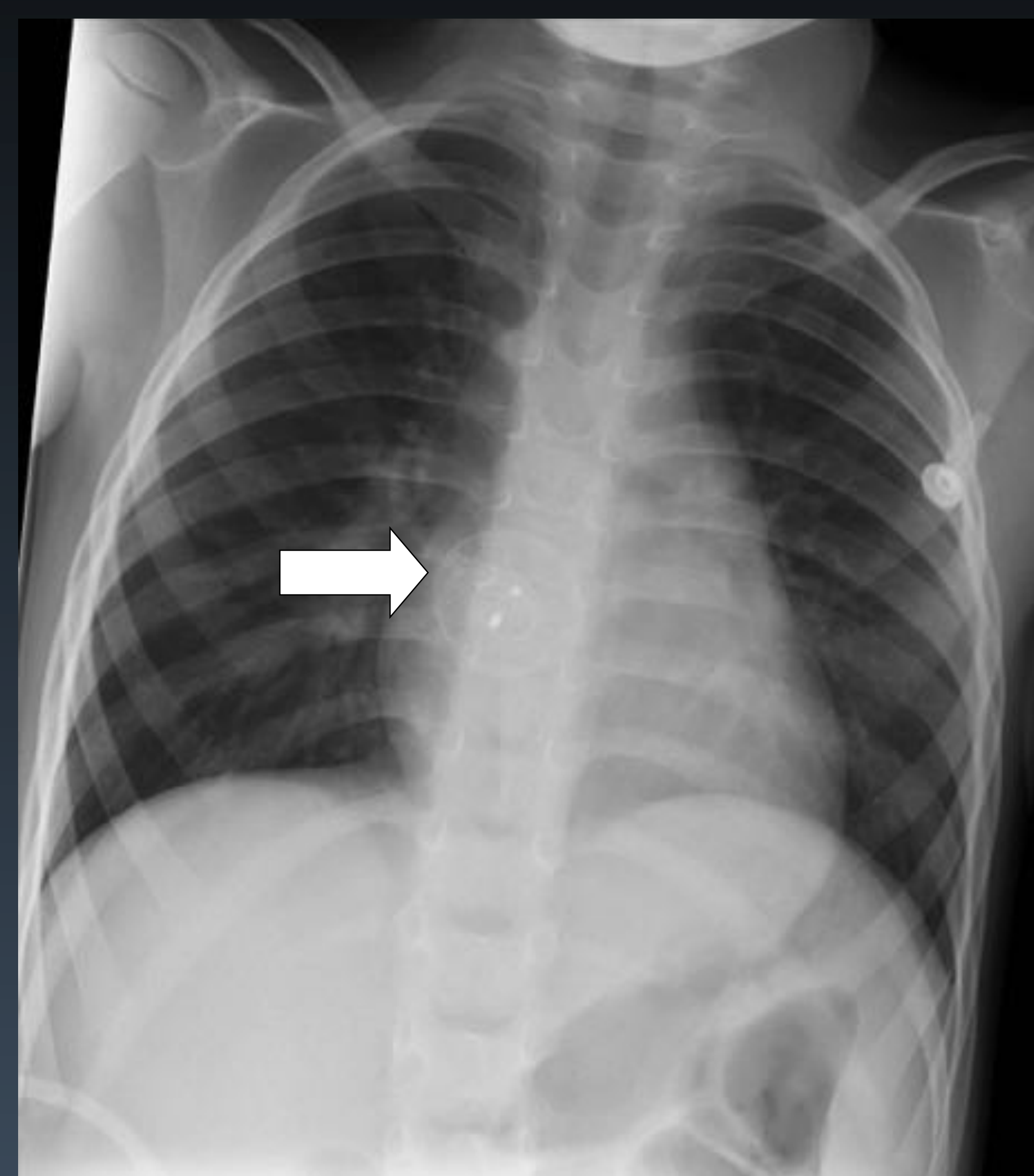
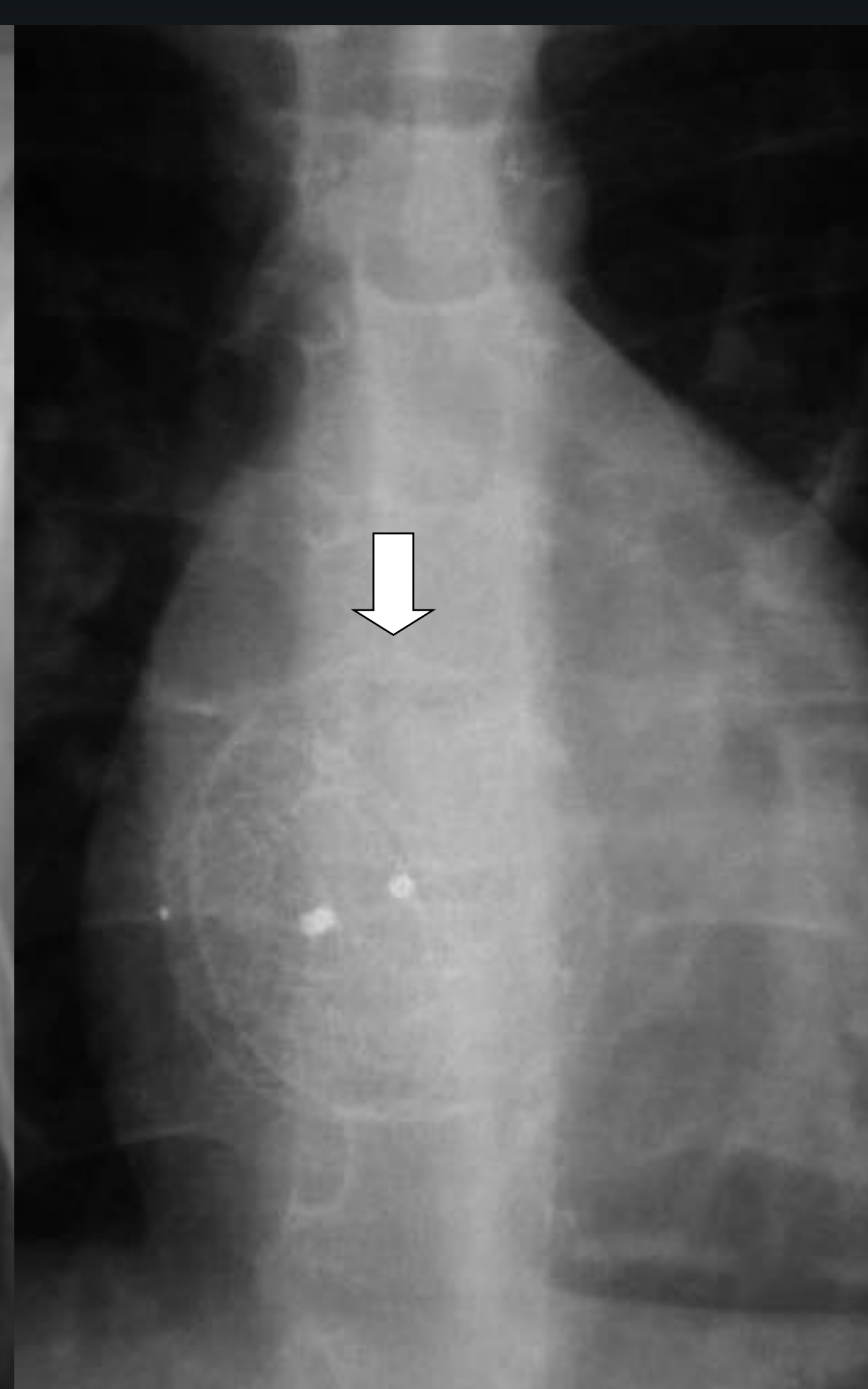
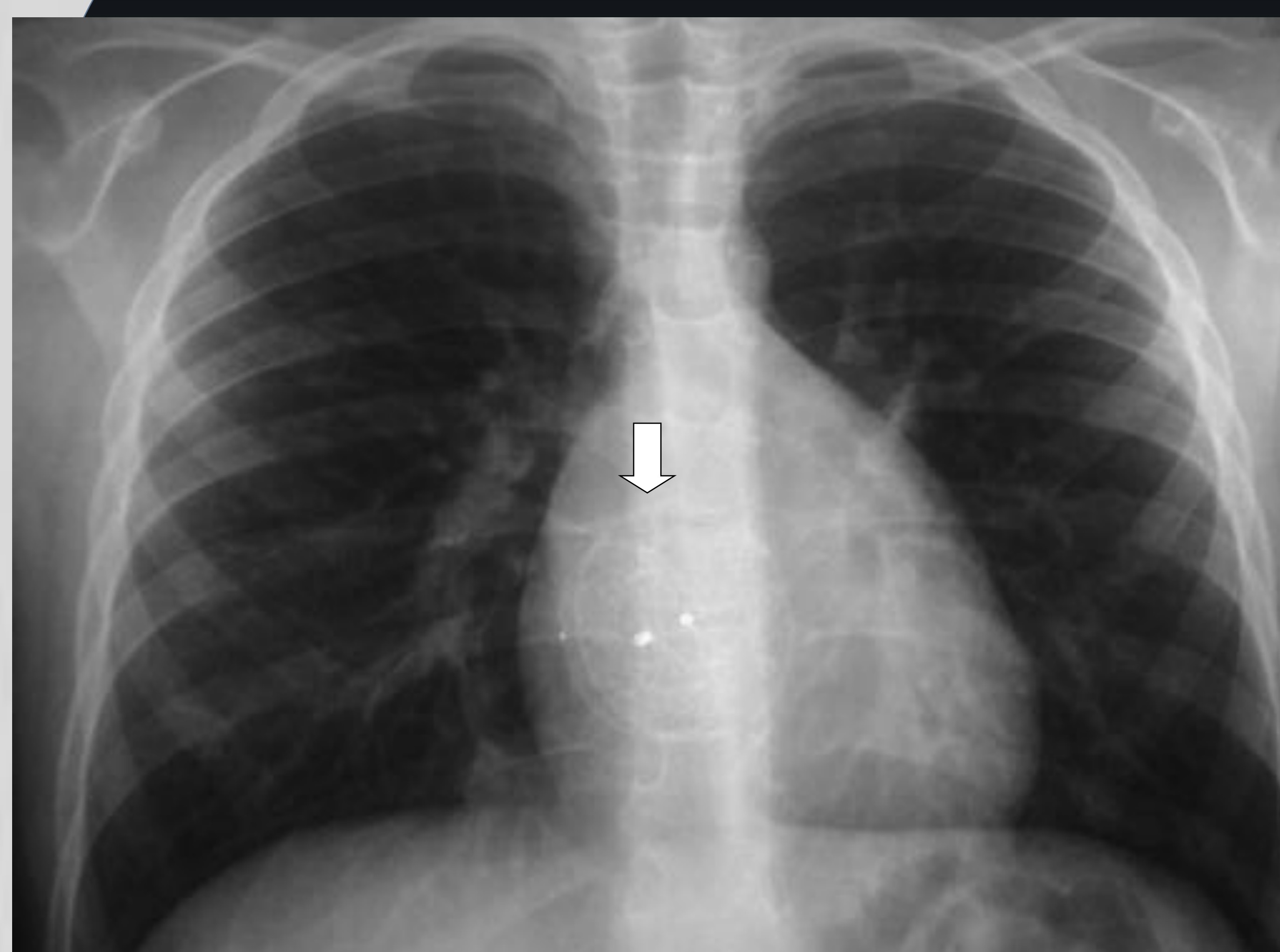
Niña de tres años con tos persistente tras escarlatina. En la radiografía AP de tórax, se observa una estructura metálica circular en ventana aortopulmonar (flechas). La paciente presentaba como antecedente ductus arterioso persistente con dispositivo de cierre ductal tipo Amplatzer™.

