

Decisiones clínicas basadas en técnicas de imagen (V)

Evaluación de las cardiopatías congénitas en el adulto

José María Oliver Ruiz^a, Marta Mateos García^a y Montserrat Bret Zurita^b

^aUnidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. ^bServicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Los avances en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas (CC) durante la edad pediátrica están provocando un incremento excepcional de su prevalencia durante la vida adulta. Las CC en el adulto representan un desafío diagnóstico nuevo para el cardiólogo clínico, poco familiarizado con la complejidad anatómica y funcional de las malformaciones cardíacas. La evaluación con técnicas de imagen de las CC del adulto puede llegar a ser tan precisa como en el niño, pero estas técnicas no pueden sustituir a una valoración clínica detallada. La exploración física, el ECG y la radiografía de tórax siguen siendo los tres pilares básicos en los que se sustenta el diagnóstico clínico. La ecocardiografía transtorácica es, sin duda, la técnica de imagen que aporta mayor información y, en muchos casos, suficiente. Pero los pacientes adultos no tienen tan buena ventana ultrasónica como los niños, y las intervenciones quirúrgicas previas añaden mayor deterioro de la imagen. Aunque las nuevas tecnologías ultrasónicas, como la imagen armónica o la ecocardiografía de contraste, tratan de solventar esta diferencia, con frecuencia es necesario recurrir a otros métodos diagnósticos. Afortunadamente, la ecocardiografía transesofágica y la resonancia magnética son más fáciles de realizar de forma rutinaria en el adulto que en el niño, por cuanto no precisan anestesia. Estas técnicas, junto con la cardiología nuclear y el cateterismo cardíaco, completan los métodos diagnósticos de segundo nivel disponibles actualmente. Para evitar exploraciones innecesarias, el cardiólogo clínico debe elegir bien la secuencia de técnicas diagnósticas, cuya información en muchos casos es redundante, pero en otros complementaria. Este artículo trata de comparar el valor diagnóstico de las diferentes técnicas de imagen en el adulto con CC con o sin intervención quirúrgica previa.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas del adulto. Ecocardiografía. Ecocardiografía transesofágica. Resonancia magnética. Cardiología nuclear. Cateterismo cardíaco.*

Sección patrocinada por el Laboratorio Dr. Esteve

Correspondencia: Dr. J.M. Oliver Ruiz.
Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología. Hospital Universitario La Paz.
P.º de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: joliver.hulp@salud.madrid.org

Evaluation of Congenital Heart Disease in Adults

Improvements in the diagnosis and surgical treatment of congenital heart disease during infancy and childhood have resulted in an outstanding increase in the prevalence of these entities during adulthood. Congenital heart disease in the adult represents a new diagnostic challenge to the consultant cardiologist, unfamiliar with the anatomical and functional complexities of cardiac malformations. Assessment of adult congenital heart disease with imaging techniques can be as accurate as in children. However, these techniques cannot substitute for a detailed clinical assessment. Physical examination, electrocardiography and chest x-rays remain the three main pillars of bedside diagnosis. Transthoracic echocardiography is undoubtedly the imaging technique which provides most information, and in many situations no additional studies are needed. Nevertheless, ultrasound imaging properties in adults are not as favorable as in children, and prior surgical procedures further impair image quality. Despite recent advances in ultrasound technologies such as harmonic or contrast imaging, other diagnostic procedures are sometimes required. Fortunately, transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging are easily performed in the adult, and do not require anaesthetic support, in contrast to pediatric patients. These techniques, together with nuclear cardiology and cardiac catheterization, complete the second tier of diagnostic techniques for congenital heart disease. To avoid unnecessary repetition of diagnostic procedures, the attending cardiologist should choose the sequence of diagnostic techniques carefully; although the information this yields is often redundant, it is also frequently complementary. This article aims to compare the diagnostic utility of different imaging techniques in adult patients with congenital heart disease, both with and without prior surgical repair.

Key words: *Adult congenital heart disease. Echocardiography. Transesophageal echocardiography. Magnetic resonance imaging. Nuclear cardiology. Cardiac catheterization.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

ABREVIATURAS

AV: aurículo-ventricular.
 CC: cardiopatías congénitas.
 CIA: comunicación interauricular.
 CIV: comunicación interventricular.
 ETE: ecocardiografía transesofágica.
 ETT: ecocardiografía transtorácica.
 RM: resonancia magnética.
 TF: tetralogía de Fallot.
 TGV: transposición de grandes vasos.

INTRODUCCIÓN

Hoy día, se estima que 85% de los niños nacidos con cardiopatías congénitas (CC) sobreviven hasta la vida adulta¹. El espectro de CC del adulto se está modificando profundamente, y enfermedades como la tetralogía de Fallot (TF), la transposición de grandes vasos (TGV) o el corazón univentricular están emergiendo como enfermedades prácticamente nuevas, transformadas por los procedimientos terapéuticos realizados en la infancia². Casi todos los pacientes que sobreviven presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo durante la vida adulta³. Las CC en el adulto representan un desafío diagnóstico fascinante para el cardiólogo, poco familiarizado con la complejidad anatómica y funcional de las malformaciones cardíacas. La ecocardiografía transtorácica (ETT) es, sin duda, la técnica de imagen que mayor información aporta en los pacientes con CC, pero el cardiólogo pediátrico goza de dos privilegios desconocidos para el resto: la mayoría de los niños tienen una ventana ultrasónica excelente, y el pequeño tamaño del tórax permite utilizar transductores de muy alta frecuencia. Estos privilegios no se transmiten a la vida adulta sino que, por el contrario, las intervenciones quirúrgicas añaden mayor deterioro de la imagen. Aunque las nuevas tecnologías ultrasónicas, como la imagen armónica o la ecocardiografía con contraste, tratan de solventar esta diferencia, con frecuencia es necesario recurrir a otros métodos diagnósticos, como la ecocardiografía transesofágica (ETE), la resonancia magnética (RM), la cardiología nuclear o la angiocardiografía. En este artículo se revisa la utilidad de las técnicas de imagen en la evaluación del adulto con CC.

SITUS AURICULAR

La inmensa mayoría de pacientes adultos presentan *situs solitus* y unos pocos presentan *situs inversus*, por lo que la necesidad de establecer el *situs* auricular habitualmente se obvia. La exploración clínica, el ECG y

la radiografía de tórax son más que suficientes para definir la posición del corazón. En algunas CC complejas, estas relaciones no son tan evidentes y puede ser muy importante construir bien la casa desde sus cimientos. No se puede realizar un diagnóstico anatómico si desconocemos la disposición primaria del corazón. Básicamente, el *situs* auricular puede ser *solitus*, *inversus* o ambiguo. En la mayoría de los casos, el *situs* auricular es concordante con la disposición de los órganos abdominales y de los bronquios, por lo que un examen detenido de la radiografía de tórax puede ser suficiente. Pero estas reglas no se cumplen siempre y, en cardiopatías complejas, el hígado puede tener una disposición central o los bronquios una disposición simétrica. En estos casos, el *situs* debe ser definido por la propia estructura auricular.

Habitualmente, la vena cava inferior está conectada a la aurícula derecha, y su trayecto puede ser seguido con facilidad por ecocardiografía subcostal. Esta técnica nos permite definir también la posición de los órganos abdominales. En el *situs solitus*, el hígado y la vena cava inferior están situados a la derecha y la aorta abdominal, el estómago y el bazo a la izquierda. En el *situs inversus*, la imagen es especular, pero cuando el *situs* es ambiguo, el hígado, la aorta abdominal y la vena cava adoptan una disposición central, mientras que el estómago puede estar situado a la izquierda o a la derecha y el bazo habitualmente está ausente (asplenia) o es múltiple (poliesplenia). En estos casos, la conexión de la vena cava nos sigue indicando cuál es la aurícula derecha, pero en algunos pacientes complejos la vena cava inferior puede ser doble o existir una interrupción de esta vena antes de entrar en el tórax, continuándose la circulación venosa por el sistema ácigos o hemiácigos.

El dato morfológico más destacado de las aurículas es la estructura de las orejuelas. La orejuela derecha tiene una morfología triangular de base ancha y punta roma. La orejuela izquierda es mucho más larga y puntiaguda, con disposición en dedo de guante y base estrecha. En adultos no es fácil definir bien las orejuelas por ETT, pero su morfología se puede visualizar muy bien por ETE⁴. Así, en algunos casos excepcionales tendremos que recurrir a esta técnica para definir el *situs* auricular (fig. 1). La RM es aún más eficaz que la ecocardiografía convencional o la ETE para determinar el *situs* torácico o abdominal, y puede ser la técnica de elección en adultos con síndromes de heterotaxia⁵ (fig. 2).

