



Análisis por tomografía y resonancia magnética de las cardiopatías congénitas a través del sistema secuencial segmentario

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas tienen una prevalencia promedio de 8 casos por cada 1 000 recién nacidos vivos. El diagnóstico y tratamiento de pacientes pediátricos y adultos con cardiopatía congénita ha aumentado debido a los avances en técnicas quirúrgicas, intervencionismo, diagnóstico prenatal y seguimiento por cardiólogos especializados en su cuidado y manejo. La tomografía cardíaca y la resonancia magnética son métodos de imagen no invasivos, con adecuadas resolución espacial y temporal, a través de las cuales es posible evaluar la anatomía intracardiaca y extracardiaca. El sistema secuencial segmentario es un intento racional y ordenado de descripción morfológica de las malformaciones cardíacas congénitas; facilita al médico dedicado a la imagen cardíaca la descripción de la anatomía del paciente con cardiopatía congénita.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, tomografía, anatomía.

Cano-Zárate R¹
Meave-González A²

¹ Médico especialista en cardiología pediátrica y en imagen cardiovascular adscrito a la Unidad de Resonancia Magnética.

² Médico especialista en radiología y en imagen cardiovascular, Jefe de Unidad de Unidad de Resonancia Magnética.

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Juan Badiano 1

14080, México DF.

Analysis by tomography and magnetic resonance of congenital heart disease using the sequential segmental system

ABSTRACT

Congenital heart diseases have an average prevalence of 8 cases per 1000 live neonates. Diagnosis and treatment of pediatric and adult patients with congenital heart disease has increased due to advances in surgical techniques, interventionism, prenatal diagnosis, and monitoring by cardiologists specialized in care and management. Cardiac tomography and magnetic resonance are non-invasive imaging methods, with adequate spatial and temporal resolution, which allow us to evaluate the intracardiac and extracardiac anatomy. The sequential segmental system is a rational and orderly attempt at morphological description of congenital heart malformations, which helps doctors specializing in cardiac imaging describe the anatomy of patients with congenital heart disease.

Key words: congenital heart disease, tomography, anatomy.

Recibido: 26 de marzo 2014

Aceptado: 6 de abril 2014

Correspondencia

Cano-Zárate R

rcanoz@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Cano-Zárate R y Meave-González A. Análisis por tomografía y resonancia magnética de las cardiopatías congénitas a través del sistema secuencial segmentario. Anales de Radiología México 2014;13:117-127.

La prevalencia reportada de las cardiopatías congénitas (CC) es variable, pero existe consenso de que en promedio es de 8 casos por cada 1 000 recién nacidos vivos; es la malformación congénita más frecuente.¹

El número de pacientes pediátricos y adultos con cardiopatía congénita (CC) ha aumentado en los últimos años como consecuencia de los avances en cirugía, intervenciones percutáneas y seguimiento de estos pacientes por cardiólogos especializados en su cuidado y manejo.²

La complejidad del estudio anatómico y funcional de este tipo de afecciones requiere técnicas diagnósticas por imagen capaces de proporcionar la información morfológica y funcional de forma precisa y reproducible. Durante el abordaje diagnóstico del paciente con cardiopatía congénita, después de la radiografía de tórax, el ecocardiograma es el siguiente método de elección para visualizar las estructuras intracardiacas y la relación con los grandes vasos, aunque en ocasiones tiene algunas limitaciones.²

Las principales ventajas de la resonancia magnética cardiaca (RMC) y de la tomografía cardiaca (TC) respecto al ecocardiograma son el amplio campo de visión y la excelente resolución espacial y temporal de las imágenes, lo que contribuye a proporcionar información anatómica muy detallada, incluso en pacientes en el posoperatorio, en los que la ventana ecocardiográfica puede estar limitada y dificultar su estudio. Además, la RMC es la técnica de elección en la valoración de las funciones ventriculares derecha e izquierda, información fundamental en el seguimiento de muchos de estos pacientes.³

La tomografía cardiaca (TC) ha desempeñado hasta ahora un papel marginal en la evaluación de los pacientes con CC pero es muy probable que con los recientes adelantos técnicos au-

mente su utilización. Se trata de una técnica más disponible y que, además, es compatible con marcapasos y desfibrilador automático implantable. La TC es útil para evaluar estructuras cardiacas y extracardiacas (cortocircuitos, anastomosis cavopulmonares, aorta, arterias y venas pulmonares), aspectos funcionales como la fracción de eyección, volúmenes ventriculares y evaluación de la vía aérea.⁴

El desarrollo de la TC y de la RM ha estimulado el interés de los radiólogos en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.⁵

