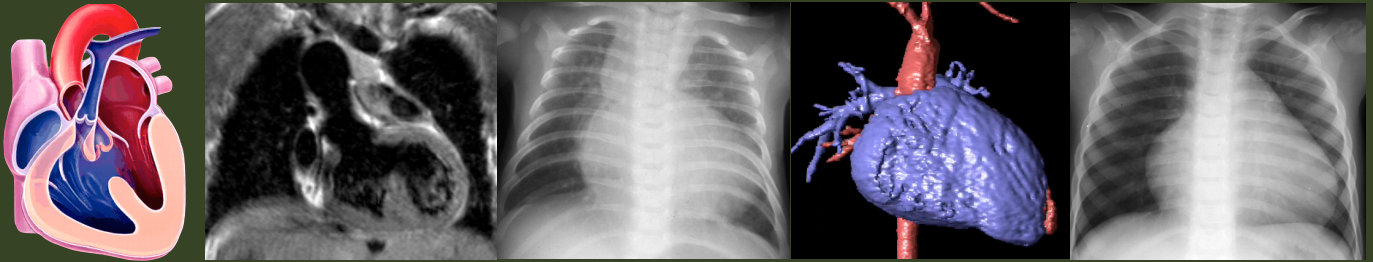


La radiografía de tórax en las cardiopatías congénitas. Correlación con los hallazgos de la RM



El diagnóstico radiológico de las cardiopatías congénitas puede parecer confuso y difícil por la gran variedad de anomalías cardiovasculares que existen.

Para reconocer una cardiopatía congénita en base a los hallazgos de la radiografía de tórax es importante conocer las posibilidades de esta técnica, que habitualmente sólo permite realizar una aproximación genérica de la cardiopatía más que un diagnóstico específico. Es además muy importante tener en cuenta sólo aquellos hallazgos radiológicos fáciles de reconocer y no ambiguos.

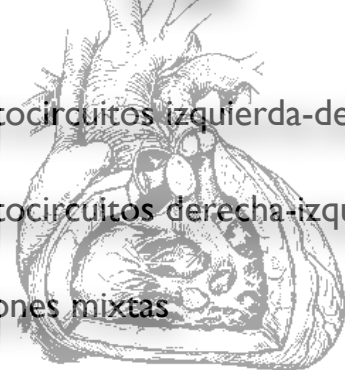
Los dos **hallazgos radiológicos** más útiles para realizar una aproximación diagnóstica de una cardiopatía congénita en la radiografía de tórax son la **vascularización arterial pulmonar** (aumento o disminución) y el **tamaño de la silueta cardíaca**. Estos dos hallazgos radiológicos combinados con dos datos clínicos fundamentales (presencia o ausencia de cianosis) permiten clasificar a las cardiopatías congénitas en **tres grandes grupos** que incluyen **cardiopatías con cortocircuitos izquierda-derecha** (no cianóticas con aumento de la vascularización pulmonar), **cardiopatías con cortocircuitos derecha-izquierda** (cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y con silueta cardíaca normal o aumentada) y **cardiopatías mixtas** (cianóticas con cortocircuitos izquierda-derecha y derecha-izquierda, aumento de la

vascularización pulmonar y silueta cardíaca normal o aumentada).

La **decisión final** para clasificar a una cardiopatía congénita en uno de los tres grupos se basa en la **frecuencia estadística de los hallazgos radiológicos** detectados.

La radiografía de tórax en las cardiopatías congénitas. Correlación con los hallazgos de la RM

- ♦ Cortocircuitos izquierda-derecha
- ♦ Cortocircuitos derecha-izquierda
- ♦ Lesiones mixtas



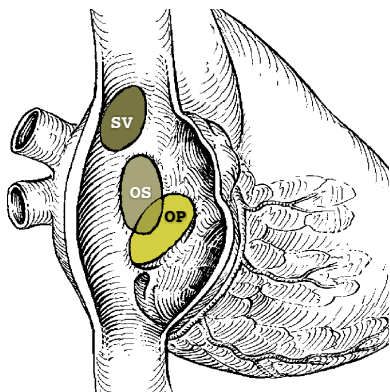
CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA

No cianóticas con aumento de la vascularización arterial pulmonar

En este grupo se incluyen **la mayoría de las anomalías cardíacas congénitas que se ven en la práctica clínica** (comunicación interauricular, drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, comunicación interventricular y conducto arterioso persistente).

Características anatómicas

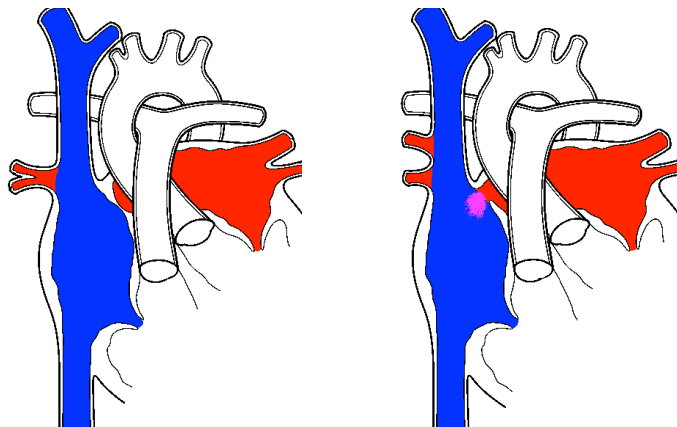
Comunicación interauricular



Defecto en el tabique interauricular de tipo:

- Seno venoso (SV). Debajo de la entrada de la vena cava superior. Suele asociarse con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.
- Ostium secundum (OS). En la fosa oval (60%).
- Ostium primum (OP). Porción inferior del tabique próximo a las válvulas aurículo-ventriculares (30%).

Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial

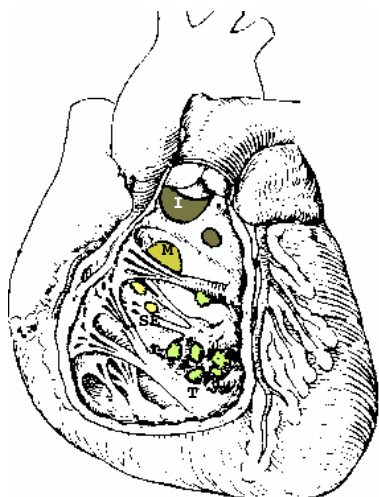


Una o más de las venas pulmonares, están conectadas a una vena sistémica.

- Las venas pulmonares izquierdas suelen drenar en el seno coronario venoso o la vena innominada izquierda.
- Las venas pulmonares derechas suelen drenar en la vena cava.

Es frecuente la asociación con una comunicación interauricular de tipo seno venoso.

Comunicación interventricular



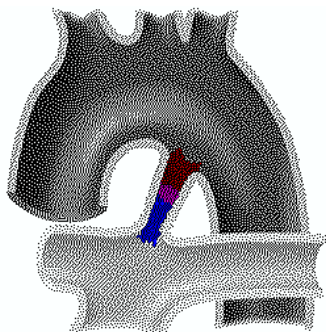
Defecto en el tabique interventricular de tipo:

- Membranoso (M). Cerca de la válvula aórtica.
- Trabecular (T). En el septo muscular. Puede ser múltiples lo que le confiere al septo un aspecto característico de “queso suizo”.
- Infundibular (I) o subpulmonar. En el tracto de salida del ventrículo derecho por debajo de la válvula pulmonar.
- Del septo de entrada (SE). Por detrás de la valva septal de la válvula tricúspide.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA

Características anatómicas

Conducto arterioso persistente



Malformación debida a la persistencia del conducto arterioso fetal.

- Conecta a la aorta torácica descendente proximal con la porción proximal de la arteria pulmonar izquierda.

En el arco aórtico derecho, el conducto arterioso conecta:

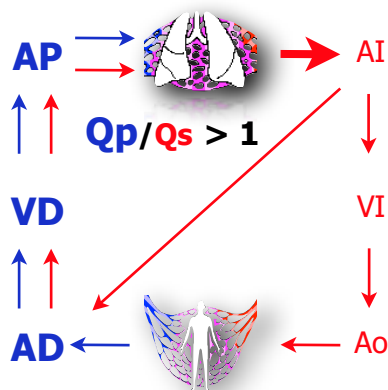
- La porción distal de la arteria innominada izquierda con la arteria pulmonar izquierda.