ORDENACIÓN SEGMENTARIA BÁSICA

En las CC complejas es imprescindible determinar la estructura interna del corazón antes de analizar las alteraciones anatómicas y funcionales. La ordenación segmentaria básica se construye respondiendo a 4 preguntas⁶:

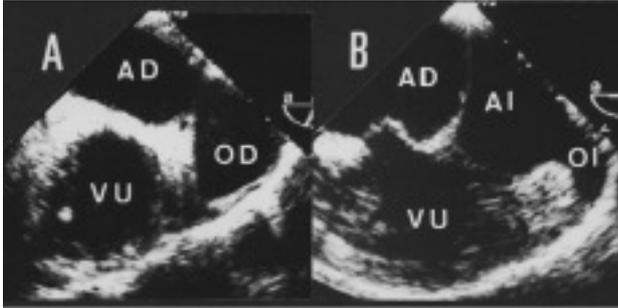


Fig. 1. Ecocardiograma transefágico en un paciente con un ventrículo único y yuxtaposición de orejuelas. Cada aurícula se puede identificar por la morfología de la orejuela. A: la orejuela derecha (OD) es triangular, y con punta roma. B: la orejuela izquierda (OI) tiene una morfología en dedo de guante. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VU: ventrículo único.

1. ¿Cómo es la conexión entre las aurículas y los ventrículos?
2. ¿Cómo es la relación entre los ventrículos?
3. ¿Cómo se conectan los ventrículos a los vasos arteriales?
4. ¿Cómo es la relación entre la aorta y la arteria pulmonar?

En condiciones normales, la conexión auriculoventricular (AV) es concordante (la aurícula derecha conecta con el ventrículo derecho y la aurícula izquierda con el ventrículo izquierdo), los ventrículos están en asa D (ventrículo derecho anterior y a la derecha), la conexión ventrículo-arterial también es concordante (el ventrículo izquierdo conecta con la aorta y el ventrículo derecho con la pulmonar) y la relación arterial es normal (válvula pulmonar anterior e izquierda y válvula aórtica posterior y derecha). En CC complejas, la ordenación segmentaria básica puede ser muy diferente. La conexión AV puede ser concordante, discordante, ambigua (indeterminada), doble entrada o ausencia de una conexión. La relación entre los ventrículos es en asa D, asa L o indeterminada (ventrículo común). La conexión ventrículo-arterial puede ser concordante, discordante, salida arterial única o doble salida de un ventrículo. La relación arterial puede ser

Fig. 2. Resonancia magnética en un paciente con isomerismo izquierdo. A y B: imágenes morfológicas SE T2 en las que se observa la morfología «en torta» del hígado en posición central (H), cámara gástrica a la derecha (CG), drenaje independiente de las venas suprahepáticas (flechas cortas) y varias estructuras redondeadas isointensas en el hipocondrio derecho (flechas largas) que corresponden a múltiples bazos (poliesplenía). C: angiorrsonancia en la que se observa la vena cava inferior (VCI) a la izquierda de la aorta abdominal (AO).

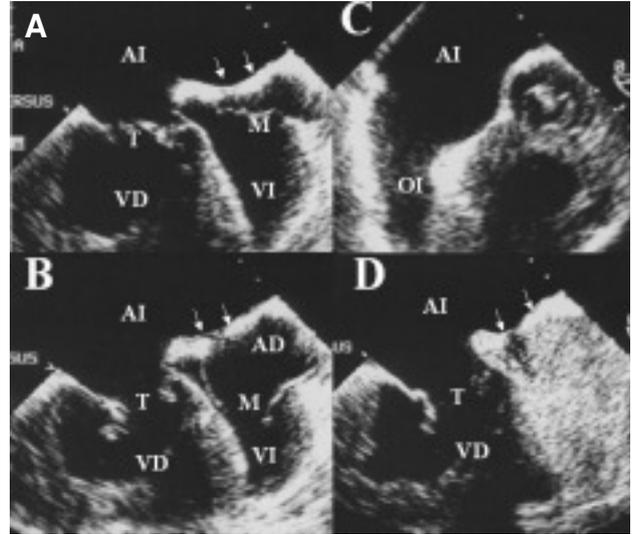


Fig. 3. Ecocardiograma transefágico en paciente con *situs inversus* y discordancia atrio-ventricular. A y B (plano de cuatro cámaras en sístole y diástole): el tabique interauricular (flechas) forma un ángulo de casi 90° con el tabique interventricular; el ventrículo derecho (VD), situado a la derecha, se reconoce por la morfología de la válvula tricúspide (T), y el ventrículo izquierdo (VI), situado a la izquierda, por la morfología de la válvula mitral (M). C (plano transversal): la aurícula izquierda (AI), situada a la derecha, se reconoce por la morfología de la orejuela (OI). D: con la inyección de contraste se rellenan la aurícula derecha (AD) y el ventrículo izquierdo, pero no hay paso de contraste a las cámaras del lado derecho.

normal en *situs solitus*, normal en *situs inversus*, D-transposición o L-transposición.

La ETT desde la posición apical permite en la gran mayoría de los casos determinar con precisión el tipo de conexión AV, la relación entre los ventrículos y el tipo de conexión ventrículo-arterial. La relación entre las grandes arterias es más fácil de determinar utilizando los planos transversales obtenidos desde la posición paraesternal o subcostal. En una minoría de pacientes adultos con CC complejas no es posible definir bien la ordenación segmentaria básica con ecocardiografía convencional. En esos casos, la ETE multiplana proporciona una información muy precisa del tipo y modo de conexión AV y ventrículo-arterial, así como de la morfología respectiva de cada ventrículo⁷ (fig. 3).

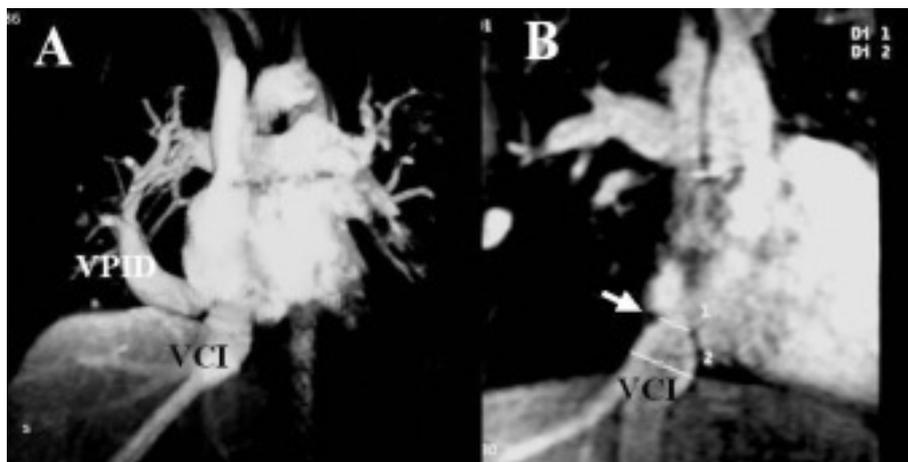


Fig. 4. Resonancia magnética en un paciente con síndrome de la cimitarra. La vena pulmonar inferior derecha (VPID) sigue un trayecto anómalo y se conecta con la vena cava inferior (VCI). Después de la corrección quirúrgica se produjo una estenosis de la VCI (flecha) que fue resuelta mediante angioplastia.

ANOMALÍAS DEL DRENAJE VENOSO

En el adulto, las anomalías más frecuentes del drenaje venoso afectan a las venas cavas y no tienen repercusión funcional (anomalías incidentales), pero pueden confundir la interpretación de las imágenes del corazón obtenidas por cualquier técnica, o modificar el planteamiento quirúrgico o los procedimientos invasivos. Las anomalías más comunes son la persistencia de una vena cava superior izquierda drenando en el seno coronario y la interrupción de la vena cava inferior con continuación a través del sistema ácigos o hemiacigos. La ecocardiografía transtorácica detecta la dilatación del seno coronario en el primer caso y la ausencia de conexión entre la cava inferior y la aurícula derecha en el segundo. Desde la posición supraesternal podemos demostrar la existencia de una vena cava superior izquierda y determinar si existe comunicación entre ambas cavas superiores a través de la vena innominada. Con la inyección de suero agitado en la vena periférica, podemos delimitar la cámara de drenaje de los diferentes territorios venosos. Sin embargo, la ecocardiografía no permite determinar el recorrido venoso anómalo en toda su extensión. Sólo la angiocardiógrafa y la RM pueden definir bien el recorrido venoso anómalo. Actualmente, la RM es la técnica de elección para definir las anomalías del drenaje venoso anómalo en pacientes adultos⁸. Esta técnica permite delimitar con precisión las anomalías incidentales, y también los raros casos con anomalías de venas cavas no incidentales, como el drenaje de la vena cava inferior o la vena cava superior (izquierda o derecha) en la aurícula izquierda.

La RM tiene aún mayor utilidad en la evaluación de las anomalías del drenaje venoso pulmonar. En el adulto, la anomalía más frecuente es el drenaje anómalo parcial de venas pulmonares. El drenaje anómalo afecta con mayor frecuencia a la vena pulmonar superior derecha, pero también puede afectar a las

venas pulmonares izquierdas o a las venas pulmonares inferiores, sobre todo la derecha. La vena pulmonar superior derecha anómala drena habitualmente en la vena cava superior o en la unión entre la cava superior y la aurícula derecha, y se asocia a la CIA seno-venosa. El drenaje anómalo de una vena pulmonar superior izquierda se realiza habitualmente a una vena vertical izquierda que vierte en la vena innominada. El drenaje anómalo de una vena pulmonar inferior (habitualmente derecha) se hace a la vena cava inferior, dando lugar al síndrome de la cimitarra (fig. 4). Aunque estas conexiones anómalas pueden ser muchas veces valoradas por ETE, hoy día, la técnica de elección para el diagnóstico de estas anomalías es la RM⁹.