DIFERENTES DISPOSITIVOS

Es importante conocer la localización anatómica y extraanatómica de diferentes dispositivos percutáneos, como stent sobre coartación aórtica o de arteria pulmonar, dispositivos de cierres de DAP o CIA, marcapasos, desfibriladores (DAI), coils de embolización, conductos, que veremos con diferentes ejemplos.

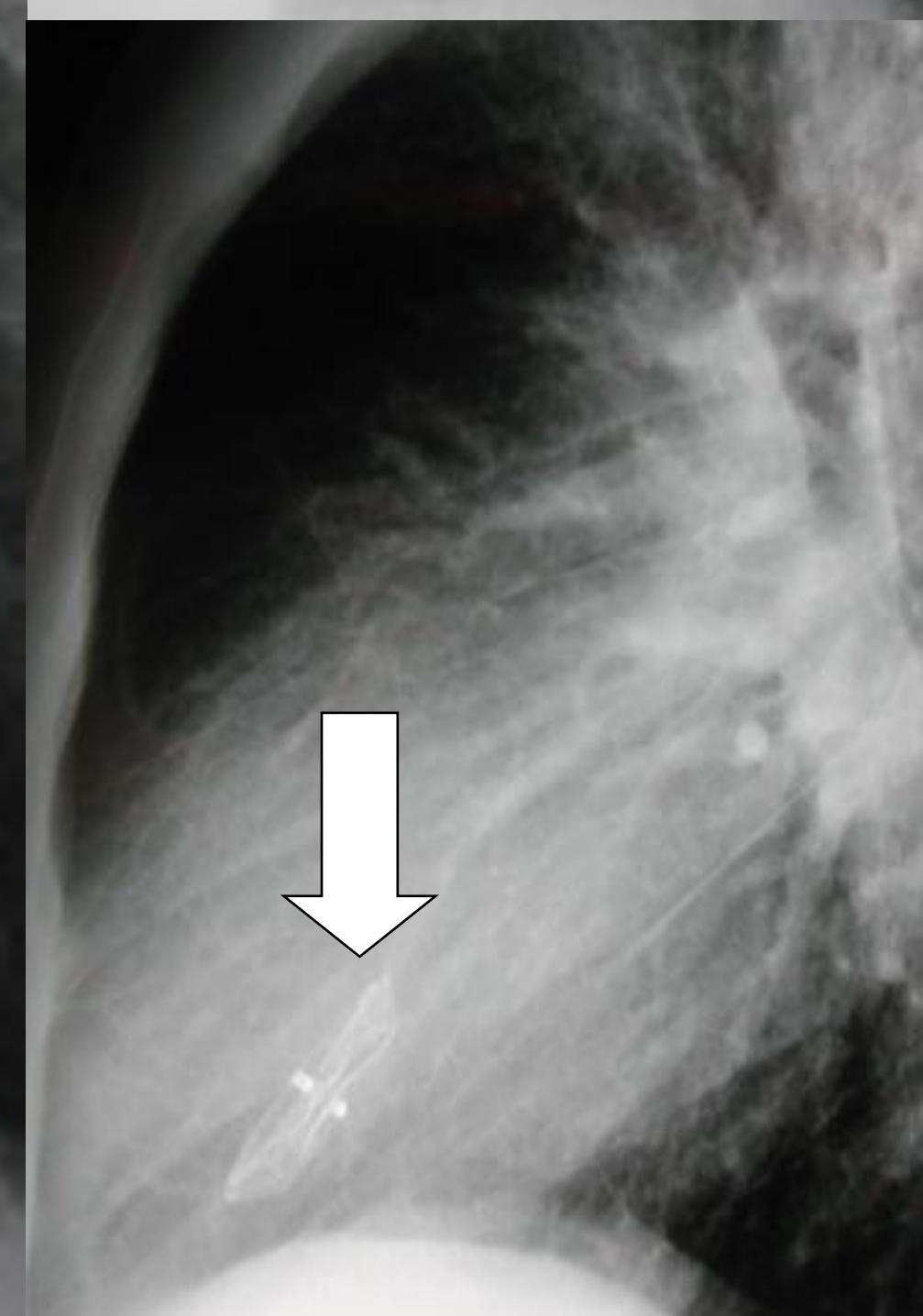
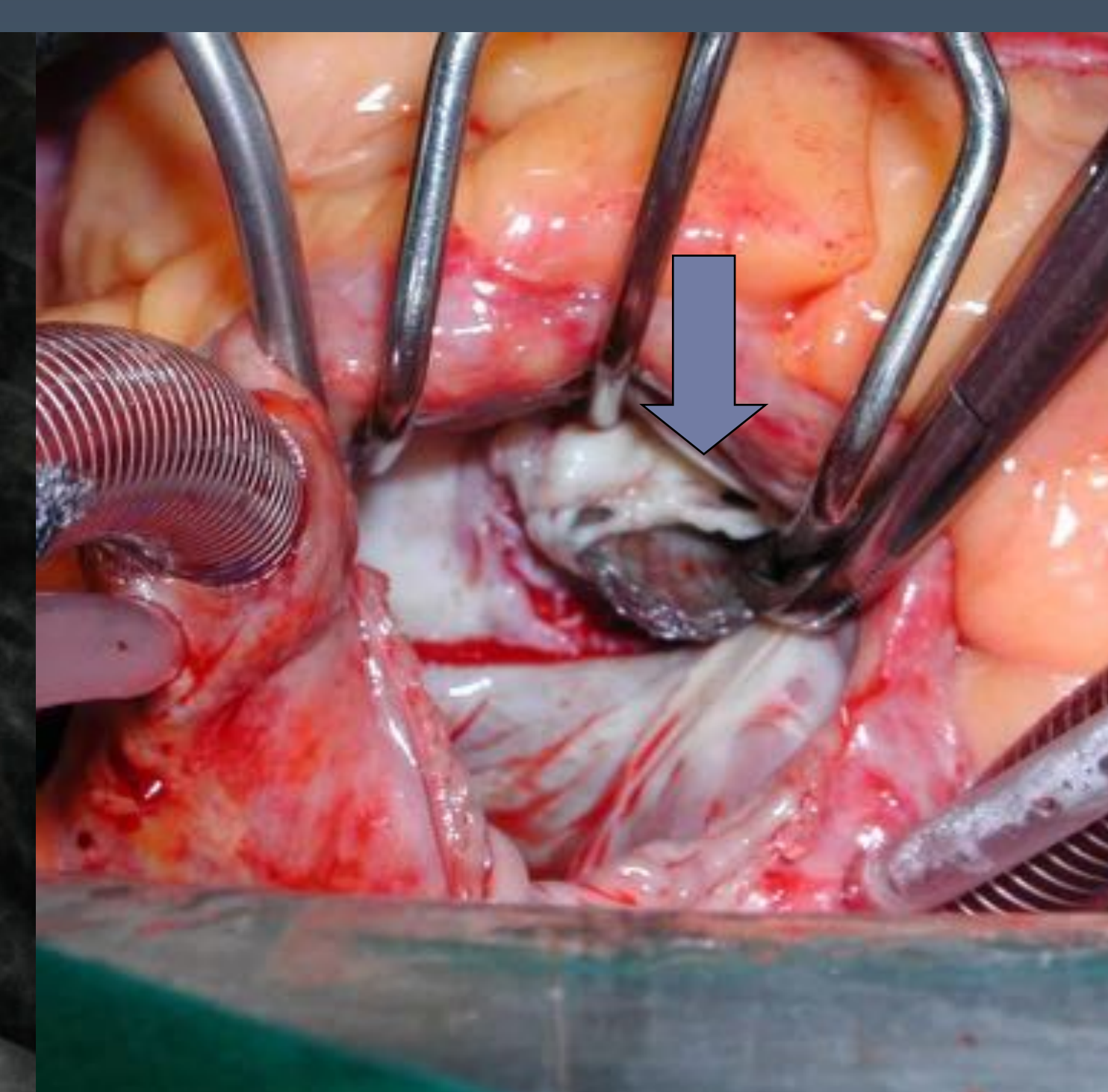
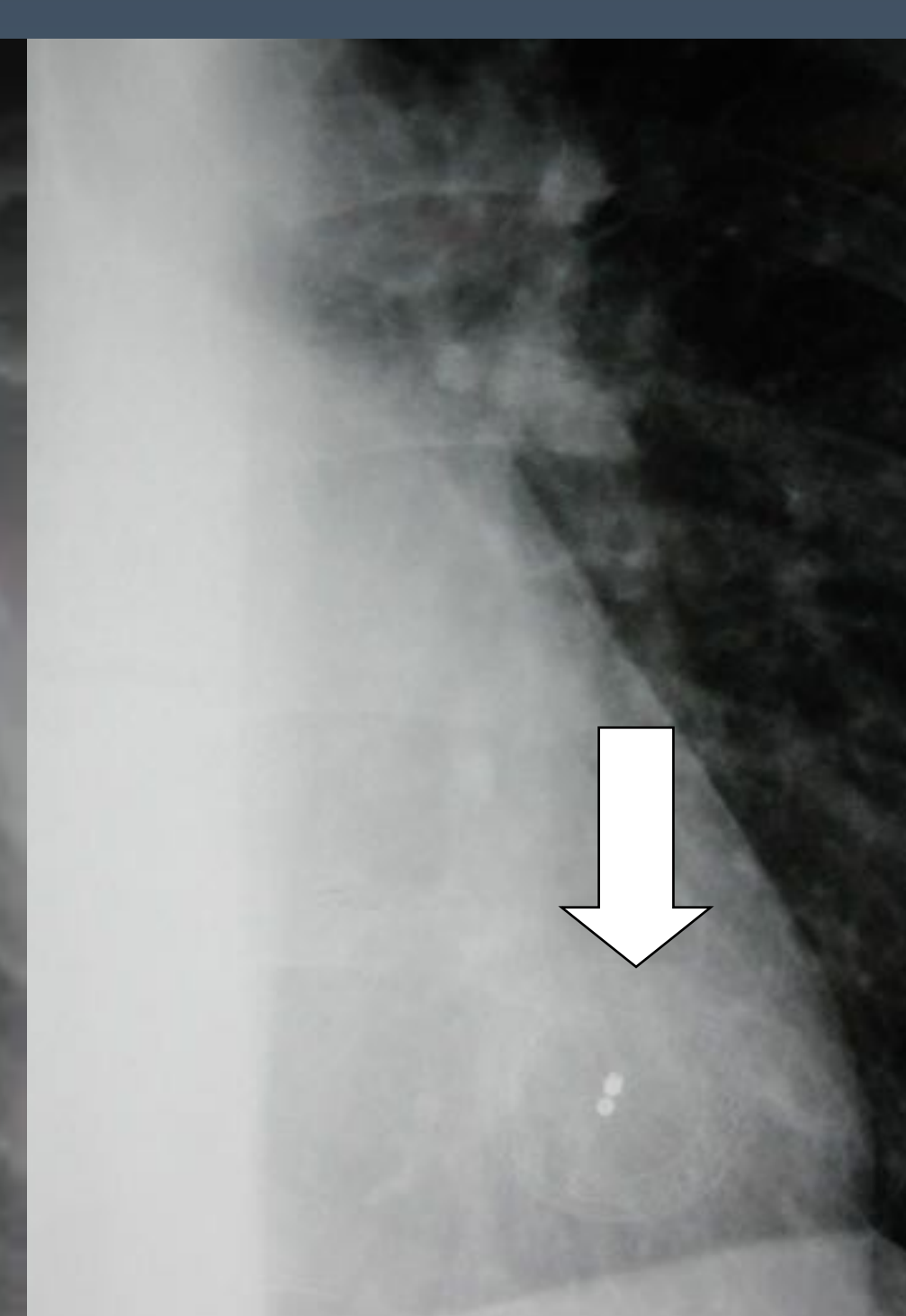
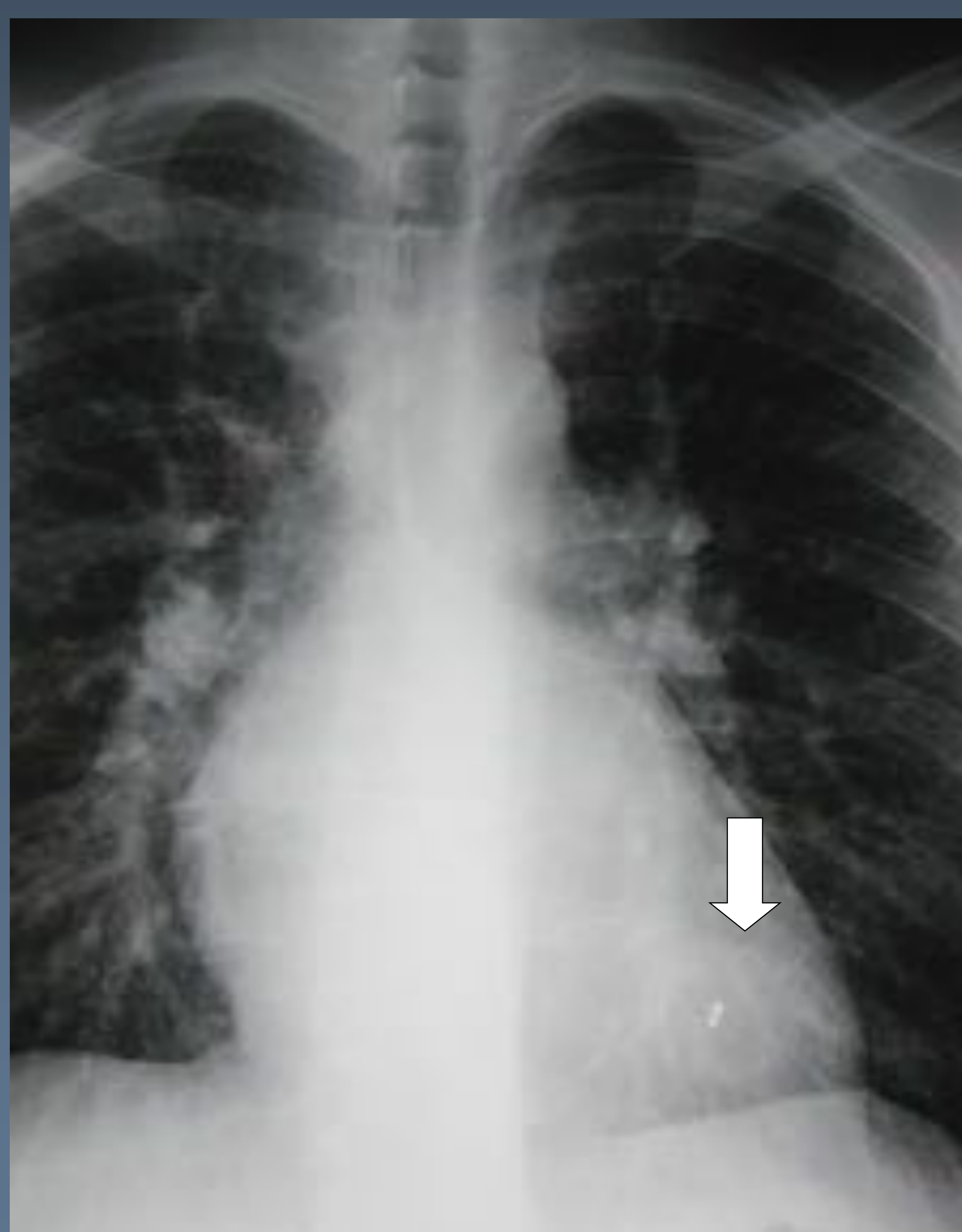


