



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHAVEZ
DEPARTAMENTO DE IMAGENOLÓGIA
GRUPO CT SCANNER**

**DIAGNÓSTICO ANGIOTOMOGRÁFICO DE
CARDIOPATÍA CONGENITA:
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE MAYOR
FRECUENCIA EN PACIENTES CON
CARDIOPATÍA COMPLEJA DIAGNOSTICADA
POR ANGIOTOMOGRAFÍA COMPUTADA**

**TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO EN:
RADIOLOGÍA E IMAGEN**

**PRESENTA:
DR. RODOLFO MARCELO GUTIERREZ QUIROGA**

**ASESOR DE TESIS
DR. ERIC KIMURA HAYAMA**

Ciudad Universitaria, Cd. Mx. 2020





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradecimientos

Agradezco de todo corazón las enseñanzas brindadas por todos y cada uno de mis maestros a lo largo de estos los años de la especialidad. De todos me llevo algo muy especial y sé que lo aprendido jamás lo olvidaré.

A mi amada esposa, Nireyda por el apoyo y ánimo que me brinda día con día para alcanzar nuevas metas, tanto profesionales como personales.

A mis hijos Neroly y Rodolfo por llenar con alegría cada día de mi vida.

A mis padres Rodolfo y Adriana por guiar mis primeros pasos con bondad y cariño.

A Dios por su infinita bondad, porque con cada señal que me ha dado en la vida, me dio la respuesta a las preguntas y retos mas difíciles.

Indice

INDICE	1
RESUMEN	2
INTRODUCCIÓN:	3
MARCO TEÓRICO	4
TÉCNICA DE INTERPRETACIÓN: ANÁLISIS SECUENCIAL SEGMENTARIO	4
A) POSICIÓN DEL CORAZÓN Y ÁPEX CARDIACO.	4
B) DETERMINACIÓN DEL SITUS VÍSCERO-ATRIAL:	5
C) CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR:	7
1. TIPOS DE CONEXIÓN AV:	8
2. MODOS DE CONEXIÓN:	9
D) CONEXIÓN VENTRÍCULO-ARTERIAL	10
E) CARACTERÍSTICAS ADICIONALES:	11
1) RETORNOS VENOSOS:	11
A) ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO SISTÉMICO:	11
B) ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO PULMONAR:	12
2) DEFECTOS SEPTALES.	12
3) DILATACIÓN DE CAVIDADES.	13
4) ALTERACIONES CONOTRUNCAL Y DE ARCOS BRANQUIALES.	13
5) ANOMALÍAS DE LAS ARTERIAS CORONARIAS.	13
JUSTIFICACIÓN DEL TRABAJO	14
OBJETIVOS	16
GENERAL:	16
ESPECÍFICOS:	16
HIPÓTESIS	17
MATERIAL Y MÉTODOS	18
TIPO DE INVESTIGACIÓN	18
DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN Y SELECCIÓN DE LA MUESTRA	18
TÉCNICA DE ADQUISICIÓN TOMOGRÁFICA:	19
RESULTADOS:	22
DISCUSIÓN:	25
CONCLUSIONES	28
TABLAS Y GRÁFICOS:	29
BIBLIOGRAFÍA	44

Resumen.

Objetivo: Determinar cuáles con los defectos cardiovasculares congénitos mas frecuentemente diagnosticados en estudios de angiotomografía computarizada, realizadas en pacientes con diagnostico de cardiopatía congénita compleja.

Material y métodos: El estudio realizado es una cohorte transversal de estudios de angiotomografía cardiaca realizados en pacientes pediátricos en el Departamento de Imagenología del “Hospital del Niño Dr. Ovidio Aliaga Uria”, y en una institución privada “Centro Especializado en Tomografía” (CET)

Resultados: La mayor frecuencia de alteraciones fue observada a nivel aórtico y de sus ramas, con un porcentaje de 51% de presentación en todos los pacientes, el segundo hallazgo mas frecuente fue de persistencia ductal, de 45.1%. Las demás alteraciones congénitas siguen en porcentajes menores, como la alteración en conexión ventrículo-arterial y el defecto septal interventricular.

Conclusiones: La mayor frecuencia de defectos cardiacos congénitos demostrados por angiotomografía computarizada, corresponde a malformaciones del arco aórtico, las malformaciones ductales y los defectos del cierre del ostium secundum en septo interatrial, se encuentran entre los tres principales defectos congénitos, al considerarlos como defecto aislado, lo cual concuerda parcialmente con los resultados observados en diferentes metaanálisis publicados al respecto

Introducción:

Los defectos cardíacos congénitos (DCC) siguen siendo una de las categorías más comunes de defectos de nacimiento en todo el mundo. En muchos países en desarrollo, la alta mortalidad en la primera infancia y los limitados servicios de diagnóstico a menudo oscurecen el verdadero alcance del problema. Mientras que en los países desarrollados el diagnóstico prenatal se usa actualmente para detectar los defectos cardíacos congénitos antes del nacimiento, en los países en desarrollo solo se detecta una minoría de niños con DCC y pocos se benefician del tratamiento quirúrgico. El diagnóstico de la misma manera requiere de un protocolo de evaluación clínica adecuada, seguida de evaluación ecocardiográfica, y en casos de cardiopatía congénita compleja o de evaluación con resultados no concluyentes, evaluación por angio TC cardíaca (ATCC) o Imagen por Resonancia Magnética Cardíaca (IRMC).

A pesar de que existen múltiples estudios que determinan la frecuencia de defectos cardíacos congénitos en diferentes poblaciones, la mayoría de ellos se basa únicamente en la evaluación ecocardiográfica, además, los pacientes con cardiopatía compleja, son clasificados como tal, sin un claro desglose de los componentes de la cardiopatía referida.

En este trabajo, se evalúa la frecuencia de defectos cardíacos congénitos aislados en pacientes con cardiopatía congénita compleja, referidos a estudio angiotomográfico.

Esta evaluación, esperamos brinde una visión más detallada, sobre los defectos cardíacos más frecuentes detectados en pacientes con cardiopatía congénita compleja

Marco teórico

Los DCC se presentan en un amplio espectro de malformaciones que van desde los defectos simples hasta aquellos con asociaciones múltiples que determinan complejidad y entrañan severidad del cuadro clínico y dificultades en el manejo y el tratamiento. Los defectos pueden abarcar las estructuras intracardiacas o las extra cardíacas y en ocasiones ambas están involucradas.

Una adecuada técnica de interpretación de estudios por imagen, es imprescindible para el adecuado entendimiento de la enfermedad y su futuro planteamiento terapéutico.

Técnica de interpretación: análisis secuencial segmentario

A la evaluación de las imágenes obtenidas sigue la secuencia de interpretación propuesta por Van Praagh con algunas adiciones institucionales establecidas para obtener la mayor información posible determinable por este método (Van Praagh, 1985).

La secuencia con la cual se realiza la interpretación de estudios en nuestra institución se describe a continuación.

A) Posición del corazón y ápex cardiaco.

La posición del corazón en el tórax es el primer dato a valorar en el examen imagenológico (fig 5), (Anderson, Razavi, & Taylor, 2004): a) levocardia, si más del 50% de la silueta cardiaca se encuentra a la izquierda de la línea media, b) dextrocardia si más de 50 % se localiza a la derecha de la línea media, y c) mesocardia si se encuentra al centro, es decir 50% se encuentra a cada lado de la línea media (Anderson et al., 2004).

Cabe mencionar que la orientación del ápex cardiaco, es independiente de la posición del corazón con respecto al tórax, existiendo tres posibilidades: levoápex, mesoápex y dextroápex.

Aunque la concepción clásica de dextrocardia, nos hace pensar en un corazón localizado a la derecha con ápex a la derecha, debemos hacer énfasis en que el término dextrocardia no es sinónimo de dextroápex, ya que existen múltiples situaciones en las cuales el corazón puede desplazarse a la derecha del tórax,

como: dilatación importante de cavidades derechas, aneurisma atrial derecho, hipoplasia o atelectasia pulmonar o segmentaria extensa, etc., en las cuales no hay alteración significativa en la dirección del ápex, pero si de la posición del corazón (Cervantes-Salazar, Curi-Curi, Ramírez-Marroquín, Calderón-Colmenero, & Muñoz-Castellanos, 2010).

B) Determinación del situs víscero-atrial:

El situs visceratrial se refiere a la posición y configuración de las aurículas cardíacas, el árbol traqueobronquial y las vísceras toracoabdominales impares en relación a la línea media. Existen tres tipos: solitus, inversus y ambiguo (fig. 1) (Chang & Lin, 2014).

La diferenciación de atrios está basada en la evaluación de características anatómicas específicas (Cervantes-Salazar et al., 2010). Anatómicamente, el atrio derecho tiene tres características morfológicas esenciales que permiten la diferenciación de su contraparte izquierda: 1) la morfología triangular de su apéndice/orejuela con una base amplia que la incorpora a su cavidad, 2) la presencia de la crista terminalis, y 3) los músculos pectíneos, estos dos últimos ausentes en la aurícula izquierda (Cervantes-Salazar et al., 2010; Malik, Kwan, Shah, & Hsu, 2015). Por otro lado, el atrio izquierdo se caracteriza por la morfología de su orejuela, la cual tiene aspecto tubular en “dedo de guante”, con base estrecha que la une a la cavidad auricular (Cervantes-Salazar et al., 2010; Lapierre et al., 2010; Schallert, Danton, Kardon, & Young, 2013). De la misma manera el drenaje de la vena cava superior e inferior en el atrio derecho le dan un aspecto elongado, mientras que el drenaje de las venas pulmonares en el atrio izquierdo le dan aspecto ensanchado (Cervantes-Salazar et al., 2010).

La localización espacial usual en el situs solitus del atrio derecho, es anterior y derecha, mientras el atrio izquierdo es posterior e izquierda; en el caso de situs inversus la situación de ambos atrios está invertida (Carvalho, Ho, & Shinebourne, 2005). El situs ambiguo (fig 6) puede ser de dos tipos: a) dextroisomerismo, en los que ambos atrios presentan morfología derecha, y b) levoisomerismo en el que ambos son de morfología izquierda (fig. 1) (Machado-Atias, Anselmi, Machado-Hernandez, & Febres, 2001).

Frecuentemente, las orejuelas atriales no son completamente evaluables en tomografía computada (Lapierre et al., 2010), debido a artefacto de movimiento o de

atenuación con medio de contraste, siendo útil en este tipo de casos la correlación con el situs bronquial, ya que existe una relación constante del situs bronquial con el atrial (Cervantes-Salazar et al., 2010), aunque existen excepciones en casos aislados de heterotaxia y situs inversus (Machado-Atias et al., 2001).

El situs bronquial, es evaluable en un estudio tan básico como la teleradiografía de tórax, en la cual el bronquio anatómicamente derecho, demuestra menor longitud, dirección vertical y bifurcación proximal, mientras que el bronquio anatómicamente izquierdo muestra una mayor longitud, dirección curvilínea más horizontal de concavidad superior y una bifurcación más distal (Cervantes-Salazar et al., 2010). En la evaluación tomográfica, la ramificación de los bronquios, con énfasis en el origen mediastinal o pulmonar del ramo lobar superior y la relación eparterial del bronquio derecho con respecto a la posición hiparterial del bronquio anatómicamente izquierdo, son un indicador confiable del situs (Lapierre et al., 2010).

En casos de dextroisomerismo encontramos dos bronquios con características similares de lado derecho, mientras en casos de levoisomerismo ambos bronquios tiene características del lado izquierdo (Jose Cervantes 2010).

Si aún persisten dudas sobre el situs atrial y/o bronquial, la evaluación tomográfica de las estructuras vasculares y los órganos abdominales (situs abdominal) pueden clarificar la disposición de las estructuras cardiovasculares, de la siguiente manera:

En casos de situs solitus, la vena cava inferior se encuentra a la derecha de la aorta, esta relación se encuentra invertida en casos de situs inversus. En casos de síndromes de heterotaxia, en el dextroisomerismo, la aorta y la vena cava se encuentran del mismo lado de la columna, con la aorta detrás de la vena cava inferior, existe anomalía total del retorno venoso pulmonar y es característica la asplenia, con un hígado grande y simétrico de posición central (Chantale Lapierre 2010)(Jose Cervantes 2010). Por otra parte, en casos de levoisomerismo, se observa interrupción de la cava inferior intrahepática con retorno venoso a través del sistema ácidos, localizada por detrás de la aorta y del mismo lado de la columna; el retorno venoso pulmonar es hacia ambos atrios y es característica la poliesplenia (Chantale Lapierre 2010)(Jose Cervantes 2010).

C) Conexión atrioventricular:

Como ocurre con los atrios, también los ventrículos son reconocidos por sus características anatómicas, independientes de su orientación anatómica.

El ventrículo derecho tiene bandas trabeculares apicales muy gruesas, además de una estructura característica llamada banda moderadora, la cual se inserta entre el septo ventricular y la pared libre (Cervantes-Salazar et al., 2010). Otra característica es que la válvula tricúspide tiene cuerdas tendinosas fijas al septo interventricular, y una inserción valvular en septo, discretamente más baja o mejor dicho más “apical” que la mitral (Carvalho et al., 2005). En forma general adopta un aspecto más triangular con trabeculaciones gruesas y prominentes de forma circunferencial. Sin embargo, la característica más importante que distingue al ventrículo derecho es la presencia de un infundíbulo, el cual separa a los aparatos valvulares tricuspídeo y pulmonar.

