

# Utilidad de la resonancia magnética cardíaca en el estudio de cardiopatías congénitas simples del adulto: dos casos poco frecuentes

Marta Jiménez Martín\*  
Luis Alonso Pérez\*\*  
Gorka Bastarrika Alemañ\*\*\*  
Joaquín Barba Cosials\*  
Pedro María Azcárate Agüero\*\*

## Correspondencia

Pedro María Azcárate Agüero  
email: pmazcarate@riojasalud.es

\* Departamento de Cardiología y Cirugía Cardíaca. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España

\*\* Departamento de Cardiología. Hospital San Pedro. Logroño. España

\*\*\* Departamento de Radiología. Universidad de Navarra. Pamplona. España

## Palabras clave

- ▷ Resonancia magnética cardíaca
- ▷ Cardiopatía congénita
- ▷ Comunicación interauricular
- ▷ Drenaje venoso anómalo parcial

## Keywords

- ▷ Cardiac magnetic resonance
- ▷ Congenital heart disease
- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Partial anomalous venous connection

## RESUMEN

Presentamos dos casos de comunicación interauricular tipo seno venoso atípicos; por su forma de presentación clínica y antecedentes de los pacientes. En ambas situaciones, la resonancia magnética cardíaca (RMC) fue determinante para establecer un diagnóstico adecuado<sup>(1)</sup>.

## ABSTRACT

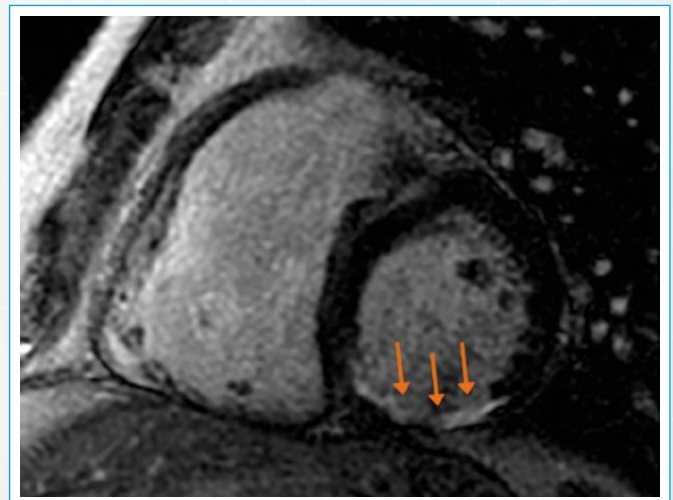
We report two cases of atypical atrial septal defects due to their clinical presentation and patient history. In both situations, cardiac magnetic resonance imaging was determinant to establish an adequate diagnosis<sup>(1)</sup>.

## Presentación del caso 1

Paciente de 57 años, en revisiones periódicas en consulta de cardiología con antecedentes de HTA y de hipertensión pulmonar de probable origen respiratorio por silicosis. Presentaba disnea de mínimos esfuerzos. En el informe médico sólo constaba que las cavidades derechas del corazón estaban dilatadas, pero no se conocían las cifras de presión arterial pulmonar y no se había realizado cateterismo cardíaco derecho.

En abril de 2016 presentó un SCA con elevación de segmento ST inferior evolucionado. En el cateterismo se observó oclusión crónica de la arteria coronaria derecha a nivel medio-distal y se realizó tratamiento conservador. En octubre de 2016 desarrolló un nuevo SCA sin elevación de segmento ST con estenosis de la arteria descendente anterior (medio-distal) que fue tratada de forma percutánea.

