RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIOVASCULAR EN ADULTOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

César Viegas[a]

RESUMEN

La resonancia magnética cardiovascular (RMC) es en la actualidad una herramienta diagnóstica indispensable para la evaluación y seguimiento de pacientes adultos con cardiopatías congénitas (CC) nativas o tratadas (por cirugía o cateterismo). Muchas veces, estos tratamientos, resultan en alteraciones anatómicas y funcionales, que obligan a un control longitudinal frecuente. La RMC no produce alteraciones perjudiciales para el paciente, no utiliza radiación ionizante ni compuestos iodados y brinda imágenes con alta resolución espacial y temporal que permiten analizar morfología, función, caracterización tisular, flujos y velocidades. Se comentan tres CC: Tetralogía de Fallot, corazón univentricular y coartación de aorta.

Palabras clave: *resonancia cardiovascular, Fallot, Ventrículo único, Coartación de aorta.*

INTRODUCCIÓN

La resonancia magnética cardiovascular, es un método de diagnóstico, con gran sensibilidad y especificidad, para evaluar el corazón, los grandes vasos y las estructuras adyacentes. Se obtienen imágenes con alta resolución espacial y temporal. Cuando el paciente es introducido en el tubo del resonador, se "magnetiza" (sus protones adquieren un movimiento, a una frecuencia determinada, que se denomina de precesión[a]), y no sufre alteraciones biológicas perjudiciales. Luego es estimulado por ondas electromagnéticas (denominadas secuencias de estimulación) que también poseen una frecuencia determinada. Solamente se excitarán (resonarán) aquellos protones que están precesando a la misma frecuencia de estimulación, y responderán emitiendo energía electromagnética. Esta energía es captada y procesada por una computadora y transformada en imágenes.[1]

La RMC no utiliza radiación ionizante ni contrastes iodados, por tal motivo es especialmente adecuada para el seguimiento longitudinal del paciente, dado que puede repetirse las veces que sea necesario. Se pueden programar cortes tomográficos multiplanares sin que la estructura física del paciente interfiera en la obtención de los mismos (no existen dificultades de ventana, enfisema, obesidad, deformidades torácicas, derrames, cicatrices, etc.) y resulta especialmente adecuada para la evaluación de adultos previamente operados de CC.[2] Brinda información morfológica (anatómica), funcional (masa, volúmenes, función sistólica y diastólica, perfusión, mecánica parietal y flujos y velocidades) y caracterización tisular (evaluación de fibrosis, grasa, edema, hiperemia, infiltración miocárdica, trombos, masas y tumores).

Aproximadamente 1,5% de los adultos sufren claustrofobia. En estos casos solamente podrá realizarse el estudio bajo sedación o anestesia general.

Para mejorar la calidad de las imágenes (angiografías) y para estudios de caracterización tisular se utiliza gadolinio, que es prácticamente atóxico y sin reacciones alérgicas de importancia (muy raramente ligero eritema). Los pacientes con insuficiencia renal tienen mayor riesgo de desarrollar fibrosis sistémica nefrogénica, atribuible al gadolinio; pero este riesgo se elimina o minimiza si solamente es utilizado cuando la relación costo-beneficio lo justifica.[3]

a. Médico especialista en Cardiología Pediátrica. Experto en Resonancia Magnética Cardiovascular. Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez". Fundación Favaloro
Ex Director de la Carrera de Cardiólogo Infantil UBA sede Hospital Gutiérrez.

Contacto: Dr Cesar Viegas. E-mail: cesarviegas08@gmail.com

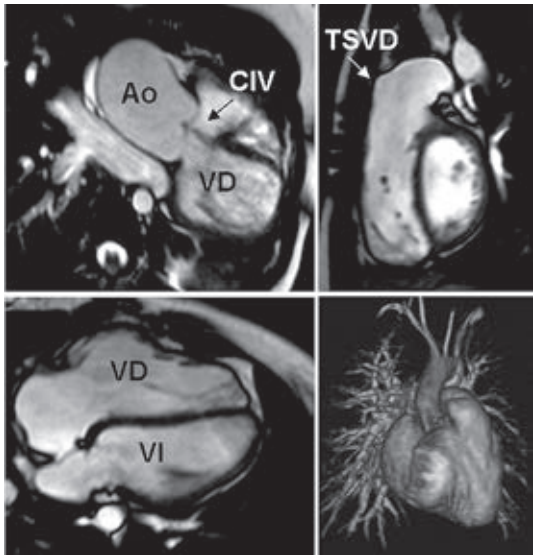
Como resultado de mejoras del cuidado clínico, del cateterismo terapéutico y de los tratamientos quirúrgicos, gran número de pacientes con CC sobreviven hasta la adultez, y requerirán seguimiento prolongado y frecuente en centros especializados multidisciplinarios.