El análisis de las cardiopatías congénitas por segmentos fue introducido hace 27 años y actualmente es el más utilizado en el mundo. Van Praagh inició los trabajos de descripción anatómica y el análisis por segmentos, posteriormente, importantes clínicos y morfólogos han afinado la nomenclatura y el análisis de las cardiopatías como el doctor Anderson en Europa y el doctor Luis Muñoz en México.⁶

El análisis segmentario constituye un intento racional y ordenado de descripción morfológica de las malformaciones cardiacas congénitas. Procura establecer un lenguaje unificado, descriptivo y de fácil abordaje.⁷

Sistema secuencial segmentario. Son cinco los pasos a seguir en el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. En el primer paso se define el *situs* atrial, posteriormente se debe analizar la unión atrioventricular, después las características de la conexión entre los ventrículos y las grandes arterias; luego caracterizaremos los defectos asociados y, finalmente, las particularidades adicionales⁸ (figura 1).

Situs atrial. Caracteriza la morfología de los atrios. Los dos atrios son bien diferenciados anatómicamente y asimétricos en su morfología. El atrio derecho (AD) tiene una orejuela de base

Situs	 Solitus		 Inversus		 Dextroisomerismo		 Levoisomerismo			
Tipo de conexión atrioventricular	 Concordante		 Discordante		 Ambigua		 Doble entrada ventricular		 Ausente	
Tipo de conexión ventriculoarterial	 Concordante		 Discordante		 Doble salida		 Única vía de salida			
Modo de conexión	 Perforado		 Imperforado		 Cabalgado		 Común			
Particularidades adicionales	Posición del corazón					Arterias coronarias		Sistema de conducción		
Anomalías agregadas	Defectos septales		Estenosis		Displasias		Hipoplasias		Conexión venosa anómala pulmonar	

Figura 1. Diagnóstico secuencial y segmentario en cardiopatías congénitas (esquema Dr. Luis Muñoz).

ancha y forma triangular, muestra en su interior la cresta *terminalis* y los músculos pectíneos. El atrio derecho recibe las venas cava superior e inferior y el atrio izquierdo recibe las venas pulmonares. La posición normal es anterior y derecho dentro del tórax.

El atrio izquierdo (AI) tiene una orejuela con una configuración elongada de base angosta, en ocasiones llamada forma “digitiforme”. Recibe de manera habitual las venas pulmonares. La posición habitual dentro del tórax es posterior e izquierda.^{5,8,9,10}

Existen cuatro tipos de *situs* atrial: *solitus*, *inversus*, dextromorfismo y levomorfismo. En el *situs solitus* el atrio derecho es anterior y derecho, y el izquierdo posterior e izquierdo (figura 2). En *situs inversus* observamos la imagen en espejo del *situs solitus* (figura 3). En el dextromorfismo y levomorfismo ambos atrios tienen orejuelas morfológicamente similares. En el dextromorfismo existen dos atrios con características anatómicas de atrio derecho (figura 4) y en el levomorfismo ambos atrios tienen características de atrio izquierdo (figura 5).^{5,8,9,10}

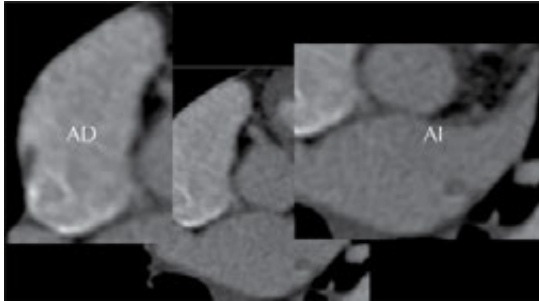


Figura 2. Tomografía cardíaca: *situs solitus* atrial. La aurícula derecha anterior y derecha con orejuela de base ancha, aurícula izquierda posterior e izquierda con orejuela elongada y "digitiforme".

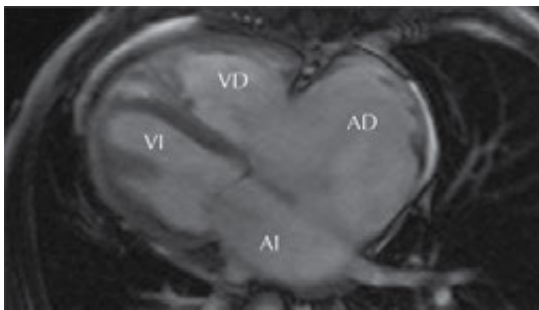


Figura 3. Resonancia magnética: *situs inversus* atrial con dextroápex. La aurícula derecha en este caso en anterior e izquierda, la aurícula izquierda es posterior y derecha.