DEFECTOS EN EL SEPTO INTERAURICULAR

La CIA está producida habitualmente por un defecto del tabique interauricular dentro de los márgenes de la fosa oval (*ostium secundum*). En el 15% de los casos, el defecto forma parte de una anomalía en el desarrollo de los cojines endocárdicos que afecta al septo interauricular inmediatamente adyacente al plano valvular AV (*ostium primum*). En menos del 10% de los casos, el defecto tiene una localización posterior, fuera de los confines de la fosa oval (seno venoso), y habitualmente se asocia a una anomalía en el drenaje venoso de la vena pulmonar superior derecha. Con menos frecuencia, la CIA puede estar localizada en el seno coronario (ausencia de techo del seno coronario) o afectar a la totalidad del septo interauricular (aurícula única). La mayoría de los pacientes con CIA pueden ser inicialmente evaluados con ETE. La sensibilidad diagnóstica en cualquier tipo de CIA es muy alta, aunque la CIA seno-venosa ofrece a veces algunas dificultades al examen transtorácico, sobre todo si la ventana subcostal no es adecuada. La ETE es superior al ecocardiograma convencional para determinar el tamaño, número, morfología y lo-

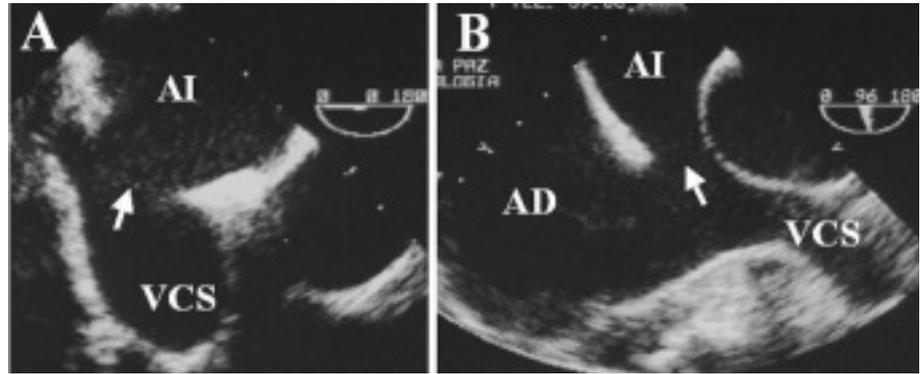


Fig. 5. Ecocardiograma transesofágico en un paciente con CIA tipo seno-venosa. A (plano transversal): el defecto (flecha) está localizado entre la vena cava superior (VCS) y la aurícula izquierda (AI). B (plano longitudinal): la VCS a caballo sobre ambas aurículas. AD: aurícula derecha.

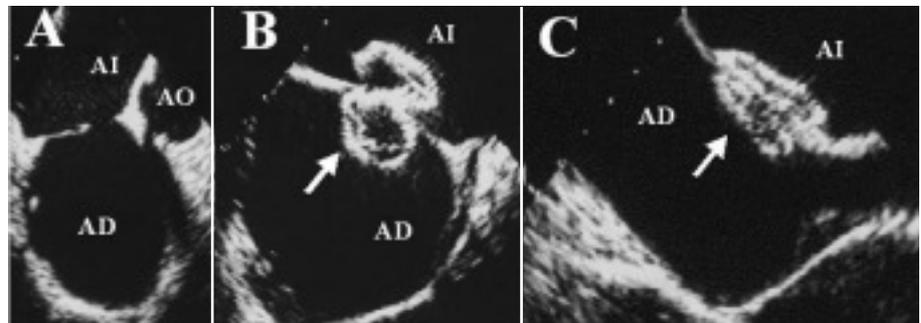


Fig. 6. A, B y C: ecocardiograma transesofágico durante la colocación de dispositivo Amplatzer (flecha) para cierre percutáneo de una CIA tipo *ostium secundum*. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

calización de los defectos¹⁰. Las principales indicaciones de ETE son:

1. En todos los pacientes con sospecha o confirmación de CIA seno-venosa, ya que habitualmente se asocia a anomalías en el drenaje de venas cavas (acabalgamiento) y de venas pulmonares que no pueden ser bien analizadas por ETT¹¹ (fig. 5).

2. Siempre que la actitud terapéutica exija determinar con precisión el tamaño, número, morfología o localización exacta del o los defectos¹⁰.

3. Siempre que se contemple el cierre percutáneo de la CIA, para determinar los márgenes del defecto y las posibilidades de éxito de esta técnica¹² (fig. 6).

El resto de los pacientes pueden ser manejados sobre la base de los hallazgos del ETT, aunque habitualmente completamos la información de esta técnica realizando una ventriculografía isotópica para cuantificar el cortocircuito izquierda a derecha (Qp:Qs). Aunque el Qp:Qs puede ser también evaluado por ecocardiografía Doppler convencional, la utilización de una técnica adicional es aconsejable¹³. El cateterismo cardíaco quedaría reservado para aquellos pacientes con hipertensión pulmonar grave, en los que el cálculo de la resistencia vascular pulmonar y la respuesta de la presión pulmonar a los vasodilatadores es imprescindible.

En los últimos años se ha puesto de manifiesto que la persistencia de un foramen oval permeable, sobre todo si va asociado a un aneurisma de la fosa oval,

puede ser la causa de muchos infartos cerebrales criptogénicos en pacientes jóvenes¹⁴. La ETE es la técnica más utilizada para el diagnóstico de un foramen oval permeable, pero creemos que la ecocardiografía de contraste con suero agitado cuando se realiza con imagen armónica es tan sensible como el ETE para detectar un foramen oval permeable. Actualmente, sólo realizamos ETE cuando se contempla el cierre percutáneo del foramen oval como una opción terapéutica.

MEMBRANAS Y BAFLES INTRAURICULARES

El *cor triatriatum* es una cardiopatía infrecuente que se manifiesta por una membrana que divide la aurícula izquierda en dos cámaras. La cámara proximal recibe el drenaje de las cuatro venas pulmonares y la distal incorpora la orejuela izquierda y el tabique interauricular. Cuando esta membrana deja un orificio de comunicación restrictivo, se produce un cuadro clínico similar al de la estenosis mitral, pero mucho más difícil de diagnosticar por ETT. El diagnóstico y la valoración por ETE¹⁵ son mucho más fáciles, por lo que esta técnica está indicada siempre que se sospeche esta anomalía. Las membranas intraauriculares en la aurícula derecha son más frecuentes, aunque a menudo son hallazgos incidentales. Pueden tomar la forma de red de Chiari, elongación de válvulas venosas o *cor triatriatum dexter*. La ETT

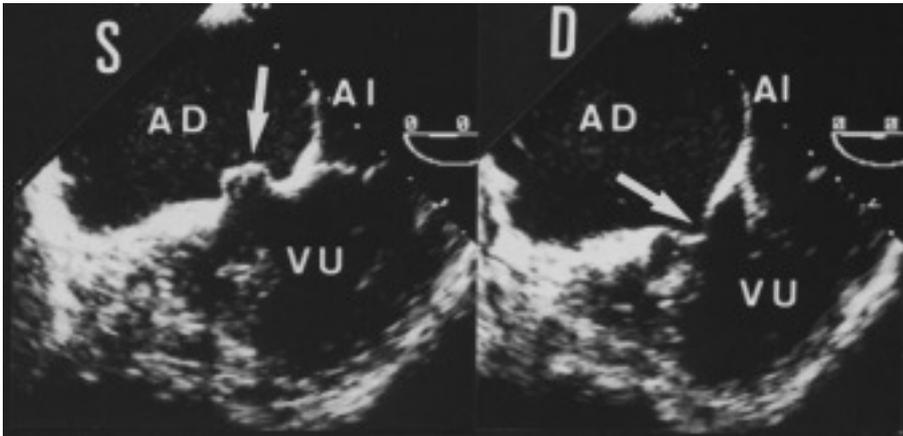


Fig. 7. Ecocardiograma transesofágico en sístole (S) y diástole (D) en paciente con ventrículo único e hipoplasia de válvula tricúspide (VT): existe una mínima apertura diastólica de la válvula (flecha) que no era visible en la ecocardiografía transtorácica. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VU: ventrículo único.

permite una adecuada evaluación y pocas veces es necesario recurrir a otras técnicas.