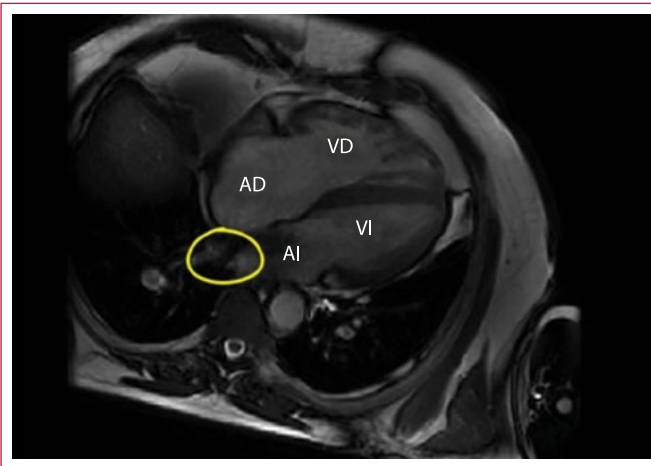
Se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) que mostró dilatación severa de cavidades derechas y de arteria pulmonar. Presentaba una presión sistólica de la arteria pulmonar estimada en 45 mmHg. Posteriormente se realizó una resonancia magnética cardíaca (Cardio RM): se observó un ventrículo izquierdo no dilatado con FE normal (aquinesia inferior), necrosis transmural inferior (**Figura 1**) y un ventrículo derecho (VD) severamente dilatado con FE normal (**Vídeo 1**). Además, presentaba una comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso superior de 20 mm (**Vídeo 2**) de diámetro con drenaje venoso anómalo parcial (DVAP) de la vena pulmonar superior derecha a vena cava superior (**Vídeo 3**). Se estimó un Qp/Qs de 2,3. Posteriormente se realizó un cateterismo cardíaco derecho donde se observó una hipertensión pulmonar ligera-moderada poscapilar.



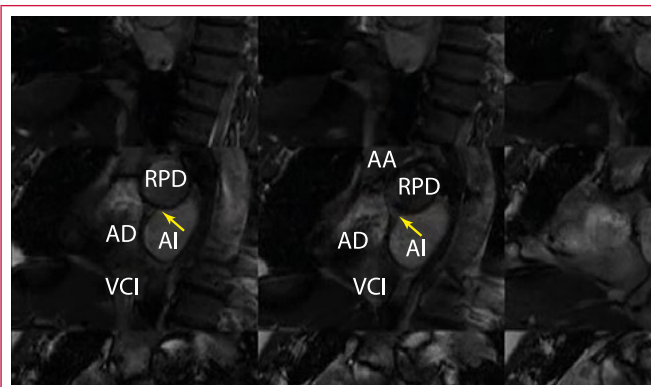
**Figura 1.** Cardio RM. Realce tardío. Las flechas rojas señalan la zona de necrosis inferior transmural (IAM inferior evolucionado).

En resumen, tras la presentación por parte del paciente de dos eventos coronarios agudos se observó mediante ETT una dilatación severa de cavidades derechas con hipertensión pulmonar leve. Aunque posteriormente se hubiera podido realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE) para estudiar con precisión el septo interauricular<sup>(2)</sup>, en este caso se optó por realizar directamente una Cardio RM ya que a pesar de tener una resolución espacial ligeramente inferior a la ETE (1-2 mm vs 0,2-0,5 mm) permite obtener cualquier plano torácico con distintos tipos de secuencias, estudiar con mayor preci-

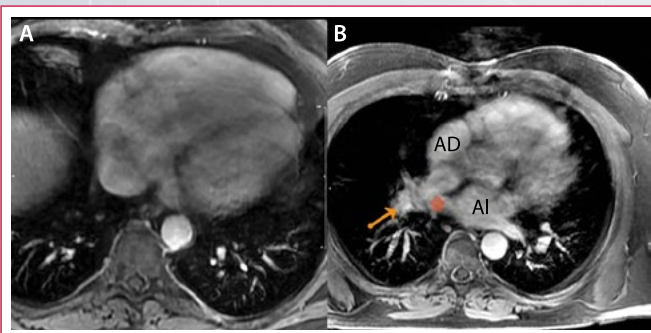
sión el retorno venoso, calcular el Qp/Qs y caracterizar el grado de necrosis miocárdica.