Conexión atrioventricular. La conexión atrioventricular es biventricular cuando cada atrio se conecta a un ventrículo y es univentricular cuando ambos atrios se conectan a un ventrículo. El ventrículo derecho (VD) tiene un *septum* trabecular con bandas musculares gruesas y además presenta una banda muscular, la banda moderadora que va del *septum* interventricular a la pared libre del VD. La válvula atrioventricular del VD es la tricúspide y el sitio habitual de implantación es más apical con respecto a la mitral. No existe continuidad del anillo fibroso entre la válvula tricúspide y el anillo de la válvula pulmonar. El anillo pulmonar tiene una

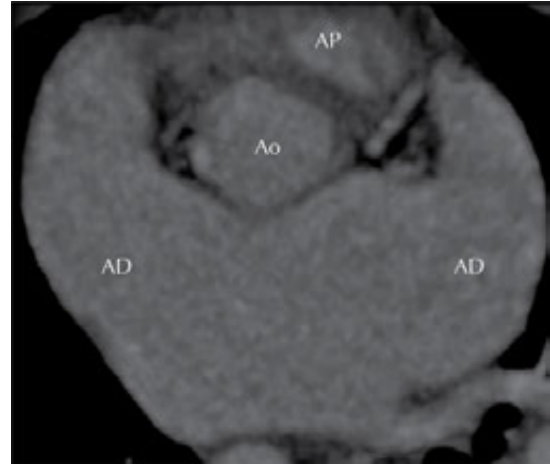


Figura 4. Tomografía cardíaca, corte axial: ambos atrios tienen morfología de aurícula derecha (dextromorfismo) con orejuela de base ancha.

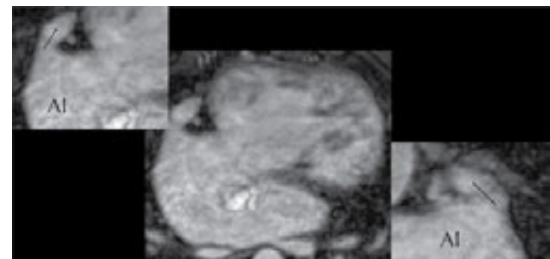


Figura 5. Resonancia magnética: secuencia de coronarias en corte axial. Ambos atrios tienen morfología de aurícula izquierda (levomorfismo) con orejuela elongada y "digitiforme".

posición anterior y superior y está separado del anillo tricuspídeo por una estructura muscular llamada infundíbulo del VD (figura 6).^{5,8}

El ventrículo izquierdo (VI) se caracteriza por un *septum* trabecular liso. La válvula atrioventricular del VI es la válvula mitral, el anillo mitral es más basal que el anillo tricuspídeo. Existe continuidad entre el anillo fibroso de la válvula mitral y en anillo fibroso de la válvula aórtica (figura 6).^{5,8}

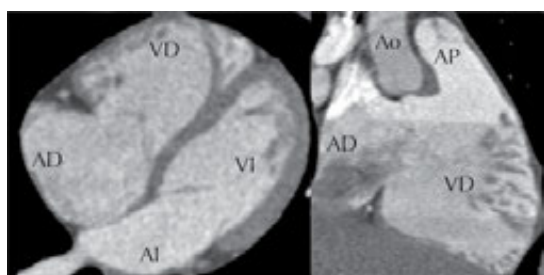


Figura 6. Tomografía cardíaca, corte de cuatro cámaras y en vía de salida del ventrículo derecho: implantación más apical de la válvula tricúspide. En el ventrículo derecho la banda moderadora. Las paredes más trabeculadas y la separación de la válvula tricúspide de la válvula pulmonar por el infundíbulo del ventrículo derecho. Conexión concordante: la aurícula derecha se conecta con el ventrículo derecho y la aurícula izquierda se conecta con el ventrículo izquierdo.

El tipo de conexión se refiere a la anatomía de la unión atrioventricular. Existen 5 tipos de conexión atrioventricular concordante, el atrio derecho se conecta con el VD y el atrio izquierdo se conecta con el VI (figura 6). En la conexión atrioventricular discordante el atrio derecho se conecta al VI y el atrio izquierdo al VD^{5,8,11} (figura 7). La conexión atrioventricular es ambigua cuando ambos atrios tienen dextromorfismo o levomorfismo y cada atrio se conecta con un ventrículo⁸ (figura 8).

Existe doble entrada a un ventrículo cuando la mayor parte de los orificios atrioventriculares, o más de 75% de una válvula atrioventricular común, se conecta con uno de los ventrículos⁸ (figura 9).