En estos casos, la RMC, surge como una herramienta de diagnóstico por imágenes muy versátil y sumamente adecuada para el control, monitoreo y toma de decisiones, tanto para pacientes adultos con CC nativas o tratadas por cateterismo o cirugía.[4]

El protocolo de estudio varía para cada paciente y deberá ser realizado por un profesional entrenado en resonancia magnética y con amplios conocimientos de las patologías cardiológicas congénitas.[5]

Del grupo de las CC del adulto más frecuentemente estudiadas por RMC, solamente se comentarán tres: tetralogía de Fallot, corazón con fisiología univentricular y coartación de aorta.

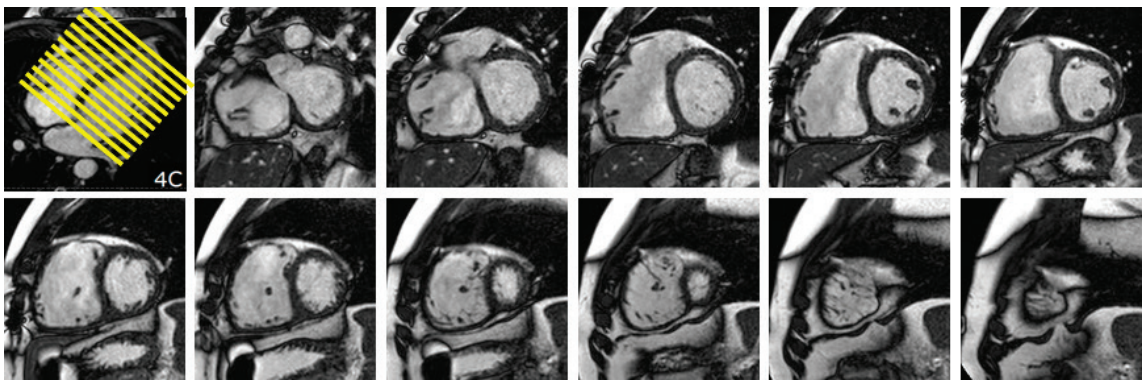
Figura 1. **Tetralogía de Fallot operado. Conexión VD-AP, CIV abierta. Mujer, 28 años**