Dispositivo de cierre de CIA



Varón de 8 años con tos y fiebre de 4 días de evolución. En radiografía AP de tórax, se aprecia una imagen circular con entramado metálico superpuesta a la silueta cardíaca (flechas). Corresponde a un dispositivo tipo Amplatzer™ para cierre de defectos septales. Este paciente tenía antecedente de comunicación interauricular (CIA).

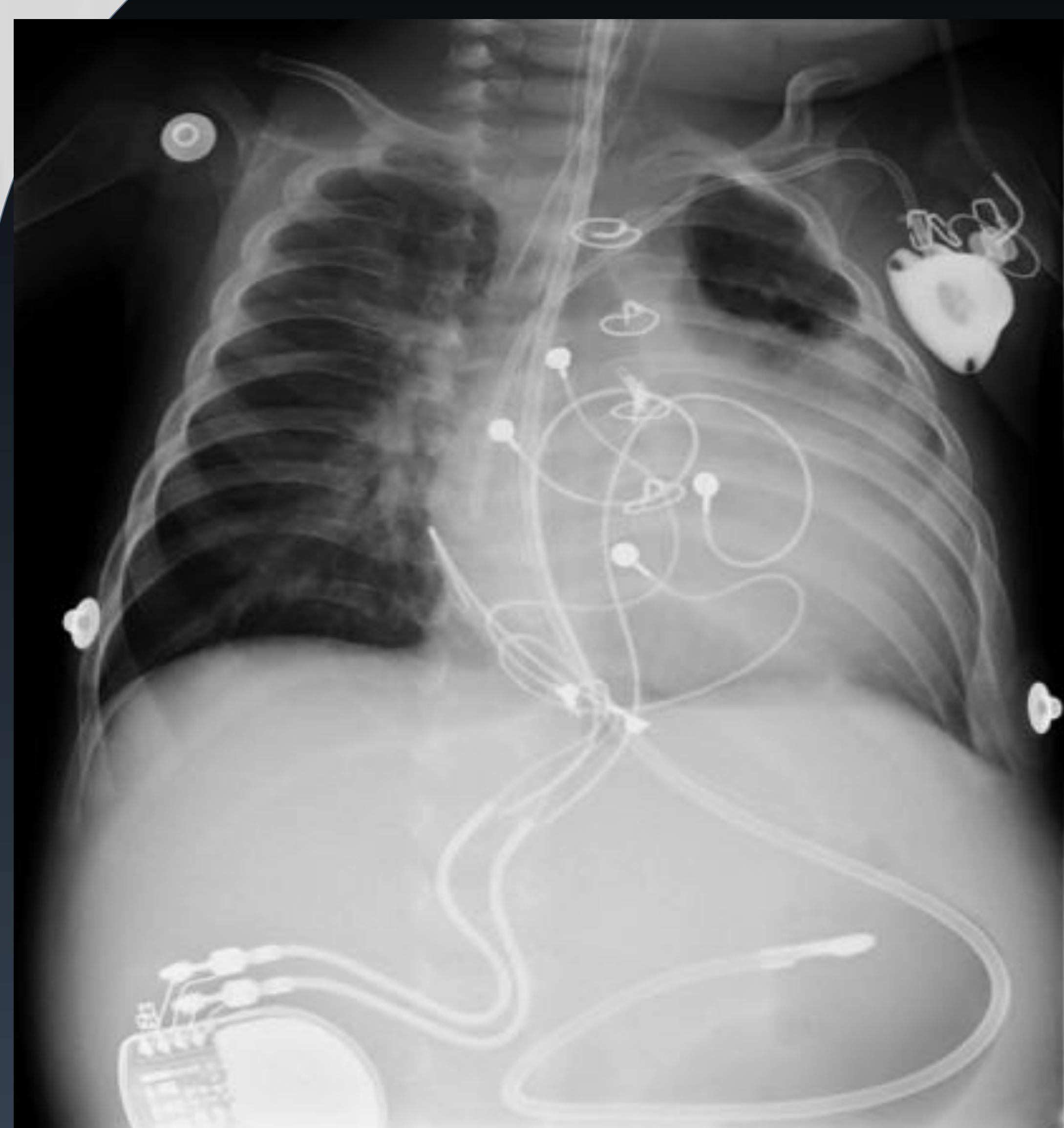
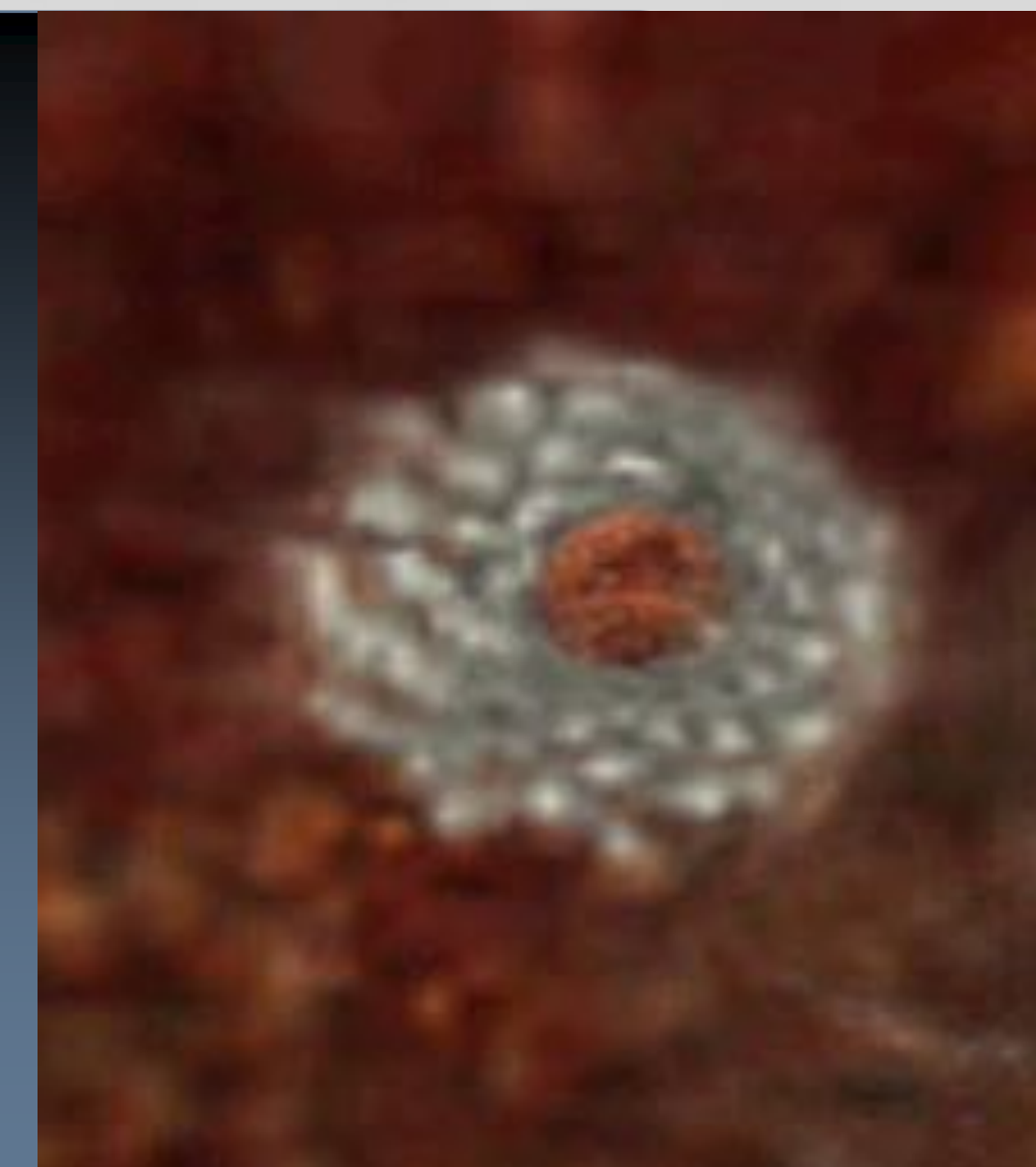
Varón de 4 años con dispositivo de cierre de CIA normoposicionado