Por otra parte, el ventrículo izquierdo tiene una morfología de la cavidad más eliposoide, tiene bandas musculares muy delgadas en región apical, tenues en tercio basal, y característicamente ausentes en el septum interventricular; de la misma manera presenta dos músculos papilares insertos en la pared libre (Cervantes-Salazar et al., 2010). La ausencia de infundíbulo en el ventrículo izquierdo condiciona la conformación de un aparato mitroaórtico, en donde ambas válvulas se encuentran en íntima relación.

Finalmente, es importante mencionar que tanto las válvulas atrioventriculares como las arterias coronarias “siguen” a su ventrículo. Es decir, la válvula tricúspide se encuentra presente en el ventrículo morfológicamente derecho y la mitral con el morfológicamente izquierdo. De la misma manera, el tronco coronario principal izquierdo y sus ramas descendente anterior y circunfleja, se encuentran asociadas al ventrículo morfológicamente izquierdo (Jamshidi, Paul, Sebastian, & Leigh, 2019).

En la descripción de la conexión atrioventricular (AV) es necesaria primero, determinar como los atrios están conectados a la masa ventricular (Carvalho et al., 2005), a lo cual se le denomina el tipo de conexión, así como a la forma en que lo hace, lo que corresponde con el modo. Una conexión AV existe cuando una cavidad

atrial está en real o potencial continuidad con una cavidad ventricular, el área de continuidad es la conexión AV (Carvalho et al., 2005).

1. Tipos de conexión AV:

Las posibilidades de conexión AV son: a) conexión AV biventricular, subdividida en concordante, discordante o ambigua (Fig. 2); b) conexión AV univentricular, subdividida en doble entrada a ventrículo; c) ausencia de conexión AV derecha/ ausencia de conexión AV izquierda (Fig. 3) como en el caso de agenesia tricuspídea o mitral respectivamente; y 4) ambigua (Carvalho et al., 2005).

a) Conexión biventricular: La conexión AV es biventricular se presenta cuando cada atrio está conectado a un ventrículo, y univentricular cuando ambos atrios están conectados a un ventrículo (Carvalho et al., 2005; Cervantes-Salazar et al., 2010).

En la conexión AV concordante, el atrio derecho está conectado con el ventrículo morfológicamente derecho y el atrio izquierdo lo está con el ventrículo morfológicamente izquierdo; en la conexión atrioventricular discordante, el atrio derecho está conectado con el ventrículo morfológicamente izquierdo y el atrio izquierdo está conectado con el ventrículo morfológicamente derecho, sin importar la relación espacial que estos dos segmentos tengan el uno con el otro (Fig. 2) (Carvalho et al., 2005; Cervantes-Salazar et al., 2010).

Para el diagnóstico de conexiones AV concordantes o discordantes, es primordial contar con un situs atrial lateralizado.

b) Conexión univentricular: En esta categoría, una o dos cámaras atriales conectan a un ventrículo denominado “ventrículo principal” o “ventrículo dominante”, mientras que el otro ventrículo es hipoplásico (Fig. 3) (Cervantes-Salazar et al., 2010).

Existe una doble entrada AV, (Fig 7) cuando ambos atrios, independientemente de su disposición, con anillos valvulares independientes, o más del 75% de un anillo valvular común conectan con uno de los ventrículos (Carvalho et al., 2005; Cervantes-Salazar et al., 2010; CRUZ & MILLER, 1968).

c) Conexión ausente: En la conexión ausente, uno de los atrios, no tiene conexión actual o potencial con la masa ventricular subyacente y existe un surco de tejido que

separa el miocardio ventricular del miocardio atrial (Fig. 3). En estos casos, sólo un atrio conecta con la masa ventricular, la segunda cámara, carente de un tracto de entrada, es típicamente hipoplásica y pequeña, denominada “rudimentaria” (Ibrahim Aliyu 2015)(Rekwan Sittiwangkul)(J. Carvalho 2005). Si el ventrículo dominante es de morfología izquierda, el ventrículo derecho rudimentario, ocupa una posición anterosuperior, a la derecha o izquierda; de la misma manera, un ventrículo izquierdo rudimentario, es posteroinferior, a la derecha o izquierda (J. Carvalho 2005).

d) Conexión ambigua: El termino “ambiguo” se refiere para corazones con isomerismo atrial (Fig. 2), en donde ambas orejuelas son morfológicamente iguales, es decir existe pérdida de la lateralidad atrial y ésta se encuentra sustituida por la presencia de 2 orejuelas derechas ó 2 orejuelas izquierdas, y se preserva la conexión AV biventricular, originado que una de las conexiones es concordante (por ejemplo, aurícula morfológicamente derecha del lado derecho conectada a un ventrículo morfológicamente derecho) y una de las conexiones es discordante (por ejemplo, aurícula morfológicamente derecha del lado izquierdo conectada a un ventrículo morfológicamente izquierdo)(Köhler et al., 2019).

2. Modos de conexión:

Se refiere a la forma en que se conectan el atrio y el ventrículo, además de la morfología de las válvulas atrioventriculares.

Las posibilidades son: a) dos válvulas perforadas, b) una válvula perforada y una imperforada, c) una válvula común (Fig 7), d) cabalgamiento valvular, y e) válvulas con disposición a “horcajadas”(Milo et al., 1979).

Cuando nos referimos a válvula imperforada, es preciso diferenciarla de la atresia valvular verdadera, a diferencia de los casos en los que no se produce el desarrollo de la válvula atrioventricular, comúnmente denominados atresia mitral y atresia tricuspídea, en la cual más que un modo de conexión es un tipo de conexión como fue señalado anteriormente (Milo et al., 1979).

El termino de disposición valvular a “horcajadas”, describe la situación en la que el aparato tensor de una válvula está fijo a ambos lados del septo interventricular (Fig.

3). El término “cabalgamiento”, describe la relación del anillo valvular con el septo (Milo et al., 1979), cuando éste se encuentra por encima de ambos ventrículos, frecuentemente por encima de un defecto septal (Carvalho et al., 2005) con menos del 50% de su superficie dirigida al ventrículo opuesto; en cambio si más del 50% del plano valvular se relaciona con el ventrículo contrario, más que cabalgamiento se considera una doble entrada al ventrículo involucrado (Fig. 3)(Cervantes-Salazar et al., 2010).

D) Conexión ventrículo-arterial.

El siguiente paso del análisis segmentario, implica determinar la conexión ventrículo-arterial (VA), y describir qué gran arteria se conecta con qué ventrículo en función de sus características anatómicas.

Al igual que la conexión atrioventricular, existen tipos de conexión ventrículo-arteriales y de éstos sus modos de conexión. En relación a los tipos de conexión, existen cuatro: a) concordante, b) discordante, c) doble salida, y d) salida única (Fig. 4).

- a) Conexión concordante: La conexión VA es concordante cuando la arteria pulmonar está conectada al ventrículo morfológicamente derecho y cuando la aorta está conectada al ventrículo morfológicamente izquierdo (Gupta et al., 2016).
- b) Conexión discordante: En la conexión VA discordante, el tronco pulmonar conecta con el ventrículo morfológicamente izquierdo y la aorta conecta con el ventrículo morfológicamente derecho (Fig 8), (Gupta et al., 2016).
- c) Doble salida: El término doble salida del ventrículo derecho o izquierdo es utilizado cuando un anillo valvular y más del 50% del otro, se encuentran conectados al mismo ventrículo (Fig 8), (Menon & Hagler, 2008), o cuando más de la mitad de dos anillos valvulares sigmoideos, están conectados a una cámara ventricular (Jose Cervantes 2010). La doble salida puede producirse en ventrículos morfológicamente derechos, morfológicamente izquierdos y en ventrículos indeterminados (Carvalho et al., 2005).
- d) Salida única: Se denomina salida única de ventrículo derecho o izquierdo, cuando un único tronco arterial está conectado a la masa ventricular (Cervantes-Salazar et al., 2010); la salida única puede ser a través de un tronco arterial

común (tronco arterial persistente) o por un tronco arterial solitario, ya sea por atresia pulmonar o aórtica (Carvalho et al., 2005).

De la misma forma que la conexión atrioventricular tiene modos de conexión, lo mismo ocurre con la conexión ventrículo-arterial, pudiendo ser de tipo perforado o cabalgado, más no en “horcajadas”, porque a diferencia de las válvulas AV, ellas no tienen un aparato tensor. El grado de cabalgamiento, influencia la categoría en la que la conexión VA es asignada (Milo et al., 1979).

E) Características adicionales:

Habiendo establecido la situación del corazón con respecto al tórax y la dirección de ápex y la disposición básica de las estructuras cardíacas, relevantes para la notación según Van Praagh (Van Praagh, 1985). Se consideran las demás estructuras cardíacas, las cuales asociadas o no a alteraciones del situs pueden representar grandes cambios en la fisiología cardíaca (Chang & Lin, 2014).

1) Retornos venosos:

Las anomalías de los retornos venosos, pueden ser sistémicas o pulmonares.

a) Anomalías del retorno venoso sistémico:

Las alteraciones del retorno venoso sistémico desafían la regla general que determina que el drenaje venoso sistémico (particularmente la vena cava inferior), sirve como un indicador para conocer el situs cardíaco (Awasthy, Radhakrishnan, Kaushal, & Sharma, 2014); es el caso particular cuando la cardiopatía congénita es compleja, con isomorfismo atrial, derecho o izquierdo (Fause Attie, 2010)

El desarrollo del sistema venoso sistémico se origina en las venas cardinales y subcardinales en la 5ª semana de gestación (Arslan, Cimen, Guvenc, & Bulent, 2014).

Las malformaciones del retorno venoso más frecuentes son: la persistencia de vena cava superior izquierda con conexión al seno venoso coronario, y la obstrucción de la vena cava inferior con drenaje vía ácigos, las cuales no tienen mucha relevancia sobre la fisiología cardíaca, sin embargo tienen frecuente asociación con otras cardiopatías (Fause Attie, 2010).

Existen otras malformaciones más raras del retorno venoso sistémico, que involucran también a la vena cava inferior y al seno coronario, cuya descripción extensa, escapa del objetivo del presente trabajo (Arslan et al., 2014).

Existen diferentes clasificaciones de las alteraciones del retorno venoso sistémico, como la propuesta por el Comité de Cirugía Cardíaca Congénita de la Sociedad de Cirujanos Torácicos (Gaynor, Weinberg, & Spray, 2000) en forma de un esquema jerárquico, y otras basadas en consideraciones embriológicas (Gandy & Hanley, 2006)

b) Anomalías del retorno venoso pulmonar:

Las alteraciones de los retornos venosos pulmonares son un grupo específico de defectos cardíacos congénitos, causados por la conexión anómala de parte o de todas las venas pulmonares a una vena sistémica o al atrio derecho (Magalhães et al., 2016), ya sea directamente o a través de sus sistemas tributarios, produciendo un cortocircuito izquierda a derecha (Konen et al., 2003); La conexión anómala venosa parcial es usualmente un hallazgo aislado, y es más frecuentemente evaluado en el lado derecho.

Utilizaremos el término “*conexión anómala*”, en lugar del término más ampliamente utilizado “*drenaje anómalo*”, debido a que existen casos en los que se identifica drenaje anómalo, con conexión normal, como en los defectos septales interatriales, localizados inmediatamente debajo de la conexión de cava superior (Fause Attie, 2010).

La clasificación más comúnmente utilizada es la de Darling y colaboradores (Craig, Darling, & Rothney, 1957), que la divide en cuatro grupos: tipo I o conexión supracardiaca, tipo II o conexión a nivel cardiaca, tipo III o conexión infracardiaca, y tipo IV o conexión mixta (Fig 9). Éstas a su vez pueden ser totales, parciales unilaterales o bilaterales (Fause Attie, 2010).

2) Defectos septales.

Los defectos septales atriales y ventriculares son anomalías congénitas comunes. A pesar de que su diagnóstico es más específico por medio de la evaluación ecocardiográfica, la tomografía computada permite la evaluación de las mismas, con un rango de confiabilidad alto, particularmente en pacientes en los

cuales es factible realizar el estudio gatillado. La clasificación de las mismas escapa, sin embargo, a los objetivos del presente trabajo (Sanders, 2001).

3) Dilatación de cavidades.

Al igual que con los defectos septales, la evaluación de las mismas es fiable utilizando métodos como la ecocardiografía y la Resonancia Magnética, sin embargo el estudio angiotomográfico gatillado permite también una evaluación bastante confiable del volumen de cavidades, particularmente en pacientes que no pueden ser evaluados por las dos anteriores técnicas, y al igual que los otros métodos permite determinar volúmenes y otros parámetros de la función miocárdica con bastante confiabilidad (Kalisz & Rajiah, 2017).

4) Alteraciones conotruncales y de arcos branquiales.

Las alteraciones congénitas de la aorta, arteria pulmonar y sus ramos, son un grupo heterogéneo de condiciones, con una presentación variable, dependiente de la embriogénesis conotruncal y la persistencia/involución de los arco branquiales; no existe una clasificación específica, hasta ahora, sin embargo estas anomalías se pueden dividir basándose en su formación embriológica de la siguiente manera(Dorfman & Geva, 2006):

a) Estenosis pulmonar, b) agenesia unilateral de arteria pulmonar, c) anomalías conotruncales, d) origen anómalo de la arterias pulmonares, e) lateralización del arco aórtico y patrón de ramificación, f) arco aórtico cervical, g) interrupción del arco aórtico, h) arco aórtico hipoplásico, i) coartación y pseudocoartación aórtica, y j) persistencia del 5º arco aórtico (Dorfman & Geva, 2006). La descripción de cada uno de estos defectos, es extensa y requiere un capítulo propio.

5) Anomalías de las arterias coronarias.