Tetralogía de Fallot

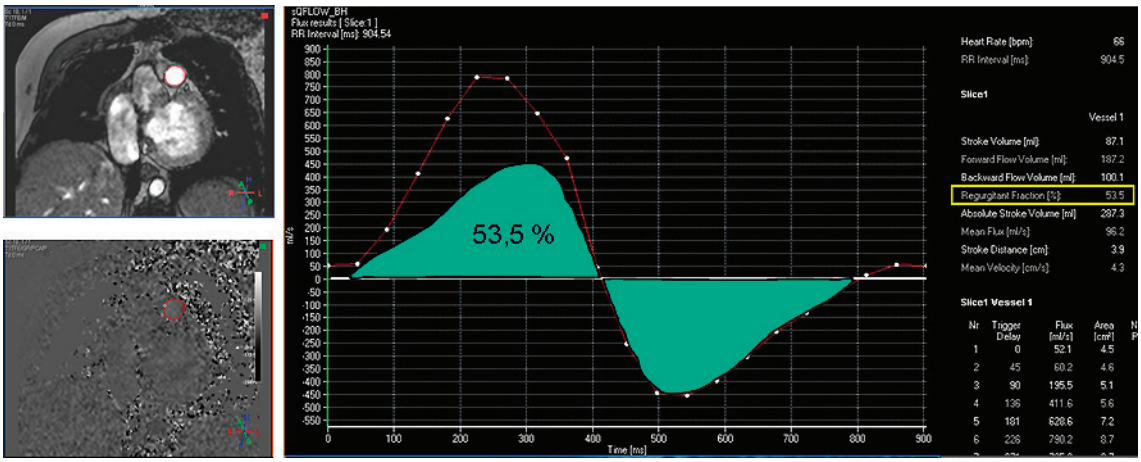
Los pacientes con tetralogía de Fallot presentan comunicación interventricular (CIV) amplia con cabalgamiento aórtico, estenosis pulmonar sub-valvular e hipertrofia ventricular derecha.[6] El tratamiento quirúrgico ha cambiado la evolución natural, mejorando notablemente la supervivencia y la calidad de vida, pero la mayoría de los pacientes presentan secuelas anatómicas y funcionales tales como: dilatación ventricular derecha, insuficiencia pulmonar, cortocircuitos residuales, insuficiencia tricuspídea, dilatación aneurismática del tracto de salida, estenosis arterial pulmonar y taquiarritmias.[7] La sobrecarga crónica de volumen del ventrículo derecho (VD), será tolerada por muchos años, pero frecuentemente llevará a la descompensación a partir de la tercera década de la vida.[8] Todos los pacientes requerirán estrictos controles evolutivos y, en algunos casos, nueva cirugía o cateterismo terapéutico (reemplazo protésico de la válvula pulmonar, cierre de cortocircuitos, resolución de estenosis de las ramas pulmonares, etc.).[9,10] La RMC se ha transformado en una herramienta de diagnóstico esencial y su mayor aporte es proveer adecuada información sobre: **1)** el *ventrículo derecho* evaluando anatomía, morfología del tracto de salida, masa, volúmenes, fracción de eyección y motilidad parietal; **2)** las *arterias pulmonares y grandes vasos*; **3)** *flujos y velocidades* permitiendo cuantificar las insuficiencias valvulares, los cortocircuitos residuales (Qp/Qs) y la relación de flujos pulmonares (PD/PI); **4)** *viabilidad miocárdica* (fibrosis cicatrizal en zonas quirúrgicas, que potencialmente pueden comportarse como focos arritmógenos). (*Figuras 1-3)*

Figura 2. **Tetralogía de Fallot operado. Varón, 25 años**



Cineangiografía, cortes del eje menor de ambos ventrículos, desde base a punta, planificados sobre un corte de cuatro cámaras (4C), para medir masa, volúmenes y fracción de eyección, de acuerdo a la metodología de Simpson.

Figura 3. **Tetralogía de Fallot operado. Varón, 33 años. Obeso (120 kg). Secuencia de contraste de fase.**

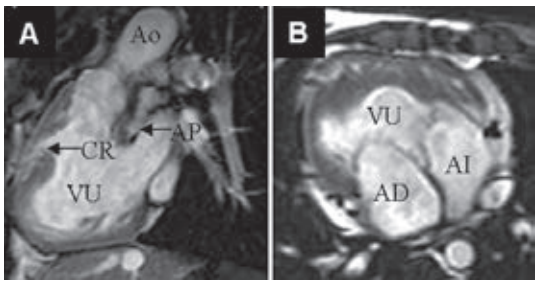


Arriba: cine angiografía; localización del tronco de la arteria pulmonar (círculo). Abajo: mapa de velocidades (sectores inmóviles: gris, sectores móviles en direcciones opuestas: negro y blanco).

Corazón con Fisiología Univentricular

Varias CC complejas que tienen un ventrículo muy hipoplásico e hipo-funcionante, presentan fisiología univentricular. Dentro de este grupo se ubican: el *síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo* que se asocia con atresia mitro-aórtica, el *ventrículo único* (*Figura 4*), la *atresia tricuspídea* y el *síndrome de hipoplasia del VD* (atresia pulmonar con septum intacto, enfermedad de Ebstein). Se denomina ventrículo pulmonar al que está conectado con la arteria pulmonar (sea morfológicamente derecho o izquierdo) y ventrículo sistémico al que está conectado con la aorta (sea morfológicamente izquierdo o derecho). Los pacientes presentan mezcla de las circulaciones pulmonar y sistémica, y la saturación arterial sistémica (Sat.) dependerá en forma directamente proporcional del monto del flujo pulmonar. Cuanto mayor es el flujo pulmonar mayor es la Sat. Si el flujo pulmonar es menor el paciente presenta hipoxia (cianosis). Sea porque el flujo pulmonar está muy aumentado (Sat. > 85%; pre-carga elevada) o muy disminuido (Sat. <55%; cianosis severa) el paciente desarrolla insuficiencia cardíaca. El tratamiento quirúrgico se impone, y será paliativo, con la finalidad de separar las circulaciones pulmonar y sistémica para lograr una circulación en serie, mucho más fisiológica, que tienda a normalizar el flujo pulmonar y la saturación y brindarle al paciente mayor calidad de vida y supervivencia. Las cirugías se denominan *bypass* del ventrículo pulmonar y, a grandes rasgos, existen 2 tipos (*Figura 5*): **1)** *bypass parcial* (habitualmente denominada Glenn 2D) y **2)** *bypass total* (habitualmente denominada Fontan-Kreutzer).