Los baffles intraauriculares son realizados por los cirujanos cardíacos para compartimentar las aurículas y redirigir el flujo auricular. Su principal aplicación es la corrección fisiológica auricular de la TGV. Habitualmente se emplean 2 técnicas quirúrgicas: la técnica de Mustard y la técnica de Senning. La primera emplea exclusivamente material protésico. La segunda realiza la división auricular utilizando la propia pared auricular y el septo. Los resultados clínicos son similares y la imagen ecocardiográfica también. La neoseptación forma un canal venoso pulmonar que dirige el flujo de las venas pulmonares hacia la válvula tricúspide, y un canal venoso sistémico que incorpora el eje de cavas y dirige el flujo de las venas cavas hacia la válvula mitral. En la mayoría de los casos, la evaluación ecocardiográfica es suficiente; sin embargo, cuando se sospecha dehiscencia o estenosis de los baffles es necesario recurrir a otras técnicas. La dehiscencia o estenosis de baffles se localiza habitualmente a la entrada de la vena cava superior y puede ser bien visualizada por ETE¹⁶, pero cuando se contempla la reparación quirúrgica o el intervencionismo terapéutico (dilatación con balón y/o *stent*) es necesario realizar una angiocardiografía previa.

MALFORMACIÓN DE VÁLVULAS AV

El espectro de malformaciones de las válvulas AV es muy amplio. Puede haber dos válvulas bien diferenciadas o una válvula AV común. Una válvula puede estar ausente, imperforada, hipoplásica, estenótica o insuficiente. Puede acabalgar sobre el tabique con aparato subvalvular en un solo ventrículo o en los dos ventrículos. En el adulto, la malformación de músculos papilares de la válvula mitral es el hallazgo más común. Se asocia a coartación aórtica y habitualmente es un hallazgo incidental. Cuando la mal-

formación es aguda, se comporta como un músculo papilar único y provoca estenosis mitral, frecuentemente asociada al complejo de Shones. El anillo supra-avalvular mitral o la fusión congénita de comisuras son causas muy infrecuentes de estenosis mitral en el adulto. La causa más habitual de insuficiencia mitral congénita es el *cleft* aislado de la valva mitral anterior. En las malformaciones tipo canal, la insuficiencia mitral está provocada por una malformación similar pero anatómicamente diferente, ya que existen cuerdas tendinosas entre el *cleft* y el tabique, y esto provoca un funcionamiento tricomisural. El doble orificio mitral es una malformación infrecuente que también provoca disfunción valvular. La malformación más habitual de la válvula tricúspide es la anomalía de Ebstein. La estenosis congénita de la válvula tricúspide es un hallazgo poco frecuente, pero puede aparecer después de la septación del canal AV común. La atresia tricúspide no corregida es una cardiopatía infrecuente en el adulto, aunque cada vez existen más pacientes con atresia tricúspide corregidos con técnica de Fontan.

En general, la ETT con Doppler color y Doppler continuo permite una valoración anatómica y funcional adecuada de las malformaciones de las válvulas AV. En los casos en los que esta técnica no es suficiente, la ETE permite una valoración más precisa de estas malformaciones¹⁷ (fig. 7). La utilidad mayor del ETE está en la valoración intraoperatoria cuando se realizan técnicas de plastia valvular¹⁸. La ETE también es útil en la evaluación del paciente con anomalía de Ebstein que va a ser intervenido quirúrgicamente, para determinar si la reparación valvular tiene probabilidades de éxito¹⁹. La existencia de múltiples adherencias de la valva tricúspide anterior a la pared ventricular impide una reparación quirúrgica adecuada (fig. 8). El cateterismo cardíaco y la angiocardiografía sólo están indicados de forma excepcional en la valoración de las malformaciones de las válvulas AV.

CIRCULACIÓN DE FONTAN

Existen muchas cardiopatías congénitas que no pueden ser reconstruidas quirúrgicamente manteniendo la función de los dos ventrículos. Son pacientes con ventrículo único anatómico o funcional, incluyendo la atresia de la válvula tricúspide o mitral, el acabalgamiento de una válvula AV con aparato tensor a ambos lados del tabique, la atresia pulmonar o aórtica con hipoplasia del ventrículo subyacente, las CC complejas con ventrículos no balanceados o las formas extremas de la anomalía de Ebstein. En 1958, Glenn sentó las bases del *bypass* parcial del corazón derecho como una alternativa terapéutica, conectando directamente la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha con sutura término-terminal (Glenn clásico) o término-lateral (Glenn bidireccional). En 1971, Fontan revalorizó la intervención de Glenn y llevó a cabo el primer *bypass* completo del ventrículo derecho, conectando la aurícula derecha a la arteria pulmonar. Durante los años ochenta y noventa, la cirugía de Fontan sufrió muchas modificaciones y, actualmente, la mayoría de los cirujanos prefieren la conexión directa de ambas venas cavas a la arteria pulmonar (conexión cavo-pulmonar total), utilizando un túnel lateral en la aurícula derecha o un conducto totalmente extracardíaco para prolongar la vena cava inferior.

Los pacientes que llegan a la vida adulta con una circulación de Fontan están expuestos a numerosas complicaciones: estenosis o acodadura de las conexiones o de las arterias pulmonares; trombosis de la aurícula derecha o la conexión del Fontan; cortocircuitos persistentes o neoformados; estenosis de venas pulmonares por la gran dilatación de la aurícula derecha; insuficiencia de válvulas AV; disfunción ventricular o estenosis subaórtica por cierre parcial del foramen bulboventricular². La información anatómica y funcional de la ETT en el seguimiento de estos pacientes es bastante limitada. La información proporcionada por la ETE para detectar trombosis auricular y estenosis de la conexión del Fontan o de venas pulmonares es muy superior^{20,21} (fig. 9). La RM puede estar indicada para valorar la morfología de las arterias pulmonares principales y de la conexión entre la cava superior y la arteria pulmonar^{22,23}. Ambas técnicas son complementarias y deben ser realizadas en el seguimiento de pacientes con circulación de Fontan cuando se sospechan complicaciones. El cateterismo cardíaco está indicado antes de realizar una nueva intervención, para valorar la presión y resistencia de las arterias pulmonares.

DEFECTOS EN EL TABIQUE INTERVENTRICULAR

La comunicación interventricular (CIV) es la CC más frecuente en el recién nacido pero, por fortuna, se cierra espontáneamente durante los primeros años de

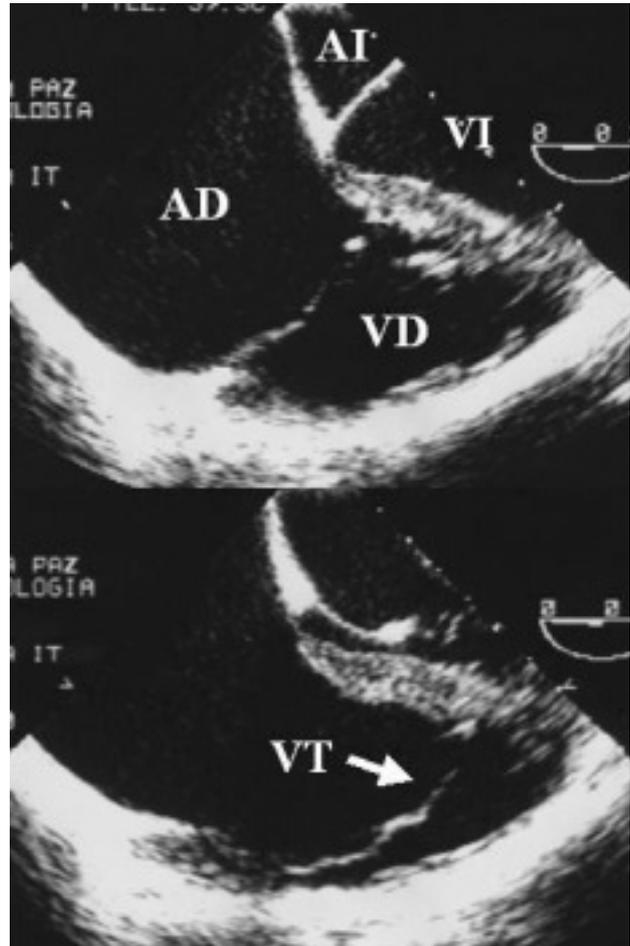


Fig. 8. Ecocardiograma transesofágico en un paciente con anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide (VT). La implantación de la valva septal está desplazada hacia el ápex. La valva anterior tiene implantación normal y es grande e hiper móvil, sin adherencias a la pared ventricular, lo que permite una reconstrucción plástica de la válvula. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

vida en la mayoría de los casos. Los pacientes que llegan a la vida adulta con una CIV abierta suelen tener un defecto restrictivo, con escaso cortocircuito izquierda a derecha y presión pulmonar normal. En la mayoría de los casos, la CIV se terminará cerrando durante la vida adulta. Ocasionalmente, un paciente con una CIV grande e hipertensión arterial llega a la vida adulta en situación Eisenmenger, pero hoy día es bastante excepcional. Algunos pacientes con CIV restrictiva pueden desarrollar durante la vida adulta estenosis progresiva del ventrículo derecho de localización subfundibular (ventrículo derecho de doble cámara). Otros desarrollan insuficiencia de la válvula aórtica, estenosis subaórtica fija o insuficiencia tricúspide. La endocarditis infecciosa es una complicación relativamente frecuente que puede afectar al endocardio mural, a la válvula aórtica o a la válvula tricúspide.