Aunque su evaluación en niños puede estar limitada por la resolución espacial y temporal que brinda la exploración tomográfica es posible establecer un diagnóstico adecuado del origen de las mismas y de dilatación ya sea en forma de aneurismas o ectasia (Jamshidi et al., 2019).

La caracterización y diagnóstico imagenológico de cardiopatía congénita es principalmente realizado por vía ecocardiográfica, sin embargo existe un grupo de cardiopatías congénitas que requiere evaluación angiotomográfica, debido a las limitaciones que presenta la vía ecocardiográfica (Jamshidi et al., 2019).

Justificación del trabajo

La cardiología pediátrica en nuestro medio es uno de los campos más jóvenes aunque con gran desarrollo durante las últimas décadas (Bhat, Belaval, Gadabanahalli, Raj, & Shah, 2016).

Los DCCs representan un desafío diagnóstico para el médico pediatra y médico radiólogo debido a la poca cantidad de profesionales médicos adecuadamente capacitados para realizar un correcto diagnóstico. Así mismo, la literatura radiológica sobre evaluación cardiovascular en pediatría es escasa.. (Samyn, 2004)

La ecocardiografía es la modalidad primaria para el diagnóstico imagenológico no invasivo en pacientes con DCC,(Ashwin Prakash 2010). Siendo utilizada de manera inicial para determinar la presencia de alteraciones congénitas tanto en forma prenatal como postnatal, sin embargo, existen situaciones en las cuales el diagnóstico por este método no es concluyente, como es el caso en DCCs, lo cual obliga a recurrir a métodos más complejos como la ATCC o la IRMC (Bhat et al., 2016)

La angiotomografía computarizada es una técnica que en los últimos años ha evolucionado en forma acelerada, gracias al desarrollo de nuevas tecnologías multidetector y a técnicas de reconstrucción iterativa (Han, Lindberg, Grant, Schwartz, & Lesser, 2011), con mejoras en la resolución temporal y espacial y reducción de los artefactos por movimiento (Prakash, Powell, & Geva, 2010).

La aplicación de técnicas de baja radiación, han reducido de manera significativa la exposición a radiación ionizante, en este grupo de pacientes.(Han et al., 2011)

El desarrollo actual de la TCMD ha estimulado el interés de los radiólogos en el diagnóstico de la enfermedad cardíaca congénita, así como el aprendizaje, uso de clasificaciones, definiciones utilizados por cardiólogos y cirujanos cardiovasculares (Lapierre et al., 2010). La evaluación tomográfica de cardiopatía congénita, requiere un adecuado entendimiento de la anatomía cardíaca, fisiología y factores hemodinámicos implícitos a las diferentes alteraciones presentes en las cardiopatías congénitas (Bhat et al., 2016; Prakash et al., 2010). (Samyn, 2004).

En todos los casos, el análisis segmentario de las enfermedades cardiacas congénitas, introducido hace casi 35 años por Van Praagh (Lapierre et al., 2010), permite un lenguaje común y conciso para la correlación de los diferentes métodos de diagnóstico por imagen.

Objetivos

General:

Determinar cuáles con los defectos cardiovasculares congénitos mas frecuentemente diagnosticados en estudios de angiotomografía computarizada, realizadas en pacientes con diagnostico de cardiopatía congénita compleja.

Específicos:

- Establecer la existencia de diferencias de frecuencia de defectos cardiacos congénitos en otros medios, a través de la revisión de metaanálisis y estudios similares.
- Realizar una revisión de la secuencia diagnóstica necesaria para establecer el diagnóstico de cardiopatía congénita por angiotomografía computada.
- Resaltar la importancia de la TCMD como método diagnóstico complementario en el estudio de las cardiopatías congénitas complejas.

Hipótesis

Las malformaciones ductales y los defectos del cierre del ostium secundum en septo interatrial, como defecto aislado, son las alteraciones congénitas mas frecuentemente observadas en pacientes con cardiopatía congénita compleja, evaluados por angiotomografía computada.

Material y métodos

Tipo de investigación

El estudio realizado es una cohorte transversal de estudios de angiotomografía cardiaca realizados en pacientes pediátricos en el Departamento de Imagenología del “Hospital del Niño Dr. Ovidio Aliaga Uria”, y en una institución privada “Centro Especializado en Tomografía” (CET), ambos del Departamento de La Paz-Bolivia.

Diseño de la investigación y selección de la muestra

Se incluyeron de manera consecutiva todos los estudios referidos al Departamento de Radiología del Hospital del Niño del Departamento de La Paz-Bolivia y del Centro Especializado en Tomografía, de la ciudad de la Paz-Bolivia en enero del 2018 a junio del 2019.

Los pacientes fueron seleccionados a criterio del personal de cardiología pediátrica y ecocardiografía, del Hospital del Niño. Se excluyeron aquellos pacientes sin cardiopatía congénita y quienes acudían por control postquirúrgico o post intervencionista. Un total de 32 pacientes fueron excluidos y se incluyeron a un total de 51 pacientes.

Las imágenes fueron obtenidas con tomógrafos de 64 detectores (Aquilion 64, Toshiba Medical Systems, Centro Especializado en Tomografía y Briliance 64, Phillips, Hospital del niño Luis Uria de la Oliva).

La interpretación de estudios se efectuó de acuerdo al análisis secuencial de Van Praagh, con estandarización de la evaluación de malformaciones asociadas. Un médico radiólogo especialista en evaluación tomográfica de cardiopatías congénitas, fue el encargado de realizar la interpretación de los estudios. Se empleó una estación de trabajo dedicada para el análisis cardiovascular (Vitrea® Toshiba).

El análisis de los datos se realizó utilizando la aplicación SPSS Statistics v25.0 ((Armonk, NY: IBM Corp).

Las variables tomadas en cuenta en el análisis estadístico de la muestra fueron las siguientes:

Edad al momento de diagnóstico
Diagnóstico de envío
Tipo de defecto congénito segmentario
Sitios
Relación de corazón con respecto a Tórax
Conexión atrioventricular
Conexión ventriculoarterial
Conexión venosa sistémica
Conexión venosa pulmonar
Defecto septal atrial
Defecto septal ventricular
Tractos de salida
Alteraciones en tronco y ramos pulmonares
Aorta
Persistencia ductal
Colateralidad
Anillo vascular
Coronarias
Alteraciones bronco-pulmonares
Alteraciones óseo/vertebrales

Técnica de adquisición tomográfica:

Para la realización del estudio tomográfico, los padres de los pacientes son informados acerca de las características del procedimiento a realizar y firman un consentimiento informado, además de llenar una breve historia clínica con el médico a cargo del estudio.

La historia clínica elaborada identifica las razones por las cuales el paciente requiere el estudio e incluye la evaluación de antecedentes, síntomas, hallazgos clínicos y estudios previos.

Técnica de TCC: En pacientes con peso superior a 15 kg, se administró medio de contraste por vía intravenosa por catéter de 20 a 22 G, utilizando un inyector automático de doble cabezal Medrad, seguido de "chaser" salino a dosis de 1- 2 ml/kg, con una concentración de 370 mg de yodo/ml y con caudal de 2-5 a 3 cc/seg.

En pacientes de menos de 15 kg de peso, la administración del medio de contraste se realizó en forma manual utilizando jeringas de 10 a 20 ml, a través de una llave de tres vías, intentando mantener un caudal adecuado calculado de 2.5 a 3 mL/seg (obtenido calculando el volumen a administrar por el tiempo de administración).

De enero 2018 a junio 2019 se incluyeron a 51 pacientes consecutivos enviados a nuestro Departamento para la realización o interpretación de estudios angiotomográficos cardiacos.

Los pacientes que fueron enviados para interpretación de estudios realizados en forma extrainstitucional desde el Hospital del Niño Dr. Luis Aliaga Uria, debían contar con: una orden escrita y firmada por el medico tratante, el estudio debía estar grabada en formato DICOM, incluyendo todas las fases realizadas del estudio, en plano axial, con grosor de corte de 1 mm que permitiera la reconstrucción de imágenes multiplanares. La interpretación de los estudios, en todos los casos se realizó utilizando una estación de trabajo Vitrea Toshiba®. Los estudios realizados en el Hospital del Niño, no se sujetaron a la técnica referida para la exploración angiotomográfica en nuestro centro.

Los criterios para realizar el estudio angiotomográfico fueron establecidos según hallazgos clínicos y ecocardiográficos, por el medico tratante, siendo el principal, la necesidad de extender la valoración en caso de cardiopatía compleja detectada.

Todos los pacientes enviados para estudio angiotomográfico cardiaco en nuestra institución por el medico cardiólogo pediatra/ecocardiografista pediatra, fueron incluidos en el estudio. Fue criterio de exclusión para los pacientes extrainstitucionales, cualquier caso en el cual el estudio angiotomográfico no fuera diagnóstico.

La técnica de exploración utilizada en nuestro instituto es de baja radiación, sin gating cardiaco, utilizando un tomógrafo multidetector de 64 cortes Aquillion 64 Toshiba, con tiempo de rotación de 0.5 s, grosor de corte de 1 mm, pitch de 0.5, disminuyendo el voltaje del tubo a 80 kV en pacientes de menos de 10 kg y 100 kV

en pacientes con peso de 10 a 40 kg, y con una corriente de 50 mAs en pacientes menores a 1 a 3 años y de 80 a 100 mAs en pacientes mayores a 3 años.

La exploración se realizó en dos fases contrastadas, con dirección cefalocaudal y caudocefálica, adquiridas con un *"timing"* igual a la mitad del tiempo requerido para la administración de la mitad del medio de contraste intravenoso, con un tiempo de retraso entre ambas fases de 4 segundos.

Las reconstrucciones se realizaron con filtros angiotomográficos, mediastinal, óseos y pulmonares.

Resultados:

Del total de 51 pacientes evaluados por angiotomografía computada, se observaron tres picos en la edad de detección de cardiopatía congénita, el primero entre nacimiento y el 2º mes de vida, en el que se identifica un 25.5% (13 pacientes); el segundo, se observó a los 12 meses de edad, cuando se identificó un 11.8 % de frecuencia (6 pacientes), y un tercer pico de aspecto bimodal, entre los 24 meses y 72 meses (2-6 años), donde se diagnosticó al 23.6% de los pacientes (12 pacientes) .

Durante el análisis segmentario se observó que las alteraciones en el *situs* se presentaron en 7.8% de los casos: 3.9% a situs inversus, 2% a dextroisomerismo y 2% a levoisomerismo. Por otra parte, en la evaluación de la relación del corazón con respecto al tórax, cuatro pacientes (7.8%) presentaron dextrocardia y dextroápex.

Con respecto a las conexiones atrioventriculares, la conexión concordante se observó en 94.1% de los casos, mientras que la doble entrada a ventrículo único (izquierdo) se vio en 5.9% de los casos.

La conexión ventrículo arterial fue concordante en el 76.5% de los pacientes, un 3.9% de los casos tuvieron una conexión discordante, mientras que 7.8% presentaron doble salida del ventrículo derecho y 5.9% tuvieron doble salida del ventrículo izquierdo y cabalgamiento aórtico, respectivamente.

La persistencia de vena cava superior izquierda conectada hacia seno venoso coronario se presentó en 9 de los pacientes evaluados (17.6%).

Las alteraciones en el retorno venoso pulmonar se observaron tan solo en el 7.8% de los casos: 2% con conexión venosa anómala total supracardiaca, 2% del tipo total infracardiaca, mientras que el 3.9% restante correspondió con conexión anómala venosa total intracardiaca. No se presentaron casos de conexión venosa pulmonar parcial.

En la evaluación de defecto septal interatrial, el 76.5% de los pacientes no presentaron ningún defecto demostrable por tomografía. El 11.8% tuvieron un

defecto tipo ostium secundum, el 7.8% foramen oval permeable, y solo el 2% un defecto tipo seno venoso superior e inferior respectivamente (Tabla 1) (Fig. 11).

En contraparte a los defectos interatriales, los defectos del septum interventricular fueron más frecuentes, presentes en el 37.3% del total de pacientes, de los cuales el 19.6% correspondieron al tipo perimembranoso, 9.8% en el tracto de salida, y 3.9% a los tipos muscular y mixta. No se identificó ningún paciente con defecto de entrada (Tabla 2) (Fig. 12).

La estenosis del tracto de salida, se observó en el 9.8% de los pacientes

La dilatación e hipertrofia secundaria de cavidades cardiacas tuvo un porcentaje de presentación similar: 29.4% y 25.5% respectivamente (Tablas 3 y 4) (Figs. 13 y 14).

El tronco pulmonar y sus ramas, presentaron alteración en 39.2% de los casos: 19.6% con dilatación de tronco pulmonar o de alguna de sus ramas, 11.8% con estenosis del tronco pulmonar y, 7.8% con hipoplasia del tronco pulmonar. Es decir, 19.6% de los pacientes presentaron alteración en el desarrollo de tronco y ramas pulmonares y 19.6% presentaron una alteración secundaria (Tabla 5) (Fig. 15).

En el caso de la aorta, cerca de la mitad tuvo alguna anomalía. Las anomalías aisladas y únicas muestran a continuación: 3.9% presentó coartación e interrupción de arco aórtico respectivamente, 9.8% hipoplasia del arco aórtico izquierdo, 5.9% arco aórtico derecho, y finalmente un 2% de los pacientes presentaron aneurisma de raíz aórtica, aorta cervical, válvula bivalva, u origen anómalo de ramos pulmonares desde la aorta respectivamente. Por otra parte, la presencia de alteraciones aórticas múltiples en un mismo paciente fue frecuente: la coartación aórtica representó el 11.8% de los casos, la hipoplasia aórtica 15.7%, la válvula bivalva en 6% y, el arco derecho en 9.9% (Tabla 6) (Fig. 16).