Se denomina ausencia de conexión atrioventricular (AV) cuando falta una de las válvulas atrioventriculares. En el caso de ausencia de la válvula tricúspide el atrio derecho no se conecta al VD, están separados por el surco atrioventricular (un colchón fibromuscular). El atrio derecho se conecta con el izquierdo por un defecto septal interatrial¹⁰ (figura 10).

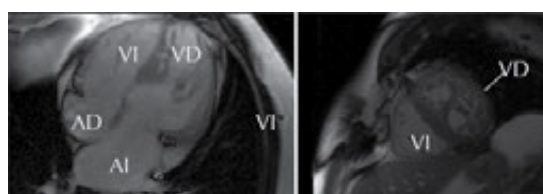


Figura 7. Resonancia magnética, a la izquierda corte de 4 cámaras y a la derecha eje corto. Conexión de la aurícula derecha con un ventrículo izquierdo y de la aurícula izquierda con un ventrículo derecho muy trabeculado y, en el eje corto, es un ventrículo posterior; se demuestra la banda moderadora.

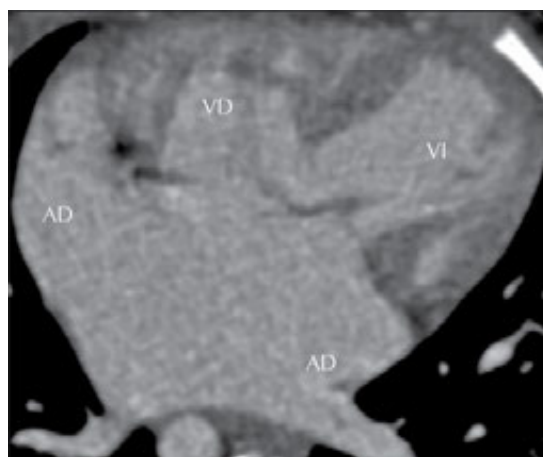


Figura 8. Tomografía cardíaca, corte de cuatro cámaras: ambos atrios tienen dextromorfismo, el atrio anterior y derecho se conecta con el ventrículo derecho y el atrio posterior e izquierdo se conecta con el ventrículo izquierdo.

El modo de conexión atrioventricular se refiere a la forma de conexión de los atrios con los ventrículos. Los modos de conexión son cuatro: permeable o perforado, imperforado, cabalgado y común. En el modo perforado hay paso libre de los atrios a los ventrículos (figura 11).⁸ El modo imperforado es el de los verdaderos casos de atresia tricúspide o atresia mitral (figura 12). En el modo cabalgado por lo menos 50% del diámetro del orificio valvular está cabalgado sobre el *septum* interventricular

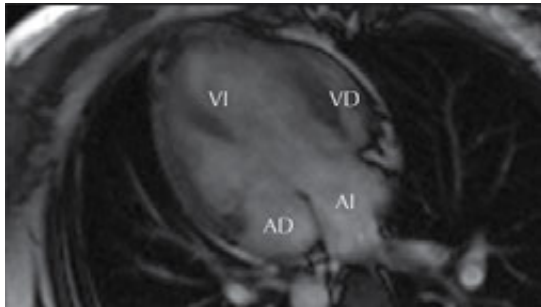


Figura 9. Resonancia magnética, corte de cuatro cámaras: la totalidad de la aurícula derecha y gran parte de la aurícula izquierda se conectan con un ventrículo izquierdo predominante y, a la izquierda, un ventrículo derecho rudimentario que prácticamente no se conecta con ningún atrio, sólo se conecta con el ventrículo izquierdo a través de una comunicación interventricular.

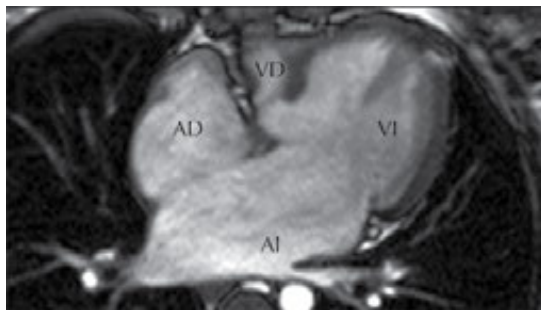


Figura 10. Resonancia magnética, corte de cuatro cámaras: sin conexión atrioventricular derecha debido a un cojinete fibromuscular. El paciente tiene comunicaciones interauricular e interventricular.

(figura 13). En el modo atrioventricular común una sola válvula conecta cada atrio con un ventrículo (figura 14).