**Vídeo 1.** Cardio RM. Secuencia de cine (SSFP) 4 cámaras. Se observa dilatación de cavidades derechas. El círculo amarillo muestra como la vena pulmonar inferior derecha drena de forma adecuada en la aurícula izquierda (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo).



**Vídeo 2.** Cardio RM. Secuencias de cine, cortes axiales a nivel de las aurículas: desde el surco auriculoventricular (imagen de abajo a la derecha) hasta el techo de la aurícula izquierda (imagen de arriba a la izquierda). La flecha amarilla señala una solución de continuidad a nivel del septo interauricular que se corresponde con la presencia de una comunicación interauricular tipo seno venoso (AA: aorta ascendente; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; RPD: rama pulmonar derecha; VCI: vena cava inferior).

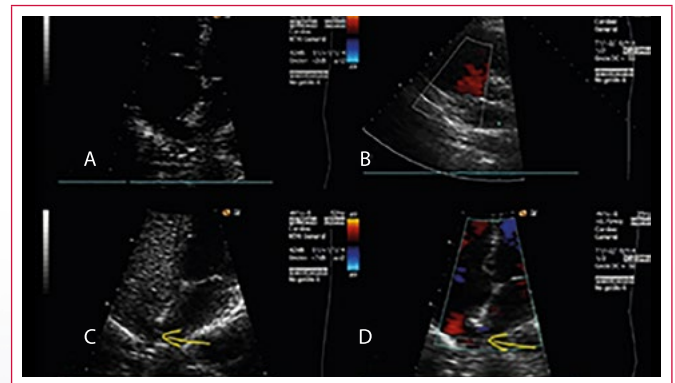


**Vídeo 3.** Cardio RM. Secuencia VIBE (volumetric interpolated breath-hold examination) anatómica del tórax: cortes transversales, (A). Además se observa dilatación de cavidades derechas, de la arteria pulmonar y de sus ramas principales. B: detalle de la zona de interés. (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; flecha naranja: vena pulmonar superior derecha que drena a vena cava superior; estrella roja: CIA tipo seno venoso superior).

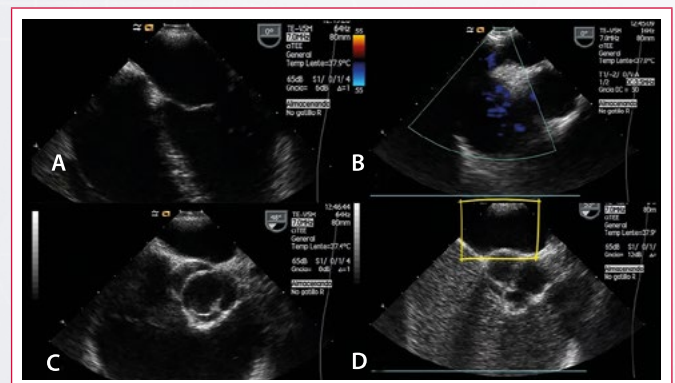
## Presentación del caso 2

Paciente de 46 años con antecedentes de cardiopatía congénita del tipo de CIA seno venoso inferior con DVAP parcial de venas pulmonares derechas a aurícula derecha. A los 9 años de edad se realizó corrección completa del defecto.

En septiembre de 2016 presentó diplopía binocular con inestabilidad y lateralización a la derecha, siendo diagnosticada mediante RM cerebral de infarto protuberancial izquierdo de origen embólico. Debido a los antecedentes de cardiopatía congénita, se realizó ETT y ETE en los que no se observó una solución de continuidad en el septo interauricular, pero sí la presencia de paso de agregados de microburbujas a cavidades izquierdas tras la inyección de suero salino agitado (**Vídeo 4** y **Vídeo 5**), además se observó una leve dilatación del VD y una válvula aórtica bicúspide.