La persistencia ductal se observó en 45.1% de los casos. De acuerdo a la clasificación de Krichenko, 15.7% fueron tipo A, 13.7% tipo B, 11.8% tipo C, y 2% tipo D y tipo E respectivamente (Tabla 7) (Fig. 17).

Los anillos vasculares se observaron en el 9.8% de los casos, correspondiendo 3.9% con doble arco aórtico y 5.9% con subclavia aberrante.

A pesar de la dificultad que conlleva la valoración de las arterias coronarias en estudios sin gatillo o sincronización electrocardiográfica, fue posible identificar alteraciones coronarias de origen o trayecto en 7.8% de los pacientes.

En los hallazgos broncopulmonares asociados se observaron alteraciones congénitas en 7.9% de los casos: *broncus sui* y malformación adenomatoidea quística en un 2% respectivamente y, a secuestro pulmonar en 3.9%. El 7.9% de los hallazgos correspondieron con hallazgos infecciosos (neumonía o bronquiolitis).

Finalmente 2% de los pacientes presentaron malformaciones vertebrales y malformación costal respectivamente, y 3.9 % de los pacientes presentaron pectus carinatum.

Discusión:

Este estudio fue realizado para establecer la frecuencia de defectos cardiacos, en forma individual que componen diferentes cardiopatías congénitas complejas, utilizando como método, la tomografía axial computarizada. A pesar que no fue posible establecer una relación directa de la altura con la presencia de cardiopatía congénita, existen muchos estudios que ya han establecido esta relación (insertar referencia acá), habiendo dejando clara la relación de la hipoxia hipobárica con el retraso en el cierre del ductus y del foramen oval.

En un meta-análisis realizado por Van der Linde et al, se evaluó la frecuencia de defectos cardiacos congénitos analizando 114 estudios con una población total de 24,097,867 nacidos vivos. Reportó una prevalencia de defectos cardiacos congénitos al nacimiento, de 34% para defecto septal ventricular, 13% en defecto septal atrial, y 10 % para Persistencia ductal, con frecuencias menores para estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot, coartación aórtica, transposición de grandes arterias y estenosis aórtica (van der Linde et al., 2011).

En otro metaanálisis realizado por Liu et al, que analizó 260 estudios publicados desde 1970 a 2017, incluyendo un total de 130,758,851 nacidos vivos, evidenciando que el defecto septal ventricular, defecto septal interastral y la persistencia ductal fueron los tres tipos más frecuentes de defecto cardiaco congénito contribuyendo con un total de 57.9% (54.9, 61.0) del total de cardiopatías identificadas (Liu et al., 2019).

Un metaanálisis realizado, realizado por Afnan et al, que incluyó 39 estudios, con una población de 1,491,589 nacidos vivos, reportó que el defecto septal ventricular la, tetralogía de Fallot y la persistencia ductal, fueron las cardiopatías con mayor incidencia en la población estudiada (Aljohani & Alotaiby, 2019).

De los 114 estudios analizados por Van der linde, 67 utilizaron la ecocardiografía como método principal de diagnóstico, el resto utilizó combinación de herramientas diagnósticas como certificados de defunción, autopsias, reportes quirúrgicos, examen físico, cateterización y rayos X, no existiendo referencia al uso de tomografía computada (van der Linde et al., 2011). El estudio realizado por Liu et al,

contó con un 95% de diagnósticos realizados por ecocardiografía (Liu et al., 2019). No hay una referencia exacta de los métodos de diagnóstico utilizados en el estudio realizado por Afnan et al.

Nuestro estudio se basa en la observación de una muestra pequeña, con cardiopatía congénita ya diagnosticada y cuya característica principal es la de pertenecer al grupo de cardiopatías congénitas complejas que requirió valoración angiotomográfica para mejor caracterización de las lesiones.

La persistencia ductal representa una de las alteraciones congénitas con mayor frecuencia, estando presente en un porcentaje tan alto como 45.1 de los pacientes examinados.

Las alteraciones aórticas tienen una frecuencia tan alta como la de la persistencia ductal, de 45.1%, sin embargo este porcentaje se eleva al sumarse el de subclavia aberrante, a 51% debido a que comparten el mismo origen embriológico.

El defecto septal interventricular tuvo una frecuencia de 37.3% situándose en tercer lugar, el defecto septal interatrial tuvo una frecuencia de 23.5%.

Las alteraciones en la conexión ventrículo-arterial se observaron en 23.5%, igual al del defecto septal interatrial. De éstos, un 74% (17.6% del total de pacientes) corresponden con alteraciones complejas, como la discordancia ventrículo-arterial y la doble salida ventricular; y un 26% (5.9% del total de pacientes) a cabalgamiento aórtico.

Las alteraciones en el retorno venoso pulmonar se observaron en una frecuencia relativamente baja de 7.8%, igual al porcentaje de alteraciones en origen o trayecto de arterias coronarias.

Como puede observarse, la persistencia ductal y el defecto septal interventricular se mantienen dentro de las tres principales lesiones observadas en pacientes con cardiopatía congénita, concordando con muchos de los estudios mencionados.

La alta frecuencia de alteraciones aórticas, probablemente guarda una relación con que una gran mayoría de los estudios tomográficos se solicitan en casos en los que

la anatomía aórtica y la presencia de malformaciones vasculares solamente pueden ser evidenciables por angiotomografía y no por vía ecocardiográfica convencional.

Llama la atención la baja frecuencia de defecto septal interventricular identificado en este grupo de pacientes, sin embargo esta frecuencia menor, puede explicarse, en base a la baja sensibilidad del método angiotomográfico en pacientes congénitos, debido al artefacto por movimiento existente en este grupo de pacientes, que puede llevar a su subdiagnóstico.

Es evidente que el estudio angiotomográfico no puede ser considerado como estudio de primera línea en pacientes con cardiopatía congénita, debido al uso de radiación ionizante, sin embargo, es una herramienta particularmente útil en pacientes con cardiopatía congénita compleja.

Conclusiones

Las malformaciones ductales y los defectos del cierre del ostium secundum en septo interatrial, se encuentran entre los tres principales defectos congénitos, al considerarlos como defecto aislado, lo cual concuerda con los resultados observados en metaanálisis, sin embargo, la mayor frecuencia de defecto cardíaco congénito es la referida a malformaciones del arco aórtico, el cual no se encuentra siquiera entre los primeros lugares de dichos metaanálisis, la causa de esta diferencia puede deberse a la mayor sensibilidad de la angiotomografía computada para evaluar estructuras vasculares extracardiacas, las cuales muchas veces no son valorables por ecocardiografía, la cual es el método principal de evaluación en los metaanálisis mencionados.

Estos datos demuestran la gran utilidad de la angiotomografía cardíaca computada en la evaluación de pacientes con cardiopatía congénita compleja, a pesar de la exposición a radiación ionizante que implica, la cual puede ser disminuida al mínimo, utilizando una correcta técnica y una selección adecuada de pacientes.

Tablas y gráficos:

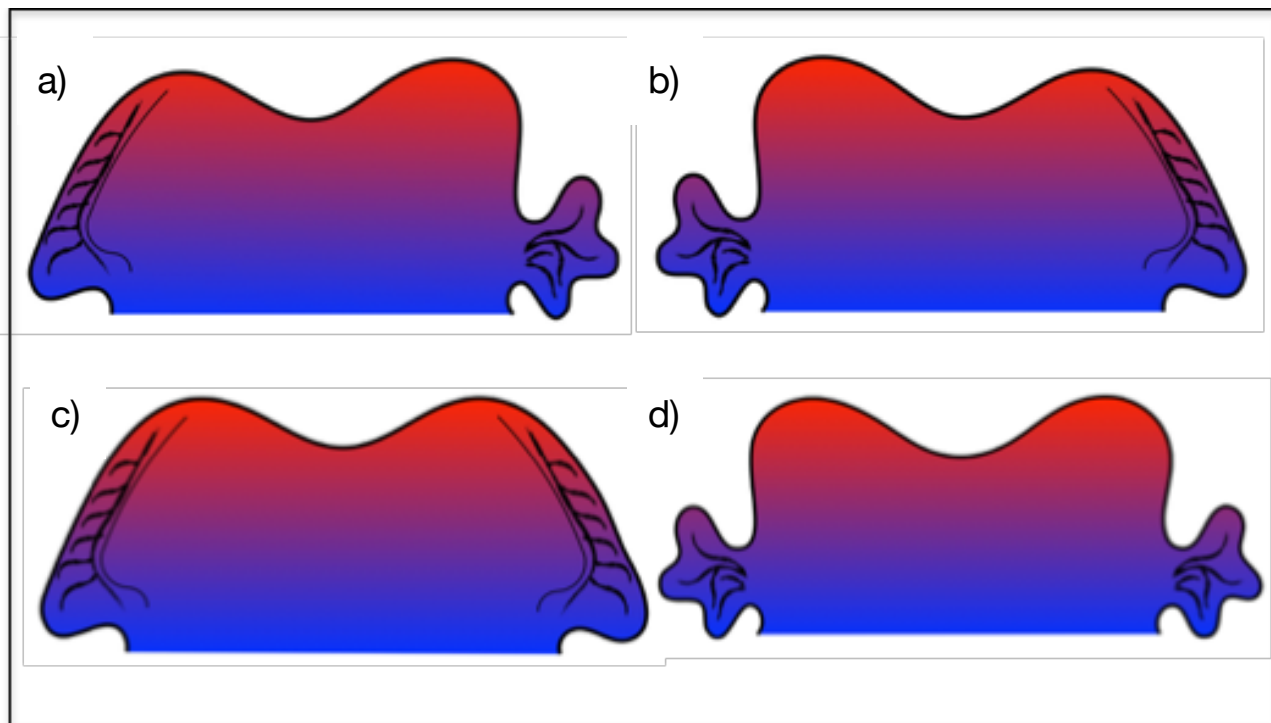


Fig 1: Esquema de tipos de Situs atrial: a) Solitus; b) Inversus; c) Dextroisomerismo; d) Levoisomerismo.

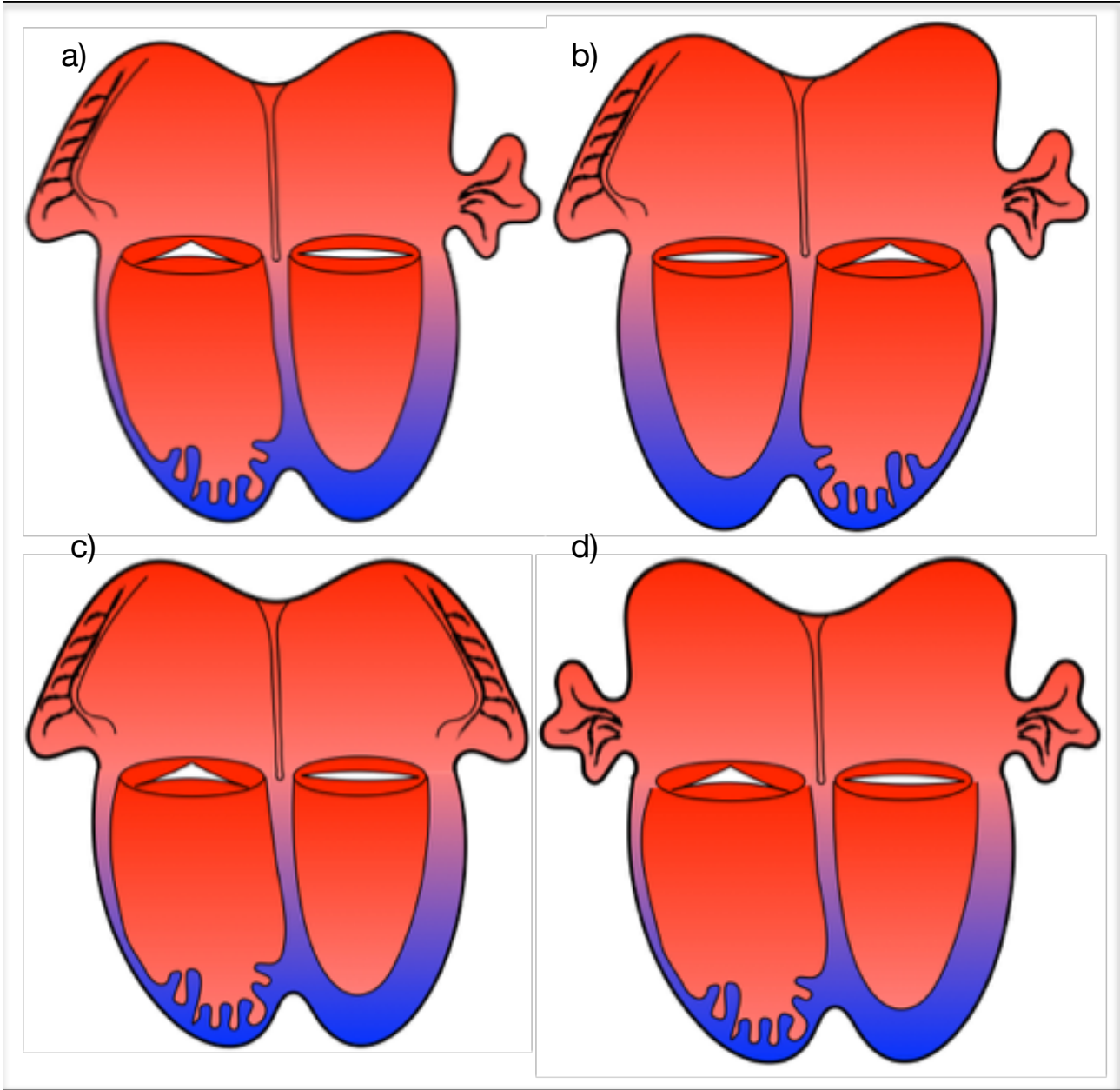


Fig 2: Esquema de los tipos de conexión Atrioventricular biventricular: a) Concordante; b) discordante; c y d) ambiguo.