Figura 4. **Ventrículo único (VU) nativo. Mujer, 19 años. Dextrocardia + Transposición de grandes vasos + Estenosis Pulmonar. Cineangiografías**



A: plano sagital oblicuo. Se visualiza un ventrículo desarrollado y una cámara rudimentaria (CR) superior, conectada con la aorta (Ao). La arteria pulmonar (AP) hipoplásica, emerge del VU y presenta estenosis infundibulo-valvular. **B:** plano axial. Se visualizan la aurícula derecha (AD) la aurícula izquierda (AI) y ambas válvulas aurículo-ventriculares conectadas con el VU.

La cirugía de Glenn 2D consiste en conectar en forma término-lateral la vena cava superior con una de las ramas de la arteria pulmonar (habitualmente la derecha), con la idea de disminuir la pre-carga del ventrículo funcional y mejorar la Sat.

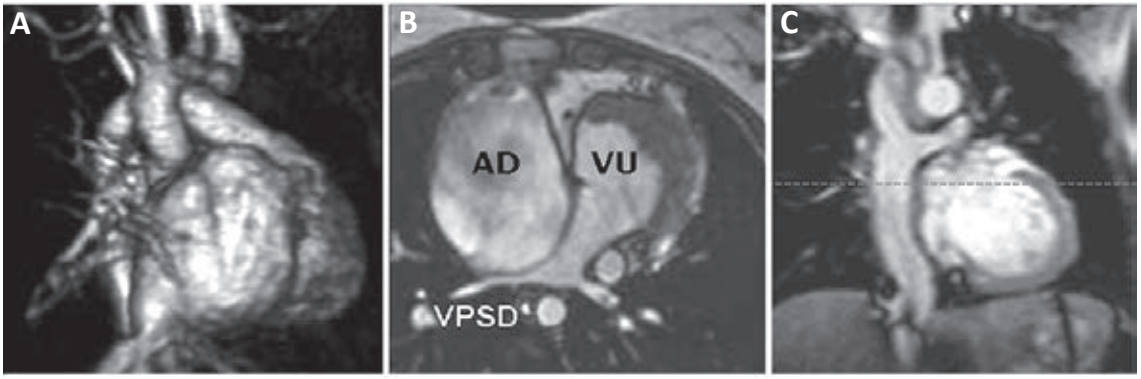
Inicialmente Glenn hizo su primer cirugía conectando la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar en forma término-terminal (habitualmente denominado Glenn clásico)[11] (*Figura 6*). La cirugía de Fontan-Kreutzer deriva toda la sangre del retorno venoso sistémico al árbol arterial pulmonar.

En función de las necesidades fisiológicas de cada paciente se decidirá crear o no una pequeña comunicación entre los sistemas venosos sisté-

mico y pulmonar (fenestra) que funcionará como válvula de escape, permitiendo un cortocircuito de derecha a izquierda en casos de hipertensión venosa sistémica. Existen muchas variantes, pero nos referiremos solamente a dos: a) *anastomosis atrio-pulmonar,* (conexión de la aurícula derecha con el tronco arterial pulmonar)[12,13], ya en desuso, pero con muchos sobrevivientes y b) *anastomosis bi-cavo pulmonar*, (más frecuentemente: Glenn 2D y tubo extracardíaco que une en forma término-lateral la vena cava inferior (VCI) con una rama de la arteria pulmonar).[14] *(Figura 5)*