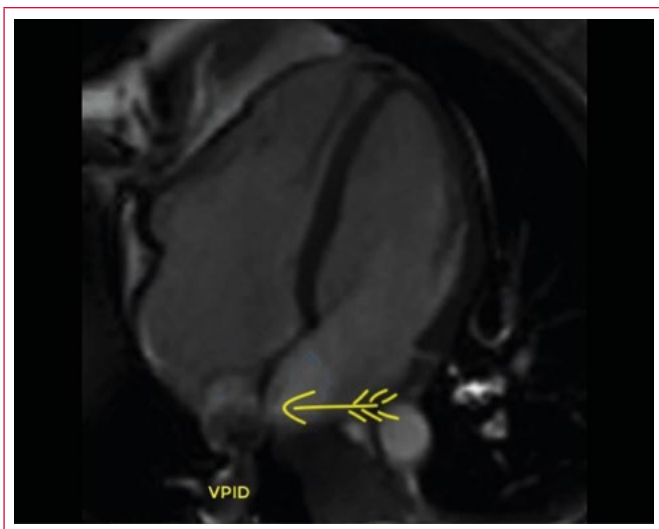


**Vídeo 4.** ETT A: plano 4 cámaras detalle del septo interauricular; B: plano grandes vasos color; C: plano 4 cámaras detalle del septo interauricular tras inyección de suero salino agitado: abundante paso de agregados de microburbujas a cavidades izquierdas; D: plano 4 cámaras detalle del septo interauricular con Doppler color. Después de ver el resultado de la Cardio RM se volvieron a analizar todas las imágenes de las ecocardiografías realizadas. Las flechas amarillas señalan una pequeña solución de continuidad en el septo interauricular.

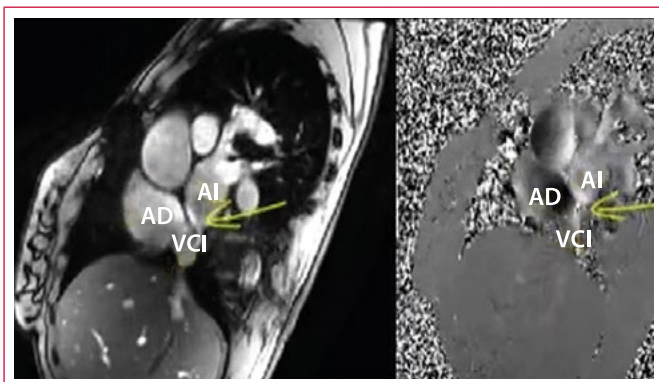


**Vídeo 5.** ETE A: plano 4 cámaras a 0°; B: detalle septo interauricular 0° color; C: plano grandes vasos; D: plano grandes vasos con mínimo paso de agregados de microburbujas a aurícula izquierda (cuadro amarillo). En los planos de grandes vasos se puede observar que la válvula aórtica es bicúspide por fusión de ambas valvas coronarias.

Posteriormente se realizó una Cardio RM que confirmó la presencia de un VD ligeramente dilatado y válvula aórtica bicúspide. Además, el paciente presentaba una CIA tipo seno venoso inferior: 5 mm de diámetro en plano cuatro cámaras (**Vídeo 6**), 6 mm en el eje corto (**Vídeo 7**), y DVAP de vena pulmonar inferior derecha a aurícula derecha justo por encima de la desembocadura de la vena cava inferior (**Figura 2**). Se calculó el Qp/Qs en 1,9.