En el arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante, el conducto arterioso conecta:

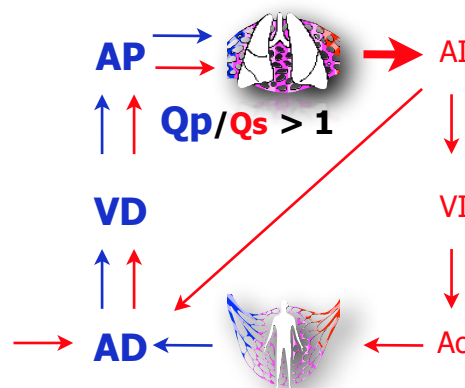
- La aorta torácica descendente proximal con la arteria pulmonar izquierda formando un anillo vascular.

Fisiopatología

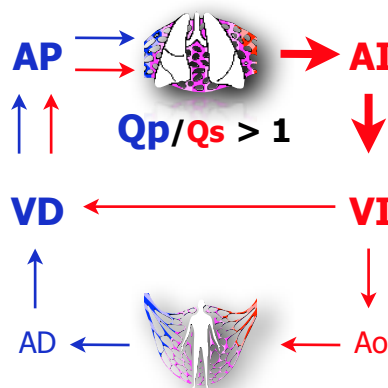
Comunicación interauricular



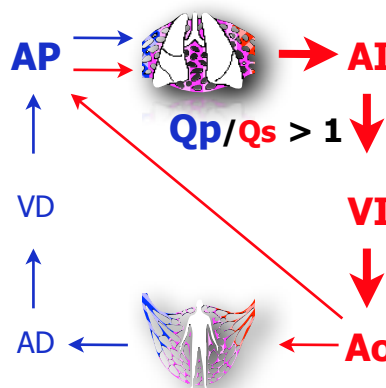
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial



Comunicación interventricular



Conducto arterioso persistente



La principales consecuencias fisiopatológicas de los cortocircuitos izquierda-derecha son el aumento del flujo sanguíneo pulmonar y la sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas.

En los **cortocircuitos auriculares** se dilatan la **aurícula** y **ventrículo derechos** y la **arteria pulmonar**. En la **comunicación interventricular** se dilatan, la **aurícula izquierda**, el **ventrículo derecho** y/o el **ventrículo izquierdo** y la **arteria pulmonar**. En el **conducto arterioso persistente** se dilatan la **arteria pulmonar**, la **aurícula** y **ventrículo izquierdos**, y la **aorta ascendente**.

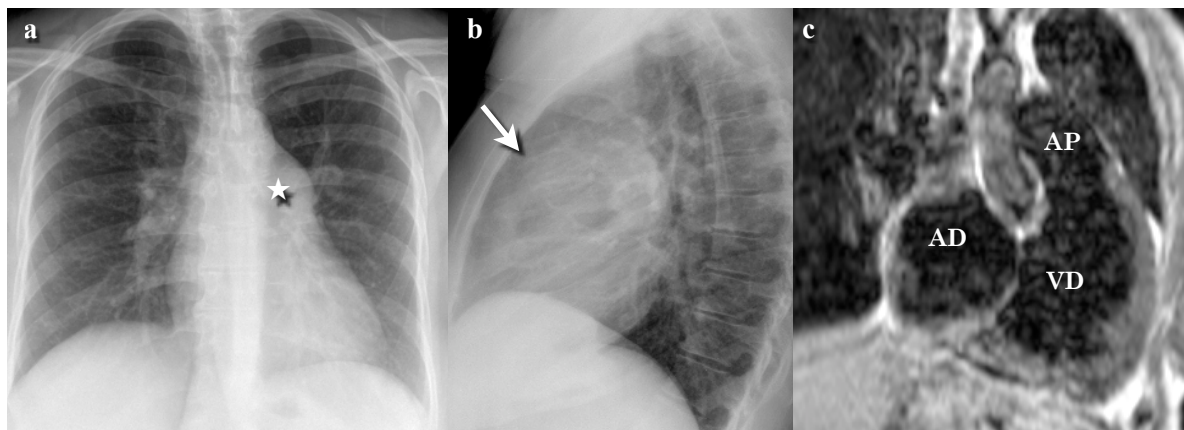
CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA

Radiografía de tórax y RM

Los hallazgos clave que ayudan a localizar los cortocircuitos izquierda-derecha en la radiografía de tórax son la **aurícula izquierda** y el **cayado aórtico**.

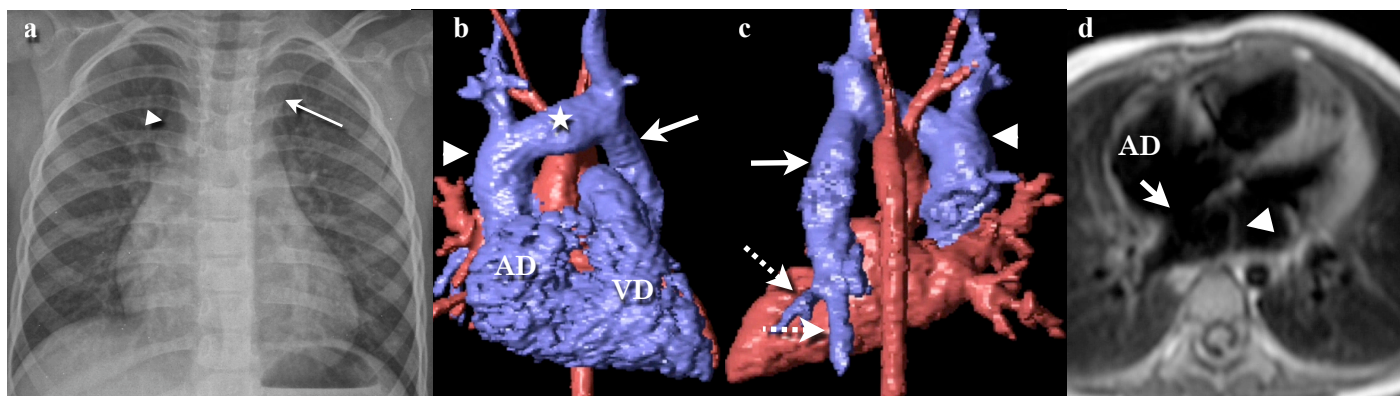
Aurícula izquierda normal

- **Comunicación interauricular**



Comunicación interauricular en un adulto. (a, b). Aumento de la vascularización pulmonar y cardiomegalia por dilatación de cámaras derechas (flecha). La dilatación de la arteria pulmonar (asterisco) es un hallazgo habitual en el adulto. **(c).** La imagen SE-T1 coronal oblicua demuestra la dilatación de la aurícula derecha (AD), del ventrículo derecho (VD) y del tronco de la arteria pulmonar (AP). Las secuencias cine-RM son más útiles para identificar el defecto del tabique interauricular por las turbulencias de flujo que generan.

- **Retorno venoso pulmonar anómalo parcial**

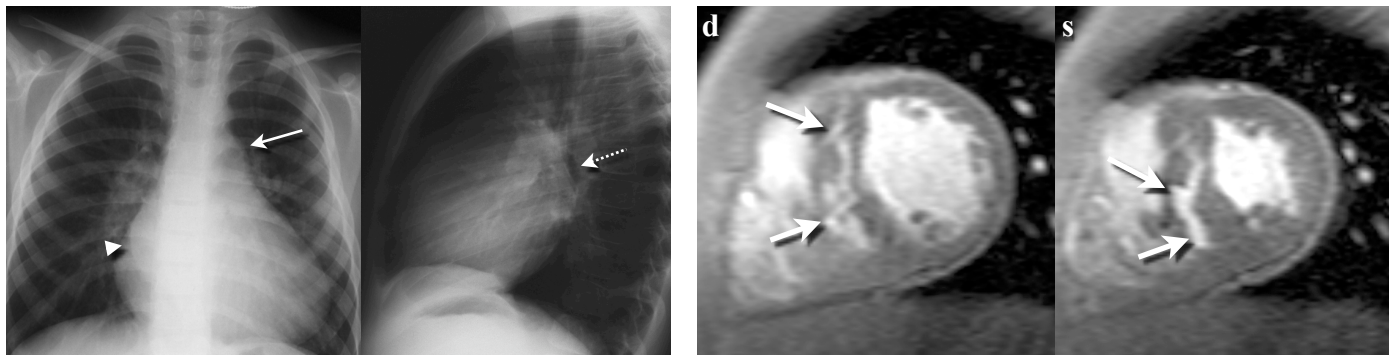


Retorno venoso pulmonar anómalo parcial y comunicación interauricular. (a). En la radiografía de tórax se puede ver la dilatación de las cámaras cardíacas derechas y el contorno anormal del mediastino superior por una vena vertical anómala izquierda (flecha) y por dilatación de la vena cava superior (punta de flecha). **(b, c).** Las proyecciones angiográficas de superficie sombreada de la angio-RM con contraste muestran como todo el retorno venoso del pulmón izquierdo (flechas punteadas) drena en la vena innominada (asterisco) a través de una vena vertical izquierda (flechas). Además, la vena cava superior (puntas de flecha) y la aurícula y ventrículo derechos (AD y VD) están dilatados. **(d).** La imagen axial SE-EPI T1 demuestra un defecto en el tabique interauricular a la altura de la fosa oval (flecha) por una comunicación interauricular tipo ostium secundum. Además se ve la dilatación de la aurícula derecha (AD) y un tabique (punta de flecha) que divide a la aurícula izquierda (cor triatrium). Las imágenes cine-RM codificadas con la velocidad (no mostradas) demostraron un $Q_p/Q_s = 1.4$.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA

Aurícula izquierda dilatada

- **Comunicación interventricular**

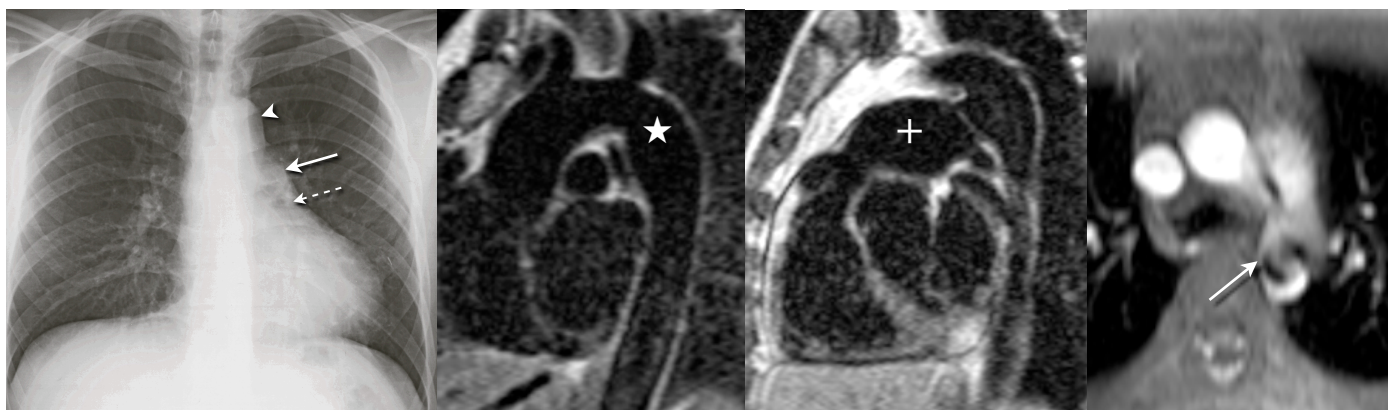


Comunicación interventricular tipo "queso suizo". Prominencia de los hilos pulmonares por el aumento de la vascularización pulmonar, dilatación del cono de la arteria pulmonar (flecha) y cardiomegalia. El doble contorno cardíaco derecho (punta de flecha) y el desplazamiento del bronquio principal izquierdo (flecha punteada) son provocados por la dilatación de la aurícula izquierda. El arco aórtico es de tamaño normal. Las imágenes cine-RM en plano eje corto, en diástole (**d**) y sístole (**s**) muestran múltiples defectos en el septo interventricular (flechas) con la típica configuración del septo interventricular en "queso suizo". La RM además de demostrar las repercusiones hemodinámicas de la comunicación interventricular sobre las cámaras cardíacas y las arterias pulmonares, permite cuantificar objetivamente la magnitud del cortocircuito (Q_p/Q_s) mediante secuencias cine-RM codificadas con la velocidad.

Arco aórtico y aurícula izquierda dilatadas

El tamaño del arco aórtico es útil para diferenciar entre comunicación interventricular y conducto arterioso persistente. El arco aórtico es normal o pequeño en la comunicación interventricular y prominente en el conducto arterioso persistente. Ambos se asocian con una aurícula izquierda dilatada.

- **Conducto arterioso persistente**



En la radiografía de tórax se ve un desplazamiento del bronquio principal izquierdo (flecha punteada) por la dilatación de la aurícula izquierda y una prominencia del cono de la arteria pulmonar (flecha) y del arco aórtico (punta de flecha). Las imágenes sagitales SE-T1 muestran la dilatación localizada del arco aórtico (asterisco) y del tronco de la arteria pulmonar (cruz). En la imagen axial cine-RM pueden verse un vacío de señal en la aorta descendente (flecha) provocado por las turbulencias de flujo a través del conducto arterioso permeable.

La radiografía de tórax también puede aportar datos que ayuden a analizar la severidad de los cortocircuitos izquierda-derecha. La sobrecarga de volumen en los cortocircuitos grandes provoca congestión venosa pulmonar o edema además de un aumento del flujo arterial pulmonar.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

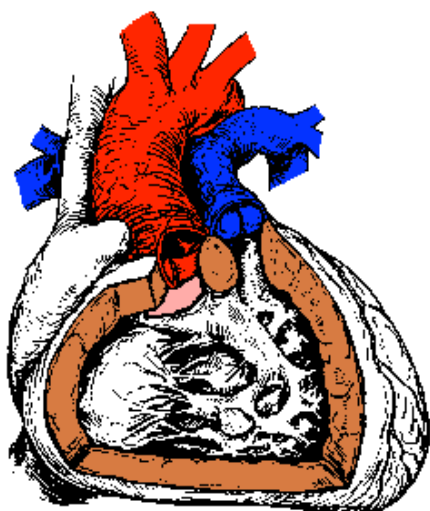
Cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca normal

Los cortocircuitos derecha-izquierda con corazón de tamaño normal o mínima cardiomegalia son cardiopatías congénitas cianóticas con flujo sanguíneo pulmonar normal o disminuido. La vascularización normal en la radiografía de tórax de un paciente cianótico es equivalente a la vascularización disminuida porque diferenciar entre ambas es muy difícil.

La cardiopatía congénita más frecuente de este grupo es la **tetralogía de Fallot** y los hallazgos en la radiografía de tórax pueden ser suficientes para sospechar su diagnóstico. La mayoría del resto de las cardiopatías incluidas en este grupo son variantes de la tetralogía de Fallot (transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar severa y comunicación interventricular y ventrículo derecho con doble tracto de salida con estenosis pulmonar severa y comunicación interventricular) y la radiografía de tórax no aporta información suficiente para sospechar su diagnóstico.

Tetralogía de Fallot

Características anatómicas



El desplazamiento anterior del tabique infundibular da lugar a las tres malformaciones básicas de esta cardiopatía:

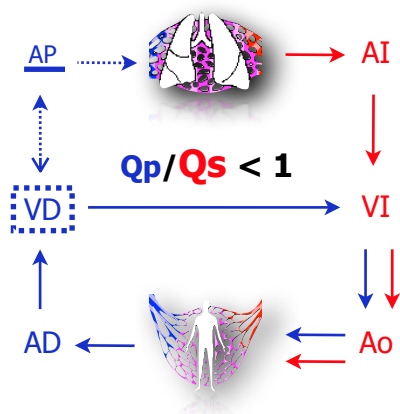
- Estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) (subvalvular, valvular o supra valvular)
- Comunicación interventricular amplia.
- Acabalgamiento de la aorta por encima de la comunicación interventricular.

El cuarto componente de la tetralogía es la:

- Hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho secundaria a la obstrucción del TSVD.

Además, el arco aórtico está a la derecha (enfermedad de Corvisart) en el 25% de los pacientes, la válvula pulmonar puede estar malformada o ausente y el anillo valvular puede ser pequeño.

Fisiopatología



La fisiopatología de la tetralogía de Fallot depende de la severidad de la estenosis del TSVD, lo que condiciona el volumen de flujo sanguíneo pulmonar y el cortocircuito a través de la comunicación interventricular.

La obstrucción severa se asocia con:

- Cortocircuito derecha-izquierda interventricular.
- Hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho.
- Flujo sanguíneo pulmonar muy reducido:
 - Impide el desarrollo normal de las arterias pulmonares (hipoplasia y estenosis de arterias pulmonares).