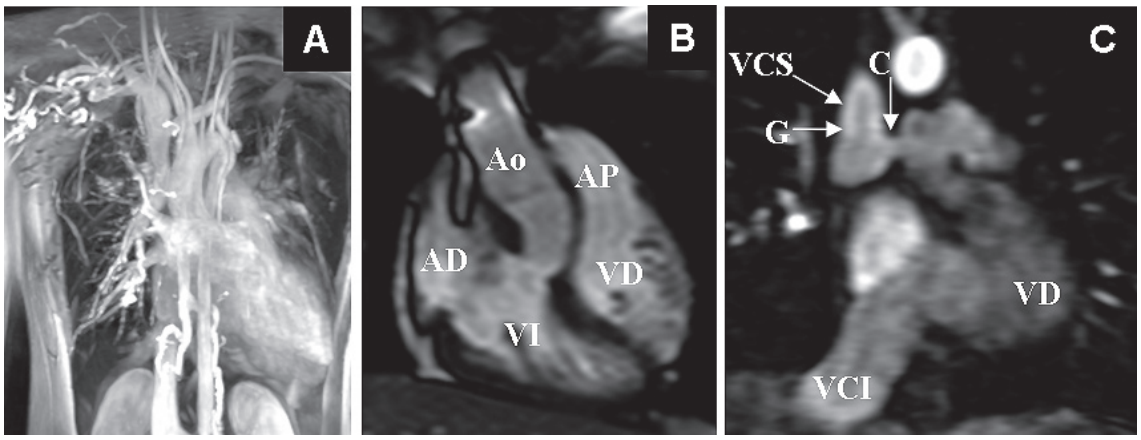
Es habitual que se realicen en serie, distanciadas entre 6 meses y 1 a 3 años, (1° Glenn 2D y 2° Fontan-Kreutzer). Existen casos en los cuales solamente se realizará Glenn 2D ya que el ventrículo pulmonar es moderadamente hipoplásico (z < -3) y con capacidad para manejar el flujo que le lle-

Figura 5. **Ventrículo único (VU) operado (en diferentes pacientes)**



A: Varón, 17 años. Angiografía volumétrica con gadolinio y reconstrucción tridimensional con sombreado de superficie. Vista lateral. Glenn 2D. Vena cava superior (VCS) conectada término-lateral con la rama derecha de la arteria pulmonar (APD). **B:** mujer, 29 años. Anastomosis atriopulmonar. Se observa dilatación aneurismática de la aurícula derecha (AD) que comprime la vena pulmonar superior derecha (VPSD). **C:** varón, 19 años. Cirugía de Fontan-Kreutzer con tubo extracardíaco (T) y Glenn 2D previo (G)."

Figura 6. **Ventrículo único (VU) operado (en diferentes pacientes)**



A: Estenosis valvular pulmonar + ventrículo derecho hipoplásico + Glenn clásico. Conexión término-terminal entre vena cava superior (VCS) y la rama derecha de la arteria pulmonar (APD). Angiografía volumétrica con gadolinio (reconstrucción) MIP: proyección de intensidad máxima, siglas en inglés). Varón, 26 años.
B y C: Transposición Fisiológicamente Corregida de Grandes Vasos + Comunicación Interventricular (CIV), con cirugía de ventrículo y medio (Glenn 2D + cerclaje de APD + hemi-Mustard). Mujer, 19 años. Cineangiografía (B) donde se visualiza la aurícula derecha (AD), conectada con el ventrículo izquierdo (VI) ubicado a la derecha y el ventrículo derecho (VD) ubicado a la izquierda. Por la cirugía, las conexiones ventrículo-arteriales son ahora concordantes entre el VI y la aorta (Ao) y el VD y la arteria pulmonar (AP) y se cerró la CIV. Angiografía volumétrica con gadolinio (partición). Se visualiza la conexión de la vena cava inferior (VCI) con el VD (hemi-Mustard), el Glenn 2D (G) y el cerclaje de APD (C). El VD solamente maneja el flujo que le llega desde la VCI.

ga desde la VCI (denominado también cirugía de ventrículo y medio)[15] (*Figura 6*) y otros en los cuales se realizará directamente la cirugía de Fontan-Kreutzer (*bypass* total en un solo tiempo).