**Vídeo 6.** Cardio RM, plano 4 cámaras. La vena pulmonar inferior (VPID) derecha drena en la aurícula derecha justo por encima de la desembocadura de la vena cava inferior. La flecha amarilla señala la solución de continuidad en el septo interauricular



**Vídeo 7.** Cardio RM secuencia de flujo corte axial a nivel de las aurículas (hay que bajar la velocidad de flujo de la secuencia a 50 cm/s). Cine a la izquierda y flujo a la derecha. La flecha amarilla señala la solución de continuidad en el septo interauricular (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VCI: vena cava inferior)

Después de ver el resultado de la Cardio RM se volvieron a analizar las ecocardiografías realizadas (Vídeo 4). Las flechas en amarillo señalan una pequeña solución de continuidad en el septo interauricular en el ETT: lavado del suero salino por la presencia de un cortocircuito izquierda derecha (Vídeo 4C). Este hallazgo también se observa mediante Doppler color (Vídeo 4D): flujo continuo izquierda derecha a través del septo interauricular.

En resumen, se trata de un caso en el que la Cardio RM fue determinante a la hora de establecer un diagnóstico correcto.

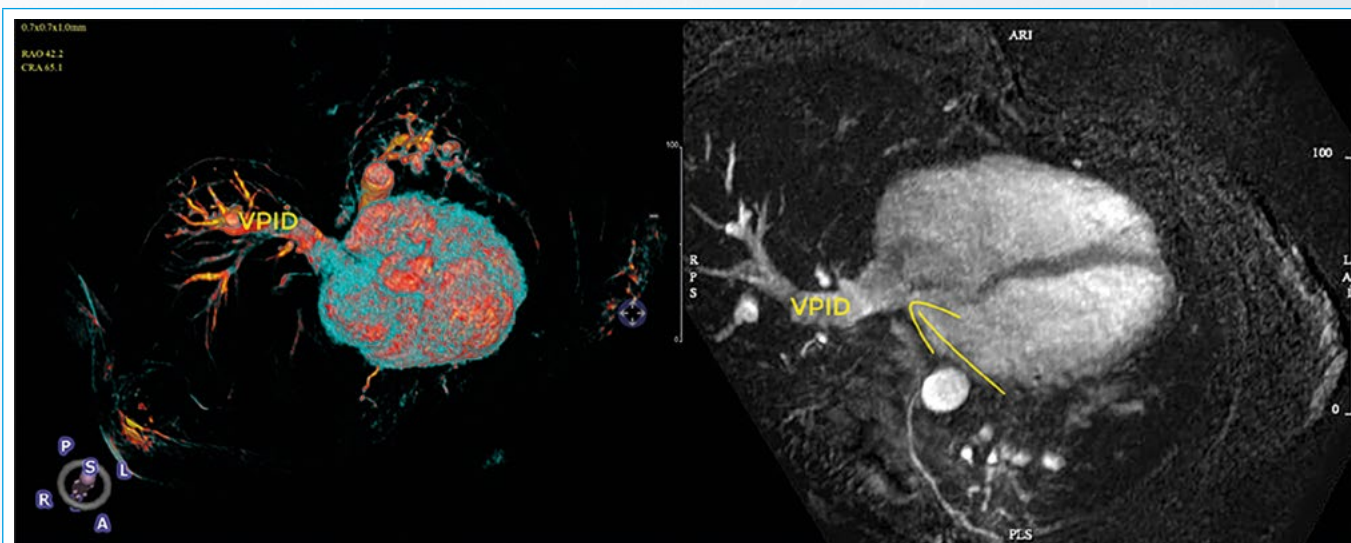
## Discusión

Presentamos dos pacientes con CIA tipo seno venoso y DVAP: uno de ellos del tipo seno venoso superior y otro del tipo seno venoso inferior. En el primer caso la sospecha clínica se estableció tras observar una dilatación severa de cavidades derechas y en el segundo fue determinante desde el punto de vista clínico, la presencia de una embolia cerebral en una paciente joven con antecedentes de cirugía sobre el septo interauricular.

La CIA representa el 10-15% de todas las cardiopatías congénitas (más frecuente en mujeres: 2:1). El tipo más común es la CIA tipo *ostium secundum* (70% de los casos), la CIA tipo *ostium primum* el 20%, la CIA tipo seno venoso entre el 4 y el 11% y la CIA tipo seno coronario tiene una incidencia excepcional (1%)<sup>(3-4)</sup>.