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

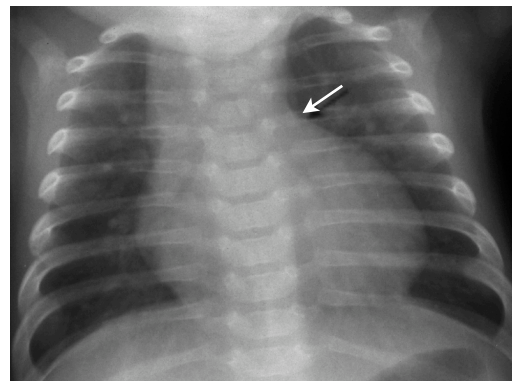
Cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca normal

Tetralogía de Fallot clásica

Radiografía de tórax y RM

Los hallazgos en la radiografía de tórax de un recién nacido suelen ser poco específicos.

El único hallazgo habitualmente reconocible y típico de la tetralogía de Fallot en un recién nacido, es la **concauidad de la arteria pulmonar principal**, mas evidente tras la regresión del timo provocada por la cianosis.

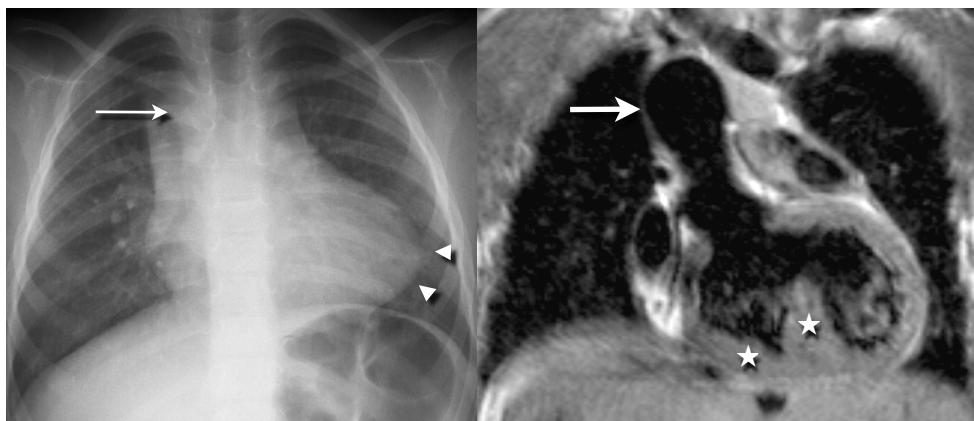


Recién nacido con cianosis. La radiografía de tórax muestra una vascularización pulmonar aparentemente normal, pero disminuida para un paciente cianótico, silueta cardíaca de tamaño normal y transición brusca entre el borde cardíaco y mediastínico (flecha) por estenosis infundibular.

En niños mayores y adultos, los hallazgos son característicos y habitualmente suficientes para sospechar el diagnóstico:

• Desviación de la punta del corazón hacia arriba

El ventrículo derecho forma la punta inferior izquierda de la silueta cardíaca, la cual rota y se dirige hacia arriba por la hipertrofia del miocardio secundaria al aumento de presión y a la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho. Esta deformidad está directamente relacionada con el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.



La radiografía de tórax muestra una vascularización pulmonar disminuida, especialmente en el lóbulo superior izquierdo, un arco aórtico derecho (flecha) y una desviación de la punta del corazón hacia arriba (puntas de flecha). En la imagen SE-T1 coronal se ve el arco aórtico derecho (flecha) y la hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho (asteriscos).

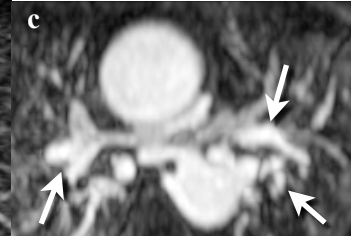
• Vascularización pulmonar disminuida y contorno de la arteria pulmonar principal cóncavo

La vascularización pulmonar central y periférica está condicionada por el volumen sanguíneo que pasa a través de la arteria pulmonar. El tronco de la arteria pulmonar principal es habitualmente pequeño lo que origina la concavidad del borde cardiaco superior izquierdo.

En casos extremos, existe una atresia de la arteria pulmonar principal con ausencia de sus ramas principales. La angio-RM con contraste intravenoso es esencial en el estudio preoperatorio de estos pacientes para demostrar y proporcionar un mapa anatómico de las múltiples colaterales sistémico-pulmonares responsables del aporte sanguíneo a los pulmones.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

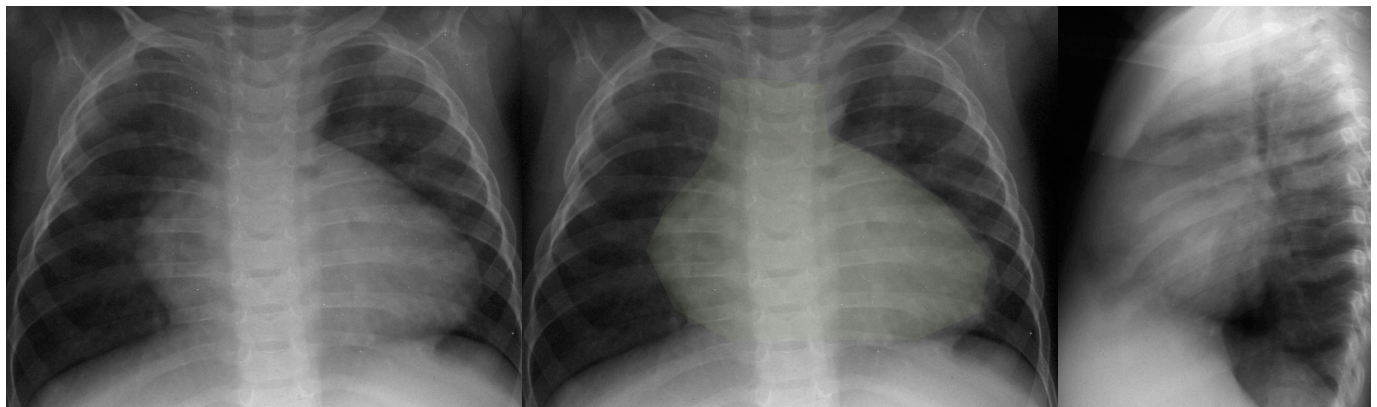
Cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca normal



Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar. (a). En la radiografía de tórax se ve una marcada disminución de la vascularización pulmonar, especialmente del pulmón izquierdo. (b, c). Las proyecciones de máxima intensidad (MIP) de la angio-RM con contraste intravenoso demuestran la ausencia del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas principales y múltiples colaterales (flechas) originándose de la aorta torácica descendente.

• Corazón en forma de bota o zueco

La combinación de una punta cardíaca rotada hacia arriba y un tronco pulmonar pequeño origina la **configuración típica del corazón en forma de bota o zueco**.



Tetralogía de Fallot con la típica configuración de la silueta cardíaca en forma de bota o zueco por la hipoplasia de la arteria pulmonar principal y la hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho. En la proyección lateral, la zona de contacto entre el corazón y la pared torácica anterior está aumentada, lo que refleja la hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho.

La RM además de demostrar los hallazgos morfológicos típicos de la tetralogía de Fallot, permite cuantificar objetivamente la función ventricular mediante secuencias cine-RM y el grado de estenosis pulmonar y del cortocircuito utilizando secuencias cine-RM codificadas con la velocidad. Además, la angio-RM con contraste intravenoso, es especialmente útil para detectar las estenosis de las ramas pulmonares y demostrar las colaterales sistémicas.

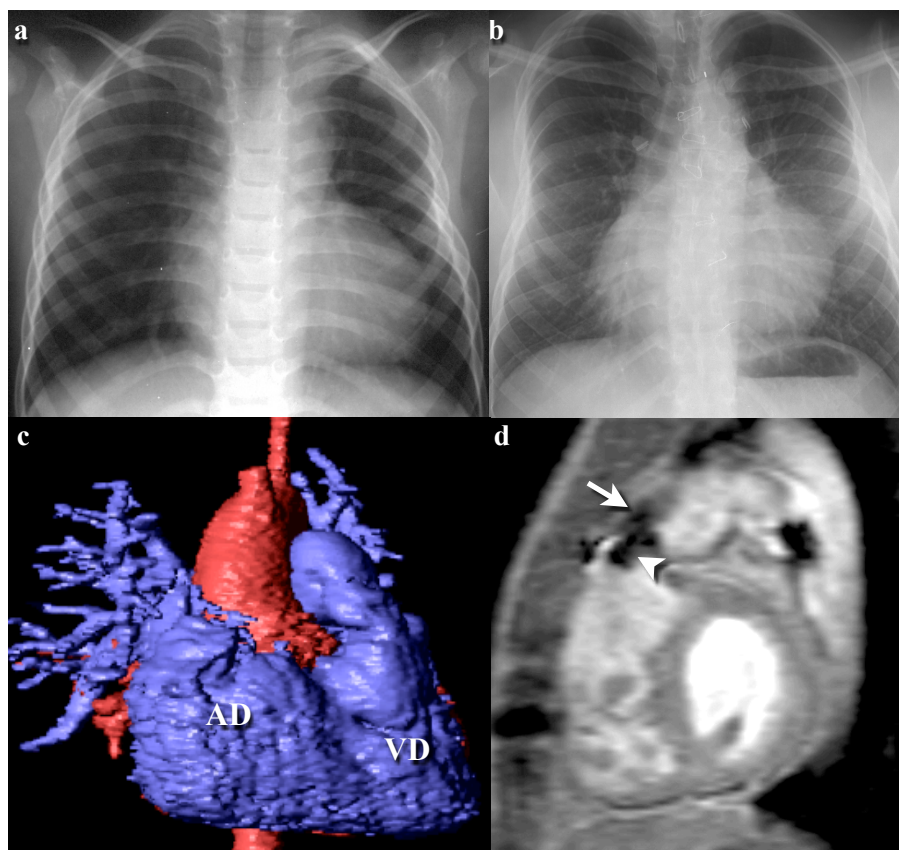
CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