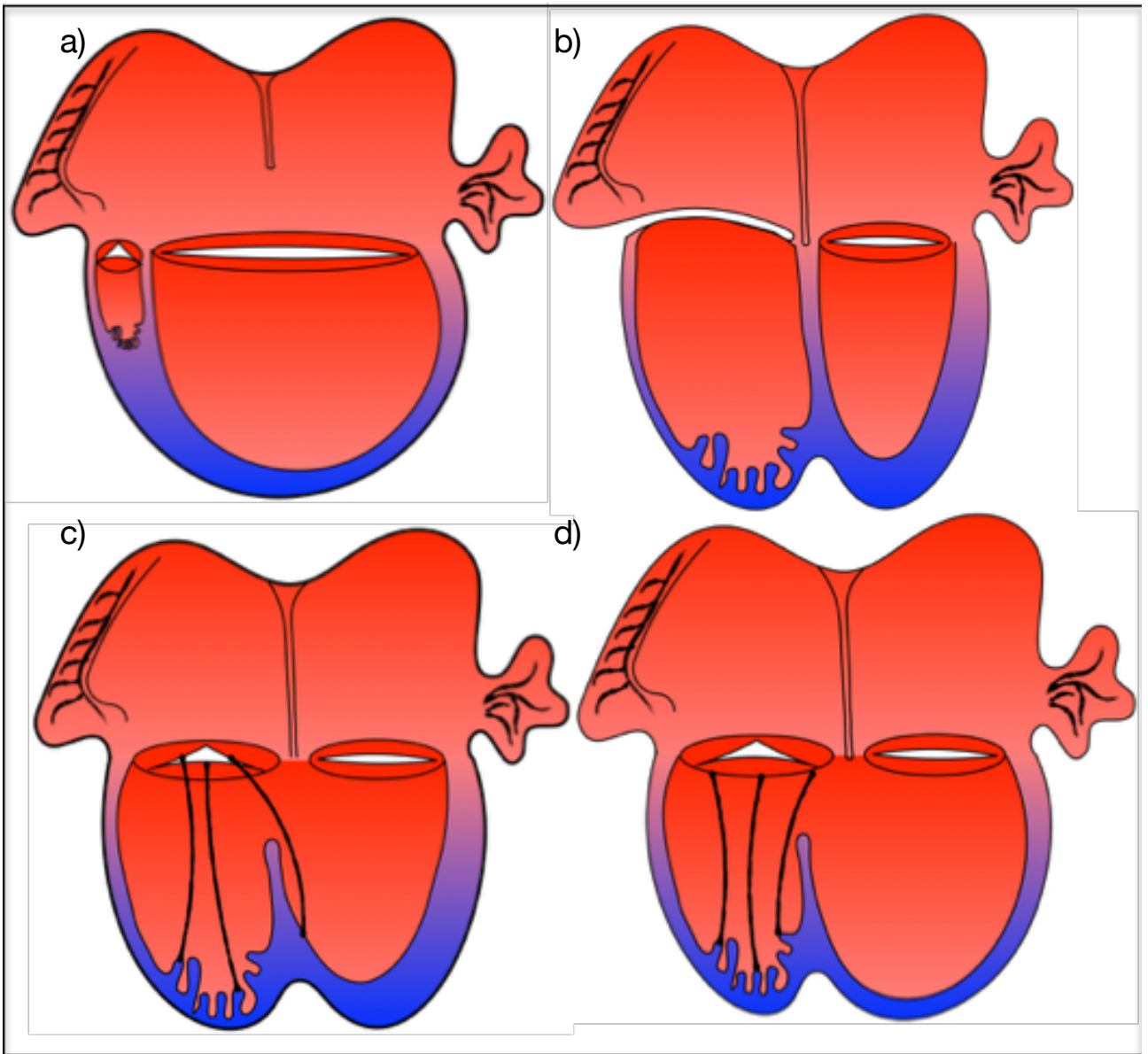


Fig 3: Conexión Atrioventricular a) Univentricular, tipo doble entrada a ventrículo, b) univentricular, tipo ausencia de conexión AV derecha, c) válvulas con disposición a “horcajadas”, y d) cabalgamiento valvular.

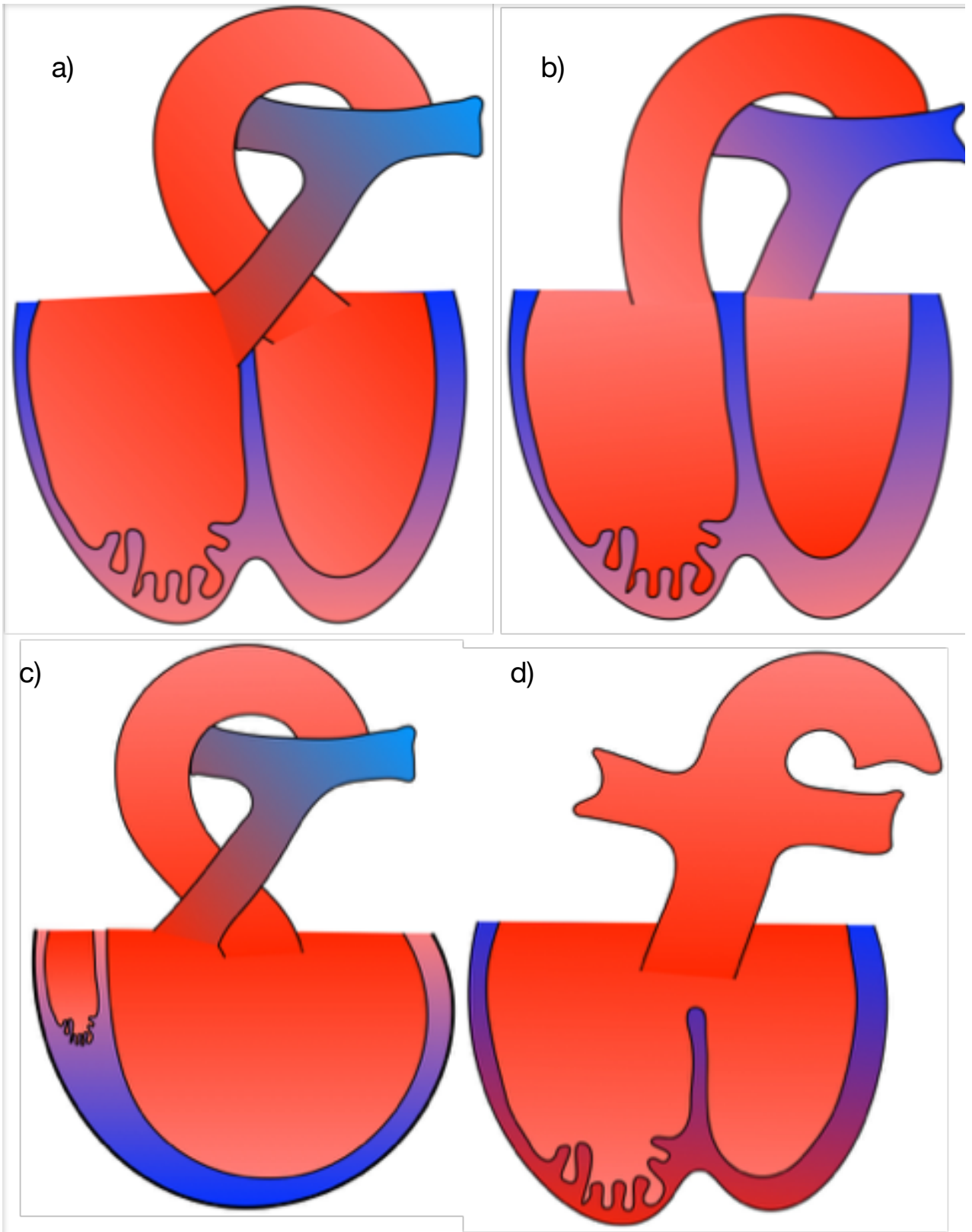


Fig 4: Esquema de tipos de conexión ventriculoarterial a) Concordante, b) discordante; c) doble salida de ventrículo, y d) salida única.

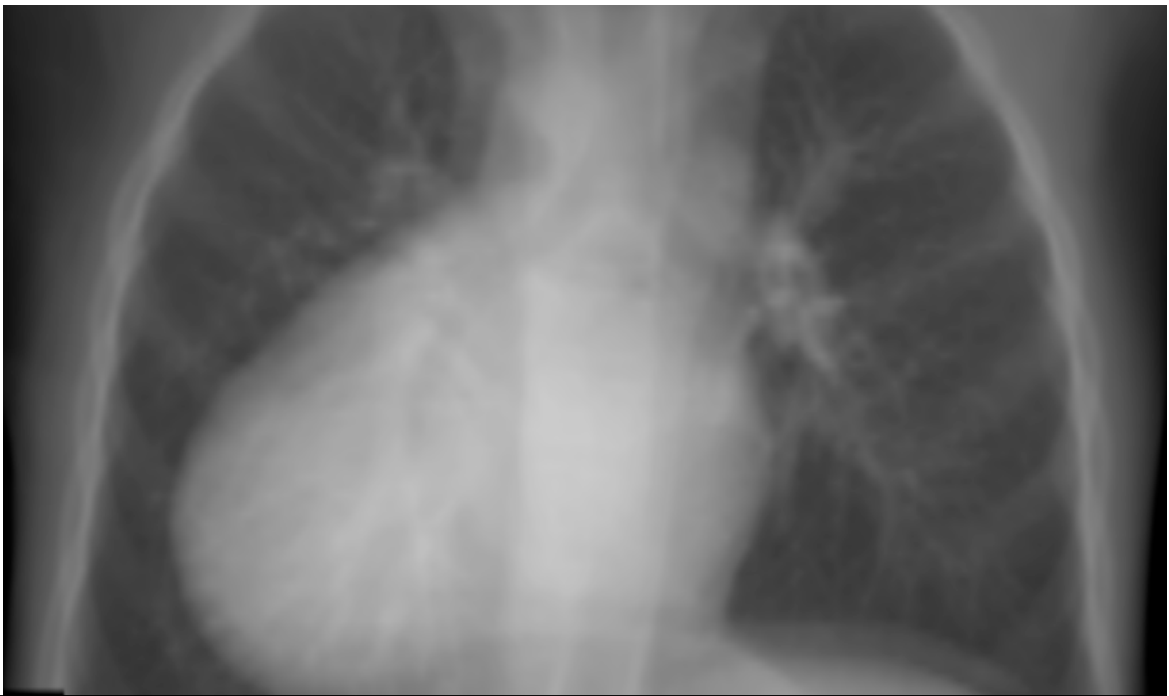


Fig 5: Topograma de tórax, que permite valorar el posicionamiento del corazón con respecto al tórax, evidenciando dextrocardia

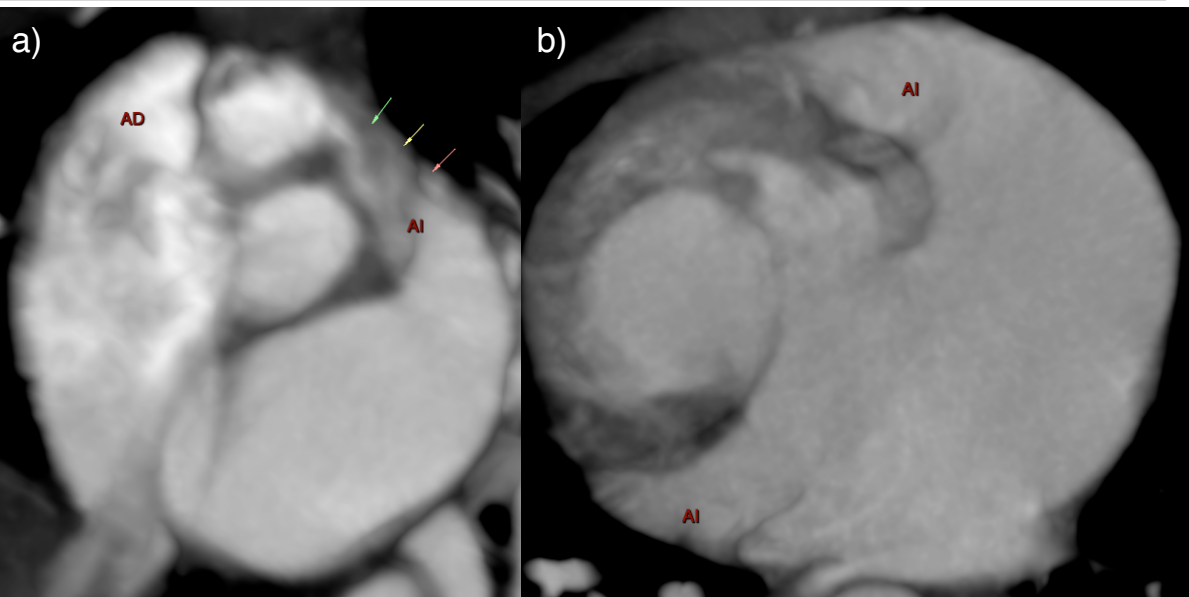


Fig 6: a) Situs solitus atrial, con morfología característica de orejuelas atriales, se pueden identificar algunas trabeculaciones en orejuela atrial izquierda (flechas). b) levomorfismo atrial, se identifican ambos atrios con morfología en “dedo de guante” característica.