Todos los pacientes con CIV deben ser seguidos clí-

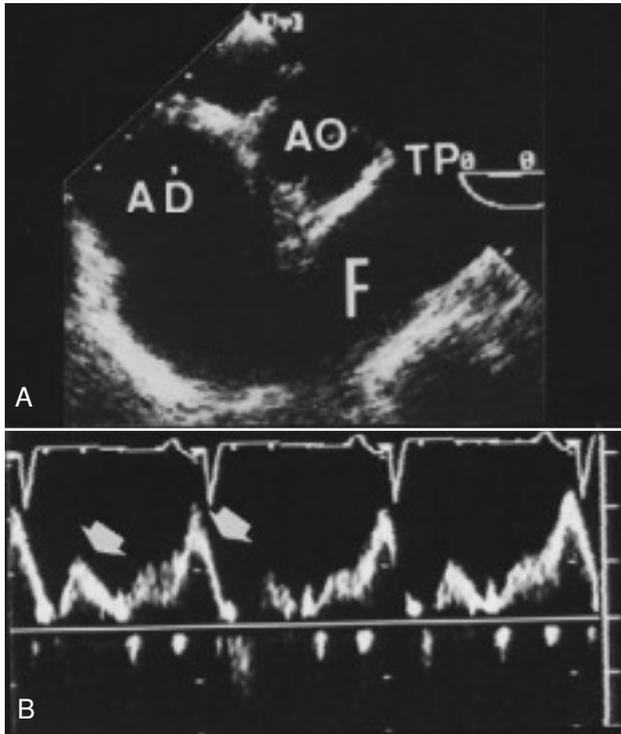


Fig. 9. Ecocardiograma transesofágico en un paciente con cirugía de Fontan. A: imagen bidimensional que revela la conexión atrio-pulmonar (F). B: Doppler pulsado del flujo atrio-pulmonar con dos ondas diastólicas (flechas cortas). AD: aurícula derecha; AO: aorta; TO: tronco pulmonar.

nica y ecocardiográficamente mientras ésta permanezca abierta. La ETT con Doppler color es una técnica excelente para determinar la localización anatómica de la CIV (perimembranosa, septo trabeculado, septo de entrada, subarterial o ventrículo-atrial), el tamaño del defecto, la magnitud del cortocircuito y la presión sistólica del ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Esta técnica también es muy útil para la detección temprana de las posibles complicaciones. La ETE y la RM están reservadas para aquellos casos con muy mala ventana transtorácica o cuando el ecocardiograma convencional no proporcione información detallada de las complicaciones (mecanismo de insuficiencia aórtica o tricúspide, sospecha de endocarditis con ETT negativo). En pacientes con cortocircuito izquierda a derecha moderado, se debe realizar angiografía isotópica para la cuantificación del Qp:Qs. El cateterismo cardíaco está indicado en pacientes con presión pulmonar elevada para determinar la resistencia vascular pulmonar y la respuesta a vasodilatadores.

En pacientes previamente operados con parche inter-ventricular, no es infrecuente detectar cortocircuitos residuales con Doppler color. En la mayoría de los casos, el cortocircuito es restrictivo, pero puede aumentar con el paso del tiempo. El parche puede retraerse y calcificarse, dificultando la valoración anatómica del defecto, pero la imagen del Doppler color no se ve alterada.

Cuando el parche es grande, la dirección del cortocircuito puede ser muy diversa (interventricular, ventrículo-atrial o aorto-ventricular); no obstante, la mayoría de los casos pueden ser bien valorados por ETT.

MORFOLOGÍA Y FUNCIÓN VENTRICULAR

En cardiopatías congénitas, como en cardiopatías adquiridas, la función ventricular es el principal determinante pronóstico, pero en cardiopatías congénitas, la función del ventrículo pulmonar es tan importante como la del ventrículo sistémico. Más aún, el ventrículo sistémico puede tener morfología izquierda, derecha o indeterminada, lo que añade mayor dificultad a la valoración de la función ventricular. El ventrículo izquierdo se reconoce por su estructura de pared lisa y el derecho por su estructura trabeculada, pero el principal determinante es la morfología de la válvula AV. Cuando existen dos ventrículos, el derecho está siempre conectado a la válvula tricúspide y el izquierdo a la válvula mitral. Cuando existe un ventrículo de doble entrada, la morfología es izquierda si tiene una cámara de salida y derecha si ambos vasos arteriales salen del ventrículo principal. La valoración ecocardiográfica de la función ventricular izquierda es igual en CC o adquiridas, pero la valoración ecocardiográfica de la función del ventrículo derecho (pulmonar o sistémico) ofrece muchas más dificultades. La complicada estructura del ventrículo derecho no permite una determinación directa cuantitativa de la fracción de eyección, aunque la estimación subjetiva, realizada visualmente, de la función sistólica tiene la misma validez. Parámetros que miden el diámetro diastólico del tracto de entrada, el acortamiento sistólico del área en plano de cuatro cámaras, el índice de función ventricular global (Tei) o el DTI del anillo tricúspide, son útiles determinantes cuantitativos de la función del ventrículo derecho, pero para determinar la fracción de eyección y los volúmenes ventriculares es necesario recurrir a otras técnicas. La ventriculografía isotópica en equilibrio es un método que ha demostrado gran utilidad para la determinación de los volúmenes y la función del ventrículo derecho²⁴; sin embargo, el método más fiable hoy día es la RM^{25,26}. Esta técnica permite valorar con mayor precisión la morfología y estructura de ambos ventrículos, el grado de hipertrofia o dilatación de la cavidad, y la función sistólica global, independientemente de la morfología ventricular.

TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo puede ser de localización valvular, subvalvular o supra-ventricular. La ETT es suficiente en la mayoría de los casos para localizar la zona y morfología de la

obstrucción, y el Doppler continuo permite determinar el gradiente máximo instantáneo y el gradiente medio a través de la obstrucción. Sólo en algunos casos de estenosis subaórtica fija con marcada hipertrofia septal deberemos recurrir a la ETE para diferenciar una estenosis subaórtica localizada de una miocardiopatía hipertrófica obstructiva²⁷ y, en ciertos pacientes con estenosis supra-ventricular aórtica, la RM²⁸ permite determinar más adecuadamente la morfología de la obstrucción y de la aorta ascendente.

La insuficiencia de la válvula aórtica se valora también por ecocardiografía convencional con Doppler color. No obstante, en pacientes a los que se va a realizar una intervención quirúrgica preservando la válvula, la ETE proporciona mayor información sobre la anatomía funcional de la raíz aórtica y el mecanismo de la insuficiencia: dilatación de la unión sinotubular, asimetría de los senos, *tenting* valvular y prolapso, retracción o perforación de los velos²⁹. Como en el caso de la insuficiencia mitral, esta técnica también es muy útil en la monitorización intraoperatoria de la reparación valvular aórtica.

TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO

Como en el ventrículo izquierdo, la obstrucción del tracto de salida derecho puede tener una localización valvular, subvalvular o supra-ventricular. Habitualmente, la estenosis valvular pulmonar se puede valorar bien con ETT y Doppler continuo, aunque la valoración de la obstrucción subvalvular o supra-ventricular puede ser más difícil. La obstrucción subvalvular puede afectar al infundíbulo (hipertrofia excesiva o hipoplasia infundibular) o tener una localización subinfundibular. Esta última aparece ocasionalmente en adultos con CIV por hipertrofia de las bandas septomarginales que provocan una obstrucción medio-ventricular, dividiendo al ventrículo derecho en dos cámaras (ventrículo derecho de doble cámara). La valoración ecocardiográfica paraesternal es difícil porque la banda anómala se puede confundir con la banda moderadora normal, el *jet* de la obstrucción se confunde con el de la CIV, el gradiente de presión se subestima (porque la dirección del *jet* es transversal al plano ultrasónico) y el aumento de la presión sistólica del ventrículo derecho se atribuye a hipertensión pulmonar³⁰. La ecocardiografía subcostal es mucho más adecuada para la localización de la obstrucción y valoración del gradiente medio-ventricular, pero los planos subcostales no siempre son adecuados en el adulto. La ETE permite determinar con más precisión la morfología de la obstrucción subinfundibular, y es también muy útil para la monitorización intraoperatoria de la resección de la banda muscular anómala³¹.