La CIA tipo seno venoso se sitúa en el septo interauricular cerca de la desembocadura de las venas cavas (Figura 2 y Vídeo 3), con mayor frecuencia a nivel de la vena cava superior. Se acompaña en más de un 90% de un DVAP (normalmente entre vena pulmonar superior derecha y vena cava superior)<sup>(5-6)</sup>.

El diagnóstico por ecocardiografía en adultos de este tipo de patología no es sencillo. El ETT es generalmente la primera técnica de imagen que se solicita, sin embargo, la solución de continuidad de la CIA tipo seno venoso puede ser difícil de observar. La ETE es de especial utilidad en este contexto clínico (técnica de referencia para estudiar el septo interauricular)<sup>(2-7)</sup>. Aun así, hay casos en los que el diagnóstico es difícil (distorsión de la anatomía normal de las cavidades derechas) sobre todo a la hora de establecer el diagnóstico correcto del DVAP. En este contexto la Cardio RM es de especial utilidad<sup>(1)</sup>.



**Figura 2.** RMC: angio RM. Derecha reconstrucción volumétrica; izquierda detalle de la zona de interés. La vena pulmonar inferior (VPID) derecha drena en la aurícula derecha justo por encima de la desembocadura de la vena cava inferior. La flecha amarilla señala la solución de continuidad en el septo interauricular

## Conclusión

La CIA tipo seno venoso es una forma poco frecuente de defecto del septo interauricular. Debido a su baja prevalencia y dificultad de diagnóstico, esta patología puede pasar desapercibida en la infancia y el diagnóstico puede demorarse hasta la edad adulta. En la edad adulta su forma de presentación es variada, siendo el síntoma más frecuente la presencia de disnea<sup>8)</sup>. Aunque la ETE es la técnica de referencia en el estudio del septo interauricular<sup>7)</sup>, debido a su alta resolución espacial y versatilidad, en los casos expuestos la Cardio RM fue determinante para llegar a un diagnóstico adecuado<sup>(1)</sup>.

## Ideas para recordar

- La realización de ETT con suero salino agitado es de especial utilidad para valorar la presencia de cortocircuitos intracavitarios.
- La ETE es la técnica de referencia para estudiar el septo interauricular.
- La Cardio RM es una técnica muy versátil con alta resolución espacial y puede ser muy útil en pacientes con cardiopatías congénitas simples<sup>(1)</sup>.
- En casos complejos como los expuestos hay que revisar con cuidado las imágenes obtenidas.

## Bibliografía

1. Wald RM, Powll AJ. Simple Congenital Heart Lesions. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006; 8: 619-631.
2. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Dominguez FJ, Aroca A, Mesa JM. Sinus venosus syndrome: atrial septal defect or anomalous venous connection? A multiplane transoesophageal approach. *Heart* 2002; 88: 634-638.
3. Peacock TB. Malformations of the heart. In: Peacock TB, ed. *On Malformations of the Human Heart: with Original Cases*. London, UK: John Churchill and Sons Editorial; 1858: 1-102.
4. Web G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation* 2006; 114: 1.645-1.653.
5. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Sinus venosus defects: unroofing of the right pulmonary veins: anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. *Am Heart J*. 1994; 128: 365-379.
6. Jost CHA, Connolly HM, Danielson GK, Bailey KR, Schaff HV, ShenW-K, et al. Sinus venosus atrial septal defect: long-term postoperative outcome for 115 patients. *Circulation*. 2005; 112: 1.953-1.958.
7. Silvestry FE, Cohen MS, Armsby LB, Burkule NJ, Fleishman CE, Hijazi ZM, Lang RM, Rome JJ, Wang Y. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 910-958.
8. Warnes CA, Williams RG, Bashore MT, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118: 2.395-2.451.