Varón de 35 años con comunicación interauricular (CIA). Durante el cateterismo, se produce migración del dispositivo tipo Amplatzer™ al ventrículo izquierdo. En la radiografía se identifica el dispositivo metálico migrado (flechas blancas). El paciente precisa cirugía cardíaca urgente, con circulación extracorpórea, apertura de la aurícula derecha con extracción del dispositivo a través de la válvula mitral y de la CIA (flecha azul).

DIFERENTES DISPOSITIVOS

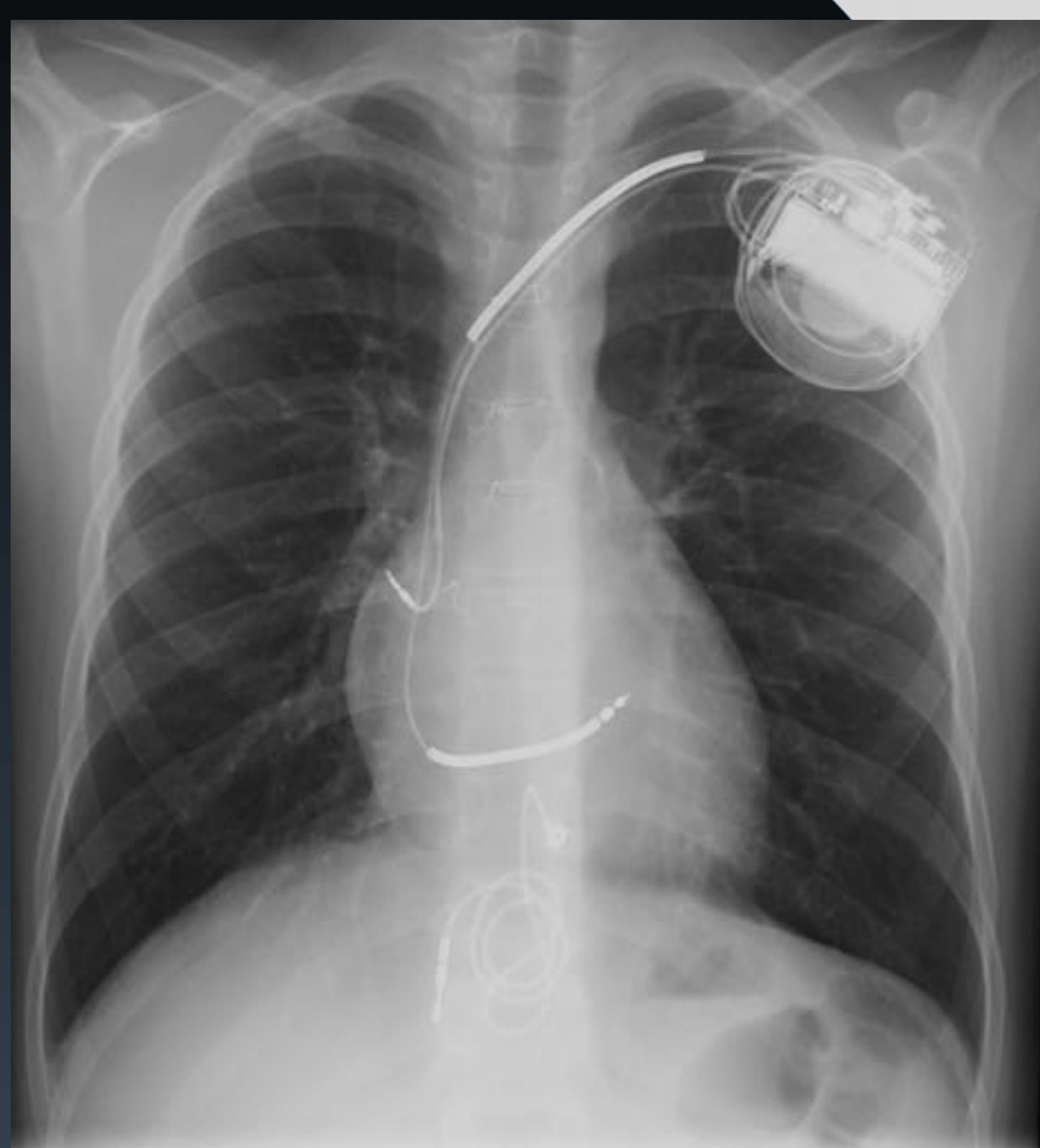
Es importante conocer la localización anatómica y extraanatómica de diferentes dispositivos percutáneos, como stent sobre coartación aórtica o de arteria pulmonar, dispositivos de cierres de DAP o CIA, marcapasos, desfibriladores (DAI), coils de embolización, conductos, que veremos con diferentes ejemplos.