Tetralogía de Fallot corregida

La radiografía de tórax también puede ayudar a sospechar algunas de las complicaciones postquirúrgicas tardías de la tetralogía de Fallot, como la insuficiencia pulmonar o los aneurismas del parche del tracto de salida del ventrículo derecho.

• Insuficiencia pulmonar

La radiografía de tórax puede mostrar la dilatación progresiva del ventrículo derecho por la insuficiencia pulmonar secundaria al parche transanular en el tracto de salida del ventrículo derecho.



Estenosis e insuficiencia pulmonar en una tetralogía de Fallot corregida. (a). La radiografía de tórax en el momento del diagnóstico de la tetralogía de Fallot muestra la típica configuración en bota de la silueta cardiaca. (b). En la radiografía obtenida a los 8 años de la corrección completa puede verse el cambio en la configuración de la silueta cardiaca por la dilatación de las cavidades derechas. (c). La proyección angiográfica coronal de superficie sombreada de la angio-RM con contraste intravenoso demuestra la dilatación de la aurícula y ventrículo derechos (AD y VD) responsables de la configuración de la silueta cardiaca en la radiografía de tórax. (d). En la imagen cine-RM en eje corto se ven las turbulencias de flujo en la arteria pulmonar por estenosis (flecha) y en el tracto de salida del ventrículo derecho por insuficiencia (punta de flecha). Existía además una insuficiencia tricúspide asociada (no mostrada).

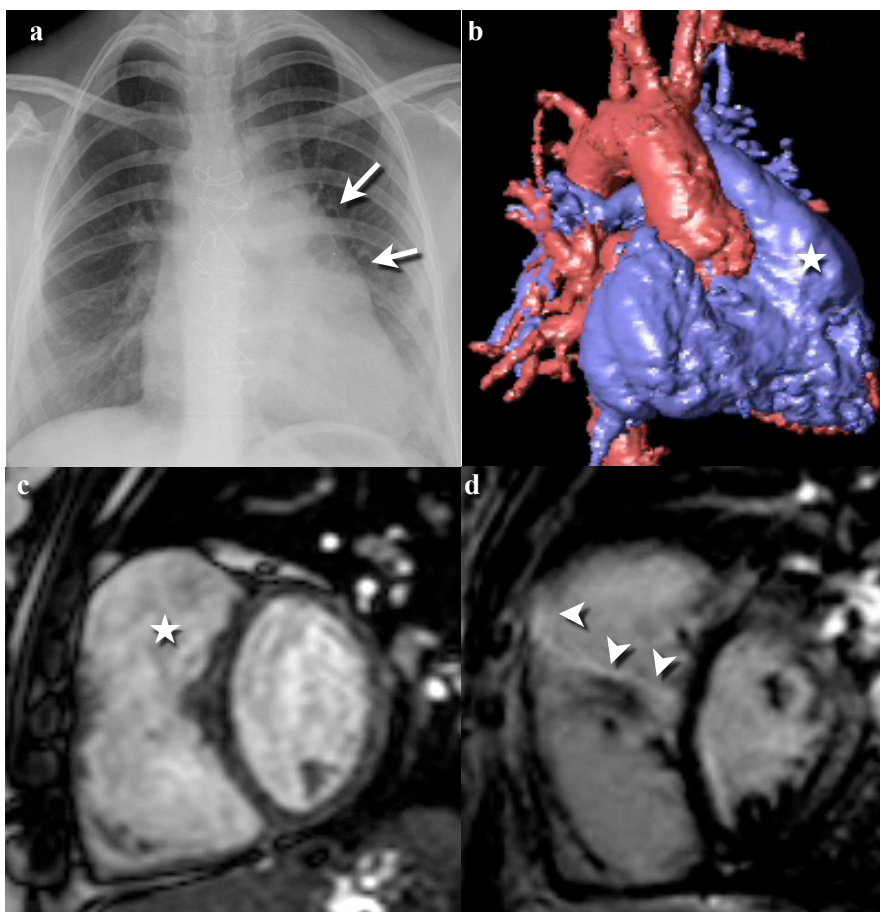
Aunque el momento óptimo en que debe realizarse la sustitución valvular en la insuficiencia pulmonar es todavía controvertido en la literatura, la RM puede ayudar a decidir el momento más óptimo de la cirugía, antes de que se produzca un daño irreversible del ventrículo porque permite cuantificar y monitorizar, de forma objetiva, los volúmenes y la fracción de eyección del ventrículo derecho en secuencias cine-RM, y el grado de insuficiencia pulmonar mediante secuencias cine-RM codificadas con la velocidad.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

Tetralogía de Fallot corregida

- Aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho

La radiografía de tórax puede mostrar alteraciones en el contorno de la silueta cardiaca que sugieran una aneurisma o pseudoaneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho.



Mujer de 32 años con tetralogía de Fallot corregida y disnea. (a). En la radiografía de tórax se ve un aumento del tamaño de la silueta cardiaca y una deformidad de su contorno izquierdo (flechas). **(b).** La proyección angiográfica coronal de superficie sombreada de la angio-RM con contraste intravenoso y **(c)** la imagen cine-RM steady-state free precession (SSFP) en eje corto demuestran que la deformidad del contorno cardiaco se debe a una dilatación aneurismática del parche en el tracto de salida del ventrículo derecho (asteriscos). **(d).** En la imagen de miocardio negro obtenida a los 10 minutos de la inyección del contraste pueden verse áreas de realce tardío (puntas de flecha) en el miocardio de las trabéculas del ventrículo derecho y en su tracto de salida atribuidas a fibrosis.

La formación de aneurismas o pseudoaneurismas en el tracto de salida del ventrículo derecho son complicaciones de la ampliación del tracto de salida con un parche transanular o de la resección muscular extensa. Su presencia se asocia con disfunción sistólica ventricular.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

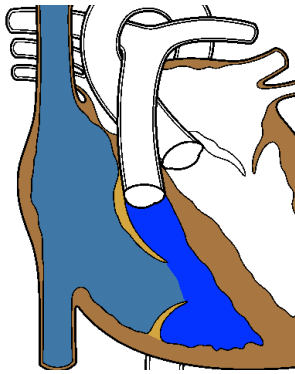
Cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca aumentada

La cardiopatía más frecuente de este grupo, en niños mayores y adultos, es la **anomalía de Ebstein** cuyo principal diagnóstico diferencial es la displasia de la válvula tricúspide (sin desplazamiento) y la anomalía de Uhl. Otras cardiopatías congénitas más raras que se incluyen en este grupo son la estenosis pulmonar severa con comunicación interauricular o agujero oval permeable, la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro y la atresia tricúspide con comunicación interauricular.

La cámara cardíaca más frecuentemente dilatada es la aurícula derecha porque muchos de estos pacientes tienen insuficiencia tricúspide asociada, la cual es la principal responsable de la dilatación de la aurícula derecha y de la cardiomegalia.

Anomalía de Ebstein

Características anatómicas



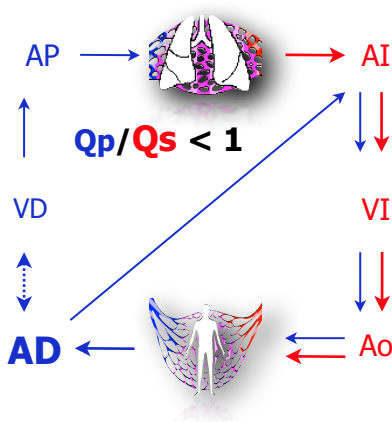
La válvula tricúspide displásica da lugar a la configuración típica de esta anomalía:

- Inserción anómala de las valvas septal y posterior con desplazamiento inferior.
- Ventrículo derecho “atrializado”.