Conexión ventriculoarterial. Existen cuatro tipos de conexión ventriculoarterial: concordante, discordante, doble salida y salida única ventriculares. Es concordante cuando la arteria pulmonar se conecta al VD y la aorta al VI (figura 15). Es

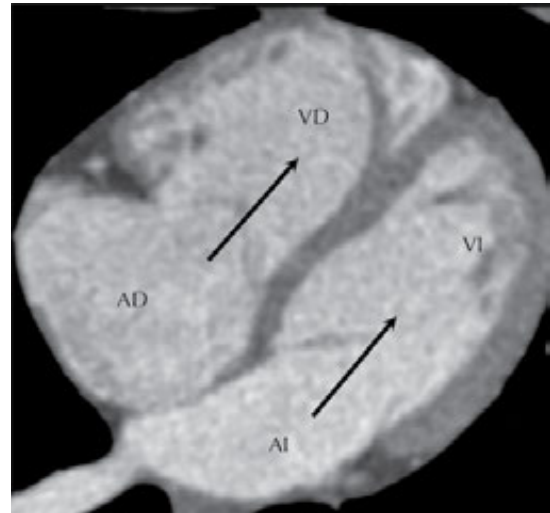


Figura 11. Tomografía cardíaca, corte de cuatro cámaras: permeabilidad absoluta de las válvulas tricúspide y mitral.

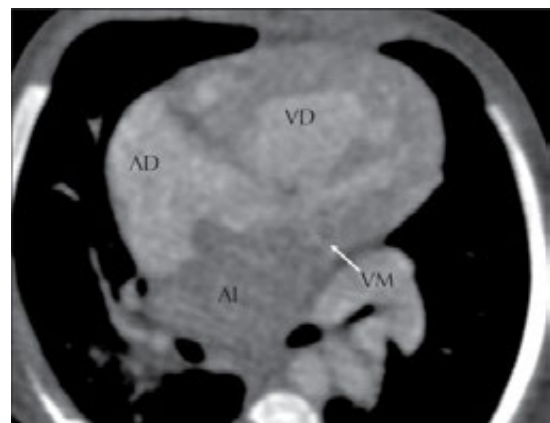


Figura 12. Tomografía cardíaca, corte de cuatro cámaras: poca atenuación del paso de contraste a la aurícula izquierda y al ventrículo izquierdo, así como falta de permeabilidad de la válvula mitral. Atresia mitral verdadera.

discordante cuando la aorta se conecta al VD y la arteria pulmonar al VI (figura 16). Es doble salida ventricular cuando una arteria emerge completamente de un ventrículo y más de 50%

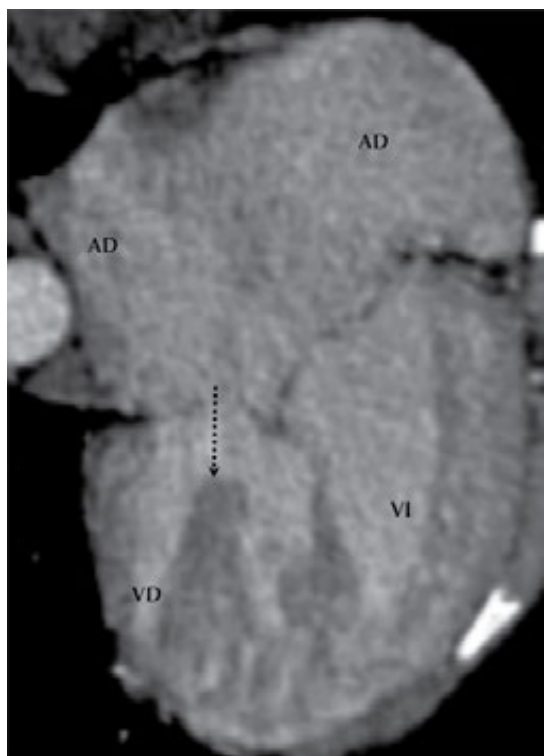


Figura 13. Tomografía cardiaca, cuatro cámaras: la valva derecha de la válvula auriculoventricular común cabalga sobre el *septum* interventricular.

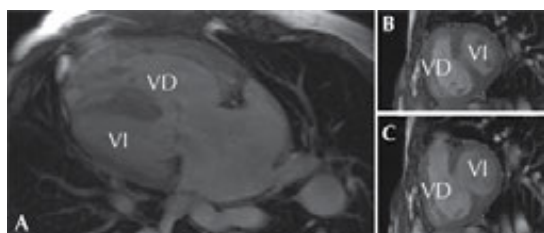


Figura 14. Resonancia magnética, corte de cuatro cámaras y eje corto: los atrios y los ventrículos se comunican a través de una válvula auriculoventricular común, con un solo orificio valvular. Ejemplo de la cardiopatía “canal atrioventricular”.

del diámetro de la otra arteria emerge de ese ventrículo (figura 17). Única vía de salida de