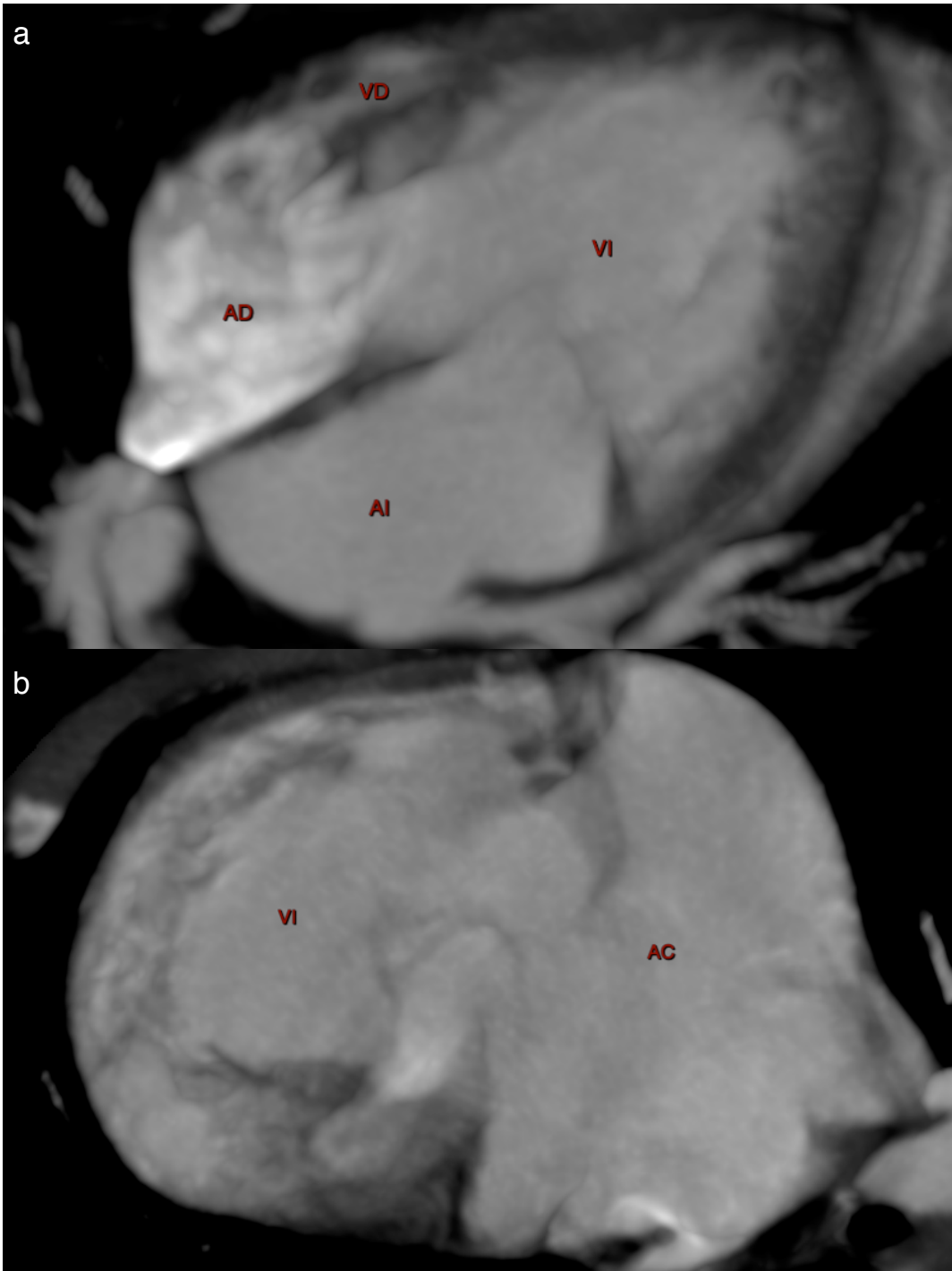


Fig 7 : Defectos de la conexión atrioventricular: a) Doble entrada a ventrículo izquierdo, con ventrículo derecho rudimentario. b) Atrio común con conexión a través de plano valvular único a ventrículo izquierdo.

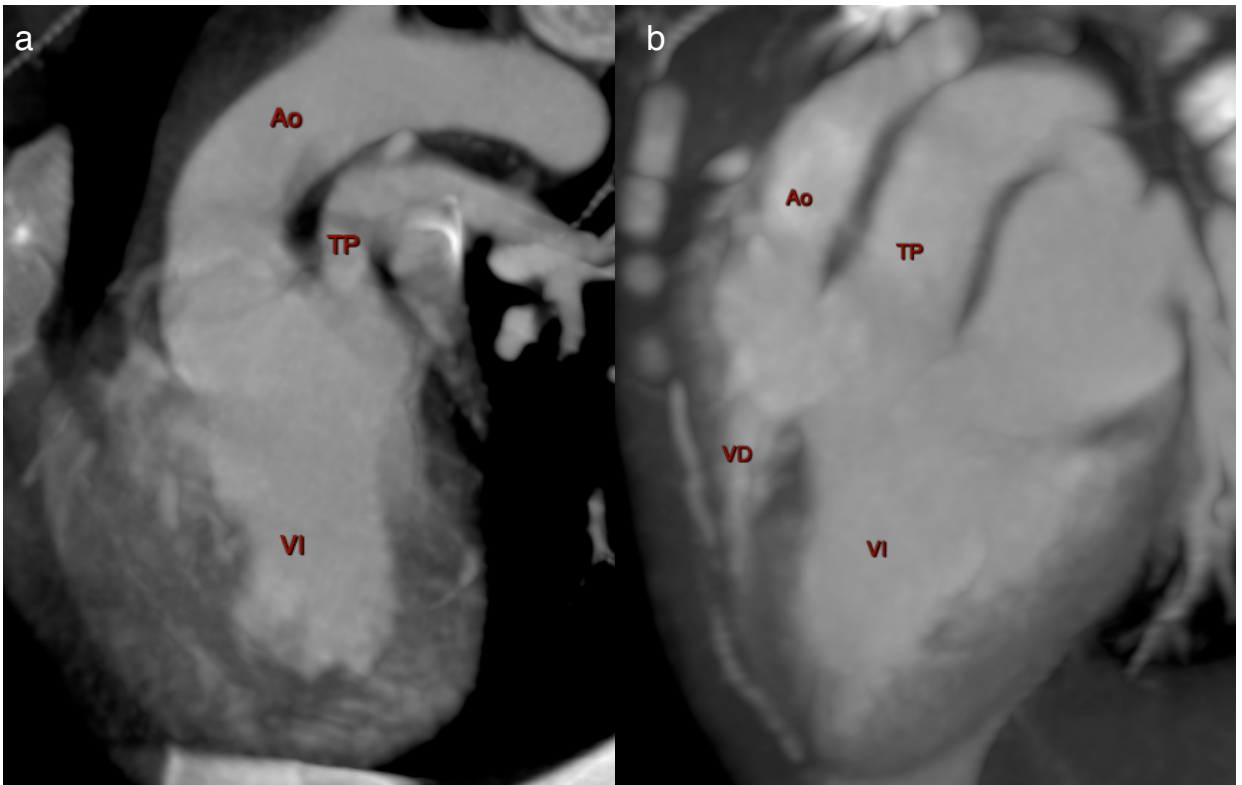


Fig 8: Alteración en la conexión ventriculoarterial: a) Doble salida de ventrículo izquierdo. b) discordancia ventriculoarterial.

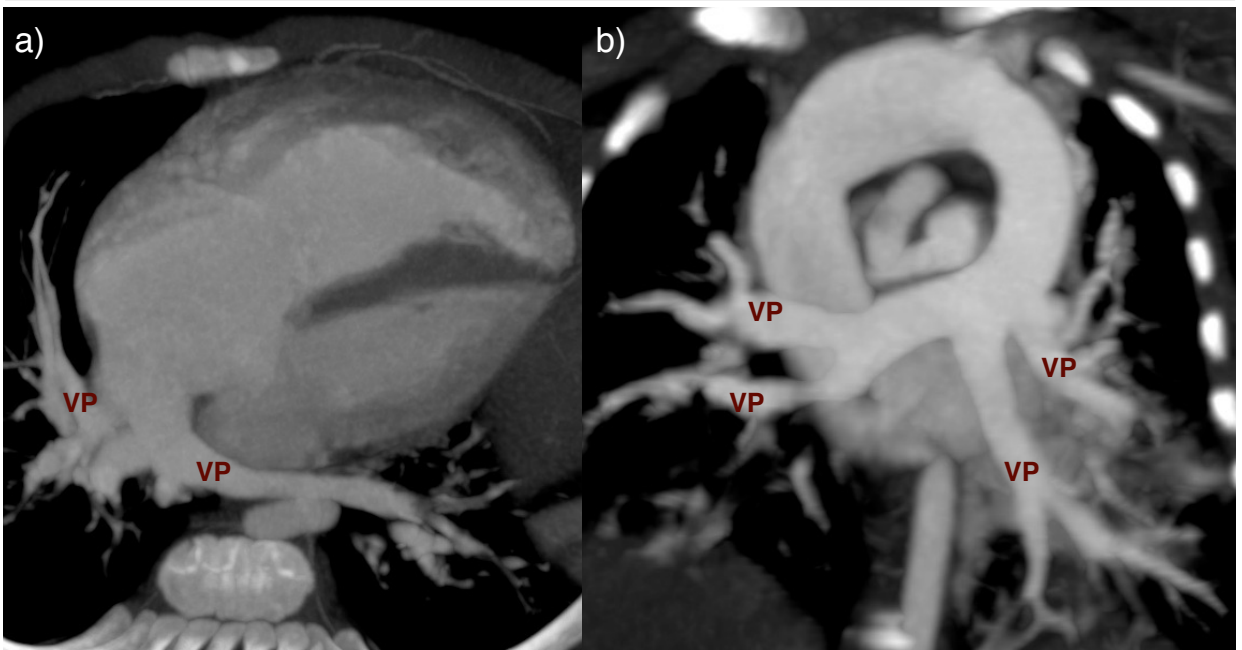


Fig 9: Alteraciones en el retorno venoso sistémico: a) conexión anómala venosa total intracardiaca a atrio derecho. b) Conexión anómala venosa total supracardiaca a colector venoso. Venas pulmonares (VP)

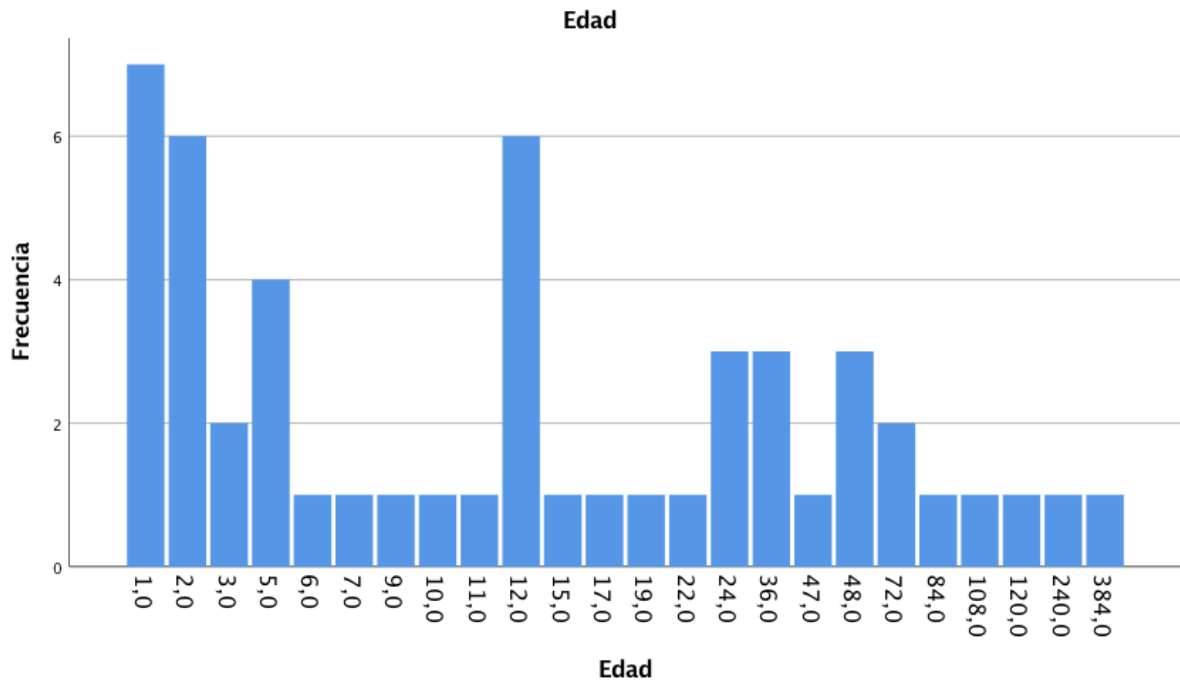


Fig. 10: Frecuencia de pacientes examinados, según su edad en meses, denota la presencia de tres picos en el diagnóstico de cardiopatía, el primero entre nacimiento y el 2º mes de vida, el

		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Ausente	39	76,5
	Ostium secundum	6	11,8
	Foramen oval permeable	4	7,8
	Seno venoso superior	1	2,0
	Seno venoso inferior	1	2,0
	Total	51	100,0