- Aurícula y ventrículo derechos dilatados.
- Comunicación interauricular (ostium secundum).

Fisiopatología

El principal componente fisiopatológico es la insuficiencia tricúspide que suele asociarse con un cortocircuito derecha-izquierda pequeño.



El movimiento paradójico del ventrículo derecho provoca:

- Disfunción sistólica del ventrículo derecho.
- Disminución del flujo a las arterias pulmonares.

La insuficiencia tricúspide desencadena:

- Mayor dilatación de la aurícula derecha.

El aumento de la presión en la aurícula derecha se asocia con:

- Cortocircuito derecha-izquierda (fosa oval).

La insuficiencia tricúspide y el fallo del ventrículo derecho provoca:

- Hipertensión venosa sistémica.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

Cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca aumentada

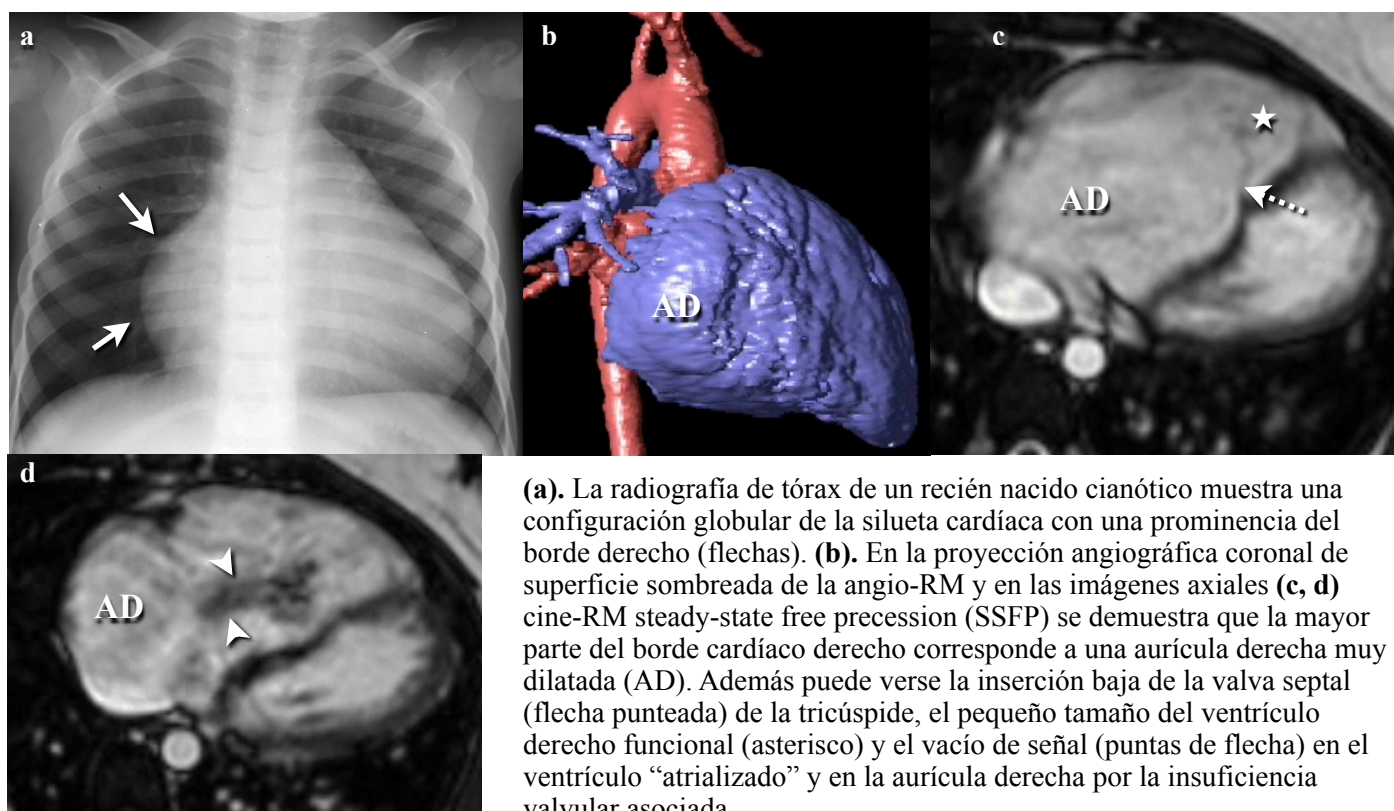
Anomalía de Ebstein

Radiografía de tórax y RM

Cuando se detecta una **cardiomegalia extrema de configuración globular** en la radiografía de tórax de un recién nacido con cianosis debe sospecharse el diagnóstico de anomalía de Ebstein.

• Aurícula derecha dilatada

La aurícula derecha suele estar muy dilatada y con frecuencia ocupa casi todo el hemitórax derecho. La insuficiencia de la válvula tricúspide contribuye a su dilatación.



(a). La radiografía de tórax de un recién nacido cianótico muestra una configuración globular de la silueta cardíaca con una prominencia del borde derecho (flechas). (b). En la proyección angiográfica coronal de superficie sombreada de la angio-RM y en las imágenes axiales (c, d) cine-RM steady-state free precession (SSFP) se demuestra que la mayor parte del borde cardíaco derecho corresponde a una aurícula derecha muy dilatada (AD). Además puede verse la inserción baja de la valva septal (flecha punteada) de la tricúspide, el pequeño tamaño del ventrículo derecho funcional (asterisco) y el vacío de señal (puntas de flecha) en el ventrículo “atrializado” y en la aurícula derecha por la insuficiencia valvular asociada.

• Vascularización pulmonar normal o disminuida

La vascularización pulmonar es normal o esta disminuida dependiendo de la presencia y magnitud del cortocircuito derecha-izquierda. Cuando la presión en la aurícula derecha es muy elevada suele existir un cortocircuito interauricular derecha-izquierda a través de la fosa oval (ostium secundum).

La vascularización pulmonar normal en la radiografía de tórax de un paciente cianótico es equivalente a la vascularización disminuida porque diferenciar entre ambas es muy difícil.

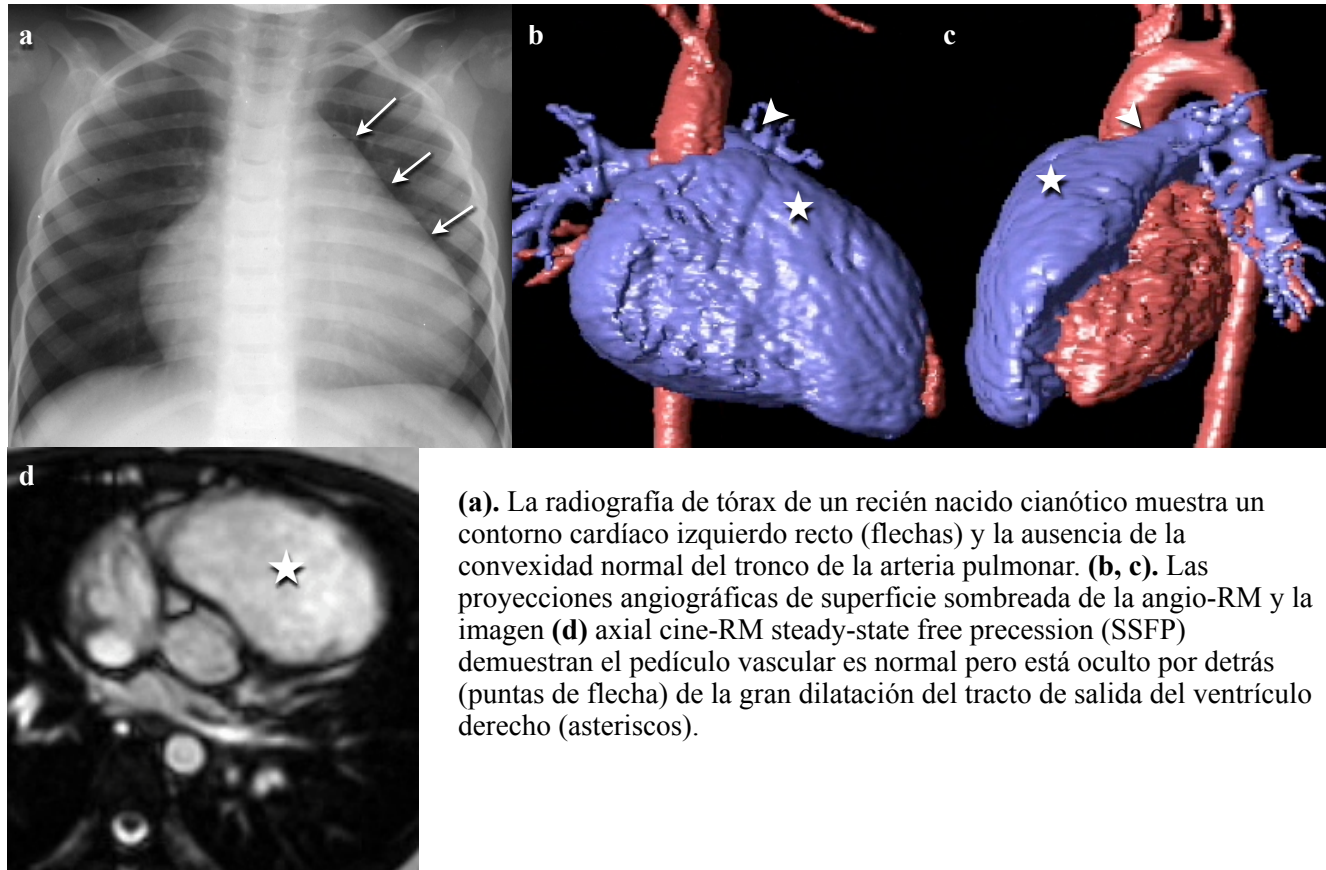
La RM puede, además de demostrar el defecto en el tabique interauricular, analizar su dirección y cuantificar su severidad mediante el cálculo de la relación Q_p/Q_s en secuencias cine-RM codificadas con la velocidad.