La estenosis supra-ventricular pulmonar puede estar localizada en el tronco pulmonar o en las ramas perifé-

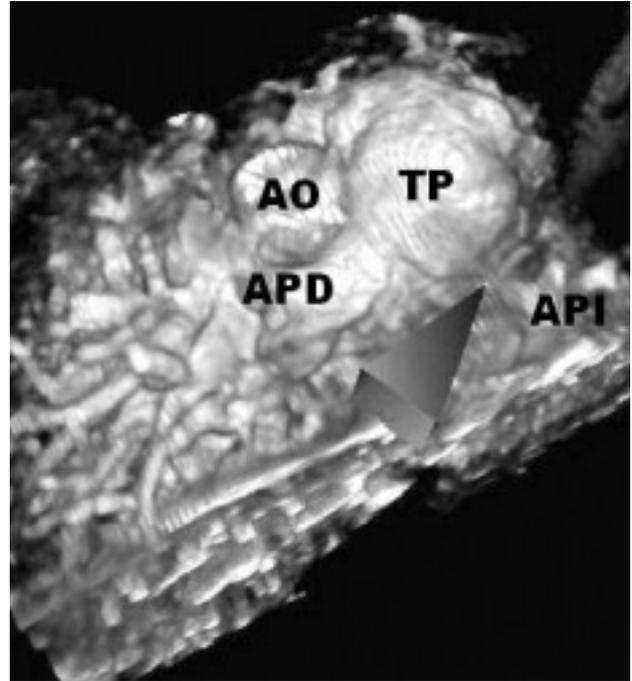


Fig. 10. Resonancia magnética en un paciente con tetralogía de Fallot corregida con parche transanular. Secuencia de angiorresonancia en la que se observa una estenosis filiforme en el origen de la arteria pulmonar izquierda (cabeza de flecha). AO: aorta; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; TP: tronco pulmonar.

cas. La estenosis del tronco pulmonar por un anillo fibroso es poco frecuente, pero hay que diferenciarla de una estenosis valvular. La ecocardiografía transtorácica es habitualmente suficiente; sin embargo, las imágenes proporcionadas por la ETE o la RM son más nítidas. En pacientes adultos, la causa más frecuente de estenosis del tronco pulmonar es la secuela posquirúrgica del *banding* pulmonar. A pesar de la resección del cerclaje durante la reparación definitiva de la cardiopatía, algunos pacientes mantienen estenosis supra-ventricular pulmonar que puede ser valorada adecuadamente con ETT. Otro caso bien distinto es la estenosis supra-ventricular localizada más allá de la bifurcación pulmonar. Esta malformación puede encontrarse como una anomalía aislada, pero con mayor frecuencia aparece como un residuo, secuela o complicación en pacientes operados de TF o atresia pulmonar con CIV. Aunque la ecocardiografía supraesternal o la ETE puede ayudar a determinar la morfología de las ramas pulmonares, la técnica de elección es la RM. La reconstrucción tridimensional de la angiorresonancia pulmonar con gadolinio ofrece una imagen espléndida del árbol vascular pulmonar central³² (fig. 10).

En pacientes adultos con CC operada, la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho puede ser también debida a la degeneración intrínseca de una prótesis biológica pulmonar o al crecimiento neointimal y la calcificación de un conducto protésico. Las



Fig. 11. Seguimiento con resonancia magnética de un paciente operado de coartación aórtica mediante aortoplastia con parche de Dacron. En 1994 (izquierda) existía dilatación aneurismática de la aortoplastia. En 1997 (centro) se demostraba un pseudoaneurisma en el extremo distal del parche. En el año 2000 se halló una trombosis parcial del pseudoaneurisma que se había perforado en un bronquio subsegmentario (flecha), provocando hemoptisis intensa. An: aneurisma; Ps: pseudoaneurisma.

prótesis pulmonares se pueden valorar bien por ETT, pero los conductos protésicos pueden ser mucho más difíciles de determinar con esta técnica. Con frecuencia, los conductos entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar están localizados por detrás del esternón, en la región alta del tórax, y esto dificulta su estudio ecocardiográfico. Nosotros hemos encontrado que la ETE es habitualmente muy eficaz para examinar los conductos protésicos y determinar el gradiente de presión, pero cuando están muy calcificados, la imagen ultrasónica intraprotésica es escasa. La RM puede obviar estas dificultades y ayuda a determinar la causa de la obstrucción y localización de la misma³³, aunque en la mayoría de los casos hay que recurrir al cateterismo cardíaco y a la angiocardiógrafa.

La insuficiencia de la válvula pulmonar es la alteración valvular más frecuente en pacientes adultos con CC. Aunque rara vez la insuficiencia puede ser congénita, casi siempre aparece como una secuela posquirúrgica en pacientes con estenosis pulmonar crítica o TF corregidos con un parche de ampliación transanular. Esta cirugía deja como secuela una insuficiencia libre de la válvula pulmonar, habitualmente bien tolerada durante años, pero a largo plazo provoca dilatación y disfunción sistólica del ventrículo derecho, insuficiencia tricúspide secundaria, insuficiencia cardíaca derecha y arritmias ventriculares o auriculares sostenidas. La insuficiencia pulmonar puede valorarse bien por ecocardiografía convencional con Doppler color y Doppler pulsado, pero la atención debe ir dirigida a la valoración de la función sistólica y diastólica del ventrículo derecho, con las limitaciones antes señaladas de la ecocardiografía.

PATOLOGÍA DE LA AORTA TORÁCICA

La CC que afecta con mayor frecuencia a la aorta torácica es la coartación. Hoy día, la mayoría de los pacientes con coartación aórtica se diagnostican y tratan en la infancia, aunque algunos casos no se detectan

hasta la vida adulta. El diagnóstico de coartación en el adulto se basa en los hallazgos clínicos. La ecocardiografía supraesternal permite determinar las características del flujo a través de la zona coartada y estimar el gradiente, pero la morfología de la coartación es mucho mejor analizada por RM. Esta técnica proporciona una información muy precisa de la anatomía del istmo aórtico, el diámetro intraluminal mínimo y el flujo transcoartación³⁴. La aortografía sólo se requiere cuando se realiza un procedimiento terapéutico con balón de dilatación o *stent*. El paciente adulto operado de una coartación en la infancia puede presentar complicaciones aórticas, como la recoartación o la formación de aneurismas. En estos casos, la RM es también la técnica de mayor rentabilidad diagnóstica (fig. 11)³⁵. Los anillos arteriales son malformaciones infrecuentes en el adulto y, cuando se presentan, suelen ser anomalías incidentales. La RM es también la técnica de elección para definir las anomalías de los troncos supraaórticos y los anillos arteriales³⁶.

La dilatación aneurismática de la aorta ascendente es una complicación frecuente en pacientes con síndrome de Marfan, aunque también aparece con frecuencia en pacientes con coartación (operada o no), válvula aórtica bicúspide y TF o atresia pulmonar con CIV. En todas estas CC, la dilatación de la aorta ascendente se produce por enfermedad de la pared aórtica media y puede ser causa de insuficiencia aórtica, disección, hematoma intramural o rotura de la pared. La mayoría de autores recomiendan la intervención quirúrgica cuando el diámetro intraluminal llega a ser mayor de 50 mm. El seguimiento puede hacerse por ecocardiografía, pero la RM es más fiable y, por ello, puede considerarse la técnica de primera elección³⁷.

Los aneurismas de senos de Valsalva son invaginaciones saculares en forma de dedo de guante que pueden perforarse en el ventrículo o aurícula derechos. Generalmente pasan desapercibidos hasta que se perforan y, entonces, provocan un gran cortocircuito izquierda-derecha e insuficiencia cardíaca congestiva.

Pueden ser diagnosticados por ETT, pero el diagnóstico diferencial con una CIV más insuficiencia aórtica es difícil con esta técnica. La ETE proporciona una definición más exacta de la morfología, localización y cámara de drenaje, y permite la diferenciación con una CIV (que puede coexistir). Por tanto, puede considerarse la técnica de elección en la valoración preoperatoria de los aneurismas de senos de Valsalva³⁸.

FÍSTULAS AORTOPULMONARES

La persistencia de un conducto arterioso permeable provoca una fístula aortopulmonar congénita fácilmente detectable por ETT con Doppler color. En la actualidad, esta CC es poco frecuente en el adulto. En la población adulta, ocasionalmente se encuentran conductos permeables que no provocan repercusión clínica o soplo continuo. Son hallazgos incidentales que demuestran la gran sensibilidad del Doppler color para la detección de esta anomalía. En el otro extremo, algunos pacientes con un conducto arterioso grande pueden desarrollar hipertensión pulmonar, que se manifiesta clínicamente en la edad adulta. El diagnóstico de estos casos por ETT es más difícil, y puede estar indicado realizar una ETE (fig. 12)³⁹.

Las fístulas aortopulmonares más frecuentes en los adultos con CC son las provocadas por el cirujano para aumentar el flujo pulmonar en cardiopatías cianóticas con estenosis pulmonar. Las fístulas quirúrgicas son muy diversas. Las más habituales son la conexión de la arteria subclavia a la arteria pulmonar ipsolateral (Blalock-Taussig) o la conexión de la aorta ascendente a la arteria pulmonar derecha (Waterston), pero cada vez hay más cirujanos que utilizan conductos de material sintético (Gore-tex) entre la circulación sistémica y la pulmonar. Las fístulas quirúrgicas son difíciles de analizar por ETT o ETE, por lo que, cuando existen dudas sobre su permeabilidad, morfología, flujo o complicaciones es necesario recurrir a la RM⁴⁰ o la angiografía.

Las colaterales sistémicas entre la aorta descendente y el árbol vascular pulmonar son frecuentes en pacientes con atresia pulmonar y CIV no restrictiva (seudotruncus). En el adulto, pueden provocar insuficiencia cardíaca por un gran cortocircuito izquierda a derecha, que se puede corregir con técnicas de unifocalización pulmonar. La localización de las colaterales sistémicas exige angiografía y sondaje selectivo de cada colateral. La RM puede ayudar mucho en la localización de las diferentes colaterales antes del cateterismo y evitar que colaterales importantes sean pasadas por alto durante la valoración angiográfica³².