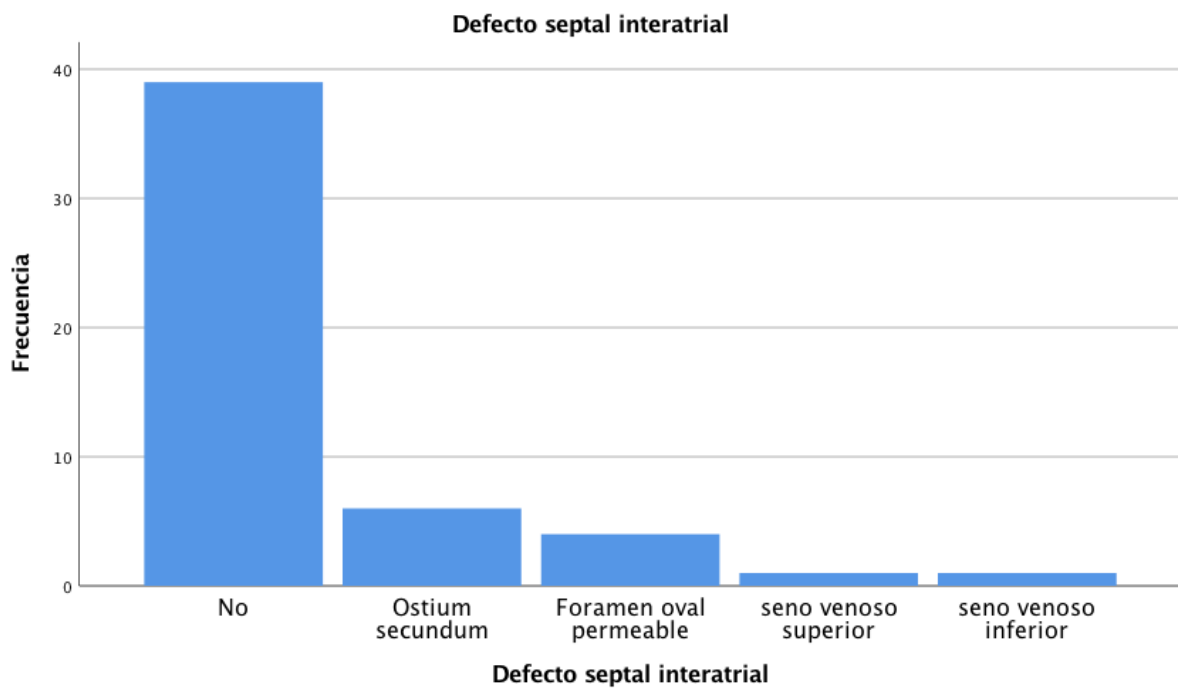


Tabla 1, Fig. 11: Alteraciones en el septo interatrial, detectables a pesar de la baja sensibilidad del método de estudio.

		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Ausente	32	62,7
	Perimembranoso	10	19,6
	Muscular	2	3,9
	Tracto de salida	5	9,8
	Mixta	2	3,9
	Total	51	100,0

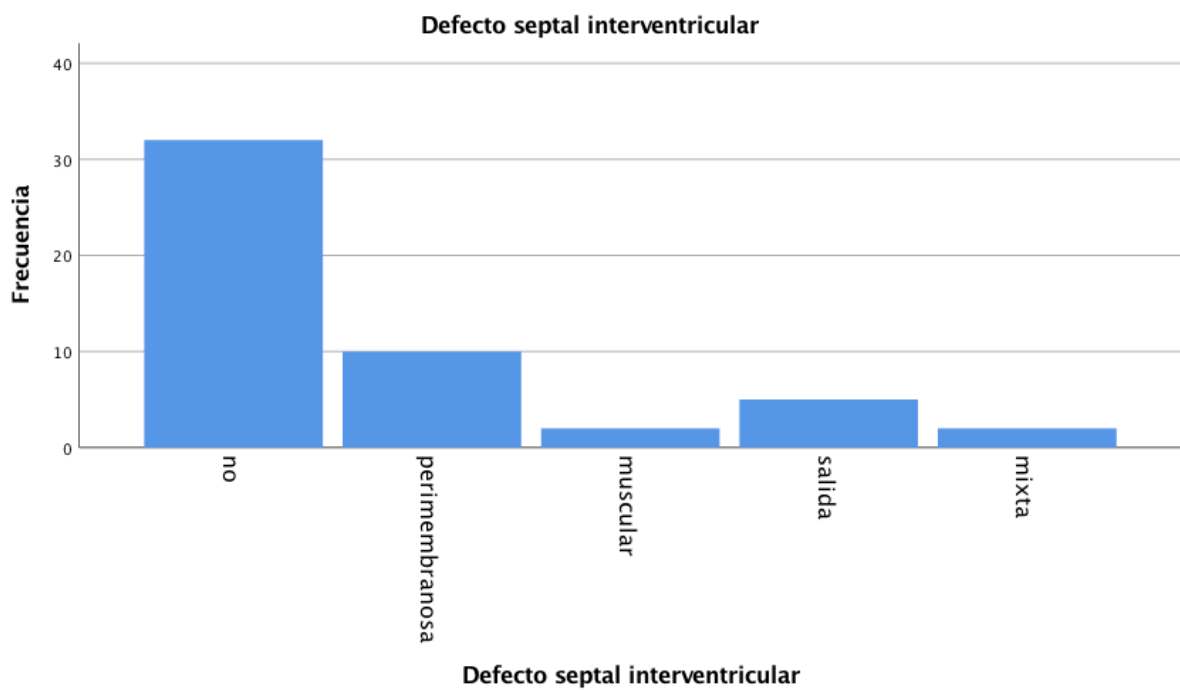


Tabla 2, Fig. 12: Porcentaje y frecuencia de pacientes con alteración o normalidad en septo interventricular.

		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Normal	36	70,6
	Atrio derecho	1	2,0
	Ventrículo derecho	1	2,0
	Ventrículo izquierdo	1	2,0
	Cavidades derechas	7	13,7
	Cavidades izquierdas	4	7,8
	Cuatro cavidades	1	2,0
	Total	51	100,0

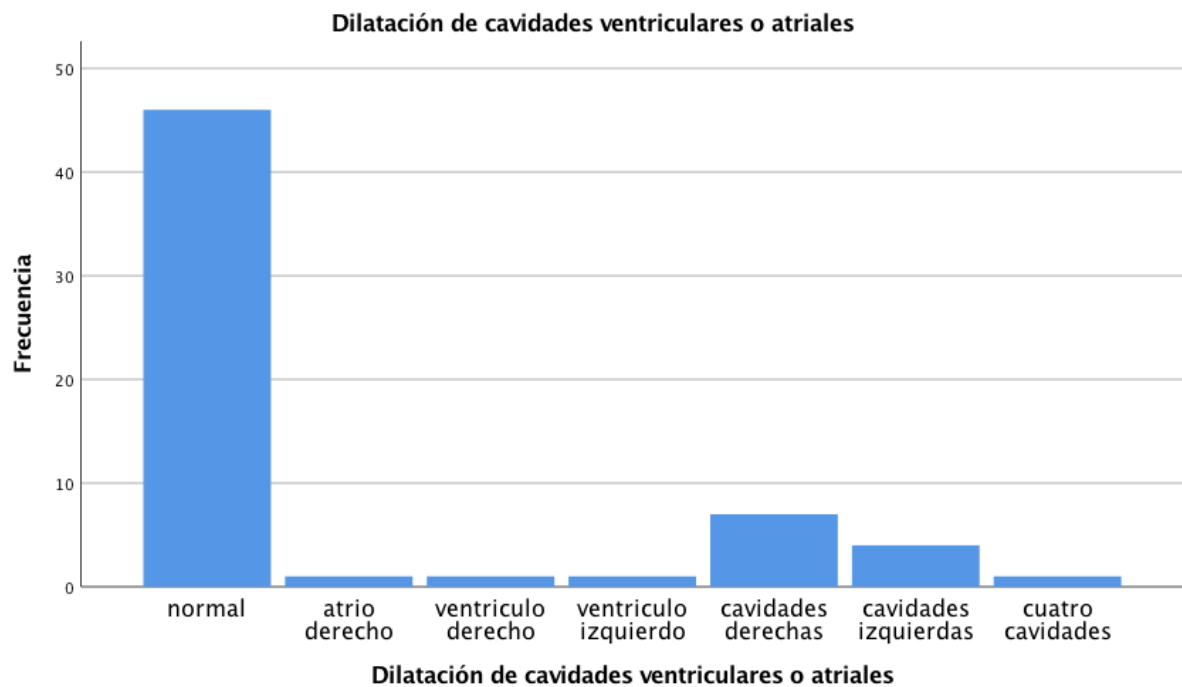


Tabla 3 y Fig. 13: Frecuencia y porcentaje de dilatación de cavidades cardiacas.

		Frecuencia	Porcentaje
Válid o	Normal	38	74,5
	Ventrículo derecho	9	17,6
	Ventrículo izquierdo	1	2,0
	Cuatro cavidades	1	2,0
	Ventrículo derecho rudimentario	2	3,9
	Total	51	100,0

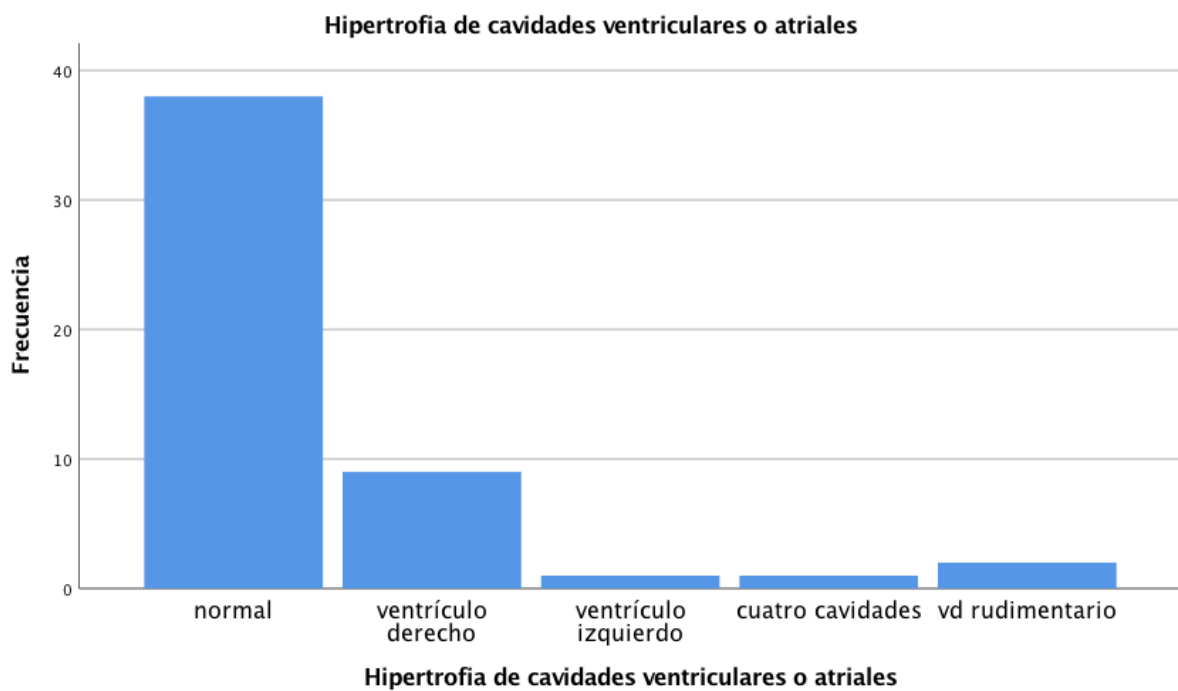


Tabla 4 y Fig. 14: Frecuencia y porcentaje de hipertrofia de cavidades cardiacas.

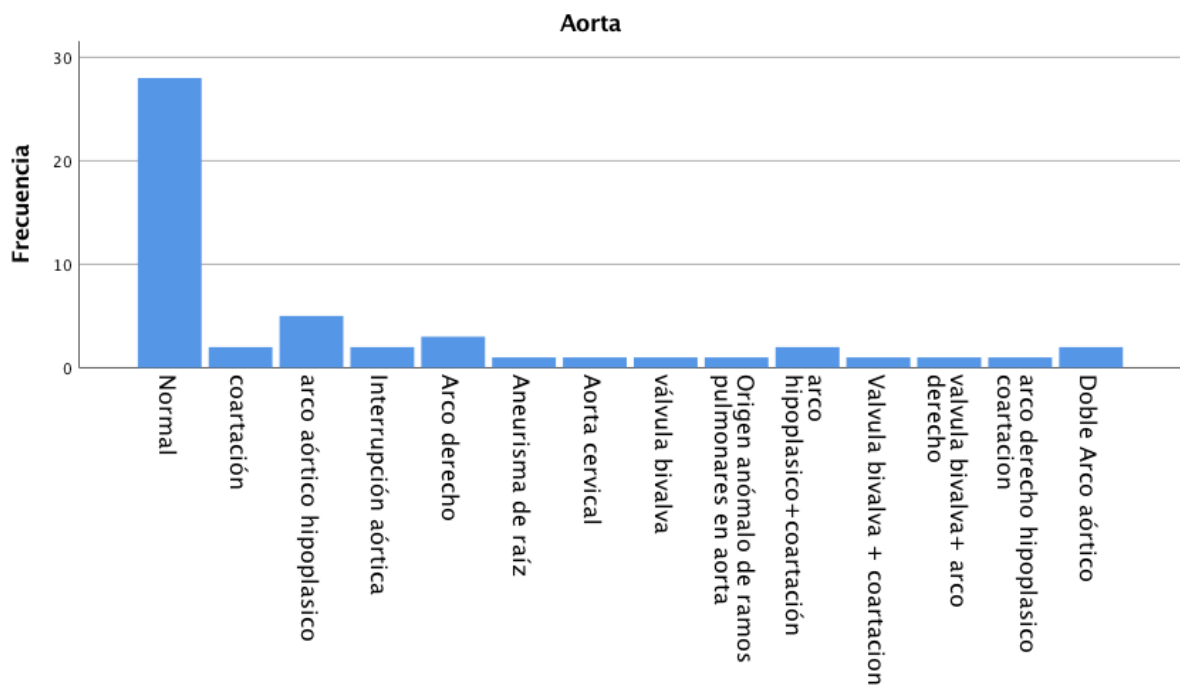


		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Normal	31	60,8
	Tronco pulmonar y ramas dilatadas	10	19,6
	Tronco pulmonar estenótico	5	9,8
	Tronco pulmonar y ramas estenóticas	1	2,0
	Tronco pulmonar hipoplásico	4	7,8
	Total	51	100,0

Tabla 5 y Fig. 15. Frecuencia y porcentaje de alteraciones en tronco pulmonar.