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITOS DERECHA-IZQUIERDA

Cianóticas con vascularización pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca aumentada

• Pedículo vascular pequeño o ausente

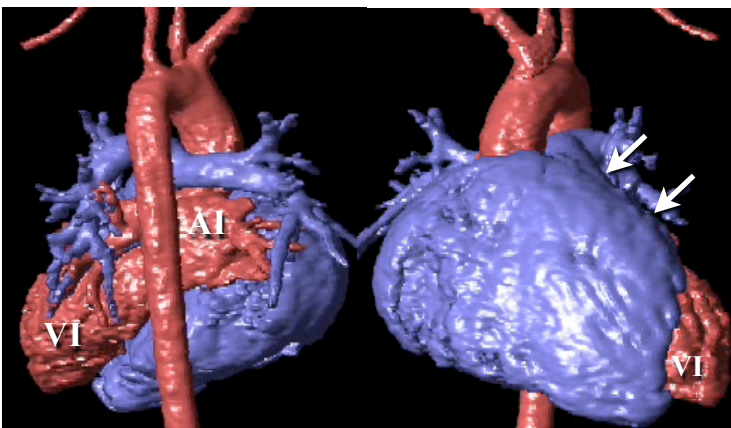
La convexidad normal del pedículo vascular pulmonar es pequeña por la hipoplasia de la arteria pulmonar o está ausente por ocultarse detrás de la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho.



(a). La radiografía de tórax de un recién nacido cianótico muestra un contorno cardíaco izquierdo recto (flechas) y la ausencia de la convexidad normal del tronco de la arteria pulmonar. (b, c). Las proyecciones angiográficas de superficie sombreada de la angio-RM y la imagen (d) axial cine-RM steady-state free precession (SSFP) demuestran el pedículo vascular es normal pero está oculto por detrás (puntas de flecha) de la gran dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho (asteriscos).

• Cámaras cardíacas izquierdas aparentemente agrandadas

Las cámaras cardíacas izquierdas son normales pero pueden parecer dilatadas en la radiografía simple por su desplazamiento posterior provocado por la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho.



Las proyecciones angiográficas de superficie sombreada de la angio-RM con contraste intravenoso demuestran que la mayor parte del contorno cardíaco izquierdo lo constituye un tracto de salida del ventrículo derecho muy dilatado (flechas), el cual comprime y desplaza posteriormente a la aurícula izquierda (AI) y al ventrículo izquierdos (VI) que son de tamaño normal.

CARDIOPATÍAS MIXTAS

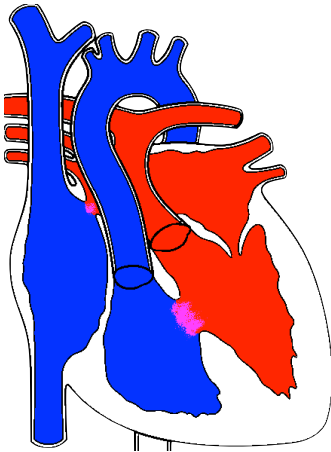
Cianóticas con aumento de la vascularización pulmonar y silueta cardíaca agrandada

Son cardiopatías congénitas con cortocircuitos izquierda-derecha y derecha-izquierda. El aumento del flujo sanguíneo pulmonar es un hallazgo incongruente en un paciente cianótico por lo que debería alertar al radiólogo a la posibilidad de una lesión mixta más que a un cortocircuito izquierda-derecha estricto.

La cardiopatía más frecuente de este grupo es la **transposición de grandes arterias (d-TGA)** que además constituye la cardiopatía congénita cianótica más frecuente del recién nacido. Las otras posibilidades diagnósticas de este grupo son el tronco arterioso, la atresia tricúspide y el ventrículo único. Las lesiones que suelen olvidarse en este grupo son las malformaciones arteriovenosas pulmonares múltiples que suelen manifestarse con poca cianosis y aumento aparente de la vascularización pulmonar.

Transposición de grandes arterias

Características anatómicas



Conexión ventrículo-arterial discordante:

- Origen de la aorta en el ventrículo morfológicamente derecho.
- Origen de la arteria pulmonar en el ventrículo morfológicamente izquierdo.

Cortocircuitos necesarios para la supervivencia:

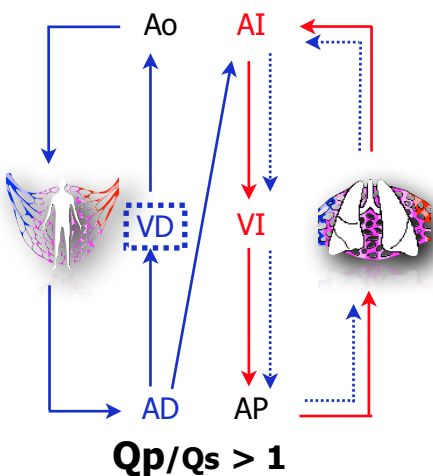
- CIA (70%).
- CIV (30%).

TGA compleja:

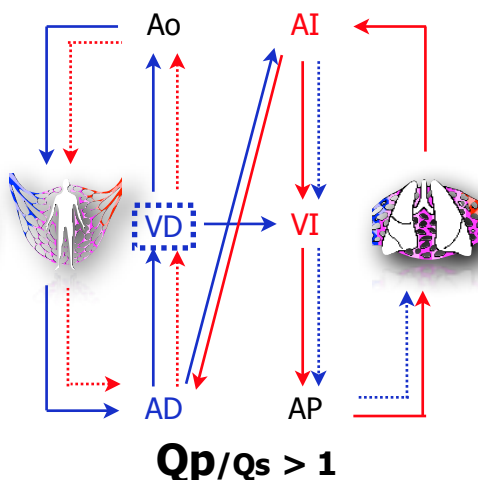
- Estenosis pulmonar valvular o subvalvular (10% de los pacientes con comunicación interventricular).

Fisiopatología

d-TGA con comunicación interauricular



d-TGA con comunicación interauricular e interventricular



La consecuencia fisiopatológica de la d-TGA es:

- El aumento de la circulación arterial pulmonar y cianosis por la combinación de cortocircuitos en ambas direcciones.

La severidad del aumento del flujo sanguíneo pulmonar es:

- Mayor en pacientes con comunicación interventricular asociada.
- Menor si existe estenosis pulmonar.

El tamaño del corazón es directamente proporcional al aumento del flujo sanguíneo pulmonar. Sin tratamiento, la hipertensión arterial pulmonar se desarrolla rápidamente.