Algunos pacientes adultos pueden presentar fístulas broncopulmonares o arteriovenosas pulmonares que son de difícil diagnóstico y localización. El diagnóstico de estas anomalías precisa la realización de una angiografía selectiva, pero la RM puede ser de gran

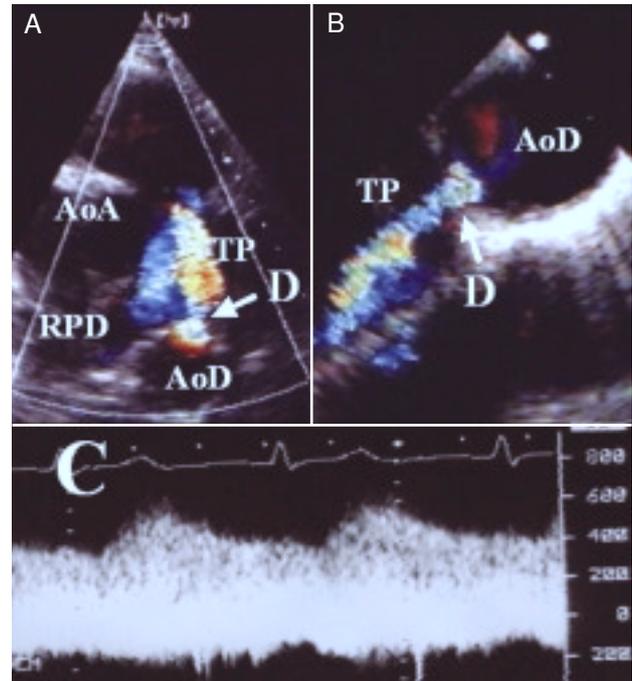


Fig. 12. Ecocardiograma Doppler color transtorácico (A) y transesofágico (B) y Doppler continuo (C) en un paciente con conducto arterioso persistente. TP: tronco pulmonar; AoD: aorta descendente; AoA: aorta ascendente; RPD: rama pulmonar derecha; D: ductus.

ayuda para la localización de las fístulas. La ecocardiografía de contraste con suero agitado es muy sensible en la detección de las fístulas arteriovenosas pulmonares, aunque no permite su localización⁴¹.

ANOMALÍAS CORONARIAS

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias son muy variadas. En la mayoría de los casos son simples variaciones en el origen de las ramas principales, siendo la más habitual el nacimiento de la arteria circunfleja en la coronaria derecha o en el seno coronario derecho como un tronco independiente. El origen de la descendente anterior en el seno coronario derecho es menos frecuente pero, cuando se asocia a la TF, puede tener importantes implicaciones quirúrgicas. Ocasionalmente, existe un tronco coronario único que da lugar a las tres ramas. Más importante que el origen de las ramas es su trayecto, ya que cuando la arteria aberrante pasa entre la raíz aórtica y el tracto de salida del ventrículo derecho puede ser causa de angina de esfuerzo o muerte súbita durante el ejercicio. Diferentes CC (TF, TGV completa o corregida, doble salida de ventrículo derecho o *truncus*) tienen una anatomía coronaria distinta que es importante conocer antes de la intervención quirúrgica. En los pacientes adultos con CC complejas se debe realizar siempre aortografía o coronariografía selectiva antes de la in-

TABLA 1. Procedimientos diagnósticos en pacientes adultos con cardiopatías congénitas

	ETT	ETE	RM	Isótopos	Cateterismo
<i>Situs</i> auricular	+++	++	++	-	-
Ordenación segmentaria	+++	++	+	-	-
Drenajes venosos	++	++	+++	++	++
Septo auricular	++	+++	+	++	+
Membranas y bafles	+++	++	++	-	+
Válvulas AV	+++	++	+	-	+
Cirugía de Fontan	++	+++	++	+	++
Septo ventricular	+++	+	+	-	+
Función VI	+++	+	++	++	+
Función VD	++	+	+++	++	+
Tracto salida VI	+++	++	+	-	++
Tracto salida VD	+++	++	+	-	++
Ramas pulmonares	+	-	+++	++	++
Hipertensión pulmonar	++	-	-	+	+++
Qp:Qs	++	-	++	++	++
Fístula seno Valsalva	++	+++	++	++	+
Coartación	++	+	+++	-	+
Aneurisma aórtico	+	++	+++	-	+
<i>Ductus</i> o ventana	+++	++	+	++	+
Fístulas y colaterales	+	-	++	-	+++
Anomalías coronarias	+	++	++	++	+++
Trombosis	+	+++	++	-	-
Endocarditis	++	+++	-	-	-

+++ : procedimiento diagnóstico de elección en la mayoría de los casos; ++ : procedimiento de gran utilidad en algunos casos; + : procedimiento poco útil en la mayoría de los casos; - : procedimiento diagnóstico no indicado.

tervención para evitar lesionar un tronco coronario importante durante la cirugía. Las anomalías coronarias mayores son el origen del tronco coronario izquierdo de la arteria pulmonar, las fístulas coronarias o los aneurismas coronarios. Aunque estas anomalías pueden ser diagnosticadas por ecocardiografía (ETT o ETE) y por RM, el diagnóstico definitivo se debe establecer por coronariografía selectiva⁴².

PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS DE PRIMERA ELECCIÓN

La evaluación con técnicas de imagen de las CC del adulto puede llegar a ser tan precisa como en el niño, pero estas técnicas no pueden sustituir a una valoración clínica detallada. La historia clínica debe recoger con exactitud todas las intervenciones previas, los síntomas y el estado funcional del paciente. La exploración física, el ECG y la radiografía de tórax siguen siendo los tres pilares básicos en los que se sustenta el diagnóstico clínico. Las técnicas de imagen son complementarias y deben ser dirigidas sobre la base de la valoración clínica. La ETT con Doppler pulsado, continuo y color es la técnica de imagen principal y, en muchos casos, suficiente. En la mayoría de los pacientes, la ETT nos permite determinar el *situs* auricular, la ordenación segmentaria, los defectos en el tabique interauricular o interventricular, la persistencia de un

conducto arterioso, la morfología y función de las válvulas AV y del tracto de salida de ambos ventrículos, la estructura ventricular y la función cuantitativa del ventrículo izquierdo o cualitativa del ventrículo derecho, la presión sistólica de la arteria pulmonar y la valoración de cortocircuitos e insuficiencias valvulares.

La ETE, la RM, la cardiología nuclear y el cateterismo cardíaco son técnicas diagnósticas de segundo nivel que sólo están indicadas cuando la ETT no proporciona una valoración completa anatómica o funcional. En muchos casos, la información ofrecida por estas técnicas es redundante, por lo que debemos elegir bien su secuencia para evitar exploraciones innecesarias. Otras veces, la información es complementaria y, por tanto, tendremos que recurrir a diferentes técnicas diagnósticas para completar la evaluación. Existen muy pocos estudios comparativos de la utilidad clínica respectiva de estas técnicas⁴³. En la tabla 1 se trata de comparar el valor diagnóstico de las diferentes técnicas de imagen, basado en la información de la bibliografía y en la experiencia clínica diaria. La utilidad de cada técnica en la valoración de los diferentes aspectos de las CC se ha clasificado en cuatro grupos: *a*) procedimiento diagnóstico de elección en la mayoría de los casos; *b*) procedimiento de gran utilidad en casos seleccionados; *c*) procedimiento de escasa utilidad en la mayoría de los casos; y *d*) procedimiento no indicado. Esta clasificación es similar a la de las indicaciones de

TABLA 2. Principales indicaciones de las técnicas de imagen de segundo nivel

Técnica de imagen	Indicaciones principales
Ecodiagnóstico transesofágico	Pacientes con ventana transtorácica muy limitada <i>Situs</i> auricular y ordenación segmentaria en casos complejos Foramen oval permeable y aneurisma del tabique interauricular Cierre de CIA con dispositivo percutáneo CIA seno-venosa <i>Cor triatriatum</i> Dehiscencia o estenosis de baffles intraauriculares Complicaciones de la cirugía de Fontan Criterios de operabilidad de la anomalía de Ebstein Valoración perioperatoria de la insuficiencia mitral, aórtica o tricúspide Diagnóstico diferencial de la estenosis subaórtica Fístulas de los senos de Valsalva Conducto arterioso con hipertensión pulmonar Sospecha de endocarditis infecciosa Complicaciones tromboembólicas
Resonancia magnética	<i>Situs</i> visceroaórtico en síndromes de heteroataxia Anomalías del drenaje venoso pulmonar o sistémico Tamaño y función del ventrículo derecho pulmonar o sistémico Estenosis o hipoplasia de tronco o ramas pulmonares Coartación aórtica nativa o posquirúrgica Aneurismas de aorta ascendente o descendente Anomalías del arco aórtico y anillos arteriales Fístulas quirúrgicas y colaterales sistémicas
Cardiología nuclear	Determinación del Qp:Qs Tamaño y función ventricular (izquierda o derecha) Perfusión pulmonar en estenosis o hipoplasia de ramas pulmonares Isquemia miocárdica en las anomalías coronarias
Cateterismo cardíaco y angiografía	Presión pulmonar, resistencias vasculares y respuesta a vasodilatadores en pacientes con hipertensión pulmonar aguda Anomalías coronarias congénitas Fístulas arteriovenosas o bronquiales Colaterales sistémicas previas a la unifocalización Procedimientos terapéuticos percutáneos Previo a intervención quirúrgica en cardiopatías complejas Coronariografía en pacientes con más de 50 años o con factores de riesgo de cardiopatía isquémica

clase I, IIa, IIb y III, aunque hemos huido de esta nomenclatura para no confundir una opinión personal con guías clínicas bien establecidas. Según esta clasificación, en la tabla 2 se exponen las principales indicaciones de las diferentes técnicas diagnósticas de tercer nivel.