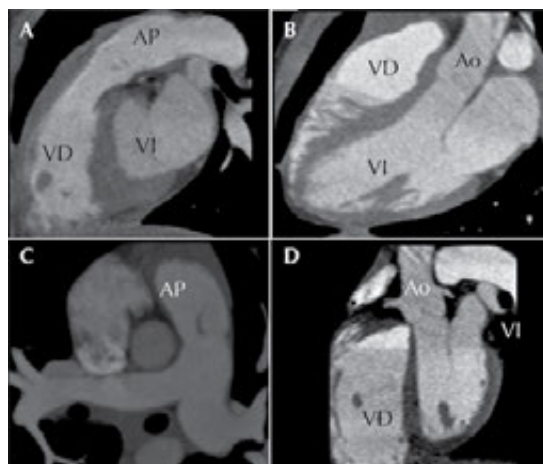


Figura 15. A) Tomografía cardiaca, corte sagital: conexión del ventrículo derecho (ventrículo anterior) con la arteria pulmonar. B) Tomografía cardiaca, corte de tres cámaras: se observa cómo se conecta el ventrículo izquierdo (ventrículo posterior) con la aorta. C) Corte axial: la arteria pulmonar emerge del ventrículo derecho y se bifurca en ramas pulmonares derecha e izquierda. D) De la aorta emergen inmediatamente las arterias coronarias.



Figura 16. Resonancia magnética, corte coronal a la izquierda: ventrículo derecho con su banda moderadora, que se conecta con la aorta.

un ventrículo es cuando un solo tronco arterial se conecta con la masa ventricular (figura 18).



Figura 17. Tomografía cardíaca, corte sagital: salida completa de la arteria pulmonar desde el ventrículo derecho y más de 50% del diámetro luminal de la aorta desde el ventrículo derecho.

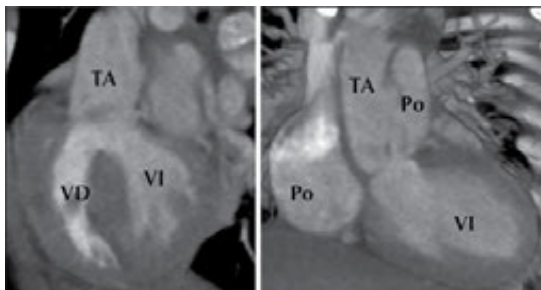


Figura 18. Tomografía cardíaca: vía única de salida de ambos ventrículos a través de un tronco arterioso (TA) común.

Los modos de conexión ventriculoarterial son perforado e imperforado (figuras 19 y 20) y modo cabalgado donde una arteria, aorta o pulmonar, cabalga sobre el *septum* interventricular (figura 21).

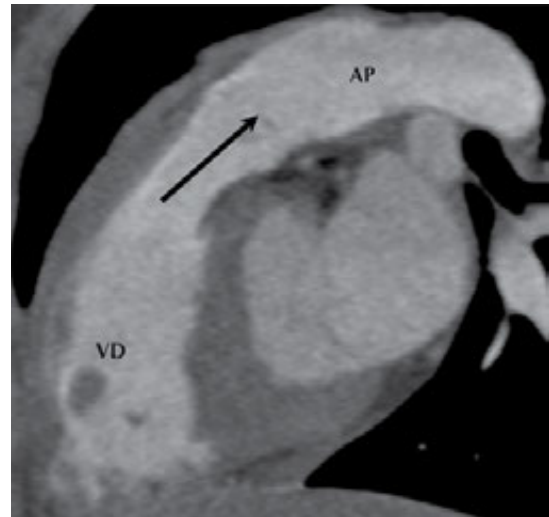


Figura 19. Tomografía cardíaca, corte sagital: permeabilidad de la válvula del ventrículo arterial derecho (válvula pulmonar).

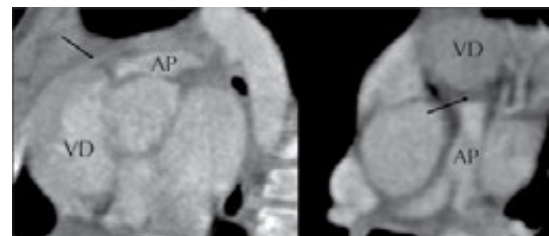


Figura 20. Tomografía cardíaca: falta de permeabilidad de la válvula pulmonar. La atenuación por contraste de la arteria pulmonar se produjo a través de un conducto arterioso permeable.

Lesiones asociadas y particularidades adicionales. Dentro del estudio de las cardiopatías congénitas se describen las lesiones asociadas como alteraciones valvulares, estenosis o atresia de una válvula o una arteria, hipoplasia, interrupción o comunicación en cualquier nivel del corazón.