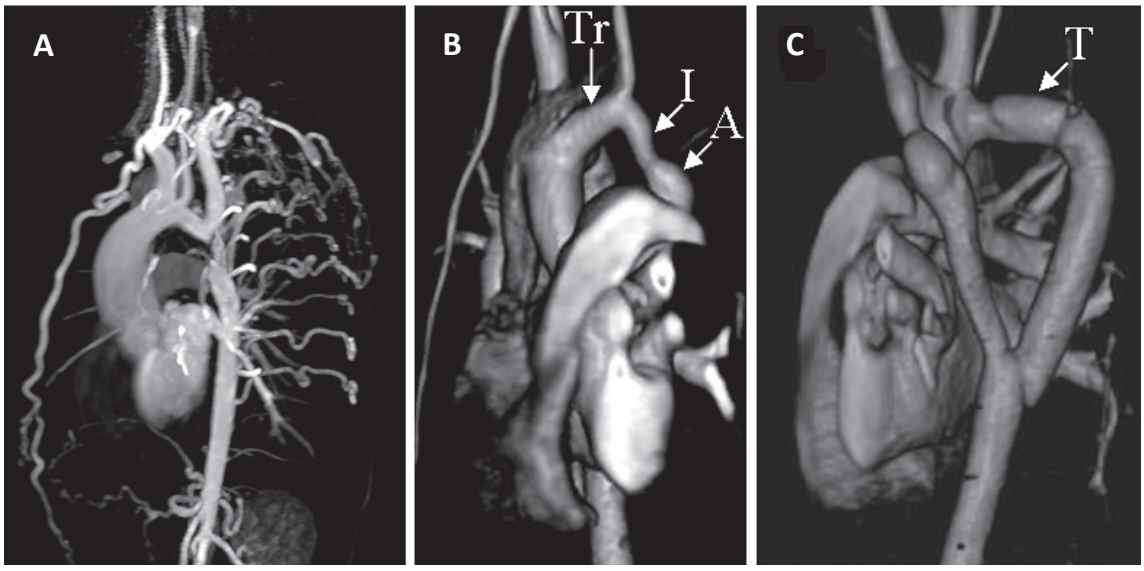
Sin embargo, la posibilidad de lesiones residuales y de complicaciones es alta y puede desarrollarse: enteropatía perdedora de proteínas, efusiones recurrentes, dilatación de la aurícula derecha, compresiones de las venas pulmonares, hipodesarrollo de las arterias pulmonares, desfuncionalización del *by-pass* parcial, arritmias, trombosis con o sin tromboembolia, cortocircuitos residuales, disfunción valvular, déficit de la función ventricular, etc. Por tal motivo la supervisión deberá ser repetida y permanente. La RMC surge entonces como una herramienta indispensable para el control y seguimiento y es utilizada, con más frecuencia, en pacientes que han sido tratados quirúrgicamente (Glenn 2D, Fontan-Kreutzer, angioplastias, etc.) o por cateterismo (angioplastias, valvuloplastias, *stents*, cierre de colaterales) y para definir la realización o no del *bypass* total (evaluación pre-Fontan-Kreutzer).[16]

Para que la RMC no resulte prolongada (menor de 40 minutos), evitando disconfort del paciente, es conveniente que el estudio esté orientado a investigar lo que no pudo definirse previamente con otras modalidades diagnósticas. Con esta premisa, el protocolo incluye la evaluación de: la cardiopatía estructural y de los grandes vasos (incluyendo la relación de la aorta con el esternón), la aurícula derecha, el tubo extracardíaco, la boca anastomótica, la fenestra, la presencia o ausencia de trombos, la existencia o no de compresión de las venas pulmonares, el desarrollo del árbol arterial pulmonar, la función del ventrículo funcionante, los flujos y velocidades y la existencia de fibrosis miocárdica.[17]

Coartación de Aorta

La RMC es el mejor método de diagnóstico por imágenes incruento para el estudio de la coartación de aorta en el adulto, sea nativa o tratada. Permite un adecuado seguimiento y vigilancia de las posibles complicaciones (coartación residual, aneurismas, rotura aórtica, lesiones por endo-

Figura 7. **Coartación de Aorta nativa severa y operada**



A: Coartación de Aorta nativa severa, con marcado desarrollo de circulación colateral. Angiografía volumétrica con gadolinio (reconstrucción MIP: proyección de intensidad máxima, siglas en inglés). Varón, 18 años. Se visualizan las arterias intercostales y mamarias dilatadas y tortuosas. Las arterias que emergen de la aorta o sus ramas proximal a la coartación tienen flujo centrífugo y se anastomosan con las arterias que emergen de la aorta distal a la coartación que adquieren flujo centrífugo con el propósito de saltar o puentear la obstrucción.
B y C: Varón, 26 años. Coartación de Aorta operada. Angiografía volumétrica con gadolinio y posterior reconstrucción 3D con sombreado de superficie. Se colocó un tubo protésico de Gore-Tex®, conectando la aorta transversa con la descendente para puentear la coartación. A: vista oblicua izquierda. Se visualiza la aorta transversa moderadamente hipoplásica (Tr), el istmo aórtico (I) severa-mente hipoplásico y un pequeño aneurisma en el extremo proximal de la aorta descendente (A). C: vista oblicua posterior. Obsérvese el tubo protésico (T).