BIBLIOGRAFÍA

- Moller JH, Taubert KA, Allen HD, Clark EB, Lauer RM, a Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association. Cardiovascular health and disease in children: current status. *Circulation* 1994;89:923-30.
- Oliver J. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:73-88.
- Perforf JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103:2637-43.
- Stumper OF, Sreeram N, Elzenga NJ, Sutherland GR. Diagnosis of atrial situs by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:442-6.
- Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 1999;19:837-52.
- Becker AE, Anderson RH. Pathology of congenital heart disease. 1. Basic approach and philosophy. *Postgraduate Pathology Series* 1983;3:27.
- Seward JB. Biplane and multiplane transesophageal echocardiography: evaluation of congenital heart disease. *Am J Card Imaging* 1995;9:129-36.
- White CS, Baffa JM, Haney PJ, Pace ME, Campbell AB. MR imaging of congenital anomalies of the thoracic veins. *Radiographics* 1997;17:595-608.
- Ferrari VA, Scott CH, Holland GA, Axel L, Sutton MS. Ultrafast three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and imaging in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1120-8.
- Hausmann D, Daniel WG, Mügge A, Ziemer G, Pearlman AS. Value of transesophageal color Doppler echocardiography for detection of different types of atrial septal defect in adults. *J Am Soc Echocardiogr* 1992;5:481-8.

11. Oliver JM, Gallego P, González A, Domínguez FJ, Aroca A, Mesa JM. Sinus venosus syndrome: atrial septal defect or anomalous venous connection? A multiplane transoesophageal approach. *Heart* 2002;88:634-8.
12. Rosenfeld HM, van der Velde ME, Sanders SP, Colan SD, Parness IA, Lock JE, et al. Echocardiographic predictors of candidacy for successful transcatheter atrial septal defect closure. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995;34:29-34.
13. Evangelista A, Aguadé S, Candell-Riera J, Ángel J, Galve E, García del Castillo H, et al. Cuantificación del cortocircuito de la comunicación interauricular mediante oximetría, isótopos y ecocardiografía Doppler. ¿Existe un método de referencia? *Rev Esp Cardiol* 1998;51(Suppl 1):2-9.
14. Mas JL, Arquizan C, Lamy C, Zuber M, Cabanes L, Derumeaux G, et al. Recurrent cerebrovascular events associated with patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, or both. *N Engl J Med* 2001;345:1740-6.
15. Schluter M, Langenstein BA, Thier W, Schmiegel WH, Krebber HJ, Kalmar P, et al. Transesophageal two-dimensional echocardiography in the diagnosis of cor triatriatum in the adult. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:1011-5.
16. Kaulitz R, Stumper OF, Geuskens R, Sreeram N, Elzenga NJ, Chan CK, et al. Comparative values of the precordial and transeophageal approaches in the echocardiographic evaluation of atrial baffle function after an atrial correction procedure. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:686-94.
17. Sreeram N, Stumper OFW, Kaulitz R, Hess J, Roelandt JR, Sutherland GR. Comparative value of transthoracic and transeophageal echocardiography in the assessment of congenital abnormalities of the atrioventricular junction. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1205-14.
18. Hsu YH, Santulli T Jr, Wong AL, Drinkwater D, Laks H, Williams RG. Impact of intraoperative echocardiography on surgical management of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1991;67:1279-83.
19. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195-202.
20. Stumper O, Sutherland GR, Geuskens R, Roelandt JR, Bos E, Hess J. Transesophageal echocardiography in evaluation and management after a Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:1152-60.
21. Fyfe DA, Kline CH, Sade RM, Gillette PC. Transesophageal echocardiography detects thrombus formation not identified by transthoracic echocardiography after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:1733-7.
22. Sampson C, Martínez J, Rees S, Somerville J, Underwood R, Longmore D. Evaluation of Fontan's operation by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1990;65:819-21.
23. Fogel MA, Donofrio MT, Ramaciotti C, Hubbard AM, Weinberg PM. Magnetic resonance and echocardiographic imaging of pulmonary artery size throughout stages of Fontan reconstruction. *Circulation* 1994;90:2927-36.
24. Nichols K, Saouaf R, Ababneh AA, Barst RJ, Rosenbaum MS, Groch MW, et al. Validation of SPECT equilibrium radionuclide angiographic right ventricular parameters by cardiac magnetic resonance imaging. *J Nucl Cardiol* 2002;9:153-60.
25. Lorenz CH, Walker ES, Graham TP Jr, Powers TA. Right ventricular performance and mass by use of cine MRI late after atrial repair of transposition of the great arteries. *Circulation* 1995;92(Suppl):II233-9.
26. Helbing WA, Niezen RA, Le Cessie S, van der Geest RJ, Ottenkamp J, de Roos A. Right ventricular diastolic function in children with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: volumetric evaluation by magnetic resonance velocity mapping. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:1827-35.
27. Oliver JM, González A, Gallego P, Sánchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:835-42.
28. Boxer RA, Fishman MC, LaCorte MA, Singh S, Parnell VA Jr. Diagnosis and postoperative evaluation of supravalvular aortic stenosis by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1986;58:367-8.
29. Gallego P, Castro A, Oliver JM, Barquero JM, Díaz Infante E, Araji O, et al. Anatomía funcional de la regurgitación aórtica. Implicaciones del diagnóstico con ecocardiografía transesofágica en la reparación valvular. Resultados iniciales. *Rev Esp Cardiol* 2002;554(Supl 2):53.
30. Kucher N, Seiler C, Allemann Y, Eberli FR. Double-chambered right ventricle. *Circulation* 2001;103:105-6.
31. Oliver JM, Garrido A, González A, Benito F, Mateos M, Aroca A, et al. Rapid progression of mid-ventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle [en prensa]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003.
32. Geva T, Greil GF, Marshall AC, Landzberg M, Powell AJ. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia: comparison with x-ray angiography. *Circulation* 2002;106:473-8.
33. Fogel MA, Hubbard A, Weinberg PM. A simplified approach for assessment of intracardiac baffles and extracardiac conduits in congenital heart surgery with two- and three-dimensional magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 2001;142:1028-36.
34. Oshinski JN, Parks WJ, Markou CP, Bergman HL, Larson BE, Ku DN, et al. Improved measurement of pressure gradients in aortic coarctation by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:1818-26.
35. Therrien J, Thorne SA, Wright A, Kilner PJ, Somerville J. Repaired coarctation: a «cost-effective» approach to identify complications in adults. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:997-1002.
36. Berdon WE. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium—the legacy of Robert E. Gross, MD, and Edward B. D. Neuhauser, MD. *Radiology* 2000;216:624-32.
37. Galeote G, Oliver JM, Domínguez FJ, Fuertes J, Calvo L, Sobrino JA. Seudocoartación aórtica complicada con pseudoaneurisma gigante. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:287-9.
38. Garrido Martín A, Oliver Ruiz JM, González AE, Mesa García JM, Benito F, Sobrino Daza JA. Ecocardiografía transesofágica multiplana en la valoración preoperatoria de fístulas de senos de Valsalva en cavidades derechas. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:29-36.
39. Shyu KG, Lai LP, Lin SC, Chang H, Chen JJ. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography for detecting patent ductus arteriosus in adolescents and adults. *Chest* 1995;108:1201-5.
40. Duerinckx A, Atkinson D, Klitzner TS, Perloff J, Drinkwater D, Laks H. MR imaging of surgical complications of systemic-to-pulmonary artery shunts. *Magn Reson Imaging* 1996;14:1099-105.
41. Feinstein JA, Moore P, Rosenthal DN, Puchalski M, Brook MM. Comparison of contrast echocardiography versus cardiac catheterization for detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Cardiol* 2002;89:281-5.
42. Vliegen HW, Doornbos J, de Roos A, Jukema JW, Bekedam MA, van der Wall EE. Value of fast gradient echo magnetic resonance angiography as an adjunct to coronary arteriography in detecting and confirming the course of clinically significant coronary artery anomalies. *Am J Cardiol* 1997;79:773-6.
43. Hirsch R, Kilner PJ, Connelly MS, Redington AN, St John Sutton MG, Somerville J. Diagnosis in adolescents and adults with congenital heart disease. Prospective assessment of individual and combined roles of magnetic resonance imaging and transesophageal echocardiography. *Circulation* 1994;90:2937-51.