Posición del corazón en el tórax. La mala posición es una alteración en la posición del corazón

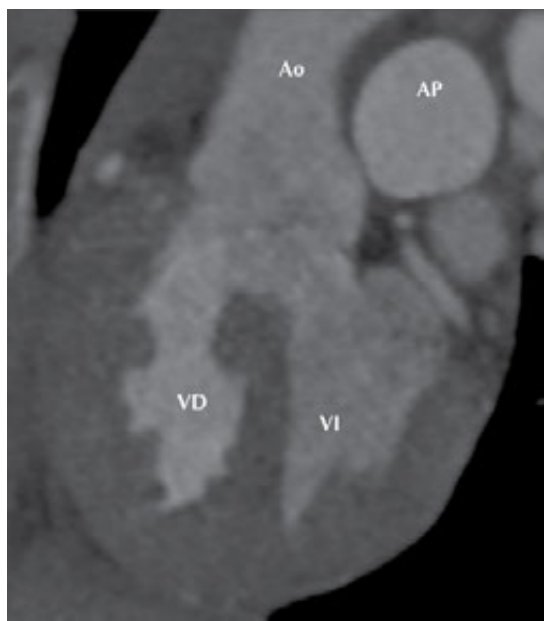


Figura 21. Tomografía cardiaca: aorta cabalgando sobre el *septum* interventricular.

dentro del tórax. Normalmente, el corazón está colocado en el hemitórax izquierdo (levocardia) y con el ápex apuntando a la izquierda (levoápex) (figura 22). La dextrocardia es la mala posición más frecuente, en una serie se observó una en 0.1% de la población de ese hospital (figura 23). Otra mala posición es mesocardia, la cual se ha observado en un número menor de casos. El corazón ocupa una posición central en el tórax (figura 24). En las particularidades adicionales se evalúa la posición del corazón dentro del tórax, el origen y distribución de las arterias coronarias (figura 25).

Situs bronquial. Existe una relación constante entre los *situs* atrial y bronquial. Existe *situs solitus*, *inversus*, dextromorfismo bronquial y levomorfismo bronquial.¹²

Situs solitus bronquial: el bronquio derecho presenta una bifurcación proximal, el izquierdo una

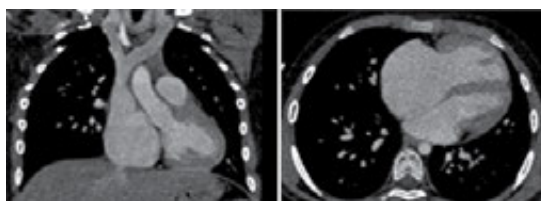


Figura 22. Tomografía cardiaca: levocardia y levoápex.

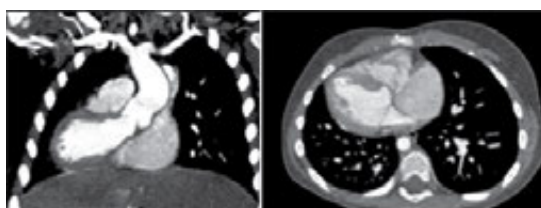


Figura 23. Tomografía cardiaca: dextrocardia y dextroápex.

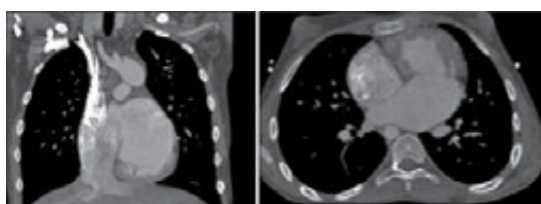


Figura 24. Tomografía cardiaca: mesocardia y mesoápex.

bifurcación distal y es más largo que el bronquio derecho¹²⁻¹⁴ (figura 26). El *situs inversus* bronquial es una imagen en espejo del *situs solitus* bronquial (figura 27). En el dextromorfismo bronquial ambos bronquios tienen morfología derecha: bifurcación proximal y ambas arterias pulmonares tienen un trayecto anterior con respecto a los bronquios¹² (figura 28). En el levomorfismo bronquial ambos bronquios tienen morfología izquierda: bifurcación distal y ambas arterias pulmonares tienen un trayecto superior con respecto a los bronquios¹² (figura 29).