carditis infecciosa, etc.). Se evaluará: la anatomía aórtica y de la circulación colateral con imágenes volumétricas tridimensionales que podrán ser visualizadas en movimiento rotacional de 360°; la existencia de jets con cine-angiografías y cuantificar flujos y velocidades (gradientes y circulación colateral). *(Figura 7)*

La severidad de la patología se pondrá de manifiesto por: importante estenosis a nivel de la coartación, presencia de circulación colateral en la angiografía volumétrica (cualitativo) y mayor flujo aórtico a nivel del diafragma que a nivel poscoartación (cuantitativo) que indica la existencia de flujo centrípeto en las arterias intercostales (debido a circulación colateral efectiva).[18] El gradiente de presión a través de la coartación no es demostrativo de severidad, cuando es evaluado por RMC.[19] Los pacientes que han sido tratados por cateterismo y presentan un *stent* podrán ser evaluados de igual manera.[20] Además se estudiará el corazón para cuantificar masa, volúmenes y función bi-ventricular; para evaluar cardiopatías asociadas tales como CIV, valvulopatía aórtica, miocardiopatía hipertrófica, etc. y para descartar la presencia de fibrosis. *Figura 8*

CONCLUSIONES

La RMC es un método versátil, seguro, reproducible, no invasivo y sin radiación ionizante que agrega importante información al contexto clínico en pacientes adultos con CC nativas o tratadas (por cirugía o cateterismo). Desde hace ya varios años ha sido probado que se trata de un método muchas veces esencial en la decisión de la conducta a seguir.

Es un estudio artesanal que requiere la presencia y dirección de un médico especializado y debidamente entrenado y que, previamente esté informado, detalladamente, sobre la historia clínica del paciente (estudios previos, cateterismos, cirugías, etc).

Abreviaturas

CC: Cardiopatíascongénitas.

RMC: Resonanciamagnéticacardiaca.

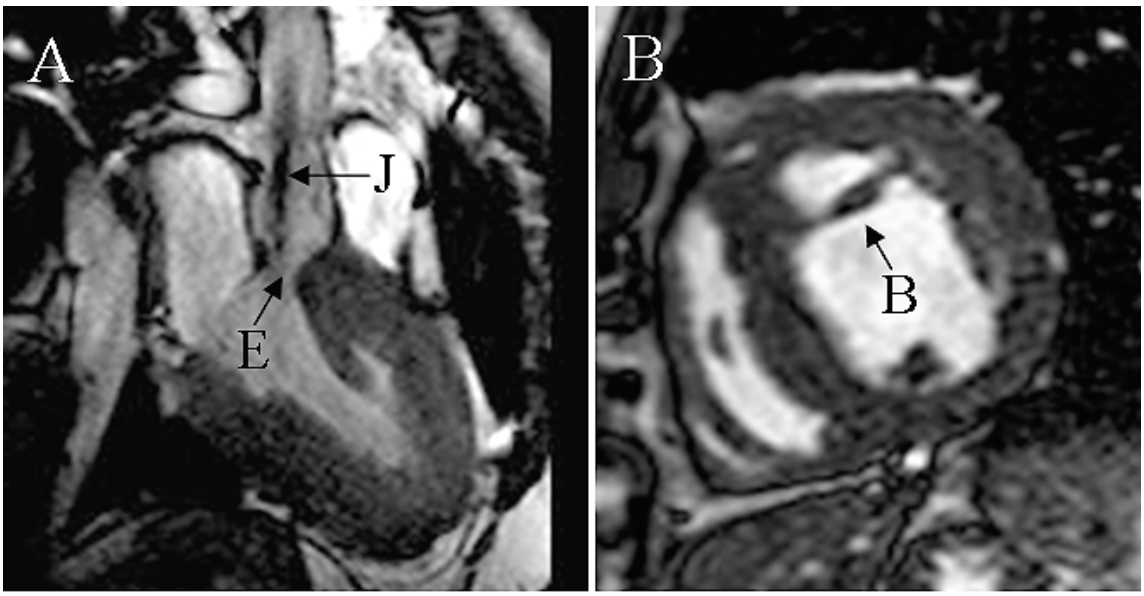
CIV: Comunicacióninterventricular.