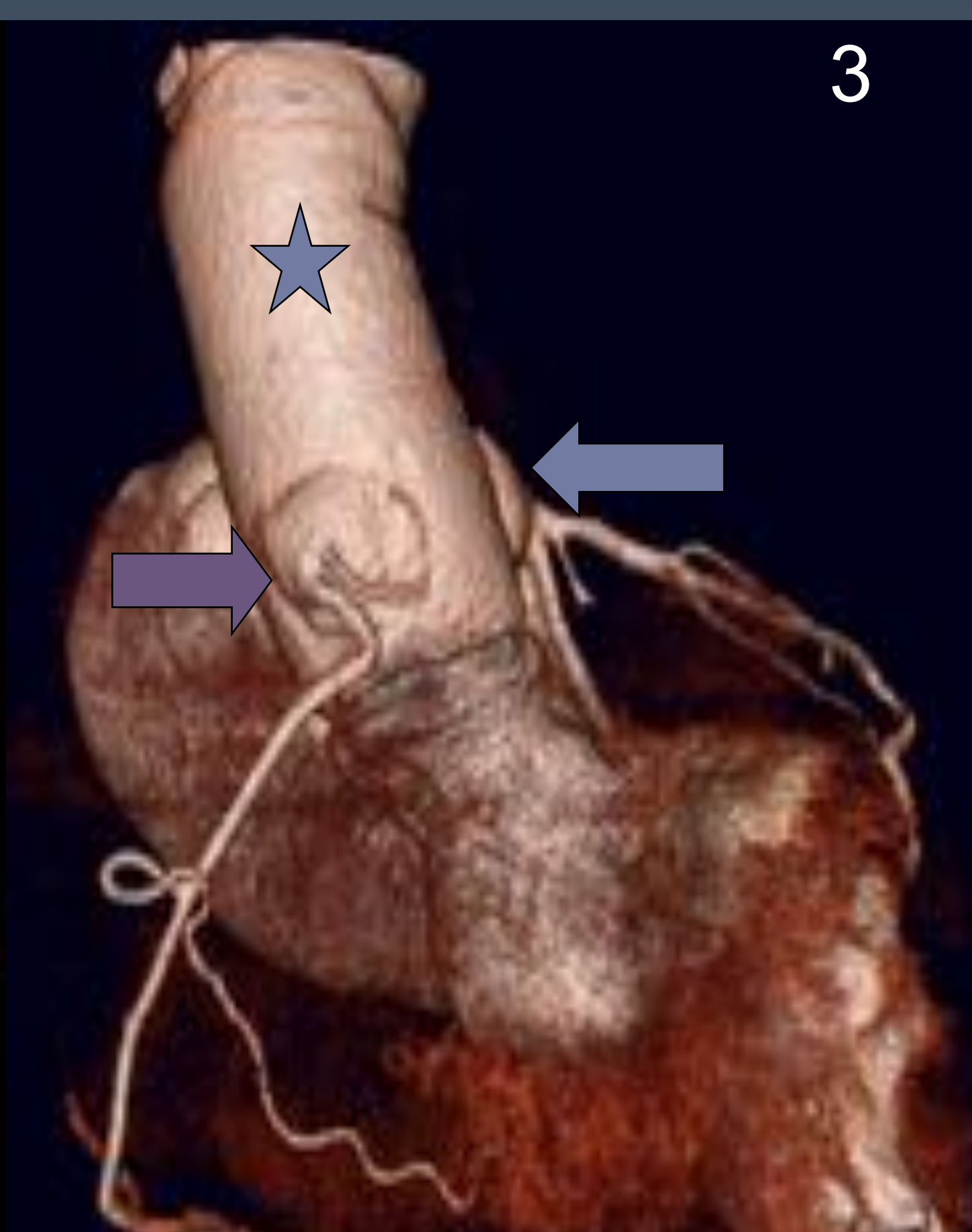
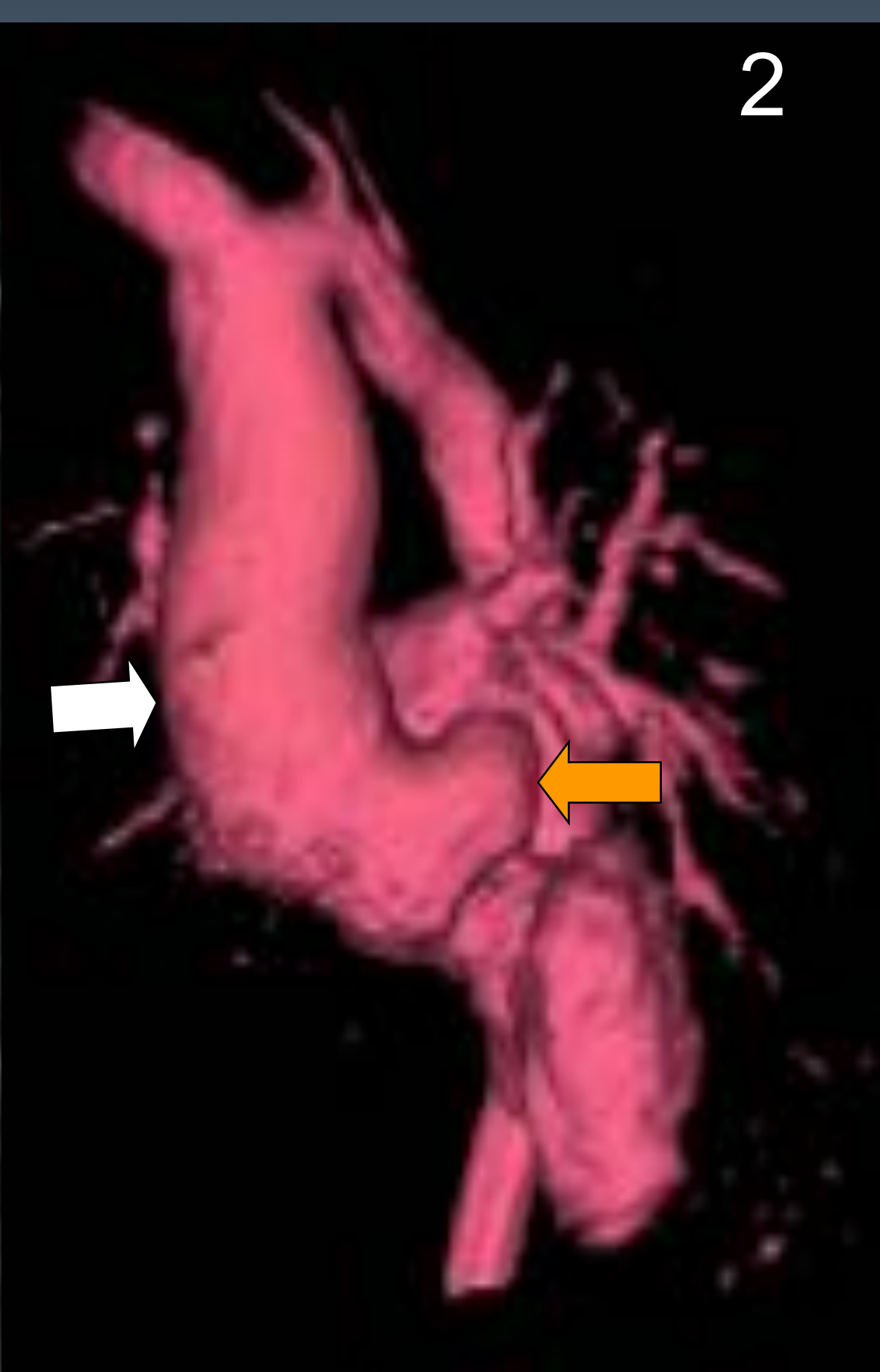
Marcapasos DDD de localización inicial epigástrica subcutánea que hace un decúbito del generador a cavidad peritoneal.