Tabla 6 y Fig. 16: Porcentaje y frecuencia de alteraciones de la aorta torácica.

		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Normal	28	54,9
	Coartación	2	3,9
	Arco aórtico hipoplásico	5	9,8
	Interrupción aórtica	2	3,9
	Arco derecho	3	5,9
	Aneurisma de raíz	1	2,0
	Aorta cervical	1	2,0
	Aorta bivalva	1	2,0
	Origen anómalo de ramas pulmonares en aorta	1	2,0
	Arco hipoplasico + coartación	2	3,9
	Aorta bivalva + coartación	1	2,0
	Aorta bivalva + arco derecho	1	2,0
	Arco derecho hipoplásico + coartación	1	2,0
	Doble arco aórtico	2	3,9
	Total	51	100,0



		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Ausente	28	54,9
	Tipo A	8	15,7
	Tipo B	7	13,7
	Tipo C	6	11,8
	Tipo D	1	2,0
	Tipo E	1	2,0
	Total	51	100,0

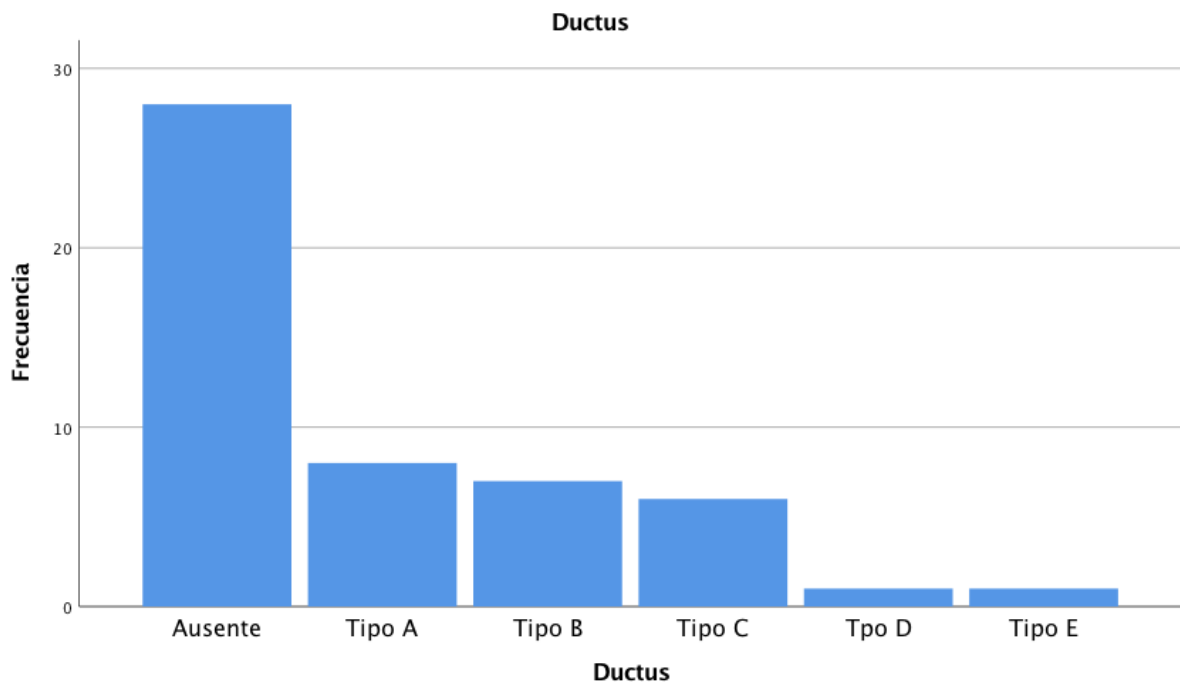


Tabla 7 y Fig. 17: Porcentaje y frecuencia de alteraciones ductales.

Bibliografía

- Aljohani, A. A., & Alotaiby, W. S. (2019). Incidence of Congenital Heart Disease: A 10-Year Incidence Meta-Analysis and Systematic Review of the Importance of Neonatal Screening.
- Anderson, R. H., Razavi, R., & Taylor, A. M. (2004). Cardiac anatomy revisited. *J Anat*, 205(3), 159-177. doi:10.1111/j.0021-8782.2004.00330.x
- Arslan, D., Cimen, D., Guvenc, O., & Bulent, O. (2014). The Anomalies of Systemic Venous Connections in Children with Congenital Heart Disease. European Journal of General Medicine Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project Systemic Venous Anomalies Annals of Thoracic Surgery 69, 11(1 SRC - BaiduScholar).
- Awasthy, N., Radhakrishnan, S., Kaushal, S., & Sharma, R. (2014). Total anomalous systemic venous drainage to the left atrium: An entity reviewed and investigated. *Annals of pediatric cardiology*, 7(2), 98-102. doi:10.4103/0974-2069.132476
- Bhat, V., Belaval, V., Gadabanahalli, K., Raj, V., & Shah, S. (2016). Illustrated Imaging Essay on Congenital Heart Diseases: Multimodality Approach Part I: Clinical Perspective, Anatomy and Imaging Techniques. *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR*, 10(5), TE01-TE06. doi:10.7860/JCDR/2016/16779.7871
- Carvalho, J. S., Ho, S. Y., & Shinebourne, E. A. (2005). Sequential segmental analysis in complex fetal cardiac abnormalities: a logical approach to diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 26(2), 105-111. doi:10.1002/uog.1970
- Cervantes-Salazar, J., Curi-Curi, P., Ramírez-Marroquín, S., Calderón-Colmenero, J., & Muñoz-Castellanos, L. (2010). Anatomic diagnosis of congenital heart disease. A practical approach based on the sequentiality principle. *Archivos de cardiología de México*, 80(2), 119-125. Retrieved from <http://europepmc.org/abstract/MED/21147576>
- Chang, P., & Lin, Y. (2014). Comprehensive evaluation of complex congenital heart disease using the Van Praagh notation: step by step in MDCT. *European Society of Radiology*. doi: 10.1594/ecr2014/C-2050
- Craig, J. M., Darling, R. C., & Rothney, W. B. (1957). Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest*, 6(1), 44-64.
- CRUZ, M. V. D. L., & MILLER, B. L. (1968). Double-Inlet Left Ventricle. *Circulation*, 37(2), 249-260. doi:doi:10.1161/01.CIR.37.2.249
- Dorfman, A. L., & Geva, T. (2006). Magnetic Resonance Imaging Evaluation of Congenital Heart Disease: Conotruncal Anomalies. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*, 8(4), 645-659. doi:10.1080/10976640600721544
- Fause Attie, A. B. H., Juan Caldern Colmenero, Carlos Zabal Cerdeira. (2010). *Cardiología Pediátrica* (2da Edición ed.).
- Gandy, K., & Hanley, F. (2006). Management of Systemic Venous Anomalies in the Pediatric Cardiovascular Surgical Patient. *Seminars in Thoracic & Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 9(1), 63-74. doi:10.1053/j.pcsu.2006.02.004
- Gaynor, J. W., Weinberg, P. M., & Spray, T. L. (2000). Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: systemic venous anomalies. *Ann Thorac Surg*, 69(4 Suppl), S70-76. doi:10.1016/s0003-4975(99)01238-2
- Gupta, S. K., Ramakrishnan, S., Gulati, G. S., Henry, G. W., Spicer, D. E., Backer, C. L., & Anderson, R. H. (2016). Clarifying the anatomy of hearts with concordant ventriculo-arterial connections but abnormally related arterial trunks. *Cardiology in the Young*, 26(1), 1-18. doi: 10.1017/S1047951115000992
- Han, B. K., Lindberg, J., Grant, K., Schwartz, R. S., & Lesser, J. R. (2011). Accuracy and safety of high pitch computed tomography imaging in young children with complex

congenital heart disease. *Am J Cardiol*, 107(10), 1541-1546. doi:10.1016/j.amjcard.2011.01.065

Jamshidi, P., Paul, E., Sebastian, K., & Leigh, C. (2019). Congenital anomalies of the coronary arteries. *European Cardiology Review* Vasilevsky Nicole e a Expansion of the Human Phenotype Ontology HPO knowledge base and resources *Nucleic Acids Research* 47 D1, 5(1 SRC - BaiduScholar), D1018-D1027. doi:10.15420/ecr.2012.5.1.12

Kalisz, K., & Rajiah, P. (2017). Computed tomography of cardiomyopathies. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, 7(5), 539-556. Retrieved from <http://cdt.amegroups.com/article/view/16769>
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5716950/pdf/cdt-07-05-539.pdf>

Köhler, S., Carmody, L., Vasilevsky, N., Jacobsen, J. O. B., Danis, D., Gourdine, J.-P., . . . Robinson, P. (2019). Expansion of the Human Phenotype Ontology (HPO) knowledge base and resources. *Nucleic Acids Research*, 47.

Konen, E., Raviv-Zilka, L., Cohen, R. A., Epelman, M., Boger-Megiddo, I., Bar-Ziv, J., . . . Rozenman, J. (2003). Congenital Pulmonary Venolobar Syndrome: Spectrum of Helical CT Findings with Emphasis on Computerized Reformatting. *RadioGraphics*, 23(5), 1175-1184. doi:10.1148/rg.235035004

Lapierre, C., Déry, J., Guérin, R., Viremouneix, L., Dubois, J., & Garel, L. (2010). Segmental Approach to Imaging of Congenital Heart Disease. *RadioGraphics*, 30(2), 397-411. doi:10.1148/rg.302095112

Liu, Y., Chen, S., Zühlke, L., Black, G. C., Choy, M.-K., Li, N., & Keavney, B. D. (2019). Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International journal of epidemiology*, 48(2), 455-463. doi:10.1093/ije/dyz009

Machado-Atias, I., Anselmi, G., Machado-Hernandez, I., & Febres, C. (2001). Discordances between the different types of atrial arrangement and the positions of the thoraco-abdominal organs. *Cardiol Young*, 11(5), 543-550. doi:10.1017/s1047951101000798

Magalhães, S. P., Moreno, N., Loureiro, M., França, M., Reis, F., Alvares, S., & Ribeiro, M. (2016). Anomalous pulmonary venous connection: An underestimated entity. *Revista Portuguesa de Cardiologia*, 35(12), 697.e691-697.e696. doi:<https://doi.org/10.1016/j.repc.2016.01.009>

Malik, S. B., Kwan, D., Shah, A. B., & Hsu, J. Y. (2015). The right atrium: gateway to the heart--anatomic and pathologic imaging findings. *Radiographics*, 35(1), 14-31. doi:10.1148/rg.351130010

Menon, S. C., & Hagler, D. J. (2008). Double-outlet left ventricle: diagnosis and management. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*, 10(5), 448-452. doi:10.1007/s11936-008-0037-6

Milo, S., Siew Yen, H., Macartney, F. J., Wilkinson, J. L., Becker, A. E., Wenink, A. C. G., . . . Anderson, R. H. (1979). Straddling and overriding atrioventricular valves: Morphology and classification. *American Journal of Cardiology*, 44(6), 1122-1134. doi:10.1016/0002-9149(79)90178-4

Prakash, A., Powell, A. J., & Geva, T. (2010). Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging*, 3(1), 112-125. doi:10.1161/circimaging.109.875021

Samyn, M. M. (2004). A review of the complementary information available with cardiac magnetic resonance imaging and multi-slice computed tomography (CT) during the study of congenital heart disease. *Int J Cardiovasc Imaging*, 20(6), 569-578. doi:10.1007/s10554-004-7021-3

- Sanders, S. P. (2001). Diagnostic imaging of ventricular septal defect. *Progress in Pediatric Cardiology*, 14(2), 133-151. doi:[https://doi.org/10.1016/S1058-9813\(01\)00127-8](https://doi.org/10.1016/S1058-9813(01)00127-8)
- Schallert, E. K., Danton, G. H., Kardon, R., & Young, D. A. (2013). Describing Congenital Heart Disease by Using Three-Part Segmental Notation. *RadioGraphics*, 33(2), E33-E46. doi:10.1148/rg.332125086
- van der Linde, D., Konings, E. E., Slager, M. A., Witsenburg, M., Helbing, W. A., Takkenberg, J. J., & Roos-Hesselink, J. W. (2011). Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*, 58(21), 2241-2247. doi:10.1016/j.jacc.2011.08.025
- Van Praagh, R. (1985). The importance of segmental situs in the diagnosis of congenital heart disease. *Semin Roentgenol*, 20(3), 254-271. doi:10.1016/0037-198x(85)90009-4