Sat.: Saturación.

GLEN 2D: Glenn Bidireccional.

a: La precesión o movimiento de precesión nutación es el movimiento asociado con el cambio de dirección en el espacio, que experimenta el eje instantáneo de rotación de un cuerpo.

Figura 8. **Coartación de Aorta operada**



Varón, 26 años (mismo paciente que el de la Figura 7). Presenta patología asociada. Cineangiografías. A: corte de 3 cámaras donde se visualiza estenosis sub-aórtica fibromuscular (E) y un jet (J) por flujo turbulento que se origina por debajo del anillo aórtico. B: corte del eje menor biventricular. Se visualiza hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI), multifocal asimétrica (visualizada mejor en varios otros cortes; no presentados) y una banda muscular anómala en el VI (B).”

REFERENCIAS

1. Rinck PA, Petersen SB, Muller RN. Introducción a la Resonancia Magnética Nuclear Biomédica. Buenos Aires. Argentina: Editorial Anejo Producciones SRL. Eduardo Requena. División libros y fascículos. Primera versión en castellano de An Introduction to Biomedical Nuclear Magnetic Resonance; 1986.
2. von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Trauzeddel RF, Schulz-Menger J. Cardiovascular magnetic resonance in adults with previous cardiovascular surgery. Eur Heart J Cardiovasc Imaging 2014;15:235-48.
3. Geva T. Is MRI the Preferred Method for Evaluating Right Ventricular Size an Function in Patients With Congental Heart Disease? Circ Cardiovasc Imaging 2014;7:190-7.
4. Di Nunzio HJ, Viegas C. Resonancia Magnética Cardiovascular, en Branco Mautner, Cardiología, Basada en la evidencia y la experiencia de la Fundación Favaloro. Santiago, Chile: Editorial Mediterráneo Ltda; 2ª. Edición. 2010.Págs.233-89.
5. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, et al Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. Eur Heart 2010;31:794-80.
6. Neches WH, Park SC, Ettedgui JA. Tetralogy of Fallot and Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. In: Garson A, Bricker JT, McNamara DG, The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Malvern, Pennsylvania, USA: Lea & Febiger; 1990.Págs.1073-100.
7. Huehnergarth KV, Gurvitz M, Stout KK, Otto CM. Repaired tetralogy of Fallot in the adult: monitoring and management. Heart 2008;94:1663-9.
8. Geva T. Indications for Pulmory Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. The Quest Continues. Circulation 2013;128:1855-7.
9. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. J Cardiovasc Magn Reson 2011;13: 9-32.
10. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2006; 9:11-22.
11. Glenn WWL: Circulatory bypass of the right heart: II. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of a clinical application. N Engl J Med 1958;259:117.
12. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid Atresia. Thorax 1971; 26: 240.
13. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, et al. Atriopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:427.
14. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, et al. Inferior vena cava pulmonary artery extracardiac conduit: A new form of right heart bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:228.
15. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, et al Experience with one and a half ventricle repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:662-8.
16. Ait-Ali L, De Marchi D, Lombardi M, et al The role of cardiovascular magnetic resonance in candidates for Fontan operation: Proposal of a new Algorithm. J Cardiovasc Magn Reson 2011;13:69-78.
17. Viegas C, Di Nunzio HJ, Doglia E, et al Resonanciamagnética cardiovascular en pacientes con bypassparcial o total del ventrículovenoso. Rev Argent Cardiol 2004;72:348-55.
18. Steffens JC, Bourne MW, Sakuma H, et al Quantification of Collateral Blood Flow in Coarctationot the Aorta by Velocity Encoded Cine Magnetic Resonance Imaging. Circulation 1994;90:937-43.
19. Muzzarelli S, Knauth Meadows A, Gomes Ordovas K, et al Prediction of Hemodynamic Severity of Coarctation by Magnetic Resonance Imaging. Am J Cardiol 2011;108:1335-40.
20. Alonso J, Sciegata A, Jmelnitsky L, et al Resultados inmediatos y seguimiento a corto y mediano plazo de pacientes con coartación de aorta nativa y recurrente tratados con stents. Rev Argent Cardiol 2005;73:336-40.

Texto recibido: Noviembre 2016.
Aprobado: Febrero 2017.
No existen conflictos de interés a declarar.
Forma de citar: Viegas C. Resonancia magnética cardiovascular en adultos con cardiopatías congénitas. Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2017;59(265):90-96.