Varón de 4 años, con ventrículo único con dextroápex. En radiografía de tórax, se aprecian coils cerrando colaterales arteriovenosas en territorio de los vasos mamarios.



DAI bicameral normoposicionado. Se identifican cables de marcapasos epicárdico previo.



Mujer de 36 años con coartación de aorta que presenta dilatación aneurismática de aorta ascendente (flechas blancas) y de seno de Valsalva izquierdo en RM cardíaca (figuras 1 y 2).

Se realizó técnica de Bentall-Nicks con un tubo de Dacron® valvulado (estrella) y reimplante de arterias coronarias visibles (flechas) en la reconstrucción volumétrica de TC cardíaco (figura 3)



Niño de 3 años con CIA. En cateterismo, hay migración del Amplatzer a VCI. Se sube hasta AD para su extracción mediante cirugía extracorpórea



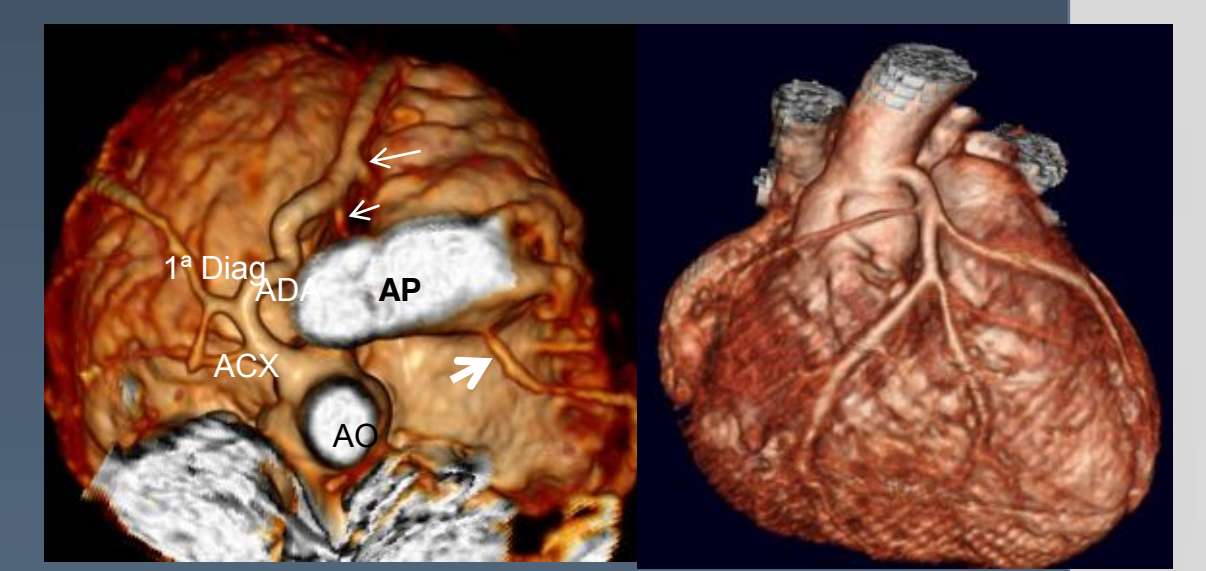
Migración de dispositivo de cierre septal auricular a bifurcación aortoiliaca



Reconstrucciones volumétricas de angioTC que muestran el tratamiento con stent de la coartación aórtica. En la imagen de la derecha se aprecia rotura del stent (flecha).

CONCLUSIONES

1. La radiografía de tórax presenta muchos hallazgos que debemos reconocer e interpretar adecuadamente.
2. La ecocardiografía sigue siendo la técnica de primer paso en la mayoría de los pacientes con cardiopatías congénitas.
3. La cardio-TC en CC está indicado en pacientes en situación clínica grave o de difícil control o que no puedan realizarse RM y permite valorar:
 - El origen o curso de arterias coronarias proximal y distal.
 - El estudio de la vía aérea, del parénquima pulmonar y de la caja torácica.
 - La presencia de vasos tortuosos de escaso calibre.
4. La RM cardíaca es útil en:
 - La orientación espacial y la relación entre cámaras cardíacas o vasos.
 - Valora los vasos extraanatómicos.
 - Permite estimar el tamaño y función ventricular, medir flujos, la fibrosis y la viabilidad miocárdica.



BIBLIOGRAFÍA

1. Bret-Zurita M, Cuesta E, Cartón A, Díez J, Aroca A, Oliver JM, Gutiérrez-Larraya F. Utilidad de la tomografía computarizada de 64 detectores en el diagnóstico y el manejo de los pacientes con cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol. 2014;67 (11): 898-905.
2. Watts JR Jr, Sonavane SK, Singh SP, Nath PH. Pictorial review of multidetector CT imaging of the preoperative evaluation of congenital heart disease. Curr Probl Diagn Radiol. 2013; 42 (2):40-56.
3. Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SAA. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. RadioGraphics. 2007; 27: 1323-1334.
4. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Rev Esp Cardiol. 2010; 63:1484.e1-e59.
5. Leschka S, Oechslin E, Husmann L, Desbiolles L, Marincek B, Genoni M. et al. Pre- and postoperative evaluation of congenital heart disease in children and adults with 64-section CT. RadioGraphics. 2007; 27: 829-846.
6. Kellenberger CJ, Yoo S, Valsangiacomo Büchel ER. Cardiovascular MR imaging in neonates and infants with congenital heart disease. RadioGraphics. 2007; 27: 5-18.
7. Goo HW, Park I, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Yun TJ, et al. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions. RadioGraphics 2003; 23: S147-S165.
8. Subirana MT, Oliver JM, Zunzunegui JL. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. Rev Esp Cardiol. 2012; 65 (supl 1): 50-58.
9. Dillman JR, Hernandez RJ. Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children. AJR 2009; 192: 1219-1231.
10. Kimura-Hayama ET, Meléndez G, Mendizábal AL, Meave-González A, Zambrana GFB, Corona-Villalobos CP. RadioGraphics 2010; 30: 79-98.