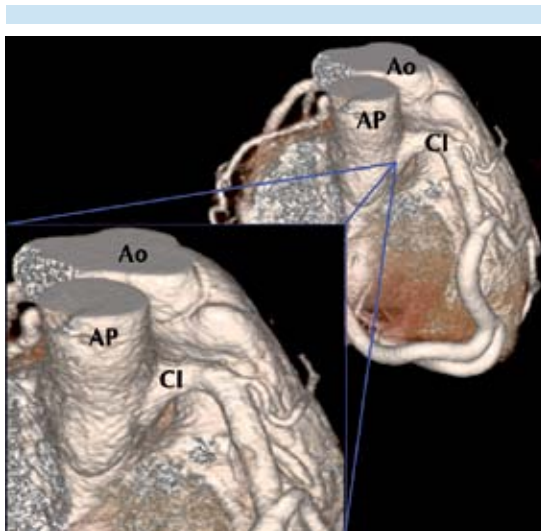


Figura 25. Tomografía cardíaca: arterias coronarias, reconstrucción volumétrica (cortesía de Aloha Meave). Se demuestra el origen anómalo de la coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA).



Figura 27. *Situs inversus* bronquial. El bronquio situado a la derecha tiene morfología izquierda y el bronquio situado a la izquierda morfología derecha.

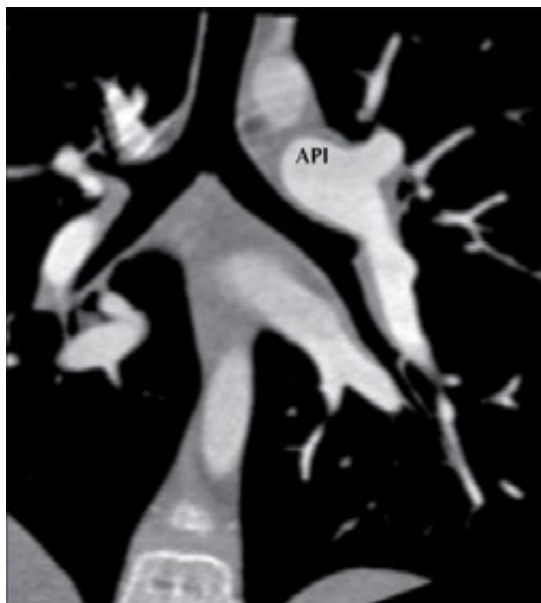


Figura 26. *Situs solitus* bronquial. La arteria pulmonar derecha tiene un trayecto anterior al bronquio derecho y la arteria pulmonar izquierda un trayecto superior con respecto al bronquio izquierdo.



Figura 28. Dextromorfismo bronquial.



Figura 29. Levomorfismo bronquial.

CONCLUSIÓN

La tomografía cardiaca y la resonancia magnética son métodos de imagen con gran capacidad para evaluar la anatomía intra y extracardiaca, su ubicación dentro del tórax y sus anomalías.² Con conocimientos de anatomía cardiaca y con la familiarización con sus estructuras por medio de imágenes cardiovasculares no invasivas, además de un orden sistemático y secuencial, se pueden obtener diagnósticos completos de las principales cardiopatías congénitas.

REFERENCIAS

1. Gelb BD. Genetic basis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004;19(2):110.
2. Pujadas S, et al. Cardiopatías congénitas por resonancia y tomografía computarizada con multidetector. *Rev Esp Cardiol Supl* 2009;9:57E-66E.
3. Fratz S, Hess J, Schuhbaeck A, Buchner C, Hendrich E, Martinoff S, et al. Routine clinical cardiovascular magnetic resonance in paediatric and adult congenital heart disease: patients, protocols, questions asked and contributions made. *J Cardiovasc Magn Reson* 2008;10:46-52.
4. Cook SC, Raman SV. Multidetector computed tomography in the adolescent and young adult with congenital heart disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2008;2:36-49.
5. Lapierre Ch, et al. Segmental Approach to Imaging of Congenital Heart Disease. *Radiographics* 2010;30:397-411.
6. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In: Bergsma D, ed. *Birth defects: original article series, VIII, no. 5. The National Foundation-March of Dimes*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1972:4-23.
7. Guzzo D, et al. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. *Rev Urug Cardiol* 2008;23:21-48.
8. Attie Calderón, et al. *Cardiología Pediátrica*. 2da ed. Edit. Panamericana, 2013.
9. Anderson RH, Shiralí G. Sequential segmental analysis. *Ann Pediatr cardiol* 2009;2(1):24-35.
10. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984;5(4):281-7.
11. Patiño Bahena EJ, et al. Atresia tricuspídea. *Rev Esp Cardiol* 2009;62(3):273-81.
12. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1984;7(3-4):115-20.
13. *Heart disease in infants, childrens and adolescents*. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2007:14.
14. Liberthson RR, Hastreiter AR, Sinha S, et al. Levocardia with visceral heterotaxy-isolated levocardia. *Am Heart J* 1973;85:540.