CARDIOPATÍAS MIXTAS

Cianóticas con aumento de la vascularización pulmonar y silueta cardíaca agrandada

Transposición de grandes arterias

Radiografía de tórax y RM

- **Mediastino superior estrecho y vascularización pulmonar aumentada**

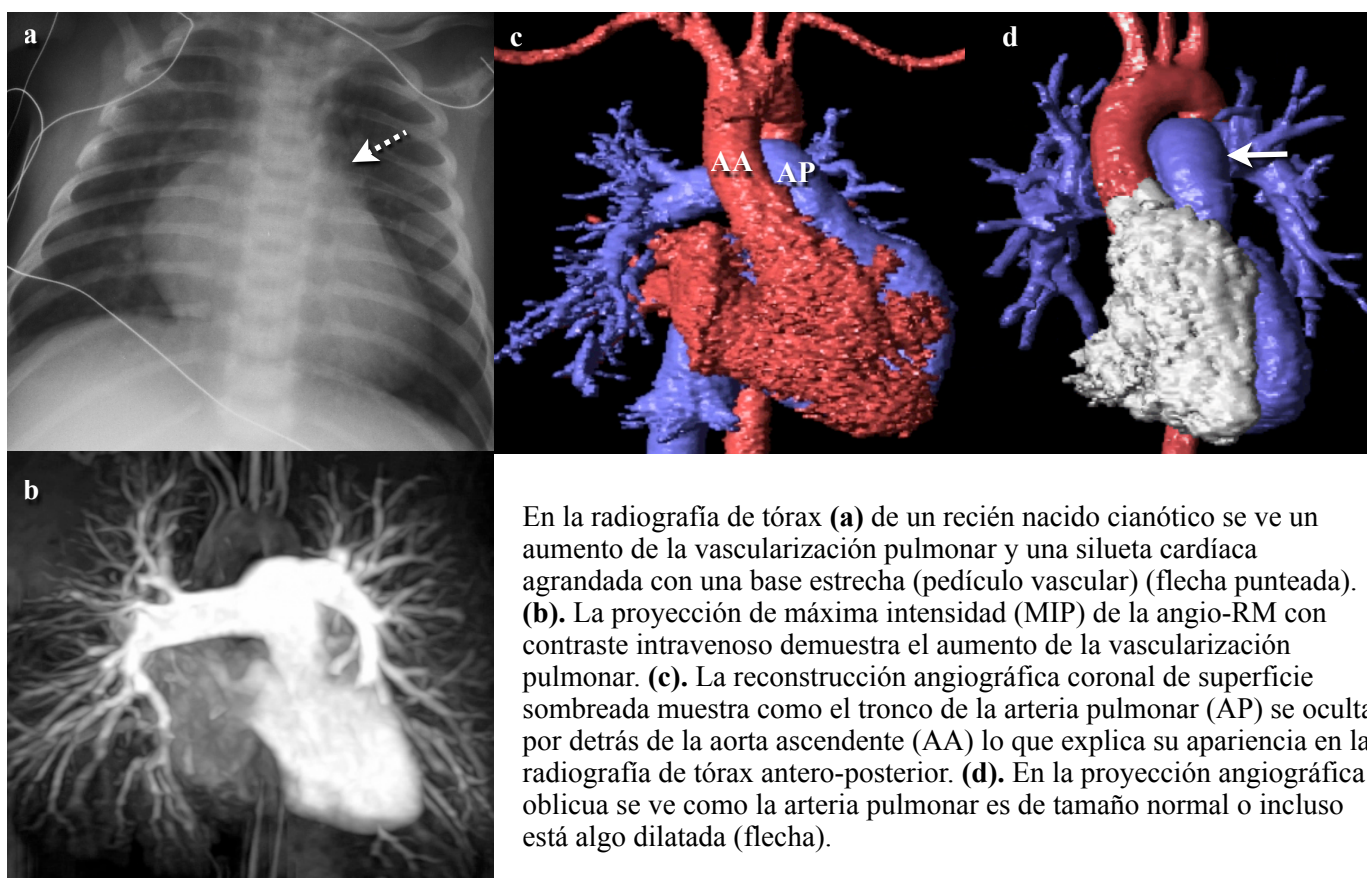
En la radiografía de tórax de la d-TGA, el pedículo vascular parece pequeño porque la arteria pulmonar se sitúa a la derecha de su posición normal y se oculta por detrás de la aorta. En raras ocasiones, el pedículo vascular es normal en la radiografía de tórax, porque la aorta se sitúa a la derecha o a la izquierda de la arteria pulmonar.

El stress asociado a la d-TGA induce atrofia del timo lo que contribuye a la apariencia en la

radiografía de tórax de un mediastino superior estrecho.

La vascularización pulmonar esta aumentada y su severidad se relaciona directamente con el tamaño de la comunicación interventricular.

Existe por lo tanto, en la radiografía de tórax, una incongruencia entre el aumento del flujo sanguíneo pulmonar y una arteria pulmonar principal aparentemente pequeña o ausente.



En la radiografía de tórax **(a)** de un recién nacido cianótico se ve un aumento de la vascularización pulmonar y una silueta cardíaca agrandada con una base estrecha (pedículo vascular) (flecha punteada). **(b)**. La proyección de máxima intensidad (MIP) de la angio-RM con contraste intravenoso demuestra el aumento de la vascularización pulmonar. **(c)**. La reconstrucción angiográfica coronal de superficie sombreada muestra como el tronco de la arteria pulmonar (AP) se oculta por detrás de la aorta ascendente (AA) lo que explica su apariencia en la radiografía de tórax antero-posterior. **(d)**. En la proyección angiográfica oblicua se ve como la arteria pulmonar es de tamaño normal o incluso está algo dilatada (flecha).

CARDIOPATÍAS MIXTAS

Cianóticas con aumento de la vascularización pulmonar y silueta cardíaca agrandada

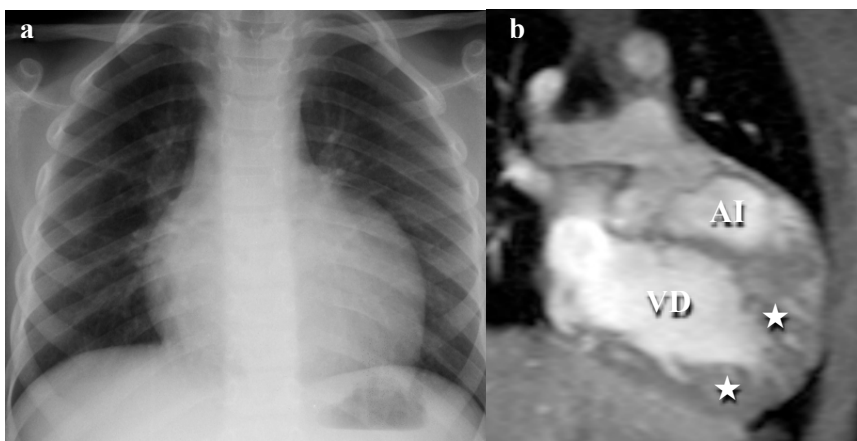
Transposición de grandes arterias

Radiografía de tórax y RM

- Silueta cardíaca de aspecto globular

El aspecto en la radiografía de tórax de un mediastino superior estrecho junto con la silueta cardíaca dilatada le confieren a esta cardiopatía una **morfología característica en forma de huevo**.

El borde cardíaco derecho es prominente y la aurícula izquierda esta dilatada por el aumento del flujo sanguíneo pulmonar. En el recién nacido es difícil decidir qué cámara cardíaca está dilatada.



(a). La radiografía de tórax de un recién nacido con cianosis muestra el aspecto característico de la d-TGA. La silueta cardíaca esta agrandada y es de aspecto globular, no se identifica el tronco de la arteria pulmonar y la vascularización pulmonar esta aumentada. (b). La imagen cine-RM coronal tras la cirugía demuestra que el aspecto globular de la silueta cardíaca se debe a la dilatación e hipertrofia del miocardio (asteriscos) del ventrículo derecho (VD) y a la dilatación de la aurícula izquierda (AI) por el aumento del flujo sanguíneo pulmonar.

Los hallazgos radiológicos en la d-TGA no siempre son característicos porque dependen de las lesiones asociadas:

Cuando la d-TGA se asocia con estenosis pulmonar significativa y comunicación interventricular, los hallazgos en la radiografía de tórax son similares a la tetralogía de Fallot porque la vascularización pulmonar está disminuida y el corazón es de tamaño normal.



CONCLUSIONES

El análisis de la radiografía de tórax en las cardiopatías congénitas es importante porque en muchos casos permite realizar una aproximación genérica de la cardiopatía y sospechar algunas de las complicaciones tardías de la cirugía.

La RM ayuda a entender las manifestaciones de las cardiopatías congénitas en la radiografía de tórax porque permite analizar sus características morfológicas y cuantificar sus repercusiones hemodinámicas.
